

後頭葉 (C71. 4、以下、再掲)	1 人 0. 0%	松果体細胞腫	9361	18
神経芽腫	9500 1	松果体芽腫	9362	9
脳室 (C71. 5、以下、再掲)	46 人 0. 3%	小計		105 人 0. 8%
癌	8010 2	その他松果体 (C75. 3、以下再掲)		68 人 0. 5%
悪性グルカゴノーマ	8152 1	癌	8010	2
胚腫	9064 3	胚腫	9064	13
神経膠腫	9380 4	卵黄囊腫	9071	4
脈絡叢乳頭腫	9390 7	混合型胚細胞腫瘍	9085	4
上衣腫	9391 15	胚細胞腫瘍	9101	23
上衣細胞腫	C71. 5 1	神経膠腫	9380	1
星細胞腫	9400 2	anaplastic edendymoma	9392	1
髓芽腫	9470 4	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
髓芽腫	C71. 9G 1	悪性奇形腫	9080B	4
神経星細胞腫	9505 1	奇形腫	9080C	13
髓膜腫	9530 1	病型不明		2
奇形腫	9080C 1	小脳 (C71. 6、以下、再掲)		352 人 2. 6%
海綿芽腫	9423 1	癌	8010	10
膠芽腫	9440 1	多発性内分泌腫瘍	8360	1
病型不明		横紋筋肉腫	8900	1
頭蓋咽頭腫	9350 256	胚腫	9064	1
頭蓋咽頭腫	D44. 4 9	卵黄囊腫	9071	1
小計	265 人 2. 4%	胚細胞腫瘍	9101	1
その他下垂体 (C75. 1、以下再掲)	86 人 0. 6%	血管芽腫	9161	1
癌	8010 2	骨肉腫	9180	1
未分化癌	8020 1	ユーイング肉腫	9260	1
lymphoepithelial carcinoma	8082 1	神経膠腫	9380	33
下垂体腺腫	8272 35	上衣腫	9391	25
肝芽腫	8970 2	退形成性上衣腫	9392	4
未分化胚細胞腫	9060 1	星細胞腫	9400	31
胚腫	9064 11	小脳星細胞腫	C71. 6 1	
胎児性癌	9070 1	原線維性星細胞腫	9420	2
胚細胞腫瘍	9101 16	毛様細胞性星細胞腫	9421	14
松果体細胞腫	9361 1	膠芽腫	9440	1
神経膠腫	9380 2	髓芽腫	9470	179
毛様細胞性星細胞腫	9421 1	髓芽腫	C71. 9G 4	
ランゲルハンス細胞組織球症	9751 7	髓筋芽腫	9472	1
奇形腫	9080C 1	神経節細胞腫	9492	3
病型不明		神経芽腫	9500	1
松果体腫	9360 77	神経上皮腫	9503	1
松果体腫	D44. 5 1	神経節膠腫	9505	5

非定型奇形腫瘍・ラブドイド腫瘍			乳頭状漿液嚢胞腺癌	8460	1
	9508	2	悪性黒色腫	8720	1
髄膜腫	9530	1	spindle cell melanoma	8773	1
バーキッリンパ腫	9687	1	肉腫	8800	2
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1	腹腔内線維腫症	8822	5
悪性奇形種	9080B	2	脂肪肉腫	8850	1
奇形種	9080C	3	平滑筋肉腫	8890	1
神経節神経腫	9490C	1	横紋筋肉腫	8900	2
神経鞘腫	9560C	1	ラブドイド腫瘍	8963	1
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1	肺芽腫	8972	1
小脳腫瘍	D43.1B	4	癌肉腫	8980	2
脳腫瘍	D43.1	2	未分化胚細胞腫	9060	6
病型不明		10	精細胞腫	9061	1
脳幹、延髄、第4脳室、中脳			胚腫	9064	59
(C71.7、以下、再掲)	102人0.8%		胎児性癌	9070	2
癌	8010	6	卵黄嚢腫	9071	2
abdominal fibromatosis	8822	1	奇形腫の悪性転化	9084	1
精上皮腫	9061	1	混合性胚細胞腫瘍	9085	5
胚腫	9062	1	絨毛癌	9100	3
胚細胞腫瘍	9101	1	胚細胞腫瘍	9101	68
ユーイング肉腫	9260	1	血管肉腫	9120	3
脊索腫	9370	1	血管内皮腫	9130	1
神経膠腫	9380	56	血管芽腫	9161	3
上衣腫	9391	9	骨肉腫	9180	1
退形成性上衣腫	9392	1	ユーイング肉腫	9260	1
星細胞腫	9400	8	melanotic neuroectodermal tumor		
退形成性星細胞腫	9401	1		9363	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	4	神経外胚葉腫瘍	9364	7
膠芽腫	9440	2	脊索腫	9370	3
髄芽腫	9470	3	神経膠腫	9380	312
神経芽腫	9500	1	神経膠腫	C71.9A	5
脳幹部腫瘍	D43.2E	1	視神経膠腫	C72.3	7
病型不明		4	上衣下膠腫	9383	1
脳 (C71.9、以下、再掲)	1446人10.8%		脈絡叢乳頭腫	9390	50
転移性腫瘍	8000	1	上衣腫	9391	100
癌	8010	47	脳室上衣腫	C71.5	1
多形細胞癌	8022	1	退形成性上衣腫	9392	15
乳頭状癌	8050	3	星細胞腫	9400	145
下垂体腺腫	8272	6	退形成性星細胞腫	9401	13
acidophilic carcinoma	8280	1	protoplasmic astrocytoma	9410	1

fibrillary astrocytoma 9420	1	病型不明	66
毛様細胞性星細胞腫	9421 39	脊髄 (C72. 0、以下、再掲)	81 人 0. 6%
多形性黄色星細胞腫	9424 1	癌	8010 2
膠芽腫	9440 17	類上皮肉腫	8804 2
乏神経突起膠腫	9450 10	abdominal fibromatosis	8822 1
退形成性希突起膠腫	9451 2	脂肪肉腫	8850 17
髓芽腫	9470 165	横紋筋肉腫	8900 1
髓芽腫	C71. 9G 4	rhabdoid tumor	8963 1
線維形成性結節性髓芽腫	9471 1	血管芽腫	9161 1
髓筋芽腫	9472 1	ユーイング肉腫	9260 3
中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473 1	脊索腫	9370 1
神経節細胞腫	9492 18	神経膠腫	9380 10
神経芽腫	9500 6	上衣腫	9391 5
髓上皮腫	9501 1	星細胞腫	9400 5
神経上皮腫	9503 13	毛様細胞性星細胞腫	9421 2
神経節膠腫	9505 59	神経芽腫	9500 3
神経星細胞腫	C71. 9D 1	髓上皮腫	9501 1
中枢神経細胞腫	9506 7	中枢性神経細胞腫	9506 1
異型奇形腫瘍/ラプトイト腫瘍	9508 4	髄膜腫	9530 1
髄膜腫	9530 25	骨髓腫	9732 1
神経線維肉腫	9540 2	ランゲルハンス細胞組織球症	9751 1
alveolar soft part tumor	9581 1	急性リンパ性白血病 (B 細胞性、FAB 分類: L1 又は L2)	9835 1
diffuse large B-cell lymphoma	9680 1	急性骨髓性白血病	9861 3
悪性細網症	9719 2	悪性奇形腫	9080B 1
形質細胞腫	9731 1	奇形腫	9080C 1
骨髓腫	9732 1	Ganglioneuroblastoma	9490B 2
組織球性髄様細網症	9750 3	神経鞘腫	9560C 2
ランゲルハンス細胞組織球症	9751 13	急性リンパ性白血病	9835N 1
好酸球性肉芽腫	9752 2	脊髄腫瘍	D43. 4 3
急性巨核芽球性白血病 (M7)	9910 1	病型不明	8
悪性奇形腫	9080B 2	視神経 (C72. 3、以下、再掲)	29 人 0. 2%
奇形腫	9080C 32	癌	8010 1
神経鞘腫	9560C 2	神経膠腫	9380 19
悪性リンパ腫	9590N 3	星細胞腫	9400 3
急性リンパ性白血病	9835N 1	毛様細胞性星細胞腫	9421 3
クモ膜嚢胞	G93. 0 1	膠芽腫	9440 1
脳腫瘍	D43. 2 6	神経星細胞腫	9505 1
脳腫瘍	D43. 2E 37	病型不明	1
		聴神経 (C72. 4、以下、再掲)	6 人 0. 0%

