

西川浩昭、廣田良夫、上原里程、  
中村好一、太田晶子、永井正規、  
中山樹一郎、新村真人、大塚藤  
男、NF1患者定点モニタリングで  
の臨床像、予後の把握  
—対象施設選定—、厚生労働科学研  
究費補助金 難治性疾患克服研究  
事業 特定疾患の疫学に関する研  
究班 平成20年度研究業績  
2009:288-300.

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

1. 論文発表 なし

2. 学会発表

1) Agata T, Yanagisawa H, Niimura M.  
Inaba Y, Kurosawa M., Nishikawa  
H., Nagai M., Ryu S., Nakayama  
J., Ohtsuka K. Epidemiological Studies  
of Facial Nerve Problems of NF2  
(Neurofibromatosis type 2) in Japan  
XI International Facial Nerve  
Symposium ROME 2009-4-25-28

2) 西川浩昭、縣 俊彦、稲葉裕、黒沢美  
智子. 全国調査データから見た神経線維  
腫症1の家族歴、受療状況とその関連要  
因. 第74回日本民族衛生学会、京都  
(2009.11.12-13) 第75巻付録 p84-5

3) 縣 俊彦、西川浩昭、稲葉裕、黒沢美  
智子. 結節性硬化症(TSC)の患者医療費補  
助決定要因に関する研究. 第74回日本民  
族衛生学会、京都(2009.11.12-13) 第7  
5巻付録 98-9

4) T Agata, Y Yanagisawa, M Niimura,  
H Nishikawa, T Ohtsuka, Y Inaba, M  
Kurosawa, Y Nakamura, R Uehara, M Wa  
tanabe, M Nagai. Change of socio-epid  
emiologic status of Tuberous Scleros  
is Complex(TSC) patients during the

10 years in Japan. The Joint Scien  
tific Meeting of IEA Western Pacific  
Region and Japan Epidemiological As  
sociation, January 9-10, 2010, Koshi  
gaya, Saitama, JAPAN

5) H Nishikawa, T Agata, Y Ya  
nagisawa, M Niimura, T Ohtsuka, Y In  
aba, M Kurosawa, Y Nakamura, R Uehar  
a, M Watanabe, M Nagai. Differences  
in the socio-epidemiologic status pa  
tients with Neurofibromatosis: Compe  
rison of facilities with and without a  
member of NF research group. The  
Joint Scientific Meeting of IEA West  
ern Pacific Region and Japan Epidemi  
ological Association, January 9-10,  
2010, Koshigaya, Saitama, JAPAN

#### H. 知的財産権の出願、登録状況

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 なし

表1. 施設別・性別患者数

	班員施設	その他	計
男性	111(44.8%)	494(46.9%)	605(46.5%)
女性	137(55.2%)	559(53.1%)	696(53.5%)
計	248	1,053	1,301

表2. 施設別・年齢別患者数

	班員施設	その他	計
10歳未満	50(19.6%)	220(20.6%)	270(20.4%)
10～19歳	43(16.9%)	164(15.3%)	207(15.6%)
20～29歳	38(14.9%)	178(16.7%)	216(16.3%)
30～39歳	51(20.0%)	165(15.4%)	216(16.3%)
40～49歳	28(11.0%)	98(9.2%)	126(9.5%)
50～59歳	25(9.8%)	101(9.4%)	126(9.5%)
60～69歳	15(5.9%)	88(8.2%)	103(7.8%)
70歳以上	5(2.0%)	55(5.1%)	60(4.5%)
計	255	1,069	1,324

表 3. 施設別・結婚歴別患者数

	班員施設	その他	計
未婚	154(66.6%)	669(64.1%)	825(64.4%)
既婚	41(17.2%)	194(18.6%)	235(18.3%)
離別・死別	4(1.7%)	18(1.8%)	22(1.7%)
不明・その他	37(15.5%)	162(15.5%)	199(15.6%)
計	238	1,043	1,281

表 4. 初診医療機関

	班員施設	その他	計
貴施設	55(22.7%)	409(39.2%)	464(36.1%)
他施設	129(53.3%)	414(39.7%)	543(42.3%)
不明	58(24.0%)	220(21.1%)	278(21.6%)
計	242	1,043	1,285

$$\chi^2 = 24.149 \quad p = 0.000$$

表 5. 診断医療機関

	班員施設	その他	計
貴施設	106(44.4%)	714(68.4%)	820(63.9%)
他施設	94(39.3%)	209(20.0%)	303(23.6%)
不明	39(16.3%)	121(11.6%)	160(12.5%)
計	239	1,044	1,283

$$\chi^2 = 51.781 \quad p = 0.000$$

表 6. 診断結果

	班員施設	その他	計
確実	215(87.4%)	875(84.4%)	1,090(85.0%)
小児色素斑 のみ	22( 8.9%)	110(10.6%)	132(10.3%)
疑い	9( 3.7%)	52( 5.0%)	61( 4.8%)
計	246	1,037	1,283

$$\chi^2 = 1.518 \quad p = 0.468$$

表7. 家族歴

	班員施設	その他	計
あり	74(30.2%)	358(34.6%)	432(33.8%)
なし	150(61.2%)	444(42.9%)	594(46.4%)
不明	21( 8.6%)	233(22.5%)	254(19.8%)
計	245	1,035	1,280

$$\chi^2 = 34.867 \quad p = 0.000$$

表8. 日常生活の状況

	班員施設	その他	計
社会生活をしている	208(92.4%)	902(89.3%)	1,110(89.9%)
社会生活が困難	11( 4.9%)	79( 7.8%)	90( 7.3%)
その他	6( 2.7%)	29( 2.9%)	35( 2.8%)
計	225	1,010	1,235

$$\chi^2 = 2.401 \quad p = 0.301$$

表9. 経過

	班員施設	その他	計
軽快	3( 1.3%)	37( 3.6%)	40( 3.2%)
不変	138(57.7%)	696(67.8%)	834(65.9%)
徐々に悪化	72(30.1%)	181(17.6%)	253(20.0%)
急速に悪化	2( 0.8%)	5( 0.5%)	7( 0.6%)
死亡	1( 0.4%)	9( 0.9%)	10( 0.8%)
不明	23( 9.6%)	99( 9.6%)	122( 9.6%)
計	239	1,027	1,266

