

## 小児慢性特定疾患名とICD10コード

加藤忠明<sup>1)</sup>、柳澤正義<sup>2)</sup>、中澤眞平<sup>3)</sup>、内山 聖<sup>4)</sup>、伊藤 拓<sup>5)</sup>、  
森川昭廣<sup>6)</sup>、石澤 瞭<sup>5)</sup>、奥野晃正<sup>7)</sup>、宮田晃一郎<sup>8)</sup>、  
松浦信夫<sup>9)</sup>、黒田泰弘<sup>10)</sup>、小宮山 淳<sup>11)</sup>、飯沼一字<sup>12)</sup>

要約：小児慢性特定疾患治療研究事業を効果的に推進するため、小児慢性特定疾患早見表に載っている疾患名とICD10コードの一部を見直した。申請時やコンピューター登録の便宜等を優先したため、専門的分類としては、多少問題点が残されているものの、各疾患ごとの発病率や罹患率、地域別、男女別、出生年別、発病年月別、症状別、検査結果別、合併症の有無別、経過別などの登録数の把握が容易になる。

見出し語：小児慢性特定疾患、国際疾病分類、小児難病の登録・集計

### 研究目的：

小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）を効果的に推進するため、平成10年度より、10疾患群の医療意見書の書式が改められる<sup>1)</sup>。そこで記載される疾患名のコンピューター登録を正確に行えるように、小児慢性特定疾患早見表（以下、早見表）<sup>2)</sup>に載っている疾患名とICD10コードの一部を見直した。

小慢事業の全国的な登録管理・集計のためには、全国で統一した疾患名等を用いる必要がある。しかし、申請される医療意見書には、同一疾患でも異なる疾患名で記載される場合があるので、本事業の対象疾患名の整理を行った。そして、国際疾病分類の「ICD10」<sup>3)</sup>のコード番号との対比表を作成し、国際的にも通用す

る分類を行うことを目的とした。

### 研究方法：

従来使用されてきた早見表のICDコードに基づき、早見表の対象疾患名を10疾患群ごとに分類した。そして、10疾患群ごとの専門医の意見を調整し、全体を取りまとめ整理した。

### 結果と考察：

#### 1、小児慢性特定疾患早見表の

##### ICD10コードと、疾患名

表1は、現在改訂中の「早見表」を、ICD10コードに従って並べ替えしたものである。左側にICD10コードを、それに対応する疾患名を右側に示す。

<sup>1)</sup> 日本子ども家庭総合研究所、<sup>2)</sup> 東京大学、<sup>3)</sup> 山梨医科大学、<sup>4)</sup> 新潟大学、  
<sup>5)</sup> 国立小児病院、<sup>6)</sup> 群馬大学、<sup>7)</sup> 旭川医科大学、<sup>8)</sup> 鹿児島大学、  
<sup>9)</sup> 北里大学、<sup>10)</sup> 徳島大学、<sup>11)</sup> 信州大学、<sup>12)</sup> 東北大学各小児科

ICD10コードに関して、細分類が必要な場合、小数点1桁の次にABCD等の下位番号をつけた。今後の小慢事業のコンピューター登録・集計は、このICD10コードで行う。

対応する疾患名が複数ある場合、今後は、主として\*印の疾患名で表示する。統計上、できる範囲ではまとめて分類することが望まれるので、同じような疾患名に関しては、\*印の疾患名でまとめたい。\*印の疾患名は、比較的一般的に使用されている日本語を原則とした。

下線部分は、早見表の後半部分に記載されている「小児慢性特定疾患治療研究事業対象疾病一覧」に載っている疾病名である。

取り消しラインをつけた疾患名は現在、ほとんど使用されていない疾患名であり、改訂中の「早見表」では削除する予定である。これらの疾患名は、ほとんど申請されない疾患名、または、ごく一部の地域のみで少数申請されている疾患名である。

→印は、より適切なICD10コードに変更した疾患名である。

まだ、必ずしも正確とはいえない疾患名、また、一部には不適切な疾患名が残っているが、医療費の迅速な助成など、申請時の便宜を考慮すると、当面は削除しにくい疾患名と考えられる。

