

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)  
難治性血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形(リンパ管腫)・リンパ管腫症  
および関連疾患についての調査研究  
令和6年度 分担研究報告書

「NDB を用いた難治性血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形(リンパ管腫)・リンパ管腫症  
および関連疾患についての疫学研究(中間報告)」

研究分担者 田中 純子 広島大学 理事・副学長  
/大学院医系科学研究科 特任教授

研究協力者 秋田 智之、杉山 文、栗栖 あけみ  
広島大学 大学院医系科学研究科 疫学・疾病制御学

## 研究要旨

患者数の把握が困難な希少疾患である難治性血管腫・血管奇形のうち、末梢性動静脈奇形、クリッペル・トレノネー症候群、クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患、および、5つの指定難病:277\_リンパ管腫症/ゴーハム病、278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)、279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)、280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)、281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群について、厚生労働省 匿名医療保険等関連情報データベース(NDB:National Database of Health Insurance Claims and Specific Health Checkups of Japan)より抽出したレセプトデータを用いて、疫学解析を行い、2018年～2023年における患者数などの実態を明らかにすることを目的とした。

厚生労働省に2023年7月にNDBデータ利用申請を行い、審査を経て、2023年10月に承諾通知(承諾番号1508)を受け、2024年9月にNDBデータの提供を受けた。NDBデータの抽出条件は、2018年～2023年(6年間に)難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患に関する傷病名コード232件(疑い病名除く)のうち、いずれかを有する患者の医科、DPC、調剤レセプトとした。

提供を受けたNDBデータの総データ件数は約7.6億件、総レセプト件数は、約2,745万件、実患者数は、約221万人(被保険者番号をベースとしたID1換算)であった。NDBデータより解析用のデータベースを作成し、次の1)～12)の分類に関連する対象傷病名コードを有する2018年から2023年の患者数を算出した。

算出した患者数のうち、2023年の患者数は次のとおりである。

1) 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患	:282,574人
2) 血管腫・血管奇形関連疾患	:268,975人
3) リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患	:14,563人
4) ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症)	:12,709人
5) カサバツハ・メリット症候群	:300人
6) 指定難病227_オスラー病	:2,841人
7) 青色ゴムまり様母斑症候群	:119人
8) 指定難病277_リンパ管腫症/ゴーハム病	:651人
9) 指定難病278_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)病	:134人
10) 指定難病279_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)病	:74人
11) 指定難病280_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)病	:404人
12) 指定難病281_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群	:1,461人

今年度の研究では、対象傷病名コードの有無に基づいて患者数を算出した。NDBデータには、検査結果や診療所見といった臨床情報が含まれていないため、診断基準に準拠した厳密な患者判別はできない。しかし、治療内容や医療費情報(公費助成の有無)などを組み合わせて判別することで、抽出精度を高めることが可能である。来年度は、地域別患者数、治療の有無(再建切除術、硬化療法、塞栓術など)、併存疾患の有無、医療費情報(公費助成の有無)などの集計を行う予定である。これらの情報を併せて活用することで、より精度を上げた患者数の見直しを行う。

A. 研究目的

患者数の把握が困難な希少疾患である難治性血管腫・血管奇形のうち、末梢性動静脈奇形、クリッペル・トレノネー症候群、クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患、および、5つの指定難病：277\_リンパ管腫症/ゴーハム病、278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)、279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)、280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)、281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群について、国民皆保険下にある日本において国民の医療動向を全数に近い割合で評価できる悉皆データである厚生労働省 匿名医療保険等関連情報データベース (NDB : National Database of Health Insurance Claims and Specific Health Checkups of Japan 以下、NDB データ)を用いて疫学解析を行い、2018 年～2023 年における患者数などの実態を明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

1. NDBデータの申請
- 厚生労働省に 2023 年 7 月 5 日付けで、NDB データ利用申請を行い、2023 年度の第 2 回(9 月)審査後、2023 年 10 月 13 日付けで承諾通知を受けた。(承諾番号 1508)その後、提供依頼を提出し、2024 年 9 月 10 日に厚生労働省から NDB データの提供を受けた。(申請からデータ受領まで 433 日)
2. 解析対象
- NDB データ抽出の対象期間は、2018 年 1 月から 2023 年 12 月までの 6 年間とした。(調剤レセプトのみ翌月処方を考慮して 2024 年 1 月までとした。)抽出条件は、難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患に関する傷病名コード 232 件(疑い病名除く、表 1)のいずれかを有する患者の医科、DPC、調剤レセプトとした。
- 提供を受けた NDB データの総データ件数(表 2)は約 7.6 億件、総レセプト件数(表 3)は、約 2,745 万件、実患者数(被保険者番号をベースとした ID1 換算、表 4)は、約 221 万人であった。

表 1 NDB 抽出条件:難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患に関する傷病名コード 232 件

通番	ICD10細分類/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	D180	血管腫, 全ての部位	8837850	つる状血管腫
2	D180	血管腫, 全ての部位	8846707	上口唇血管腫
3	D180	血管腫, 全ての部位	8851264	上唇血管腫
4	D180	血管腫, 全ての部位	8846701	上眼瞼血管腫
5	D180	血管腫, 全ての部位	2280039	上腕血管腫
6	D180	血管腫, 全ての部位	8846496	下口唇血管腫
7	D180	血管腫, 全ての部位	8851205	下唇血管腫
8	D180	血管腫, 全ての部位	8846481	下咽頭血管腫
9	D180	血管腫, 全ての部位	8846506	下腿血管腫
10	D180	血管腫, 全ての部位	2280056	中指血管腫
11	D180	血管腫, 全ての部位	8849819	乳幼児肝巨大血管腫
12	D180	血管腫, 全ての部位	8846888	乳腺血管腫
13	D180	血管腫, 全ての部位	8846792	体幹血管腫
14	D180	血管腫, 全ての部位	2280093	前胸部血管腫
15	D180	血管腫, 全ての部位	8846756	前腕血管腫
16	D180	血管腫, 全ての部位	2112009	十二指腸血管腫
17	D180	血管腫, 全ての部位	2280030	口唇血管腫
18	D180	血管腫, 全ての部位	2280011	咽頭血管腫
19	D180	血管腫, 全ての部位	8846594	喉頭血管腫
20	D180	血管腫, 全ての部位	8846537	外陰部血管腫
21	D180	血管腫, 全ての部位	8846800	多発性海綿状血管腫
22	D180	血管腫, 全ての部位	8846844	大腸血管腫
23	D180	血管腫, 全ての部位	8846834	大腿血管腫
24	D180	血管腫, 全ての部位	8846650	小指血管腫
25	D180	血管腫, 全ての部位	2280105	幼児性血管腫

通番	ICD10細分類/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名
26	D180	血管腫, 全ての部位	8851158 乳児血管腫
27	D180	血管腫, 全ての部位	8846623 手掌血管腫
28	D180	血管腫, 全ての部位	8846627 手背血管腫
29	D180	血管腫, 全ての部位	2280037 手部血管腫
30	D180	血管腫, 全ての部位	2280057 殿部血管腫
31	D180	血管腫, 全ての部位	8846960 母指血管腫
32	D180	血管腫, 全ての部位	2280088 毛細血管性血管腫
33	D180	血管腫, 全ての部位	2280017 海綿状血管腫
34	D180	血管腫, 全ての部位	8846986 涙のう部血管腫
35	D180	血管腫, 全ての部位	8846530 環指血管腫
36	D180	血管腫, 全ての部位	8846591 甲状腺血管腫
37	D180	血管腫, 全ての部位	2280020 眼底血管腫
38	D180	血管腫, 全ての部位	2280021 眼瞼血管腫
39	D180	血管腫, 全ての部位	2241004 眼窩内血管腫
40	D180	血管腫, 全ての部位	8846682 示指血管腫
41	D180	血管腫, 全ての部位	2280095 筋肉内血管腫
42	D180	血管腫, 全ての部位	2280024 結膜血管腫
43	D180	血管腫, 全ての部位	2280076 網膜血管腫
44	D180	血管腫, 全ての部位	8846668 耳下腺血管腫
45	D180	血管腫, 全ての部位	8831487 肝海綿状血管腫
46	D180	血管腫, 全ての部位	8846516 肝硬化性血管腫
47	D180	血管腫, 全ての部位	2280084 肝血管腫
48	D180	血管腫, 全ての部位	8846585 肩部血管腫
49	D180	血管腫, 全ての部位	2123009 肺血管腫
50	D180	血管腫, 全ての部位	2280010 胃血管腫
51	D180	血管腫, 全ての部位	2280063 背部血管腫
52	D180	血管腫, 全ての部位	8851057 胸部乳児血管腫
53	D180	血管腫, 全ての部位	8846974 脈絡膜血管腫
54	D180	血管腫, 全ての部位	8846733 脊椎血管腫
55	D180	血管腫, 全ての部位	2280043 脊髓血管腫
56	D180	血管腫, 全ての部位	1919031 脳血管腫
57	D180	血管腫, 全ての部位	8846903 脾血管腫
58	D180	血管腫, 全ての部位	2280078 腋窩血管腫
59	D180	血管腫, 全ての部位	8846722 腎血管腫
60	D180	血管腫, 全ての部位	8846980 腰部血管腫
61	D180	血管腫, 全ての部位	8846931 腹部血管腫
62	D180	血管腫, 全ての部位	8846944 膀胱血管腫
63	D180	血管腫, 全ての部位	8846724 腓血管腫
64	D180	血管腫, 全ての部位	2280049 舌海綿状血管腫
65	D180	血管腫, 全ての部位	2280050 舌血管腫
66	D180	血管腫, 全ての部位	2280025 血管腫
67	D180	血管腫, 全ての部位	8846769 足底血管腫
68	D180	血管腫, 全ての部位	8846780 足部血管腫
69	D180	血管腫, 全ての部位	8846469 陰のう血管腫
70	D180	血管腫, 全ての部位	2280012 陰茎海綿状血管腫
71	D180	血管腫, 全ての部位	2280110 静脈性血管腫
72	D180	血管腫, 全ての部位	2280031 項部血管腫
73	D180	血管腫, 全ての部位	2280081 頸部血管腫

通番	ICD10細分類/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名
74	D180	血管腫, 全ての部位	8847087 頬粘膜血管腫
75	D180	血管腫, 全ての部位	2280074 頬部血管腫
76	D180	血管腫, 全ての部位	8835824 頭蓋内血管腫
77	D180	血管腫, 全ての部位	2130011 頭蓋骨血管腫
78	D180	血管腫, 全ての部位	2280059 頭部血管腫
79	D180	血管腫, 全ての部位	8851053 顔面乳児血管腫
80	D180	血管腫, 全ての部位	2280022 顔面血管腫
81	D180	血管腫, 全ての部位	8842750 食道血管腫
82	D180	血管腫, 全ての部位	8846895 肺硬化性血管腫
83	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8838767 のう胞性リンパ管腫
84	D181	リンパ管腫, 全ての部位	2281002 リンパ管腫
85	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8836497 前胸部リンパ管腫
86	D181	リンパ管腫, 全ての部位	2112010 十二指腸リンパ管腫
87	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8837360 大腿リンパ管腫
88	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8850974 海綿状リンパ管腫
89	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842331 肘関節部のう胞性リンパ管腫
90	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8839274 肘関節部リンパ管腫
91	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8838893 背部リンパ管腫
92	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8830854 腋窩リンパ管腫
93	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8839654 腹腔内リンパ管腫
94	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842498 膝窩部のう胞性リンパ管腫
95	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8833094 血管リンパ管腫
96	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842330 足関節部のう胞性リンパ管腫
97	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842332 頸部のう胞性リンパ管腫
98	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8850981 頸部リンパ管腫
99	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8844230 食道リンパ管腫
100	T983	外科的及び内科的ケアの合併症の続発・後遺症, 他に分類されないもの	8838894 背部リンパ管腫摘出後遺症
101	C439	皮膚の悪性黒色腫, 部位不明	8846467 異形成母斑症候群
102	D235	皮膚のその他の良性新生物<腫瘍> / 体幹の皮膚	8846971 母斑様限局性体幹被角血管腫
103	D239	皮膚のその他の良性新生物<腫瘍> / 皮膚, 部位不明	8844827 平滑筋母斑
104	D239	皮膚のその他の良性新生物<腫瘍> / 皮膚, 部位不明	8844797 軟骨母斑
105	D239	皮膚のその他の良性新生物<腫瘍> / 皮膚, 部位不明	2168002 硬化性血管腫
106	D294	男性生殖器の良性新生物<腫瘍> / 陰のう<囊>	8830702 陰のう被角血管腫
107	D310	眼及び付属器の良性新生物<腫瘍> / 結膜	8833195 結膜母斑
108	D313	眼及び付属器の良性新生物<腫瘍> / 脈絡膜	8840456 脈絡膜母斑
109	D314	眼及び付属器の良性新生物<腫瘍> / 毛様体	8832648 強膜母斑
110	D369	その他の部位及び部位不明の良性新生物<腫瘍> / 部位不明の良性新生物<腫瘍>	8846973 ミペリ被角血管腫
111	D369	その他の部位及び部位不明の良性新生物<腫瘍> / 部位不明の良性新生物<腫瘍>	8846806 単発性被角血管腫
112	D369	その他の部位及び部位不明の良性新生物<腫瘍> / 部位不明の良性新生物<腫瘍>	8839178 被角血管腫
113	D485	その他及び部位不明の性状不詳又は不明の新生物<腫瘍> / 皮膚	8839904 分離母斑
114	D485	その他及び部位不明の性状不詳又は不明の新生物<腫瘍> / 皮膚	8844702 巨大母斑細胞母斑
115	D485	その他及び部位不明の性状不詳又は不明の新生物<腫瘍> / 皮膚	8847875 獣皮様母斑
116	D485	その他及び部位不明の性状不詳又は不明の新生物<腫瘍> / 皮膚	8844816 表在性皮膚脂肪腫性母斑