髄芽腫	9470	1	非ホジキンリンパ腫	C85.9A	2
ウィルムス腫瘍	8960A	1			
神経鞘腫	9560C	1	網膜芽細胞腫	9510	522
急性リンパ性白血病	9835N	3	網膜芽細胞腫	C69.2A	21
脳神経 (C72.5、以下、再掲)	4人	0.0%		小計	543人 4.1%
神経膠腫	9380	2	神経芽腫と網膜芽腫を除く神経膠腫		
毛様細胞性星細胞腫	9421	2	(前記を除く。以下、再掲)	612人	4.6%
神経系 (C72.9、以下、再掲)	4人	0.0%	神経膠腫	9380	190
pilocytic astrocytoma	9421	1	脈絡叢乳頭腫	9390	27
急性リンパ性白血病	9835N	1	上衣腫	9391	50
病型不明		2	退形成性上衣腫	9392	10
神経芽腫	9500	947	星細胞腫	9400	79
神経芽腫	C74.9	37	退形成性星細胞腫	9401	6
小計		984人 7.3%	protoplasmic astrocytoma	9410	1
(脳腫瘍の14人を含めると998人7.5%)			fibrillary astrocytoma	9420	1
悪性リンパ腫 (以下、再掲)	953人	7.1%	毛様細胞性星細胞腫	9421	21
(脳腫瘍の9人を含めると962人7.2%)			海綿芽腫	9423	2
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B		多形性黄色星細胞腫	9424	1
115人、脳腫瘍の3人を含めると118人			膠芽腫	9440	11
悪性リンパ腫、T細胞性	9590C	88	乏神経突起膠腫	9450	5
悪性リンパ腫	9590N		退形成性希突起膠腫	9451	2
446人、脳腫瘍の3人を含めると449人			髄芽腫	9470	108
悪性リンパ腫	C85.9B	15	中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473	2
ホジキンリンパ腫 (ホジキン病)	9650	107	神経節細胞腫	9492	19
ホジキンリンパ腫、高リンパ球	9651	1	髄上皮腫	9501	2
ホジキンリンパ腫、混合細胞型	9652	8	神経上皮腫	9503	5
ホジキンリンパ腫、結節性リンパ球優勢型	9659	6	神経節膠腫	9505	34
びまん性大細胞型Bリンパ腫	9680	21	中枢神経細胞腫	9506	2
バーキットリンパ腫	9687		異型奇形腫瘍/ラフト・イト腫瘍	9508	5
48人、脳腫瘍の1人を含めると49人			神経節芽腫	9490B	27
ろ胞性リンパ腫	9690	2	神経節神経腫	9490C	2
セザリー症候群	9701	1	組織球症 (以下、再掲)	530人	4.0%
末梢T細胞リンパ腫	9702	2	悪性組織球症	9750	56
未分化大細胞型リンパ腫	9714	28	悪性組織球症	C96.1	1
悪性細網症	9719		血球貪食リンパ組織球症	9750B	124
41人、脳腫瘍の2人を含めると43人			家族性赤血球貪食性細網症	9750C	11
前駆T細胞性リンパ芽球性リンパ腫	9729	22	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	283
			好酸球性肉芽腫	9752	37
			ハント・シュテール・クリスチャン病	9753	4

レットナー・ジーク病	9754	13	肉腫	8800	1
組織球肉腫	9755	1	未分化肉腫	8805	2
骨肉腫	9180	415	滑膜肉腫	9040	1
骨肉腫	C41.9A	11	滑膜肉腫	C49.9F	1
小計 426 人 3.2%			脊索腫	9370	1
横紋筋肉腫 (以下、再掲)	306 人 2.3%		多発性骨髄腫	9732	1
横紋筋肉腫	8900	267	奇形腫	9780C	1
横紋筋肉腫	C49.9A	11	病型不明		1
横紋筋肉腫、胎芽型	8910	13	その他骨髄 (C42.1、以下再掲)	15 人 0.1%	
横紋筋肉腫、胞巣型	8920	15	扁平上皮癌、腺様	8075	1
ウィルムス腫瘍	8960A	264	悪性血管外皮腫	9150	1
ウィルムス腫瘍	C64 A	2	骨髄腫	9732	9
小計 266 人 2.0%			病型不明		4
ユーイング肉腫	9260	147	その他腎、尿路系の悪性新生物		
ユーイング肉腫	C41.9B	3	(以下、再掲)	41 人 0.3%	
小計 150 人 1.1%			腎臓 (C64、以下、再掲)	48	
*以下、既出(前記)の悪性新生物は含まない			癌	8010	1
その他、目、及び付属器の悪性新生物			未分化癌	8021	1
(以下、再掲)	8 人 0.1%		腎細胞癌	8312	19
結膜 (C69.0、以下、再掲)	2		腎明細胞肉腫	8964	16
悪性黒色腫	8720	1	悪性中腎腫	9110	1
その他の悪性腫瘍	C80 C	1	エナメル上皮線維肉腫	9330	1
網膜 (C69.2、以下、再掲)	2		神経外胚葉腫瘍	9364	1
脂肪芽細胞症	8881	1	腎芽腫	8960A	1
精細胞腫	9061	1	先天性腎間葉芽腫	8960B	5
眼窩 (C69.6、以下、再掲)	3		腎悪性腫瘍	C64 D	1
リンパ管腫症	9174	1	病型不明		1
末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	2	膀胱 (C67、以下、再掲)	3	
眼 (C69.9、以下、再掲)	1		筋線維性線維腫症	8824	1
総排泄腔原性癌	8124	1	奇形腫の悪性転化	9084	1
その他骨、関節の悪性新生物 (C41)			腎芽腫	8960A	1
(以下、再掲)	10 人 0.1%		その他口腔、消化器の悪性新生物		
癌	8010	1	(以下、再掲)	340 人 2.5%	
			口唇 (C00、以下、再掲)	4	
			癌肉腫	8980	1
			腎悪性腫瘍	C64 D	1
			胚腫	9064	1

