

表 11-2: 慢性消化器疾患における現行告示疾患と改定案大分類疾患及び細分類疾患の対応表
整理する疾患とその対応方法、削除する疾患とその理由

第11表 慢性消化器疾患(現行 — 改定案 対応表)			
現 行		改 定 案	
番号	告示疾患名	処 置	理 由
【整理する疾患と理由】			
3	肝内胆管異形成症候群	《整理》	「16:肝内胆管減少症」で申請
4	肝内胆管拡張症	《整理》	「18:先天性多発肝内胆管拡張症(カロリ(Caroli)病)」で申請
5	肝内胆管低形成(形成不全)症	《整理》	「16:肝内胆管減少症」で申請
6	肝内胆管閉鎖症	《整理》	「16:肝内胆管減少症」で申請
【削除する疾患と理由】			
8	ジルベール(Gilbert)症候群	《削除》	近年になり、長期にわたり生命を脅かす疾患ではないと考えられるようになったため
13	デュビン・ジョンソン(Dubin-Johnson)症候群	《削除》	近年になり、長期にわたり生命を脅かす疾患ではないと考えられるようになったため
15	ローター(Rotor)症候群(ローター(Rotor)型過ビリルビン血症)	《削除》	近年になり、長期にわたり生命を脅かす疾患ではないと考えられるようになったため

表 11-3: 慢性消化器疾患の改定案における大分類疾患及び細分類疾患の包含関係および疾患名の表記の根拠

第11表 慢性消化器疾患(改定案)							
大分類		表記の根拠		細分類		表記の根拠	
番号	疾患名(改定案)	出典	番号	番号	疾患名(改定案)	出典	番号
1	先天性吸収不全症	日本小児科学会	1	1	乳糖不耐症	ICD10	E739
			2	2	シヨ糖イソ麦芽糖分解酵素欠損症	日本小児科学会	
			3	3	先天性グルコース・ガラクトース吸収不良症	日本小児科学会	
			4	4	エンテロキナーゼ欠損症	小児科学会	
			5	5	アミラーゼ欠損症	日本小児科学会	
			6	6	リパーゼ欠損症	日本小児科学会	
2	微絨毛封入体病	日本小児科学会	7	7	微絨毛封入体病	日本小児科学会	
3	腸リンパ管拡張症	日本医学会	8	8	腸リンパ管拡張症	日本医学会	
4	周期性嘔吐症	日本医学会	9	9	周期性嘔吐症	日本医学会	
5	自己免疫性腸症	日本小児科学会	10	10	自己免疫性腸症	日本小児科学会	
6	自己免疫性肝炎	ICD10	K754	11	自己免疫性肝炎	ICD10	K754
7	原発性硬化性胆管炎	ICD10	K830	12	原発性硬化性胆管炎	ICD10	K830
8	体質性黄疸	ICD10	E806	13	クリグラー・ナジャー(Crigler-Najjar)症候群	ICD10	E805
9	肝内胆汁うっ滞性疾患	日本小児科学会	14	14	胆道閉鎖症	日本医学会	
			15	15	アラジール(Alagille)症候群	ICD10	Q447
			16	16	肝内胆管減少症	日本小児科学会	
			17	17	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症	南山堂	
			18	18	先天性多発肝内胆管拡張症(カロリ(Caroli)病)	文科省	
			19	19	先天性胆道拡張症	ICD10	Q444
10	先天性肝線維症	ICD10	Q447	20	先天性肝線維症	ICD10	Q447
11	肝硬変症	ICD10	K746	21	肝硬変症	ICD10	K746
12	門脈圧亢進症	ICD10	K766	22	門脈圧亢進症(バンチ(Banti)症候群を含む)	ICD10	K766