$$\chi^2=2.401 \quad p=0.301$$

表10. 受療状況

	班員施設	その他	計
主に入院	2( 0.8%)	33( 3.2%)	35( 2.7%)
主に通院	200(81.3%)	827(79.1%)	1,027(79.5%)
入院と通院	23( 9.3%)	119(11.4%)	142(11.0%)
転院	1( 0.4%)	23( 2.2%)	24( 1.9%)
その他	4( 1.6%)	21( 2.0%)	25( 1.9%)
不明	16( 6.5%)	23( 2.2%)	39( 3.0%)
計	246	1,046	1,292

$$\chi^2=20.725 \quad p=0.001$$

表 1 1. 重症度

	班員施設	その他	計
1	73(36.3%)	349(34.8%)	422(35.1%)
2	24(11.9%)	260(25.9%)	284(23.6%)
3	23(11.4%)	155(15.5%)	178(14.8%)
4	9( 4.5%)	84( 8.4%)	93( 7.7%)
5	66(32.8%)	108(10.8%)	174(14.5%)
不明	6( 3.0%)	46( 4.6%)	52( 4.3%)
計	201	1,002	1,203

$$\chi^2 = 76.472 \quad p = 0.000$$

表 1 2. 医療費公費負担

	班員施設	その他	計
あり	93(40.4%)	369(37.8%)	462(38.3%)
なし	137(59.6%)	607(62.2%)	744(61.7%)
計	230	976	1,206

$$\chi^2 = 0.544 \quad p = 0.461$$

表13. カフェ・オ・レ斑

	班員施設	その他	計
なし	2(0.8%)	36(3.5%)	38(3.0%)
5個以下	27(11.1%)	84(8.2%)	111(8.7%)
10個以下	92(37.9%)	250(24.3%)	342(26.9%)
11個以上	99(40.7%)	546(53.0%)	645(50.7%)
不明	23(9.5%)	114(11.1%)	137(10.8%)
計	243	1,030	1,273

$$\chi^2 = 26.496 \quad p = 0.000$$

表14. 皮膚の神経線維腫：全身

	班員施設	その他	計
なし	68(27.9%)	250(24.2%)	318(24.9%)
少数	73(29.9%)	198(19.2%)	271(21.2%)
多数～無数	98(40.2%)	519(50.3%)	617(48.4%)
不明	5(2.0%)	65(6.3%)	70(5.5%)
計	244	1,032	1,276

$$\chi^2 = 22.434 \quad p = 0.000$$



表 1 5. 皮膚の神経線維腫：顔面

	班員施設	その他	計
なし	116(49.8%)	419(42.1%)	535(43.5%)
少数	62(26.6%)	258(25.9%)	320(26.0%)
多数～無数	34(14.6%)	234(23.5%)	268(21.8%)
不明	21( 9.0%)	85( 8.5%)	106( 8.6%)
計	233	996	1,229

$$\chi^2=9.531 \quad p=0.023$$

表 1 6. 瀰漫性神経線維腫

	班員施設	その他	計
あり	167(68.4%)	680(65.4%)	847(66.0%)
なし	68(27.9%)	245(23.6%)	313(24.4%)
不明	9( 3.7%)	114(11.0%)	123( 9.6%)
計	244	1,039	1,283

$$\chi^2=12.692 \quad p=0.002$$

---

## 7. 世界の難病死亡

---

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
分担研究報告書

「世界の難病死亡統計：1994-2006年」の刊行

箕輪 眞澄（聖徳大学人文学部・人間栄養学科）  
永井 正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

研究要旨

一昨年来われわれは、わが国で難病とされている疾患の世界各国における死亡状況を明らかにするため、WHO から発信されている死亡データである <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/mortcd10.zip>（2008年7月21日更新）と、人口に関しては <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/pop.zip>（2008年7月21日更新）に基づいて、63か国の全難病の、粗死亡率、5歳階級別死亡率、Segi-Doll's World Population とその95%信頼区間を行ってきた。それらの結果は表として数字で示されると同時に、性別降順の棒グラフとしても示された。これらの結果は「世界の難病死亡統計：1994-2006年」とし、本研究班から刊行された。

A. 研究目的

難治性で稀な疾患についての関心は諸外国においても高まりつつある<sup>1)</sup>。日本においては難病対策要綱（1972年（昭和47年））以来、難病を（1）原因不明、治療法未確立であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくない疾病、（2）経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず、介護などに著しく人手を要するために家庭の負担が重く、また、精神的にも負担の大きい疾病としてきたが、その他に暗黙の内には「稀な」疾病であると信じられてきた。そして、公衆衛生審議会成人病難病対策部会難病対策専門委員会最終報告（2005年（平成7年））では「稀少性」が最初に掲げられることとなり、概ね5万人未満とされた。難病の概念が「稀少性」という観点から国際的になったと言えるであろう。

日本における難病の疫学を研究する時、記述疫学の一環として世界の難病の疫学像をも念頭におく必要があるだろう。このために、本研究班の1984年度（昭和59年度）の事業として国際疾病分類第8回修正の時代の成績をまとめた *Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World*<sup>2)</sup> が編まれ、さらに1987年度（昭和62年度）には国際疾病分類第9回修正の時代を含めた同名の刊行物<sup>3)</sup> が作成された。その後、この作業は中断されていたが、このたび WHO に集められている世界各国の死亡統計が利用可能になったので、世界の難病死亡統計を記述する作業を行った。難病は致命率が高いとは限らないので常に蔓延状況の良い指標となるとは限らないが、多くの難

病の有病率が入手できない現状においてはこの死亡率が蔓延状況の一応の指標となるであろう。

本書の利用方法は、（1）地理医学的手法、および（2）特定国間の有病率や症状の違いの検討に分けられるであろう。

地理医学的手法は、罹患率や死亡率の違いに関する各国の比較研究である。最近の特定疾患研究班の報告書の中には、「ALS 多発地における疾患関連要因の検討—血中元素について」がある<sup>4)</sup>。この研究では和歌山県とこのことがよく知られているグアム島が比較されているが、本書によればニュージーランド、連合王国（英国）、オーストラリアなどにおける死亡率も高いことが示されており、これらの国との共同研究の可能性もあるということだろう。

