

ング病、先天性魚鱗癬様紅皮症、原発性側索硬化症および有棘赤血球を伴う舞蹈病)のうち、クッシング病を除く6疾患をも加えた。これらの難病には疾病番号(この番号は年により変化するようだ)が付されているが、ICDコードと対応させるために、この疾病番号に小数2桁の細分類を加えた。また、ICDコードに使用されていない疾患名が使われているときには括弧書きで示し、ICDコード(その群で共通に使われている桁のICDコードまたは、そのグループの最初のICDコード)の末尾にNを加えた。基本分類でも特定できない難病の場合には、その難病を含むICDコードにPを加え、難病として何が含まれているかを示した(表3)。難病に対応するICDコードは基本的には永井正規²⁾および土井由利子ら³⁾によったが、新しい疾患などではインターネットによって知ることができたものもある。

D. 考察

このようにして130の難病とそれを構成する死因の基本分類別疾患のリストが作成された(表3)。ただし、この表には1つの基本分類に複数の難病が含まれているものも含まれており、検討を重ねたい。

E. 結論

とりあえず372の死因について、粗死亡率、年齢調整死亡率とその95%信頼区間を計算する作業を一応完了したが、死因や国の選択等をもう一度検討して、作業をやり直す予定である。

謝辞

脊髄小脳変性症のICDコードについて、

土井由利子先生(国立保健医療科学院研修企画部長)と厚生労働省大臣官房統計情報部ICD室のからご教示を賜った。

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) 永井正規. 「難治性疾患克服研究における治療法の有効性に関する調査」研究計画書. 平成17年度厚生労働科学研究費補助金による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報告書. p222-232, 2006.
- 3) 土井由利子, 横山徹爾. 難病の死亡統計データブック. 毛呂山(埼玉): 平成17年度厚生労働科学研究費補助金による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. 2006.

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

1. 特許取得
予定なし。
2. 実用新案登録
予定なし。
3. その他
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 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 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 65 개국。
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 の 4 桁コードが使われている年に限って,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 1,320,787 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。

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、カバール率および死因不明の割合

国名	人口(×1000)		観察期間		人口の質(註1)	カバール率(註2)	%	AD	死因不明、男(註3)		死因不明、女(註3)			
	AD	男	女	AD					Rex95	R99	総死亡	Rex95	R99	総死亡
1000 Japan	2000	61500	64100	1995-2004	0	2002	100.0	2000	525903	1.7	0.1	435750	4.0	0.1
1300 Mauritius	2005	596	610	2005	0	2000	100.0	2005	4733	1.8	0.4	3689	2.6	0.4
2010 Antigua and Barbuda	2000	495	566	2000-2004	17	1995	84.4	2001	651	1.1	1.1	215	5.6	5.6
2020 Argentina	2000	18200	18900	1997-2005	6	2001	100.0	2000	151136	6.3	4.2	125953	6.8	4.6
2030 Bahamas	2000	148	154	1999-2005	5	2000	87.8	2000	897	1.7	0.4	728	0.5	0.9
2040 Barbados	2000	128	136	2000-2001	6	2000	100.0	2000	1198	3.5	1.9	1230	3.1	1.4
2045 Belize	2000	121	119	1997-2001	6	2000	100.0	2000	896	1.7	0.4	638	2.2	0.9
2050 Bermuda	2000	48	50	1996-2002	19			2000	256	0.4	0.4	244	0.4	0.4
2070 Brazil	2000	71400	85500	1996-2004	16	2000	79.2	2000	551941	13.7	4.3	393498	15.1	4.1
2090 Canada	2000	15200	15500	2000-2004	1	2000	100.0	2000	111741	1.2	0.9	106320	1.2	0.6
2110 Cayman Islands	2000	19	20	1998-2004	10			2000	80	2.5	0.2	57	3.5	0.0
2120 Chile	2000	7540	7630	1997-2005	11	2001	100.0	2000	42970	3.0	1.8	35844	4.7	2.3
2130 Colombia	2000	19400	19700	1997-2005	11	1999	79.3	1999	110331	1.7	0.7	73187	2.2	1.0
2140 Costa Rica	2000	2160	2090	1997-2005	9	2002	79.3	2000	8559	0.9	0.7	6385	1.0	0.6
2150 Cuba	2001	5660	5640	2001-2005	9	2001	100.0	2001	43048	0.8	0.5	36347	0.6	0.3
2160 Dominica	2001	5	4	2001-2004	19	1999	100.0	2001	260	7.3	5.0	250	8.8	3.6
2170 Dominican Republic	2000	4160	4200	1997-2005	19	1998	<50.0	2000	13826	10.5	8.7	10063	13.1	10.7
2180 Ecuador	2000	5890	5850	1997-2004	13	2000	75.5	2000	31904	11.8	2.0	24431	14.5	2.4
2190 El Salvador	2000	2570	2800	1997-2005	10	1999	73.1	2000	16704	9.4	2.7	11463	12.7	2.5
2260 Guyana	2001	629	610	2001-2005	21	1996	74.0	2001	2587	0.8	0.3	2049	1.6	0.1
2310 Mexico	2000	49000	50000	1998-2005	8	2001	96.0	2000	244302	1.7	0.6	193253	2.2	0.7
2340 Nicaragua	2000	2910	3080	1997-2005	25	2000	55.0	2000	7832	3.4	1.7	5766	4.0	1.8
2350 Panama	2000	1470	1410	1998-2004	16	2000	86.3	2000	6950	8.3	2.0	4917	9.5	0.1
2360 Paraguay	2000	1580	1600	1996-2004	16	2000	73.8	2000	10368	18.8	0.8	8248	21.8	1.0
2370 Peru	2000	14100	12800	1999-2000	17	2000	51.0	2000	45890	11.7	0.6	38503	13.0	0.6
2380 Puerto Rico	2000	1820	2030	1999-2005	13			2000	15974	0.9	0.6	12391	1.0	0.4
2385 Saint Kitts and Nevis	2000	22	23	1996-2005	5	1995	100.0	1997	491	5.1	0.0	438	6.2	0.0
2400 Saint Lucia	2000	76	81	1996-2002	14	2001	100.0	2000	442	6.1	1.8	376	5.3	1.3
2430 Suriname	2000	222	226	1995-2000	10	1992	66.1	2000	1478	10.5	6.1	1088	13.8	7.7
2440 Trinidad and Tobago	2000	695	643	1999-2002	6	1998	92.4	2000	5268	1.5	0.4	4210	2.2	0.5
2450 United States of America	2000	138000	143000	1999-2005	0	2000	100.0	2000	1180000	1.2	0.8	1230000	1.2	0.6
2455 Virgin Islands (USA)	2000	159	128	1999-2005	23			2000	356	0.0	0.0	285	1.4	0.7
2470 Venezuela	2000	12200	12000	1996-2005	8	2000	97.2	2000	64101	0.9	0.2	41847	1.5	0.3
3090 Hong Kong SAR	2001	3290	3440	2001-2006	0			2001	19007	1.1	1.0	14294	0.6	0.4
3150 Israel	2000	3100	3190	1998-2004	0	1999	100.0	2000	19161	4.8	3.5	18527	3.5	2.5
3190 Kuwait	2000	1330	857	1995-2002	0	2002	89.9	2000	2690	2.8	1.5	1537	5.3	1.0
3325 Republic of Korea	1997	23300	23100	1995-1997	0	2002	89.6	1997	134214	11.6	1.3	104500	24.2	0.8
4010 Austria	2002	3900	4150	2002-2006	0	2002	100.0	2002	35166	0.6	0.0	40965	1.5	0