表 12: 削除した告示疾患とその理由

番号	告示疾患名	疾患群
【削除理由1】近年は、使われなくなった疾患名・疾患概念のため		
33	赤血病	第1表: 悪性新生物
47	心内膜心筋線維症	第4表: 慢性心疾患
70	特発性肺動脈拡張症	第4表: 慢性心疾患
65	フレーリッヒ(Fröhlich)症候群(脂肪性器異栄養症)	第5表: 内分泌疾患
1	イミノ酸異常症	第8表: 先天性代謝異常
2	家族性イミノグリシン尿症	第8表: 先天性代謝異常
115	本態性高ガンマグロブリン血症	第9表: 血友病等血液・免疫疾患
【削除理由2】近年の治療成績の向上により、慢性経過をとることがほとんどなくなったと考えられるため		
26	腎又は腎周囲膿瘍	第2表: 慢性腎疾患
39	新生児溶血性貧血(胎児赤芽球症)	第9表: 血友病等血液・免疫疾患
【削除理由3】近年になり、長期にわたり生命を脅かす疾患ではないと考えられるようになったため		
18	中枢性思春期遅発症	第5表: 内分泌疾患
11	無アルブミン血症	第8表: 先天性代謝異常
50	遺伝性橢円赤血球症	第9表: 血友病等血液・免疫疾患
121	良性単クローン性免疫グロブリン異常症(良性(本態性)M—蛋白血症)	第9表: 血友病等血液・免疫疾患
8	ジルベール(Gilbert)症候群	第11表: 慢性消化器疾患
13	デュビン・ジョンソン(Dubin-Johnson)症候群	第11表: 慢性消化器疾患
15	ローター(Rotor)症候群(ローター(Rotor)型過ビリルビン血症)	第11表: 慢性消化器疾患
【削除理由4】近年になり、小児期では発症しない疾患と考えられるようになったため		
5	悪性マクログロブリン血症	第1表: 悪性新生物
18	骨髄腫	第1表: 悪性新生物
54	H鎖病(α 鎖病、 γ 鎖病、 δ 鎖病、 μ 鎖病)	第1表: 悪性新生物

表 13: 検査や治療の進歩に関する最近の報告

疾患群	疾患名	治療法	文献
慢性心疾患		ハイブリッド手術の確立	Schmitz C, et al. Hybrid procedures can reduce the risk of congenital cardiovascular surgery. Eur. J cardiothorac Surg. 2008;34:718-725
		先天性心疾患へのMRIの有用性	Chen SS. Et al:Cardiovascular magnetic resonance tagging of the right ventricular free wall for the assessment of long axis myocardial function in congenital heart disease. J Cardiovasc Magn Reson. 2011 14;13:80.
		小児心筋疾患、特に急性心筋炎でのECMO(体外循環)の有効性と予後改善	Ibrahim AE et al. Long-term follow-up of pediatric cardiac patients requiring mechanical circulatory support. Ann Thorac Surg. 2000 Jan;69(1):186-92.
内分泌疾患	下垂体機能低下症	成人身長に達してのちも成長ホルモン治療が認められた	「ヒューマトロープ注射用6mg/ヒューマトロープ注射用12mg」添付文書2009年11月改訂
	下垂体性巨人症	成長ホルモン受容体拮抗薬(ベグビソマント)の自己注射	ソマバート皮下注用10mg/ソマバート皮下注用15mg/ソマバート皮下注用20mg添付文書2012年1月改訂(第4版)
	高プロラクチン血症	カベルゴリンや外科手術法の進歩(内視鏡的手術)	カバサル錠0.25mg/カバサル錠1.0mg 添付文書2012年4月改訂(第16版)
	ADH不適合分泌症候群	トルバプタンの開発	Schrier RW, et al. Tolvaptan, a selective oral vasopressin V2-receptor antagonist, for hyponatremia. N Engl J Med 2007
	高インスリン血症低血糖症	膵局所病変に対する手術療法	Otonkoski T, et al. Noninvasive diagnosis of focal hyperinsulinism of infancy with [18F]-DOPA positron emission tomography. Diabetes. 2006 ;55:13-8.
膠原病	若年性特発性関節炎	トシリズマブ、エタナーセプト、アダリムマブなど新しい治療の導入	Yokota S. Efficacy and safety of tocilizumab in patients with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, withdrawal phase III trial. Lancet 2008, 371(9617): 998-1006.
			Mori M. Etanercept in the treatment of disease-modifying anti-rheumatic drug(DMARD)-refractory polyarticular course juvenile idiopathic arthritis: experience from Japanese clinical trials. Mod Rheumatol 2011, 21: 572-578.
			Imagawa T. Efficacy, pharmacokinetics, and safety of adalimumab in pediatric patients with juvenile idiopathic arthritis in Japan. Clin Rheumatol 2012, DOI 10.1007/s10067-012-2082-5
先天性代謝疾患	ファブリー病	アガルシダーゼ アルファによる酵素補充療法	Roland M. Enzyme Replacement Therapy for Fabry Disease A Systematic Review of Available Evidence Drugs 2009; 69 (16): 2179-2205.
			Alegra T. Enzyme replacement therapy for Fabry disease:A systematic review and meta-analysis. Genet Mol Biol. 2012 Dec;35(4 (suppl)):947-54.
神経・筋疾患	乳児重症ミオクロニーてんかん	抗てんかん薬スチリペントール開発	Chiron C, Stiripentol in severe myoclonic epilepsy in infancy: a randomised placebo-controlled syndrome-dedicated trial. STICLO study group. Lancet. 2000 Nov 11; 356(9242): 1638-42.
	レノックス・ガストー症候群	抗てんかん薬ルフィナミドの開発	Glauser T. Rufinamide for generalized seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome. Neurology. 2008 May 20;70(21):1950-8.
	結節性硬化症	合併する上衣下巨細胞性星細胞腫に対するエベロリムス	Bissler, Everolimus for angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex or sporadic lymphangioleiomyomatosis (EXIST-2): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet. 2013 Jan 10.
	亜急性硬化性全脳炎	イソプリノシン、リバビリン療法の開発	Gascon GG. Randomized treatment study of inosiplex versus combined inosiplex and intraventricular interferon-alpha in subacute sclerosing panencephalitis (SSPE): international multicenter study. J Child Neurol. 2003 Dec;18(12):819-27.
			Hosoya M. Pharmacokinetics and effects of ribavirin following intraventricular administration for treatment of subacute sclerosing panencephalitis. Antimicrob Agents Chemother. 2004 Dec;48(12):4631-5.
	ミトコンドリア脳筋症	MELASに対するL-アルギニン療法	Koga Y. L-arginine improves the symptoms of stroke-like episodes in MELAS. Neurology. 2005 Feb 22;64(4):710-2.