通番	ICD10細分類/ICD10細分類名	傷病名コード/傷病名
117	D694 その他の原発性血小板減少症	2280083 カサバツハ・メリット症候群
118	D694 その他の原発性血小板減少症	8849842 メイ・ヘグリン異常症
119	D694 その他の原発性血小板減少症	8849803 先天性無巨核球性血小板減少症
120	D694 その他の原発性血小板減少症	8833302 原発性血小板減少症
121	D694 その他の原発性血小板減少症	2873007 血小板減少性紫斑病
122	D694 その他の原発性血小板減少症	8830570 遺伝性血小板減少症
123	D694 その他の原発性血小板減少症	8833812 骨髓低形成血小板減少症
124	E752 その他のスフィンゴリピドーシス	8846211 びまん性体幹被角血管腫
125	H353 黄斑及び後極の変性	8847585 網膜血管腫状増殖
126	I270 原発性肺高血圧(症)	8846206 肺毛細血管腫症
127	I608 その他のくも膜下出血	8847895 脳動静脈奇形破裂
128	I608 その他のくも膜下出血	8847896 脳動静脈奇形破裂によるくも膜下出血
129	I619 脳内出血, 詳細不明	8847897 脳動静脈奇形破裂による脳出血
130	I780 遺伝性出血性毛細血管拡張症	8848472 オスラー病
131	I781 母斑, 非新生物性	8839262 非新生物性母斑
132	I781 母斑, 非新生物性	8832807 くも状血管腫
133	I781 母斑, 非新生物性	8846797 体幹老人性血管腫
134	I781 母斑, 非新生物性	4481005 老人性血管腫
135	K764 肝臓紫斑病	8846801 多発性肝血管腫
136	L817 色素性紫斑性皮膚症	8837427 蛇行状血管腫
137	M895 骨溶解(症)	8848683 リンパ管腫症
138	M895 骨溶解(症)	8850987 ゴーハム病
139	O028 受胎のその他の明示された異常生成物	2198001 絨毛血管腫
140	O998 妊娠, 分娩及び産じょく<褥>に合併するその他の明示された疾患及び病態	8848650 脳海綿状血管腫合併妊娠
141	Q249 心臓の先天奇形, 詳細不明	7469008 心臓血管奇形
142	Q268 大型静脈のその他の先天奇形	7476023 ガレン静脈奇形
143	Q273 末梢性動静脈奇形	8849740 巨大動静脈奇形
144	Q273 末梢性動静脈奇形	8848492 巨大動静脈奇形(四肢病変)
145	Q273 末梢性動静脈奇形	8848491 巨大動静脈奇形(頸部顔面病変)
146	Q273 末梢性動静脈奇形	8840261 末梢性動静脈奇形
147	Q273 末梢性動静脈奇形	7476004 脊髄動静脈奇形
148	Q273 末梢性動静脈奇形	8848363 脊髄髄内動静脈奇形
149	Q273 末梢性動静脈奇形	7476005 腸動静脈奇形
150	Q273 末梢性動静脈奇形	7479004 先天性動静脈瘻
151	Q278 末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8849739 巨大静脈奇形
152	Q278 末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8848490 巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)
153	Q278 末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8836247 先天性静脈瘤
154	Q279 末梢血管系の先天奇形, 詳細不明	8830057 AVM
155	Q279 末梢血管系の先天奇形, 詳細不明	8840253 末梢血管奇形
156	Q281 脳実質外血管のその他の奇形	8846100 海綿静脈洞部海綿状血管腫
157	Q281 脳実質外血管のその他の奇形	2280109 脊髄海綿状血管腫
158	Q282 脳血管の動静脈奇形	7478022 硬膜脳動静脈奇形
159	Q282 脳血管の動静脈奇形	7478017 脳動静脈奇形
160	Q283 脳血管のその他の奇形	8846232 モンロー孔海綿状血管腫
161	Q283 脳血管のその他の奇形	8846184 側脳室海綿状血管腫
162	Q283 脳血管のその他の奇形	8846182 側頭葉海綿状血管腫
163	Q283 脳血管のその他の奇形	8846773 側頭葉血管腫
164	Q283 脳血管のその他の奇形	8846183 側頭葉静脈性血管腫



通番	ICD10細分類/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
165	Q283	脳血管のその他の奇形	8846180	前頭葉海綿状血管腫
166	Q283	脳血管のその他の奇形	8846751	前頭葉血管腫
167	Q283	脳血管のその他の奇形	8846181	前頭葉静脈性血管腫
168	Q283	脳血管のその他の奇形	8846108	基底核部海綿状血管腫
169	Q283	脳血管のその他の奇形	8846109	基底核部静脈性血管腫
170	Q283	脳血管のその他の奇形	8846146	小脳橋角部海綿状血管腫
171	Q283	脳血管のその他の奇形	8846145	小脳海綿状血管腫
172	Q283	脳血管のその他の奇形	8846658	小脳血管腫
173	Q283	脳血管のその他の奇形	8846147	小脳静脈性血管腫
174	Q283	脳血管のその他の奇形	8846126	後頭葉海綿状血管腫
175	Q283	脳血管のその他の奇形	8846595	後頭葉血管腫
176	Q283	脳血管のその他の奇形	8846127	後頭葉静脈性血管腫
177	Q283	脳血管のその他の奇形	8846186	第三脳室壁海綿状血管腫
178	Q283	脳血管のその他の奇形	8846204	脳室海綿状血管腫
179	Q283	脳血管のその他の奇形	8846205	脳室静脈性血管腫
180	Q283	脳血管のその他の奇形	8846203	脳幹部海綿状血管腫
181	Q283	脳血管のその他の奇形	8846894	脳幹部血管腫
182	Q283	脳血管のその他の奇形	8850078	脳海綿状血管腫
183	Q283	脳血管のその他の奇形	8846190	頭頂葉海綿状血管腫
184	Q283	脳血管のその他の奇形	8846879	頭頂葉血管腫
185	Q283	脳血管のその他の奇形	8846191	頭頂葉静脈性血管腫
186	Q283	脳血管のその他の奇形	7478014	脳静脈奇形
187	Q288	循環器系のその他の明示された先天奇形	8850079	脳脊髄海綿状血管腫
188	Q288	循環器系のその他の明示された先天奇形	8848493	巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)
189	Q386	口(腔)のその他の先天奇形	7502013	白色海綿様母斑
190	Q784	内軟骨腫症	8840280	マフッチ症候群
191	Q796	エーラス・ダンロス<Ehlers- Danlos>症候群	8848504	血管型エーラス・ダンロス症候群
192	Q820	遺伝性リンパ浮腫	8849744	原発性リンパ浮腫
193	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8830808	ウンナ母斑
194	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846795	体幹表皮母斑
195	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	2169067	列序性母斑
196	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846731	正中部母斑
197	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	2169012	結合組織母斑
198	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	7573013	血管性母斑
199	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	2169083	表皮母斑
200	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	2169032	軟性母斑
201	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846579	頸部表皮母斑
202	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846550	顔面表皮母斑
203	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8830498	いちご状血管腫
204	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846713	上肢単純性血管腫
205	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846718	上腕部単純性血管腫
206	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846502	下肢単純性血管腫
207	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846510	下腿部単純性血管腫
208	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846759	前腕部単純性血管腫
209	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	2280055	単純性血管腫
210	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846841	大腿部単純性血管腫
211	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846634	手部単純性血管腫
212	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846897	背部単純性血管腫

通番	ICD10細分類/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名
213	Q825	先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846559 胸部いちご状血管腫
214	Q825	先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846562 胸部単純性血管腫
215	Q825	先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846932 腹部単純性血管腫
216	Q825	先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846568 頬部単純性血管腫
217	Q825	先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846542 顔面いちご状血管腫
218	Q825	先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846547 顔面単純性血管腫
219	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	8842128 青色ゴムまり様母斑症候群
220	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	2280026 血管腫症
221	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	8845978 先天性血管拡張性大理石様皮斑
222	Q858	その他の母斑症，他に分類されないもの	2377009 神経母斑症
223	Q858	その他の母斑症，他に分類されないもの	8842611 脱色素性母斑
224	Q858	その他の母斑症，他に分類されないもの	8839431 貧血母斑
225	Q858	その他の母斑症，他に分類されないもの	8835730 スタージ・ウェーバ症候群
226	Q858	その他の母斑症，他に分類されないもの	8848788 プロテウス症候群
227	Q858	その他の母斑症，他に分類されないもの	8848692 カウデン病
228	Q859	母斑症，詳細不明	8842234 基底細胞母斑症候群
229	Q859	母斑症，詳細不明	8841603 母斑症
230	Q872	先天奇形症候群，主として(四)肢の障害されたもの	8844861 クリッペル・トレノネー症候群
231	Q872	先天奇形症候群，主として(四)肢の障害されたもの	8832833 クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群
232	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	8849933 巨脳症－毛細血管奇形症候群

表 2 NDB 抽出データ件数

レセプト	CSV ファイル数	データ件数	
医科レセプト	792 個	547,432,388 件	5.5 億件
DPC レセプト	1,368 個	34,182,284 件	0.3 億件
調剤レセプト	876 個	177,419,016 件	1.8 億件
総データ件数	3,036 個	759,033,688 件	7.6 億件

表 3 NDB 抽出レセプト件数

レセプト	2018年	2019年	2020年	2021年	2022年	2023年	2024年※	総レセプト件数
医科レセプト	2,544,228	2,667,118	2,618,695	2,806,240	2,900,617	2,993,002	－	16,529,900
DPCレセプト	29,033	30,155	27,317	27,467	26,720	27,893	－	168,585
調剤レセプト	1,595,867	1,686,328	1,702,303	1,817,753	1,894,396	1,962,559	96,722	10,755,928
総レセプト	4,169,128	4,383,601	4,348,315	4,651,460	4,821,733	4,983,454	96,722	27,454,413
件数	417万件	438万件	435万件	465万件	482万件	498万件	9.7万件	2,745万件

※2023年12月受診、2024年1月処方を考慮

表 4 NDB 抽出患者数(ID1 算出)

実患者数	2018年	2019年	2020年	2021年	2022年	2023年	2024年※
年別	659,084	692,784	681,615	727,489	755,618	785,070	95,618
7年実患者数	実 2,211,903人(実 221万人)						

※2023年12月受診、2024年1月処方を考慮

### 3. 解析方法

厚生労働省より提供されたNDBデータのCSVファイルを使用して、解析用データベースを作成し(図 1)、1)~3)の手順で解析を行った。

#### 1) 個人を識別する連結IDの付与

NDBでは、表 5に示す個人を識別するIDがあるが、保険者の変更(転職や退職、後期高齢者医療保険制度への移行など)、氏名の変更(結婚、離婚など)でID変わるため、変更を追跡し、個人を連結する必要がある。ID1,ID5が同じ場合、または、ID1,ID5が途切れた前後に同一のID2,ID4を持つ異なる