表2(続き) 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		人口の質(註1)		カバー率(註2)		死因不明, 男(註3)		死因不明, 女(註3)			
	AD	男	女	AD	1995	AD	%	AD	Rex95	R99	総死亡	Rex95	R99	
4038 Croatia	2000	2110	2280	1995-2006	0	2002	100.0	2000	25477	1.3	0.4	24769	2.0	0.3
4045 Czech Republic	2000	5000	5270	1994-2005	0	2002	100.0	2000	54882	0.5	0.3	54119	0.5	0.2
4050 Denmark	2000	2640	2700	1994-2001	0	1999	100.0	2000	27761	3.6	0.7	29283	5.2	1.3
4070 Finland	2000	2530	2650	1996-2006	0	2002	100.0	2000	24042	0.4	0.2	25274	0.3	0.1
4080 France	2000	28600	30300	2000-2005	0	2000	100.0	2000	272040	5.1	2.1	258810	7.1	1.8
4085 Germany	2000	40100	42100	1998-2006	0	2001	100.0	2000	388981	2.8	1.9	449816	2.7	1.2
4150 Hungary	2000	4860	5350	1996-2005	0	2002	100.0	2000	70475	0.1	0.0	65126	0.1	0.0
4160 Iceland	2000	141	140	1996-2006	0	2001	91.3	2000	910	1.3	1.2	918	0.4	0.2
4180 Italy	2003	27900	29700	2003	0	2001	97.5	2003	289826	1.5	0.5	299071	2.2	0.2
4184 Kyrgyzstan	2000	2410	2470	2000-2006	0	2002	77.8	2000	18668	2.9	1.1	15445	5.6	0.5
4188 Lithuania	2000	1640	1860	1999-2006	0	2002	99.0	2000	20408	0.9	0.7	18511	0.6	0.3
4190 Luxembourg	2000	216	222	1998-2005	0	2002	100.0	2000	1857	2.5	1.0	1852	3.3	0.6
4200 Malta	2000	191	195	1995-2005	0	2002	95.0	2000	1513	0.9	0.1	1460	0.6	0.1
4210 Netherlands	2000	7880	8050	2001-2006	0	2003	100.0	2000	68773	5.2	3.2	71754	5.8	2.3
4220 Norway	2000	2210	2260	1996-2005	0	2001	97.7	2000	21676	4.1	1.7	22342	4.8	0.9
4230 Poland	2000	18800	19900	1999-2006	0	2002	100.0	2000	195390	7.0	2.0	172638	7.1	1.3
4240 Portugal	2002	5010	5360	2002-2003	0	2002	100.0	2002	55687	8.3	4.8	51003	10.7	3.9
4270 Romania	2000	1090	1150	1999-2007	0	2002	100.0	2000	136325	0.1	0.1	119495	0.1	0.1
4280 Spain	2000	19900	20500	1999-2005	0	2001	100.0	2000	189468	2.2	1.1	170923	3.1	1.2
4290 Sweden	2000	4390	4490	1999-2005	0	2001	76.5	2000	45710	1.9	1.0	47806	3.4	0.9
4308 United Kingdom	2001	28800	30200	1999-2005	1	2002	100.0	2001	287937	1.1	0.2	316445	3.3	0.1
4310 England and Wales, U.K.	2001	25600	26700	2001-2006	1			2001	253606	1.2	0.2	278881	3.7	0.1
4320 Northern Ireland, U.K.	2001	824	865	2001-2006	0			2001	7007	0.3	0.2	7506	0.2	0.2
4330 Scotland, U.K.	2000	2430	2630	2000-2006	0			2000	27511	0.3	0.1	30288	0.7	0.1
4350 Serbia and Montenegro,	2000	5270	5360	1997-2002	0	2000	97.4	2000	61656	8.6	6.4	58422	8.3	5.5
5020 Australia	2000	9510	9650	1998-2003	0	2001	100.0	2000	67058	0.4	0.2	61726	0.4	0.1
5150 New Zealand	2000	1890	1960	2000-2004	0	2000	99.4	2000	13813	0.2	0.1	12905	0.2	0.1

註1: 人口の質: 0 問題がない; 1 内捕または1年のみからの外捕; 2以上 死亡データの最後の年から、外捕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、その国の人口から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、徴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(%)

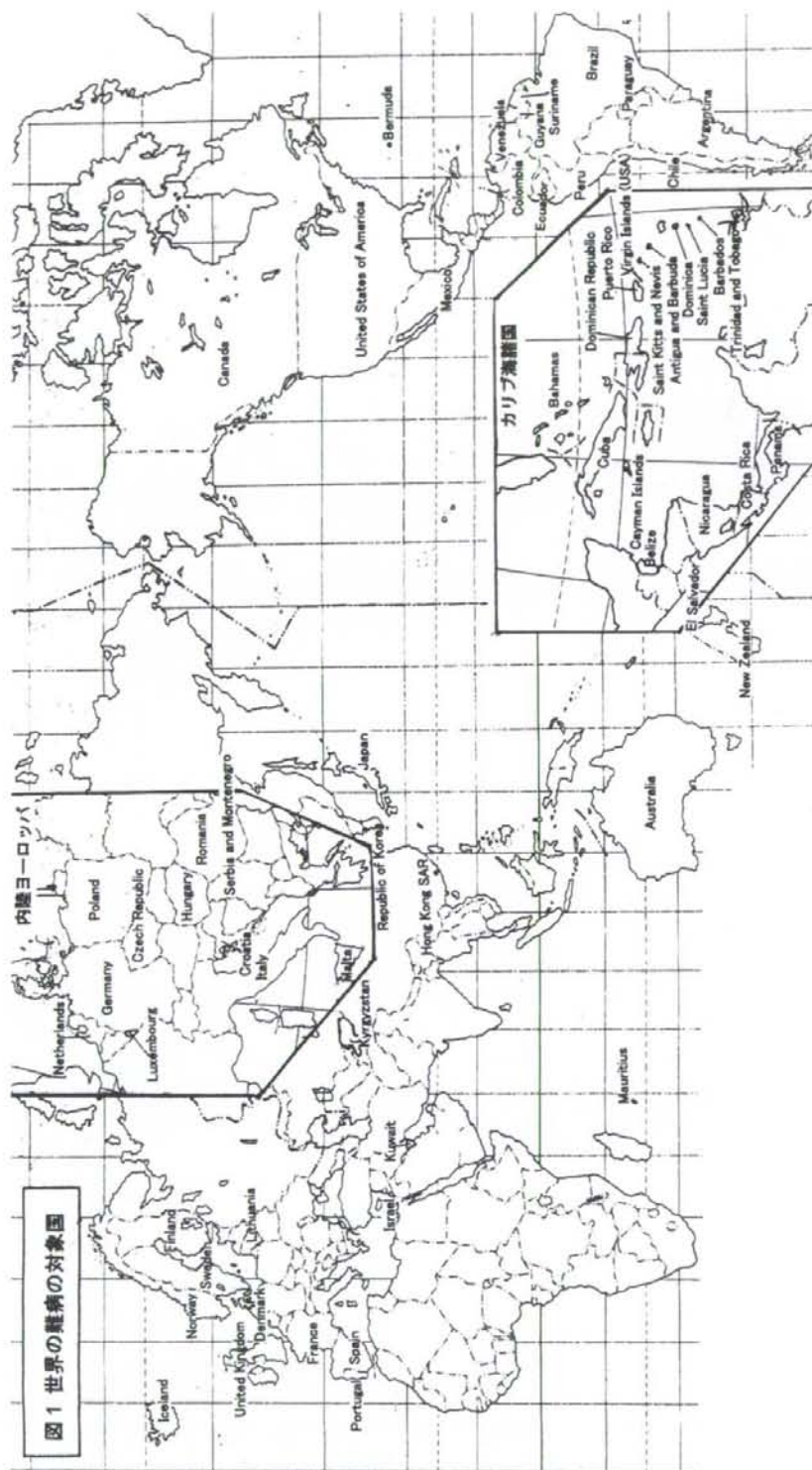


図1 世界の疾病の対象国

表3 世界の難病解析対象疾患

(ICDコードのNと病名の<>は疾患名が難病としての表現によること(ICDコード表にはないこと)を、Pはその基本分類の一部のみが難病に該当することを意味する。「動向08」は、国民衛生の動向2008年版(p153)における番号に細分類を付したものである)

動向08	ICD10	病名	重複
1.00	G319N	<脊髄小脳変性症>	
2.00	G903N	<多系統萎縮症>	
2.01	G903P	多系統変性症<含オリブ橋小脳萎縮症>	2.01, 2.02が重複
2.02	G903P	多系統変性症<含シャイ・ドレーガー症候群>	2.01, 2.02が重複
3.00	I675	もやもや病(ウィリス動脈輪閉塞症)	
4.00	G912	正常圧水頭症	
5.00	G35	多発性硬化症	
6.00	G700	重症筋無力症	
7.00	G610P	ギラン・バレー症候群	7.8が重複
8.00	G610P	ギラン・バレー症候群<含フィッシャー症候群>	7.8が重複
9.00	G618P	その他の明示された多発性ニューロパチー<含慢性炎症性脱髄性多発神経炎>	9, 10が重複
10.00	G618P	その他の明示された多発性ニューロパチー<含多発限局性運動性末梢神経炎(ルイス・サムナー症候群)>	
11.00	C902P	形質細胞腫、髄外性<含クロウ・フカセ症候群>	
12.00	G122P	運動ニューロン疾患<含筋萎縮性側索硬化症>	12,13,129が重複
13.00	G122P	運動ニューロン疾患<含脊髄性進行性筋萎縮症>	12,13,129が重複
14.00	G121P	その他の遺伝性脊髄性筋萎縮症<含球脊髄性筋萎縮症(Kennedy-Alter-Sung病)>	
15.00	G950	脊髄空洞症および延髄空洞症	
16.00	G20	パーキンソン病	
17.00	G10	ハンチントン病	17, 130が重複
18.00	G231	進行性核上性(眼筋)麻痺[スチール・リチャードソン・オルツェウスキー病]<進行性核上性麻痺>	
19.00	G232	線条体黒質変性症	
20.00	E713N	<ペルオキシソーム病>	
20.01	E713P	脂肪酸代謝障害(含副腎白質ジストロフィー)	
20.02	E748	その他の明示された糖質代謝障害	
20.03	E803	カタラーゼおよびペルオキシダーゼ欠損症	
20.04	G601	レフサム病	
20.05	Q773	点状軟骨形成異状症	
20.06	Q878	その他の明示された先天奇形症候群、他に分類されないもの	
21.00	E740N	<ライソゾーム病>	
21.01	E740	糖原病	
21.02	E750	GM2 ガングリオシドーシス	
21.03	E751	その他のガングリオシドーシス	
21.04	E752	その他のスフィンゴリピドーシス	
21.05	E755	その他の脂質蓄積障害	
21.06	E760	ムコ多糖症I型	
21.07	E761	ムコ多糖症II型	
21.08	E762	その他のムコ多糖体蓄積症	
21.09	E768	その他のグリコサミドグリカン代謝障害	
21.10	E770	リソゾーム酵素の翻訳後修飾における欠陥	
21.11	E771	糖蛋白分解における代謝障害	
22.00	A810	クロイツフェルト・ヤコブ病	
23.00	A818P	中枢神経系のその他の非定型ウイルス感染症<含ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病>	
24.00	A818P	中枢神経系のその他の非定型ウイルス感染症<含致死性家族性不眠症>	
25.00	A811	亜急性硬化性全脳炎	
26.00	A812	進行性多巣性白質脳症	
27.00	M488P	その他の明示された脊椎障害<含後縦帯骨化症>	27-29, 106, 107が重複
28.00	M488P	その他の明示された脊椎障害<含黄色帯骨化症>	27-29, 106, 107が重複
29.00	M488P	その他の明示された脊椎障害<含前縦帯骨化症>	27-29, 106, 107が重複
30.00	M480P	脊柱管狭窄症<含広範脊柱管狭窄症>	
31.00	M870P	骨の特発性無菌性壊死<含特発性大腿骨頭壊死>	
32.00	M871P	薬物による骨壊死<含特発性ステロイド性骨壊死症>	
33.00	H355P	遺伝性網膜ジストロフィ<含網膜色素変性症>	
34.00	H353P	黄斑および後極の変性(含加齢黄斑変性症)	

