

星細胞腫	9400	136	胎児性癌	9070	1
神経星細胞腫	C71.9D	6	血管芽腫	9161	1
退形成性星細胞腫	9401	15	軟骨肉腫	9220	1
原形質性星細胞腫	9410	3	神経外胚葉腫瘍	9364	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	32	脊索腫	9370	1
海綿芽腫	9423	1	神経膠腫	9380	8
多形性黄色星細胞腫	9424	3	上衣腫	9391	4
膠芽腫	9440	6	星細胞腫	9400	3
乏神経突起膠腫	9450	9	原形質性星細胞腫	9410	1
退形成性希突起膠腫	9451	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
髓芽腫	9470	143	線維形成性結節性髓芽腫	9471	1
髓芽腫	C71.9G	6	神経節細胞腫	9492	1
線維形成性結節性髓芽腫	9471	1	中枢性神経細胞腫	9506	1
神経節細胞腫	9492	7	髄膜腫	9530	2
神経上皮腫	9503	10	悪性リンパ腫	9590N	2
神経節膠腫	9505	33	骨髓腫	9732	2
中枢神経細胞腫	9506	3	奇形腫	9080C	2
異型奇形腫瘍/ラプトイド腫瘍	9508	3	悪性神経鞘腫	9560B	1
髄膜腫	9530	10	神経鞘腫	9560C	5
トライト腫瘍	9561	1	脊髄腫瘍	D43.4	9
形質細胞腫	9731	1	病型不明		19
骨髓腫	9732	2	視神経 (C72.3、以下、再掲)		41人 0.3%
悪性奇形腫	9080B	3	神経膠腫	9380	27
奇形腫	9080C	18	星細胞腫	9400	3
神経節(神経)芽腫	9490B	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
神経節神経腫	9490C	1	視神経膠腫	C72.3	5
神経鞘腫	9560C	5	脳腫瘍	D43.2E	3
びまん性大細胞型リンパ腫	9680	1	病型不明		2
悪性細網症	9719	1	聴神経 (C72.4、以下、再掲)		1人 0.0%
悪性リンパ腫	9590N	1	神経鞘腫	9560C	1
病型不明 (以下、再掲)		124	嗅神経 (C72.2、以下、再掲)		1人 0.0%
視床下部腫瘍	D43.2C	2	嗅覚神経芽腫	9522	1
脳腫瘍	D43.2	7	脳神経 (C72.5、以下、再掲)		8人 0.0%
脳腫瘍	D43.2E	43	神経膠腫	9380	5
頭蓋内腫瘍	D48.9	1	上衣下膠腫	9383	1
病型不明	C71.9	71	上衣腫	9391	1
脊髄 (C72.0、以下、再掲)		86人 0.7%	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
転移性腫瘍	8000	1	神経系 (C72.9、以下、再掲)		5人 0.0%
癌	8010	5	胚細胞腫瘍	9101	1
混合性カルチノイド	8244	1	神経膠腫	9380	1
腎細胞癌	8312	1	神経膠腫	C71.9A	1
肉腫	8800	2	脳腫瘍	D43.2E	1
脂肪肉腫	8850	9	病型不明		1

神経芽腫	9500	944
神経芽腫	C74.9	67
	小計	1011人 9.5%

悪性リンパ腫 (以下、再掲) 920人 7.4%
(脳腫瘍の10人を含めると930人 7.4%)

悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	
	109人、脳腫瘍の1人を含めると110人	
悪性リンパ腫、T細胞性	9590C	74
悪性リンパ腫	9590N	
	444人、脳腫瘍の6人を含めると450人	
悪性リンパ腫	C85.9B	26
ホジキンリンパ腫 (ホジキン病)	9650	100
ホジキン病	C81.9	4
ホジキンリンパ腫、混合細胞型	9652	7
ホジキンリンパ腫、結節性リンパ球優勢型	9659	3

びまん性大細胞型Bリンパ腫 9680
15人、脳腫瘍の1人を含めると16人

H₂-キメラリンパ腫 9687
47人、脳腫瘍の1人を含めると48人

ろ胞性リンパ腫	9690	1
末梢T細胞リンパ腫	9702	1
未分化大細胞型リンパ腫	9714	19
悪性細網症	9719	

49人、脳腫瘍の1人を含めると50人

前駆T細胞性リンパ芽球性リンパ腫	9729	14
組織球型細網肉腫	C83.3B	1
リンパ肉腫	C85.0	1
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	5

網膜芽細胞腫	9510	491
--------	------	-----

網膜芽細胞腫	C69.2A	32
--------	--------	----

小計 523人 4.2%

その他目、及び付属器の悪性新生物
(以下、再掲) 18人 0.1%

結膜 (C69.0、以下、再掲)		1
その他の悪性腫瘍	C80 C	1
網膜 (C69.2、以下、再掲)		2
精細胞腫	9061	1
病型不明		1

眼窩 (C69.6、以下、再掲)		2
------------------	--	---

リンパ管腫症	9174	1
--------	------	---

病型不明		1
------	--	---

眼 (C69.9、以下、再掲)		13
-----------------	--	----

癌	8010	1
---	------	---

肉腫	8800	1
----	------	---

軟骨肉腫	9220	1
------	------	---

神経外胚葉腫瘍	9364	1
---------	------	---

神経膠腫	9380	1
------	------	---

髄芽腫	9470	2
-----	------	---

髄上皮腫	9501	1
------	------	---

神経節膠腫	9505	1
-------	------	---

脳腫瘍	D43.2E	1
-----	--------	---

病型不明		3
------	--	---

組織球症 (以下、再掲) 491人 3.9%

悪性組織球症	9750	69
--------	------	----

悪性組織球症	C96.1	2
--------	-------	---

血球貪食リンパ組織球症	9750B	107
-------------	-------	-----

家族性赤血球貪食性細網症	9750C	15
--------------	-------	----

ランゲルハンス細胞組織球症	9751	245
---------------	------	-----

好酸球性肉芽腫	9752	35
---------	------	----

ハンド・シュラー・クリスチン病	9753	3
-----------------	------	---

レツラー・ジーン病	9754	14
-----------	------	----

病型不明		1
------	--	---

骨肉腫	9180	399
-----	------	-----

骨肉腫	C41.9A	13
-----	--------	----

小計 412人 3.3%

ユーイング肉腫	9260	163
---------	------	-----

ユーイング肉腫	C41.9B	2
---------	--------	---

小計 165人 1.3%

その他骨、関節の悪性新生物 (C41)
(以下、再掲) 15人 0.1%

癌	8010	1
---	------	---

肉腫	8800	3
----	------	---

未分化肉腫	8805	2
-------	------	---

線維肉腫	8810	1
------	------	---

筋線維性線維腫症	8824	1
----------	------	---

滑膜肉腫	9040	1
------	------	---

卵黄囊腫	9071	1
------	------	---

奇形腫	9080C	1	卵黄囊癌	C76.3A	1
血管内皮腫	9130	1	舌 (C02、以下、再掲)		3
骨膜性骨肉腫	9193	1	癌	8010	1
軟骨肉腫	9220	1	血管肉腫	9120	1
脊索腫	9370	1	胞巣状軟部肉腫	9581	1
ウィルムス腫瘍	8960A	266	口腔 (C06、以下、再掲)		4
ウィルムス腫瘍	C64 A	7	癌	8010	1
	小計	273人 2.2%	腺嚢胞癌	8200	1
			悪性奇形腫	9080B	1
			病型不明		1
その他腎、尿路系の悪性新生物			耳下腺、顎下腺 (C08、以下、再掲)		8
(以下、再掲)		38人 0.3%	癌	8010	2
腎臓 (C64、以下、再掲)		37	粘液類上皮癌	8430	1
癌	8010	1	腺房癌	8550	3
腺癌	8140	1	紡錘形肉腫	8801	1
腎悪性腫瘍	C64 D	1	卵黄囊腫	9071	1
腎細胞癌	8312	14	咽頭 (C10、以下、再掲)		22
腎細胞癌	C64 B	1	癌	8010	6
腎細胞癌、顆粒細胞型	8320	1	低分化癌	8020	1
悪性褐色細胞腫	8700	1	未分化癌	8021	2
平滑筋肉腫	8890	1	扁平上皮癌	8070	5
悪性ラドイト腫瘍	8963	1	リンパ上皮癌	8082	2
腎明細胞肉腫	8964	9	癌肉腫	8980	1
髓芽腫	9470	1	滑膜肉腫	9040	1
褐色細胞腫	8700N	1	神経芽腫	9500	1
先天性腎間葉芽腫	8960B	2	悪性奇形腫	9080B	1
神経節(神経)芽腫	9490B	1	神経鞘腫	9560C	1
病型不明		1	病型不明		1
膀胱 (C67、以下、再掲)		1	上咽頭 (C11、以下、再掲)		1
乳頭状髄膜腫	9538	1	病型不明		1
横紋筋肉腫 (以下、再掲)		289人 2.3%	胃 (C16、以下、再掲)		7
横紋筋肉腫	8900	238	癌	8010	1
横紋筋肉腫	C49.9A	15	腺癌	8140	1
横紋筋肉腫、多形型	8901	1	腺扁平上皮癌	8560	1
横紋筋肉腫、胎芽型	8910	16	平滑筋肉腫	8890	1
横紋筋肉腫、紡錘形細胞	8912	1	胃腸間質肉腫	8936	2
横紋筋肉腫、胞巣型	8920	18	病型不明		1
口腔、消化器の悪性新生物			小腸 (C17.1、以下、再掲)		5
(以下、再掲)		327人 2.6%	未分化癌	8021	1
口唇 (C00、以下、再掲)		2	上衣腫	9391	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	星細胞腫	9400	1
			髓芽腫	9470	2
			結腸 (C18、以下、再掲)		11