病型不明	1	家族性大腸ポリープ	8220	3
舌 (C02、以下、再掲)	4	pituitary adenocarcinoma	8272	1
癌	8010	粘液癌	8480	2
ペリーニ管癌	8319	印環細胞癌	8490	1
血管肉腫	9120	直腸 (C20、以下、再掲)		5
胞巣状軟部肉腫	9581	癌	8010	1
口腔 (C06、以下、再掲)	4	腺癌	8140	3
癌	8010	卵黄囊腫	9071	1
腺嚢胞癌	8200	肝臓 (C22、以下、再掲)		248
悪性奇形腫	9080B	癌	8010	1
病型不明	1	肝芽腫	8970	220
耳下腺、顎下腺 (C08、以下、再掲)	7	肝芽腫	C22. 2	6
粘液類上皮癌	8430	肝細胞癌	8170	5
腺房癌	8550	未分化肉腫	8805	8
紡錘形肉腫	8801	線維肉腫	8810	1
未分化肉腫	8805	肝肉腫	C22. 4	1
咽頭 (C10、以下、再掲)	23	肺芽腫	8972	2
癌	8010	胎児肉腫	8991	2
低分化癌	8020	血管内皮腫	9130	1
未分化癌	8021	悪性奇形腫	9080B	1
扁平上皮癌	8070	胆管 (C24、以下、再掲)		1
リンパ上皮癌	8082	胆管癌	8160	1
spindle cell sarcoma	8801	膵臓 (C25、以下、再掲)		25
abdominal fibromatosis	8822	神経内分泌癌	8246	1
滑膜肉腫	9040	endometrioid carcinoma	8380	1
胚細胞腫瘍	9101	充実性偽乳頭状癌	8452	9
悪性奇形腫	9080B	膵芽腫	8971	12
神経鞘腫	9560C	末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	1
上咽頭悪性腫瘍	C11. 9	病型不明		1
病型不明	1			
胃 (C16、以下、再掲)	7	その他呼吸器、縦隔の悪性新生物		
腺癌	8140	(以下、再掲)	64人0.5%	
平滑筋肉腫	8890	鼻腔 (C30. 0、以下、再掲)		4
胃腸間質肉腫	8936	筋線維性線維腫症	8824	1
悪性奇形腫	9080B	肝芽腫	8970	1
十二指腸 (C17. 0、以下、再掲)	1	卵黄囊腫	9071	1
癌	8010	軟骨肉腫	9220	1
結腸 (C18、以下、再掲)	11	副鼻腔、上顎洞 (C31、以下、再掲)		4
癌	8010	未分化癌	8021	1
腺癌	8140	線維肉腫	8810	1

軟骨肉腫	9220	1	癌	8010	1
脊索腫	9370	1	基底細胞癌	8090	1
喉頭癌 (C32、以下、再掲)		4	悪性黒色腫	8720	4
未分化癌	8021	2	Myofibromatosis	8824	1
扁平上皮癌	8070	1	悪性線維組織球症	8830	1
胞巣状軟部肉腫	9581	1	末梢神経 (C47、以下、再掲)		5
気管支、肺 (C34、以下、再掲)		27	癌	8010	1
腺癌	8140	2	末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	1
粘液類上皮癌	8430	2	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1
肺芽腫	8972	18	悪性神経鞘腫	9560B	1
胸膜肺芽腫	8973	1	神経鞘腫	9560C	1
リンパ管腫症	9174	2	後腹膜 (C48.0、以下、再掲)		14
その他の芽腫	C80 D	1	未分化肉腫	8805	1
病型不明		1	線維肉腫	8810	2
胸腺 (C37、以下、再掲)		1	筋肉腫	8895	1
卵黄囊腫	9071	1	未分化胚細胞腫	9060	1
前縦隔 (C38.1、以下、再掲)		7	胎児性癌	9070	1
精細胞腫	9061	1	primitive neuroectodermal tumor		
yolk sac tumor	9071	2		9364	1
絨毛癌	9100	1	褐色細胞腫	8700N	1
胚細胞腫瘍	9101	2	悪性奇形腫	9080B	3
病型不明		1	奇形種	9080C	2
縦隔 (C38.3、以下、再掲)		15	神経鞘腫	9560C	1
癌	8010	2	腹膜 (C48.1、以下、再掲)		6
未分化胚細胞腫	9060	2	悪性褐色細胞腫	8700	1
精細胞腫	9061	1	線維形成性小円型腫瘍	8806	1
卵黄囊腫	9071	1	線維肉腫	8810	1
混合型胚細胞腫瘍	9085	1	胃腸間質肉腫	8936	1
絨毛癌	9100	1	卵黄囊腫	9071	2
胚細胞腫瘍	9101	1	皮下組織、血管 (C49、以下、再掲)		14
リンパ管腫	9174	1	皮膚付属器癌	8390	1
悪性奇形腫	9080B	2	肉腫	8800	1
神経節(神経)芽腫	9490B	3	線維肉腫	8810	2
胸膜 (C38.4、以下、再掲)		2	乳児性線維肉腫	8814	1
肺芽腫	8972	1	筋線維性線維腫症	8824	1
悪性中皮腫	9050	1	滑膜肉腫	9040	1
			血管肉腫	9120	1
その他皮膚、末梢神経、腹膜等の悪性新生物			血管内皮腫	9130	2
(以下、再掲)	47人0.4%		リンパ管腫症	9174	1
皮膚 (C44、以下、再掲)		8	悪性軟部巨細胞腫瘍	9251	1

神経外胚葉腫瘍	9364	1	胎児性癌	9070	8
病型不明		1	卵黄囊腫	9071	25
その他生殖器の悪性新生物			胚細胞腫瘍	9101	4
(以下、再掲)	204人	1.5%	悪性奇形腫	9080B	1
外陰 (C51、以下、再掲)		1	奇形腫	9080C	3
卵黄囊腫	9071	1	その他の悪性腫瘍	C80 C	1
膣 (C52、以下、再掲)		5	病型不明		2
未分化胚細胞腫	9060	1	精巣上体 (C63、以下、再掲)		2
卵黄囊腫	9071	4	癌	8010	1
卵巣 (C56、以下、再掲)		142	病型不明		1
癌	8010	15	その他内分泌系の悪性新生物		
肝細胞癌	8170	1	(以下、再掲)	121人	0.9%
悪性顆粒膜細胞腫	8620	3	甲状腺 (C73、以下、再掲)		89
悪性セルトリ細胞腫	8640	1	癌	8010	27
線維肉腫	8810	1	甲状腺癌	C73	1
滑膜肉腫	9040	1	乳頭状癌	8050	35
未分化胚細胞腫	9060	23	腺癌	8140	1
未分化胚細胞腫	C56 A	1	乳頭状腺癌	8260	8
胚腫	9064	1	濾胞状腺癌	8330	6
胎児性癌	9070	2	papillary carcinoma		
卵黄囊腫	9071	31	follicular variant	8340	1
奇形腫の悪性転化	9084	1	髄様癌	8510	2
混合型胚細胞腫瘍	9085	3	病型不明		3
胚細胞腫瘍	9101	11	副腎 (C74、以下、再掲)		27
神経外胚葉腫瘍	9364	1	癌	8010	1
悪性奇形腫	9080B	17	副腎皮質癌	8370	6
奇形腫	9080C	23	悪性褐色細胞腫	8700	1
卵巣悪性腫瘍	C56 C	4	褐色細胞腫	8700N	16
病型不明		2	abdominal fibromatosis	8822	1
女性生殖器 (C57.9、以下再掲)		3	病型不明		1
卵黄囊腫	9071	2	副腎皮質 (C74.0、以下、再掲)		4
卵巣悪性腫瘍	C56 C	1	腺癌	8140	1
陰茎 (C60、以下、再掲)		2	副腎皮質癌	8370	6
扁平上皮癌	8070	1	acinic cell carcinoma	8550	1
卵黄囊腫	9071	1	副腎髓質 (C74.1、以下、再掲)		1
精巣 (C62、以下、再掲)		49	線維肉腫	8810	1
癌	8010	3			
abdominal fibromatosis	8822	1	交感神経節 (C75.5、以下、再掲)		
精細胞腫	9061	1		4人	0.0%

