

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

保健・衛生行政業務報告に基づく特定疾患医療受給者及び登録者の実態把握

太田 晶子、仁科 基子、石島 英樹、泉田 美知子、永井 正規
(埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)

研究要旨

地域保健・老人保健事業報告と保健・衛生行政業務報告（衛生行政報告例）に基づいて、2001～2005年度の受給者数、2003～2005年度の登録者数、受給者から登録者への変更数、登録者から受給者への変更数を観察し、登録者証交付制度（以下、登録者制度と記す）が受給者数の変化に及ぼす影響を考察した。登録者制度対象19疾患、同制度対象外26疾患の両者において、受給者数は2001～2005年度にかけて増加傾向であった。しかし、両者ともに2003年度に受給者数の減少もしくは増加傾向の停滞が見られた。登録者制度対象19疾患では、同制度対象外26疾患より2003年度の受給者数減少の程度が大きかった。これは、2003年度の登録者制度の導入が同制度対象疾患の2003年度の受給者数減少に寄与したためであると考えられた。登録者制度が受給者数に与える影響の大きさは、疾患によって異なっていた。登録者制度対象19疾患のうち、2003年度の受給者数減少が大きいのは、再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病であり、これらは登録者制度の影響が大きいものと考えられた。

A. 研究目的

特定疾患治療研究事業対象疾患について医療受給者全国調査（悉皆調査）が過去4回（1984、88、92、97年度）行われ、受給者数やその特性が明らかにされてきた^{1)～4)}。また、1997年度から毎年、地域保健事業報告において受給者数が報告されるようになり、これをを利用して2002年度の各疾患の受給者数を明らかにし、過去の医療受給者全国調査結果と比較することで1984～2002年度までの経年変化を観察してきた⁵⁾。

2003年度に軽快者に対する登録者証交付制度（以下、登録者制度と記す）ができ、基準に従って軽快者と判定された者は受給者ではなく登録者として登録者証の交付を受けるようになった。特定疾患治療研究事業対象45疾患のうち、軽快者基準対象疾患は2003年度当初19疾患、2005年10月に5疾患追加され現在24疾患である。このような登録者証交付制度とともに、受給者数にどのような変化がおきたのか明らかにする必要がある。

地域保健・老人保健事業報告では2003年度から毎年、受給者数とともに登録者数及びその変

更状況（受給者から登録者、登録者から受給者への変更数）が報告されている。2004年度からは同様の情報が、毎年、保健・衛生行政業務報告（衛生行政報告例）に移載されるようになった。本研究では、この報告に基づいて、受給者数、登録者数、受給者から登録者への変更数、登録者から受給者への変更数を観察し、登録者制度が受給者数の変化に及ぼす影響を考察することとする。

B. 研究方法

資料：2001、2002、2003年度地域保健・老人保健事業報告、2004、2005年度保健・衛生行政業務報告（衛生行政報告例）を用いた。これらの資料から、各年度末現在の受給者数、登録者数、受給者から登録者への年間変更数、登録者から受給者への年間変更数を、疾患別、年齢別に得た。なお、2002年度の受給者数については、いくつかの保健所に問い合わせすることにより修正を行った。

解析方法：45疾患の2001～2005年度の受給者数、対前年度比を観察した。2003年度に登録者制度対象となった19疾患について、2003～

2005 年度の登録者数とその対受給者数比、受給者から登録者への変更割合、登録者から受給者への変更割合を観察した。対受給者数比は、当該年の登録者数／当該年の受給者数として算出した。受給者から登録者への変更割合は、年間変更数／前年度受給者数、登録者から受給者への変更割合は、登録者から受給者への年間変更数／前年度登録者数として算出した。登録者制度対象 19 疾患については、受給者数、登録者数、受給者から登録者への変更数について、年齢別の観察も行った。

(倫理面の配慮) 既存資料の解析であり、倫理的問題は生じない。

C. 研究結果

表 1 に 2001～2005 年度の疾患別受給者数、対前年度比を示した。2005 年度受給者数（45 疾患計）は 565,848 であった。受給者数は 2001～2005 年度にかけて増加傾向であったが、対前年度比をみると 2003/2002 年度比は 1 に近く、他の年度の対前年度比に比べ小さかった。

登録者制度対象 19 疾患計の受給者数は、2003 年度に減少し、2004 年度以降増加を示した。登録者制度対象 19 疾患について疾患別に対前年度比の変化をみると、バッド・キアリ症候群を除いた全ての疾患で、2003/2002 年度比は 0.87～1.03 と小さく、2004/2003 年度比、2005/2004 年度比と年次に従い大きい値を示し、2005/2004 年度比は 0.94～1.07 で、登録者制度導入前の 2002/2001 年度比（0.97～1.10）に近い値であった。2003 年度に受給者数の減少が目立ったのは、再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病、ビュルガー病であった。一方、結節性動脈周囲炎、潰瘍性大腸炎、クローン病、混合性結合組織病、強皮症・皮膚筋炎及び多発性筋炎などでは、2003 年度も受給者数は増加していた。しかし、増加していたこれら 5 疾患において対前年度比の変化をみると、2003/2002 年度比は比較的小さい値（1.00～1.04）であった。

登録者制度対象外の 26 疾患について対前年度比の変化をみると、複数の疾患で、2003/2002 年度比が小さく（1 を下回る疾患：9 疾患）、2004/2003 年度比、2005/2004 年度比と年次に従い大きい値を示す傾向が認められた。

表 2 に登録者制度対象 19 疾患の 2003～2005

年度の登録者数とその対受給者数比、受給者から登録者への変更数、及びその変更割合を示した。多くの疾患では登録者数の対受給者数比は 0.03～0.08 と比較的小さかった。ただし、登録者制度対象疾患において受給者数の減少が目立った疾患のうち、再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病などは対受給者数比が 0.09～0.29 と比較的大きかった。ビュルガー病では受給者数減少が比較的大きいが、登録者数の対受給者数比は 0.03～0.04 と比較的小さかった。一方、特発性大腿骨頭壞死症では、受給者数の減少は小さいが、登録者数の対受給者数比は 0.06～0.18 と比較的大きかった。受給者から登録者への変更割合は、再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病、特発性大腿骨頭壞死症で比較的大きい値（5.0～11.5%）を示した。これら 4 疾患のうち特発性大腿骨頭壞死症では年次に従い変更割合は増加したが、その他の 3 疾患ではそのような傾向はなかった。

表 3 に登録者から受給者への変更数及びその変更割合を示した。登録者から受給者への変更数はごく少なかったが、年次により変更数は異なっており、2004 年度の変更数が大きく、2005 年度には小さかった。

受給者数減少の程度が比較的大きく、登録者数の対受給者数比も大きい 3 疾患（再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病）について、2002～2005 年度の受給者数を年齢別に、それぞれ表 4、表 6、表 8 に示し、登録者数、登録者数の対受給者数比、登録者から受給者への変更数及びその割合を年齢別に、表 5、表 7、表 9 に示した。再生不良性貧血では 10～20 歳代で、サルコイドーシスでは 10～30 歳代で、特発性血小板減少性紫斑病では 20 歳未満で、受給者の減少が大きく、これらの年齢層で、登録者の対受給者数比が大きかった。

D. 考察

登録者制度対象 19 疾患、同制度対象外 26 疾患の両者において、受給者数は 2001～2005 年度にかけて増加傾向であった。しかし、両者（登録者制度対象及び対象外疾患）ともに、2003 年度に受給者数の減少もしくは増加傾向の停滞が見られた。しかし、登録者制度対象 19 疾患では、2003 年度の受給者数減少の程度が同制度対象

外 26 疾患より大きかった。登録者制度対象 19 疾患のうち、2003 年度の受給者数減少が大きいのは、再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病で、軽症者が多い、あるいは治癒・寛解が多いという特徴をもつ疾患である。これらの受給者数減少には、登録者制度が大きく影響していると考えられる。

登録者制度のない疾患でも 2003 年度に受給者の減少あるいは増加率の減少がみられるものがあるが、これは 2003 年度以降受給更新手続きの時期が従前の年度末の 3 月から当該年の 9 月に変更になり、2003 年度については 9 月に再度更新手続きを求めたがこれをしなかった受給者がいたためかもしれない。同様の影響が登録者制度対象疾患にも起こったことは十分に考えられる。しかし、これだけではなく、2003 年度の登録者制度の導入が同制度対象疾患の 2003 年度の受給者数減少に大きく寄与したと考えられる。この影響の大きさは、疾患によって異なり、再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病など軽症者が多い、治癒・寛解しやすいといった特徴のある疾患で大きい。また、この影響の大きさは年齢によって異なり、再生不良性貧血では 10~20 歳代で、サルコイドーシスでは 10~30 歳代で、特発性血小板減少性紫斑病では 20 歳未満で登録者制度の影響が大きい。サルコイドーシスは、その 80~90% が自然治癒するといわれている⁶⁾。若年者では自覚症状が少なく、健診の胸部 X 線像（両側肺門リンパ節腫脹）で発見される者が多い⁷⁾。これらは軽症あるいは自然寛解する者が多いだろうことを示すものである。特発性血小板減少性紫斑病も若年者では急性型が多く、急性型の多くは自然寛解する⁸⁾ことで理解できる。再生不良性貧血は、軽症者では無症状のことが多く、その場合は無治療で経過観察するとされ⁸⁾、このような患者が若年者で多い可能性がある。