35.00	H46N	<難治性視神経症>	
35.01	H46	視神経炎	
35.02	H470	視神経の障害、他に分類されないもの	
35.03	H472	視神経萎縮	
36.00	H912	突発性難聴	
37.00	H903P	両側性感音難聴<含特発性両側性感音難聴>	
38.00	H810P	メニエール病	38, 39が重複
39.00	H810P	メニエール病<含遅発性内リンパ水腫>	38, 39が重複
40.00	E221	高プロラクチン血症<プロラクチン分泌異常症>	
41.00	E228N	<ゴナドトロピン分泌異常症>	
41.01	E228	その他の下垂体機能亢進症	
41.02	E230	下垂体機能低下症	
42.00	E222	抗利尿ホルモン不適合分泌症候群<抗利尿ホルモン分泌異常症>	
43.00	F50	摂食障害<中枢性摂食異常症>	
43.01	F500	神経性無食欲症	
43.02	F501	非定型神経性無食欲症	
43.03	F502	神経性大食症	
43.04	F503	非定型の神経性大食症	
43.05	F504	その他の心理的障害に関連した過食	
43.06	F505	その他の心理的障害に関連した嘔吐	
43.07	F508	その他の摂食障害	
43.08	F509	摂食障害、詳細不明	
44.00	E260	原発性アルドステロン症	
45.00	E261	続発性アルドステロン症<偽性低アルドステロン症>	
46.00	E270P	その他の副腎皮質機能亢進症<含グルココルチコイド抵抗症>	
47.00	E250P	酵素欠損による先天性副腎性器障害<含副腎酵素欠損症>	
48.00	E271P	原発性副腎皮質機能不全症<副腎低形成(含アジソン病)>	
49.00	E201	偽性副甲状腺機能低下症	
50.00	E833N	<ビタミンD受容機構異常症>	
50.01	E833	燐代謝障害	
50.02	E835	カルシウム代謝障害	
51.00	E078P	その他の明示された甲状腺障害<含TSH受容体異常症>	51, 52が重複
52.00	E078P	その他の明示された甲状腺障害<含甲状腺ホルモン不応症>	51, 52が重複
53.00	D61P	その他の無形成性貧血<含再生不良性貧血>	
53.01	D610	体質性再生不良性貧血	
53.02	D611	薬物誘発性再生不良性貧血	
53.03	D612	その他の外的因子による再生不良性貧血	
53.04	D613	特発性再生不良性貧血	
53.05	D918	その他の明示された無形成性貧血	
53.06	D619	無形成性貧血、詳細不明	
54.00	D550N	<溶血性貧血>	
54.01	D550	グルコース-6-燐酸脱水素酵素[G6PD]欠損による貧血	
54.02	D551	その他のグルタチオン代謝障害による貧血	
54.03	D552	解糖系酵素障害による貧血	
54.04	D553	ヌクレオチド代謝障害による貧血	
54.05	D558	酵素障害によるその他の貧血	
54.06	D559	酵素障害による貧血、詳細不明	
54.07	D560	アルファサラセミア(地中海貧血)	
54.08	D561	ベータサラセミア(地中海貧血)	
54.09	D562	デルタ・ベータサラセミア(地中海貧血)	
54.10	D563	サラセミア(地中海貧血)保因者	
54.11	D564	遺伝性高胎児ヘモグロビン(血色素)症[HPFH]	
54.12	D568	その他のサラセミア(地中海貧血)	
54.13	D569	サラセミア(地中海貧血)、詳細不明	
54.14	D570	鎌状赤血球貧血、クリーゼを伴うもの	
54.15	D571	鎌状赤血球貧血、クリーゼを伴わないもの	
54.16	D572	重複ヘテロ複合型鎌状化障害	
54.17	D573	鎌状赤血球保因者	
54.18	D578	その他の鎌状赤血球障害	
54.19	D580	遺伝性球状赤血球症	
54.20	D581	遺伝性楕円赤血球症	
54.21	D582	その他の異常ヘモグロビン(血色素)症	
54.22	D588	その他の明示された遺伝性溶血性貧血	
54.23	D589	遺伝性溶血性貧血、詳細不明	
54.24	D590	薬物誘発性自己免疫性溶血性貧血	

54.25	D591	その他の自己免疫性溶血性貧血
54.26	D592	薬物誘発性非自己免疫性溶血性貧血
54.27	D593	溶血性尿毒症候群
54.28	D594	その他の非自己免疫性溶血性貧血
54.29	D595	発作性夜間ヘモグロビン(血色素)尿症[マルキャファーヴァ・ミケリ症候群]
54.30	D596	その他の外因による溶血性ヘモグロビン(血色素)尿症
54.31	D598	その他の後天性溶血性貧血
54.32	D599	後天性溶血性貧血, 詳細不明
55.00	D460N	<不応性貧血(骨髓異形成症候群)>
55.01	D460	鉄芽球を伴わない不応性貧血と記載されたもの
55.02	D461	鉄芽球を伴う不応性貧血
55.03	D462	芽球過剰性不応性貧血
55.04	D463	白血病移行期にある芽球過剰性不応性貧血
55.05	D464	不応性貧血, 詳細不明
56.00	C945N	<骨髓線維症>
56.01	C945	急性骨髓線維症
56.02	D471	慢性骨髓増殖性疾患
56.03	D758	血液および造血器のその他の明示された疾患
57.00	D68N	<特発性血栓症>
57.01	D688	その他の明示された凝固障害
57.02	D689	凝固障害, 詳細不明
58.00	M311P	血栓性微小血管障害<含血栓性血小板減少性紫斑病>
59.00	D693	特発性血小板減少性紫斑病
60.00	N028P	その他の反復性および持続性血尿<含IgA腎症>
61.00	N01	急速進行性腎炎症候群<急速進行性糸球体腎炎>
61.01	N010	急速進行性腎炎症候群、軽微糸球体変化
61.02	N011	急速進行性腎炎症候群、巣状および分節状糸球体病変
61.03	N012	急速進行性腎炎症候群、びまん性膜性糸球体腎炎
61.04	N013	急速進行性腎炎症候群、びまん性メサンギウム増殖性糸球体腎炎
61.05	N014	急速進行性腎炎症候群、びまん性管内性増殖性糸球体腎炎
61.06	N015	急速進行性腎炎症候群、びまん性メサンギウム毛細管性糸球体腎炎
61.07	N016	急速進行性腎炎症候群、デンスデポジット病
61.08	N017	急速進行性腎炎症候群、びまん性半月体形成性糸球体腎炎
61.09	N018	急速進行性腎炎症候群、その他
61.10	N019	急速進行性腎炎症候群、詳細不明
62.00	N04	ネフローゼ症候群<難治性ネフローゼ症候群>
62.01	N041	ネフローゼ症候群、巣状および分節状糸球体病変
62.02	N040	ネフローゼ症候群、軽微糸球体変化
62.03	N042	ネフローゼ症候群、びまん性膜性糸球体腎炎
62.04	N043	ネフローゼ症候群、びまん性メサンギウム増殖性糸球体腎炎
62.05	N044	ネフローゼ症候群、びまん性管内性増殖性糸球体腎炎
62.06	N045	ネフローゼ症候群、びまん性メサンギウム毛細管性糸球体腎炎
62.07	N046	ネフローゼ症候群、デンスデポジット病
62.08	N047	ネフローゼ症候群、びまん性半月体形成性糸球体腎炎
62.09	N048	ネフローゼ症候群、その他
62.10	N049	ネフローゼ症候群、詳細不明
63.00	Q611N	<多発性嚢胞腎>
63.01	Q611	多発性嚢胞腎、常染色体劣性
63.02	Q612	多発性嚢胞腎、常染色体優性
63.03	Q613	多発性嚢胞腎、病型不明
64.00	I421N	<肥満型心筋症>
64.01	I421	閉塞性肥満型心筋症
64.02	I422	その他の肥満型心筋症
65.00	I420	拡張型心筋症(特発性拡張型(うっ血型)心筋症)
66.00	I423N	<拘束型心筋症>
66.01	I423	心内膜心筋(好酸球性)疾患
66.02	I424	心内膜線維弾性症
66.03	I425	その他の拘束型心筋症
67.00	E888N	<ミトコンドリア病>
67.01	E888	その他の明示された代謝障害
67.02	G318	神経系のその他の明示された変性疾患
67.03	G404	その他の全般性てんかんおよびてんかん性症候群
67.04	H498	その他の麻痺性斜視
68.00	E752P	その他のスフィンゴリピドーシス<含Fabry病>
69.00	I490P	心室細動および粗動<含家族性突然死症候群>