第2の方法は本書のような情報を元にして特定国の難病の洗い出しや、それらの患者の特徴を研究するものである。最近の特定疾患研究班の報告書の中には、「西ニューギニア多発地帯の ALS と関連疾患：現地調査と症例呈示」がある<sup>5)</sup>。また、「韓国人ベーチェット病における TLR4 遺伝子の検討」があり<sup>6)</sup>、ベーチェット病帯の東端たる日本との比較が行われている。これらの例はもちろん本書を利用したものではないが、本書の利用はこのような探索の第一段階を容易にするものであろう。

最初に述べたように、稀な疾患についての関心は諸外国においても高まりつつあり、このような情勢に寄与することはわが国の特定

疾患研究班にとっても重要な役割を果たすことになると思われる。

## B. 研究方法

### 1) 死亡データ

死亡に関するデータは WHO のホームページから発信されている <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/mortcid10.zip>

(2008年7月21日更新)を解凍して得た。このデータは1レコードに、国(95か国)、年(1994年以降。国によって異なる)、性別に毎年の全死亡数および死因別死亡数が性別・年齢階級別に記録されているものである(全部で1,320,785レコード)。本書の編集にあたっては、死因分類で国際疾病分類第10回修正(ICD10)が用いられていても、死因分類表のコードやICD10の3桁コードで記録されているレコードでは一般に難病を特定できないので、基本分類が4桁で示されているレコードに限った。年齢階級の区分のやり方は多様であるが、80歳以上を最大とする5歳階級の記述が可能な区分が行われているレコードに限った。なお、死亡データの得られた期間は国によっても異なり、1国においても欠損年があることがあった(表I)。

### 2) 人口データ

人口に関しては <http://www.who.int/whosis/database/download/ftp/pop.zip> (2008年7月21日更新)を解凍して得た。死亡データがあっても、この人口ファイルに人口のない国は解析から除かざるを得なかった。また、人口ファイルから死亡データに対応する年の人口が得られればそれを用いたが、得られない場合には外挿を行った。外挿は示されている最後の3年間の人口からその後2006年までの人口を推計した。死亡データのある年の推定人口を合算してその国の観察人年とした(表I)。

### 3) 難病のICDコード

平成21年現在の130疾患の難病にICD基本分類コードを対応させるため、ICD10基本分類コードの内平成10年度(2008年度)までに難病に指定されていた123疾患はこれまで本研究班が用いてきたものを採用し<sup>7)</sup>、2009年度から新しく難病とされた7疾患については厚生労働省大臣官房統計情報部人口動態・保健統計課疾病傷害死因分類調査室に照会して相当するコードを得た。また、日本では難病を特定するために4桁のコードの最後にアルファベットを1桁加えることがあるが、この国際比較においてはその桁は用いなかった。難病それぞれとICDコードとの対応は表II(省略)に示すとおりである。

### 4) 解析対象国

上記の作業の結果、63か国が解析対象国となった(表I)。これらの国のほか、グレナダは、人口が入手でき、2001年と2002年の死亡(2年間で男738件、女753件)が入手できたが、難病による死亡は含まれていなかった。対象とした国の人口の合計は約13億(約20%)であった(図I)(省略)。なお、上記のような手順でまとめられた結果、各国の観察期間は一致していない。

### 4) 年齢調整死亡率

これらの結果より、粗死亡率に加え、5歳階級別死亡率、Segi-Doll's World Populationを基準人口とする年齢調整死亡率およびその95%信頼区間を得た。

年齢調整死亡率AAMRは、年齢階級別死亡率を $p_i$ ( $i$ は年齢階級。最大17で80歳以上)とし、基準人口を $N_i$ として次の式で計算できる。

$$\frac{\sum_{i=1}^k N_i p_i}{\sum_{i=1}^k N_i}$$

また、年齢調整死亡率の標準誤差SE{AAMR}は

$$\frac{\sqrt{\sum_{i=1}^k \left( \frac{N_i^2 p_i q_i}{n_i} \right)}}{\sum_{i=1}^k N_i} \quad (q_i = 1 - p_i)$$

なので、年齢調整死亡率の95%信頼区間は次の通りとなる。

$$\begin{aligned} &(\text{AAMR} - 1.96\sqrt{\text{SE}\{\text{AAMR}\}}, \\ &\text{AAMR} + 1.96\sqrt{\text{SE}\{\text{AAMR}\}}) \end{aligned}$$

なお、実際に計算に用いられた基準人口は表IIIの通りである。

### 5) 表および図

表および図に関する全体の概要を表IV(省略)に示した。

難病の数は130疾患であるが、1つの基本分類コードに複数の難病が含まれることがあることにより10表を省略し、もつとも疾病番号の若い位置に置いた。また、死亡数が極端に少ないために3疾患の表を示さないが、それらの概要は表IVに示した。表には年齢調整死亡率とその95%信頼区間、全年齢死亡数、年齢階級別死亡数、粗死亡率および年齢階級別死亡率を示した。年齢調整死亡率等の計算

表 III 年齢調整にあたって実際に用いた Segi-Doll's World Population

全年齢	100,000	40-44 歳	6,000
0-4 歳	12,000	45-49	6,000
5-9	10,000	50-54	5,000
10-14	9,000	55-59	4,000
15-19	9,000	60-64	4,000
20-24	8,000	65-69	3,000
25-29	8,000	70-74	2,000
30-34	6,000	75-79	1,000
35-39	6,000	80+	1,000

にあたっては5歳階級別死亡率を用いたが、本報告書における表示にあたっては、0-4歳、5-14歳、15-24歳、…、65-74歳、75歳以上の死亡数および死亡率を示した。

図は性別死亡数が10例以上の国について、年齢調整死亡率の降順の棒グラフとして示した(図の番号は表の番号と揃えたので欠番がある)。図を示した国を表IVに示した。なお、死亡数10例以上の国が男女共に2か国以下の疾患については図示しなかった(表IV(省略)中に具体的に記述)。

#### C. 研究結果

研究結果である表および図1-117はすでに刊行されているので<sup>8)</sup>、ここでは示さない。

#### D. 考察：利用にあたって

##### 1) 死因コードの妥当性

難病に相当するICDコードは従来本研究班が使い続けてきたものであるが、不適切なものがあるかもしれない。不適切なものがあればご指摘いただきたい。

##### 2) ICD10による難病の特定の困難さ

ICD10はアルファベット1桁とアラビア数字3桁を用いて多くの疾患や障害を約11,000以上に分類するものである。しかし、稀な疾患に関しては疾病分類上の考え方の違いもあって、1つのICD基本分類に複数の難病が含まれるという現象が起こっている(例えば、G61.0ギラン・バレー症候群には、疾病番号7ギラン・バレー症候群と疾病番号8フィッシャー症候群が含まれている(表II)(省略))。