対前年度比の低下は、2003 年度が大きく、その後は元に戻る傾向を示している。これは、これまで長年に渡り軽症であるにもかかわらず受給者であった者が登録者制度導入により一度に登録者になったためであり、制度導入後は 1 年間に軽快者になる者はそれほど多くはないためであると考えられる。登録者制度が受給者数増加を抑制する効果は一時的なものと考えられる。

E. 結論

2003 年度の登録者制度の導入が同制度対象疾患の 2003 年度の受給者数減少に寄与したと考えられた。この影響の大きさは、疾患によって異なり、再生不良性貧血、サルコイドーシス、特発性血小板減少性紫斑病など軽症者が多い、治癒・寛解しやすいといった特徴のある疾患で大きかった。また、軽快者が多いと考えられる年齢層で大きかった。

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G. 知的財産の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

参考文献

- 1) 中村好一, 長谷川央子, 永井正規, 他. 難病医療費公費負担制度（特定疾患治療研究事業）による医療受給者の実態. 日本公衆衛生雑誌 1987; 34: 328-337.
- 2) 中村好一, 坂田清美, 藤田委由, 他. 難病医療費公費負担制度による医療費受給者の疫学像. 日本公衆衛生雑誌 1991; 38: 525-533.
- 3) 柴崎智美, 永井正規, 阿相栄子, 他. 難病患者の実態調査 難病医療費公費負担制度による医療費受給者の解析. 日本公衆衛生雑誌 1997; 44: 33-46.
- 4) 渕上博司, 永井正規, 仁科基子, 他. :難病患者の実態調査－1997 年度特定疾患医療受給者全国調査の解析－. 日本公衆衛生雑誌 2002; 49: 774-789.
- 5) 太田晶子, 永井正規, 仁科基子, 他. 特定疾患医療受給者の実態 疾患別・性年齢別受給者数とその時間的变化 日本公衛誌 2007; 54:32-42.

- 6) 大野良之, 田中平三, 中谷比呂樹, 他 編.
難病の最新情報 疫学から臨床・ケアまで.
東京: 南山堂, 2000.
- 7) 太田晶子, 永井正規. サルコイドーシスの
臨床症状における性差. じほう 2006; 3(8):
873-877.
- 8) 疾病対策研究会 編. 難病の診断と治療指
針1 3訂版. 東京: 東京6法出版, 2005.

表1 疾患別受給者数、対前年度比:2001～2005年度

疾患	受給者数					対前年度比				
	2001年度		2002年度		2003年度		2002/2001	2003/2002	2004/2003	2005/2004
	年	度	年	度	年	度	年	度	年	度
ペーチェット病*	17,733	17,458	16,807	16,294	16,627	0.98	0.95	0.98	1.02	
多発性硬化症	9,611	10,107	10,389	10,746	11,451	1.05	1.03	1.03	1.07	
重症筋無力症*	13,401	13,709	13,488	13,735	14,337	1.02	0.98	1.02	1.04	
全身性エリテマトーデス*	51,427	52,343	51,865	52,139	53,409	1.02	0.99	1.01	1.02	
スモン	2,148	2,097	2,074	2,049	1,996	0.98	0.99	0.99	0.97	
再生不良性貧血*	10,572	10,469	9,680	9,173	8,997	0.99	0.92	0.95	0.98	
サルコイドーシス*	20,621	21,360	18,678	17,978	17,900	1.04	0.87	0.96	1.00	
筋萎縮性側索硬化症	6,115	6,532	6,875	6,974	7,302	1.07	1.02	1.04	1.05	
強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎*	30,087	31,295	31,829	32,944	34,592	1.04	1.02	1.04	1.05	
特発性血小板減少性紫斑病*	32,609	31,329	27,402	25,545	23,971	0.96	0.87	0.93	0.94	
結節性動脈周囲炎*	3,493	3,752	3,929	4,209	4,653	1.07	1.05	1.07	1.11	
潰瘍性大腸炎*	72,810	76,915	77,170	79,897	85,453	1.06	1.00	1.04	1.07	
大動脈炎症候群*	5,300	5,359	5,263	5,203	5,269	1.01	0.98	0.99	1.01	
ビュルガー病*	10,005	9,856	8,997	8,601	8,371	0.97	0.93	0.96	0.97	
天疱瘡*	3,372	3,546	3,390	3,486	3,695	1.05	0.96	1.03	1.06	
脊髄小脳変性症	21,815	23,412	18,662	17,924	19,085	1.07	0.80	0.96	1.06	
クローン病*	21,077	22,002	22,340	23,100	24,396	1.04	1.02	1.03	1.06	
難治性の肝炎のうちの劇症肝炎	302	361	294	258	263	1.20	0.81	0.88	1.02	
悪性関節リウマチ*	5,296	5,308	5,130	5,125	5,345	1.00	0.97	1.00	1.04	
パーキンソン関連疾患	60,185	65,635	70,532	74,928	81,351	1.09	1.07	1.06	1.09	
アミロイドーシス	956	959	1,020	1,007	1,078	1.00	1.06	0.99	1.07	
後継筋帯骨化症	22,110	22,149	21,715	22,436	23,393	1.00	0.98	1.03	1.04	
ハンチントン病	607	684	661	693	688	1.13	0.97	1.05	0.99	
モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)	8,979	9,607	10,074	10,719	10,812	1.07	1.05	1.06	1.01	
ウェグナー肉芽腫症*	936	1,042	1,044	1,135	1,190	1.11	1.00	1.09	1.05	
特発性拡張型(うつ血型)心筋症	13,332	14,395	15,342	17,339	18,771	1.08	1.07	1.13	1.08	
多系統萎縮症†	708	790	7,092	8,888	9,309	1.12	8.98	1.25	1.05	
表皮水疱症(接合部型及び栄養障害型)	326	338	336	325	323	1.04	0.99	0.97	0.99	
膿瘍性乾癥*	1,312	1,334	1,363	1,439	1,488	1.02	1.02	1.06	1.02	
広範脊柱管狭窄症	1,960	2,107	2,279	2,489	2,758	1.08	1.08	1.09	1.11	
原発性胆汁性肝硬変	11,410	11,898	12,540	13,142	14,014	1.04	1.05	1.05	1.07	
重症急性肺炎	1,047	1,223	1,062	1,044	1,094	1.17	0.87	0.98	1.05	
特発性大腿骨頭壞死症*	10,179	11,027	11,127	10,994	11,186	1.08	1.01	0.99	1.02	
混合性結合組織病*	6,105	6,582	6,799	7,061	7,508	1.08	1.03	1.04	1.06	
原発性免疫不全症候群	1,151	1,181	1,143	1,109	1,067	1.03	0.97	0.97	0.96	
特発性間質性肺炎	3,270	3,469	3,627	4,176	4,396	1.06	1.05	1.15	1.05	
網膜色素変性症	20,200	21,727	21,842	22,343	23,404	1.08	1.01	1.02	1.05	
プリオントン病	308	319	309	311	321	1.04	0.97	1.01	1.03	
原発性肺高血圧症	553	633	696	760	853	1.14	1.10	1.09	1.12	
神経線維腫症	1,671	1,808	1,874	1,971	2,123	1.08	1.04	1.05	1.08	
亜急性硬化性全脳炎	102	111	104	104	97	1.09	0.94	1.00	0.93	
バッド・キアリ(Budd-Chiari)症候群*	221	188	211	212	234	0.85	1.12	1.00	1.10	
特発性慢性肺血栓塞栓症(肺高血圧型)	379	445	531	611	711	1.17	1.19	1.15	1.16	
ライソゾーム病(ファブリー[Fabry]病含む。)	171	257	330	401	459	1.50	1.28	1.22	1.14	
副腎白質ジストロフィー	94	129	136	131	148	1.37	1.05	0.96	1.13	
19疾患計‡	316,536	324,674	316,312	318,270	328,581	1.03	0.97	1.01	1.03	
45疾患計	506,046	527,047	527,651	541,148	565,848	1.04	1.00	1.03	1.05	

*:登録者制度対象19疾患

†:2003年10月より、シャイ・ドレーガー症候群に線状体黒黄変性症及びオリーブ橋小脳萎縮症(脊髄小脳変性症から移行)を加え、多系統萎縮症と疾患名が変更された。

‡:登録者制度対象19疾患の合計

表2 登録者数、対受給者数比、受給者から登録者への変更数、変更割合:2003~2005年度

疾患	登録者数			対受給者数比*			受給者から登録者への変更数			受給者から登録者への変更割合†(%)		
	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度
ペーチェット病	679	788	1,146	0.04	0.05	0.07	548	324	358	3.1	2.0	2.2
重症筋無力症	521	624	877	0.04	0.05	0.06	403	256	291	2.9	1.9	2.1
全身性エリテマトーデス	1,237	1,263	1,858	0.02	0.02	0.03	938	529	518	1.8	1.0	1.0
再生不良性貧血	823	1,336	1,825	0.09	0.15	0.20	754	657	581	7.2	6.8	6.3
サルコイドーシス	2,638	3,710	5,158	0.14	0.21	0.29	2,455	1,327	1,756	11.5	7.1	9.8
強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎	532	446	772	0.02	0.01	0.02	367	196	271	1.2	0.6	0.8
特発性血小板減少性紫斑病	2,591	4,170	6,422	0.09	0.16	0.27	2,402	1,959	2,462	7.7	7.1	9.6
結節性動脈周囲炎	75	86	147	0.02	0.02	0.03	52	53	41	1.4	1.3	1.0
潰瘍性大腸炎	2,279	2,821	4,492	0.03	0.04	0.05	1,809	1,411	1,822	2.4	1.8	2.3
大動脈炎症候群	168	198	328	0.03	0.04	0.06	136	88	115	2.5	1.7	2.2
ピュルガー病	244	218	349	0.03	0.03	0.04	156	94	134	1.6	1.0	1.6
天疱瘡	122	104	199	0.04	0.03	0.05	86	38	80	2.4	1.1	2.3
クローン病	538	590	891	0.02	0.03	0.04	406	301	309	1.8	1.3	1.3
悪性関節リウマチ	67	37	67	0.01	0.01	0.01	35	16	26	0.7	0.3	0.5
ウェゲナー肉芽腫症	35	31	64	0.03	0.03	0.05	25	17	24	2.4	1.6	2.1
膿瘍性乾癥	22	20	28	0.02	0.01	0.02	13	12	12	1.0	0.9	0.8
特発性大腿骨頭壊死症	646	1,233	2,058	0.06	0.11	0.18	553	713	1,029	5.0	6.4	9.4
混合性結合組織病	145	147	211	0.02	0.02	0.03	95	73	63	1.4	1.1	0.9
バッド・キアリ(Budd-Chiari)症候群	8	11	19	0.04	0.05	0.08	6	9	4	3.2	4.3	1.9