癌	8010	2	卵黄囊腫	9071	1
腺癌	8140	1	軟骨肉腫	9220	1
家族性大腸ポリープ [*] -シ	8220	6	内耳 (C30.1、以下、再掲)		1
絨毛状腺癌	8262	1	神経節膠腫	9505	1
病型不明		1	副鼻腔、上顎洞 (C31、以下、再掲)		6
直腸 (C20、以下、再掲)		5	未分化癌	8021	1
癌	8010	1	線維肉腫	8810	1
腺癌	8140	2	歯源性腫瘍	9270	1
卵黄囊腫	9071	1	脊索腫	9370	1
病型不明		1	悪性奇形腫	9080B	1
肛門 (C21、以下、再掲)			病型不明		1
筋線維性線維腫症	8824	1	喉頭癌 (C32、以下、再掲)		5
肝臓 (C22、以下、再掲)		236	癌	8010	1
癌	8010	2	未分化癌	8021	1
肝芽腫	8970	201	扁平上皮癌	8070	2
肝芽腫	C22.2	10	胞巣状軟部肉腫	9581	1
肝細胞癌	8170	7	気管支、肺 (C34、以下、再掲)		23
肝細胞癌、線維層板状	8171	1	癌	8010	2
肉腫	8800	1	腺癌	8140	2
未分化肉腫	8805	5	肺胞癌	8251	3
肝肉腫	C22.4	1	粘液類上皮癌	8430	1
悪性ラブドイド腫瘍	8963	1	扁平上皮化生を伴う腺癌	8570	1
肺芽腫	8972	2	類上皮肉腫	8804	1
胎児肉腫	8991	1	ラブドイド腫瘍	8963	1
胚腫	9064	2	肺芽腫	8972	12
胚細胞腫瘍	9101	1	胸腺 (C37、以下、再掲)		3
悪性奇形腫	9080B	1	悪性カルチノイド	8240	1
胆管 (C24、以下、再掲)		2	卵黄囊腫	9071	1
胆管癌	8160	1	奇形種	9080C	1
充実性偽乳頭状癌	8452	1	前縦隔 (C38.1、以下、再掲)		2
脾臓 (C25、以下、再掲)		21	精細胞腫	9061	1
癌	8010	2	胚細胞腫瘍	9101	1
脾ラ氏島癌	8150	1	後縦隔 (C38.2、以下、再掲)		4
神経内分泌癌	8246	1	胚細胞腫瘍	9101	1
充実性偽乳頭状癌	8452	7	神経節(神経)芽腫	9490B	3
脾芽腫	8971	8	縦隔 (C38.3、以下、再掲)		15
末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	1	癌	8010	1
病型不明		1	未分化胚細胞腫	9060	2
呼吸器、縦隔の悪性新生物			精細胞腫	9061	1
(以下、再掲)		64人0.5%	卵黄囊腫	9071	1
鼻腔 (C30.0、以下、再掲)		3	奇形種	9080	1
線維肉腫	8810	1	混合型胚細胞腫瘍	9085	2
			胚細胞腫瘍	9101	2

リンパ管腫	9174	1	胎児性癌	9070	1
神経膠腫	9380	1	卵黄囊腫	9071	2
神経節細胞腫	9492	1	奇形種の悪性転化	9084	1
神経節(神経)芽腫	9490B	2	間葉性軟骨肉腫	9240	1
胸膜 (C38.4、以下、再掲)		2	神経節細胞腫	9492	1
胸膜肺芽腫	8973	1	悪性顆粒細胞腫	9580	1
悪性中皮腫	9050	1	奇形腫	9080C	1
			神経節(神経)芽腫	9490B	2
悪性黒色腫	8720	12人0.1%	皮下組織、血管 (C49、以下、再掲)		18
			線維肉腫	8810	2
その他皮膚、末梢神経、乳腺等の悪性新生物			線維粘液肉腫	8811	1
(以下、再掲)		67人0.5%	乳児性線維肉腫	8814	1
皮膚 (C44、以下、再掲)		4	筋肉腫	8895	1
悪性線維組織球症	8830	2	滑膜肉腫	9040	6
皮膚付属器癌	8390	1	血管肉腫	9120	1
病型不明		1	髄膜腫	9530	1
末梢神経 (C47、以下、再掲)		12	胞巣状軟部肉腫	9581	1
胚腫	9064	2	病型不明		3
末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	1	乳房 (C50、以下、再掲)		1
神経膠腫	9380	3	肉腫	8800	1
退形成性上衣腫	9392	1			
テント上・脊髄原始神経外胚葉腫瘍			生殖器の悪性新生物		
	9473	1	(以下、再掲)		226人1.8%
悪性神経鞘腫	9560B	2	外陰 (C51、以下、再掲)		2
神経鞘腫	9560C	2	卵黄囊腫	9071	1
後腹膜 (C48.0、以下、再掲)		17	絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	1
線維肉腫	8810	1	臏 (C52、以下、再掲)		4
筋肉腫	8895	1	内膜様癌	8380	1
未分化胚細胞腫	9060	1	卵黄囊腫	9071	3
胎児性癌	9070	1	卵巣 (C56、以下、再掲)		153
奇形種の悪性転化	9084	1	癌	8010	11
胚細胞腫瘍	9101	1	腺癌	8140	1
神経節細胞腫	9492	2	乳頭状腺癌	8260	1
褐色細胞腫	8700N	1	漿液性嚢胞腺癌	8440	2
悪性奇形腫	9080B	2	粘液嚢胞腺癌	8470	1
奇形種	9080C	2	髄様癌	8510	1
神経節(神経)芽腫	9490B	1	悪性顆粒膜細胞腫	8620	1
悪性神経鞘腫	9560B	2	悪性セルトリ細胞腫	8640	1
腹膜 (C48.1、以下、再掲)		15	線維肉腫	8810	1
癌	8010	1	胃腸間膜肉腫	8936	1
悪性カルチノイド	8240	1	肝芽腫	8970	1
悪性褐色細胞腫	8700	1	肺芽腫	8972	1
筋肉腫	8895	1	未分化胚細胞腫	9060	27

卵黄囊腫	9071	32	髓様癌	8510	3
混合型胚細胞腫瘍	9085	4	副腎 (C74、以下、再掲)		27
胚細胞腫瘍	9101	10	腺癌	8140	1
神経外胚葉腫瘍	9364	1	副腎皮質癌	8370	11
悪性奇形腫	9080B	23	線維肉腫	8810	1
奇形腫	9080C	22	神経節細胞腫	9492	1
卵巣悪性腫瘍	C56 C	7	褐色細胞腫	8700N	9
病型不明		4	神経節(神経)芽腫	9490B	2
卵管及び付属器 (C57.0、以下再掲)		2	病型不明		2
未分化胚細胞腫	9060	2	交換神経節 (C75.5、以下、再掲)		1
女性生殖器 (C57.9、以下再掲)		4	神経鞘腫	9560C	1
未分化胚細胞腫	9060	1			
卵黄囊腫	9071	2	その他の部位の悪性新生物		
卵巣悪性腫瘍	C56 C	1	(以下、再掲)		188人 1.5%
卵膜 (C58、以下再掲)		1	頭頸部 (C76.0、以下、再掲)		39
卵黄囊腫	9071	1	基底細胞癌	8090	1
精巣 (C62、以下、再掲)		57	基底細胞癌	8147	1
癌	8010	3	頭部悪性顆粒膜細胞腫	8620	1
未分化胚細胞腫	9060	4	頸部肉腫	8800	4
精細胞腫	9061	4	頸部線維肉腫	8810	1
胎児性癌	9070	7	筋膜性線維肉腫	8813	1
卵黄囊腫	9071	25	悪性ラブドイド腫瘍	8963	1
絨毛癌	9100	1	胚腫	9064	1
胚細胞腫瘍	9101	3	卵黄囊腫	9071	1
悪性奇形腫	9080B	1	胚細胞腫瘍	9101	1
奇形腫	9080C	3	血管肉腫	9120	1
その他の悪性腫瘍	C80 C	1	血管内皮腫	9130	1
病型不明		5	リンパ管腫症	9174	1
精巣上体 (C63、以下、再掲)		3	神経外胚葉腫瘍	9364	2
癌	8010	1	脊索腫	9370	2
神経膠腫	9380	1	神経膠腫	9380	2
病型不明		1	上衣腫	9391	1
			星細胞腫	9400	2
その他内分泌系の悪性新生物			髓芽腫	9470	3
(以下、再掲)		105人 0.8%	神経節膠腫	9505	1
甲状腺 (C73、以下、再掲)		77	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1
癌	8010	23	悪性奇形腫	9080B	1
甲状腺癌	C73	6	奇形腫	9080C	2
乳頭状癌	8050	29	神経鞘腫	9560C	1
腺癌	8140	1	その他の肉腫	C80 F	1
乳頭状腺癌	8260	10	病型不明		4
濾胞状腺癌	8330	4	胸部、胸郭 (C76.1、以下、再掲)		11
乳管内癌	8500	1	線維肉腫	8810	2