今後は、10疾患群ごと、また\*印をつけた各疾患ごとの、発病率（新規診断）と罹患率（新規診断+継続）の概要の把握、また、一年間に登録される保健所別、男女別、出生年別、発病年月別、症状別、検査結果別、合併症の有無別、経過別などの登録数の把握が容易になる。

ただし表1は、専門的分類としては、以下の問題点が残されている。

①患児の申請時の便宜を考慮したので、不適切な疾患名が若干残っている他、細分化した正確な疾患名と、いくつかの疾患を含む疾患名が混在している。

②臨床分類、組織所見による分類、部位による分類などが混在している。

③複数の疾患群に関連する疾患名が存在する。

④複数の疾患を合併している患児の登録は、申請された疾患名で行われるが、その基準は必ずしも明確でない。基礎的な疾患名、または続発性の疾患名で申請するかは、主治医の判断による。

⑤コンピューター登録・集計を最優先しているので、無理に対比させた疾患も存在する。

したがって、より正確に分類、集計するためには、今後、全国的な専門学会レベルで調整すべきであろう。

## 2、腎疾患と、小慢事業のICD10コード

今後の疾患分類の参考にするため、腎疾患専門医が用いているWHO分類のMODIFICATIONと、小慢事業の対象の可否、及び対象疾患のICD10コードを表2に示す。

表2は、表1の問題点を少しでも解消するために作成したものであり、「腎疾患」分類としては、よりわかりやすい。今後、小慢事業に基づく疫学調査を公表する際の1つのモデルになると考えられる。

### 謝辞：

小児慢性特定疾患名とICD10コードとの対比に関しては、柳澤正義研究班、神谷斉研究班の班員の先生方、また日本子ども家庭総合研究所の平山宗宏所長、高野陽部長をはじめとする多くの先生方から貴重な御意見をいただきましたので、深謝申し上げます。

### 参考文献

1) 加藤忠明、柳澤正義他：小児慢性特定疾患登録管理の試行(Ⅱ)。平成9年度厚生省心身障害研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の評価に関する研究」：8~24、1998。

2) 厚生省児童家庭局母子保健課監修：小児慢性特定疾患早見表。社会保険研究所、1997。

3) World Health Organization: ICD-10 (International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Tenth Revision, Volume 1). 1992。

表1、「早見表」のICD10コードと、疾患名

ICD10コード 疾患名

A 3 9 . 1 Waterhouse-Friderichsen症候群

~~4 1 . 9 (アレルギー性重敗血症→J R Aに)~~

8 1 . 1 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)

B 1 8 . 1 H B腎症

2 4 \* A I D S、  
後天性免疫不全(症、症候群)

2 7 . 9 \* 伝染性単核(球、細胞)症、  
伝染性リンパ球症

C 0 2 . 9 舌癌

1 0 . 9 中咽頭悪性腫瘍

1 1 . 9 \* 上咽頭悪性腫瘍、鼻咽頭癌

1 5 . 9 食道癌

1 6 . 9 胃肉腫

1 8 . 9 \* 結腸癌、大腸癌

2 0 直腸癌

2 2 . 0 \* 肝細胞癌、肝(細胞)癌

2 2 . 1 肝内胆管癌

2 2 . 2 肝芽(細胞)腫

2 2 . 4 肝肉腫

2 2 . 9 肝悪性腫瘍(肝癌)  
(極力、記載されている具体的腫瘍名でICDコードに分類する)

2 3 胆嚢癌

2 4 . 0 胆管癌

2 5 . 4 膵島細胞癌

2 5 . 9 膵癌

2 6 . 9 消化管カルチノイド

3 4 . 9 肺癌

3 7 悪性胸腺腫

3 8 . 3 縦隔悪性腫瘍

4 1 . 9 A \* 骨肉腫、osteosarcoma、  
軟部骨肉腫

B \* Ewing腫瘍、Ewing肉腫

C 軟骨肉腫

D 悪性骨巨細胞腫

E 脊索腫

F \* 悪性骨腫瘍、  
悪性原発性骨腫瘍  
(極力、記載されている具体的腫瘍名でICDコードに分類する)