*:対受給者数比=当該年の登録者数／当該年の受給者数

†:変更割合=受給者から登録者への年間変更数／前年度受給者数

表3 登録者から受給者への変更数、変更割合:2003~2005年度

疾患	登録者から受給者への変更数			登録者から受給者への変更割合*	
	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2004 年度	2005 年度
ペーチェット病	10	101	29	14.9	3.7
重症筋無力症	5	84	18	16.1	2.9
全身性エリテマトーデス	8	318	38	25.7	3.0
再生不良性貧血	3	63	22	7.7	1.6
サルコイドーシス	32	84	71	3.2	1.9
強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎	1	131	14	24.6	3.1
特発性血小板減少性紫斑病	16	160	45	6.2	1.1
結節性動脈周囲炎	2	14	4	18.7	4.7
潰瘍性大腸炎	32	546	157	24.0	5.6
大動脈炎症候群	1	21	5	12.5	2.5
ピュルガー病	-	39	6	16.0	2.8
天疱瘡	-	25	5	20.5	4.8
クローン病	4	163	33	30.3	5.6
悪性関節リウマチ	-	32	1	47.8	2.7
ウェゲナー肉芽腫症	3	12	-	34.3	-
膿瘍性乾癥	-	7	3	31.8	15.0
特発性大腿骨頭壊死症	11	76	43	11.8	3.5
混合性結合組織病	-	41	6	28.3	4.1
バッド・キアリ(Budd-Chiari)症候群	-	1	-	12.5	-

*変更割合=登録者から受給者への年間変更数／前年度登録者数

表4 受給者数、対前年度比(2002~2005年度):再生不良性貧血

再生不良性貧血	受給者数				対前年度比		
	2002年度	2003年度	2004年度	2005年度	2003/2002年度	2004/2003年度	2005/2004年度
総数	10,469	9,680	9,173	8,997	0.92	0.95	0.98
0~9歳	238	202	198	191	0.85	0.98	0.96
10~19歳	774	614	509	492	0.79	0.83	0.97
20~29歳	1,117	943	812	765	0.84	0.86	0.94
30~39歳	1,100	963	910	835	0.88	0.94	0.92
40~49歳	1,045	932	867	797	0.89	0.93	0.92
50~59歳	1,522	1,370	1,317	1,310	0.90	0.96	0.99
60~69歳	2,062	1,945	1,857	1,887	0.94	0.95	1.02
70歳以上	2,611	2,711	2,703	2,720	1.04	1.00	1.01

表5 登録者数、対受給者数比、受給者から登録者への変更数、変更割合(2003~2005年度):再生不良性貧血

再生不良性貧血	登録者数			対受給者数比			受給者から登録者への変更数			受給者から登録者への変更割合*(%)		
	2003年度	2004年度	2005年度	2003年度	2004年度	2005年度	2003年度	2004年度	2005年度	2003年度	2004年度	2005年度
総数	823	1,336	1,825	0.09	0.15	0.20	754	657	581	7.2	6.8	6.3
0~9歳	22	35	44	0.11	0.18	0.23	21	21	19	8.8	10.4	9.6
10~19歳	105	161	193	0.17	0.32	0.39	99	84	43	12.8	13.7	8.4
20~29歳	134	218	255	0.14	0.27	0.33	124	104	78	11.1	11.0	9.6
30~39歳	96	171	254	0.10	0.19	0.30	92	86	88	8.4	8.9	9.7
40~49歳	72	107	179	0.08	0.12	0.22	72	51	60	6.9	5.5	6.9
50~59歳	87	154	220	0.06	0.12	0.17	84	80	77	5.5	5.8	5.8
60~69歳	119	207	296	0.06	0.11	0.16	104	110	91	5.0	5.7	4.9
70歳以上	188	283	384	0.07	0.10	0.14	158	121	125	6.1	4.5	4.6

表6 受給者数、対前年度比(2002~2005年度):サルコイドーシス

サルコイドーシス	受給者数				対前年度比		
	2002年度	2003年度	2004年度	2005年度	2003/2002年度	2004/2003年度	2005/2004年度
総数	21,360	18,678	17,978	17,900	0.87	0.96	1.00
0~9歳	6	13	11	10	2.17	0.85	0.91
10~19歳	68	56	38	30	0.82	0.68	0.79
20~29歳	1,509	1,018	853	740	0.67	0.84	0.87
30~39歳	3,245	2,511	2,324	2,116	0.77	0.93	0.91
40~49歳	2,483	2,031	1,873	1,812	0.82	0.92	0.97
50~59歳	4,231	3,577	3,397	3,408	0.85	0.95	1.00
60~69歳	5,667	5,298	5,130	5,148	0.93	0.97	1.00
70歳以上	4,151	4,174	4,352	4,636	1.01	1.04	1.07

表7 登録者数、対受給者数比、受給者から登録者への変更数、変更割合(2003~2005年度):サルコイドーシス

サルコイドーシス	登録者数			対受給者数比			受給者から登録者への変更数			受給者から登録者への変更割合*(%)		
	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度
総数	2,638	3,710	5,158	0.14	0.21	0.29	2455	1327	1756	11.5	7.1	9.8
0~9歳	1	1	2	0.08	0.09	0.20	1	-	-	16.7	-	-
10~19歳	4	9	6	0.07	0.24	0.20	4	4	3	5.9	7.1	7.9
20~29歳	204	242	267	0.20	0.28	0.36	191	101	99	12.7	9.9	11.6
30~39歳	514	730	947	0.20	0.31	0.45	485	265	288	14.9	10.6	12.4
40~49歳	362	526	681	0.18	0.28	0.38	338	203	210	13.6	10.0	11.2
50~59歳	517	690	920	0.14	0.20	0.27	491	243	341	11.6	6.8	10.0
60~69歳	609	867	1,341	0.11	0.17	0.26	563	308	467	9.9	5.8	9.1
70歳以上	427	645	994	0.10	0.15	0.21	382	203	348	9.2	4.9	8.0

表8 受給者数、対前年度比(2002~2005年度):特発性血小板減少性紫斑病

特発性血小板減少性紫斑病	受給者数				対前年度比		
	2002年度	2003年度	2004年度	2005年度	2003/2002 年度	2004/2003 年度	2005/2004 年度
総数	31,329	27,402	25,545	23,971	0.87	0.93	0.94
0~9歳	2,078	1,425	1,234	932	0.69	0.87	0.76
10~19歳	2,022	1,474	1,226	968	0.73	0.83	0.79
20~29歳	2,472	1,975	1,729	1,537	0.80	0.88	0.89
30~39歳	3,344	2,839	2,532	2,361	0.85	0.89	0.93
40~49歳	3,528	2,916	2,617	2,307	0.83	0.90	0.88
50~59歳	5,765	5,118	4,732	4,475	0.89	0.92	0.95
60~69歳	6,292	5,806	5,472	5,291	0.92	0.94	0.97
70歳以上	5,828	5,849	6,003	6,100	1.00	1.03	1.02

表9 登録者数、対受給者数比、受給者から登録者への変更数、変更割合(2003~2005年度):特発性血小板減少性紫斑病

特発性血小板減少性紫斑病	登録者数			対受給者数比			受給者から登録者への変更数			受給者から登録者への変更割合*(%)		
	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度	2003 年度	2004 年度	2005 年度
総数	2,591	4,170	6,422	0.09	0.16	0.27	2402	1959	2462	7.7	7.1	9.6
0~9歳	197	296	314	0.14	0.24	0.34	196	136	106	9.4	9.5	8.6
10~19歳	236	380	534	0.16	0.31	0.55	233	178	131	11.5	12.1	10.7
20~29歳	235	350	513	0.12	0.20	0.33	217	165	182	8.8	8.4	10.5
30~39歳	314	513	792	0.11	0.20	0.34	300	255	316	9.0	9.0	12.5
40~49歳	304	464	691	0.10	0.18	0.30	277	216	269	7.9	7.4	10.3
50~59歳	405	650	1,025	0.08	0.14	0.23	374	295	426	6.5	5.8	9.0
60~69歳	466	767	1,215	0.08	0.14	0.23	413	387	484	6.6	6.7	8.8
70歳以上	434	750	1,338	0.07	0.12	0.22	392	327	548	6.7	5.6	9.1