皮膚線維肉腫	8832	1	脂肪肉腫	8850	2
悪性間葉腫	8990	1	滑膜肉腫	9040	2
滑膜肉腫	9040	1	未分化胚細胞腫	9044	1
神経外胚葉腫瘍	9364	1	卵黄囊腫	9071	9
神経上皮腫	9503	1	胚細胞腫瘍	9101	2
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	血管芽腫	9161	1
胞巣状軟部肉腫	9581	1	軟骨肉腫	9220	1
その他の肉腫	C80 F	1	胞巣状軟部肉腫	9581	1
病型不明		1	上皮内癌	8010B	1
腹部、腹壁 (C76.2、以下、再掲)	36		悪性奇形腫	9080B	9
癌	8010	1	奇形腫	9080C	5
下垂体腫瘍	8272	1	神経節(神経)芽腫	9490B	1
肉腫	8800	1	病型不明		2
紡錘形細胞肉腫	8801	1	上肢、手、指 (C76.4、以下、再掲)	25	
類上皮肉腫	8804	1	肉腫	8800	3
線維肉腫	8810	2	類上皮肉腫	8804	3
悪性線維組織球腫	8830	1	線維肉腫	8810	1
肝芽腫	8970	1	線維肉腫	C49.9G	1
悪性間葉腫	8990	1	皮膚線維肉腫	8832	1
滑膜肉腫	9040	2	滑膜肉腫	9040	7
未分化胚細胞腫	9060	1	滑膜肉腫	C49.9F	1
胚細胞腫瘍	9101	2	明細胞肉腫	9044	3
悪性中腎腫	9110	1	軟骨肉腫	9220	2
脊索腫	9370	2	胞巣状軟部肉腫	9581	2
神経膠腫	9380	3	病型不明		1
上衣腫	9391	2	下肢、大腿 (C76.5、以下、再掲)	27	
膠芽腫	9440	1	類基底細胞癌	8123	1
神経節細胞腫	9492	1	肉腫	8800	2
髄膜腫	9530	1	線維肉腫	8810	2
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	侵襲性線維腫症	8821	1
骨髓腫	9732	1	皮膚線維肉腫	8832	1
悪性奇形種	9080B	2	粘液脂肪肉腫	8852	1
神経節(神経)芽腫	9490B	1	肝芽腫	8970	2
悪性神経鞘腫	9560B	1	癌肉腫	8980	1
神経鞘腫	9560C	3	滑膜肉腫	9040	4
病型不明		2	滑膜肉腫	C49.9F	2
臀部、骨盤、会陰、仙尾骨部			血管肉腫	9120	1
(C76.3、以下、再掲)	44		悪性血管肉腫	9130	1
癌	8010	1	リンパ管腫症	9174	1
肉腫	8800	2	骨膜性骨肉腫	9193	1
類上皮肉腫	8804	1	骨軟骨腫症	9210	1
線維形成性小円形細胞腫瘍	8806	2	軟骨肉腫	9220	1
線維肉腫	8810	1	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1

胞巣状軟部肉腫	9581	1	悪性線維組織球腫	8830	2
視神経膠腫	C72.3	1	皮膚線維肉腫	8832	1
背部 (C76.7、以下、再掲)		3	粘液肉腫	8840	1
線維肉腫	8810	1	脂肪肉腫	8850	15
血管平滑筋肉腫	8894	1	脂肪芽細胞症	8881	1
脂肪肉腫	C49.9C	1	筋肉腫	8895	1
リンパ節 (C77、以下、再掲)		3	腺肉腫	8933	1
上衣腫	9391	1	胃腸間質肉腫	8936	1
病型不明		2	悪性ラドイト腫瘍	8963	3
			滑膜肉腫	9040	7
原発臓器不明の悪性新生物			明細胞肉腫	9044	1
(以下、再掲)	449人	3.6%	未分化胚細胞腫	9060	8
癌	8010	22	胚腫	9064	25
上皮内癌	8010B	1	胎児性癌	9070	2
上皮性腫瘍、悪性	8011	2	卵黄嚢腫	9071	27
乳頭状癌	8050	5	奇形腫の悪性転化	9084	1
扁平上皮癌	8070	2	混合型胚細胞腫瘍	9085	1
基底細胞癌	8090	1	絨毛癌	9100	3
総排泄孔原性癌	8124	1	胚細胞腫瘍	9101	59
腺癌	8140	1	血管肉腫	9120	2
乳頭状腺癌	8260	1	血管内皮腫	9130	2
粘液類上皮癌	8430	1	悪性血管外皮腫	9150	2
乳頭状嚢胞腺癌	8450	1	血管芽腫	9161	5
充実性偽乳頭状腫瘍	8452	1	悪性リンパ管腫	9170	3
粘液嚢胞腺癌	8470	1	リンパ管腫症	9174	1
粘液癌	8480	1	血管拡張性骨肉腫	9183	1
印環細胞癌	8490	1	骨膜性骨肉腫	9193	1
乳管内癌	8500	1	軟骨肉腫	9220	8
嚢胞内癌	8504	1	悪性歯原性腫瘍	9270	1
髄様癌	8510	3	エナメル上皮線維肉腫	9330	1
腺房癌	8550	1	黒色細胞性神経外胚葉性腫瘍	9363	1
腺扁平上皮癌	8560	1	神経外胚葉腫瘍	9364	17
腺癌、扁平上皮化生を伴う	8570	1	脊索腫	9370	6
悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	髄筋芽腫	9472	1
悪性傍神経節腫	8680	1	中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473	3
巨大色素性母斑	8761	2	神経節細胞腫	9492	9
肉腫	8800	10	神経節細胞腫	D36.1B	1
巨細胞肉腫	8802	1	神経上皮腫	9503	3
類上皮肉腫	8804	2	神経星細胞腫	9505	15
線維形成性小円型腫瘍	8806	2	中枢性神経細胞腫	9506	1
線維肉腫	8810	11	異形奇形腫瘍	9508	3
侵襲性線維腫症	8821	1	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	5
腹腔内線維腫症	8822	13	トライトン腫瘍	9561	1

胞巣状軟部肉腫	9581	4
上皮内癌	8010B	1
悪性奇形腫	9080B	21
奇形腫	9080C	22
神経節(神経)芽腫	9490B	4
悪性神経鞘腫	C47.9	1
神経鞘腫	9560C	21
神経鞘腫	D36.1A	1
その他の芽腫	C80 D	1
その他の肉腫	C80 F	1
その他の悪性腫瘍	C80 C	4
悪性新生物	C80	1
不明		20 0.2%

3. 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する集計結果を表3に示す。

10年度の登録人数9,796人、11年度10,243人、12年度10,265人、13年度10,294人、14年度9,600人、15年度10,826人、16年度8,978人、17年度8,540人に比べて、18年度は7,113人とやや減少した。17年度以降は入通院とも対象になり、疾患ごとに対象基準を決めて、対象患児の重点化を図ったため、全国レベルでの対象者数は、若干減少したと考えられる。

県単での登録は16年度の1,094人、17年度548人から18年度206人と減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

登録人数順に、ネフローゼ症候群28.6%、IgA腎症20.6%、紫斑病性腎炎7.5%、水腎症6.4%、膜性腎症5.8%、巣状糸球体硬化症4.1%、膜性増殖性糸球体腎炎3.4%、メサンギウム増殖性腎炎3.6%であった。

16年度と比較して17年度に登録割合が増加した病理診断名のIgA腎症はさらに19.3%（17年度）→20.6%（18年度）、膜性腎症は5.7%→5.8%、巣状糸球体硬化症2.9%→4.1%、膜性増殖性糸球体腎炎2.9%→3.4%、メサンギウム増殖性腎炎2.6%→3.6%と増加傾向が認められ、逆に慢性糸球体腎炎は1.1%→0.3%、慢性間質性腎炎0.7%→0.5%とさらに減少していた。ステロイド抵抗性ネフローゼ