髄膜腫	9530	1	悪性中腎腫	9110	1
褐色細胞腫	8700N	1	リンパ管腫症	9174	1
神経鞘腫	9560C	1	間葉性軟骨肉腫	9240	1
その他の悪性腫瘍	C80 C	1	脊索腫	9370	2
			悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1
その他の部位の悪性新生物			triton tumor	9561	1
(以下、再掲)	179 人 1.3%		褐色細胞腫	8700N	1
頭頸部 (C76.0、以下、再掲)	35		悪性奇形種	9080B	2
癌	8010	1	病型不明		1
頭部悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	臀部、骨盤、会陰、仙尾骨部		
頸部肉腫	8800	2	(C76.3、以下、再掲)	46	
筋膜性線維肉腫	8813	1	癌	8010	1
筋線維性線維腫症	8824	1	紡錘形肉腫	8801	1
胎児肉腫	8991	1	類上皮肉腫	8804	1
滑膜肉腫	9040	2	線維形成性小円形細胞腫瘍	8806	1
胚腫	9064	1	脂肪肉腫	8850	2
絨毛癌	9100	1	滑膜肉腫	9040	1
血管肉腫	9120	2	未分化胚細胞腫	9060	2
血管内皮腫	9130	1	卵黄囊腫	9071	9
神経外胚葉腫瘍	9364	3	mixed germ cell tumor	9085	1
脊索腫	9370	1	胚細胞腫瘍	9101	1
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	血管芽腫	9161	1
神経鞘腫	9560C	2	軟骨肉腫	9220	1
その他の肉腫	C80 F	1	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	2
病型不明		4	上皮内癌	8010B	1
胸部、胸郭 (C76.1、以下、再掲)	8		腎芽腫	8960A	1
小細胞肉腫	8803	1	悪性奇形腫	9080B	12
滑膜肉腫	9040	1	奇形腫	9080C	5
未分化胚腫	9060	1	神経節(神経)芽腫	9490B	2
悪性軟部巨細胞腫瘍	9251	1	病型不明		1
神経外胚葉腫瘍	9364	2	上肢、手、指 (C76.4、以下、再掲)	22	
病型不明		1	肉腫	8800	1
腹部、腹壁 (C76.2、以下、再掲)	33		spindle cell sarcoma	8801	1
髄様癌	8510	1	類上皮肉腫	8804	1
肉腫	8800	2	線維肉腫	8810	4
類上皮肉腫	8804	1	線維肉腫	C49.9G	1
悪性線維組織球腫	8830	1	線維粘液肉腫	8811	1
肝芽腫	8970	1	皮膚線維肉腫	8832	1
滑膜肉腫	9040	5	滑膜肉腫	9040	5
胚細胞腫瘍	9101	1	明細胞肉腫	9044	3

軟骨肉腫	9220	2	腺嚢胞癌	8200	1
ウィルムス腫瘍	8960A	1	adenomatous polyposis coli	8220	1
悪性神経鞘腫	9560B	1	肺癌	8251	1
下肢、大腿 (C76.5、以下、再掲)		27	乳頭状腺癌	8260	3
悪性黒色腫	8720	1	濾胞状腺癌	8330	1
肉腫	8800	4	papillary carcinoma, follicular variant		
small cell sarcoma	8803	1		8340	1
線維肉腫	8810	5	充実性偽乳頭状腫瘍	8452	1
乳児性線維肉腫	8814	1	粘液癌	8480	1
皮膚線維肉腫	8832	1	印環細胞癌	8490	1
脂肪肉腫	8850	1	嚢胞内癌	8504	7
肝芽腫	8970	2	髄様癌	8510	4
滑膜肉腫	9040	5	腺扁平上皮癌	8560	1
リンパ管腫症	9174	1	腺癌、扁平上皮化生を伴う	8570	1
軟骨肉腫	9220	3	悪性顆粒膜細胞腫	8620	1
primitive neuroectodermal tumor			悪性褐色細胞腫	8700	1
	9364	1	悪性黒色腫	8720	1
胞巣状軟部肉腫	9581	3	巨大色素性母斑	8761	2
背部 (C76.7、以下、再掲)		8	肉腫	8800	9
巨大色素性母斑	8791	1	spindle cell sarcoma	8801	1
線維肉腫	8810	1	巨細胞肉腫	8802	1
乳児性線維肉腫	8814	1	類上皮肉腫	8804	4
血管平滑筋肉腫	8894	1	未分化肉腫	8805	1
ウィルムス腫瘍	8960A	3	線維肉腫	8810	13
脂肪肉腫	C49.9C	1	線維粘液肉腫	8811	1
			侵襲性線維腫症	8821	2
*原発臓器の記載がなくとも、原発臓器名が 明らかな悪性新生物は、前記に含めた			腹腔内線維腫症	8822	5
			筋線維性線維腫症	8824	2
			悪性線維組織球腫	8830	1
原発臓器不明の悪性新生物			皮膚線維肉腫	8832	3
(以下、再掲)	488人	3.6%	色素性皮膚線維肉腫	8833	1
癌	8010	33	脂肪肉腫	8850	13
上皮性腫瘍、悪性	8011	1	粘液脂肪肉腫	8852	1
乳頭状癌	8050	8	脂肪肉腫、円形細胞型	8853	1
扁平上皮癌	8070	3	脂肪芽細胞症	8881	2
基底細胞癌	8090	1	平滑筋肉腫	8890	1
総排泄孔原性癌	8124	1	筋肉腫	8895	2
腺癌	8140	1	腺肉腫	8933	1
基底細胞腺癌	8147	1	胃腸間質肉腫	8936	1
肝細胞癌	8170	2	malignant mixed tumor	8940	1

悪性アトイド腫瘍	8963	4
胎児肉腫	8991	1
cystosarcoma phyllodes. Malignant	9020	1
滑膜肉腫	9040	13
滑膜肉腫	C49.9F	1
明細胞肉腫	9044	3
未分化胚細胞腫	9060	17
精上皮腫	9061	3
胚腫	9064	35
胎児性癌	9070	1
卵黄嚢腫	9071	23
多胎芽腫	9072	1
奇形腫の悪性転化	9084	2
混合型胚細胞腫瘍	9085	6
絨毛癌	9100	3
胚細胞腫瘍	9101	83
胚細胞腫	C62.9	2
血管内皮腫	9130	4
類上皮血管内皮腫	9133	3
血管芽腫	9161	6
悪性リンパ管腫	9170	1
リンパ管腫症	9174	1
血管拡張性骨肉腫	9183	1
骨膜性骨肉腫	9193	2
軟骨肉腫	9220	7
エナメル上皮線維肉腫	9330	1
神経外胚葉腫瘍	9364	17
脊索腫	9370	6
海綿芽腫	9423	2
異形奇形腫瘍	9508	5
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	8
トライトン腫瘍	9561	1
悪性神経周膜腫	9571	1
胞巣状軟部肉腫	9581	3
悪性奇形腫	9080B	27
奇形腫	9080C	23
奇形腫	D36.9	1
悪性神経鞘腫	9560B	4
神経鞘腫	9560C	15