表 14-1: 悪性新生物における起こり得る死因およびガイドラインの有無

第1表 悪性新生物 (改定案)		「疾病、障害及び死亡の統計分類」改													研究班提案		学会公認・厚労科研 班作成ガイドライン						
		敗血症	悪性新生物	貧血	糖尿病	不整脈及び伝導障害	心不全	脳血管障害	大動脈瘤及び解離	腎不全	肝不全	けいれん	呼吸不全	重篤な中枢神経障害	低血糖	低栄養			副腎不全	循環血液量減少性ショック	代謝性アシドーシス	高アンモニア血症	備考
(大分類) 疾患名		(細分類) 疾患名													診断基準	治療指針							
1	白血病	1	前駆B細胞リンパ芽球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり	
		2	成熟B細胞リンパ芽球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		3	T細胞リンパ芽球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		4	急性骨髄性白血病、最小分化	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		5	成熟を伴わない急性骨髄性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		6	成熟を伴う急性骨髄性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		7	急性前骨髄球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		8	急性骨髄単球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		9	急性単球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		10	急性赤白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		11	急性巨核芽球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		12	NK(ナチュラルキラー)細胞白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			なし	なし
		13	慢性骨髄性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		14	慢性骨髄単球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	なし
		15	若年性骨髄単球性白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり
		16	1から15までに掲げるもののほかの、白血病	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			なし	なし
2	骨髄異形成症候群	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり		
3	悪性リンパ腫	18	成熟B細胞リンパ腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○			○			あり	あり		
		19	未分化大細胞リンパ腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり	
		20	Bリンパ芽球性リンパ腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり	
		21	Tリンパ芽球性リンパ腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり	
		22	ホジキン(Hodgkin)リンパ腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○			あり	あり	
		23	18から22までに掲げるもののほかの、悪性リンパ腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○			なし	なし	
		24	ランゲルハンス(Langerhans)細胞組織球症	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	あり	あり	
4	組織球症	25	血球貪食性リンパ組織球症	○	○	○			○	○	○	○	○	○			○	○	○	あり	あり		
		26	24及び25に掲げるもののほかの、組織球症	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	なし	
5	固形腫瘍(中枢神経系腫瘍を除く)	27	神経芽腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	あり		
		28	神経節芽腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	あり	
		29	網膜芽細胞腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	あり	
		30	ウィルムス(Wilms)腫瘍・腎芽腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	あり	
		31	腎明細胞肉腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	あり	
		32	腎細胞癌	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	なし	
		33	肝芽腫	○	○	○			○	○	○	○	○	○	○			○	○	○	なし	あり	