##### 3) 基本分類によるデータの提供

逆に1つの難病が基本分類では多くの分類にまたがることも多い(表II)(省略)。これらの難病については基本分類別のデータを提供することもできるので、本研究班に申し出てください。

##### 4) 致命的でない疾患

網膜色素変性症、加齢黄斑変性、難治性視神経症など致命的でないと考えられる疾患も少数な

がら各国から死亡例が報告されている。死因コードを行っているのは医師ではなく、医師の作成した死亡診断書によって死因を決めているのである。その際、死亡診断書を作成した医師が上記のような疾患以外に異常を認めることができなかった時には見つかった病名を書かざるを得ない。また、死因コードを決める者はある疾患が致命的ではないということを知っていても、可能な限り死因不明とか老衰という死因を避けることになっているためにそのような死因にはできない。以上のような状況の中で、致命的でない疾患による死亡が生じているのだと理解していただきたい。

##### 5) 断彩地図

疾病の地理的な分布を示すには断彩地図として示すのが最も効果的である。しかし、表Iに示すように、今回の解析対象となった国には、(1)ロシア、中国、インドおよびアフリカの国々のように大きくて重要な国々が含まれておらず、カリブ海諸国のような面積の小さな国が多かった。特にカリブ海諸国のような島嶼国家では世界地図上に色で示すことは不可能であり、断彩地図の作成は断念した。

#### E. 結論

希少疾患の統計ともいうべき「世界の難病死亡統計：1994-2006」が完成した。本書は、我が国における難病の研究に役立つとともに、わが国の特定疾患研究班が諸外国においても高まりつつある稀な疾患についての関心を向けるうえにも重要な役割を果たすことになると思われる。

#### 文献

- 1) Schieppati A, Henter J-I, Daina E, Aperia. Why rare diseases are an important medical and social issue. *www.thelancet.com* 2008;371:2039-2041.
- 2) Hayakawa N, Kurihara M. Mortality Statistics of Intractable Diseases in the World. Epidemiology of Intractable Diseases Research Committee, The Ministry of Health and Welfare of Japan (Chairman Aoki K), 1984.
- 3) 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), 1988.

- 4) 紀平為子, 浜喜和, 岡本和士, 他. ALS 多発地における疾患関連要因の検討—血中元素について. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業神経変性疾患に関する調査研究班 2007 年度研究報告書. p72-75, 2008.
- 5) 葛原茂樹, 奥宮清人, 松林公蔵, 他. 西ニューギニア多発地帯の ALS と関連疾患: 現地調査と症例呈示. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業神経変性疾患に関する調査研究 2008 年度総括・分担研究報告書. p45-47, 2009.
- 6) 大野重昭, 堀江幸弘, 目黒明. 韓国人ベーター病における TLR4 遺伝子の検討. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事

業ベーター病に関する調査研究平成 20 年度総括・分担研究報告書. p69-71, 2009.

- 7) 永井正規, 他. 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報告書. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業特定疾患の疫学に関する研究班. p10-13, 2007.
- 8) 簗輪眞澄, 永井正規. 世界の難病死亡統計: 1994-2006 年. 厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業特定疾患の疫学に関する研究班 (研究代表: 永井正規). 2010.

#### F. 研究発表

なし。

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

なし。

表1 死因別死亡率の国際比較における人口、観察期間および人口の質

国コード	国名	人口(×1000)		観察期間		人口の質(註)
		AD	男	女	人口(×1000)	
1000	日本	2000	61,500	64,100	1995-2004	0
1300	モーリシャス	2005	596	610	2005	0
2010	アンティグア・バーブーダ	2000	495	566	2000-2004	17
2020	アルゼンチン	2000	18,200	18,900	1997-2005	6
2030	バハマ	2000	148	154	1999-2000	5
2040	バルバドス	2000	128	136	2000-2001	6
2045	ベリーズ	2000	121	119	1997-2001	6
2050	バミューダ	2000	48	50	1996-2002	19
2070	ブラジル	2000	71,400	85,500	1996-2004	16
2090	カナダ	2000	15,200	15,500	2000-2004	1
2110	ケイマン諸島	2000	19	20	1998-2004	10
2120	チリ	2000	7,540	7,630	1997-2005	11
2130	コロンビア	2000	19,400	19,700	1997-2005	11
2140	コスタリカ	2000	2,160	2,090	1997-2005	9
2150	キューバ	2001	5,660	5,640	2001-2005	9
2160	ドミニカ	2001	5	4	2001-2004	19
2180	エクアドル	2000	5,890	5,850	1997-2004	13
2190	エルサルバドル	2000	2,570	2,800	1997-2005	10
2260	ガイアナ	2001	629	610	2001-2005	21
2310	メキシコ	2000	49,000	50,000	1998-2005	8
2340	ニカラグア	2000	2,910	3,080	1997-2005	25
2350	パナマ	2000	1,470	1,410	1998-2004	16
2360	パラグアイ	2000	1,580	1,600	1996-2004	16
2370	ペルー	2000	14,100	12,800	1999-2000	17
2385	セントキッツ・ネヴィス	2000	22	23	1996-2005	5
2400	セントルシア	2000	76	81	1996-2002	14
2430	スリナム	2000	222	226	1995-2000	10
2440	トリニダード・トバゴ	2000	695	643	1999-2002	6
2450	アメリカ合衆国	2000	138,000	143,000	1999-2005	0
2455	ヴァージン諸島(USA)	2000	159	128	1999-2005	23
2470	ヴェネゼラ	2000	12,200	12,000	1996-2005	8
3090	香港特別行政区	2001	3,290	3,440	2001-2006	0
3150	イスラエル	2000	3,100	3,190	1998-2004	0
3190	クエート	2000	1,330	857	1995-2002	0
3325	大韓民国	1997	23,300	23,100	1995-1997	0
4010	オーストリア	2002	3,900	4,150	2002-2006	0
4038	クロアチア	2000	2,110	2,280	1995-2006	0
4045	チェコ共和国	2000	5,000	5,270	1994-2005	0
4050	デンマーク	2000	2,640	2,700	1994-2001	0
4070	フィンランド	2000	2,530	2,650	1996-2006	0
4080	フランス	2000	28,600	30,300	2000-2005	0
4085	ドイツ	2000	40,100	42,100	1998-2006	0
4150	ハンガリー	2000	4,860	5,350	1996-2005	0
4160	アイスランド	2000	141	140	1996-2006	0
4180	イタリア	2003	27,900	29,700	2003	0
4184	キルギスタン	2000	2,410	2,470	2000-2006	0
4188	リトアニア	2000	1,640	1,860	1999-2006	0
4190	ルクセンブルグ	2000	216	222	1998-2005	0
4200	マルタ	2000	191	195	1995-2005	0
4210	オランダ	2000	7,880	8,050	2001-2006	0
4220	ノルウェー	2000	2,210	2,260	1996-2005	0
4230	ポーランド	2000	18,800	19,900	1999-2006	0
4240	ポルトガル	2002	5,010	5,360	2002-2003	0
4270	ルーマニア	2000	1,090	1,150	1999-2007	0
4280	スペイン	2000	19,900	20,500	1999-2005	0
4290	スウェーデン	2000	4,390	4,490	1999-2005	0
4308	連合王国	2001	28,800	30,200	1999-2005	1
4310	イングランド・ウェールズ	2001	25,600	26,700	2001-2006	1
4320	北アイルランド	2001	824	865	2001-2006	0
4330	スコットランド	2000	2,430	2,630	2000-2006	0
4350	前セルビア・モンテネグロ	2000	5,270	5,360	1997-2002	0
5020	オーストラリア	2000	9,510	9,650	1998-2003	0
5150	ニュージーランド	2000	1,890	1,960	2000-2004	0