69.21.04が重複

70.00	E78	リポ蛋白代謝障害およびその他の脂血症〈原発性高脂血症〉
70.01	E780	純型高コレステロール血症
70.02	E781	純型高グリセリド血症
70.03	E782	混合型高脂血症
70.04	E783	高カイロミクロン血症
70.05	E784	その他の高脂血症
70.06	E785	高脂血症、詳細不明
70.07	E786	リポ蛋白欠乏症
70.08	E788	その他のリポ蛋白代謝障害
70.09	E789	リポ蛋白代謝障害、詳細不明
71.00	J841P	肺線維症を伴うその他の間質性肺疾患〈含特発性間質性肺炎〉
72.00	D86	サルコイドーシス
72.01	D860	肺サルコイドーシス
72.02	D861	リンパ節サルコイドーシス
72.03	D862	リンパ節サルコイドーシスを伴う肺サルコイドーシス
72.04	D863	皮膚サルコイドーシス
72.05	D868	その他及び複合部位のサルコイドーシス
72.06	D869	サルコイドーシス、詳細不明
73.00	J448P	その他の明示された慢性閉塞性肺疾患〈含びまん性汎細気管支炎〉
74.00	K51	潰瘍性大腸炎
74.01	K510	潰瘍性(慢性)全腸炎
74.02	K511	潰瘍性(慢性)回腸大腸炎
74.03	K512	潰瘍性(慢性)直腸炎
74.04	K513	潰瘍性(慢性)直腸S状結腸炎
74.05	K514	大腸仮性ポリポーシス
74.06	K515	粘膜性直腸結腸炎
74.07	K518	その他の潰瘍性大腸炎
74.08	K519	潰瘍性大腸炎、詳細不明
75.00	K50	クローン病〈限局性腸炎〉
75.01	K500	小腸のクローン病
75.02	K501	大腸のクローン病
75.03	K508	その他のクローン病
75.04	K509	クローン病、詳細不明
76.00	K732P	慢性活動性肝炎、他に分類されないもの〈含自己免疫肝炎〉
77.00	K743	原発性胆汁性肝硬変
78.00	B150N	〈劇症肝炎〉
78.01	B150	急性A型肝炎、肝性昏睡を伴うもの
78.02	B160	急性B型肝炎、デルタ因子(重複感染)および肝性昏睡を伴うもの
78.03	B162	急性B型肝炎、デルタ因子(重複感染)をともなわず、肝性昏睡を伴うもの
78.04	B190	詳細不明のウイルス肝炎、肝性昏睡を伴うもの
78.05	K720	急性および亜急性肝不全
79.00	K766P	門脈圧亢進症〈含特発性門脈圧亢進症〉
80.00	I81N	〈肝外門脈閉塞症〉
80.01	I81	門脈血栓症
80.02	Q265	門脈結合異常症
81.00	I820	バッド-キアリ症候群
82.00	K805P	胆管炎または胆嚢炎を伴わない胆管結石〈含肝内結石症〉
83.00	K830P	胆管炎〈含原発性硬化性胆管炎〉
84.00	E848P	その他の症状発現を伴う嚢胞性線維症〈含隣嚢胞線維症〉
85.00	K85P	急性膵炎〈含重症急性膵炎〉
86.00	K860N	〈慢性膵炎〉
86.01	K860	アルコール性慢性膵炎
86.02	K861	その他の慢性膵炎
87.00	E85	アミロイドーシス
87.01	E850	非ニューロパチー性遺伝性家族性アミロイドーシス
87.02	E851	ニューロパチー性遺伝性家族性アミロイドーシス
87.03	E852	遺伝性家族性アミロイドーシス、詳細不明
87.04	E853	続発性全身性アミロイドーシス
87.05	E854	臓器限局性アミロイドーシス
87.06	E858	その他のアミロイドーシス
87.07	E859	アミロイドーシス、詳細不明
88.00	M352	ベーチェット病
89.00	M32	全身性エリテマトーデス
89.01	M320	薬物誘発性全身性エリテマトーデス
89.02	M321	臓器又は器官系の併発症を伴う全身性エリテマトーデス

89.03	M328	その他の型の全身性エリテマトーデス
89.04	M329	全身性エリテマトーデス、詳細不明
90.00	M33	皮膚(多発性)筋炎<皮膚筋炎及び多発性筋炎>
90.01	M330	若年性皮膚筋炎
90.02	M331	その他の皮膚筋炎
90.03	M332	多発性筋炎
90.04	M339	皮膚(多発性)筋炎、詳細不明
91.00	M350	乾燥症候群(シェーグレン症候群)
92.00	M061	成人発症ステル病
93.00	M314	大動脈弓症候群(高安病)<大動脈炎症候群>
94.00	I731	閉塞性血栓血管炎<バージャー病>
95.00	M300	結節性多発性動脈炎<結節性動脈周囲炎>
96.00	M313	ウェゲナー肉芽腫症
97.00	M301P	肺の併発症を伴う多発性動脈炎[チャウグ・シュトラウス症候群]<含アレルギー性肉芽腫性血管炎>
98.00	M05N	<悪性関節リウマチ>
98.01	M051	リウマチ性肺疾患
98.02	M052	リウマチ性血管炎
98.03	M053	その他の臓器および器官系の併発症を伴う関節リウマチ
99.00	M31N	<側頭動脈炎[巨細胞性動脈炎]>
99.01	M315	リウマチ性多発筋痛症を伴う巨細胞性動脈炎
99.02	M316	その他の巨細胞性動脈炎
100.00	D898P	その他の明示された免疫機構の障害、他に分類されないもの<含抗リン脂質抗 100, 111.46が重複症候群>
101.00	M340	全身性進行性硬化症<強皮症>
102.00	M354	びまん性(好中球増化性)筋膜炎<好酸球性筋膜炎>
103.00	L900	硬化性萎縮性舌癬
104.00	D71N	<原発性免疫不全症候群>
104.01	D71	多形核好中球機能障害
104.02	D720	白血球の遺伝性異常
104.03	D721	好酸球増加症
104.04	D728	その他の明示された白血球の障害
104.05	D729	白血球の障害、詳細不明
104.06	D800	遺伝性低ガンマグロブリン血症
104.07	D801	非家族性低ガンマグロブリン血症
104.08	D802	選択的免疫グロブリンA[IgA]欠乏症
104.09	D803	選択的免疫グロブリンG[IgG]サブクラス欠乏症
104.10	D804	選択的免疫グロブリンM[IgM]欠乏症
104.11	D805	免疫グロブリンM[IgM]増加を伴う免疫不全症:
104.12	D806	正常又は高免疫グロブリン血症を伴う抗体欠乏症
104.13	D807	乳児一過性低ガンマグロブリン血症
104.14	D808	主として抗体欠乏を伴うその他の免疫不全症
104.15	D809	主として抗体欠乏を伴う免疫不全症、詳細不明
104.16	D810	細網系異型性を伴う重症複合免疫不全症[SCID]
104.17	D811	T細胞及びB細胞の減少を伴う重症複合免疫不全症[SCID]
104.18	D812	B細胞数が減少又は正常な重症複合免疫不全症[SCID]
104.19	D813	アデノシン・デアミナーゼ(脱アミノ酵素)[ADA]欠乏症
104.20	D814	ネゼロフ症候群
104.21	D815	プリンヌクレオシドホスホリラーゼ(リン酸化酵素)[PNP]欠乏症
104.22	D816	主要組織適合遺伝子複合体クラスI欠乏症
104.23	D817	主要組織適合遺伝子複合体クラスII欠乏症
104.24	D818	その他の複合免疫不全症
104.25	D819	複合免疫不全症、詳細不明
104.26	D820	ウィスコット・アルドリッチ症候群
104.27	D821	ディジョージ症候群
104.28	D822	短肢性低身長を伴う免疫不全症
104.29	D823	Epstein-Barrウイルスに対する遺伝的反応異状に続発する免疫不全症
104.30	D824	高免疫グロブリンE[IgE]症候群
104.31	D828	その他の明示された大きな欠陥に関連する免疫不全症
104.32	D829	大きな欠陥に関連する免疫不全症、詳細不明
104.33	D830	B細胞の数及び機能の顕著な異常を伴う分類不能型免疫不全症
104.34	D831	顕著な免疫調節性T細胞障害を伴う分類不能型免疫不全症
104.35	D832	B細胞又はT細胞に対する自己抗体を伴う分類不能型免疫不全症
104.36	D838	その他の分類不能型免疫不全症
104.37	D839	分類不能型免疫不全症、詳細不明