		34	肝細胞癌	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	あり
		35	骨肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	あり
		36	骨軟骨腫症	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		37	軟骨肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		38	軟骨芽腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		39	悪性骨巨細胞腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		40	ユーイング(Ewing)肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	あり
		41	未分化神経外胚葉性腫瘍(末梢性のもの)	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	あり
		42	横紋筋肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	あり
		43	悪性ラブドイド腫瘍	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		44	未分化肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		45	線維形成性小円形細胞腫瘍	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		46	線維肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		47	滑膜肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		48	明細胞肉腫(腎明細胞肉腫を除く)	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		49	胞巣状軟部肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		50	平滑筋肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		51	脂肪肉腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		52	未分化胚細胞腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		53	胎児性癌	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		54	多胎芽腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		55	卵黄嚢腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	あり
		56	絨毛癌	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		57	混合性胚細胞腫瘍	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	あり
		58	性索間質性腫瘍	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		59	副腎皮質癌	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		60	甲状腺癌	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		61	上咽頭癌	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		62	唾液腺癌	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		63	悪性黒色腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		64	褐色細胞腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		65	悪性胸腺腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		66	胸膜肺芽腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		67	気管支腫瘍	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		68	髄芽腫	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
		69	27から68に掲げるもののほかの、固形腫瘍(中枢神経系腫瘍を除く)	○	○		○		○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	なし	なし
6	中枢神経系腫瘍	70	毛様細胞性星細胞腫							○	○	○									なし	なし
		71	びまん性星細胞腫							○	○	○									なし	なし
		72	退形成性星細胞腫							○	○	○									なし	なし
		73	膠芽腫							○	○	○									なし	なし
		74	上衣腫							○	○	○									なし	なし
		75	乏突起神経膠腫							○	○	○									なし	なし
		76	70から75までに掲げるもののほかの、神経膠腫							○	○	○									なし	なし
		77	髄芽腫							○	○	○									なし	なし
		78	頭蓋咽頭腫							○	○	○									なし	なし
		79	奇形腫(頭蓋内及び脊柱管内に限る)							○	○	○									なし	なし
		80	松果体腫							○	○	○				○					なし	なし

	81	脈絡叢乳頭腫										○	○	○		○							なし	なし
	82	髄膜腫										○		○									なし	なし
	83	下垂体腺腫														○							なし	なし
	84	神経節膠腫	○									○	○	○									なし	なし
	85	神経節腫										○	○	○									なし	なし
	86	脊索腫												○									なし	なし
	87	未分化神経外胚葉性腫瘍(中枢性のもの)	○									○	○	○									なし	なし
	88	異型奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	○									○	○	○									なし	なし
	89	悪性神経鞘腫	○										○	○									なし	なし
	90	神経鞘腫												○									なし	なし
	91	頭蓋内胚細胞腫瘍	○									○	○	○		○							なし	なし
	92	生検による診断が困難な、あるいは70から91に掲げるもののほかの、中枢神経系腫瘍	○									○	○	○		○							なし	なし