症候群での登録は1.7%→2.4%と増加した。以上の結果より、登録内容が以前より正確になったと期待される。

表3. 慢性腎疾患

Chronic Renal Diseases

(合計7,113人)

(新規診断1,289人、継続5,604人、転入34人、再開101人、無記入85人)
(男子4,126人、女子2,864人、無記入123人)
(国の小慢事業6,907人、県単独事業206人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Goodpasture 症候群	M31.0	2	0.0
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	47	0.7
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		27	0.4
慢性糸球体腎炎	N03.9	24	0.3
慢性増殖性糸球体腎炎		3	0.0
硬化性糸球体腎炎	N05.9	2	0.0
ネフローゼ症候群	N04 等	2036	28.6
(以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	135	1.9
先天性	N04.9B	38	0.5
ステロイド抵抗性	N04.0B	170	2.4
遺伝性腎炎	N07.9 等	165	2.3
Alport 症候群(再掲)	Q87.8B	72	1.0
二次性腎炎(以下、再掲)		2011	28.3
IgA腎症	N02.8A	1467	20.6
IgM腎症	N02.8B	8	0.1
紫斑病性腎炎	D69.0B	536	7.5
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	255	3.6
びまん性(再掲)	N05.3A	61	0.9
巣状(再掲)	N05.3B	7	0.1
巣状糸球体硬化症	N05.1A	295	4.1
巣状糸球体腎炎	N05.1B	7	0.1
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	239	3.4
膜性腎症	N05.2	414	5.8
先天性腎奇形(以下、再掲)		404	5.7
多発性嚢胞腎	Q61.3	63	0.9
腎嚢胞	Q61.0	10	0.1
異形成腎	Q61.4	48	0.7
両側性多房性嚢胞異形成腎	Q61.4B	2	0.0

腎低形成	Q60.5A	149	2.1
腎無形成	Q60.2	11	0.2
家族性若年性初閉ろう	N25.8D	17	0.2
Gitelman 症候群	N25.8F	15	0.2
尿路の奇形等	Q62.8	73	1.0
腎の奇形等	Q63.9	14	0.2
Potter 症候群	Q60.6	1	0.0
Nail-Patella 症候群	Q87.2B	1	0.0
慢性間質性腎炎	N11.9	36	0.5
慢性腎盂腎炎	N11.9B	109	1.5
閉塞性腎症(以下、再掲)		511	7.2
水腎症	N13.3	455	6.4
水尿管症	N13.4	26	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	5	0.1
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	23	0.3
腎尿路結石症	N20.9等	6	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	3	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	4	0.1
腎血管性高血圧	I15.0	81	1.1
Barlter 症候群	E26.8	67	0.9
慢性腎不全	N18.9	295	4.1
萎縮腎	N26	33	0.5
腎尿細管性アシドーシス	N25.8	63	0.9
移植腎	N18.0	3	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

4. 慢性呼吸器疾患

「慢性呼吸器疾患」に関する集計結果を表4に示す。

法制化前の「ぜんそく」の登録人数は、県単の増加に伴って、10年度は8,396人、11年度8,924人、12年度11,934人と増加したが、その後、新しいガイドラインの普及等により、13年度は9,902人、14年度5,817人、15年度5,326人、16年度5,276人と減少に転じた。近年の治療の向上に伴う登録数の減少と考えられる。

17、18年度の「慢性呼吸器疾患」の登録人数は各々1,605人、1,632人、そして気管支喘息は各々853人、658人であった。気管支喘息の対象基準が厳しくなったため、全国レベルでの登録は16年度までの1割近くまで激減した。18年度は「概ね1か月以上の長期入院療

法を行う場合」も対象になり、今後は対象者数の回復が見込まれていたが⁵⁾、さらに減少した。

県単独事業での登録は16年度の847人から17年度は32人、18年度は21人へ減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

17年度新規対象疾患は17年度から18年度にかけて慢性肺疾患296人→440人、気管狭窄220人→312人、中枢性低換気症候群79→89人等と増加した。

表4. 慢性呼吸器疾患

Chronic Respiratory Diseases			
(合計1,632人)			
(新規診断635人、継続944人、転入9人、再開20人、無記入24人)			
(男子894人、女子707人、無記入31人)			
(国の小慢事業1,611人、県単独事業21人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.9	658	40.3
気管支拡張症	J47	51	3.1
先天性気管支拡張症	Q33.4	1	0.1
気管狭窄	J98.0	312	19.1
肺へモジデロシス	E83.1B	44	2.7
慢性肺疾患	P27.9	440	27.0
中枢性低換気症候群	G47.3B等	89	5.5
先天性中枢性低換気症候群(再掲)	G47.3A	75	4.6
Cystic Fibrosis	E84.9	9	0.6
Kartagener 症候群	Q89.3	10	0.6
線毛機能不全症候群	Q89.8	18	1.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

5. 慢性心疾患

「慢性心疾患」に関する集計結果を表5に示す。

10年度の登録人数は15,333人、11年度11,717人、12年度12,096人、13年度8,617人、14年度12,049人、15年度16,558人、16年度11,575人、17年度13,730人、18年度12,055人であった。

県単独事業での登録は16年度の1,823人から17年度898人、18年度303人へと減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

登録割合が多い順に、心室中隔欠損症14.9%、Fallot四徴症14.2%、完全大血管転位症5.8%、心内膜症欠損5.4%、両大血管右室起始症5.8%、単心室4.8%、肺動脈閉鎖症4.2%、肺動脈狭窄症3.0%、大動脈狭窄症3.2%、大動脈縮窄症2.8%、心房中隔欠損症2.6%、心筋症3.1%であった。17年度と同様、比較的重症なチアノーゼ性疾患が増加し、比較的軽症な疾患が減少していた。17年度以降は入通院とも対象になり、疾患ごとに対象基準を決めて、対象患児の重点化を図ったため、重症患児が増加したと推測される。小慢事業の主旨に沿った登録患児の増減と考えられる。

川崎病は膠原病のみの登録となり、16年度→17年度→18年度に、冠動脈瘤5.6%→1.0%→0.5%、冠動脈拡張症2.2%→0.2%→0.1%と激減した。

表5、慢性心疾患

Chronic Heart Diseases

(合計12,055人)

(新規診断2,807人、継続8,822人、

転入110人、再開167人、無記入149人)

(男子6,490人、女子5,255人、無記入310人)

(国の小慢事業11,752人、県単独事業303人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症(371人)			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	371	3.1
特発性拡張型心筋症 (特定疾患対象)	I42.0	59	0.5
肥大型閉塞性心筋症 (特発性)肥大型心筋症	I42.2	185	1.5
心内膜心筋線維症	I42.3	4	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	17	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	16	0.1
不整脈原性右室心筋症	I42.9A	1	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	12	0.1
ミトコンドリア心筋症	I42.9C	1	0.0

調律異常(859人)

房室ブロック(以下、再掲)		147	1.2
MobitzⅡ型ブロック	I44.1B	6	0.0
完全房室ブロック	I44.2	130	1.1
高度房室ブロック	I44.2A	11	0.1
左脚ブロック	I44.7	2	0.0
WPW症候群	I45.6A	78	0.6
房室解離	I45.8	3	0.0
完全心ブロック(以下、再掲)		210	1.7
ロマン・ワット症候群	I45.9B	7	0.1
Adams-Stokes発作	I45.9C	4	0.0
QT延長症候群	I45.9D	198	1.6
心室性期外収縮	I49.3	69	0.6
上室性頻拍 (以下、再掲)	I47.1等	150	1.2
発作性上室性頻拍	I47.1A	107	0.9
非発作性上室性頻拍	I47.1B	7	0.1
多源性心房性頻拍	I47.1C	4	0.0
房室結節性異所性頻拍	I47.1D	2	0.0
心室性頻拍 (以下、再掲)	I47.2等	113	0.9
発作性心室性頻拍	I47.2A	17	0.1
非発作性心室性頻拍	I47.2B	2	0.0
詳細不明な頻拍 (以下、再掲)	I47.9等	22	0.2
発作性頻拍	I47.9A	20	0.2
非発作性頻拍	I47.9B	2	0.0
心房細動	I48	2	0.0
心房粗動	I48.0B	12	0.1
心室粗・細動	I49.0	5	0.0
洞不全症候群	I49.5	46	0.4

先天性心疾患等(10,289人)

心房中隔欠損症	Q21.1	313	2.6
心内膜床欠損 (以下、再掲)	Q21.2等	650	5.4
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	30	0.2
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	245	2.0
単心房	Q20.8	60	0.5
心室中隔欠損症	Q21.0	1795	14.9
単心室	Q20.4	584	4.8
動脈管開存症	Q25.0	179	1.5