ID1,ID5を同一患者とみなして連結個人IDを付与した。

表 5 NDB における個人を識別する ID

<b>ID1</b>	保険者番号+被保険者番号+生年月日+性別 ⇒保険者の変更で変わる
<b>ID2</b>	氏名+生年月日+性別 ⇒表記のゆれ、氏名変更で変わる (2022 年より下記追加)
<b>ID4</b>	ID2 の表記ゆれを補正した ID
<b>ID5</b>	被保険者番号の履歴情報を元に生成した ID いずれの ID も、匿名化 64 桁ハッシュ値

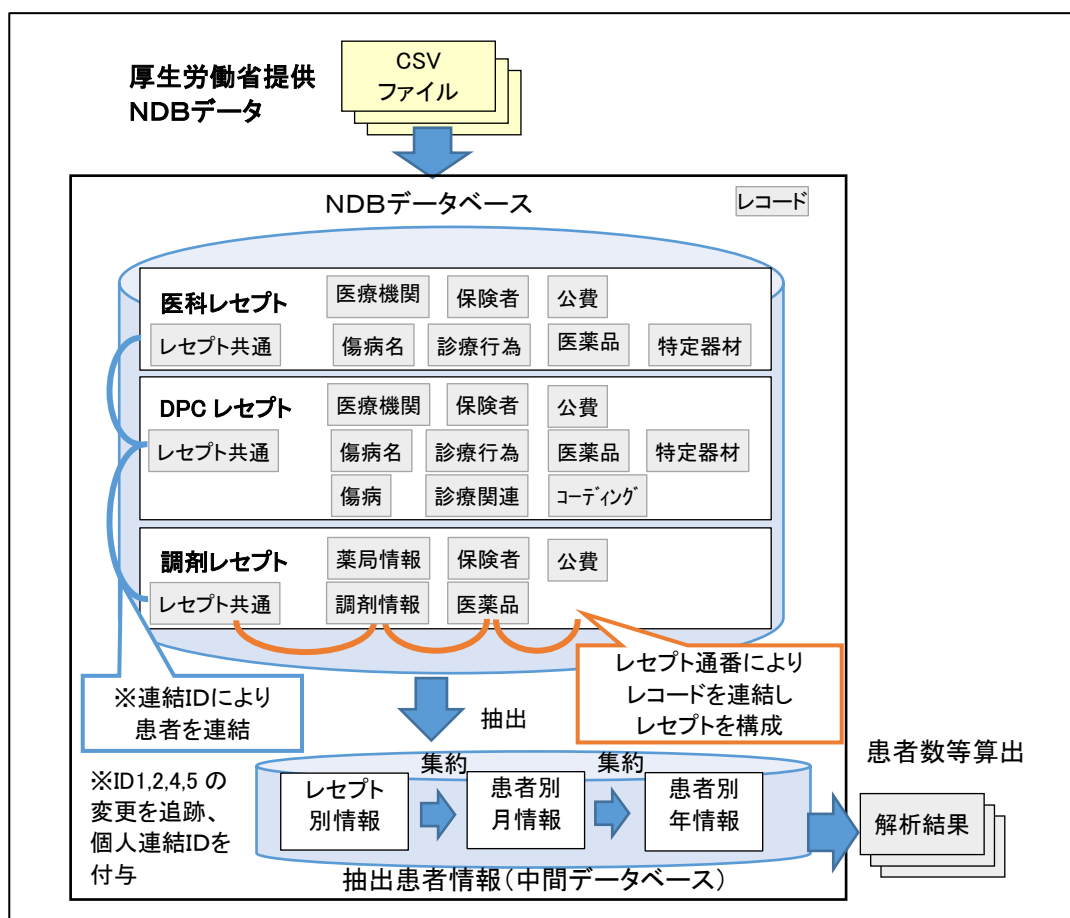


図 1 解析用 NDB データベースの構成

#### 2) レセプト別、患者別情報の抽出

次の【疾患分類】の対象傷病名コード(疑い病名除く)を有する患者のレセプト情報を抽出し、患者別の月・年情報に集約した患者情報データベースを作成した。

表 6~表 17に疾患分類別の対象傷病名コードを示す。

なお、疾患分類と対象傷病名コードは令和4年度研究を踏襲している。

#### 【疾患分類】

##### 1) 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関

連疾患(全体)(表 6)

- 2) 血管腫・血管奇形関連疾患(表 7)
- 3) リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患(表 8)
- 4) ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症)(表 9)
- 5) カサバツハ・メリット症候群(表 10)
- 6) 指定難病227\_オスラー病(表 11)
- 7) 青色ゴムまり様母斑症候群(表 12)
- 8) 指定難病277\_リンパ管腫症/ゴーハム病(表 13)
- 9) 指定難病278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)(表 14)
- 10) 指定難病279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭び



まん性病変)(表 15)

11) 指定難病280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)(表 16)

12) 指定難病281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群(表 17)

3) 患者数などの算出

NDBデータには、検査結果や診察所見といった臨床情報が含まれておらず、診断基準に沿った患者の抽出は不可であるため、対象傷病名コードの有無により患者を判別した。

今年度は、次の【解析項目】のうち、1)年別 疾患分類別 患者数(性・年齢別)を算出した。1)地域別患者数、2)～4)については、来年度、解析予定である。

【解析項目】

- 1) 年別 疾患分類別 患者数(性・年齢別、地域別)
- 2) 治療有無(再建切除術、硬化療法、塞栓など)
- 3) 併存疾患有無
- 4) 医療費情報(公費助成有無)

(倫理面への配慮)

本研究は、広島大学疫学研究倫理審査委員会の承認を受けて行われた。(許可番号 第E2023-0086)  
匿名化後既存情報の解析であることから、研究対象者に負担やリスクは原則的に生じない。NDBのガイドラインを遵守し、情報漏洩等がないように十分に注意する。

表 6 1)血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患(全体)

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名	傷病名コード/傷病名
1	D180 血管腫, 全ての部位	8837850 つる状血管腫
2	D180 血管腫, 全ての部位	8846707 上口唇血管腫
3	D180 血管腫, 全ての部位	8851264 上唇血管腫
4	D180 血管腫, 全ての部位	8846701 上眼瞼血管腫
5	D180 血管腫, 全ての部位	2280039 上腕血管腫
6	D180 血管腫, 全ての部位	8846496 下口唇血管腫
7	D180 血管腫, 全ての部位	8851205 下唇血管腫
8	D180 血管腫, 全ての部位	8846481 下咽頭血管腫
9	D180 血管腫, 全ての部位	8846506 下腿血管腫
10	D180 血管腫, 全ての部位	2280056 中指血管腫
11	D180 血管腫, 全ての部位	8849819 乳幼児肝巨大血管腫
12	D180 血管腫, 全ての部位	8846888 乳腺血管腫
13	D180 血管腫, 全ての部位	8846792 体幹血管腫
14	D180 血管腫, 全ての部位	2280093 前胸部血管腫
15	D180 血管腫, 全ての部位	8846756 前腕血管腫
16	D180 血管腫, 全ての部位	2112009 十二指腸血管腫
17	D180 血管腫, 全ての部位	2280030 口唇血管腫
18	D180 血管腫, 全ての部位	2280011 咽頭血管腫
19	D180 血管腫, 全ての部位	8846594 喉頭血管腫
20	D180 血管腫, 全ての部位	8846537 外陰部血管腫
21	D180 血管腫, 全ての部位	8846800 多発性海綿状血管腫
22	D180 血管腫, 全ての部位	8846834 大腿血管腫
23	D180 血管腫, 全ての部位	8846650 小指血管腫
24	D180 血管腫, 全ての部位	2280105 幼児性血管腫
25	D180 血管腫, 全ての部位	8851158 乳児血管腫
26	D180 血管腫, 全ての部位	8846623 手掌血管腫
27	D180 血管腫, 全ての部位	8846627 手背血管腫
28	D180 血管腫, 全ての部位	2280037 手部血管腫
29	D180 血管腫, 全ての部位	2280057 殿部血管腫
30	D180 血管腫, 全ての部位	8846960 母指血管腫
31	D180 血管腫, 全ての部位	2280088 毛細血管性血管腫
32	D180 血管腫, 全ての部位	2280017 海綿状血管腫

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
33	D180	血管腫, 全ての部位	8846986	涙のう部血管腫
34	D180	血管腫, 全ての部位	8846530	環指血管腫
35	D180	血管腫, 全ての部位	8846591	甲状腺血管腫
36	D180	血管腫, 全ての部位	2280021	眼瞼血管腫
37	D180	血管腫, 全ての部位	2241004	眼窩内血管腫
38	D180	血管腫, 全ての部位	8846682	示指血管腫
39	D180	血管腫, 全ての部位	2280095	筋肉内血管腫
40	D180	血管腫, 全ての部位	8846668	耳下腺血管腫
41	D180	血管腫, 全ての部位	8846585	肩部血管腫
42	D180	血管腫, 全ての部位	2280063	背部血管腫
43	D180	血管腫, 全ての部位	8851057	胸部乳児血管腫
44	D180	血管腫, 全ての部位	2280078	腋窩血管腫
45	D180	血管腫, 全ての部位	8846980	腰部血管腫
46	D180	血管腫, 全ての部位	8846931	腹部血管腫
47	D180	血管腫, 全ての部位	2280049	舌海綿状血管腫
48	D180	血管腫, 全ての部位	2280050	舌血管腫
49	D180	血管腫, 全ての部位	2280025	血管腫
50	D180	血管腫, 全ての部位	8846769	足底血管腫
51	D180	血管腫, 全ての部位	8846780	足部血管腫
52	D180	血管腫, 全ての部位	8846469	陰のう血管腫
53	D180	血管腫, 全ての部位	2280012	陰茎海綿状血管腫
54	D180	血管腫, 全ての部位	2280110	静脈性血管腫
55	D180	血管腫, 全ての部位	2280031	項部血管腫
56	D180	血管腫, 全ての部位	2280081	頸部血管腫
57	D180	血管腫, 全ての部位	8847087	頬粘膜血管腫
58	D180	血管腫, 全ての部位	2280074	頬部血管腫
59	D180	血管腫, 全ての部位	2130011	頭蓋骨血管腫
60	D180	血管腫, 全ての部位	2280059	頭部血管腫
61	D180	血管腫, 全ての部位	8851053	顔面乳児血管腫
62	D180	血管腫, 全ての部位	2280022	顔面血管腫
63	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8838767	のう胞性リンパ管腫
64	D181	リンパ管腫, 全ての部位	2281002	リンパ管腫
65	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8836497	前胸部リンパ管腫
66	D181	リンパ管腫, 全ての部位	2112010	十二指腸リンパ管腫
67	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8837360	大腿リンパ管腫
68	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8850974	海綿状リンパ管腫
69	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842331	肘関節部のう胞性リンパ管腫
70	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8839274	肘関節部リンパ管腫
71	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8838893	背部リンパ管腫
72	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8830854	腋窩リンパ管腫
73	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8839654	腹腔内リンパ管腫
74	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842498	膝窩部のう胞性リンパ管腫
75	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8833094	血管リンパ管腫
76	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842330	足関節部のう胞性リンパ管腫
77	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842332	頸部のう胞性リンパ管腫
78	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8850981	頸部リンパ管腫
79	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8844230	食道リンパ管腫
80	D221	眼瞼のメラニン細胞性母斑, 眼角を含む	8847708	上眼瞼青色母斑