表 14-2: 慢性腎疾患における起こり得る死因およびガイドラインの有無

第2表 慢性腎疾患 (改定案)		「疾病、障害及び死亡の統計分類」改														研究班提案			学会公認・厚労科研 班作成ガイドライン							
		敗血症	悪性新生物	貧血	糖尿病	不整脈及び伝導障害	心不全	脳血管障害	大動脈瘤及び解離	腎不全	肝不全	けいれん	呼吸不全	重篤な中枢神経障害	低血糖	低栄養	副腎不全	循環血液量減少性ショック			代謝性アシドーシス	高アンモニウム血症	備考	診断基準	治療指針	
(大分類) 疾患名		(細分類) 疾患名																診断基準	治療指針							
1	ネフローゼ症候群	1	フィンランド型先天性ネフローゼ症候群																					なし	なし	
		2	びまん性メサンギウム硬化症																						なし	なし
		3	微小変化したネフローゼ症候群																						あり	あり
		4	巣状分節性糸球体硬化症																						あり	あり
		5	膜性腎症																						あり	あり
		6	1から5までに掲げるもののほかの、ネフローゼ症候群																						あり	あり
2	慢性糸球体腎炎	7	IgA腎症																					あり	あり	
		8	メサンギウム増殖性糸球体腎炎(IgA腎症を除く)																					なし	なし	
		9	膜性増殖性糸球体腎炎																					あり	あり	
		10	紫斑病性腎炎																					なし	なし	
		11	抗糸球体基底膜腎炎(Goodpasture 症候群)																					あり	あり	
		12	慢性糸球体腎炎(Alport 症候群による)																					なし	なし	
		13	エプスタイン(Epstein)症候群																					なし	なし	
		14	ループス腎炎																					なし	なし	
		15	急速進行性糸球体腎炎(顕微鏡的多発血管炎による)																					あり	あり	
		16	急速進行性糸球体腎炎(多発血管炎性肉芽腫症による)																					あり	あり	
		17	爪膝蓋症候群(Nail-Patella症候群)																					なし	なし	
3	慢性尿管間質性腎炎(尿路奇形が原因のものは除く)	18	7から17までに掲げるもののほかの、慢性糸球体腎炎																				なし	なし		
		19	慢性尿管間質性腎炎(尿路奇形が原因のものは除く)																				なし	なし		
4	慢性腎盂腎炎	20	慢性腎盂腎炎																	○		なし	なし			
5	アミロイド腎	21	アミロイド腎																			あり	あり			
6	家族性若年性高尿酸血症性腎症	22	家族性若年性高尿酸血症性腎症																			なし	なし			
7	ネフロン癆	23	ネフロン癆																			なし	なし			
8	腎血管性高血圧	24	腎血管性高血圧																			あり	あり			
9	腎静脈血栓症	25	腎静脈血栓症																			なし	なし			
10	腎動静脈瘻	26	腎動静脈瘻																			なし	なし			
11	尿細管性アシドーシス	27	尿細管性アシドーシス																			なし	なし			
12	ギッテルマン(Gitelman)症候群	28	ギッテルマン(Gitelman)症候群																			あり	なし			
13	バーター(Bartter)症候群	29	バーター(Bartter)症候群																			あり	なし			
14	尿管結石	30	尿管結石																	○		あり	あり			

表 14-3: 慢性呼吸器疾患における起こり得る死因およびガイドラインの有無

第3表 慢性呼吸器疾患 (改定案)		「疾病、障害及び死亡の統計分類」改													研究班提案		学会公認・厚労科研 班作成ガイドライン					
		敗血症	悪性新生物	貧血	糖尿病	不整脈及び伝導障害	心不全	脳血管障害	大動脈瘤及び解離	腎不全	肝不全	けいれん	呼吸不全	重篤な中枢神経障害	低血糖	低栄養		副腎不全	循環血液量減少性ショック	代謝性アシドーシス	高アンモニア血症	備考
(大分類) 疾患名		(細分類) 疾患名													診断基準	治療指針						
1	気道狭窄	1	気道狭窄																		なし	なし
2	気管支喘息	2	気管支喘息										○								あり	あり
3	先天性中枢性低換気症候群	3	先天性中枢性低換気症候群										○								なし	なし
4	先天性肺胞蛋白症	4	先天性肺胞蛋白症										○								なし	なし
5	線毛機能不全症候群	5	線毛機能不全症候群(カルタゲナー(Kartagener)症候群を含む)										○								なし	なし
6	嚢胞性線維症	6	嚢胞性線維症										○								なし	なし
7	気管支拡張症	7	気管支拡張症										○								なし	なし
8	特発性肺ヘモジデロシス	8	特発性肺ヘモジデロシス			○							○							肺出血	なし	なし
9	慢性肺疾患	9	慢性肺疾患										○								なし	なし