104.38	D840	リンパ球機能抗原-1[LFA-1]欠乏症	
104.39	D841	補体系の欠乏症	
104.40	D848	その他の明示された免疫不全症	
104.41	D849	免疫不全、詳細不明	
104.42	D890	多クローン性高ガンマグロブリン血症	
104.43	D891	クリオグロブリン血症	
104.44	D892	高ガンマグロブリン血症、詳細不明	
104.45	D898	その他の明示された免疫機構の障害、他に分類されないもの	100, 111.46が重複
104.46	D899	免疫機構の障害、詳細不明	重複
104.47	E703	白皮症	
105.00	J43N	<若年性肺気腫>	
105.01	J430	マクロード症候群	
105.02	J431	汎小葉性肺気腫	
105.03	J432	中心小葉性肺気腫	
105.04	J438	その他の肺気腫	
105.05	J439	肺気腫、詳細不明	
106.00	C960N	<ヒスチオサイトーシスX>	
106.01	C960	レットラー・ジーベ病	
106.02	D760	ランゲルハンス細胞組織球症、他に分類されないもの	
107.00	E662P	肺胞低換気を伴う過度肥満症<肥満低換気症候群>	
108.00	G938P	脳のその他の明示された障害<含肺胞低換気症候群>	
109.00	I270	原発性肺高血圧症	
109.01	I1269P	急性肺性心の記載のない肺塞栓症<含特異性慢性肺血栓塞栓症>	
110.00	I270	原発性肺高血圧症	
111.00	M351P	その他の重複症候群<含混合性結合組織病>	
112.00	Q850P	神経線維腫症<含神経線維腫症Ⅰ型、レックリングハウゼン病>	112,113が重複
113.00	Q850P	神経線維腫症<含神経線維腫症Ⅱ型>	112,113が重複
114.00	Q851	結節性硬化症(プリングル病)	
115.00	Q81	表皮水泡症	
115.00	Q810	単純性表皮水泡症	
115.01	Q811	致死型表皮水泡症	
115.02	Q812	栄養障害型表皮水泡症	
115.03	Q818	その他の表皮水泡症	
115.04	Q819	表皮水泡症、詳細不明	
116.00	L401	全身性膿疱性乾癬<膿疱性乾癬>	
117.00	L10	天疱瘡	
117.01	L100	尋常性天疱瘡	
117.02	L101	増殖性天疱瘡	
117.03	L102	落葉状天疱瘡	
117.04	L103	ブラジル天疱瘡	
117.05	L104	紅斑性天疱瘡	
117.06	L105	薬物誘発性天疱瘡	
117.07	L108	その他の天疱瘡	
117.08	L109	天疱瘡、詳細不明	
118.00	G239P	基底核の変性疾患、詳細不明<含大脳皮質基底核変性症>	
119.00	L518P	その他の多形紅斑<含重症多形滲出性紅斑(急性期)>	
120.00	D381P	気管、気管支および肺の性状不詳または不明の新生物<含肺リンパ脈管筋腫>	
121.00	M612P	進行性骨化性筋炎<含進行性骨化性線維異形成症>	
122.00	Q821	色素性乾皮症	
123.00	G620P	薬物誘発性多発性ニューロパチー<含スモン>	
124.00	E220P	末端巨大症および下垂体性巨人症<含先端巨大症>	
125.00	B333P	レトロウイルス感染症、他に分類されないもの<含HTLVⅠ関連脊髄症>	
126.00	E240	下垂体依存性クッシング病<クッシング病>	
127.00	Q803	先天性水泡性魚鱗癬様紅皮症<先天性魚鱗癬様紅皮症>	
128.00	G122P	運動ニューロン疾患<含原発性側索硬化症>	12,13,129が重複
129.00	G10P	ハンチントン病<含有棘赤血球を伴う舞蹈病>	G10かG255か?
130.00	G255P	その他の舞蹈病<含有棘赤血球を伴う舞蹈病>	G10かG255か?
200.00	M303	皮膚粘膜リンパ節症候群[川崎病]	
900.00	AAA	全死因	

世界の難病；サルコイドーシスの基本分類別観察

箕輪 眞澄（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

世界の Sarcoidosis の基本分類別死亡率の観察を試みた。少なくともこの疾患においては「サルコイドーシス，詳細不明」が多く，比較は困難であった。Finland と北海道の部位別 Sarcoidosis の比較と Finland と日本の基本分類別死亡率比較において，両地域・両国の違いには定量的には差が見られたが，定性的には差は見られなかった。

A. 研究目的

昨年度の作業においては Sarcoidosis を例としてとりあげ，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，D86（サルコイドーシス）とまとめずに，ICD の基本分類（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，D86.2 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と結んだ。そのため，本年度は基本分類別の観察を試みた。

B. 研究方法

解析方法については，前報（WHO の収集した死亡統計に基づく世界の難病の記述；全難病に拡大）の通りで特記すべきことはない。また，Finland と北海道の部位別 Sarcoidosis 有病率等の比較¹⁾と Finland と日本の基本分類別死亡率比較とが一致するかどうかも検討した。

すべて匿名の情報であり，倫理上の問題はない。

C. 研究結果

表 1 a および b に，Sarcoidosis 全体と「研究目的」で述べた基本分類別の死亡数，年齢調整死亡率およびその信頼区間を示す。

Sarcoidosis は，フランス以北のヨーロッパおよび北米で高いとされているが，その他に死亡数は少ないがカリブ海諸国にも死

亡率の高い国々がいくつか見られる。フランスが拓いたカナダの死亡率が，そしてイギリスの植民地であった USA の死亡率が，それぞれの出身国の死亡率を上回っていることは注目に値する。また，カリブ海諸国はスペインによって拓かれたはずであるが，スペインの死亡率はそれらを遥かに下回っている。このことは Sarcoidosis の原因としては，環境要因が大きいことを示唆しているであろう。

次に，肝心の基本分類別比較であるが，先進国においても D86.9 サルコイドーシス，詳細不明が最も多く（日本では，男 43.1%，女 34.6%。USA に至っては，男 72.5%，女 76.7%），死亡診断書の記載が不十分であることがうかがわれた。次に多いのは，多くの国では，D86.0 肺サルコイドーシスであるが，日本（男女），ニュージーランド（男女），フィンランド（男），カナダ（男）およびオーストラリア（男女）では D86.8 その他および複合部位のサルコイドーシスの方が多かった。

Pietinalho et al¹⁾フィンランドと北海道の Sarcoidosis 患者の比較が行われ，その比較と死亡率の比較の違いも検討した（表 2）。有病率ではフィンランドが日本に比べて 8.8 倍であるが，死亡率の違いはそれほどはなかった。性比（男/女）にはそれほど違いはない。胸部 X 線所見（両側肺門リンパ節腫脹および肺野病変）ではフィンランドの方が 2 倍弱高率であるが，死亡率（D86.0 肺サルコイドーシスおよび D86.2 リンパ節サルコイドーシスを伴う肺サルコイドーシス）ではその差が大きかった。表在リンパ節腫脹はフィンランドでは日本の 2 倍であ

るが、死亡率（D86.1 リンパ節サルコイドーシスおよび 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）では、死亡者のいなかった男の D86.1 リンパ節サルコイドーシスを除きその差が大きかった。

D. 考察

以上のように世界のサルコイドーシス死亡率を ICD の基本分類別に比較した。しかし、「D86.9 サルコイドーシス、詳細不明」が多くて、2 番目に多い D86.0 肺サルコイドーシスの比較にさえ問題が残るのではないかと考えられる。

Finland と北海道の部位別 Sarcoidosis の比較と Finland と日本の基本分類別死亡率比較において、両地域・両国の違いには定量的には差が見られたが、定性的（関連の方向）には差は見られなかった。

E. 結論

Sarcoidosis 死亡の基本分類別比較を試みたが、少なくともこの疾患においては「サルコイドーシス、詳細不明」が多く、比較は困難であった。Finland と北海道の部位別 Sarcoidosis の比較と Finland と日本の基本分類別死亡率比較において、両地域・両国の違いには定量的には差が見られたが、定性

的（関連の方向）には差は見られなかった。

積極的にデータを収集する有病率に比べて、受動的で消極的なデータ収集による死亡統計では、詳細な病態の報告を求めるのが難しいということかもしれない。

文献

- 1) Pietinalho A, Hiraga Y, Hosoda Y, et al. The frequency of sarcoidosis in Finland and Hokkaido, Japan. A comparative study. Sarcoidosis 1995;12:61-67.