4 3 . 9 \* 悪性黒色腫、メラノーマ

4 4 . 9 A 悪性顆粒細胞腫

B \* 基底細胞癌、  
母斑様基底細胞癌症候群

4 7 . 9 悪性神経しょう腫

4 8 癌性腹膜炎

4 9 . 9 A \* 横紋筋肉腫、~~ブドウ~~状肉腫、  
ブドウ状横紋筋肉腫、  
腔横紋筋肉腫、腔ブドウ肉腫、  
膀胱横紋筋肉腫

B 細網(細胞)肉腫

C 脂肪肉腫

D 悪性血管内皮腫、  
悪性血管周皮腫

E 悪性線維性組織球腫

F 滑膜肉腫

G 線維肉腫

H \* 平滑筋肉腫、軟部平滑筋肉腫

I 腺筋肉腫

J 悪性間葉腫

5 0 . 9 \* 若年性paget病、  
paget病(症候群)

5 2 腔腺癌

5 4 . 1 悪性子宮内膜腫

5 6 A 未分化胚細胞腫  
(卵巣精上皮腫)(女)

B 男女性胚細胞腫(女)

C 卵巣悪性腫瘍

(極力、記載されている具体的腫瘍名でICDコードに分類する)

5 8 \* 絨毛上皮腫、絨毛(上皮)癌

6 0 . 9 陰茎(囊)悪性腫瘍

6 1 前立腺悪性腫瘍

6 2 . 9 A \* 未分化胚細胞腫  
(卵巣精上皮腫)(男)、精上皮腫

B 男女性胚細胞腫(男)

ICD10コード	疾患名		
C 6 2 . 9 C	辜丸悪性腫瘍 (極力、記載されている具体的腫瘍名で I C D コードに分類する)		B 仙尾部悪性奇形腫 C 骨盤内悪性腫瘍 (極力、記載されている具体的腫瘍名で I C D コードに分類する)
6 4	A *Wilms腫瘍、腎芽腫、 B *腎細胞癌、腎癌 C 腎腺癌、 D 腎悪性腫瘍 (極力、記載されている具体的腫瘍名で I C D コードに分類する)	7 8 . 0 転移性肺腫瘍 7 9 . 3 転移性脳腫瘍 7 9 . 5 転移性骨腫瘍	8 0 A 転移性腫瘍 B <u>悪性カルチノイド</u> C 悪性混合腫、悪性多形性腺腫、悪性奇形種その他の悪性腫瘍である旨を明示するすべての疾患名 ―― *その他の悪性腫瘍
6 7 . 9	膀胱肉腫		D 海綿芽腫、その他の芽腫 (肉芽腫を除く) ないし芽細胞腫である旨を明示するすべての疾患名 ―― *その他の芽腫
6 9 . 2 A	網膜芽細胞腫 B 網膜膠腫		E 胎児性癌、濾胞腺癌、その他の癌である旨を明示するすべての疾患名 ―― *その他の癌
7 1 . 5	* <u>脳室上衣腫</u> 、ependymoma、 上衣細胞腫		F 肉腫である旨を明示するすべての疾患名 ―― *その他の肉腫
7 1 . 6	小脳星細胞腫		8 1 . 9 <u>ホジキン (Hodgkin) 病</u>
7 1 . 9 A	* <u>神経膠腫</u> 、乏突起神経膠腫、 oligodendroglioma、 中枢神経Schwann細胞腫、 視床下部神経膠腫 B * <u>神経膠芽細胞腫</u> 、膠芽腫 C 多形膠芽腫 D * <u>神経星細胞腫</u> 、星細胞腫、 星状膠細胞腫 E <u>髓上皮腫</u> F <u>神経上皮腫</u> G 髓芽 (細胞) 腫	8 3 . 3 A 骨細網肉腫 B 組織球型細網肉腫 8 3 . 7 <u>パーキットリンパ腫 (Burkitt)</u> 8 4 . 0 <u>菌状息肉腫</u> 8 4 . 1 * <u>セザリー肉芽腫</u> 、 <u>セザリー症候群 (Sezary)</u> 8 4 . 5 T細胞リンパ腫 8 5 . 0 リンパ肉腫 8 5 . 9 A * <u>非ホジキン (non-Hodgkin) リンパ腫</u> 、 <u>non-Hodgkin病</u> B <u>悪性リンパ腫</u>	
7 2 . 2	鼻神経膠腫		8 8 . 0 A <u>悪性マクログロブリン血症</u> ―― 「悪性新生物」に分類
7 2 . 3	* <u>視神経膠腫</u> 、optic glioma		8 8 . 0 A Waldenström症候群 ―― 「血液疾患」に分類
7 3	* <u>甲状腺癌</u> 、 <u>甲状腺髄様癌</u>		B マクログロブリン血症
7 4	Grawitz腫瘍		8 8 . 7 <u>H鎖病 (<math>\alpha</math>鎖病、<math>\gamma</math>鎖病、<math>\delta</math>鎖病、<math>\mu</math>鎖病)</u>
7 4 . 1	悪性褐色細胞腫		
7 4 . 9	* <u>神経芽細胞腫</u> 、 <u>神経節芽細胞腫</u> 、 neuroblastoma、 ganglioneuroblastoma → 「悪性新生物」に分類		
7 4 . 9	ganglioneuroma → 「内分泌疾患」に分類		
7 5 . 1	下垂体膠腫		
7 6 . 3 A	卵黄嚢癌		