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

WHO の収集した死亡統計に基づく世界の難病の解析

蓑輪 真澄 聖徳大学人文学部人間栄養学科
永井 正規 埼玉医科大学公衆衛生学教室

研究要旨

わが国で難病とされている疾患の世界各国における死亡状況を明らかにするため、WHO から発信されている死亡データである <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/morticd10.zip> (2006年11月17日更新) と、人口に関しては <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/pop.zip> (2006年11月17日更新) に基いて、58か国の難病の、粗死亡率、5歳階級別死亡率、Segi-Doll's World Population および昭和60年モデル人口（日本）を基準人口とする年齢調整死亡率を得る作業に着手した。

A. 研究目的

難病という概念は日本だけのものである。しかし、難病の疫学を論ずるときに世界の難病の疫学像をも念頭におく必要がある。このために、昭和69年度の事業として本研究班によって Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World¹⁾ が編まれた。その後、この作業は中断されていたが、このたび WHO に集まっている世界各国の死亡統計が利用可能になったので、これを用いて世界の難病死亡統計 Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World を記述する作業を開始した。

B. 研究方法

死亡に関するデータは WHO のホームページから発信されている <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/morticd10.zip> (2006年11月17日更新) を、人口に関しては <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/pop.zip> (2006年11月17日更新) を解凍して得られた。一口に言って、WHO が公表しているデータというよりは、WHO に集まっているデータをそのまま公開しているといってよいだろう。死亡および人口データの概要とそれに対する対処を表1に、人口および観察期間を表2に示した。解析対象となったのは 58か国（図1）で、人口は約13億（約20%）であった。

これらの結果より、粗死亡率に加え、5歳階級別死亡率、Segi-Doll's World Population および昭和60年モデル人口（日本）を基準人口とする年齢調整死亡率を得た。

C. 研究結果および考察

人口の質は、毎年の人口が得られる国を最良

とし、内挿または1年のみの外挿をその次に良いものとした。また、死亡データの最後の年から、内挿のための回帰に用いた最後の年の差を人口の質の指標とすると、16年ないし20年におよぶ外挿を要する国があった。人口の多い国では指数表示であり、有効数字は3桁であった（表2）。国勢調査はそれほど頻繁には行われないので多少の外挿は仕方がないと考えられるので、死亡率を示すと同時に人口の信頼性の目安をも示した。

カバー率は、各国から報告された年間死亡数を、その国の人口から WHO が推計した総死亡数で除した推定カバー率（%）が示されている（表2）²⁾。多くの国は90%を超えており（日本では100.0%、95%信頼区間99.8-100.0）、50%未満の国もある。難病のように診断の難しい疾患ではもっと低いと考えられる。

死亡診断書からの情報が不十分な死因として ICD コード R00-R99（症状、徵候及び異状臨床所見・異状検査所見で他に分類されないもの）から R95（乳幼児突然死症候群）を除いた死亡と、R99（その他の診断名不明確および原因不明の死亡）の割合を示した（表2）。前者は日本では男が1.7%、女が4.0%、後者はいずれも0.1%であった。一般に男よりも女に高い傾向があり、前者で10%、後者で1%を超える国もあった。

Bechet's disease と Sarcoidosis については、性別5歳階級別死亡率、年齢調整死亡率を国別に作成する作業を一応完了した。

E. 結論

WHO に集められた世界各国の死亡データをもとに世界の難病死亡率を記述する方法を検討し、Bechet's disease と Sarcoidosis については作業を一応完了した。

F. 文献

- 1) Hayakawa N, Kurihara M. Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World. Epidemiology of Intractable Diseases Research Committee, The Ministry of Health and Welfare of Japan (Chairman Aoki K), 1984.
- 2) WHO. Estimated coverage of mortality data for latest year.

<http://www.who.int/whosis/database/mort/table4.cfm>, 2007/11/8.

G. 研究発表

なし。

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

なし。

表1 死亡および人口データの概要とそれに対する対処

死亡データの概要	対処
収録されている国は95か国であるが、United KingdomについてはEngland and Wales、ScotlandおよびNorthern Irelandも重複して示されている。	United Kingdomの王国別も示した。
死因コードはICD10でほとんどは基本分類であるがスイスなど6か国からはMortality Tabulation Listで報告されているため難病を特定することができない。	難病を特定することのできない国は削除した。解析対象となったのは58か国。
ICD10が導入された年は1994年のCzech RepublicやDenmarkからまだ導入されていないエジプトなどがある（日本は1995年）。	ICD10導入以後の年に限って、その全期間の死亡率等を示した。厳密には国別の比較には問題があると考えるべきである。
死因の小計は示されていない（たとえばD86（サルコイドーシス）は（D860、D861、D862、D863、D868およびD869に分かれているが、D86の合計は示されていない）。	必要に応じて小計を求めた。
国、年、基本分類および性別に1レコードとされ、そのレコードに死亡がない場合にはレコードそのものがない。	男女いずれかに死亡がない場合でも、死亡数が0である旨を示した。記録があるのは979、495レコード。
年齢区分の仕方が10種類に及んでいる。	5歳階級とし、最高は85歳以上とした。
人口データの概要	対処
死亡があっても、人口の得られない国がある。	削除した。
年齢区分の仕方が10種類に及んでいる。	5歳階級とし、最高は85歳以上とした。 それのできない国は削除した。
毎年の人口が得られる国が多いが、外挿を要する国がある。	既知の3年分の人口から外挿によって推計した。