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名	傷病名コード/傷病名
81	D235 皮膚のその他の良性新生物＜腫瘍＞ / 体幹の皮膚	8846971 母斑様限局性体幹被角血管腫
82	D294 男性生殖器の良性新生物＜腫瘍＞ / 陰のう＜囊＞	8830702 陰のう被角血管腫
83	D369 その他の部位及び部位不明の良性新生物＜腫瘍＞ / 部位不明の良性新生物＜腫瘍＞	8846973 ミベリ被角血管腫
84	D369 その他の部位及び部位不明の良性新生物＜腫瘍＞ / 部位不明の良性新生物＜腫瘍＞	8846806 単発性被角血管腫
85	D369 その他の部位及び部位不明の良性新生物＜腫瘍＞ / 部位不明の良性新生物＜腫瘍＞	8839178 被角血管腫
86	D694 その他の原発性血小板減少症	2280083 カサバツハ・メリット症候群
87	D694 その他の原発性血小板減少症	8849842 メイ・ヘグリン異常症
88	D694 その他の原発性血小板減少症	8849803 先天性無巨核球形血小板減少症
89	D694 その他の原発性血小板減少症	8833302 原発性血小板減少症
90	D694 その他の原発性血小板減少症	2873007 血小板減少性紫斑病
91	D694 その他の原発性血小板減少症	8830570 遺伝性血小板減少症
92	D694 その他の原発性血小板減少症	8833812 骨髓低形成血小板減少症
93	E752 その他のスフィンゴリピドーシス	8846211 びまん性体幹被角血管腫
94	I780 遺伝性出血性毛細血管拡張症	8848472 オスラー病
95	L817 色素性紫斑性皮膚症	8837427 蛇行状血管腫
96	M895 骨溶解(症)	8848683 リンパ管腫症
97	Q273 末梢性動静脈奇形	8849740 巨大動静脈奇形
98	Q273 末梢性動静脈奇形	8848492 巨大動静脈奇形(四肢病変)
99	Q273 末梢性動静脈奇形	8848491 巨大動静脈奇形(頸部顔面病変)
100	Q273 末梢性動静脈奇形	8840261 末梢性動静脈奇形
101	Q273 末梢性動静脈奇形	7479004 先天性動静脈瘻
102	Q273 末梢性動静脈奇形	8836314 先天性動静脈瘤
103	Q278 末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8849739 巨大静脈奇形
104	Q278 末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8848490 巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)
105	Q278 末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8836247 先天性静脈瘤
106	Q279 末梢血管系の先天奇形, 詳細不明	8830057 AVM
107	Q279 末梢血管系の先天奇形, 詳細不明	8840253 末梢血管奇形
108	Q288 循環器系のその他の明示された先天奇形	8848493 巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)
109	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8830808 ウンナ母斑
110	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846731 正中部母斑
111	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	7573013 血管性母斑
112	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8830498 いちご状血管腫
113	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846713 上肢単純性血管腫
114	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846718 上腕部単純性血管腫
115	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846502 下肢単純性血管腫
116	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846510 下腿部単純性血管腫
117	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846759 前腕部単純性血管腫
118	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	2280055 単純性血管腫
119	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846841 大腿部単純性血管腫
120	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846634 手部単純性血管腫
121	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846897 背部単純性血管腫
122	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846559 胸部いちご状血管腫
123	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846562 胸部単純性血管腫
124	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846932 腹部単純性血管腫
125	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846568 頬部単純性血管腫
126	Q825 先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846542 顔面いちご状血管腫

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
127	Q825	先天性非腫瘍＜非新生物＞性母斑	8846547	顔面単純性血管腫
128	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	8842128	青色ゴムまり様母斑症候群
129	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	2280026	血管腫症
130	Q858	その他の母斑症, 他に分類されないもの	8835730	スタージ・ウェーバ症候群
131	Q872	先天奇形症候群, 主として(四)肢の障害されたもの	8844861	クリッペル・トレノネー症候群
132	Q872	先天奇形症候群, 主として(四)肢の障害されたもの	8832833	クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群
133	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	8849933	巨脳症－毛細血管奇形症候群
134	T983	外科的及び内科的ケアの合併症の続発・後遺症, 他に分類されないもの	8838894	背部リンパ管腫摘出後遺症

表 7 2)血管腫・血管奇形関連疾患

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	D180	血管腫, 全ての部位	8837850	つる状血管腫
2	D180	血管腫, 全ての部位	8846707	上口唇血管腫
3	D180	血管腫, 全ての部位	8851264	上唇血管腫
4	D180	血管腫, 全ての部位	8846701	上眼瞼血管腫
5	D180	血管腫, 全ての部位	2280039	上腕血管腫
6	D180	血管腫, 全ての部位	8846496	下口唇血管腫
7	D180	血管腫, 全ての部位	8851205	下唇血管腫
8	D180	血管腫, 全ての部位	8846481	下咽頭血管腫
9	D180	血管腫, 全ての部位	8846506	下腿血管腫
10	D180	血管腫, 全ての部位	2280056	中指血管腫
11	D180	血管腫, 全ての部位	8849819	乳幼児肝巨大血管腫
12	D180	血管腫, 全ての部位	8846888	乳腺血管腫
13	D180	血管腫, 全ての部位	8846792	体幹血管腫
14	D180	血管腫, 全ての部位	2280093	前胸部血管腫
15	D180	血管腫, 全ての部位	8846756	前腕血管腫
16	D180	血管腫, 全ての部位	2112009	十二指腸血管腫
17	D180	血管腫, 全ての部位	2280030	口唇血管腫
18	D180	血管腫, 全ての部位	2280011	咽頭血管腫
19	D180	血管腫, 全ての部位	8846594	喉頭血管腫
20	D180	血管腫, 全ての部位	8846537	外陰部血管腫
21	D180	血管腫, 全ての部位	8846800	多発性海綿状血管腫
22	D180	血管腫, 全ての部位	8846834	大腿血管腫
23	D180	血管腫, 全ての部位	8846650	小指血管腫
24	D180	血管腫, 全ての部位	2280105	幼児性血管腫
25	D180	血管腫, 全ての部位	8851158	乳児血管腫
26	D180	血管腫, 全ての部位	8846623	手掌血管腫
27	D180	血管腫, 全ての部位	8846627	手背血管腫
28	D180	血管腫, 全ての部位	2280037	手部血管腫
29	D180	血管腫, 全ての部位	2280057	殿部血管腫
30	D180	血管腫, 全ての部位	8846960	母指血管腫
31	D180	血管腫, 全ての部位	2280088	毛細血管性血管腫
32	D180	血管腫, 全ての部位	2280017	海綿状血管腫
33	D180	血管腫, 全ての部位	8846986	涙のう部血管腫
34	D180	血管腫, 全ての部位	8846530	環指血管腫
35	D180	血管腫, 全ての部位	8846591	甲状腺血管腫
36	D180	血管腫, 全ての部位	2280021	眼瞼血管腫
37	D180	血管腫, 全ての部位	2241004	眼窩内血管腫

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
38	D180	血管腫, 全ての部位	8846682	示指血管腫
39	D180	血管腫, 全ての部位	2280095	筋肉内血管腫
40	D180	血管腫, 全ての部位	8846668	耳下腺血管腫
41	D180	血管腫, 全ての部位	8846585	肩部血管腫
42	D180	血管腫, 全ての部位	2280063	背部血管腫
43	D180	血管腫, 全ての部位	8851057	胸部乳児血管腫
44	D180	血管腫, 全ての部位	2280078	腋窩血管腫
45	D180	血管腫, 全ての部位	8846980	腰部血管腫
46	D180	血管腫, 全ての部位	8846931	腹部血管腫
47	D180	血管腫, 全ての部位	2280049	舌海綿状血管腫
48	D180	血管腫, 全ての部位	2280050	舌血管腫
49	D180	血管腫, 全ての部位	2280025	血管腫
50	D180	血管腫, 全ての部位	8846769	足底血管腫
51	D180	血管腫, 全ての部位	8846780	足部血管腫
52	D180	血管腫, 全ての部位	8846469	陰のう血管腫
53	D180	血管腫, 全ての部位	2280012	陰茎海綿状血管腫
54	D180	血管腫, 全ての部位	2280110	静脈性血管腫
55	D180	血管腫, 全ての部位	2280031	項部血管腫
56	D180	血管腫, 全ての部位	2280081	頸部血管腫
57	D180	血管腫, 全ての部位	8847087	頬粘膜血管腫
58	D180	血管腫, 全ての部位	2280074	頬部血管腫
59	D180	血管腫, 全ての部位	2130011	頭蓋骨血管腫
60	D180	血管腫, 全ての部位	2280059	頭部血管腫
61	D180	血管腫, 全ての部位	8851053	顔面乳児血管腫
62	D180	血管腫, 全ての部位	2280022	顔面血管腫
63	D221	眼瞼のメラニン細胞性母斑, 眼角を含む	8847708	上眼瞼青色母斑
64	D235	皮膚のその他の良性新生物<腫瘍> / 体幹の皮膚	8846971	母斑様限局性体幹被角血管腫
65	D294	男性生殖器の良性新生物<腫瘍> / 陰のう<嚢>	8830702	陰のう被角血管腫
66	D369	その他の部位及び部位不明の良性新生物<腫瘍> / 部位不明の良性新生物<腫瘍>	8846973	ミペリ被角血管腫
67	D369	その他の部位及び部位不明の良性新生物<腫瘍> / 部位不明の良性新生物<腫瘍>	8846806	単発性被角血管腫
68	D369	その他の部位及び部位不明の良性新生物<腫瘍> / 部位不明の良性新生物<腫瘍>	8839178	被角血管腫
69	D694	その他の原発性血小板減少症	2280083	カサバツハ・メリット症候群
70	D694	その他の原発性血小板減少症	8849842	メイ・ヘグリン異常症
71	D694	その他の原発性血小板減少症	8849803	先天性無巨核球性血小板減少症
72	D694	その他の原発性血小板減少症	8833302	原発性血小板減少症
73	D694	その他の原発性血小板減少症	2873007	血小板減少性紫斑病
74	D694	その他の原発性血小板減少症	8830570	遺伝性血小板減少症
75	D694	その他の原発性血小板減少症	8833812	骨髓低形成血小板減少症
76	E752	その他のスフィンゴリピドーシス	8846211	びまん性体幹被角血管腫
77	I780	遺伝性出血性毛細血管拡張症	8848472	オスラー病
78	L817	色素性紫斑性皮膚症	8837427	蛇行状血管腫
79	Q273	末梢性動静脈奇形	8849740	巨大動静脈奇形
80	Q273	末梢性動静脈奇形	8848492	巨大動静脈奇形(四肢病変)
81	Q273	末梢性動静脈奇形	8848491	巨大動静脈奇形(頸部顔面病変)
82	Q273	末梢性動静脈奇形	8840261	末梢性動静脈奇形
83	Q273	末梢性動静脈奇形	7479004	先天性動静脈瘻



通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
84	Q273	末梢性動静脈奇形	8836314	先天性動静脈瘤
85	Q278	末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8849739	巨大静脈奇形
86	Q278	末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8848490	巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)
87	Q278	末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8836247	先天性静脈瘤
88	Q279	末梢血管系の先天奇形, 詳細不明	8830057	AVM
89	Q279	末梢血管系の先天奇形, 詳細不明	8840253	末梢血管奇形
90	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8830808	ウンナ母斑
91	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846731	正中母斑
92	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	7573013	血管性母斑
93	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8830498	いちご状血管腫
94	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846713	上肢単純性血管腫
95	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846718	上腕部単純性血管腫
96	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846502	下肢単純性血管腫
97	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846510	下腿部単純性血管腫
98	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846759	前腕部単純性血管腫
99	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	2280055	単純性血管腫
100	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846841	大腿部単純性血管腫
101	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846634	手部単純性血管腫
102	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846897	背部単純性血管腫
103	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846559	胸部いちご状血管腫
104	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846562	胸部単純性血管腫
105	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846932	腹部単純性血管腫
106	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846568	頬部単純性血管腫
107	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846542	顔面いちご状血管腫
108	Q825	先天性非腫瘍<非新生物>性母斑	8846547	顔面単純性血管腫
109	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	8842128	青色ゴムまり様母斑症候群
110	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	2280026	血管腫症
111	Q858	その他の母斑症, 他に分類されないもの	8835730	スタージ・ウェーバ症候群
112	Q872	先天奇形症候群, 主として(四)肢の障害されたもの	8844861	クリッペル・トレノネー症候群
113	Q872	先天奇形症候群, 主として(四)肢の障害されたもの	8832833	クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群
114	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	8849933	巨脳症－毛細血管奇形症候群

表 8 3)リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8838767	のう胞性リンパ管腫
2	D181	リンパ管腫, 全ての部位	2281002	リンパ管腫
3	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8836497	前胸部リンパ管腫
4	D181	リンパ管腫, 全ての部位	2112010	十二指腸リンパ管腫
5	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8837360	大腿リンパ管腫
6	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8850974	海綿状リンパ管腫
7	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842331	肘関節部ののう胞性リンパ管腫
8	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8839274	肘関節部リンパ管腫
9	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8838893	背部リンパ管腫
10	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8830854	腋窩リンパ管腫
11	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8839654	腹腔内リンパ管腫
12	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842498	膝窩部ののう胞性リンパ管腫
13	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8833094	血管リンパ管腫

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
14	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842330	足関節部のう胞性リンパ管腫
15	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8842332	頸部のう胞性リンパ管腫
16	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8850981	頸部リンパ管腫
17	D181	リンパ管腫, 全ての部位	8844230	食道リンパ管腫
18	M895	骨溶解(症)	8848683	リンパ管腫症
19	Q288	循環器系のその他の明示された先天奇形	8848493	巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)
120	T983	外科的及び内科的ケアの合併症の続発・後遺症, 他に分類されないもの	8838894	背部リンパ管腫摘出後遺症