その他の芽腫	C80 D	1
その他の肉腫	C80 F	1
クモ膜嚢腫	D32.0	1
不明(コンピュータ入力ミ等)	31人	0.3%

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年度の登録人数は9,796人、11年度は10,243人、12年度は10,265人、13年度は10,294人、14年度9,600人、15年度10,826人、16年度8,978人、17年度8,685人、18年度7,855人、19年度7,993人とやや漸減傾向が認められた。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、若干減少していると考えられる。

県単での登録は16年度の1,094人、17年度548人、18年度359人、19年度264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28.8%、IgA腎症22.4%、紫斑病性腎炎6.2%、膜性腎症5.4%、水腎症5.0%、巣状糸球体硬化症4.4%、メサンギウム増殖性腎炎4.1%、慢性腎不全4.0%、膜性増殖性糸球体腎炎3.6%であり、これら9疾患で慢性腎疾患の83.9%を占めていた。

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19.3% (17年度) →20.6% (18年度) →22.4% (19年度)、巣状糸球体硬化症は2.9%→4.1%→4.4%、膜性増殖性糸球体腎炎2.9%→3.4%→3.6%、メサンギウム増殖性腎炎2.6%→3.6%→4.1%と増加し、逆に慢性糸球体腎炎は1.1%→0.3%→0.2%、慢性間質性腎炎は0.7%→0.5%→0.4%とさらに減少した。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%→2.4%と増加傾向が認められた。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 7,993 人) (新規診断 1,281 人、継続 6,296 人、 転入 38 人、再開 64 人、無記入 314 人) (男子 4,554 人、女子 3,163 人、無記入 276 人) (国の小慢事業 7,729 人、県単独事業 264 人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	66	0.8
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		14	0.2
慢性糸球体腎炎	N03.9	13	0.2
慢性増殖性糸球体腎炎		1	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	2304	28.8
(以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	133	1.7
先天性	N04.9B	41	0.5
ステロイド抵抗性	N04.0B	171	2.4
遺伝性腎炎	N07.9 等	188	2.4
Alport 症候群(再掲)	Q87.8B	71	0.9
二次性腎炎(以下、再掲)		2299	28.8
IgA腎症	N02.8A	1791	22.4
IgM腎症	N02.8B	13	0.2
紫斑病性腎炎	D69.0B	495	6.2
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	327	4.1
びまん性(再掲)	N05.3A	62	0.8
巣状(再掲)	N05.3B	13	0.2
巣状糸球体硬化症	N05.1A	351	4.4
巣状糸球体腎炎	N05.1B	12	0.2
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	287	3.6
膜性腎症	N05.2	430	5.4
先天性腎奇形(以下、再掲)		487	6.1
多発性嚢胞腎	Q61.3	72	0.9
腎嚢胞	Q61.0	10	0.1

異形成腎	Q61.4	53	0.7
両側性多房性嚢胞異形成腎	Q61.4B 3		0.0
腎低形成	Q60.5A	191	2.4
腎無形成	Q60.2	13	0.2
家族性若年性初発ろう	N25.8D	27	0.3
Gitelman 症候群	N25.8F	16	0.2
尿路の奇形等	Q62.8	83	1.0
腎の奇形等	Q63.9	19	0.2
慢性間質性腎炎	N11.9	32	0.4
慢性腎盂腎炎	N11.9B	96	1.2
間質性腎炎	N12	1	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		471	5.9
水腎症	N13.3	400	5.0
水尿管症	N13.4	32	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	3	0.0
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	35	0.4
腎周囲膿瘍	N15.1	1	0.0
腎尿路結石症	N20.9 等	5	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	3	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	4	0.1
腎動脈塞栓	N28.0	1	0.0
先天性腎動静脈瘻	Q27.2	1	0.0
腎血管性高血圧	I15.0	73	0.9
Bartter 症候群	E26.8	69	0.9
慢性腎不全	N18.9	322	4.0
萎縮腎	N26	50	0.6
腎尿細管性アシトシス	N25.8	77	1.0
移植腎	N18.0	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		4	0.1

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。

法制化後、17、18、19年度の「慢性呼吸器疾患」の登録人数は各々1,688人、1,878人、2,040人、そして、気管支喘息は各々912人、778人、728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年度以降は「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³⁾、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32人、18年度21人、19年度13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→18年度→19年度にかけて慢性肺疾患306人→485人→562人、気管狭窄230人→358人→453人、中枢性低換気症候群80人→101人→121人等と増加した。法制化後の小慢事業の主旨に沿った登録児の増加と考えられる。

表4、慢性呼吸器疾患

Chronic Respiratory Diseases (合計2,040人)			
(新規診断624人、継続1,325人、 転入12人、再開16人、無記入63人)			
(男子1,092人、女子882人、無記入66人)			
(国の小慢事業2,027人、県単独事業13人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.9	728	35.7
気管支拡張症	J47	81	4.0
先天性気管支拡張症	Q33.4	3	0.1
気管狭窄	J98.0	453	22.2
肺へモジデローシス	E83.1B	40	2.0
慢性肺疾患	P27.9	562	27.5
中枢性低換気症候群	G47.3B等	121	5.9
先天性中枢性低換気症候群(再掲)	G47.3A	105	5.1

Cystic Fibrosis	E84.9	10	0.5
Kartagener 症候群	Q89.3	7	0.3
線毛機能不全症候群	Q89.8	22	1.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.1

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14,029人、18年度13,525人、19年度14,703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706人、19年度564人へと減少傾向があり、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、Fallot 四徴症14.5%、心室中隔欠損症14.3%、完全大血管転位症6.0%、両大血管右室起始症5.8%、心内膜症欠損5.5%、単心室5.1%、肺動脈閉鎖症4.5%、大動脈狭窄症3.2%、大動脈縮窄症3.0%、心筋症3.0%、肺動脈狭窄症2.5%、心房中隔欠損症2.4%であった。法制化後の17年度、18年度と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が、19年度はさらにその傾向が強くなった。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→19年度にかけて、冠動脈瘤5.6%→1.0%→0.5%→0.4%、冠動脈拡張症2.2%→0.2%→0.1%→0.0%と激減した。