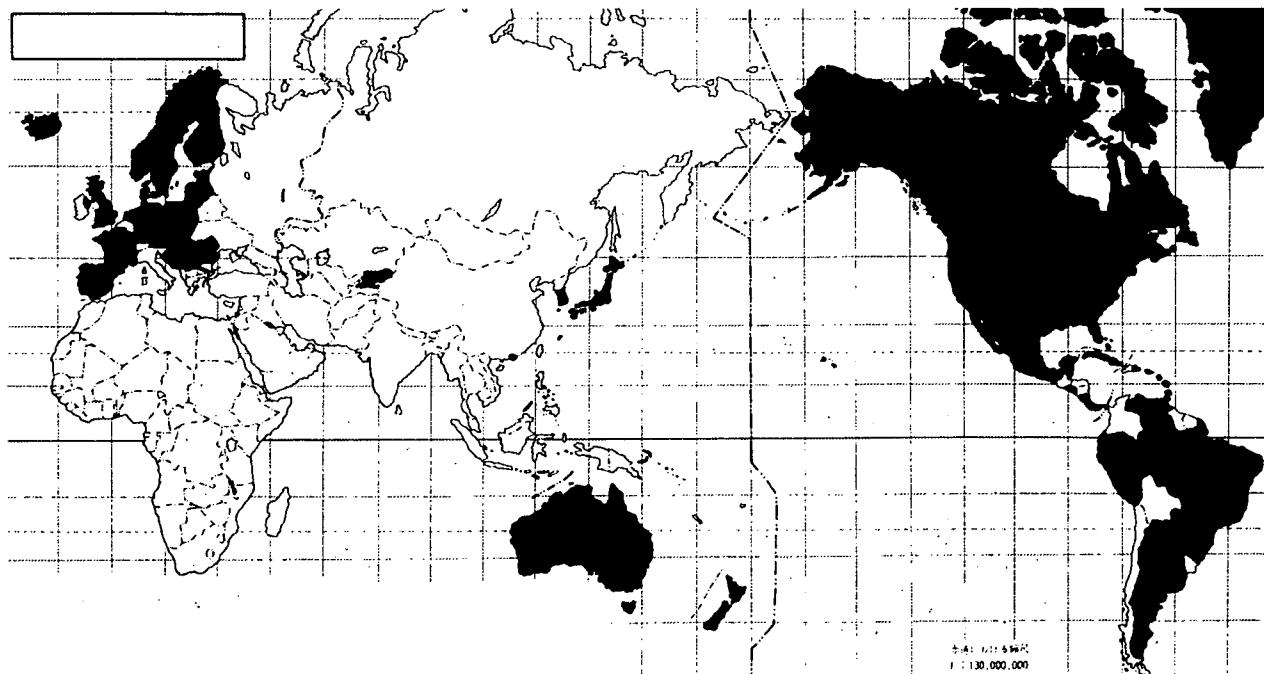


図1 解析対象となった地域

表2 死因別死亡率の国際比較における人口、観察期間人口の質、カバー率および死因不明の割合

国名	人口(×1000)			観察期間 質(註1)	人口の カバー率(註2)		死因不明、男(註3)			死因不明、女(註3)				
	AD	男	女		AD	%	AD	総死亡数	Rex95	R99	総死亡数	Rex95	R99	
Japan	2000	61500	64100	1995-2004	0	2002	100.0	2000	525903	1.7	0.1	435750	4.0	0.1
Argentina	2000	18200	18900	1997-2003	6	2001	100.0	2000	151136	6.3	4.2	125953	6.8	4.6
Australia	2000	9510	9650	1998-2003	0	2001	100.0	2000	67058	0.4	0.2	61726	0.4	0.1
Austria	2002	3900	4150	2002-2005	0	2002	100.0	2002	35166	0.6	0.0	40965	1.5	0
Bahamas	2000	148	154	1999-2000	5	2000	87.8	2000	897	1.7	0.4	728	0.5	0.9
Barbados	2000	128	136	2000-2001	6	2000	100.0	2000	1198	3.5	1.9	1230	3.1	1.4
Belize	2000	121	119	1997-2001	6	2000	100.0	2000	896	1.7	0.4	638	2.2	0.9
Brazil	2000	71400	85500	1996-2002	16	2000	79.2	2000	551941	13.7	4.3	393498	15.1	4.1
Canada	2000	15200	15500	2000-2003	1	2000	100.0	2000	111741	1.2	0.9	106320	1.2	0.6
Costa Rica	2000	2160	2090	1997-2004	9	2002	79.3	2000	8559	0.9	0.7	6385	1.0	0.6
Croatia	2000	2110	2280	1995-2004	0	2002	100.0	2000	25477	1.3	0.4	24769	2.0	0.3
Czech Republic	2000	5000	5270	1994-2004	0	2002	100.0	2000	54882	0.5	0.3	54119	0.5	0.2
Denmark	2000	2640	2700	1994-2001	0	1999	100.0	2000	27761	3.6	0.7	29283	5.2	1.3
Dominican Republic	2000	4160	4200	1996-2001	16	1998	<50	2000	13826	10.6	8.7	10063	13.2	10.7
Ecuador	2000	5890	5850	1997-2004	13	2000	75.5	2000	31904	11.8	2.0	24431	14.5	2.4
El Salvador	2000	2570	2800	1997-2003	10	1999	73.1	2000	16704	9.4	2.7	11463	12.7	2.5
Estonia	2000	632	738	1997-2005	0	2002	100.0	2000	9265	3.1	0.9	9138	5.8	0.3
Finland	2000	2530	2650	1996-2004	0	2002	100.0	2000	24042	0.4	0.2	25274	0.3	0.1
France	2000	28600	30300	2000-2003	0	2000	100.0	2000	272040	5.1	2.1	258810	7.1	1.8
Georgia	2000	2130	2320	1998-2001	0	2001	63.6	2000	20318	3.7	2.4	20967	3.1	1.1
Germany	2000	40100	42100	1998-2004	0	2001	100.0	2000	388981	2.8	1.9	449816	2.7	1.2
Hong Kong SAR	2001	3290	3440	2001-2004	0	2001	19007	19007	1.1	1.0	14294	0.6	0.4	
Hungary	2000	4860	5350	1996-2003	0	2002	100.0	2000	70475	0.1	0.0	65126	0.1	0.0
Iceland	2000	141	140	1996-2004	0	2001	91.3	2000	910	1.3	1.2	918	0.4	0.2
Israel	2000	3100	3190	1998-2003	0	1999	100.0	2000	19161	4.8	3.5	18527	3.5	2.5
Kuwait	2000	1330	857	1995-2002	0	2002	89.9	2000	2690	2.8	1.5	1537	5.3	1.0
Kyrgyzstan	2000	2410	2470	2000-2004	0	2002	77.8	2000	18668	2.9	1.1	15445	5.6	0.5
Latvia	2000	1090	1280	1996-2004	0	2002	99.2	2000	16155	2.8	0.0	16050	4.8	0.0
Lithuania	2000	1640	1860	1998-2004	0	2002	99.0	2000	20408	0.9	0.7	18511	0.6	0.3
Luxembourg	2000	216	222	1998-2004	0	2002	100.0	2000	1857	2.5	1.0	1852	3.3	0.6
Malta	2000	191	195	1995-2004	0	2002	95.0	2000	1513	0.9	0.1	1460	0.6	0.1
Mexico	2000	49000	50000	1998-2003	8	2001	96.0	2000	244302	1.7	0.6	193253	2.2	0.7
Netherlands	2000	7880	8050	1996-2004	0	2003	100.0	2000	68773	5.2	3.2	71754	5.8	2.3
New Zealand	2000	1890	1960	2000-2003	0	2000	99.4	2000	13813	0.2	0.1	12905	0.2	0.1
Norway	2000	2210	2260	1996-2004	0	2001	97.7	2000	21676	4.1	1.7	22342	4.8	0.9
Panama	2000	1470	1410	1998-2003	16	2000	86.3	2000	6950	8.3	2.0	4917	9.5	0.1
Paraguay	2000	1580	1600	1996-2003	16	2000	73.8	2000	10368	18.8	0.8	8248	21.8	1.0
Poland	2000	18800	19900	1999-2004	0	2002	100.0	2000	195390	7.0	2.0	172638	7.1	1.3
Portugal	2002	5010	5360	2002-2003	0	2002	100.0	2002	55687	8.3	4.8	51003	10.7	3.9
Puerto Rico	2000	1820	2030	1999-2002	10	2000	15974	0.9	0.6	12391	1.1	0.4		
Republic of Korea	2000	23900	23700	1995-2004	0	2002	89.6	2000	135919	8.4	1.3	108955	18.5	0.8
Republic of Moldova	2000	1740	1900	1996-2004	0	2002	86.8	2000	21162	2.4	0.0	20062	4.3	0.0
Romania	2000	1090	1150	1999-2004	0	2002	100.0	2000	136325	0.1	0.1	119495	0.1	0.1
Saint Kitts and Nevis	2000	22	23	1996-1997	5	1995	100.0	1997	491	5.1	0.0	438	6.2	0.0
Saint Lucia	2000	76	81	1996-2002	14	2001	100.0	2000	442	6.1	1.8	376	5.3	1.3
Serbia and Montenegro, Former	2000	5270	5360	1997-2002	0	2000	97.4	2000	61856	8.6	6.4	56422	8.3	5.5
Slovakia	2000	2630	2780	1994-2002	0	2001	100.0	2000	28157	1.3	1.1	24567	0.9	0.8
Slovenia	2000	958	1020	1997-2004	0	2002	100.0	2000	9557	3.3	2.3	9031	3.6	1.2
Spain	2000	19900	20500	1999-2004	0	2001	100.0	2000	189468	2.2	1.1	170923	3.1	1.2
Sweden	2000	4390	4490	1997-2002	0	2001	76.5	2000	45710	1.9	1.0	47806	3.4	0.9
Trinidad and Tobago	2000	695	643	1999-2000	6	1998	92.4	2000	5268	1.5	0.4	4210	2.2	0.5
U.K., England and Wales	2001	25600	26700	2001-2004	1	2001	253606	1.2	0.2	278881	3.7	0.1		
U.K., Northern Ireland	2001	824	865	2001-2004	0	2001	7007	0.3	0.2	7506	0.2	0.2		
U.K., Scotland	2000	2430	2630	2000-2004	0	2000	27511	0.3	0.1	30288	0.7	0.1		
United Kingdom	2001	28800	30200	2001-2004	1	2002	100.0	2001	287937	1.1	0.2	316445	3.3	0.1
United States of America	2000	138000	143000	1999-2002	0	2000	100.0	2000	1180000	1.2	0.8	1230000	1.2	0.6
Venezuela	2000	12200	12000	1996-2002	8	2000	97.2	2000	64101	0.9	0.2	41847	1.5	0.3
Virgin Islands (USA)	2000	159	129	1999-2002	20	2000	356	0.0	0.0	285	1.4	0.7		

註1: 人口の質:0 問題がない;1 内挿または1年のみの外挿;2以上 死亡データの最後の年から、外挿のための回帰に用いた最後の年の差

註2: 報告された年間死亡数を、その国の人団からWHOが推計した総死亡数で除した、推定カバー率(%)

註3: Rex95 R00-R99(症状、徵候及び異状臨床所見・異状検査所見で他に分類されないもののうち、R95(乳幼児突然死症候群)を除いたもの)(%) ; R99 その他の診断名不明確および原因不明の死亡(%)

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

分担研究報告書

世界の難病死亡：Bechet's disease と Sarcoidosis

簗輪 真澄 聖徳大学人文学部人間栄養学科
永井 正規 埼玉医科大学公衆衛生学教室

研究要旨

Bechet's disease と Sarcoidosis については、性別 5 歳階級別死亡率、年齢調整死亡率を国別に作成する作業を完了した。Bechet's disease は検討できた国が少なかった。Sarcoidosis の分布は、これまで報告されている有病率や死亡率のパターンと概ね一致した。また、検討方法には改善を要するかもしれない点が指摘された。

A. 研究目的

前報¹⁾では WHO が公開している ICD10 の基本分類による死亡統計から世界各国の難病死亡統計を作成する手順を示した。本報においては、Bechet's disease と Sarcoidosis についての結果を紹介する。

B. 研究方法

死亡統計の作成方法は前報¹⁾で示した通りである。昭和 69 年度の事業として本研究班によって編まれた *Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World*²⁾ に倣って、統計表と共に棒グラフと年齢階級死亡率を示した。棒グラフでは Segi-Doll's World Population を基準人口とする年齢調整死亡率を示すこととし、男女いずれも 5 件以上の死亡があった国に限り、男女を並べて示すことによって男女差を示すとともに、男女間の大まかな相関を示すこととした。年齢階級別死亡率の図示においては男女とも 30 件以上の死亡があった国に限った。

C. 結果および考察

1. Behcet's disease

男女別に見て 1 件以上の死亡のあった国では最も年齢調整死亡率（以下、死亡率）が高かったのは、男では Croatia (人口 100 万対 (以下同) 0.62)、Israel (0.57)、Portugal (0.45) であったが女では死亡数が少なかった（表 1）。男女とも死亡数が 5 件以上に限ると日本での死亡率が最も高く、韓国、フランスおよび合衆国が続いていた（図 1）。方法で述べた基準に基づくと年齢階級別死亡率の検討できるのは日本だけで、年齢とともに死亡率が上昇する傾向が見られた。参考のために日本に次いで死亡数の多いために合衆国も図示したが、特徴を示すことは困難であった（図 2）。