大動脈肺動脈中隔欠損症				僧帽弁逸脱症候群	I34.1	11	0.1
	Q21.4	10	0.1	大動脈狭窄症	Q23.0	381	3.2
冠動脈異常	Q24.5等	79	0.7	(以下、再掲)			
(以下、再掲)				大動脈弁狭窄症	Q23.0A	238	2.0
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	29	0.2	大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	13	0.1
右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	4	0.0	大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	30	0.2
冠動脈瘻	Q24.5D	15	0.1	大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	89	0.7
冠動脈瘻	Q24.5E	16	0.1	大動脈弁逸脱	Q23.1A	1	0.0
大動脈奇形(以下、再掲)	Q25.4等	32	0.3	左心低形成症候群	Q23.4	179	1.5
血管輪	Q25.4C	5	0.0	大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	10	0.1
大動脈瘤	Q25.4E	8	0.1	大動脈縮窄症	Q25.1	332	2.8
重複大動脈弓	Q25.4F	3	0.0	大動脈弓閉鎖	Q25.3	119	1.0
Valsalva洞動脈瘤	Q25.4H	16	0.1	アテ'シメ'ル症候群	Q21.8	13	0.1
大動脈憩室	Q25.4D	1	0.0	完全大血管転位症	Q20.3	697	5.8
部分的肺静脈還流異常症				修正大血管転位症	Q20.5	216	1.8
	Q26.3	15	0.1	両大血管右室起始症	Q20.1	697	5.8
シミター症候群	Q26.8C	1	0.0	ク'シ'ク'ビ'ング'症候群(再掲)	Q20.1A	5	0.0
総肺静脈還流異常症	Q26.2	174	1.4	両大血管左室起始症	Q20.2	7	0.1
肺静脈還流異常	Q26.4	1	0.0				
三心房心	Q24.2	7	0.1	その他(531人)			
三尖弁閉鎖症	Q22.4	291	2.4	無脾症	Q89.0	111	0.9
三尖弁狭窄症	Q22.4B	21	0.2	多脾症候群	Q89.0A	38	0.3
エ'プ'スタ'イン'奇形	Q22.5	120	1.0	小児原発性肺高血圧症	I27.0	85	0.7
右心室低形成症	Q22.6	15	0.1	慢性肺性心	I27.9	78	0.6
三尖弁閉鎖不全	I07.1	31	0.3	(体)動静脈ろう	Q27.3	5	0.0
肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	102	0.8	体静脈異常還流症	Q27.8A	1	0.0
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	12	0.1	心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)			
肺動脈閉鎖症	Q25.5	511	4.2	(以下、再掲)	D48.7等	19	0.1
肺動脈狭窄症	Q25.6等	359	3.0	心臓横紋筋腫	D15.1A	2	0.0
(以下、再掲)				心臓粘液腫	D15.1C	1	0.0
肺動脈弁狭窄症	I37.0	199	1.7	慢性心膜炎	I31.9	5	0.0
肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	6	0.0	収縮性心外膜炎	I31.1	2	0.0
肺動脈弁異形成	Q22.3	1	0.0	慢性心筋炎	I51.4	28	0.2
先天性肺動脈欠損	Q22.3A	2	0.0	先天性心膜欠損症	Q24.8E	1	0.0
肺動脈形成不全	Q25.7	18	0.1	慢性心不全	I50.9	52	0.4
Fallot四徴症	Q21.3	1708	14.2	心筋炎後の心肥大	I51.7	21	0.2
右室二腔症	Q21.0B	9	0.1	川崎病	M30.3	3	0.0
右胸心	Q24.0	30	0.2	冠動脈瘤	I25.4	58	0.5
総動脈幹遺残症	Q20.0	87	0.7	冠動脈拡張症	Q24.5F	7	0.1
僧帽弁閉鎖症	Q23.2	38	0.3	冠動脈狭窄症	Q24.5G	9	0.1
僧帽弁狭窄症	I05.0	44	0.4	狭心症	I20.9	3	0.0
僧帽弁上狭窄症	I05.0A	1	0.0	心筋梗塞	I21.9	5	0.0
僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	239	2.0	不明(コ'ビ'ェ'タ'入力'等)		5	0.0

6. 内分泌疾患

「内分泌疾患」に関する集計結果を表6に示す。

18年度の登録人数は26,311人であり、11年度29,178人、12年度30,690人、13年度31,640人、14年度30,583人、15年度29,987人、16年度28,540人、17年度30,009人であり、報告された実施主体数を考慮すれば、年度ごとの差、また疾患ごとの登録割合の差は少なかった。

登録人数が多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症39.4%、先天性甲状腺機能低下症20.9%、甲状腺機能亢進症11.7%、ターナー症候群3.9%、先天性副腎過形成3.7%、慢性甲状腺炎3.5%、思春期早発症3.0%、中枢性思春期早発症3.0%であり、これらの8疾患で内分泌疾患の89.1%を占めていた。

16年度から18年度まで登録割合に大きな変化は見られなかったが、不明確な疾患名が整理され、細分類された疾患名での登録が多くなった。例えば、16年度→17年度→18年度に詳細不明の甲状腺機能低下症は6.3%→0.6%→0.2%に、詳細不明の先天性副腎過形成症は、2.9%→0.4%→0.3%に著減した。登録内容が以前より正確になったと期待される。

表6. 内分泌疾患 Endocrine Diseases

(合計26,311人)

(新規診断3,600人、継続22,158人、

転入234人、再開147人、無記入172人)

(男11,908人、女14,014人、無記入389人)

(国の小慢事業26,266人、県単独事業45人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
視床下部・下垂体疾患(11445人)			
下垂体機能低下症	E23.0	1	0.0
下垂体機能低下症	E23.0A	482	1.8
ゴナドトロピン欠乏症	E23.0B	44	0.2
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	12	0.0
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	31	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症			

	E23.0E	10357	39.4
プロラクチン欠乏症	E23.0F	4	0.0
下垂体性尿崩症	E23.2	376	1.4
腎性尿崩症	N25.1	118	0.4
下垂体性巨人症	E22.0	6	0.0
高プロラクチン血症	E22.1	1	0.0
クッシング病	E24.0	9	0.0
抗利尿ホルモン分泌異常症候群	E22.2	3	0.0
異所性甲状腺刺激ホルモン産生腫瘍	E34.2B	1	0.0

甲状腺疾患(9628人)

甲状腺機能低下症	E03.9等	5561	21.1
(E03.9Bの5人、E03.9Cの18人含)			
(以下、再掲)			
クレチン症	E03.1A	5489	20.9
先天性甲状腺ホルモン不応症	E03.1B	7	0.0
処置後甲状腺機能低下症	E03.2	51	0.2
慢性甲状腺炎	E06.3	919	3.5
甲状腺機能亢進症	E05.0	3068	11.7
単純甲状腺腫	E04.0	13	0.0
腺腫様甲状腺腫	E04.8	16	0.1

副甲状腺疾患(404人)

特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	211	0.8
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	13	0.0
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	155	0.6
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	6	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	14	0.1
処置後副甲状腺機能低下症	E89.2	4	0.0
副甲状腺形成不全	Q89.2B	1	0.0

副腎疾患(1322人)

アジソン病	E27.1	31	0.1
慢性副腎不全	E27.1A	1	0.0
副腎皮質刺激ホルモン不応症	E27.1B	45	0.2

副腎形成不全	Q89.1	94	0.4
先天性副腎過形成		973	3.7
(E25.0 の 77 人を含む。以下、再掲)			
21 水酸化酵素欠損症	E25.0A	641	2.4
先天性副腎 ¹¹ β過形成			
	E25.0B	231	0.9
3β 水酸化ステロイド ¹⁷ 脱水素酵素欠損症			
	E25.0C	9	0.0
11β 水酸化酵素欠損症	E25.0D	8	0.0
17α 水酸化酵素欠損症	E25.0E	5	0.0
18 水酸化ステロイド ¹⁷ 脱水素酵素欠損症			
	E25.0F	2	0.0
副腎性器症候群	E25.9	7	0.0
アルドステロン分泌不全	E27.4B	3	0.0
偽性低アルドステロン症	E27.4C	16	0.0
副腎腫瘍 (以下、再掲)		4	0.0
副腎腺腫	D35.0A	3	0.0
男性化副腎腫瘍	D35.0B	1	0.0
クッシング症候群	E24.9A	12	0.0
周期性 ACTH 症候群	E24.9B	125	0.5
特発性アルドステロン症	E26.0	6	0.0
高アルドステロン症	E26.9	5	0.0

性ホルモンに関わる疾患(2939 人)

原発性性腺機能低下症(男)			
	E29.1	76	0.3
アンドロゲン不応症	E34.5	13	0.0
睾丸欠損症	Q55.0	8	0.0
睾丸形成不全	Q55.1	9	0.0
クリンフェルター症候群	Q98.4	19	0.1
XY 純粋型性腺形成不全症	Q99.1B	1	0.0
睾丸腫瘍	D40.1	2	0.0
原発性性腺機能低下症(女)			
	E28.3	86	0.3
卵巣形成不全	Q50.3	10	0.0
ターナー症候群	Q96	1015	3.9
卵巣腫瘍	D39.1	7	0.0
半陰陽	Q56.0	14	0.1
男性仮性半陰陽	Q56.1	15	0.1
女性仮性半陰陽	Q56.2	2	0.0
XY 女性	Q97.3	10	0.0
XX 男性	Q98.3	1	0.0
思春期早発症	E22.8	794	3.0