**表 9 4)ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症)**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	D694	その他の原発性血小板減少症	2280083	カサバツハ・メリット症候群
2	D694	その他の原発性血小板減少症	8849842	メイ・ヘグリン異常症
3	D694	その他の原発性血小板減少症	8849803	先天性無巨核球性血小板減少症
4	D694	その他の原発性血小板減少症	8833302	原発性血小板減少症
5	D694	その他の原発性血小板減少症	2873007	血小板減少性紫斑病
6	D694	その他の原発性血小板減少症	8830570	遺伝性血小板減少症
7	D694	その他の原発性血小板減少症	8833812	骨髓低形成血小板減少症

**表 10 5)カサバツハ・メリット症候群**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	D694	その他の原発性血小板減少症	2280083	カサバツハ・メリット症候群

**表 11 6)指定難病 227\_オスラー病**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	I780	遺伝性出血性毛細血管拡張症	8848472	オスラー病

**表 12 7)青色ゴムまり様母斑症候群**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	Q828	皮膚のその他の明示された先天奇形	8842128	青色ゴムまり様母斑症候群

**表 13 8)指定難病 277\_リンパ管腫症/ゴーハム病**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	M895	骨溶解(症)	8850987	ゴーハム病
2	M895	骨溶解(症)	8848683	リンパ管腫症

**表 14 9)指定難病 278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	Q288	循環器系のその他の明示された先天奇形	8848493	巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)

**表 15 10)指定難病 279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名		①	②	③
1	Q278	末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8848490	巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)	○	○	○
2	Q278	末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8849739	巨大静脈奇形		○	○
3	Q278	末梢血管系のその他の明示された先天奇形	8836247	先天性静脈瘤			○

集計パターン: ①指定難病のみ、②関連含む: 巨大限定、③関連含む

**表 16 11)指定難病 280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)**

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名		①	②	③
1	Q273	末梢性動静脈奇形	8848492	巨大動静脈奇形(四肢病変)	○	○	○

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名		①	②	③
2	Q273	末梢性動静脈奇形	8848491	巨大動静脈奇形(頸部顔面病変)	○	○	○
3	Q273	末梢性動静脈奇形	8849740	巨大動静脈奇形		○	○
4	Q273	末梢性動静脈奇形	8840261	末梢性動静脈奇形			○
5	Q273	末梢性動静脈奇形	7479004	先天性動静脈瘻			○
6	Q273	末梢性動静脈奇形	8836314	先天性動静脈瘤			○

集計パターン: ①指定難病のみ、②関連含む: 巨大限定、③関連含む

表 17 12)指定難病 281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群

通番	ICD10細分類番号/ICD10細分類名		傷病名コード/傷病名	
1	Q872	先天奇形症候群, 主として(四)肢の障害されたもの	8844861	クリッペル・トレノネー症候群
2	Q872	先天奇形症候群, 主として(四)肢の障害されたもの	8832833	クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群

## C. 研究結果

疾患分類別、年別の患者数を表 18に示す。

また、疾患分類別の性・年齢別の患者数を表 19～表 42、図 2～図 25に示す。

表 18 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患 集計結果まとめ

疾患分類	受療患者数							
	2018-2023 年 実患者数	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年	※参考:R4 研究 2018-2020 年
1) 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患 (全体)	903,079	229,819	244,971	240,596	260,044	268,229	282,574	293,020 (277,731-308,310)
2) 血管腫・血管奇形関連疾患	868,811	217,052	232,018	228,174	247,214	255,114	268,975	280,527 (265,610-295,444)
3) リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患	36,795	13,517	13,781	13,209	13,684	13,999	14,563	13,468 (10,051-16,886)
4) ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症)	34,210	14,343	14,213	13,354	13,429	12,842	12,709	7,139 (4,659-9,618)
5) カサバツハ・メリット症候群	553	327	327	299	304	298	300	376 (59-1,201)
6) 指定難病 227_オスラー病	4,312	1,765	2,088	2,243	2,454	2,658	2,841	1,626 (482-2,796)
7) 青色ゴムまり様母斑症候群	235	93	106	104	103	102	119	96 (0-853)
8) 指定難病 277_リンパ管腫症/ゴーハム病	1,428	334	415	397	491	566	651	427 (15-1,104)
9) 指定難病 278_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)	233	52	74	85	93	107	134	34 (0-867)
10)① 指定難病 279_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)	135	43	62	59	64	62	74	-
② 関連含む: 巨大限定	555	43	87	137	211	247	350	69 (0-826)
③ 関連含む	666	90	131	177	246	283	391	105 (0-800)
11)① 指定難病 280_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)	814	230	308	313	348	353	404	-
② 関連含む: 巨大限定	1,101	230	325	377	469	513	562	231 (6-891)
③ 関連含む	6,222	2,248	2,307	2,363	2,470	2,528	2,728	2,241 (841-3,640)
12) 指定難病 281_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群	2,474	1,214	1,331	1,287	1,405	1,376	1,461	1,492 (410-2,638)

※R4研究:(株)JMDCが契約する健康保険組合加入者(0-64歳)のレセプトデータベースを使用した研究  
2018-2020年3年期間有病率より算出した推定患者数(95%信頼区間)

1) 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患(全体) 性・年齢別 患者数

表 19 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患(全体) 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	88,979	94,090	93,466	99,104	102,764	107,512
女性	140,840	150,881	147,130	160,940	165,465	175,062
計	229,819	244,971	240,596	260,044	268,229	282,574

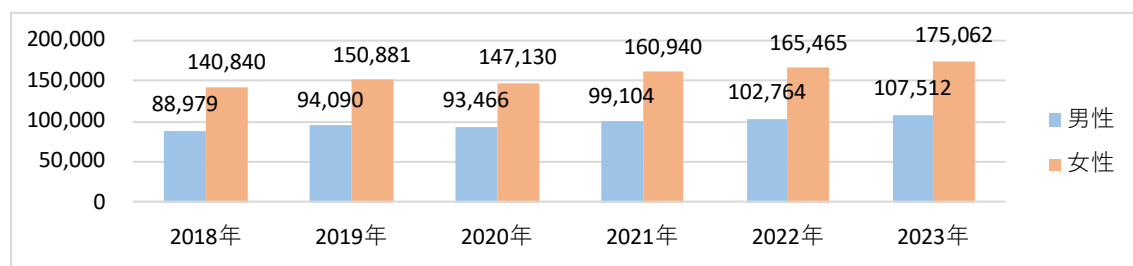


図 2 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患(全体) 性別 患者数

表 20 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患(全体) 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	29,365	30,458	29,691	32,137	33,047	32,772
1-4 歳	24,258	25,701	25,173	26,388	27,357	28,447
5-9 歳	14,118	15,115	14,824	16,094	16,603	16,919
10-14 歳	9,179	10,007	10,229	11,109	11,411	12,022
15-19 歳	6,701	7,044	7,520	8,056	8,246	8,753
20-24 歳	5,420	5,837	6,491	7,211	7,084	7,327
25-29 歳	6,162	6,585	7,092	8,509	8,360	8,717
30-34 歳	7,453	7,716	7,859	8,917	8,740	9,480
35-39 歳	8,993	9,280	9,330	10,346	10,269	11,099
40-44 歳	10,556	11,136	10,895	11,922	11,666	12,389
45-49 歳	11,506	12,461	12,575	13,686	14,051	15,032
50-54 歳	11,447	12,687	12,335	14,120	15,207	16,679
55-59 歳	10,990	12,058	11,811	12,946	13,879	15,350
60-64 歳	11,484	12,210	11,566	12,434	13,060	14,557
65-69 歳	15,247	15,167	13,483	13,513	13,809	14,515
70-74 歳	15,249	16,972	16,690	18,201	18,849	18,430
75-79 歳	13,754	15,417	14,492	14,344	15,221	16,833
80-84 歳	10,012	10,584	10,174	10,844	11,531	12,563
85-89 歳	5,510	5,907	5,743	6,349	6,766	7,307
90 歳以上	1,970	2,155	2,137	2,343	2,468	2,713
計	229,819	244,971	240,596	260,044	268,229	282,574

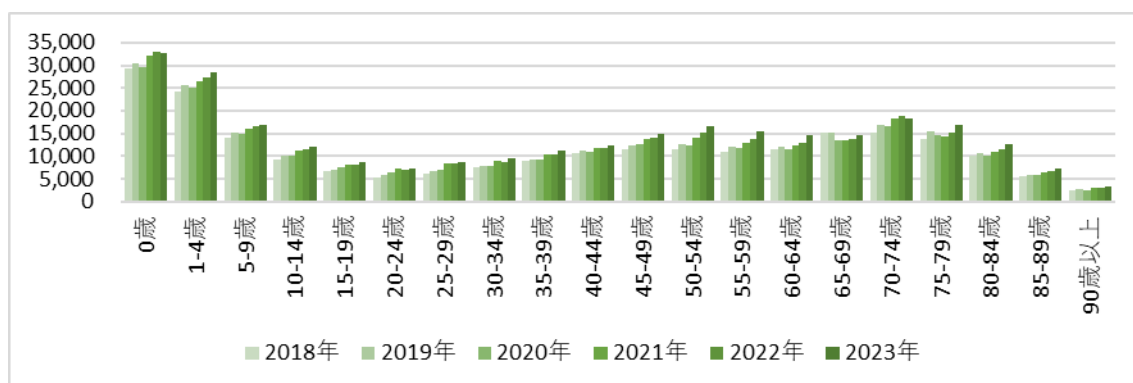


図 3 血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患(全体) 年齢別 患者数



2)血管腫・血管奇形関連疾患 性・年齢別 患者数

表 21 血管腫・血管奇形関連疾患 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	83,353	88,388	87,985	93,525	97,039	101,520
女性	133,699	143,630	140,189	153,689	158,075	167,455
計	217,052	232,018	228,174	247,214	255,114	268,975

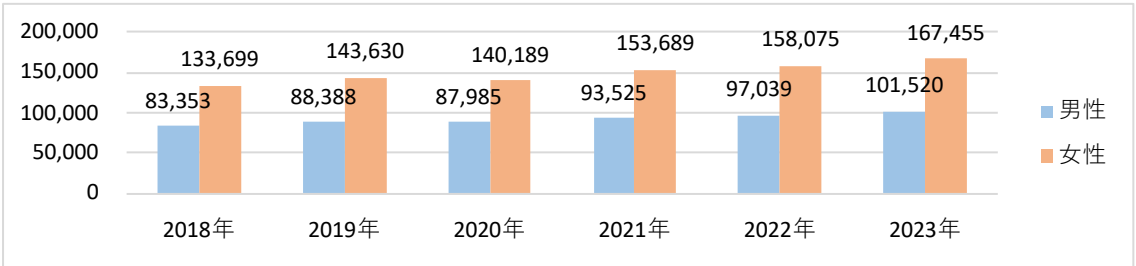


図 4 血管腫・血管奇形関連疾患 性別 患者数

表 22 血管腫・血管奇形関連疾患 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	28,963	30,083	29,329	31,795	32,676	32,446
1-4 歳	23,081	24,550	24,098	25,308	26,319	27,402
5-9 歳	12,960	13,939	13,730	14,991	15,491	15,795
10-14 歳	8,385	9,197	9,474	10,308	10,602	11,180
15-19 歳	6,158	6,488	7,046	7,557	7,711	8,174
20-24 歳	5,075	5,467	6,136	6,846	6,712	6,943
25-29 歳	5,851	6,271	6,767	8,176	8,028	8,378
30-34 歳	7,074	7,386	7,549	8,573	8,400	9,136
35-39 歳	8,592	8,862	8,960	9,939	9,853	10,681
40-44 歳	10,038	10,626	10,382	11,417	11,189	11,873
45-49 歳	10,877	11,855	11,990	13,038	13,396	14,370
50-54 歳	10,830	12,028	11,680	13,443	14,464	15,882
55-59 歳	10,350	11,368	11,150	12,258	13,161	14,607
60-64 歳	10,758	11,487	10,841	11,713	12,288	13,787
65-69 歳	14,274	14,247	12,609	12,686	12,960	13,613
70-74 歳	14,232	15,905	15,599	17,012	17,644	17,256
75-79 歳	12,837	14,417	13,531	13,357	14,247	15,737
80-84 歳	9,327	9,858	9,482	10,117	10,763	11,708
85-89 歳	5,129	5,528	5,377	5,930	6,321	6,809
90 歳以上	2,261	2,456	2,444	2,750	2,889	3,198
計	217,052	232,018	228,174	247,214	255,114	268,975