Behcet's disease は地中海沿岸諸国からシルクロードに沿った帶状の地域に多いとされており

³⁾、Israel、Portugal、Croatia などは男に限ると死亡率が高かった。その他のシルクロードの国々は今回の検討の対象にはほとんど入っておらず、Kyrgyzstan からは死亡者が報告されていない。その東端と言うべき韓国と日本では他の国々に比べてかなり死亡率が高かった。

男女とも 5 件以上の死亡のあった国を中心には検討したが、このやり方がいいのかどうかは再検討を要すると思われる。

2. Sarcoidosis

男女とも 5 件以上の死亡という条件を満たした国で死亡率が高かったのは Norway、Denmark、New Zealand、USA、Sweden、UK などであり、日本はむしろ低率の国であった（表 2、図 3）。日本ではほぼ年齢と共に死亡率が上昇するが、USA ではその傾向が顕著ではなく、日本では高年齢になると死亡率はむしろ若干低下を示した（図 4 および 5）。

今回の解析でみられた年齢調整死亡率の傾向は、James⁴⁾による総説における世界各地の有病率ともおおむね一致した（表 3）。USA では黒人に罹患率や有病率が高いという報告があるが⁴⁾、

⁵⁾ 本解析においてはアフリカが含まれていないので確認をすることはできなかった。また、この疾患は単一の疾患ではなく、さまざまな原因を持つ複数の疾患の集まりとも考えられており^{4), 5)}、D86（サルコイドーシス）とまとめずに、基本分類（すなわち、D86.0 肺サルコイドーシス、D86.1 リンパ節サルコイドーシス、6.2 リンパ節サルコイドーシスを伴う肺サルコイドーシス、D86.3 皮膚サルコイドーシス、D86.8 その他および複合部位のサルコイドーシス、D86.9 サルコイドーシス、詳細不明）のまま解析すべきかも知れない。

D. 結論

今回検討した 2 疾患の分布はこれまでの知見と概ね一致したが、Bechet's disease は検討でき

た国が少なかった。Sarcoidosis の分布は、これまで報告されている有病率や死亡率のパターンと概ね一致した。また、男女別死亡数が 5 以上に限って死亡率を検討することがいいのかどうかは検討を要すると思われる。

E. 文献

- 1) 篠輪真澄、永井正規. WHO の収集した死亡統計に基づく世界の難病の解析. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班 平成 19 年度総括・分担研究報告書. 2008 年 3 月.
- 2) Hayakawa N, Kurihara M. Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World. Epidemiology of Intractable Diseases Research Committee, The Ministry of Health and Welfare of Japan

- (Chairman Aoki K), 1984.
- 3) 疾病対策研究会編. 難病の診断と治療指針 1、第 3 版. 東京六法出版. 2005.
 - 4) James DG. Epidemiology of sarcoidosis. *Sarcoidosis* 1992;9:79-87.
 - 5) Rybicki BA, Iannuzzi MC. Epidemiology of sarcoidosis: Recent advances and future prospects. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* 2007;28:22-35.

F. 研究発表

なし。

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

なし。

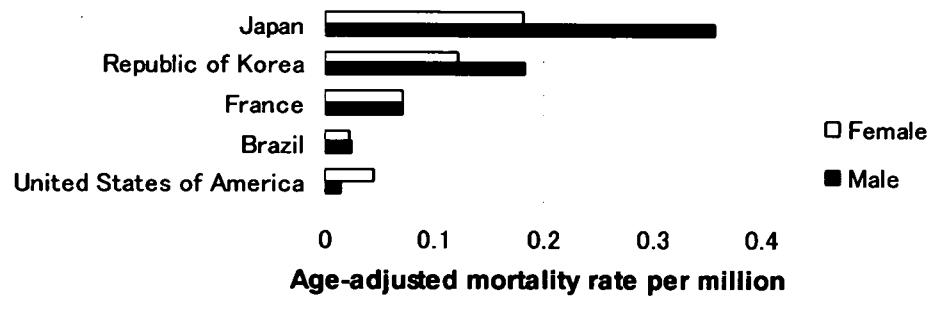
表1 世界の難病死亡:Behcet's disease(死亡数、死亡率(人口100万対)、年齢調整死亡率(AADR、脚注参照)および性比

Behcet's disease Country	Period	ICD10	Male				Female				Sex ratio(F/M)	
			Deaths /million	AADR1	AADR2	Deaths /million	AADR1	AADR2	AADR1	AADR2	AADR1	AADR2
Japan	1995–2004	I M352	342	0.36	0.46	0.56	203	0.18	0.23	0.32	0.5	0.6
Argentina	1997–2003	I M352	1	0.02	0.03	0.02	2	0.04	0.04	0.04	1.5	1.9
Australia	1998–2003	I M352	3	0.04	0.05	0.05	3	0.04	0.05	0.05	1.0	1.0
Austria	2002–2005	I M352	1	0.18	0.24	0.25	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
Brazil	1996–2002	I M352	7	0.02	0.02	0.02	9	0.02	0.02	0.02	0.9	1.1
Canada	2000–2003	I M352	3	0.09	0.09	0.10	2	0.05	0.07	0.06	0.7	0.7
Croatia	1995–2004	I M352	6	0.44	0.62	0.70	2	0.08	0.12	0.22	0.2	0.3
Denmark	1994–2001	I M352	1	0.15	0.19	0.19	1	0.15	0.20	0.19	1.0	1.0
England and Wales UK	2001–2004	I M352	3	0.03	0.04	0.04	4	0.04	0.05	0.05	1.5	1.3
Finland	1996–2004	I M352	2	0.20	0.23	0.26	1	0.04	0.04	0.13	0.2	0.5
France	2000–2003	I M352	11	0.07	0.09	0.09	12	0.07	0.08	0.10	0.9	1.0
Germany	1998–2004	I M352	9	0.02	0.03	0.04	3	0.01	0.01	0.01	0.2	0.3
Hong Kong SAR	2001–2004	I M352	0	0.00	0.00	0.00	1	0.21	0.23	0.28		
Hungary	1996–2003	I M352	2	0.34	0.41	0.41	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
Israel	1998–2003	I M352	7	0.47	0.57	0.45	1	0.07	0.07	0.06	0.1	0.1
Kuwait	1995–2002	I M352	0	0.00	0.00	0.00	1	0.69	0.75	1.13		
Lithuania	1998–2004	I M352	2	0.51	0.59	0.62	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
Mexico	1998–2003	I M352	1	0.01	0.02	0.01	2	0.01	0.02	0.01	1.1	2.0
Netherlands	1996–2004	I M352	6	0.10	0.12	0.13	2	0.03	0.04	0.04	0.3	0.3
New Zealand	2000–2003	I M352	1	0.20	0.27	0.26	1	0.20	0.27	0.25	1.0	1.0
Norway	1996–2004	I M352	1	0.33	0.45	0.45	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
Portugal	2002–2003	I M352	6	0.45	0.54	0.59	2	0.09	0.15	0.19	0.3	0.3
Puerto Rico	1999–2002	I M352	0	0.00	0.00	0.00	1	0.31	0.41	0.48		
Republic of Korea	1995–2004	I M352	16	0.18	0.25	0.23	10	0.12	0.14	0.15	0.6	0.6
Serbia and Montenegro	1997–2002	I M352	1	0.19	0.21	0.19	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
Spain	1999–2004	I M352	14	0.09	0.11	0.12	4	0.02	0.03	0.03	0.3	0.3
Sweden	1997–2002	I M352	1	0.17	0.19	0.23	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
United Kingdom	2001–2004	I M352	3	0.03	0.03	0.03	4	0.04	0.05	0.04	1.5	1.3
United States of America	1999–2002	I M352	10	0.01	0.02	0.02	31	0.04	0.06	0.05	3.2	3.0
Venezuela	1996–2002	I M352	4	0.10	0.12	0.12	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0

AADR1 Mortality rate per million adjusted for the world population

AADR2 Mortality rate per million adjusted for the model population of Japan in 1985