中枢性思春期早発症	E22.8A	778	3.0
仮性思春期早発症	E30.1A	18	0.1
マクキュン・オルライト症候群	Q78.1	20	0.1
性腺機能亢進症(女)	E28.8	2	0.0
多嚢胞性卵巣症候群	E28.2	8	0.0
性腺機能亢進症(男)	E29.0	2	0.0
(特発性)思春期遅発症	E30.0	29	0.1

膝疾患(120 人)

全身性 ¹ β ² ストロフィー	E88.1	8	0.0
高インスリン血症	E16.1	39	0.1
特発性低血糖症	E16.2	72	0.3
高 ¹ α ² ストリン血症	E16.8	1	0.0

その他

ラロ型小人症	E34.3A	11	0.0
多発性内分泌腺腫症	D44.8	10	0.0
プラウアー・ウリ-症候群	Q87.1A	391	1.5
ヌーナン症候群	Q87.1B	8	0.0
ローレス・ムーシ・ヒート ¹ 症候群	Q87.8A	7	0.0
早老症	E34.8A	4	0.0
パーター症候群	E26.8	2	0.0
異所性 ¹ コルチゾール ² 産生腫瘍	E34.2F	1	0.0
異所性副腎皮質刺激ホルモン症候群			
	E34.2G	1	0.0
5α- ¹ α ² -欠損症	E88.8B	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		16	0.1

7. 膠原病

「膠原病」に関する集計結果を表7に示す。

10年度の登録人数 6,125 人、11年度 3,626 人、12年度 3,269 人、13年度 3,189 人、14年度 3,194 人、15年度 5,229 人、16年度 3,437 人、17年度 4,029 人、18年度 3,313 人であり、年度による変動が大きかったが、16年度以降は比較的落ち着いている。

18年度の各疾患の登録割合は、川崎病性冠動脈病変 46.8%、若年性関節リウマチ 43.1%、若年性特発性関節炎 5.1%の順であり、従来の割合と大きな差はみられなかった。

表7、膠原病 Collagen Diseases

(合計 3,313 人)

(新規診断 916 人、継続 2,303 人、
転入 37 人、再開 19 人、無記入 38 人)
(男子 1,617 人、女子 1,594 人、無記入 102 人)
(国の小慢事業 3,247 人、県単独事業 66 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ性心疾患	I09.9	21	0.6
スチーブンス・ジョンソン症候群	L51.1	26	0.8
慢性関節リウマチ	M06.9	16	0.5
若年性関節リウマチ	M08.2	1427	43.1
若年性特発性関節炎	M08.2B	170	5.1
川崎病病性冠動脈病変 (M30.3 の 681 人を含む。以下、再掲)		1551	46.8
冠動脈瘤(川崎病性)	I25.4D	726	21.9
冠動脈拡張症(川崎病性)	I25.4B	127	3.8
冠動脈狭窄症(川崎病性)	I25.4C	17	0.5
シェーグレン症候群	M35.0	57	1.7
自己免疫性肝炎	K73.8	39	1.2
自己免疫性腸炎	K90.8B	6	0.2
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

8. 糖尿病

「糖尿病」に関する集計結果を表 8 に示す。

11 年度の登録人数 4,929 人、12 年度 5,260 人、13 年度 5,346 人、14 年度 5,386 人、15 年度 5,099 人、16 年度 5,063 人、17 年度 5,856 人、18 年度 5,565 人であり、年度ごとの差は少なかった。

登録割合は、1 型糖尿病 79.6%、2 型糖尿病 18.5% であり、従来と同様であったが、詳細不明の糖尿病は 16 年度の 9.6% から、17 年度 0.5%、18 年度 0.1% と激減した。

表 8. 糖尿病 Diabetes Mellitus

(合計 5,565 人)

(新規診断 717 人、継続 4,681 人、
転入 71 人、再開 36 人、無記入 60 人)
(男子 2,373 人、女子 3,053 人、無記入 139 人)
(国の小慢事業 5,548 人、県単独事業 17 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1 型糖尿病	E10.9	4428	79.6
2 型糖尿病	E11.9	1029	18.5

インスリン抵抗性糖尿病

(以下、再掲)	E11.9A 等	70	1.3
インスリン受容体異常症			
	E11.9B	10	0.2
レブレコニズム	E11.9C	1	0.0
脂肪萎縮性糖尿病	E11.9E	2	0.0
分類不能のインスリン抵抗性糖尿病			
	E11.9F	38	0.7
膵β細胞機能に関わる遺伝子異常による糖尿病 (以下、再掲)	E11.9G 等	21	0.4
MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)			
	E11.9H	11	0.2
MODY 2 (Glucokinase 遺伝子異常)			
	E11.9I	4	0.1
MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)			
	E11.9J	1	0.0
MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)			
	E11.9L	1	0.0
ミトコンドリア遺伝子異常による糖尿病			
	E11.9M	1	0.0
インスリン遺伝子異常による糖尿病			
	E11.9N	1	0.0
他の疾患伴う糖尿病 (以下、再掲)			
	E11.9P 等	10	0.2
膵摘後糖尿病	E11.9Q	1	0.0
二次性糖尿病	E11.9R	2	0.0
詳細不明の糖尿病	E14.9	5	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.0

9. 先天性代謝異常

「先天性代謝異常」に関する集計結果を表 9 に示す。

11 年度の登録人数 6,373 人、12 年度 7,113 人、13 年度 7,293 人、14 年度 7,496 人、15 年度 7,217 人、16 年度 7,016 人であったが、17 年度は、新設された慢性消化器疾患群に胆道閉鎖症等が登録されたため、登録人数は 4,427 人に減少し、18 年度は 3,951 人であった。

登録人数が多い順に、軟骨無形成症 17.8%、骨形成不全症 10.3%、家族性高コレステロール血症 7.9%、ウィルソン病 6.1%、糖原病 5.9%、フェニルケトン尿症 6.1%、ビタミン D 抵抗性くる病 4.0%、ムコ多糖症 3.5%、ス

フィンゴリビドーシス 3.2%、ガラクトース血症 2.0%、色素性乾皮症 2.0%であり、17年度とはほぼ同様であった。

新規対象疾患として脂肪酸酸化異常症の中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症、極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症、グルタル酸尿症Ⅱ型等、タンデム質量分析計による「新しい新生児マススクリーニング」対象疾患の解析からは、スクリーニングされた患児は、スクリーニング以外で発見された患児に比べて、症状が少ない傾向が認められた⁶⁾。今後も小慢事業を継続することにより、その有用性を判定する資料を提供できることが期待される。

表9、先天性代謝異常

Inborn Errors of Metabolism

(合計 3,951 人)

(新規診断 412 人、継続 3,439 人、

転入 34 人、再開 31 人、無記入 35 人)

(男子 2,098 人、女子 1,726 人、無記入 127 人)

(国の小慢事業 3,950 人、県単独事業 1 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
トランスコハラシⅡ欠損症	D51.2	1	0.0
ビタミD依存性くる病	E55.0A	15	0.4
フェニルアラニン代謝異常(以下、再掲)		284	7.2
フェニルケトン尿症	E70.0	242	6.1
高フェニルアラニン血症	E70.0B	39	1.0
ビオチン欠乏症	E70.0C	3	0.1
ホジン代謝異常(以下、再掲)		14	0.4
アルカトニ尿症	E70.2A	4	0.1
ホジン血症Ⅰ型	E70.2E	7	0.2
ホジン血症Ⅱ型	E70.2C	3	0.1
ヒドロキシメロン尿症	E70.8F	2	0.1
楓糖尿症	E71.0	24	0.6
有機酸代謝異常症(以下、再掲)		124	3.1
メチルロン酸尿症	E71.1H	66	1.7
プロピオン酸血症	E71.1F	28	0.7
イソ吉草酸血症	E71.1A	6	0.2
3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸尿症	E71.1J	8	0.2
複合カルキラーゼ欠損症	E88.8P	7	0.2
グルタル酸尿症Ⅰ型	E72.3A	9	0.2