表5、慢性心疾患

Chronic Heart Diseases

(合計 14,703 人)							
(新規診断 2,891 人、継続 10,535 人、 転入 62 人、再開 121 人、無記入 1,094 人)							
(男子 7,845 人、女子 6,332 人、無記入 526 人)							
(国の小慢事業 14,139 人、県単独事業 564 人)							
疾患名	ICD10	人数(人)	%				
心筋症(442 人)							
心筋症(以下、再掲)	I42.9 等	442	3.0	非発作性心室性頻拍	I47.2B	2	0.0
特発性拡張型心筋症	I42.0	70	0.5	詳細不明な頻拍	I47.9 等	33	0.2
(特定疾患対象)				(以下、再掲)			
肥大型閉塞性心筋症		13	0.1	発作性頻拍	I47.9A	32	0.2
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	226	1.5	非発作性頻拍	I47.9B	1	0.0
心内膜心筋線維症	I42.3	4	0.0	心房細動	I48	5	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	16	0.1	心房粗動	I48.0B	16	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	19	0.1	心室粗・細動	I49.0	10	0.1
不整脈原性右室心筋症	I42.9A	2	0.0	洞不全症候群	I49.5	52	0.4
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	22	0.1	先天性心疾患等(12,555 人)			
調律異常(1034 人)				心房中隔欠損症	Q21.1	353	2.4
房室ブロック(以下、再掲)		198	1.3	心内膜床欠損	Q21.2 等	804	5.5
Mobitz II型ブロック	I44.1B	4	0.0	(以下、再掲)			
完全房室ブロック	I44.2	179	1.2	不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	37	0.3
高度房室ブロック	I44.2A	14	0.1	完全型心内膜床欠損	Q21.2B	326	2.2
洞房ブロック	I45.5	1	0.0	単心房	Q20.8	63	0.4
WPW症候群	I45.6A	86	0.6	心室中隔欠損症	Q21.0	2101	14.3
房室解離	I45.8	4	0.0	単心室	Q20.4	751	5.1
完全心ブロック(以下、再掲)		251	1.7	動脈管開存症	Q25.0	188	1.3
マノ・ワルト 症候群	I45.9B	17	0.1	大動脈肺動脈中隔欠損症			
QT延長症候群	I45.9D	233	1.6		Q21.4	13	0.1
心室性期外収縮	I49.3	66	0.4	冠動脈異常	Q24.5 等	92	0.6
上室性頻拍	I47.1 等	180	1.2	(以下、再掲)			
(以下、再掲)				左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	34	0.2
発作性上室性頻拍	I47.1A	121	0.8	右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	2	0.0
非発作性上室性頻拍	I47.1B	11	0.1	両冠動脈肺動脈起始症	Q24.5C	3	0.0
多源性心房性頻拍	I47.1C	8	0.1	冠動脈瘻	Q24.5D	24	0.2
房室結節性異所性頻拍	I47.1D	2	0.0	冠動脈瘻	Q24.5E	14	0.1
心室性頻拍	I47.2 等	132	0.9	大動脈奇形(以下、再掲)	Q25.4 等	35	0.2
(以下、再掲)				血管輪	Q25.4C	5	0.0
発作性心室性頻拍	I47.2A	27	0.2	大動脈瘤	Q25.4E	8	0.1
				重複大動脈弓	Q25.4F	3	0.0
				Valsalva 洞動脈瘤	Q25.4H	17	0.1
				左肺動脈右肺動脈起始	Q25.4J	2	0.0
				部分的肺静脈還流異常症			
					Q26.3	20	0.1
				シミター症候群	Q26.8C	2	0.0
				総肺静脈還流異常症	Q26.2	220	1.5
				三心房心	Q24.2	9	0.1

三尖弁閉鎖症	Q22.4	368	2.5
三尖弁狭窄症	Q22.4B	31	0.2
エプスタイン奇形	Q22.5	133	0.9
右心室低形成症	Q22.6	15	0.1
三尖弁閉鎖不全	I07.1	46	0.3
肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	100	0.7
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	4	0.0
肺動脈閉鎖症	Q25.5	666	4.5
肺動脈狭窄症	Q25.6等	368	2.5
(以下、再掲)			
肺動脈弁狭窄症	I37.0	213	1.4
肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	4	0.0
肺動脈弁異形成	Q22.3	2	0.0
先天性肺動脈弁欠損	Q22.3A	4	0.0
肺動脈形成不全	Q25.7	20	0.1
Fallot 四徴症	Q21.3	2126	14.5
右室二腔症	Q21.0B	6	0.0
右胸心	Q24.0	39	0.3
総動脈幹遺残症	Q20.0	111	0.8
僧帽弁閉鎖症	Q23.2	40	0.3
僧帽弁狭窄症	I05.0	55	0.4
僧帽弁上狭窄症	I05.0A	3	0.0
僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	303	2.1
僧帽弁逸脱症候群	I34.1	10	0.1
大動脈狭窄症	Q23.0	469	3.2
(以下、再掲)			
大動脈弁狭窄症	Q23.0A	315	2.1
大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	16	0.1
大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	37	0.3
大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	127	0.9
左心低形成症候群	Q23.4	233	1.6
大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	6	0.0
大動脈縮窄症	Q25.1	447	3.0
大動脈弓閉鎖	Q25.3	142	1.0
アゼンマンゲル症候群	Q21.8	17	0.1
完全大血管転位症	Q20.3	887	6.0
修正大血管転位症	Q20.5	259	1.8
両大血管右室起始症	Q20.1	859	5.8
ワシック・ヒング 症候群(再掲)	Q20.1A	2	0.0
両大血管左室起始症	Q20.2	8	0.1

その他(660人)

無脾症	Q89.0	163	1.1
多脾症候群	Q89.0A	54	0.4
小児原発性肺高血圧症	I27.0	122	0.8
慢性肺性心	I27.9	76	0.5
(体)動静脈ろう	Q27.3	7	0.0
体静脈異常還流症	Q27.8A	1	0.0
心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)	D48.7等	29	0.2
(以下、再掲)			
心臓横紋筋腫	D15.1A	4	0.0
慢性心膜炎	I31.9	9	0.1
収縮性心外膜炎	I31.1	2	0.0
慢性心筋炎	I51.4	28	0.2
先天性心膜欠損症	Q24.8E	2	0.0
慢性心不全	I50.9	56	0.4
心筋炎後の心肥大	I51.7	25	0.2
冠動脈瘤	I25.4	62	0.4
冠動脈拡張症	Q24.5F	7	0.0
冠動脈狭窄症	Q24.5G	6	0.0
狭心症	I20.9	4	0.0
心筋梗塞	I21.9	7	0.0
慢性心内膜炎	I38	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	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。

19年度の登録人数は28,081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30,524人、18年度28,924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38.5%、先天性甲状腺機能低下症20.4%、甲状腺機能亢進症11.9%、ターナー症候群3.9%、慢性甲状腺炎3.7%、中枢性思春期早発症3.4%、先天性副腎過形成

3.2%、思春期早発症 2.8%であり、これらの 8 疾患で内分泌疾患の 87.8%を占めていた。

16 年度から 19 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→19 年度に詳細不明の甲状腺機能低下症は 6.3%→0.6%→0.2%→0.1%に、詳細不明の先天性副腎過形成症は、2.9%→0.4%→0.3%→0.1%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

疾患名	ICD10	人数(人)	%
(合計 28,081 人)			
(新規診断 4,104 人、継続 23,191 人、 転入 136 人、再開 106 人、無記入 544 人) (男 12,572 人、女 14,930 人、無記入 579 人) (国の小慢事業 28,038 人、県単独事業 43 人)			
視床下部・下垂体疾患(11985 人)			
下垂体機能低下症	E23.0A	520	1.9
ゴナドトロピン欠乏症	E23.0B	40	0.1
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	56	0.2
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	40	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	10800	38.5
下垂体性尿崩症	E23.2	364	1.3
腎性尿崩症	N25.1	134	0.5
下垂体性巨人症	E22.0	15	0.1
高プロラクチン血症	E22.1	2	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	4	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(10254 人)			
甲状腺機能低下症	E03.9 等	5767	20.4