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

1. 特許取得
予定なし。
2. 実用新案登録
予定なし。
3. その他
なし。

表 1a (D86) サルコイドーシス(男)の基本分別比較(サルコイドーシス全体の年齢調整死亡率の総額)。各数値は、それぞれ死亡率、年齢調整死亡率、95%信頼区間の下限および上限

国コード	国名	期間	70(86)		70(86)		70(86)		70(86)		70(86)		70(86)		70(86)		詳細不明の の
			サルコイドーシス	肺サルコイドーシス	リンパ節サルコイドーシス	リンパ節サルコイドーシスを伴う肺サルコイドーシス	皮膚サルコイドーシス	その他及び複合部位のサルコイドーシス	サルコイドーシス	サルコイドーシス	サルコイドーシス	サルコイドーシス	サルコイドーシス	サルコイドーシス	サルコイドーシス		
2060	Bermuda	1995-2002	3	8.50	0.00	18.12											
2400	Saint Lucia	1996-2002	2	7.40	0.00	17.71											
4220	Norway	1996-2005	79	2.46	1.89	3.03											
2340	Trinidad and Tobago	1999-2002	5	2.40	0.26	4.54											
4190	Luxembourg	1998-2005	5	2.36	0.26	4.46											
4050	Denmark	1994-2001	71	2.34	1.77	2.92											
5150	New Zealand	2000-2004	23	1.91	1.11	2.71											
2450	U.S.A.	1999-2005	2094	1.68	1.60	1.75											
4210	Netherlands	2001-2006	117	1.64	1.33	1.95											
4310	England and Wales	2001-2006	301	1.25	1.10	1.40											
4320	Northern Ireland	2001-2006	8	1.25	0.38	2.12											
4308	United Kingdom	2001-2006	329	1.23	1.09	1.37											
4390	Sweden	1999-2005	80	1.19	0.91	1.47											
4070	Finland	1996-2006	44	1.05	0.73	1.36											
4330	Scotland	2000-2006	22	0.94	0.53	1.34											
2090	Canada	2000-2004	92	0.85	0.67	1.02											
5020	Australia	1998-2003	52	0.73	0.52	0.93											
4085	Germany	1999-2006	417	0.71	0.64	0.78											
4240	Portugal	2002-2003	9	0.66	0.22	1.10											
4090	France	2000-2005	179	0.64	0.54	0.74											
4010	Austria	2002-2006	22	0.63	0.35	0.91											
4188	Lithuania	1999-2006	7	0.53	0.13	0.92											
4150	Hungary	1996-2005	29	0.43	0.27	0.58											
4350	Serbia and Montenegro	1997-2002	17	0.40	0.20	0.60											
4180	Italy	2003-2003	18	0.37	0.19	0.55											
2380	Puerto Rico	1999-2005	7	0.37	0.08	0.65											
3150	Israel	1988-2004	9	0.34	0.10	0.58											
4380	Spain	1999-2005	64	0.30	0.22	0.38											
4230	Poland	1999-2006	35	0.29	0.21	0.37											
1000	Japan	1995-2005	348	0.27	0.24	0.30											
4038	Croatia	1995-2006	9	0.19	0.06	0.33											
2020	Argentina	1997-2005	19	0.17	0.06	0.28											
2120	Chile	1997-2005	10	0.17	0.06	0.28											
2070	Brazil	1996-2004	72	0.15	0.11	0.18											
4045	Czech Republic	1994-2005	11	0.14	0.06	0.23											
2470	Venezuela	1996-2005	12	0.14	0.06	0.22											
3325	Republic of Korea	1995-1997	4	0.08	0.00	0.16											
4270	Romania	1999-2007	9	0.07	0.02	0.12											
2150	Cuba	2001-2005	2	0.06	0.00	0.15											
2140	Costa Rica	1997-2005	1	0.06	0.00	0.17											
2310	Mexico	1996-2005	15	0.06	0.02	0.09											
2130	Colombia	1997-2005	4	0.03	0.00	0.07											
2180	Ecuador	1997-2005	2	0.03	0.00	0.07											

表1b (D86) サルコイドーシス(注)の基本別比較(サルコイドーシス全体の年齢調整死亡率の範囲) 各数値は、死亡率、年齢調整死亡率、95%信頼区間の下限および上限

国コード	国名	期間	71010860) 肺サルコイドーシス		71020861) リンパ節サルコイドーシス		71030862) リンパ節サルコイドーシスを伴う肺サルコイドーシス		71040863) 皮膚サルコイドーシス		71050868) その他の並び構造部位のサルコイドーシス		71060869) サルコイドーシス、詳細不明		詳細不明の			
			サルコイドーシス	死亡率	サルコイドーシス	死亡率	サルコイドーシス	死亡率	サルコイドーシス	死亡率	サルコイドーシス	死亡率	サルコイドーシス	死亡率				
2010	Antigua and Barbuda	2000-2004	1	4.64	0.00	13.74	1	4.64	0.00	13.74	1	4.64	0.00	13.74	1	4.64	0.00	13.74
2450	U.S.A.	1999-2005	3589	2.51	2.43	2.60	572	0.40	0.37	0.44	259	0.19	0.17	0.22	2754	1.81	1.84	1.99
2050	Bermuda	1996-2002	1	2.43	0.00	7.19	1	2.43	0.00	7.19	1	2.43	0.00	7.19	1	2.43	0.00	7.19
4210	Netherlands	2001-2006	141	1.94	1.26	1.82	42	0.44	0.29	0.58	11	0.14	0.05	0.24	88	0.86	0.74	1.18
4650	Denmark	1994-2001	64	1.53	1.11	1.85	28	0.77	0.46	1.07	1	0.03	0.00	0.08	35	0.74	0.46	1.01
2140	Trinidad and Tobago	1999-2002	4	1.53	0.00	3.08								4	1.53	0.00	3.08	
4220	Norway	1996-2005	77	1.38	1.02	1.74	28	0.42	0.23	0.61	16	0.33	0.14	0.52	32	0.59	0.36	0.83
4320	Northern Ireland UK	2001-2006	11	1.31	0.48	2.15	1	0.04	0.00	0.12	4	0.55	0.00	1.13	6	0.72	0.12	1.33
4310	England and Wales UK	2001-2006	374	1.28	1.14	1.43	84	0.28	0.22	0.35	40	0.16	0.11	0.22	260	0.84	0.72	0.95
4308	United Kingdom	2001-2006	414	1.26	1.12	1.39	99	0.29	0.23	0.36	45	0.16	0.11	0.21	270	0.80	0.69	0.91
5150	New Zealand	2000-2004	19	1.25	0.65	1.84	6	0.36	0.05	0.68					5	0.20	0.00	0.40
4230	Sweden	1999-2005	107	1.05	0.82	1.28	32	0.32	0.19	0.45	7	0.60	0.15	1.04	68	0.64	0.46	0.82
4070	Finland	1996-2006	67	1.05	0.76	1.33	30	0.38	0.23	0.53	25	0.49	0.28	0.71	5	0.07	0.00	0.15
4190	Luxembourg	1998-2005	3	0.89	0.00	2.14	1	0.44	0.00	1.29				2	0.55	0.00	1.32	
4330	Scotland UK	2000-2006	34	0.85	0.61	1.29	15	0.42	0.19	0.64	1	0.03	0.00	0.08	18	0.50	0.25	0.75
2090	Canada	2000-2004	130	0.81	0.74	1.08	18	0.14	0.07	0.21	13	0.11	0.05	0.18	98	0.65	0.51	0.79
4010	Austria	2002-2006	37	0.81	0.59	1.22	10	0.23	0.07	0.39	3	0.11	0.00	0.23	23	0.56	0.32	0.81
2040	Barbados	2000-2001	1	0.67	0.00	2.57								1	0.67	0.00	2.57	
2280	Guyana	2001-2005	1	0.76	0.00	2.24								1	0.76	0.00	2.24	
3150	Israel	1998-2004	20	0.74	0.41	1.08	3	0.09	0.00	0.20	1	0.01	0.00	0.03	4	0.00	0.00	0.01
4080	France	2000-2005	260	0.68	0.58	0.77	50	0.12	0.08	0.15				32	0.10	0.06	0.14	
4200	Malta	1995-2005	2	0.65	0.00	1.56	1	0.39	0.00	1.15				178	0.46	0.38	0.53	
4085	Germany	1998-2006	530	0.63	0.56	0.69	177	0.21	0.17	0.24	29	0.04	0.02	0.06	302	0.35	0.31	0.40
4180	Italy	2003-2003	14	0.58	0.38	0.78	19	0.25	0.12	0.38				25	0.33	0.18	0.47	
2380	Puerto Rico	1999-2005	12	0.58	0.23	0.92	1	0.06	0.00	0.19				11	0.51	0.19	0.83	
4350	Serbia and Montenegro	1997-2002	29	0.55	0.34	0.77	11	0.21	0.07	0.34	5	0.11	0.01	0.21	13	0.24	0.10	0.37
3190	Kuwait	1995-2002	1	0.55	0.00	1.62								1	0.55	0.00	1.62	
5020	Australia	1998-2003	44	0.53	0.36	0.69	7	0.10	0.02	0.17	11	0.13	0.05	0.21	26	0.30	0.18	0.42
4160	Iceland	1996-2006	1	0.50	0.00	1.48								1	0.50	0.00	1.48	
4240	Portugal	2002-2003	8	0.43	0.11	0.76								7	0.35	0.07	0.54	
4280	Spain	1999-2005	133	0.42	0.34	0.50	56	0.18	0.12	0.23	9	0.03	0.01	0.06	67	0.21	0.15	0.27
4150	Hungary	1996-2005	40	0.39	0.26	0.52	15	0.16	0.07	0.25	1	0.01	0.00	0.02	3	0.04	0.00	0.08
4038	Croatia	1995-2006	20	0.38	0.20	0.57	9	0.19	0.06	0.32	2	0.06	0.00	0.15	8	0.12	0.03	0.22
1000	Japan	1995-2005	599	0.35	0.32	0.38	124	0.07	0.05	0.08	268	0.17	0.14	0.19	207	0.12	0.10	0.14
4230	Poland	1999-2006	72	0.29	0.22	0.37	42	0.18	0.12	0.23	3	0.01	0.00	0.03	25	0.10	0.06	0.14
2170	Venezuela	1996-2005	20	0.25	0.13	0.37	8	0.10	0.03	0.17	2	0.02	0.00	0.05	9	0.11	0.03	0.18
4188	Lithuania	1999-2006	4	0.24	0.00	0.48	2	0.13	0.00	0.30								
4045	Czech Republic	1994-2005	20	0.18	0.10	0.26	5	0.05	0.01	0.09	1	0.01	0.00	0.03	8	0.07	0.02	0.12
2140	Costa Rica	1997-2005	3	0.17	0.00	0.37								1	0.07	0.00	0.19	
3325	Republic of Korea	1995-1997	8	0.14	0.01	0.23												
2350	Panama	1998-2004	1	0.13	0.00	0.39	1	0.13	0.00	0.39								
2070	Brazil	1996-2004	99	0.13	0.10	0.16	24	0.03	0.02	0.05	10	0.01	0.00	0.02	82	0.08	0.06	0.10
2150	Cuba	2001-2005	4	0.13	0.00	0.25	1	0.03	0.00	0.10				3	0.09	0.00	0.20	
2120	Chile	1997-2005	10	0.13	0.04	0.21	2	0.04	0.00	0.09	2	0.03	0.00	0.08	2	0.02	0.00	0.06
2020	Argentina	1997-2005	19	0.08	0.04	0.13	9	0.04	0.01	0.06	2	0.01	0.00	0.02	8	0.04	0.01	0.07
4270	Romania	1999-2007	11	0.08	0.03	0.12	3	0.02	0.00	0.05								
2130	Colombia	1997-2005	8	0.07	0.02	0.11	2	0.01	0.00	0.04	2	0.02	0.00	0.05	4	0.03	0.00	0.06
2310	Mexico	1998-2005	11	0.04	0.01	0.06	2	0.01	0.00	0.01	1	0.00	0.00	0.01	8	0.03	0.01	0.05
2370	Peru	1999-2000	1	0.03	0.00	0.10								1	0.03	0.00	0.10	