脂肪酸代謝異常症(以下、再掲)		41	1.0
脂肪酸β酸化異常症 E71.4		1	0.0
中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			
E71.4A		4	0.1
極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			
E71.4C		6	0.2
三頭酵素欠損症 E71.4D		1	0.0
カルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ欠損症			
E71.3C		14	0.4
カルニチンアシルカルニチン転移酵素欠損症			
E71.4E		2	0.1
グルタル酸尿症Ⅱ型 E72.3F		13	0.3
副腎白質ジストロフィー E71.3A		46	1.2
先天性ガラクトゼ欠損症 E71.3B		2	0.1
アミノ酸転送異常 E72.0等		150	3.8
(以下、再掲)			
シスチン症 E72.0C		10	0.3
眼脳腎症候群 E72.0D		32	0.8
シスチン尿症 E72.0E		73	1.8
ファンコ症候群 E72.0F		24	0.6
ハルトアップ病 E72.0G		3	0.1
リジン尿性蛋白不耐症 E72.0K		3	0.1
高ホリチン血症高アンモニア血症ホモシリン尿症			
E72.0L		5	0.1
ホシチン尿症 E72.1C		21	0.5
メチルコハラシパルミトイルトランスフェラーゼ欠損症			
E72.1D		1	0.1
尿素サイクル代謝異常 E72.2等		224	5.7
(以下、再掲)			
高アルギニン血症 E72.2A		2	0.1
アルギニノコハラシ酸尿症 E72.2B		8	0.2
高アンモニア血症 E72.2C		57	1.4
シリン血症 E72.2D		75	1.9
ホリチントランスカルバミラーゼ欠損症			
E72.2E		69	1.7
カルバミルリン酸合成酵素欠損症			
E72.2H		9	0.2
高ホリチン血症 E72.2L		1	0.0
3-メチルグルタル酸尿症 E72.3C		6	0.2
高グリシン血症 E72.5A		5	0.1
高プロリン血症 E72.5C		1	0.0
腎性アミロ酸尿症 E72.9		6	0.2
乳糖分解酵素欠損症 E73.0		17	0.4

乳糖不耐症	E73.9	30	0.8	Fabry 病	E75.2E	20	0.5
糖原病(以下、再掲)	E74.0L 等	232	5.9	異染色性ロコジストロフィー	E75.2F	14	0.4
糖原病Ⅰ型	E74.0A	64	1.6	Krabbe 病	E75.2G	15	0.4
糖原病Ⅱ型	E74.0B	14	0.3	Farber 病	E75.2H	2	0.1
糖原病Ⅲ型	E74.0C	13	0.3	多種スルファターゼ欠損症	E75.2I	1	0.0
糖原病Ⅳ型	E74.0D	3	0.1	Niemann-Pick 病	E75.2J	6	0.2
糖原病Ⅴ型	E74.0E	2	0.1	Pelizaeus-Merzbacher 病	E75.2K	17	0.4
糖原病Ⅵ型	E74.0F	5	0.1	neuronal ceroid lipofuscinosis	E75.4	4	0.1
糖原病Ⅸ型	E74.0H	1	0.0	コレステロールエステル蓄積症	E75.5A	3	0.1
糖原病Ⅷ、X型	E74.0I	35	0.9	シアル酸尿症	E75.5C	2	0.0
肝型糖原病	E74.0J	5	0.1	ムコ多糖症	E76.3A 等	140	3.5
糖原病	E74.0L	90	2.3	(以下、再掲)			
果糖不耐症	E74.1B	1	0.0	Hurler 症候群	E76.0A	7	0.2
フルクトース-1,6-ジホスファターゼ欠損症	E74.1D	6	0.2	Hurler-Scheie 症候群	E76.0B	2	0.1
ガラクトース血症(以下、再掲)		79	2.0	Hunter 症候群	E76.1A	66	1.7
ガラクトース血症Ⅰ型	E74.2A	26	0.7	ムコ多糖症Ⅲ型	E76.2A	12	0.3
ガラクトース血症Ⅱ型(ガラクトナーゼ欠損症)	E74.2B	30	0.8	ムコ多糖症Ⅳ型	E76.2B	8	0.2
ガラクトース血症Ⅲ型(uridine diphosphate galactose-4-epimerase 欠損症)	E74.2C	19	0.5	ムコ多糖症Ⅵ型	E76.2C	1	0.0
ガラクトース血症	E74.2	4	0.1	ムコ多糖症Ⅷ型	E76.2D	1	0.0
グルコース・ガラクトース吸収不全症	E74.3	6	0.2	β-ガラクトターゼ欠損症	E76.3B	1	0.0
ピリビン酸代謝異常(以下、再掲)		22	0.6	β-ガラクトターゼ-ノイラミターゼ欠損症	E76.3C	3	0.1
ピリビン酸カルキシルラーゼ欠損症	E74.4A	7	0.2	ムコ多糖症	E76.3A	39	1.0
ピリビン酸脱水素酵素欠損症	E74.4C	15	0.4	ムコ多糖症	E77.9 等	21	0.5
シュウ酸尿症	E74.8C	4	0.1	(以下、再掲)			
グリセラルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症	E74.8D	1	0.0	ムコ多糖症Ⅱ型	E77.0A	9	0.2
ショ糖・イ麦芽糖吸収不全症	E74.8F	2	0.1	ムコ多糖症Ⅲ型	E77.0B	4	0.1
ガンガラクトシトシス	E75.1C 等	18	0.5	ムコ多糖症Ⅰ型	E77.1A	2	0.1
(以下、再掲)				フコシドーシス	E77.1D	1	0.0
Tay-Sachs 病	E75.0B	11	0.3	高コレステロール血症(以下、再掲)		320	8.1
GM2-ガンガラクトシトシス	E75.0C	2	0.1	家族性高コレステロール血症(ヘテロ接合型、型不明含)	E78.0A	295	7.5
GM1-ガンガラクトシトシス	E75.1A	5	0.1	家族性高コレステロール血症(ホモ接合型)	E78.0C	15	0.4
スフィンゴリビトシス	E75.2 等	125	3.2	高リブ蛋白血症Ⅱ型	E78.0B	10	0.3
(以下、再掲)				高リブ蛋白血症Ⅳ型	E78.1	31	0.8
Alexander 病	E75.2A	7	0.2	高リブ蛋白血症Ⅰ型	E78.3B	5	0.1
Gaucher 病	E75.2D	40	1.0	家族性高脂血症(以下、再掲)		3	0.1
				家族性高カイロミクロン血症	E78.3A	1	0.0
				高リブ蛋白血症Ⅴ型	E78.3C	2	0.1
				家族性低β-リブ蛋白血症			

	E78. 6B	12	0.3
hypoxanthine phosphoribosyl-transferase 欠損症	E79. 1A	2	0.1
Lesch-Nyhan 症候群	E79. 1B	21	0.5
遺伝性若年性痛風	M10. 9	6	0.2
adenine phosphoribosyltransferase 欠損症			
	E79. 8A	8	0.2
ホプリン症(以下、再掲)		16	0.4
遺伝性コホプリン症	E80. 2A	1	0.0
骨髄性コホプリン症	E80. 2B	7	0.2
先天性ホプリン症	E80. 2F	5	0.1
ホプリン症	E80. 2G	3	0.1
Crigler-Najjar 症候群	E80. 5	4	0.1
銅代謝異常	E83. 0 等	266	6.7
(以下、再掲)			
ウィルソン病	E83. 0A	242	6.1
メンケス病	E83. 0B	24	0.6
リン代謝異常	E83. 3 等	207	5.2
(以下、再掲)			
家族性低リン血症	E83. 3A	46	1.2
骨軟化症	E83. 3B	1	0.0
ビタミンD抵抗性くる病	E83. 3D	160	4.0
α1-トリプシン抑制物質欠損症	E88. 0A	1	0.0
γグロブリンC-II欠損症	E88. 8D	6	0.2
エンテロキナーゼ欠損症	E88. 8F	1	0.0
先天性アセチルコリンエステラーゼ欠損症			
	E88. 8N	1	0.0
グリセロールキナーゼ欠損症	E88. 8T	4	0.1
先天性高乳酸血症	G31. 8B	22	0.6
脳・肝・腎症候群	Q87. 8D	4	0.1
骨疾患(以下、再掲)		1112	28.1
軟骨無形成症	Q77. 4	705	17.8
骨形成不全症	Q78. 0	407	10.3
エラスターゲノシス症候群	Q79. 6	54	1.4
皮膚疾患(以下、再掲)		146	3.7
色素性乾皮症	Q82. 1	79	2.0
白皮症	E70. 3B	30	0.8
ハーマンスキンドラ症候群	E70. 3C	4	0.1
致死性表皮水疱症	L13. 9	2	0.1
先天性魚鱗癬		31	0.8
(Q80. 9Aの14人を含む。以下、再掲)			
非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
Q80. 9B	7	0.2	

シェーグレン症候群	Q80. 9D	3	0.1
水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
	Q80. 3	5	0.1
道化師様魚鱗癬	Q80. 9C	2	0.0
遺伝性脈管浮腫	Q82. 0	2	0.1
(以下、本来は他の疾患群に分類される)			
腎尿細管性アシトシス	N25. 8	1	0.0
加齢性赤痢症候群	Q89. 3	1	0.0
巨赤芽球性貧血	D53. 1	1	0.0
胆道閉鎖症	Q44. 2	2	0.1
先天性胆道拡張症	Q44. 5	1	0.0
不明(コンピュータ入力等)		11	0.3