ICD10コード	疾患名		
			<u>家族性赤血球貪食性細網症、皮膚Letterer-Siwe病</u>
C 8 8 . 9	悪性免疫細胞増殖症	9 6 . 1	* 悪性組織球症、 <u>非白血病性細網内皮症 (組織球性髓様細網)</u>
9 0 . 0	* 多発性骨髓腫、IgE 骨髓腫、 <u>骨髓腫</u>	9 6 . 9	* リンパ網内系 (悪性) 腫瘍 (極力、記載されている具体的腫瘍名で I C D コードに分類する)
9 0 . 2	<u>形質細胞腫</u> -- 「悪性新生物」に分類		
9 0 . 2	本態性M蛋白血症 -- 「血液疾患」に分類	D 1 3 . 5	<u>総胆管嚢腫 (先天性胆管拡張症)</u>
9 1 . 0	* 急性リンパ性白血病、ALL、急性リンパ芽球性白血病	1 3 . 7	* 膵島細胞腫 (膵島腺腫)、膵内分泌腺腫瘍、グルカゴノーマ、グルカゴン分泌性膵島腫、膵Langerhans島腫瘍、デルタ細胞腫、島腺腫 (膵島細胞腫)、非β細胞膵島腫、非β細胞腺腫 (insulinoma、インスリノーマ → E 1 6 . 1 高インスリン血症に) (ガストリノーマ、ガストリン分泌細胞腫 → E 1 6 . 8 高ガストリン血症に)
9 1 . 1	* 慢性リンパ性白血病、CLL		
9 1 . 4	* <u>白血病性細網内皮症、悪性細網 (内皮) 症、Hairy cell leukemia</u>		
9 2 . 0	* 急性骨髄性白血病、AML、急性骨髄芽球性白血病		
9 2 . 1	* 慢性骨髄性白血病、CML、chronic myelocytic leukemia		
9 2 . 3	<u>緑色腫</u>	1 5 . 1 A	心臓横紋筋腫
9 2 . 4	* 急性前骨髄球性白血病、APL	B	心臓線維腫
9 2 . 5	* 急性骨髄単球性白血病、AMMOL	C	* 心臓粘液腫、左房粘液腫
9 2 . 7	好酸球性白血病	1 7 . 4	心臓脂肪腫
9 2 . 9	骨髄性白血病	1 8 . 0	* Kasabach-Merritt症候群、 <u>巨大血管腫</u>
9 3 . 0	* 急性単球性白血病、AMOL、単球性白血病	2 2 . 9	悪性青色母斑
9 4 . 0	* <u>赤白血病、赤血病</u>	2 7	卵巢甲状腺腫 (男性化副腎腫瘍 → D 3 5 . 0 B に)
9 5 . 0 A	* 急性非リンパ性白血病、ANLL	3 2 . 0	クモ膜嚢腫
B	* 急性芽球性白血病、ABL、芽球性白血病	3 2 . 9 A	<u>髄膜腫</u>
C	急性白血病	B	トルコ鞍部髄膜腫
9 5 . 9 A	* <u>白血病、小児白血病、分類不能型白血病</u>	3 3 . 0	<u>脈絡叢乳頭腫</u>
B	* 中枢神経白血病、髄膜白血病	3 3 . 1	小脳血管芽 (細胞) 腫
C	先天性白血病	3 4	<u>甲状腺腺腫</u>
D	亜白血病状態、	3 5 . 0 A	* 副腎腺腫、副腎皮質腺腫
9 6 . 0	* <u>レットレル・ジーベ (Letterer-Siwe) 病、細網内皮症、</u>	B	* 男性化副腎腫瘍、アンドロゲン産生性副腎腺種
		C	<u>女性化副腎腫瘍</u>
		D	<u>褐色細胞腫</u>
		3 5 . 1	副甲状腺腺腫