表2 フィンランドと日本(北海道)のSarcoidosisの有病率等の比較と死亡率の比較

有病率等	フィンランド		日本	死亡率	
Pietinalho et al ¹⁾				難病の疫学調査研究班	
有病率(人口10万対)	28.2	3.7		年齢調整死亡率 (人口100万対) 男	フィンランド 1.05 日本 0.27
				女	1.05 0.35
有病率の性差(男/女)	0.59	0.49		年齢調整死亡率の性差(男/女)	1.00 0.77
胸部X線所見				肺Sarcoidosisの年齢調整死亡率 男	0.40 0.05
両側肺門リンパ節腫脹(%)	82	48		(人口100万対) 女	0.38 0.07
肺野病変(%)	49	25		リンパ節Sarcoidosisを伴う肺Sarcoidosis 男	0.10 0.0016
				の年齢調整死亡率 (人口100万対) 女	0.08 0.0013
表在リンパ節腫脹(%)	16	8		リンパ節Sarcoidosisの年齢調整死亡率 男	- 0.0006
				(人口100万対) 女	0.02 0.0106
				リンパ節Sarcoidosisを伴う肺Sarcoidosis 男	0.10 0.0016
				の年齢調整死亡率 (人口100万対) 女	0.08 0.0013

世界の難病；死亡数の多い難病（パーキンソン病）と
少ない難病（側頭動脈炎〔巨細胞性動脈炎〕）
箕輪 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

日本で死亡数の多い疾患としてパーキンソン病と、少ない疾患として側頭動脈炎（巨細胞性動脈炎）を取り上げて国際的な比較を行った。パーキンソン病は、全死因に比べて加齢に伴う死亡率の上昇が激しいこと、そしてその上昇の程度に大きな違いがありことが明らかになった。世界の難病をすべての難病に広げる作業には、まだ若干問題が残っているが、提示できる疾患のうちからパーキンソン病と側頭動脈炎（巨細胞性動脈炎）について記述した。患者数が多い疾患に比べて患者の少ない疾患では解釈が難しいようであった。

A. 研究目的

気の向くままに、日本で死亡数の多い疾患としてパーキンソン病と、少ない（といっても余り少なくても検討できないが）疾患として側頭動脈炎（巨細胞性動脈炎）を取り上げて国際的な比較をすることとした。

B. 研究方法

解析方法については、前報（WHOの収集した死亡統計に基づく世界の難病の記述；全難病に拡大）の通りで特記すべきことはない。

すべて匿名の情報であり、倫理上の問題はない。

C. 研究結果および考察

1. パーキンソン病

パーキンソン病年齢調整死亡率が男女とも高い国としては、韓国、オランダ、オーストリア、アイスランド、ルクセンブルグがあげられ、いずれも人口100万対25を超えている。男についてみると、20位までに入っているヨーロッパ以外の国としては、韓国、Antigua and Barbuda、Bermuda、Panama、Israelである。それより順位の低いヨーロッパの国として、Scotland、Italy、Denmark、Spain、Serbia and Montenegro、Sweden、Hungary、Czech Republic、Poland、Romaniaがある。韓国での死亡率が高いのに対し日本では男で46位であり、検討した国々中では下から16番目であった（表1）。

性比（男/女）は、ほとんどの国が1を超えており、95%信頼区間でみるかぎりほとんどは有意であった。性比が1を下回っていたのは、Peru (0.35) と Kyrgyzstan (0.91) であったがいずれも有意ではなかった。

年齢別死亡率曲線を観察すると、多くの先進国では85歳以上にまで死亡率が高くなる傾向がみられるが、開発途上国では頭を垂れるように上昇傾向が緩くなったり、低下傾向を示す。たとえばWHOによれば、韓国では死亡統計のカバー率が89.6%とされており、かなり低く、高齢者に対する医療が十分に普及していないことが原因ではないかと考えられる（図1、2）。

パーキンソン病死亡率の特徴は、年齢に伴う死亡率の上昇が一般の死因に比べて大きいことのようなのである。わが国の全死因死亡率では、80-84歳の死亡率は50-54歳の死亡率に比べて、男で16.4倍、女で18.6倍である（2006年）。しかし、パーキンソン病では17.1倍という値がNicaraguaの女で見られる他、いずれも35倍以上であり、最も高いのはSwedenの男で1816.2倍にも達していた。多くは100倍以上、500倍未満であった（表2）。どういう意義があるのだろうか。

2. 側頭動脈炎

日本での12年間の死亡数が24人（男10人、女14人）という死亡数の少ないこの難病が世界ではどのように発生しているのだ

ろうか。日本では、死亡率を人口 100 万対で小数 3 桁まで示さなければならぬ稀な疾患であるが、Luxemburg や France では人口 100 万対 1 くらいの頻度であり、隣接するそれに隣接する Netherland も比較的高かった。New Zealand、Denmark、Norway も比較的高かったが、Germany や UK ではかなり低くなっていた (表 3)。

性比 (男/女) は 1 を若干下回りそうであった。1 を超えている国もあったが、信頼区間から考えて、有意になりそうな国はなかった (表 3)。

年齢階級別死亡率では、男女いずれかが 30 人以上の死亡数のあった国について検討したため、最低で 14 人 (Denmark の男) も含まれている。France や USA では男女とも死亡数が多く、年齢とともに死亡率が高くなる傾向が示された (図 3, 4)。

D. 結論

パーキンソン病は、全死因に比べて加齢に伴う死亡率の上昇が激しいこと、そしてその上昇の程度に大きな違いがあることが

明らかになった。世界の難病をすべての難病に広げる作業には、まだ若干問題が残っているが、提示できる疾患のうちからパーキンソン病と側頭動脈炎 (巨細胞性動脈炎) について記述した。患者数が多い疾患に比べて患者の少ない疾患では解釈が難しいようであった。