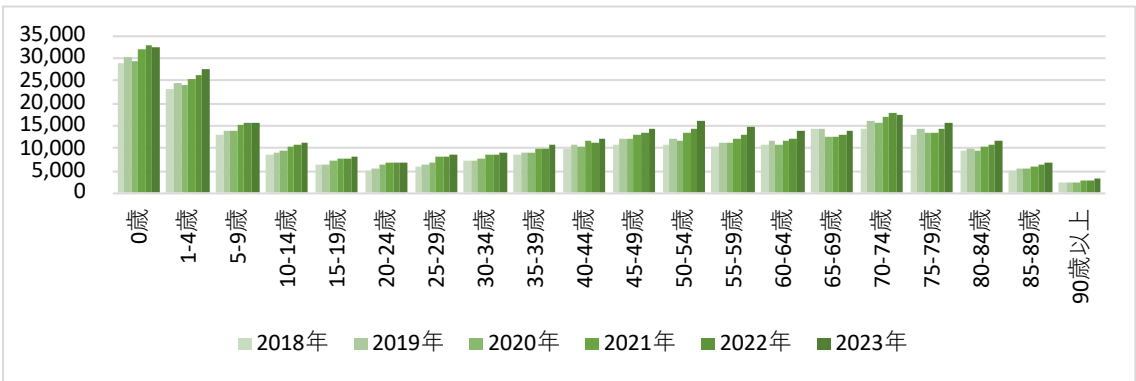


図 5 血管腫・血管奇形関連疾患 年齢別 患者数

### 3)リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患 性年齢別 患者数

表 23 リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	5,941	6,075	5,827	5,926	6,092	6,387
女性	7,576	7,706	7,382	7,758	7,907	8,176
計	13,517	13,781	13,209	13,684	13,999	14,563

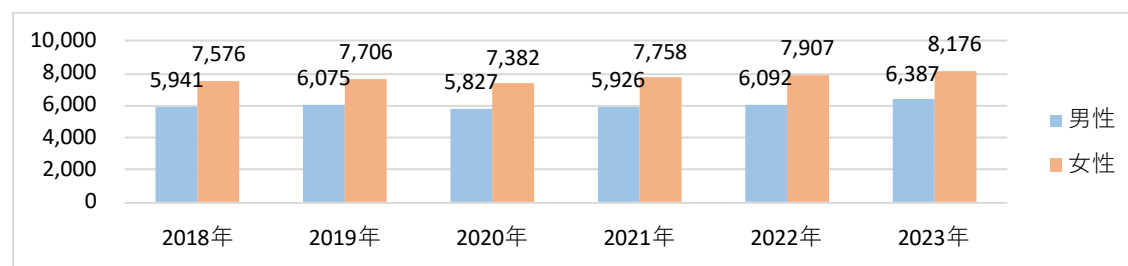


図 6 リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患 性別 患者数

表 24 リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	453	425	396	403	412	369
1-4 歳	1,310	1,303	1,215	1,220	1,160	1,165
5-9 歳	1,306	1,322	1,246	1,257	1,284	1,307
10-14 歳	903	936	878	917	934	987
15-19 歳	628	644	553	599	629	685
20-24 歳	391	420	401	410	442	459
25-29 歳	332	349	359	372	369	383
30-34 歳	404	351	337	373	362	375
35-39 歳	418	439	392	428	441	446
40-44 歳	542	535	530	524	500	541
45-49 歳	645	628	607	673	681	694
50-54 歳	626	673	675	702	773	825
55-59 歳	657	705	675	702	737	765
60-64 歳	739	736	738	737	791	790
65-69 歳	981	931	883	843	864	918
70-74 歳	1,025	1,079	1,102	1,200	1,222	1,193
75-79 歳	929	1,014	974	1,000	986	1,102
80-84 歳	688	732	700	734	777	868
85-89 歳	385	386	369	422	448	504
90 歳以上	155	173	179	168	187	187
計	13,517	13,781	13,209	13,684	13,999	14,563

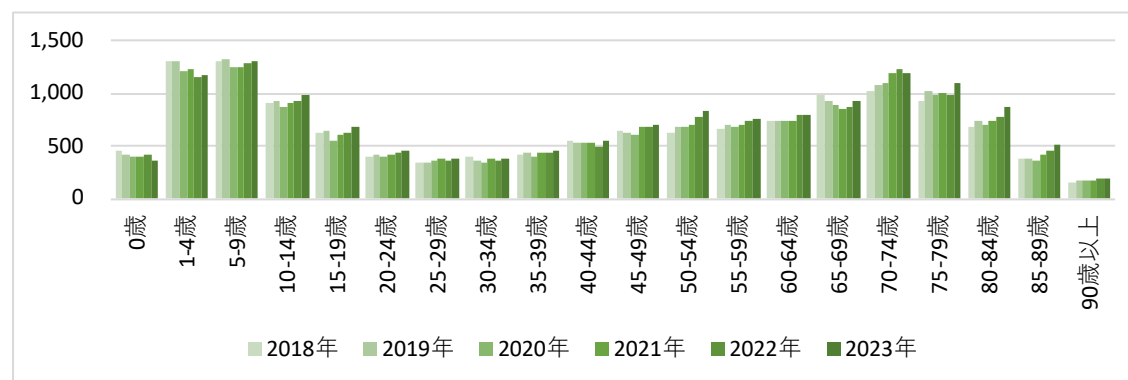


図 7 リンパ管腫・リンパ管腫症関連疾患 年齢別 患者数

#### 4)ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症) 性年齢別 患者数

表 25 ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症) 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	5,451	5,412	5,103	5,090	4,820	4,767
女性	8,892	8,801	8,251	8,339	8,022	7,942
計	14,343	14,213	13,354	13,429	12,842	12,709

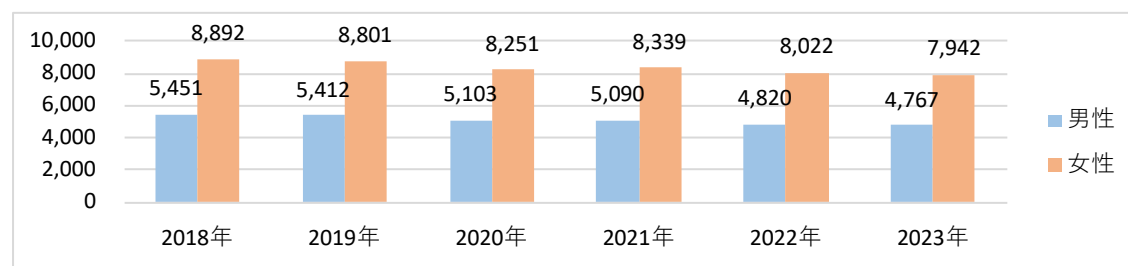


図 8 ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症) 性別 患者数

表 26 ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症) 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	137	118	99	92	91	74
1-4 歳	559	599	475	436	401	445
5-9 歳	521	550	463	411	384	412
10-14 歳	394	426	354	372	351	359
15-19 歳	326	319	291	347	320	323
20-24 歳	227	233	201	203	199	208
25-29 歳	243	260	227	241	219	214
30-34 歳	333	296	263	260	234	230
35-39 歳	356	343	331	347	291	289
40-44 歳	457	418	368	348	334	351
45-49 歳	495	510	500	506	471	458
50-54 歳	501	511	480	510	524	532
55-59 歳	647	644	597	592	565	576
60-64 歳	810	786	726	767	680	688
65-69 歳	1,388	1,297	1,151	1,059	929	850
70-74 歳	1,530	1,579	1,645	1,703	1,698	1,477
75-79 歳	1,756	1,776	1,636	1,536	1,498	1,561
80-84 歳	1,682	1,615	1,563	1,613	1,557	1,529
85-89 歳	1,267	1,211	1,205	1,268	1,260	1,283
90 歳以上	714	722	779	818	836	850
計	14,343	14,213	13,354	13,429	12,842	12,709

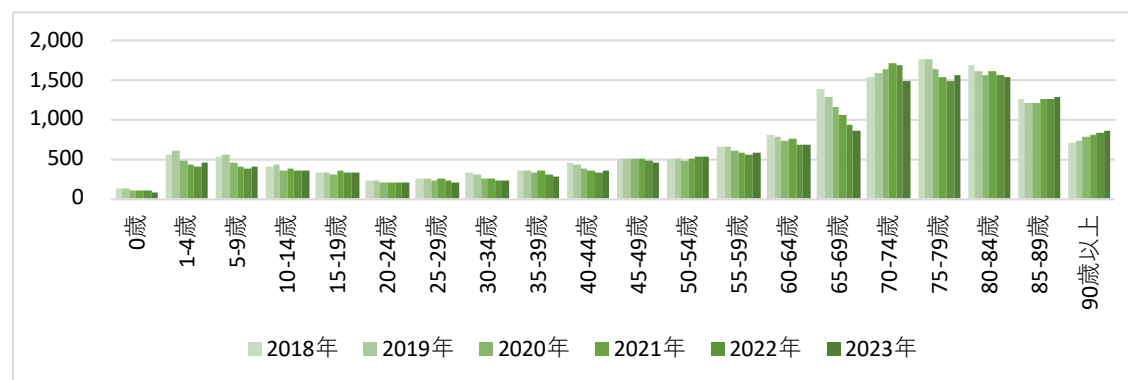


図 9 ICD10:D69.4(その他の原発性血小板減少症) 年齢別 患者数

## 5)カサバツハ・メリット症候群 性年齢別 患者数

表 27 カサバツハ・メリット症候群 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	137	133	125	121	118	122
女性	190	194	174	183	180	178
計	327	327	299	304	298	300

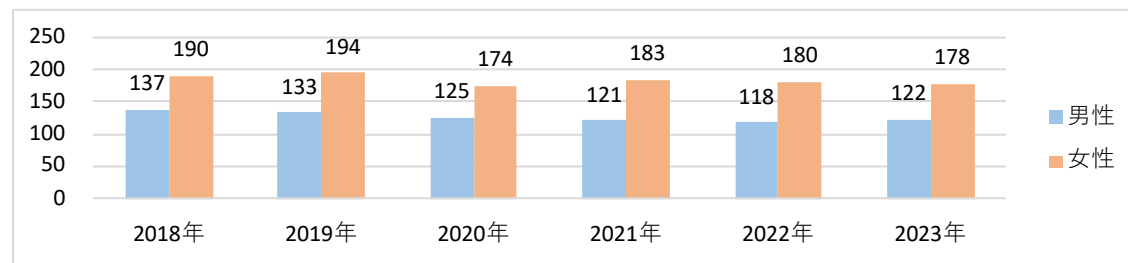


図 10 カサバツハ・メリット症候群 性別 患者数

表 28 カサバツハ・メリット症候群 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	32	31	29	22	17	21
1-9 歳	117	115	110	118	122	106
10-19 歳	57	62	51	55	48	62
20-29 歳	14	13	14	15	18	15
30-39 歳	14	15	13	10 未満	10 未満	10 未満
40-49 歳	21	19	18	19	27	23
50-59 歳	16	19	18	16	15	24
60-69 歳	20	18	14	20	17	15
70-79 歳	19	21	22	21	17	19
80 歳以上	17	14	10	10 程度	10 程度	10 未満
計	327	327	299	304	298	300

NDB のガイドラインでは、患者数 10 未満は公表不可（患者数が 0 の場合を除く）と規定されている。  
これに従い、患者数が 10 未満の場合は、「10 未満」、10 以上の場合も合計より逆算可能な場合は「○程度」と表記し、10 未満の患者数は、公表しない。

また、便宜上、グラフでは、10 未満を 10 としている。

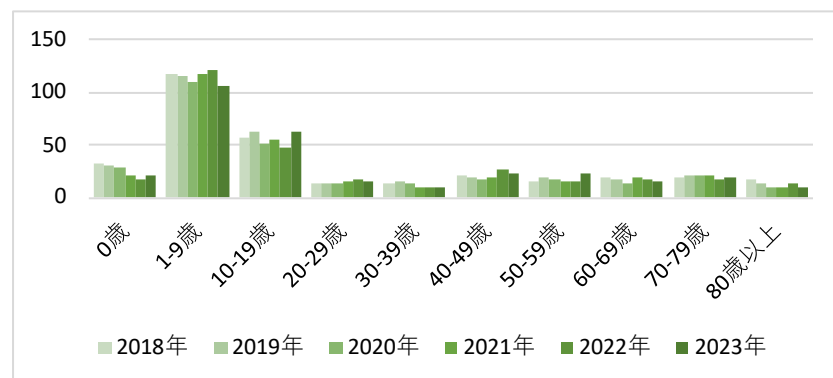


図 11 カサバツハ・メリット症候群 年齢別 患者数

## 6) 指定難病227\_オスラー病 性年齢別 患者数

表 29 指定難病 227\_オスラー病 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	776	910	978	1,044	1,119	1,221
女性	989	1,178	1,265	1,410	1,539	1,620
計	1,765	2,088	2,243	2,454	2,658	2,841