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

## 目次

目的	1
方法	1
利用にあたって	5
表I 死因別死亡率の国際比較における人口，観察期間および人口の質	2
表II 世界の難病解析対象疾患および対応するICD10との対応	6
図I 世界の難病の対象国	3
表III 年齢調整にあたって実際に用いたSegi-Doll's World Population	4
表IV 疾病番号および図表番号の対応および図における疾病別国別データの有無	14
<b>表 年齢調整死亡率，年齢階級別死亡数および年齢階級別死亡率（性別）</b>	<b>19</b>
難病名（疾病番号：ICDコード）	
表1 脊髄小脳変性（疾病番号1：ICDコード G11.1, G11.2, G11.4, G11.8, G11.9, G31.9）	20
表2 シャイ・ドレーガー症候群（疾病番号2：ICDコード G90.3）	22
表3 モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）（疾病番号3：ICDコード I 67.5）	24
表4 正常圧水頭症（疾病番号4：ICDコード G91.2）	26
表5 多発性硬化症（疾病番号5：ICDコード G35）	28
表6 重症筋無力症（疾病番号6：ICDコード G70.0）	30
表7 ギラン・バレー症候群（疾病番号7：ICDコード G61.0） フィッシャー症候群（疾病番号8：ICDコード G61.0）	32
表8 慢性炎症性脱髄性多発神経炎（疾病番号9：ICDコード G61.8） 多巣性運動ニューロパチー（ルイス・サムナー症候群，多発限局性運動性末梢神経炎） （疾病番号10：ICDコード G61.8）	34
表9 単クローン抗体を伴う末梢神経炎（クロウ・フカセ症候群）（疾病番号11：ICDコード C90.2）	36
表10 筋萎縮性側索硬化症（疾病番号12：ICDコード G12.2） 脊髄性進行性筋萎縮症（疾病番号13：ICDコード G12.2） 原発性側索硬化症（疾病番号127：ICDコード G12.2）	38
表11 球脊髄性筋萎縮症（Kennedy-Alter-Sung病）（疾病番号14：ICDコード G12.1）	40
表12 脊髄空洞症（疾病番号15：ICDコード G95.0）	42
表13 パーキンソン病（疾病番号16：ICDコード G20）	44
表14 ハンチントン病（疾病番号17：ICDコード G10）	46
表15 進行性核上性麻痺（疾病番号18：ICDコード G23.1）	48
表16 線条体黒質変性症（疾病番号19：ICDコード G23.2）	50
表17 ペルオキシソーム病（疾病番号20：ICDコード E71.3, E74.8, E80.3, G60.1, Q77.3, Q87.8）	52
表18 ライソゾーム病（疾病番号21：ICDコード E74.0, E75.0-E752, E75.5, E76.0-E76.2, E76.8, E76.9）	54
表19 クロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）（疾病番号22：ICDコード A81.0）	56
表20 ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病（GSS）（疾病番号23：ICDコード A81.8） 致死性家族性不眠症（疾病番号24：ICDコード A81.8）	58
表21 亜急性硬化性全脳炎（SSPE）（疾病番号25：ICDコード A81.1）	60
表22 進行性多巣性白質脳症（PML）（疾病番号26：ICDコード A81.2）	62
表23 後縦靭帯骨化症（疾病番号27：ICDコード M48.8） 黄色靭帯骨化症（疾病番号28：ICDコード M48.8） 前縦靭帯骨化症（疾病番号29：ICDコード M48.8）	64
表24 広範脊柱管狭窄症（疾病番号30：ICDコード M48.0）	66
表25 特発性大腿骨頭壊死（疾病番号31：ICDコード M87.0） 特発性ステロイド性骨壊死症（疾病番号32：ICDコード M87.1）	68
表26 網膜色素変性症（疾病番号33：ICDコード H35.5）	70
表27 加齢黄斑変性（疾病番号34：ICDコード H35.3）	72
表28 難治性視神経症（疾病番号35：ICDコード H46, H47.0, H47.2, H48）	74
表29 メニエール病（疾病番号38：ICDコード H81.0） 遅発性内リンパ水腫（疾病番号39：ICDコード H81.0）	76
表30 プロラクチン（PRL）分泌異常症（疾病番号40：ICDコード E22.1, E23.6）	78
表31 ゴナドトロピン分泌異常症（疾病番号41：ICDコード E22.8, E23.0）	80
表32 抗利尿ホルモン（ADH）分泌異常症（疾病番号42：ICDコード E22.2）	82
表33 中枢性摂食異常症（疾病番号43：ICDコード F50）	84
表34 原発性アルドステロン症（疾病番号44：ICDコード E26.0）	86