E. 研究発表

1. 論文発表
なし。
2. 学会発表
なし。

F. 知的財産の出願・登録状況

1. 特許取得
予定なし。
2. 実用新案登録
予定なし。
3. その他
なし。

表1 世界のパーキンソン病死亡率(人口100万対)

男の 順位	国名 一対	期間	男				女				年齢調整死亡率 の性比 男/女		
			死亡率	95%信頼区間 下限	95%信頼区間 上限	年齢調整 死亡率	死亡率	95%信頼区間 下限	95%信頼区間 上限	年齢調整 死亡率			
1	3325 Republic of Korea	1995-1997	3624	86.42	83.26	89.58	4440	64.63	57.99	56.20	59.78	1.49	
2	4210 Netherlands	2001-2006	5007	103.88	68.03	65.93	70.13	5179	105.26	39.94	38.78	41.11	1.70
3	2010 Antigua and Barbuda	2000-2004	5	19.67	66.67	8.38	124.95	1	3.44	6.07	0.00	19.73	10.00
4	2050 Bermuda	1996-2002	12	36.26	65.48	20.70	110.26	5	14.71	21.01	1.98	40.05	3.12
5	4010 Austria	2002-2006	1737	87.29	59.07	55.90	62.24	2228	106.10	36.86	35.19	38.53	1.60
6	4160 Iceland	1996-2006	112	71.34	51.05	40.92	61.19	111	71.15	35.88	28.72	43.05	1.42
7	4190 Luxembourg	1998-2005	129	73.71	50.55	41.08	60.02	144	80.00	28.43	23.55	33.31	1.78
8	4200 Malta	1995-2005	134	63.51	44.75	36.69	52.82	93	43.26	19.49	15.33	23.65	2.30
9	4310 England and Wales UK	2001-2006	14014	89.83	40.32	39.61	41.03	10540	65.06	17.67	17.30	18.04	2.28
10	4070 Finland	1996-2006	1774	63.58	40.12	38.06	42.18	1945	66.61	21.90	20.84	22.96	1.83
11	2350 Panama	1998-2004	205	19.71	39.60	33.61	45.58	142	14.20	22.89	19.00	26.78	1.73
12	4308 United Kingdom	2001-2006	15220	86.97	39.33	38.67	40.00	11516	62.93	17.23	16.88	17.58	2.28
13	2450 United States of America	1999-2005	67476	68.43	39.15	38.84	39.46	51164	50.16	17.25	17.08	17.41	2.27
14	4320 Northern Ireland UK	2001-2006	351	69.92	38.61	34.26	42.95	255	48.66	16.47	14.30	18.65	2.34
15	4080 France	2000-2005	12913	73.79	34.81	34.17	35.44	11471	62.01	16.40	16.07	16.73	2.12
16	3150 Israel	1998-2004	1033	46.53	34.46	32.25	36.66	817	35.99	18.77	17.41	20.13	1.84
17	5020 Australia	1998-2003	2909	50.59	34.38	33.00	35.75	2021	34.67	15.77	15.04	16.51	2.18
18	4085 Germany	1998-2006	22871	63.18	34.26	33.78	34.73	23163	61.12	16.06	15.83	16.28	2.13
19	4220 Norway	1996-2005	1466	65.74	33.33	31.47	35.20	1437	63.30	19.17	18.07	20.27	1.74
20	5150 New Zealand	2000-2004	525	54.12	33.21	30.18	36.24	366	36.24	14.26	12.68	15.83	2.33
21	2040 Barbados	2000-2001	11	42.95	33.05	10.38	55.73	6	22.11	6.05	1.11	11.00	5.46
22	2090 Canada	2000-2004	4380	56.37	33.01	31.98	34.05	3646	46.04	16.69	16.11	17.28	1.98
23	2400 Saint Lucia	1996-2002	11	20.83	32.26	12.31	52.21	5	8.98	11.90	0.93	22.87	2.71
24	4330 Scotland UK	2000-2006	1031	60.29	29.80	27.87	31.74	858	46.63	13.07	12.12	14.02	2.28
25	2020 Argentina	1997-2005	2765	16.76	29.16	27.50	30.82	2500	14.53	9.63	9.21	10.04	3.03
26	4180 Italy	2003-2003	1660	59.50	27.84	26.34	29.34	1731	58.28	17.85	16.94	18.77	1.56
27	2440 Trinidad and Tobago	1999-2002	68	24.37	27.46	20.51	34.41	53	20.46	17.24	12.37	22.11	1.59
28	3190 Kuwait	1995-2002	44	4.47	27.44	18.35	36.52	12	1.89	8.09	2.90	13.28	3.39
29	4050 Denmark	1994-2001	1070	51.20	26.18	24.50	27.86	895	41.82	12.64	11.73	13.56	2.07
30	4280 Spain	1999-2005	7084	49.89	26.16	25.48	26.83	6980	47.16	16.14	15.73	16.54	1.62
31	2140 Costa Rica	1997-2005	205	10.20	22.90	19.07	26.74	181	9.33	14.57	12.29	16.85	1.57
32	2120 Chile	1997-2005	1122	16.33	22.88	21.45	24.32	1056	15.19	13.10	12.22	13.98	1.75
33	4240 Portugal	2002-2003	473	46.83	22.74	20.49	24.99	368	34.07	11.42	10.15	12.69	1.99
34	2150 Cuba	2001-2005	876	30.74	21.27	19.76	22.78	489	17.16	10.77	9.74	11.80	1.97
35	4350 Serbia and Montenegro	1997-2002	956	32.85	20.07	18.69	21.46	755	25.34	11.54	10.64	12.45	1.74
36	4290 Sweden	1999-2005	1803	45.42	19.28	18.31	20.25	1631	40.27	11.27	10.66	11.88	1.71
37	2070 Brazil	1996-2004	5513	8.59	16.50	16.02	16.98	4345	5.65	6.77	6.56	6.98	2.44
38	2310 Mexico	1998-2005	3428	8.53	16.17	15.56	16.78	2642	6.44	9.89	9.48	10.30	1.64
39	4038 Croatia	1995-2006	633	24.35	15.95	14.58	17.31	720	25.71	10.19	9.38	11.00	1.56

表1(続き) 世界のパーキンソン病死亡率

男の 順位	国名 コード	期間	男						女						
			死亡数	粗死亡率	年齢調整 死亡率	95%信頼区間 下限	95%信頼区間 上限	死亡数	粗死亡率	年齢調整 死亡率	95%信頼区間 下限	95%信頼区間 上限	死亡数	粗死亡率	年齢調整 死亡率
44	4045	Czech Republic	1030	17.17	11.61	10.84	12.38	769	12.15	5.09	4.70	5.48	228	2.28	
45	2260	Guyana	16	4.94	10.92	4.54	17.30	14	4.47	10.42	4.53	16.31	1.05		
46	1000	Japan	16519	22.41	10.40	10.23	10.57	18540	24.08	7.07	6.96	7.18	1.47		
47	1300	Mauritius	3	5.03	9.89	0.00	22.32	3	4.92	4.56	0.00	9.83	2.17		
48	4188	Lithuania	146	12.92	9.67	7.89	11.46	184	14.26	5.58	4.68	6.49	1.73		
49	2180	Ecuador	432	4.99	9.43	8.47	10.40	292	3.38	5.46	4.78	6.14	1.73		
50	4230	Poland	1816	12.19	9.30	8.82	9.77	1939	12.27	5.48	5.21	5.74	1.70		
51	4270	Romania	1374	14.27	9.12	8.57	9.87	1026	10.16	4.72	4.40	5.04	1.93		
52	3090	Hong Kong SAR	260	13.27	9.01	7.85	10.17	230	10.95	4.91	4.24	5.59	1.83		
53	2360	Paraguay	45	3.17	8.17	5.33	11.01	27	1.88	3.39	2.05	4.72	2.41		
54	2430	Suriname	4	3.08	8.11	0.00	16.24	4	3.03	5.27	0.00	10.85	1.54		
55	2340	Nicaragua	87	3.23	7.41	5.82	9.00	60	2.11	4.07	3.02	5.13	1.82		
56	2190	El Salvador	89	3.87	7.02	5.34	8.70	58	2.29	3.40	2.38	4.42	2.06		
57	2030	Bahamas	1	3.40	5.80	0.00	17.16	1	3.27	3.97	0.00	11.75	1.46		
58	2370	Peru	70	2.51	4.13	0.00	9.87	67	2.65	11.91	7.77	16.05	0.35		
59	2130	Colombia	393	2.50	4.11	3.69	4.54	363	2.28	3.12	2.78	3.45	1.32		
60	2160	Dominica	2	9.96	3.86	0.00	9.80	3	20.20	3.51	0.00	7.94	1.10		
61	4184	Kyrgyzstan	17	0.98	1.65	0.78	2.51	25	1.41	1.80	1.07	2.54	0.91		