ICD10コード	疾患名		
		B	*女性化腫瘍、 エストロゲン産生腫瘍
D 3 5 . 2	* <u>下垂体腺腫</u> 、 成長ホルモン分泌性下垂体腺腫、 プロラクチン分泌性下垂体腺腫、 ホルモン分泌性下垂体腺腫	(異所性ホルモン産生腫瘍 → E 3 4 . 2 E に)	
3 6 . 1 A	* <u>神経鞘腫 (Schwann鞘腫)</u> 、 Schwann鞘腫	4 5	* <u>真性多血症</u> 、多血症、 一次性赤血球増加症、真性赤血 球増加症、polycythemia vera
B	神経節細胞腫 (神経細胞腫、 神経節神経腫)	4 6 . 9	前白血病状態
3 6 . 9	<u>奇形腫</u> (注；頭蓋内および脊柱管内のみ)	4 7 . 1	骨髄増殖性疾患
3 9 . 1	<u>卵巣腫瘍</u>	4 7 . 2 A	IgA単クローン免疫グロブリン 血症
4 0 . 1	* <u>睾丸腫瘍</u> 、 <u>精巣腫瘍</u>	B	<u>良性単クローン性免疫グロブリン 異常症 (良性M蛋白血症)</u>
4 3 . 0	* <u>テント上腫瘍</u> 、 <u>後頭蓋か腫瘍</u> 、 側脳室腫瘍、 <u>大脳半球腫瘍</u> 、 第3脳室腫瘍、 <u>脳室腫瘍</u>	4 7 . 3	<u>血小板血病</u>
4 3 . 1 A	<u>橋腫瘍</u>	4 8 . 7	<u>心臓腫瘍 (粘液腫、横紋筋腫、 脂肪腫、線維腫)</u>
B	<u>小脳腫瘍</u>	4 8 . 9	<u>頭蓋内腫瘍</u>
C	<u>第4脳室腫瘍</u>	5 0 . 8	<u>トランスフェリン欠乏症</u>
D	<u>テント下腫瘍</u>	5 1 . 0	* <u>悪性貧血</u> 、 <u>内因子欠乏症</u> 、 先天性内因子欠損症
E	<u>脳幹部腫瘍</u>	5 1 . 1	* <u>選択的ビタミンB12吸収不全</u> (不良・障害)症、 <u>イマースルント</u> (Imerslund)症候群、 <u>Imerslund-Gräsbeck症候群</u>
4 3 . 2 A	* <u>視床腫瘍</u> 、 <u>基底核腫瘍</u>	5 1 . 2	<u>トランスコバラミンII欠損症</u>
B	<u>視交叉部腫瘍</u>	5 2 . 9	<u>葉酸欠乏性貧血</u>
C	<u>視床下部腫瘍</u>	5 3 . 1	* <u>巨赤芽球性貧血</u> 、 <u>鉅赤血球性貧血</u> 、 先天性家族性巨赤芽球性貧血、 先天性巨赤芽球性貧血、 ビタミンB1依存性巨赤芽球性貧血、 ビタミンB1反応性巨赤芽球性貧血
D	<u>硬膜外腫瘍</u>	5 5 . 0	* <u>グルコース-6-リン酸脱水 素酵素欠乏性貧血</u> 、 <u>グルコース -6-リン酸脱水素酵素欠損症</u>
E	<u>脳腫瘍</u>	5 5 . 1 A	<u>グルタチオン還元酵素欠乏性貧血</u>
4 3 . 3	<u>聴神経腫瘍</u>	B	* <u>グルタチオン過酸化酵素欠乏 性貧血</u> 、 <u>グルタチオンペルオキ シダーゼ欠乏性貧血</u>
4 3 . 4	<u>脊髄腫瘍</u>	C	<u>グルタチオン合成酵素欠乏性貧血</u>
4 3 . 9	<u>中枢神経系腫瘍</u>	D	<u>ガンマグルタミルシステイン合 成酵素欠乏性貧血</u>
4 4 . 1	<u>異所性副腎皮質腫瘍</u>		
4 4 . 4	* <u>頭蓋咽頭腫</u> 、 craniopharyngioma		
4 4 . 5	* <u>松果体腫</u> 、 <u>松果体部腫瘍</u>		
4 4 . 8	* <u>多発性内分泌腺腫症 (MEA)</u> 、 multiple endocrine adenoma- tosis、 <u>多内分泌腺腫瘍症</u> 、 <u>ウェルマー (Wermer)症候群</u> 、 <u>シップル (Sipple)症候群</u>		
4 4 . 9 A	* <u>男性化腫瘍</u> 、 <u>アンドロゲン産生腫瘍</u>		