表35	偽性低アルドステロン症 (疾病番号 45 : ICDコード E26.2)	88
表36	グルココルチコイド抵抗症 (疾病番号 46 : ICDコード E27.0)	90
表37	副腎酵素欠損症 (疾病番号 47 : ICDコード E25.0)	92
表38	副腎低形成 (アジソン病) (疾病番号 48 : ICDコード E27.1)	94
表39	偽性副甲状腺機能低下症 (疾病番号 49 : ICDコード E20.1)	96
表40	ビタミンD受容機構異常症 (疾病番号 50 : ICDコード E83.3, E83.5)	98
表41	甲状腺刺激ホルモン (TSH) 受容体異常症 (疾病番号 51 : ICDコード E07.8)	100
	甲状腺ホルモン (TSH) 不応症 (疾病番号 52 : ICDコード E07.8)	
表42	再生不良性貧血 (疾病番号 53 : ICDコード D61)	102
表43	溶血性貧血 (疾病番号 54 : ICDコード D55, D56, D57, D58, D59)	104
表44	不応性貧血 (骨髄異形成症候群) (疾病番号 55 : ICDコード D46.0, D46.1, D46.2, D46.3,	106
表45	骨髄線維症 (疾病番号 56 : ICDコード C94.5, D47.1, D75.8)	108
表46	特発性血栓症 (疾病番号 57 : ICDコード D68.8, D68.9)	110
表47	血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) (疾病番号 58 : ICDコード M31.1)	112
表48	特発性血小板減少性紫斑病 (疾病番号 59 : ICDコード D69.3)	114
表49	IgA腎症 (疾病番号 60 : ICDコード N02.8)	116
表50	急速進行性糸球体腎炎 (疾病番号 61 : ICDコード N01)	118
表51	難治性ネフローゼ症候群 (疾病番号 62 : ICDコード N04, N08)	120
表52	多発性嚢胞腎 (疾病番号 63 : ICDコード Q61.1, Q61.2, Q61.3)	122
表53	肥大型心筋症 (疾病番号 64 : ICDコード I42.1, I42.2)	124
表54	拡張型心筋症 (疾病番号 65 : ICDコード I42.0)	126
表55	拘束型心筋症 (疾病番号 66 : ICDコード I42.3, I42.4, I42.5)	128
表56	ミトコンドリア病 (疾病番号 67 : ICDコード E88.8, G31.8, G40.4, H49.8)	130
表57	ファブリー病 (疾病番号 68 : ICDコード E75.2)	132
表58	家族性突然死症候群 (疾病番号 69 : ICDコード I49.0)	134
表59	原発性高脂血症 (疾病番号 70 : ICDコード E78.0, E78.1, E78.2, E78.3, E78.4, E78.5)	136
表60	特発性間質性肺炎 (疾病番号 71 : ICDコード J84.1)	138
表61	サルコイドーシス (疾病番号 72 : ICDコード D86)	140
表62	びまん性汎細気管支炎 (疾病番号 73 : ICDコード J44.8)	142
表63	潰瘍性大腸炎 (疾病番号 74 : ICDコード K51)	144
表64	クローン病 (疾病番号 75 : ICDコード K50)	146
表65	自己免疫性肝炎 (疾病番号 76 : ICDコード K75.4)	148
表66	原発性胆汁性肝硬変 (疾病番号 77 : ICDコード K74.3)	150
表67	劇症肝炎 (疾病番号 78 : ICDコード B15.0, B16.0, B16.2, B19.0, K72.0)	152
表68	特発性門脈圧亢進症 (疾病番号 79 : ICDコード K76.6)	154
表69	肝外門脈閉塞症 (疾病番号 80 : ICDコード I81, Q26.5)	156
表70	バッド・キアリ症候群 (疾病番号 81 : ICDコード I82.0)	158
表71	肝内結石症 (疾病番号 82 : ICDコード K80.5)	160
表72	肝内胆管障害 (疾病番号 83 : ICDコード K83.0)	162
表73	膵嚢胞線維症 (疾病番号 84 : ICDコード E84.8)	164
表74	重症急性膵炎 (疾病番号 85 : ICDコード K85)	166
表75	慢性膵炎 (疾病番号 86 : ICDコード K86.0, K86.1)	168
表76	アミロイドーシス (疾病番号 87 : ICDコード E85)	170
表77	ベーチェット病 (疾病番号 88 : ICDコード M35.2)	172
表78	全身性エリテマトーデス (疾病番号 89 : ICDコード M32)	174
表79	多発性筋炎・皮膚筋炎 (疾病番号 90 : ICDコード M33)	176
表80	シェーグレン症候群 (疾病番号 91 : ICDコード M35.0)	178
表81	成人スティル病 (疾病番号 92 : ICDコード M06.1)	180
表82	高安病 (大動脈炎症候群) (疾病番号 93 : ICDコード M31.4)	182
表83	バージャー病 (疾病番号 94 : ICDコード I73.1)	184
表84	結節性多発動脈炎 (疾病番号 95 : ICDコード M30.0)	186
表85	ウェゲナー肉芽腫症 (疾病番号 96 : ICDコード M31.3)	188
表86	アレルギー性肉芽腫性血管炎 (疾病番号 97 : ICDコード M30.1)	190
表87	悪性関節リウマチ (疾病番号 98 : ICDコード M05.1, M05.2, M05.3)	192
表88	側頭動脈炎 (疾病番号 99 : ICDコード M31.5, M31.6)	194
表89	抗リン脂質抗体症候群 (疾病番号 100 : ICDコード D89.8)	196
表90	強皮症 (疾病番号 101 : ICDコード M34.0)	198
表91	好酸球性筋膜炎 (疾病番号 102 : ICDコード M35.4)	200
表92	硬化性萎縮性苔癬 (疾病番号 103 : ICDコード L90.0)	202
表93	原発性免疫不全症候群 (疾病番号 104 : ICDコード D71, D72, D80, D81, D82, D83, D84, D89,	204
表94	若年性肺気腫 (疾病番号 105 : ICDコード J43)	206