表 14-4: 慢性心疾患における起こり得る死因およびガイドラインの有無

第4表 慢性心疾患 (改定案)		「疾病、障害及び死亡の統計分類」改													研究班提案			学会公認・厚労科研 班作成ガイドライン							
		敗血症	悪性新生物	貧血	糖尿病	不整脈及び伝導障害	心不全	脳血管障害	大動脈瘤及び解離	腎不全	肝不全	けいれん	呼吸不全	重篤な中枢神経障害	低血糖	低栄養	副腎不全			循環血液量減少性ショック	代謝性アシドーシス	高アンモニア血症	備考	診断基準	治療指針
(大分類) 疾患名		(細分類) 疾患名																							
1	洞不全症候群	1	洞不全症候群																				あり	あり	
2	モビッツ(Mobitz)2型ブロック	2	モビッツ(Mobitz)2型ブロック																				あり	あり	
3	完全房室ブロック	3	完全房室ブロック																				あり	あり	
4	脚ブロック	4	脚ブロック																				あり	あり	
5	多源性心室期外収縮	5	多源性心室期外収縮																				あり	あり	
6	上室頻拍	6	上室頻拍(WPW症候群による)																				あり	あり	
		7	多源性心房頻拍																					あり	あり
		8	6及び7に掲げるもののほかの、上室性頻拍																					あり	あり
		9	ペラバミル感受性心室頻拍																					あり	あり
7	心室頻拍	10	カテコラミン誘発多形性心室頻拍																				あり	あり	
		11	9及び10に掲げるもののほかの、心室頻拍																				あり	あり	
		12	心房粗動																					あり	あり
9	心房細動	13	心房細動																				あり	あり	
10	心室細動	14	心室細動																				あり	あり	
11	QT延長症候群	15	QT延長症候群																				あり	あり	
12	肥大型心筋症	16	肥大型心筋症																				あり	あり	
13	不整脈源性右室心筋症	17	不整脈源性右室心筋症																				あり	あり	
14	心筋緻密化障害	18	心筋緻密化障害																				あり	あり	
15	拡張型心筋症	19	拡張型心筋症																				あり	あり	
16	拘束型心筋症	20	拘束型心筋症																				あり	あり	
17	心室瘤	21	心室瘤																				なし	なし	
18	心内膜線維弾性症	22	心内膜線維弾性症																				なし	なし	
19	心臓腫瘍	23	心臓腫瘍		○																		なし	なし	
20	慢性心筋炎	24	慢性心筋炎																				あり	あり	
21	慢性心膜炎	25	慢性心膜炎																				なし	なし	
22	収縮性心膜炎	26	収縮性心膜炎																				なし	なし	
23	先天性心膜欠損症	27	先天性心膜欠損症																				なし	なし	
24	冠動脈起始異常	28	左冠動脈肺動脈起始症																				なし	なし	
		29	右冠動脈肺動脈起始症																				なし	なし	
		30	29及び30に掲げるもののほかの、冠動脈起始異常																					なし	なし
25	川崎病性冠動脈瘤	31	川崎病性冠動脈瘤																				あり	あり	
26	冠状動脈狭窄症(川崎病によるものを除く)	32	冠状動脈狭窄症(川崎病によるものを除く)																				なし	なし	
27	虚血性心疾患	33	狭心症																				あり	あり	

表 14-5: 内分泌疾患における起こり得る死因およびガイドラインの有無

第5表 内分泌疾患 (改定案)		「疾病、障害及び死亡の統計分類」改													研究班提案			学会公認・厚労科 研究班作成ガイドライン						
		敗血症	悪性新生物	貧血	糖尿病	不整脈及び伝導障害	心不全	脳血管障害	大動脈瘤及び解離	腎不全	肝不全	けいれん	呼吸不全	重篤な中枢神経障害	低血糖	低栄養	副腎不全			循環血液量減少性ショック	代謝性アシドーシス	高アンモニア血症	備考	診断基準
(大分類) 疾患名		(細分類) 疾患名																				診断基準	治療指針	
1	下垂体機能低下症	1	先天性下垂体機能低下症																					なし
		2	後天性下垂体機能低下症																					あり
2	下垂体性巨人症	3	下垂体性巨人症																					あり
		4	先端巨大症																					あり
3	先端巨大症	5	成長ホルモン分泌不全性低身長症(脳の器質的原因による)																					あり
		6	成長ホルモン分泌不全性低身長症(脳の器質的原因によるものを除く)																					あり
5	成長ホルモン不応性症候群	7	インスリン様成長因子1 (IGF1) 不応症																					なし
		8	成長ホルモン不応性症候群(インスリン様成長因子1不応症を除く)																					あり
6	高プロラクチン血症	9	高プロラクチン血症																					あり
		10	ADH不適合分泌症候群																					あり
8	尿崩症	11	中枢性尿崩症																					あり
		12	口渇中枢障害を伴う高ナトリウム血症(本態性高ナトリウム血症)																				○	なし
9	甲状腺機能亢進症	13	腎性尿崩症																					なし
		14	バセドウ(Basedow)病																					あり
10	甲状腺機能低下症	15	甲状腺機能亢進症(バセドウ(Basedow)病を除く)																					あり
		16	異所性甲状腺																					あり
11	甲状腺ホルモン不応症	17	無甲状腺症																					あり
		18	甲状腺刺激ホルモン(TSH)分泌低下症(先天性に限る)																					あり
12	腺腫様甲状腺腫	19	16から18に掲げるもののほかの、先天性甲状腺機能低下症																					あり
		20	橋本病																					あり
13	副甲状腺機能亢進症	21	萎縮性甲状腺炎																					あり
		22	19から21に掲げるもののほかの、後天性甲状腺機能低下症																					あり
14	副甲状腺機能低下症	23	甲状腺ホルモン不応症																					あり
		24	腺腫様甲状腺腫																					あり
15	自己免疫性多内分泌腺症候群	25	副甲状腺機能亢進症																					あり
		26	副甲状腺欠損症																					なし
16	自己免疫性多内分泌腺症候群 1型	27	副甲状腺機能低下症(副甲状腺欠損症を除く)																					あり
		28	自己免疫性多内分泌腺症候群 1型																					なし