図1 Behcet's Disease(M352)の死亡率



人口100万対

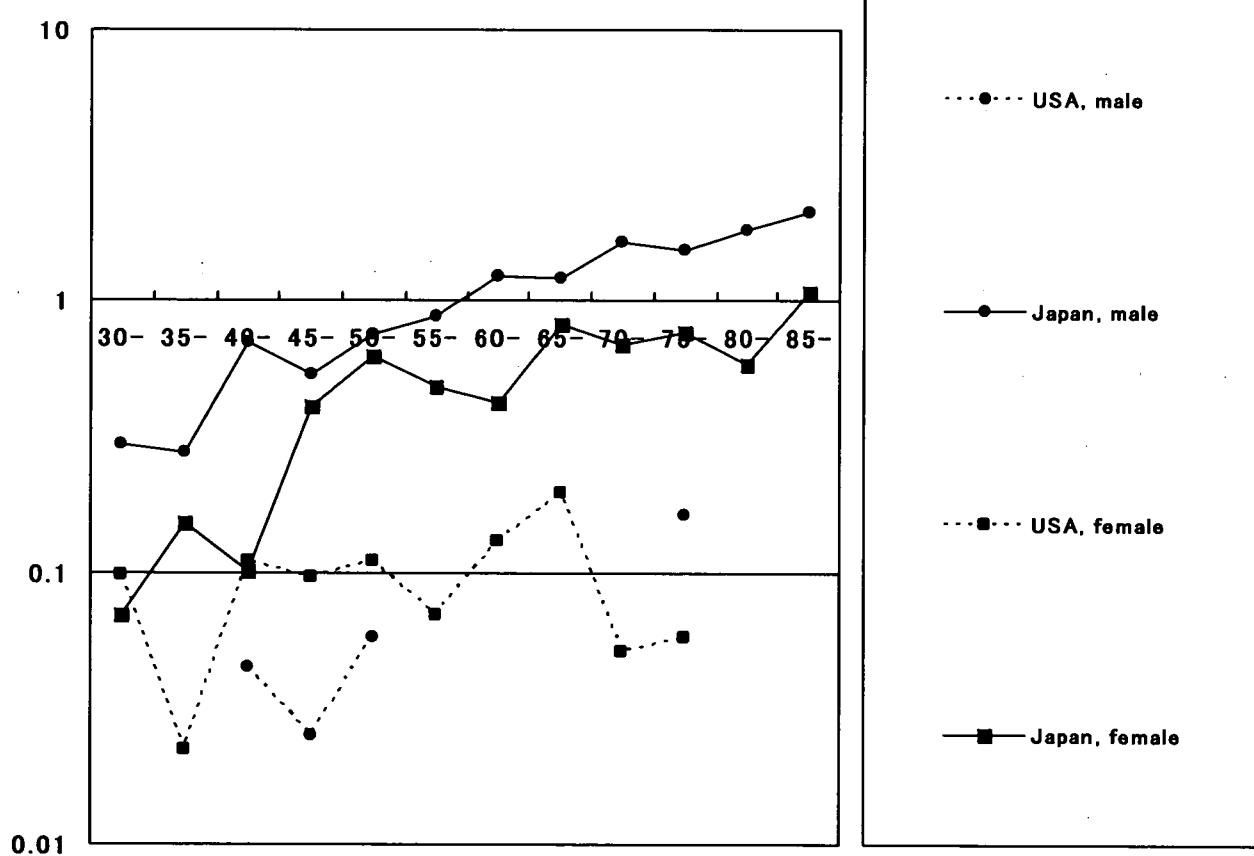


図2 年齢階級別死亡率 (Behcet's disease (M352))

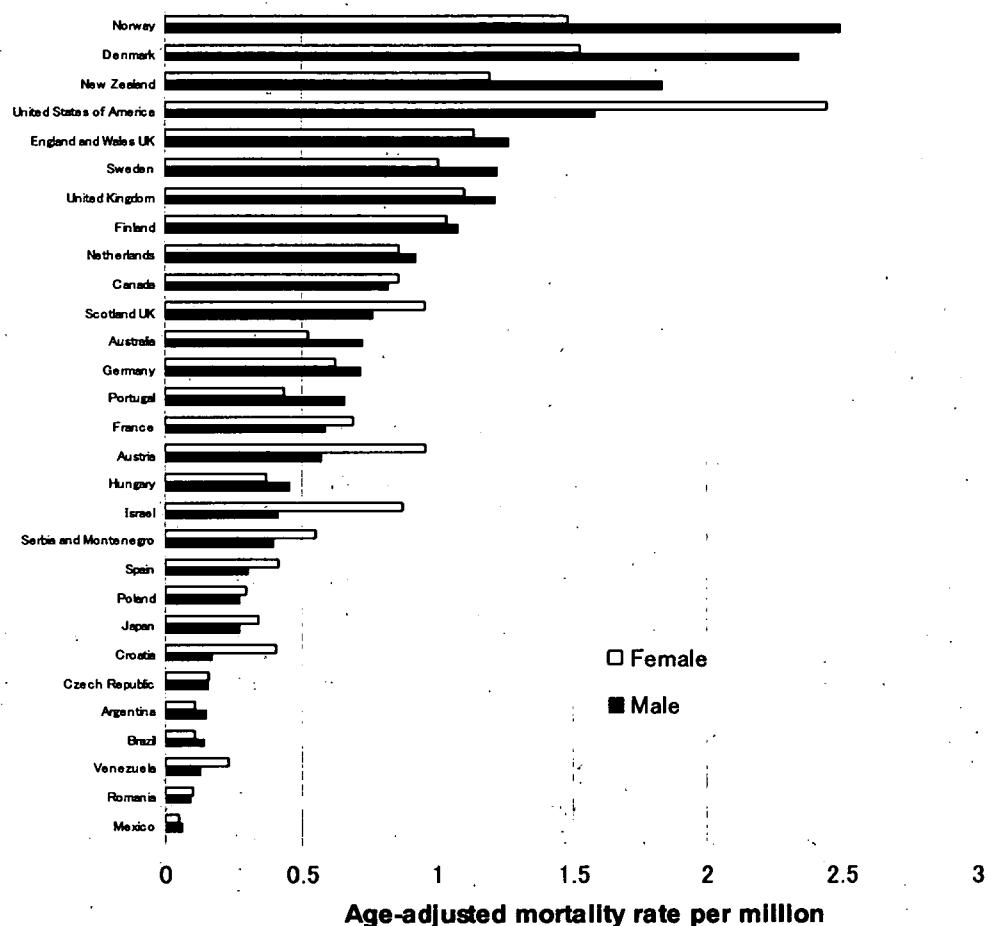
表2 世界の難病死亡:Sarcoidosis(死亡数、死亡率(人口100万対)、年齢調整死亡率(AADR、脚注参照)および性比

Sarcoidosis Country	Period	ICD10	Male				Female				Sex ratio(F/M)	
			Deaths	/million	AADR1	AADR2	Deaths	/million	AADR1	AADR2	AADR1	AADR2
Japan	1995–2004	7 D86	281	0.27	0.37	0.46	470	0.34	0.47	0.73	1.3	1.6
Argentina	1997–2003	7 D86	13	0.15	0.18	0.12	15	0.11	0.13	0.13	0.7	1.1
Australia	1998–2003	7 D86	52	0.73	0.90	0.90	44	0.53	0.68	0.75	0.8	0.8
Austria	2002–2005	7 D86	15	0.57	0.81	0.95	32	0.96	1.30	1.90	1.6	2.0
Barbados	2000–2001	7 D86	0	0.00	0.00	0.00	1	1.75	5.32	7.36		
Brazil	1996–2002	7 D86	47	0.14	0.18	0.11	57	0.11	0.16	0.11	0.9	1.0
Canada	2000–2003	7 D86	54	0.82	1.12	1.17	71	0.86	1.20	1.51	1.1	1.3
Colombia	1999	7 D86	1	0.02	0.02	0.03	3	0.14	0.16	0.08	8.7	3.0
Costa Rica	1997–2004	7 D86	1	0.30	0.39	0.25	3	0.87	1.27	0.77	3.2	3.1
Croatia	1995–2004	7 D86	6	0.17	0.29	0.31	16	0.41	0.57	0.76	2.0	2.5
Czech Republic	1994–2004	7 D86	11	0.16	0.19	0.20	16	0.16	0.21	0.28	1.1	1.4
Denmark	1994–2001	7 D86	71	2.34	3.10	3.40	64	1.53	2.11	2.99	0.7	0.9
Dominican Republic	1996–2001	7 D86	1	0.12	0.35	0.12	1	0.09	0.11	0.12	0.3	1.0
Ecuador	1997–2004	7 D86	1	0.28	0.32	0.17	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
England and Wales UK	2001–2004	7 D86	150	1.27	1.68	1.94	165	1.14	1.55	2.05	0.9	1.1
Estonia	1997–2005	7 D86	4	2.67	3.26	3.20	2	0.59	0.63	1.37	0.2	0.4
Finland	1996–2004	7 D86	36	1.08	1.46	1.59	54	1.04	1.42	2.26	1.0	1.4
France	2000–2003	7 D86	104	0.58	0.79	0.90	168	0.69	0.94	1.38	1.2	1.5
Germany	1998–2004	7 D86	325	0.72	0.96	1.16	409	0.63	0.86	1.39	0.9	1.2
Hungary	1996–2003	7 D86	25	0.46	0.60	0.64	32	0.37	0.54	0.75	0.9	1.2
Iceland	1996–2004	7 D86	0	0.00	0.00	0.00	1	5.24	6.06	6.96		
Israel	1998–2003	7 D86	8	0.42	0.63	0.51	16	0.87	1.05	1.00	1.7	1.9
Kuwait	1995–2002	7 D86	0	0.00	0.00	0.00	1	3.25	4.87	1.07		
Latvia	1996–2004	7 D86	3	0.22	0.36	0.34	12	0.67	0.86	1.17	2.4	3.4
Lithuania	1998–2004	7 D86	5	0.53	0.65	0.62	2	0.15	0.17	0.22	0.3	0.4
Luxembourg	1998–2004	7 D86	5	4.81	5.84	5.71	1	0.87	1.13	1.11	0.2	0.2
Malta	1995–2004	7 D86	0	0.00	0.00	0.00	2	3.70	4.79	5.29		
Mexico	1998–2003	7 D86	10	0.06	0.08	0.04	9	0.05	0.06	0.04	0.7	0.9
Netherlands	1996–2004	7 D86	92	0.92	1.22	1.30	119	0.86	1.17	1.64	1.0	1.3
New Zealand	2000–2003	7 D86	17	1.84	2.21	2.21	15	1.20	1.57	1.88	0.7	0.9
Northern Ireland UK	2001–2004	7 D86	3	0.69	0.91	0.90	8	1.27	1.75	2.30	1.9	2.5
Norway	1996–2004	7 D86	71	2.50	3.28	3.55	74	1.49	2.22	3.63	0.7	1.0
Panama	1998–2003	7 D86	0	0.00	0.00	0.00	1	0.90	1.17	0.68		
Poland	1999–2004	7 D86	39	0.28	0.36	0.35	54	0.30	0.40	0.45	1.1	1.3
Portugal	2002–2003	7 D86	9	0.66	0.87	0.89	8	0.43	0.59	0.74	0.7	0.8
Puerto Rico	1999–2002	7 D86	2	0.14	0.24	0.27	5	0.33	0.54	0.61	2.2	2.2
Republic of Moldova	1996–2004	7 D86	7	0.96	1.21	1.00	2	0.24	0.31	0.26	0.3	0.3
Romania	1999–2004	7 D86	6	0.09	0.11	0.11	7	0.10	0.11	0.12	1.0	1.1
Saint Lucia	1996–2002	7 D86	2	25.55	31.19	13.00	0	0.00	0.00	0.00	0.0	0.0
Scotland UK	2000–2004	7 D86	13	0.76	0.96	1.07	24	0.96	1.30	1.83	1.4	1.7
Serbia and Montenegro	1997–2002	7 D86	17	0.40	0.56	0.58	29	0.55	0.78	0.97	1.4	1.7
Slovakia	1994–2002	7 D86	3	0.18	0.22	0.19	5	0.20	0.26	0.30	1.1	1.6
Slovenia	1997–2004	7 D86	4	0.44	0.61	0.69	9	0.67	0.97	1.47	1.6	2.1
Spain	1999–2004	7 D86	53	0.31	0.39	0.44	112	0.42	0.59	0.89	1.5	2.0
Sweden	1997–2002	7 D86	55	1.22	1.69	2.09	69	1.01	1.48	2.57	0.9	1.2
Trinidad and Tobago	1999–2000	7 D86	2	1.65	2.01	1.44	3	2.13	3.60	2.34	1.8	1.6
United Kingdom	2001–2004	7 D86	161	1.22	1.61	1.85	181	1.10	1.50	1.99	0.9	1.1
United States of America	1999–2002	7 D86	1102	1.59	2.04	1.99	1942	2.45	3.19	3.38	1.6	1.7
Venezuela	1996–2002	7 D86	6	0.13	0.19	0.08	12	0.23	0.31	0.17	1.6	2.0