(E03.9B の 4 人、E03.9C の 13 人含)

(以下、再掲)

クレチン症	E03.1A	5730	20.4
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	71	0.3
慢性甲状腺炎	E06.3	1030	3.7
甲状腺機能亢進症	E05.0	3346	11.9
単純甲状腺腫	E04.0	25	0.1
腺腫様甲状腺腫	E04.8	15	0.1

副甲状腺疾患(454 人)

特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	229	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	178	0.6
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	2	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	23	0.1
処置後副甲状腺機能低下症	E89.2	6	0.0
副甲状腺形成不全	Q89.2B	3	0.0

副腎疾患(1292 人)

アジソン病	E27.1	33	0.1
慢性副腎不全	E27.1A	2	0.0
副腎皮質刺激ホルモン不応症	E27.1B	69	0.2
副腎形成不全	Q89.1	103	0.4
先天性副腎過形成		906	3.2
(E25.0 の 40 人を含む。以下、再掲)			
21 水酸化酵素欠損症	E25.0A	591	2.1
先天性副腎リポイド過形成	E25.0B	249	0.9
3β 水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0C	10	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	4	0.0
18 水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症			

	E25. 0F	4	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	7	0.0
偽性低アルドステロン症	E27. 4C	16	0.1
副腎不全	E27. 4	1	0.0
副腎腺腫	D35. 0A	4	0.0
クッシング症候群	E24. 9A	10	0.0
周期性 ACTH 症候群	E24. 9B	128	0.5
特発性アルドステロン症	E26. 0	3	0.0
高アルドステロン症	E26. 9	3	0.0

性ホルモンに関わる疾患(3326人)

原発性性腺機能低下症(男)			
	E29. 1	82	0.3
アンドロゲン不応症	E34. 5	16	0.1
睾丸欠損症	Q55. 0	6	0.0
睾丸形成不全	Q55. 1	11	0.0
クライフェルター症候群	Q98. 4	21	0.1
XY 純粋型性腺形成不全症	Q99. 1B	1	0.0
睾丸腫瘍	D40. 1	1	0.0
原発性性腺機能低下症(女)			
	E28. 3	113	0.4
卵巣形成不全	Q50. 3	9	0.0
ターナー症候群	Q96	1188	3.9
卵巣腫瘍	D39. 1	3	0.0
半陰陽	Q56. 0	11	0.0
男性仮性半陰陽	Q56. 1	14	0.0
女性仮性半陰陽	Q56. 2	3	0.0
XY女性	Q97. 3	5	0.0
XX男性	Q98. 3	2	0.0
思春期早発症	E22. 8	788	2.8
中枢性思春期早発症	E22. 8A	964	3.4
仮性思春期早発症	E30. 1A	16	0.1
マクキューン・オルブライト症候群	Q78. 1	22	0.1
性腺機能亢進症(女)	E28. 8	3	0.0
多嚢胞性卵巣症候群	E28. 2	9	0.0
性腺機能亢進症(男)	E29. 0	3	0.0
(特発性)思春期遅発症	E30. 0	35	0.1

隣疾患(140人)

全身性リポジストロフィー	E88. 1	7	0.0
高インスリン血症	E16. 1	54	0.2
特発性低血糖症	E16. 2	76	0.3
高ガストリン血症	E16. 8	2	0.0
グルカゴン分泌異常	E16. 3	1	0.0

その他

ラロン型小人症	E34. 3A	7	0.0
多発性内分泌腺腫症	D44. 8	6	0.0
プラダー・ウィリー症候群	Q87. 1A	448	1.6
ヌーナン症候群	Q87. 1B	10	0.0
ローレンス・ムーン・ビートル症候群	Q87. 8A	3	0.0
早老症	E34. 8A	5	0.0
バーター症候群	E26. 8	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-レダクターゼ欠損症	E88. 8B	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		24	0.1

7. 膠原病

「膠原病」に関する集計結果を表7に示す。

10年度の登録人数は6,125人、11年度は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4,091人、18年度3,563人、19年度3,471人であり、以前は、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た。

19年度の各疾患の登録割合は、川崎病性冠動脈病変44.9%、若年性関節リウマチ41.4%、若年性特発性関節炎8.2%の順であり、従来と同様であった。ただし、若年性特発性関節炎は、17年度から19年度にかけて、131人(3.2%)→188人(5.3%)→286人(8.2%)と増加した。

表7、膠原病 Collagen Diseases

(合計3,471人)

(新規診断787人、継続2,516人、

転入15人、再開27人、無記入126人)

(男子1,676人、女子1,678人、無記入117人)
 (国の小慢事業3,420人、県単独事業51人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ性心疾患	I09.9	16	0.5
チアブンス・ジヨン症候群	L51.1	24	0.7
慢性関節リウマチ	M06.9	11	0.3
若年性関節リウマチ	M08.2	1437	41.4
若年性特発性関節炎	M08.2B	286	8.2
川崎病病性冠動脈病変		1557	44.9
(M30.3の759人を含む。以下、再掲)			
冠動脈瘤(川崎病性)	I25.4D	696	20.1
冠動脈拡張症(川崎病性)	I25.4B	79	2.3
冠動脈狭窄症(川崎病性)	I25.4C	23	0.7
シェーグレン症候群	M35.0	79	2.3
自己免疫性肝炎	K73.8	48	1.4
自己免疫性腸炎	K90.8B	8	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年度の登録人数は4,929人、12年度は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5,970人、18年度6,016人、19年度6,043人であり、年度ごとの差は少なかったが、若干の増加傾向は認められた。

登録割合は、1型糖尿病79.5%、2型糖尿病18.2%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%、19年度0.0%と激減した。登録内容が以前より正確になったと期待される。

表8、糖尿病 Diabetes Mellitus

(合計6,043人)
 (新規診断830人、継続4,982人、
 転入40人、再開27人、無記入164人)
 (男子2,550人、女子3,289人、無記入204人)
 (国の小慢事業6,034人、県単独事業9人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1型糖尿病	E10.9	4803	79.5
2型糖尿病	E11.9	1101	18.2
インスリン抵抗性糖尿病			
(以下、再掲)	E11.9A等	66	1.1
インスリン受容体異常症			
	E11.9B	7	0.1
レプレコニズム	E11.9C	1	0.0
分類不能のインスリン抵抗性糖尿病			
	E11.9F	42	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	16	0.3
MODY1(HNF-1α遺伝子異常)			
	E11.9H	2	0.0
MODY2(Glucokinase遺伝子異常)			
	E11.9I	4	0.1
MODY3(HNF-4α遺伝子異常)			
	E11.9J	1	0.0
MODY5(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	2	0.0
インスリン遺伝子異常による糖尿病			
	E11.9N	5	0.1
他の疾患伴う糖尿病(以下、再掲)			
	E11.9P等	17	0.3
膵摘後糖尿病	E11.9Q	1	0.0
二次性糖尿病	E11.9R	2	0.0
ラバソ・マンデンホルム症候群	E11.9D	1	0.0
詳細不明の糖尿病	E14.9	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		6	0.1