表 14-8: 先天性代謝異常における起こり得る死因およびガイドラインの有無

第8表 先天性代謝異常 (改定案)		「疾病、障害及び死亡の統計分類」改														研究班提案			学会公認・厚労科研 班作成ガイドライン						
		敗血症	悪性新生物	貧血	糖尿病	不整脈及び伝導障害	心不全	脳血管障害	大動脈瘤及び解離	腎不全	肝不全	けいれん	呼吸不全	重篤な中枢神経障害	低血糖	低栄養	副腎不全	循環血液量減少性ショック			代謝性アシドーシス	高アンモニア血症	備考		
(大分類)疾患名		(細分類)疾患名																			診断基準	治療指針			
1	アミノ酸代謝異常症	1	フェニルケトン尿症(高フェニルアラニン血症)																			あり	あり		
		2	高チロシン血症1型		○							○											あり	あり	
		3	高チロシン血症2型																					あり	なし
		4	高チロシン血症3型										○											あり	なし
		5	高プロリン血症										○		○									なし	なし
		6	プロリダーゼ欠損症		○									○										なし	なし
		7	メープルシロップ尿症																			○		あり	あり
		8	ホモシステニン尿症						○	○														あり	あり
		9	高メチオニン血症										○											なし	なし
		10	非ケト-シス型高グリシン血症											○	○									なし	なし
		11	N-アセチルグルタミン酸合成酵素欠損症											○									○	あり	なし
		12	カルバミルリン酸合成酵素欠損症												○								○	あり	なし
		13	オルニチントランスカルバミラーゼ欠損症																				○	あり	なし
		14	アルギニノコハク酸合成酵素欠損症(シトルリン血症)																				○	あり	なし
		15	アルギニノコハク酸尿症																				○	あり	なし
		16	高アルギニン血症											○										あり	なし
		17	シトルリン欠損症												○		○						○	あり	なし
		18	高オルニチン血症																				○	なし	なし
		19	ハートナップ(Hartnup)病												○	○								なし	なし
		20	リジン尿性蛋白不耐症		○											○								なし	なし
		21	シスチン尿症													○								なし	なし
		22	1から21までに掲げるもののほかの、アミノ酸代謝異常症																				○	なし	なし
2	有機酸代謝異常症	23	メチルマロン酸血症											○								○	あり	あり	
		24	プロピオン酸血症												○								○	あり	あり
		25	β-ケトチオラーゼ欠損症																				○	あり	あり
		26	イソ吉草酸血症												○								○	あり	あり
		27	3-メチルクロトニルCoAカルボキシラーゼ欠損症												○								○	あり	あり
		28	メチルグルタコン酸尿症												○	○								あり	あり
		29	3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸血症												○									あり	あり
		30	3-ヒドロキシ-3-メチルグルタルルCoA合成酵素欠損症																					なし	なし
		31	スクシニル-CoA 3-ケト酸CoAトランスフェラーゼ(SCOT)欠損症																				○	あり	なし
		32	複合カルボキシラーゼ欠損症																				○	あり	あり