表95	ランゲルハンス細胞組織球症 (ヒスチオサイトーシス X) (疾病番号 106 : ICDコード C96.0, D76.0)	208
表96	肥満低換気症候群 (疾病番号 107 : ICDコード E66.2)	210
表97	肺胞低換気症候群 (疾病番号 108 : ICDコード G93.8)	212
表98	原発性肺高血圧症 (疾病番号 109 : ICDコード I 27.0)	214
表99	慢性肺血栓栓症 (疾病番号 110 : ICDコード I 26.9, I 27.8)	216
表100	混合性結合組織病 (疾病番号 111 : ICDコード M35.1)	218
表101	含神経線維腫症 I 型 (レックリングハウゼン病) (疾病番号 112 : ICDコード Q85.0) 神経線維腫症 II 型 (疾病番号 113 : ICDコード Q85.0)	220
表102	結節性硬化症 (プリングル病) (疾病番号 114 : ICDコード Q85.1)	222
表103	表皮水疱症 (疾病番号 115 : ICDコード Q81)	224
表104	膿疱性乾癬 (疾病番号 116 : ICDコード L40.1)	226
表105	天疱瘡 (疾病番号 117 : ICDコード L10)	228
表106	大脳皮質基底核変性症 (疾病番号 118 : ICDコード G23.9)	230
表107	重症多形滲出性紅斑 (急性期) (疾病番号 119 : ICDコード L51.8)	232
表108	肺リンパ脈管筋腫症(LAM) (疾病番号 120 : ICDコード D38.1)	234
表109	進行性骨化性線維異形成症 (疾病番号 121 : ICDコード M61.1)	236
表110	色素性乾皮症 (疾病番号 122 : ICDコード Q82.1)	238
表111	スモン (疾病番号 123 : ICDコード G62.0)	240
表112	下垂体機能低下症 (疾病番号 124 : ICDコード E23.0)	242
表113	クッシング病 (疾病番号 125 : ICDコード E24.0, E24.9)	244
表114	先端巨大症 (疾病番号 126 : ICDコード E22.0)	246
表115	有棘赤血球を伴う舞踏病 (疾病番号 128 : ICDコード G25.5)	248
表116	HTLV-1関連脊髄症 (疾病番号 129 : ICDコード G95.8)	250
表117	先天性魚鱗癬様紅皮症 (疾病番号 130 : ICDコード Q80.3)	252

図 年齢調整死亡率 (性別) 255

	難病名 (疾病番号 : ICDコード)	
図1	脊髄小脳変性 (疾病番号 1 : ICDコード G11.1, G11.2, G11.4, G11.8, G11.9, G31.9)	256
図2	シャイ・ドレーガー症候群 (疾病番号 2 : ICDコード G90.3)	257
図3	モヤモヤ病 (ウィリス動脈輪閉塞症) (疾病番号 3 : ICDコード I 67.5)	258
図4	正常圧水頭症 (疾病番号 4 : ICDコード G91.2)	259
図5	多発性硬化症 (疾病番号 5 : ICDコード G35)	260
図6	重症筋無力症 (疾病番号 6 : ICDコード G70.0)	261
図7	ギラン・バレー症候群 (疾病番号 7 : ICDコード G61.0) フィッシャー症候群 (疾病番号 8 : ICDコード G61.0)	262
図8	慢性炎症性脱髄性多発神経炎 (疾病番号 9 : ICDコード G61.8) 多巣性運動ニューロパチー (ルイス・サムナー症候群, 多発限局性運動性末梢神経炎) (疾病番号 10 : ICDコード G61.8)	263
図9	単クローン抗体を伴う末梢神経炎 (クロウ・フカセ症候群) (疾病番号 11 : ICDコード C90.2)	264
図10	筋萎縮性側索硬化症 (疾病番号 12 : ICDコード G12.2) 脊髄性進行性筋萎縮症 (疾病番号 13 : ICDコード G12.2) 原発性側索硬化症 (疾病番号 127 : ICDコード G12.2)	265
図11	球脊髄性筋萎縮症 (Kennedy-Alter-Sung病) (疾病番号 14 : ICDコード G12.1)	266
図12	脊髄空洞症 (疾病番号 15 : ICDコード G95.0)	267
図13	パーキンソン病 (疾病番号 16 : ICDコード G20)	268
図14	ハンチントン病 (疾病番号 17 : ICDコード G10)	269
図15	進行性核上性麻痺 (疾病番号 18 : ICDコード G23.1)	270
図16	線条体黒質変性症 (疾病番号 19 : ICDコード G23.2)	271
図17	ペルオキシソーム病 (疾病番号 20 : ICDコード E71.3, E74.8, E80.3, G60.1, Q77.3, Q87.8)	272
図18	ライソゾーム病 (疾病番号 21 : ICDコード E74.0, E75.0-E75.2, E75.5, E76.0-E76.2, E76.8,	273
図19	クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) (疾病番号 22 : ICDコード A81.0)	274
図21	亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) (疾病番号 25 : ICDコード A81.1)	275
図22	進行性多巣性白質脳症 (PML) (疾病番号 26 : ICDコード A81.2)	276
図23	後縦靭帯骨化症 (疾病番号 27 : ICDコード M48.8) 黄色靭帯骨化症 (疾病番号 28 : ICDコード M48.8) 前縦靭帯骨化症 (疾病番号 29 : ICDコード M48.8)	277
図24	広範脊柱管狭窄症 (疾病番号 30 : ICDコード M48.0)	278
図31	ゴナドトロピン分泌異常症 (疾病番号 41 : ICDコード E22.8, E23.0)	279
図32	抗利尿ホルモン (ADH) 分泌異常症 (疾病番号 42 : ICDコード E22.2)	280
図33	中枢性摂食異常症 (疾病番号 43 : ICDコード F50)	281