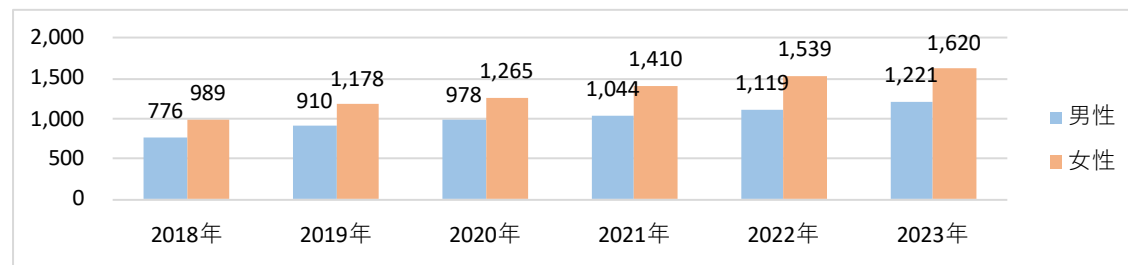


図 12 指定難病 227\_オスラー病 性別 患者数

表 30 指定難病 227\_オスラー病 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
1-4 歳	10 程度	20 程度	10 程度	10 程度	20 程度	20 程度
5-9 歳	23	27	21	31	36	37
10-14 歳	37	48	40	53	49	58
15-19 歳	46	62	68	81	88	85
20-24 歳	40	44	64	65	83	88
25-29 歳	60	70	69	76	78	77
30-34 歳	54	63	87	93	107	114
35-39 歳	71	93	104	103	101	120
40-44 歳	96	128	125	140	147	155
45-49 歳	110	126	158	182	221	234
50-54 歳	161	181	185	197	222	229
55-59 歳	157	188	193	217	232	280
60-64 歳	137	163	180	217	238	270
65-69 歳	199	210	217	217	238	238
70-74 歳	214	258	263	281	294	290
75-79 歳	167	206	222	229	223	265
80-84 歳	120	125	141	153	176	166
85-89 歳	32	55	71	83	80	87
90 歳以上	21	22	17	17	21	21
計	1,765	2,088	2,243	2,454	2,658	2,841

NDB のガイドラインでは、患者数 10 未満は公表不可（患者数が 0 の場合を除く）と規定されている。  
これに従い、患者数が 10 未満の場合は、「10 未満」、10 以上の場合も合計より逆算可能な場合は「〇程度」と表記し、10 未満の患者数は、公表しない。

また、便宜上、グラフでは、10 未満を 10 としている。

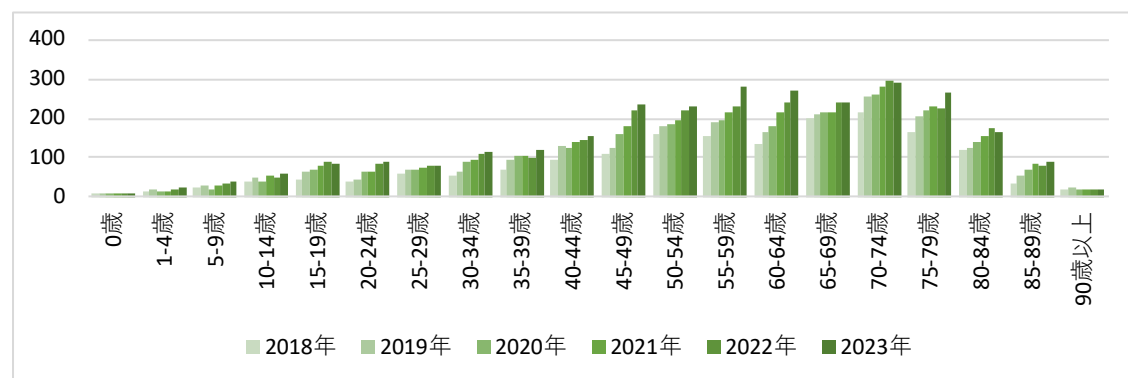


図 13 指定難病 227\_オスラー病 年齢別 患者数



# 7) 青色ゴムまり様母斑症候群 性年齢別 患者数

表 31 青色ゴムまり様母斑症候群 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	39	40	43	35	39	45
女性	54	66	61	68	63	74
計	93	106	104	103	102	119

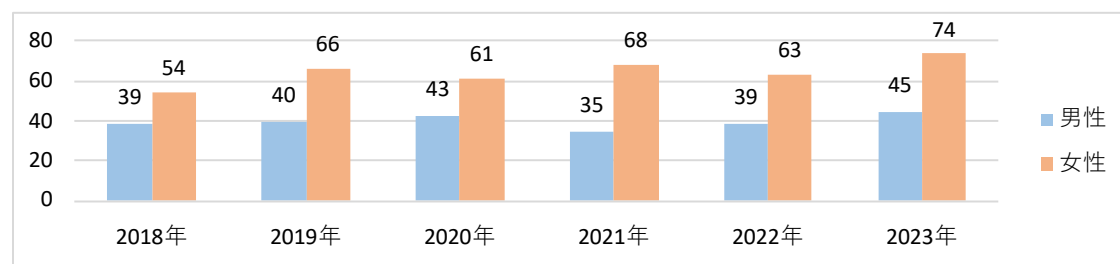


図 14 青色ゴムまり様母斑症候群 性別 患者数

表 32 青色ゴムまり様母斑症候群 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
1-9 歳	12	11	12	10	10	10 未満
10-19 歳	14	13	11	10	12	16
20-29 歳	10 未満	10 未満	10	10	13	13
30-39 歳	11	12	12	12	10 未満	14
40-49 歳	13	15	16	15	17	20
50-59 歳	10 未満	13	14	14	13	15
60-69 歳	12	15	14	13	10	10 未満
70-79 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10	11	18
80 歳以上	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
計	93	106	104	103	102	119

NDB のガイドラインでは、患者数 10 未満は公表不可(患者数が 0 の場合を除く)と規定されている。  
これに従い、患者数が 10 未満の場合は、「10 未満」、10 以上の場合も合計より逆算可能な場合は「○程度」と表記し、10 未満の患者数は、公表しない。

また、便宜上、グラフでは、10 未満を 10 としている。

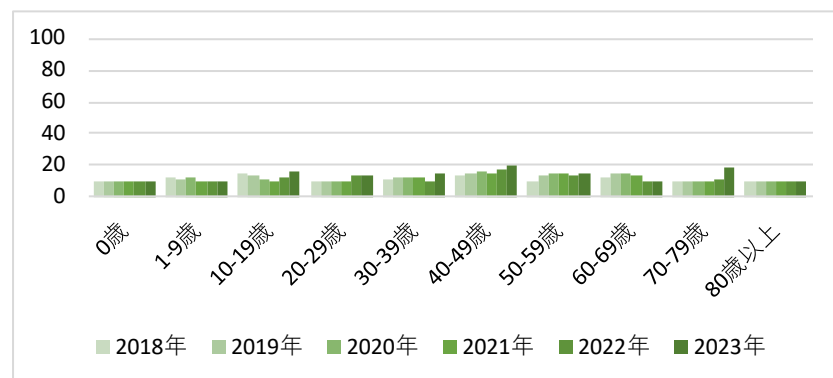


図 15 青色ゴムまり様母斑症候群 年齢別 患者数

8) 指定難病277\_リンパ管腫症/ゴーハム病 性年齢別 患者数

表 33 指定難病 277\_リンパ管腫症/ゴーハム病 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	156	197	169	215	254	284
女性	178	218	228	276	312	367
計	334	415	397	491	566	651

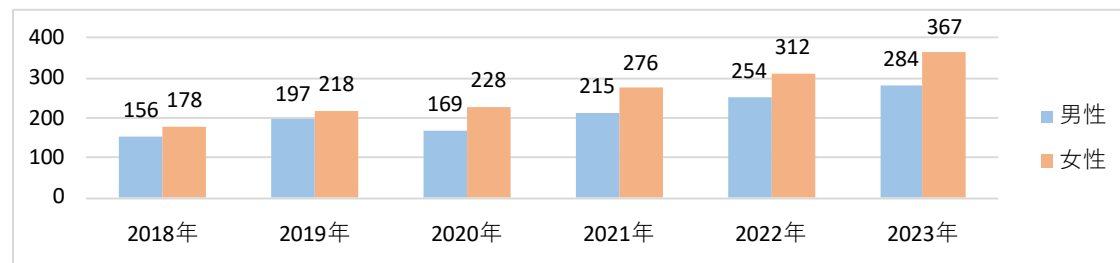


図 16 指定難病 277\_リンパ管腫症/ゴーハム病 性別 患者数

表 34 指定難病 277\_リンパ管腫症/ゴーハム病 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	11	16	10	15	16	26
1-9 歳	52	67	57	73	88	102
10-19 歳	53	67	46	50	69	84
20-29 歳	31	47	47	57	54	65
30-39 歳	28	32	28	40	51	62
40-49 歳	36	45	50	61	64	66
50-59 歳	32	35	46	45	55	68
60-69 歳	29	33	39	46	61	65
70-79 歳	31	41	53	69	70	76
80 歳以上	31	32	21	35	38	37
計	334	415	397	491	566	651

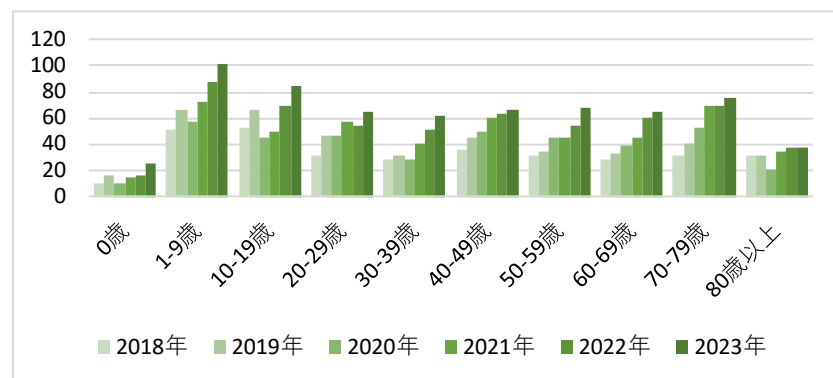


図 17 指定難病 277\_リンパ管腫症/ゴーハム病 患者数

9) 指定難病278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変) 性年齢別 患者数

表 35 指定難病 278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変) 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	18	36	40	42	46	68
女性	34	38	45	51	61	66
計	52	74	85	93	107	134

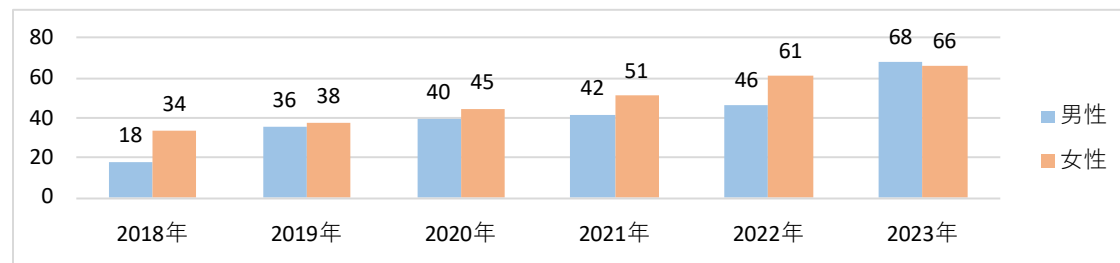


図 18 指定難病 278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変) 性別 患者数

表 36 指定難病 278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変) 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	13	13	14	12	14	18
1-9 歳	23	35	41	50	51	60
10-19 歳	10	14	14	16	15	21
20-29 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	13	14
30-39 歳	0	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	13
40-49 歳	0	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
50-59 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
60-69 歳	0	10 未満	10 未満	0	10 未満	0
70-79 歳	10 未満	10 未満	10 未満	0	10 未満	10 未満
80 歳以上	10 未満	0	0	10 未満	10 未満	10 未満
計	52	74	85	93	107	134