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年度の登録人数は6,373人、12年度は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。しかし、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4,497人に減少し、18年度4,376人、19年度は4,351人であり、その後の増減はほとんど見られなかった。

登録人数が多い順に、軟骨無形成症18.2%、骨形成不全症11.5%、家族性高コレステロール血症7.2%、ウィルソン病6.4%、フェニルケトン尿症5.8%、糖原病5.5%、ビタミンD抵抗性くる病4.0%、ムコ多糖症3.8%、スフィンゴリピドーシス3.0%、色素性乾皮症2.0%、シトルリン血症1.9%であり、17年度とほぼ同様であった。ただし、ガラクトース血症は、17年度から19年度にかけて、108人(2.4%)→84人(1.9%)→75人(1.7%)と減少傾向が見られた。

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⁴⁾。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4,351人)
(新規診断479人、継続3,695人、
転入24人、再開25人、無記入128人)
(男子2,323人、女子1,860人、無記入168人)
(国の小慢事業4,350人、県単独事業1人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
トランスコバラミンⅡ欠損症	D51.2	2	0.0
先天性葉酸吸収不全症	E53.8	3	0.1
ビタミンD依存性くる病	E55.0A	11	0.3
フェニルアラニン代謝異常(以下、再掲)		288	6.6
フェニルケトン尿症	E70.0	252	5.8

高フェニルアラニン血症	E70.0B	30	0.7
ヒポプロテイン欠乏症	E70.0C	6	0.1
チロシン代謝異常(以下、再掲)		22	0.5
アルカプトン尿症	E70.2A	4	0.1
チロジン血症Ⅰ型	E70.2E	12	0.3
チロジン血症Ⅱ型	E70.2C	3	0.1
チロジン血症Ⅲ型	E70.2D	3	0.1
ヒドロキシヌリン尿症	E70.8F	1	0.0
楓糖尿症	E71.0	29	0.7
有機酸代謝異常症(以下、再掲)		133	3.1
メチルマロン酸尿症	E71.1H	62	1.4
プロピオン酸血症	E71.1F	34	0.8
イソ吉草酸血症	E71.1A	3	0.1
3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸尿症			
	E71.1J	12	0.3
β-ケトチラセ欠損症	E71.1K	3	0.1
高ロイシン血症	E71.1D	1	0.0
複合カルボキシル欠損症	E88.8P	6	0.1
グルタル酸尿症Ⅰ型	E72.3A	12	0.3
脂肪酸代謝異常症(以下、再掲)		55	1.3
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	7	0.2
極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			
	E71.4C	12	0.3
三頭酵素欠損症	E71.4D	2	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	17	0.4
カルニチンアシルカルニチン転移素酵素欠損症			
	E71.4E	3	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	53	1.2
先天性リパーゼ欠損症	E71.3B	3	0.1
アミノ酸転送異常	E72.0等	154	3.8
(以下、再掲)			
シスチン症	E72.0C	7	0.2
眼脳腎症候群	E72.0D	43	1.0
シスチン尿症	E72.0E	66	1.5
ファンconi症候群	E72.0F	28	0.6
ハルトアップ病	E72.0G	2	0.0

リジン尿性蛋白不耐症	E72. 0K	3	0.1	galactose-4-epimerase 欠損症			
高ホシチン血症高アンモニア血症ホシチリン尿症				E74. 2C	19	0.4	
	E72. 0L	5	0.1	グルコース・ガラクトース吸収不全症			
ホシチン尿症	E72. 1C	18	0.4		E74. 3	11	0.3
尿素サイクル代謝異常	E72. 2 等	252	5.8	ピルビン酸代謝異常(以下、再掲)		28	0.6
(以下、再掲)				ピルビン酸カルボキシルゼ欠損症			
高アルギニン血症	E72. 2A	3	0.1		E74. 4A	6	0.1
アルギニノコハク酸尿症	E72. 2B	7	0.2	ピルビン酸脱水素酵素欠損症			
高アンモニア血症	E72. 2C	63	1.4		E74. 4C	22	0.5
シトルリン血症	E72. 2D	81	1.9	アミラーゼ欠損症	E74. 8A	1	0.0
ホシチントランスカルバミラーゼ欠損症				シュウ酸尿症	E74. 8C	5	0.1
	E72. 2E	74	1.7	グリセルアルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症			
カルバミルリン酸合成酵素欠損症					E74. 8D	1	0.0
	E72. 2H	11	0.3	ショ糖・イ麦芽糖吸収不全症	E74. 8F	1	0.1
3-メチルグルコン酸尿症	E72. 3C	5	0.1	ガングリオトシス	E75. 1C 等	22	0.5
高リジン血症	E72. 3B	1	0.0	(以下、再掲)			
高グリシン血症	E72. 5	6	0.1	Tay-Sachs 病	E75. 0B	15	0.3
高プロリン血症	E72. 5C	1	0.0	GM2-ガングリオトシス	E75. 0C	2	0.0
腎性アミノ酸尿症	E72. 9	5	0.1	GM1-ガングリオトシス	E75. 1A	4	0.1
乳糖分解酵素欠損症	E73. 0	14	0.3	スフィンゴリピトシス	E75. 2 等	130	3.0
乳糖不耐症	E73. 9	43	1.0	(以下、再掲)			
糖原病(以下、再掲)	E74. 0L 等	241	5.5	Alexander 病	E75. 2A	13	0.3
糖原病 I 型	E74. 0A	64	1.5	Gaucher 病	E75. 2D	42	1.0
糖原病 II 型	E74. 0B	26	0.6	Fabry 病	E75. 2E	22	0.5
糖原病 III 型	E74. 0C	16	0.4	異染性マイコシストロフィー	E75. 2F	11	0.3
糖原病 IV 型	E74. 0D	1	0.0	Krabbe 病	E75. 2G	10	0.2
糖原病 V 型	E74. 0E	1	0.0	Niemann-Pick 病	E75. 2J	9	0.2
糖原病 VI 型	E74. 0F	6	0.1	Pelizaeus-Merzbacher 病			
糖原病 VII 型	E74. 0G	1	0.0		E75. 2K	22	0.5
糖原病 IX 型	E74. 0H	1	0.0	neuronal ceroid lipofuscinosis			
糖原病 VIII、X 型	E74. 0I	31	0.7		E75. 4	3	0.1
肝型糖原病	E74. 0J	3	0.1	コレステロールエステル蓄積症	E75. 5A	3	0.1
糖原病	E74. 0L	91	2.1	シアル酸尿症	E75. 5C	3	0.1
フルクトース-1, 6-ジホスファターゼ欠損症				ムコ多糖症	E76. 3A 等	166	3.8
	E74. 1D	7	0.2	(以下、再掲)			
ガラクトース血症(以下、再掲)		75	1.7	Hurler 症候群	E76. 0A	7	0.2
ガラクトース血症 I 型	E74. 2A	28	0.6	Hurler-Scheie 症候群	E76. 0B	3	0.1
ガラクトース血症 II 型 (ガラクトキナーゼ欠損症)				Hunter 症候群	E76. 1A	84	1.9
	E74. 2B	28	0.6	ムコ多糖症 III 型	E76. 2A	12	0.3
ガラクトース血症 III 型 (uridine diphosphate				ムコ多糖症 IV 型	E76. 2B	9	0.2