図37	副腎酵素欠損症 (疾病番号 47 : ICDコード E25.0)	282
図38	副腎低形成 (アジソン病) (疾病番号 48 : ICDコード E27.1)	283
図40	ビタミンD受容機構異常症 (疾病番号 50 : ICDコード E83.3, E83.5)	284
図42	再生不良性貧血 (疾病番号 53 : ICDコード D61)	285
図43	溶血性貧血 (疾病番号 54 : ICDコード D55, D56, D57, D58, D59)	286
図44	不応性貧血 (骨髓異形成症候群) (疾病番号 55 : ICDコード D46.0, D46.1, D46.2, D46.3,	287
図45	骨髓線維症 (疾病番号 56 : ICDコード C94.5, D47.1, D75.8)	288
図46	特発性血栓症 (疾病番号 57 : ICDコード D68.8, D68.9)	289
図47	血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) (疾病番号 58 : ICDコード M31.1)	290
図48	特発性血小板減少性紫斑病 (疾病番号 59 : ICDコード D69.3)	291
図49	IgA腎症 (疾病番号 60 : ICDコード N02.8)	292
図50	急速進行性糸球体腎炎 (疾病番号 61 : ICDコード N01)	293
図51	難治性ネフローゼ症候群 (疾病番号 62 : ICDコード N04, N08)	294
図52	多発性嚢胞腎 (疾病番号 63 : ICDコード Q61.1, Q61.2, Q61.3)	295
図53	肥大型心筋症 (疾病番号 64 : ICDコード I42.1, I42.2)	296
図54	拡張型心筋症 (疾病番号 65 : ICDコード I42.0)	297
図55	拘束型心筋症 (疾病番号 66 : ICDコード I42.3, I42.4, I42.5)	298
図56	ミトコンドリア病 (疾病番号 67 : ICDコード E88.8, G31.8, G40.4, H49.8)	299
図57	ファブリー病 (疾病番号 68 : ICDコード E75.2)	300
図58	家族性突然死症候群 (疾病番号 69 : ICDコード I49.0)	301
図59	原発性高脂血症 (疾病番号 70 : ICDコード E78.0, E78.1, E78.2, E78.3, E78.4, E78.5)	302
図60	特発性間質性肺炎 (疾病番号 71 : ICDコード J84.1)	303
図61	サルコイドーシス (疾病番号 72 : ICDコード D86)	304
図62	びまん性汎細気管支炎 (疾病番号 73 : ICDコード J44.8)	305
図63	潰瘍性大腸炎 (疾病番号 74 : ICDコード K51)	306
図64	クローン病 (疾病番号 75 : ICDコード K50)	307
図65	自己免疫性肝炎 (疾病番号 76 : ICDコード K75.4)	308
図66	原発性胆汁性肝硬変 (疾病番号 77 : ICDコード K74.3)	309
図67	劇症肝炎 (疾病番号 78 : ICDコード B15.0, B16.0, B16.2, B19.0, K72.0)	310
図68	特発性門脈圧亢進症 (疾病番号 79 : ICDコード K76.6)	311
図69	肝外門脈閉塞症 (疾病番号 80 : ICDコード I81, Q26.5)	312
図70	バッド・キアリ症候群 (疾病番号 81 : ICDコード I82.0)	313
図71	肝内結石症 (疾病番号 82 : ICDコード K80.5)	314
図72	肝内胆管障害 (疾病番号 83 : ICDコード K83.0)	315
図73	膵嚢胞線維症 (疾病番号 84 : ICDコード E84.8)	316
図74	重症急性膵炎 (疾病番号 85 : ICDコード K85)	317
図75	慢性膵炎 (疾病番号 86 : ICDコード K86.0, K86.1)	318
図76	アミロイドーシス (疾病番号 87 : ICDコード E85)	319
図77	ベーチェット病 (疾病番号 88 : ICDコード M35.2)	320
図78	全身性エリテマトーデス (疾病番号 89 : ICDコード M32)	321
図79	多発性筋炎・皮膚筋炎 (疾病番号 90 : ICDコード M33)	322
図80	シェーグレン症候群 (疾病番号 91 : ICDコード M35.0)	323
図82	高安病 (大動脈炎症候群) (疾病番号 93 : ICDコード M31.4)	324
図83	バージャー病 (疾病番号 94 : ICDコード I73.1)	325
図84	結節性多発動脈炎 (疾病番号 95 : ICDコード M30.0)	326
図85	ウェゲナー肉芽腫症 (疾病番号 96 : ICDコード M31.3)	327
図86	アレルギー性肉芽腫性血管炎 (疾病番号 97 : ICDコード M30.1)	328
図87	悪性関節リウマチ (疾病番号 98 : ICDコード M05.1, M05.2, M05.3)	329
図88	側頭動脈炎 (疾病番号 99 : ICDコード M31.5, M31.6)	330
図89	抗リン脂質抗体症候群 (疾病番号 100 : ICDコード D89.8)	331
図90	強皮症 (疾病番号 101 : ICDコード M34.0)	332
図93	原発性免疫不全症候群 (疾病番号 104 : ICDコード D71, D72, D80, D81, D82, D83, D84, D89,	333
図94	若年性肺気腫 (疾病番号 105 : ICDコード J43)	334
図95	ランゲルハンス細胞組織球症 (ヒストリオサイトーシス X) (疾病番号 106 : ICDコード	335
	C96.0, D76.0)	
図96	肥満低換気症候群 (疾病番号 107 : ICDコード E66.2)	336
図97	肺泡低換気症候群 (疾病番号 108 : ICDコード G93.8)	337
図98	原発性肺高血圧症 (疾病番号 109 : ICDコード I27.0)	338
図99	慢性肺血栓塞栓症 (疾病番号 110 : ICDコード I26.9, I27.8)	339
図100	混合性結合組織病 (疾病番号 111 : ICDコード M35.1)	340
図101	含神経線維腫症 I 型 (レックリングハウゼン病) (疾病番号 112 : ICDコード Q85.0)	341
	神経線維腫症 II 型 (疾病番号 113 : ICDコード Q85.0)	

図102	結節性硬化症（プリングル病）（疾病番号 114：ICDコード Q85.1）	342
図103	表皮水胞症（疾病番号 115：ICDコード Q81）	343
図105	天疱瘡（疾病番号 117：ICDコード L10）	344
図106	大脳皮質基底核変性症（疾病番号 118：ICDコード G23.9）	345
図108	肺リンパ脈管筋腫症(LAM）（疾病番号 120：ICDコード D38.1）	346
図112	下垂体機能低下症（疾病番号 124：ICDコード E23.0）	347
図113	クッシング病（疾病番号 125：ICDコード E24.0, E24.9）	348
図114	先端巨大症（疾病番号 126：ICDコード E22.0）	349
図115	有棘赤血球を伴う舞蹈病（疾病番号 128：ICDコード G25.5）	350
図116	HTLV-1関連脊髄症（疾病番号 129：ICDコード G95.8）	351