AADR1 Mortality rate per million adjusted for the world population

AADR2 Mortality rate per million adjusted for the model population of Japan in 1985

図3 Sarcoidosis(D86)の死亡率



人口100万対

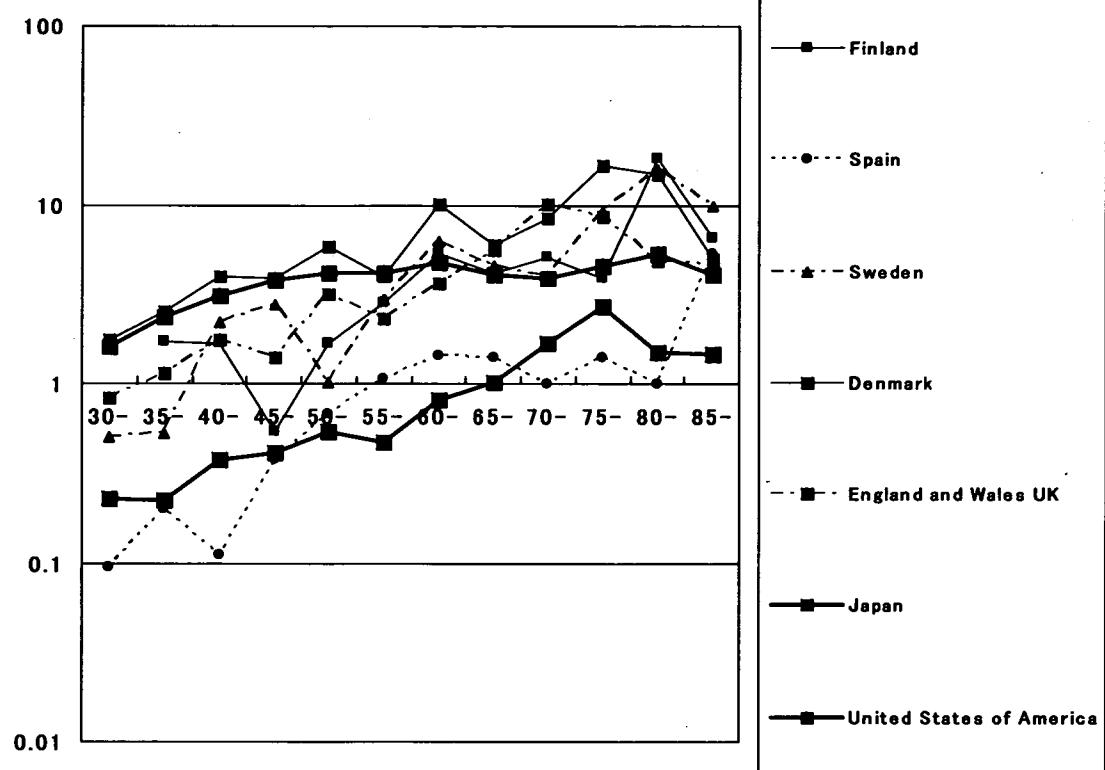


図4 年齢階級別死亡率：Sarcoidosis (D86), male

人口100万対

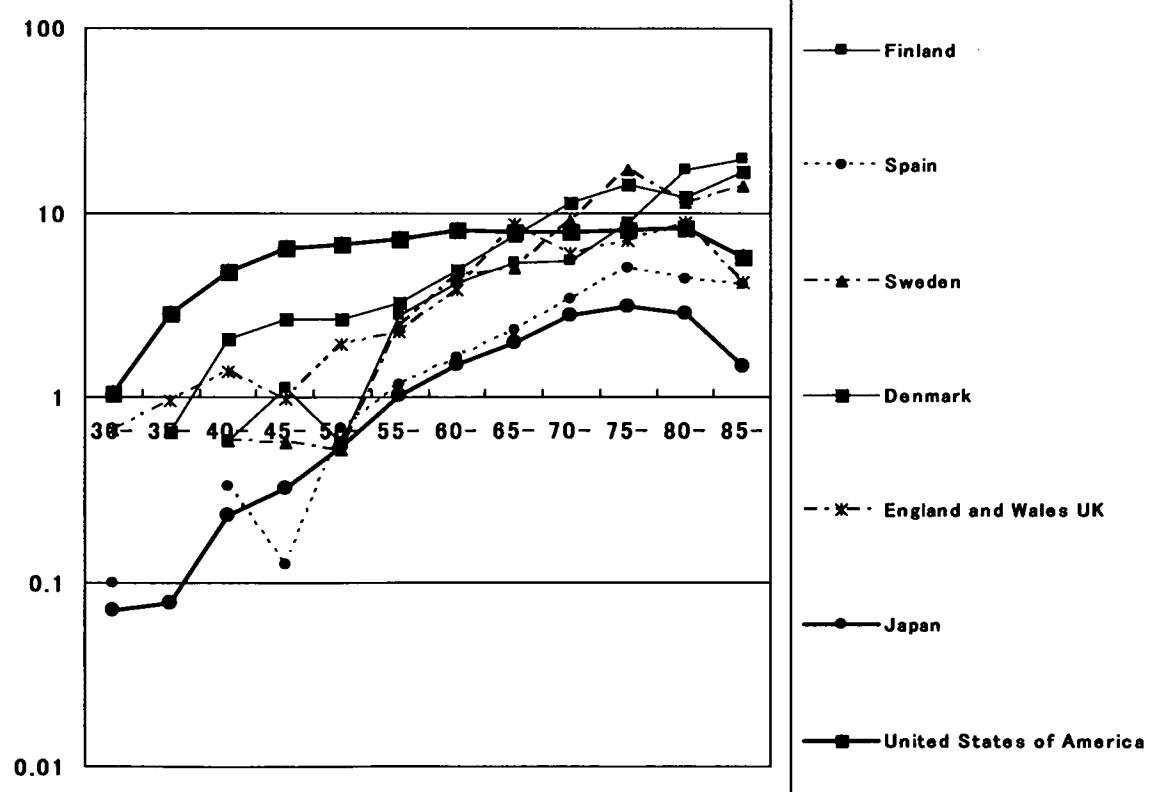


図5 年齢階級別死亡率：Sarcoidosis (D86), female

表3 世界各地におけるサルコイドーシスの有病率(/100,000)と年間死亡率(国名 男/1,000,000)

死亡率 (/100万)	有病率(/100,000)					
	50以上	40-50	30-40	20-30	10-20	10以下
2+	Denmark 3.10,2.11			Norway 3.28,2.22 New Zealand, M 2.21		
1-1.9			Holland 1.22,1.17 New Zealand, F 1.57	Canada 1.12,1.20 London 1.68,1.55 Norther Ireland, F 1.75	Finland 1.46,1.42 Israel, F 1.05 Scotland, F 1.30	
0.5-0.9	Germany 0.96,0.86 West Berlin 0.96,0.86			East Germany 0.96,0.86 France 0.79,0.94 Hungary 0.60,0.54 Norther Ireland, M 0.91	Australia 0.90,0.68 Israel, M 0.63 Portugal 0.87,0.59 Scotland, M 0.96 Spain, F 0.59	
-0.4				Japan 0.37,0.47 Tokyo 0.37,0.47 Poland 0.36,0.40	Argentina 0.18,0.13 Brazil 0.18,0.16 Czechoslovakia 0.19,0.21 Poland 0.36,0.40 Rumania 0.11,0.11 Spain, M 0.39	