10. 血友病等血液・免疫疾患

「血友病等血液・免疫疾患」に関する集計結果を表10に示す。

11年度の登録人数9,035人、12年度9,313人、13年度9,148人、14年度8,774人、15年度8,261人、16年度7,683人に比べて、17年度は4,331人に半減し、18年度は3,611人であった。16年度まで比較的登録人数が多かった血管性紫斑病、溶血性尿毒症症候群、伝染性単核症等が対象外となり、また、組織球症が悪性新生物での区分となり、さらに対象基準が設定された貧血での登録人数が減少したためである。

登録割合は、多い順に血友病A 31.2%、原発性免疫不全症 9.4%、血小板減少性紫斑病 8.9%、遺伝性球状赤血球症 7.2%、血友病 7.0%、von Willebrand病 6.5%、無顆粒球症 4.8%、免疫学的血小板減少症 4.8%であり、血小板減少性紫斑病がやや増加した他は、17年度とほぼ同様であった。

表10. 血友病等血液・免疫疾患

Blood Diseases and Immunodeficiencies Including Haemophiliae	(合計 3,611 人)
	(新規診断 608 人、継続 2,902 人、転入 46 人、再開 26 人、無記入 29 人)
	(男子 2,486 人、女子 1,035 人、無記入 90 人)
	(国の小慢事業 3,605 人、県単独事業 6 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%				
AIDS	B24	11	0.3	血友病B	D67	253	7.0
慢性活動性EBウイルス感染症				フォン・ウィルブラント病	D68.0	236	6.5
Kasabach-Merritt症候群				その他の遺伝性凝固因子欠乏症			
	B27.9A	37	1.0	(以下、再掲)	D68.2等	80	2.2
	D18.0	81	2.2	第I因子欠乏症	D68.2A	13	0.4
真性多血症	D45	2	0.1	第II因子欠乏症	D68.2B	2	0.1
骨髄増殖性疾患	D47.1	3	0.1	第V因子欠乏症	D68.2C	3	0.1
血小板血症	D47.3	10	0.3	第VII因子欠乏症	D68.2D	15	0.4
悪性貧血	D51.0	4	0.1	第X因子欠乏症	D68.2E	3	0.1
葉酸欠乏性貧血	D52.9	2	0.1	第XI因子欠乏症	D68.1	6	0.2
巨赤芽球性貧血	D53.1	13	0.4	第XII因子欠乏症	D68.2F	6	0.2
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血				第XIII因子欠乏症	D68.2G	23	0.6
	D55.0	18	0.5	アンチトロンビンIII欠乏症	D68.2I	8	0.2
グルタチオン過酸化酵素欠乏性貧血				本態性フィブリン	D68.2H	1	0.0
	D55.1B	1	0.0	凝固因子異常症	D68.9	1	0.0
赤血球酵素欠乏性溶血性貧血				血小板機能異常症	D69.1	49	1.4
	D55.9	1	0.0	血小板減少性紫斑病	D69.3	322	8.9
ピリリク酸欠乏性貧血				Evans症候群	D69.3A	2	0.1
	D55.2G	2	0.1	先天性無巨核球性血小板減少症			
ピリリク酸欠乏損症	E74.4B	2	0.1		D69.4A	5	0.1
サラセミア	D56.9等	8	0.2	免疫学的血小板減少症	D69.4B	172	4.8
(以下、再掲)				脾機能亢進性血小板減少症			
αサラセミア	D56.0	1	0.0		D69.5	20	0.6
βサラセミア	D56.1	2	0.1	周期性血小板減少症	D69.6	2	0.1
鎌状赤血球貧血	D57.8	1	0.0	好中球減少症(以下、再掲)			
遺伝性球状赤血球症	D58.0	260	7.2	無顆粒球症	D70 A	175	4.8
遺伝性橢円赤血球症	D58.1	1	0.0	周期性好中球減少症	D70 B	21	0.6
異常ヘモグロビン症	D58.2	7	0.2	自己免疫性好中球減少症			
ヘモグロビンM症	D74.0	1	0.0		D70 C	10	0.3
遺伝性非球状性溶血性貧血				Kostmann病	D70 D	4	0.1
	D58.9	21	0.6	白血球機能異常症	D71	6	0.2
自己免疫性溶血性貧血	D59.1	48	1.3	好酸球増加症	D72.1	23	0.6
微小血管障害性溶血性貧血				骨髄線維症	D75.8	4	0.1
	D59.4	4	0.1	原発性免疫不全症(以下、再掲)			
脾機能亢進性溶血性貧血				慢性肉芽腫症	D71 B	47	1.3
	D59.8	4	0.1	先天性無γグロブリン血症			
赤芽球癆	D60.9	41	1.1		D80.0	84	2.3
先天性低形成性貧血	D61.0	41	1.1	低γグロブリン血症	D80.1	22	0.6
鉄芽球性貧血	D64.3	2	0.1	Ig A(単独)欠損症	D80.2	6	0.2
先天性赤血球産生異常性貧血				Ig G単独欠損症	D80.3	2	0.1
	D64.4	11	0.3	高Ig M症候群	D80.5	2	0.1
血友病A	D66	1128	31.2	免疫グロブリン欠損症	D80.8	26	0.7
				細網異形成症	D81.0	1	0.0

スミス型無カマゲロブリン血症	D81.2	1	0.0
アデノシンデアミン欠損症	D81.3	1	0.0
重症複合免疫不全症	D81.9	28	0.8
ウィスコット-アルドリッチ症候群	D82.0	25	0.7
DiGeorge 症候群	D82.1	14	0.4
高 Ig E 症候群	D82.4	26	0.7
細胞性免疫不全(症)	D83.1	17	0.5
分類不能型免疫不全症	D83.9	25	0.7
原発性補体異常症	D84.1	1	0.0
異カマゲロブリン血症	D89.2A	1	0.0
Chediak-東症候群	E70.3A	2	0.1
ataxia telangiectasia			
	G11.3	8	0.2
続発性免疫不全症候群	D84.8B	1	0.0
慢性移植片対宿主病	D89.9	45	1.2
ヘジテロシス	E83.1	1	0.0
C蛋白欠乏症	E88.8I	9	0.2
S蛋白欠乏症	E88.8T	6	0.2
遺伝性出血性末梢血管拡張症			
	I78.0	6	0.2
Banti 症候群	K76.6	7	0.2
血栓性血小板減少性紫斑病			
	M31.1	25	0.7
新生児溶血性貧血	P55.0	1	0.0
大理石病	Q78.2	5	0.1
Bloom 症候群	Q82.8	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0.1

1 1、神経・筋疾患

「神経・筋疾患」に関する集計結果を、表 1 1 に示す。

10、及び 11 年度の登録人数 1,062 人、12 年度 1,047 人、13 年度 978 人、14 年度 1,050 人、15 年度 1,186 人、16 年度 1,105 人に比べ、17 年度は 2,748 人、18 年度は 2,808 人と増加した。入通院とも対象になったことと、新規対象疾患として、リッス-ガストリ症候群、重症乳児ミクロ-てんかん等の登録が見られたためである。

表 1 1、神経・筋疾患

Neuromuscular Diseases
(合計 2,808 人)

(新規診断 603 人、継続 2,120 人、
転入 15 人、再開 31 人、無記入 39 人)
(男子 1,455 人、女子 1,271 人、無記入 82 人)
(国の小慢事業 2,777 人、県単独事業 31 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
亜急性硬化性全脳炎	A81.1	19	0.7
(特定疾患対象)			
レット症候群	F84.2	80	2.8
Leigh 脳症	G31.8A	54	1.9
點頭てんかん	G40.4	1477	52.6
リッス-ガストリ症候群	G40.4A	299	10.6
重症乳児ミクロ-てんかん	G40.4B	91	3.2
無痛無汗症	G60.8	24	0.9
先天性ミハチ (G71.2 の 93 人、G71.9 の 5 人を含む。以下、再掲)		304	10.8
筋細管性ミハチ	G71.2A	1	0.0
先天性筋線維型不均等症	G71.2B	6	0.2
ネリミハチ	G71.2C	11	0.4
遅発型ネリミハチ	G71.2D	1	0.0
セントルコア病	G71.2E	2	0.1
福山型先天性筋ジストロフィー			
	G71.2F	182	6.5
先天性遺伝性筋ジストロフィー			
	G71.2G	3	0.1
ミトコンドリア脳筋症	G71.3	157	5.6
結節性硬化症	Q85.1	303	10.8
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

1 2、慢性消化器疾患

17 年度新規疾患群であり、18 年度の集計結果を表 1 2 に示す。登録人数は 17 年度 2,748 人、18 年度 2,482 人とほぼ同様であった。疾患ごとの登録割合も胆道閉鎖症 75.9%、先天性胆道拡張症 15.1%、Alagille 症候群 2.1% とほぼ同様であった。

表 1 2、慢性消化器疾患

Digestive Diseases

(合計 2,482 人)

(新規診断 303 人、継続 2,086 人、
転入 20 人、再開 24 人、無記入 49 人)
(男子 871 人、女子 1,538 人、無記入 73 人)