NDB のガイドラインでは、患者数 10 未満は公表不可(患者数が 0 の場合を除く)と規定されている。  
これに従い、患者数が 10 未満の場合は、「10 未満」、10 以上の場合も合計より逆算可能な場合は「〇程度」と表記し、10 未満の患者数は、公表しない。

また、便宜上、グラフでは、10 未満を 10 としている。

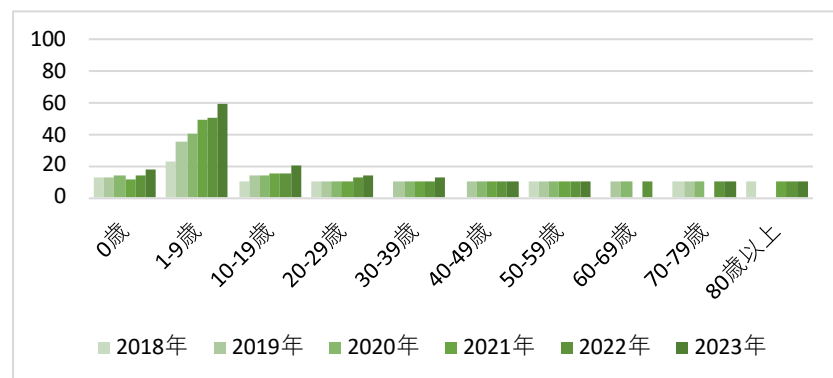


図 19 指定難病 278\_巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変) 患者数

10)指定難病279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変) 性年齢別 患者数

表 37 指定難病 279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変) 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	16	28	26	22	23	31
女性	27	34	33	42	39	43
計	43	62	59	64	62	74

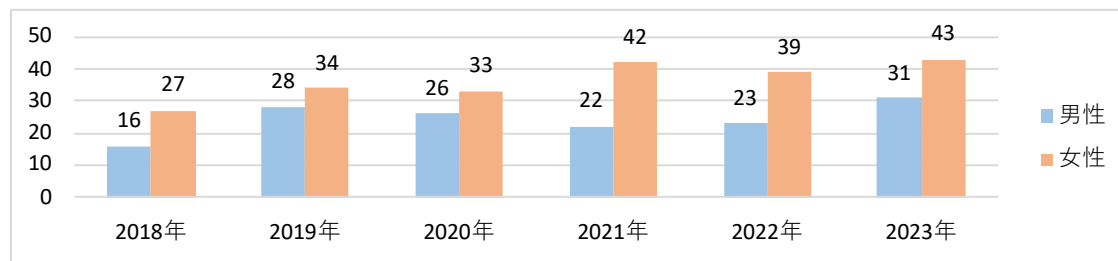


図 20 指定難病 279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変) 性別 患者数

表 38 指定難病 279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変) 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	0	10 未満	10 未満	10 未満	0	10 未満
1-9 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
10-19 歳	10 未満	12	10 未満	11	10 未満	11
20-29 歳	10 未満	11	10 未満	10 未満	10 未満	10
30-39 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
40-49 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	11
50-59 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
60-69 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
70-79 歳	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
80 歳以上	0	10 未満	10 未満	0	10 未満	10 未満
計	43	62	59	64	62	74

NDB のガイドラインでは、患者数 10 未満は公表不可(患者数が 0 の場合を除く)と規定されている。  
これに従い、患者数が 10 未満の場合は、「10 未満」、10 以上の場合も合計より逆算可能な場合は「〇程度」と表記し、10 未満の患者数は、公表しない。

また、便宜上、グラフでは、10 未満を 10 としている。

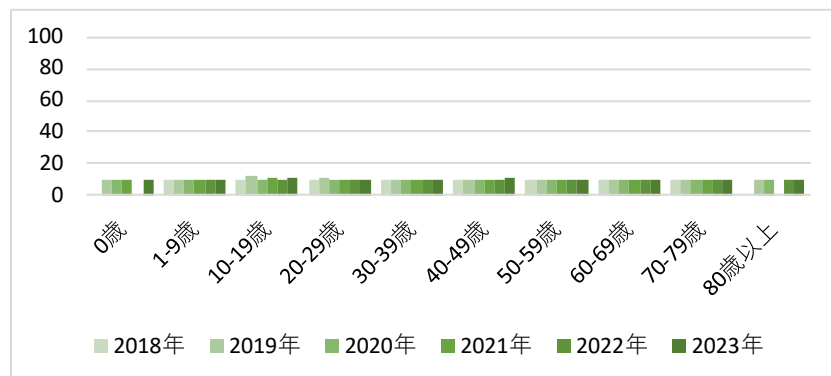


図 21 指定難病 279\_巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変) 患者数

11)指定難病280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変) 性年齢別 患者数

表 39 指定難病 280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変) 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	110	154	146	162	163	184
女性	120	154	167	186	190	220
計	230	308	313	348	353	404

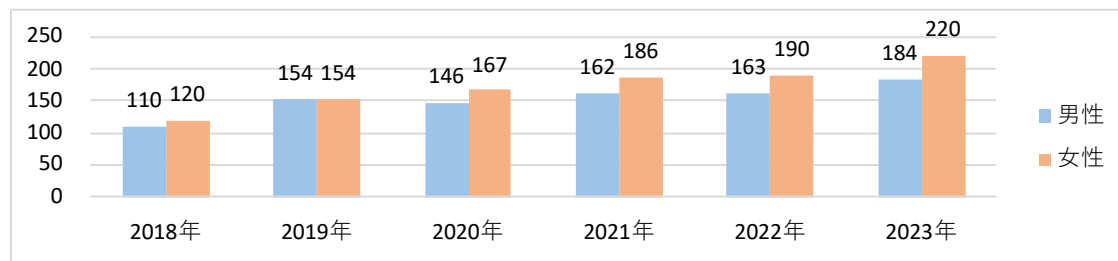


図 22 指定難病 280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変) 患者数

表 40 指定難病 280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変) 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	10 未満	11	10 未満	10 未満	10 未満	10 未満
1-9 歳	19	22	30	36	30	33
10-19 歳	38	39	41	43	36	51
20-29 歳	41	40	45	48	56	60
30-39 歳	25	33	44	49	53	54
40-49 歳	38	56	54	62	60	69
50-59 歳	26	41	31	39	47	53
60-69 歳	16	22	22	25	29	30
70-79 歳	16	31	24	29	23	32
80 歳以上	10 未満	13	10 程度	10 程度	10 程度	20 程度
計	230	308	313	348	353	404

NDB のガイドラインでは、患者数 10 未満は公表不可(患者数が 0 の場合を除く)と規定されている。

これに従い、患者数が 10 未満の場合は、「10 未満」、10 以上の場合も合計より逆算可能な場合は「〇程度」と表記し、10 未満の患者数は、公表しない。

また、便宜上、グラフでは、10 未満を 10 としている。

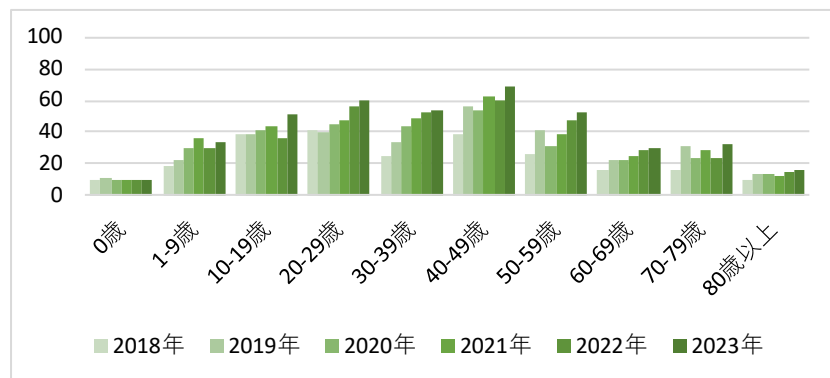


図 23 指定難病 280\_巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変) 患者数



12)指定難病281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群 性年齢別 患者数

表 41 指定難病 281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群 性別 患者数

性別	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
男性	536	589	570	611	590	633
女性	678	742	717	794	786	828
計	1,214	1,331	1,287	1,405	1,376	1,461

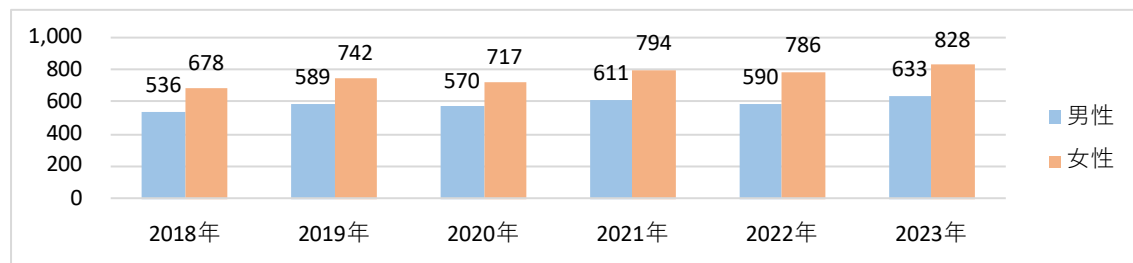


図 24 指定難病 281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群 性別 患者数

表 42 指定難病 281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群 年齢別 患者数

年齢	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年	2022 年	2023 年
0 歳	33	42	49	50	39	35
1-4 歳	123	101	101	103	97	114
5-9 歳	183	184	164	161	163	155
10-14 歳	115	138	132	157	165	181
15-19 歳	109	119	110	112	113	111
20-24 歳	77	75	69	89	82	92
25-29 歳	63	72	71	75	83	78
30-34 歳	69	75	77	72	66	70
35-39 歳	53	70	62	90	81	90
40-44 歳	61	70	71	70	66	70
45-49 歳	74	87	77	86	72	78
50-54 歳	62	67	72	85	85	97
55-59 歳	48	55	57	68	67	68
60-64 歳	32	38	41	41	46	58
65-69 歳	43	51	44	42	45	44
70-74 歳	32	45	39	53	48	51
75-79 歳	26	25	27	23	25	28
80 歳以上	11	17	24	28	33	41
計	1,214	1,331	1,287	1,405	1,376	1,461

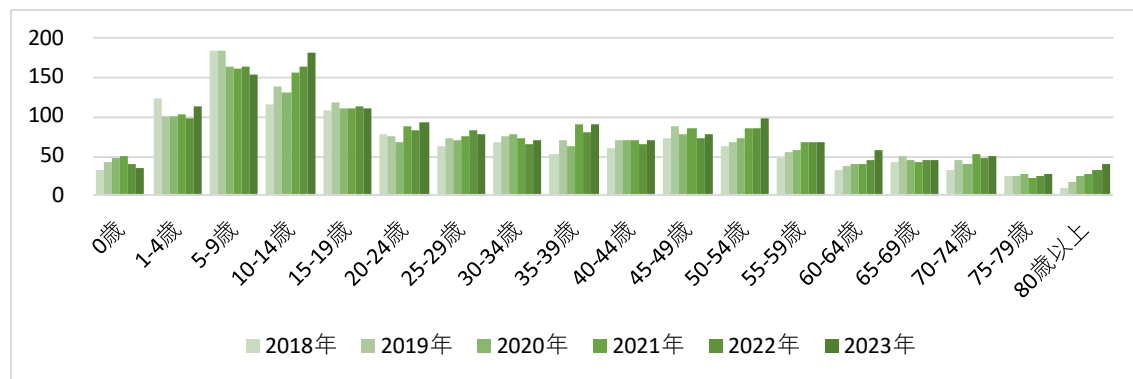


図 25 指定難病 281\_クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群 年齢別 患者数

#### D. 考察・結論

今年度の研究では、対象となる傷病名コードの有無に基づいて患者数を算出した。NDB データには、検査結果や診察所見といった臨床情報が含まれていないため、診断基準に準拠した厳密な患者判別はできない。しかし、治療内容や医療費情報（公費助成の有無）などを組み合わせて判別することで、抽出精度を高めることが可能である。

来年度は、地域別患者数、治療の有無（再建切除術、硬化療法、塞栓術など）、併存疾患の有無、医療費情報（公費助成の有無）などの集計を行う予定であり、これらの情報を併せて活用することで、より精度をあげた患者数の見直しを行う。

#### E. 健康危険情報

なし

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

なし

#### G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

##### 1. 特許取得

なし

##### 2. 実用新案登録

なし

##### 3. その他

なし