ICD10コード	疾患名	
D 5 5 . 2 A	<u>ヘキソキナーゼ欠乏性貧血</u>	モグロビン-Lepore症候群、 <u>ヘモグロビンC症、ヘモグロビ ンD症、ヘモグロビンE症</u>
B	* <u>グルコースリン酸イソメラー ゼ欠損症、グルコースリン酸イ ソメラーゼ欠乏性貧血</u>	5 8 . 8 A <u>遺伝性有口（口唇状）赤血球症</u>
C	<u>ホスホフルクトキナーゼ欠乏性 貧血</u>	B * <u>有棘赤血球症、acanthocytosis</u>
D	<u>アルドラーゼ欠乏性貧血</u>	5 8 . 9 * <u>遺伝性非球状性溶血性貧血、 遺伝性溶血性非球状赤血球性貧血、 遺伝性溶血性貧血、 先天性溶血性貧血</u>
5 5 . 2 E	<u>リン酸三炭糖イソメラーゼ欠乏 性貧血</u>	5 9 . 1 * <u>自己免疫性溶血性貧血（AIHA）、 autoimmune hemolytic anemia、 寒冷凝集素症、 cold agglutinin disease（CAD）、 慢性寒冷赤血球凝集素症</u>
F	<u>ホスホグリセリン酸キナーゼ欠 乏性貧血</u>	5 9 . 2 drug-induced hemolytic anemia
G	<u>ピルビン酸キナーゼ欠乏性貧血</u>	5 9 . 3 * <u>溶血性尿毒症症候群（HUS）、 hemolytic-uremic syndrome</u>
H	<u>2,3-ジホスホグリセル酸ム ターゼ欠乏性貧血</u>	5 9 . 4 <u>微小血管障害性溶血性貧血</u>
5 5 . 3 A	<u>アデニレートキナーゼ欠乏性貧血</u>	5 9 . 5 * <u>発作性夜間ヘモグロビン（血 色素）尿症、paroxysmal nocturnal hemoglobinuria</u>
B	<u>ピリミジンヌクレオチダーゼ欠 乏性貧血</u>	5 9 . 6 * <u>発作性寒冷ヘモグロビン（血 色素）尿症、paroxymal cold hemoglobinuria（PCH）、 寒冷血色素尿症</u>
C	<u>赤血球アデノシンデアミナーゼ 異常症</u>	5 9 . 8 <u>脾機能亢進性溶血性貧血</u>
5 5 . 9	赤血球酵素欠乏性溶血性貧血	6 0 . 9 <u>赤芽球ろう</u>
5 6 . 0	$\alpha$ サラセミア	6 1 . 0 * <u>先天性低形成性貧血、 先天性pure red cell aplasia、 Diamond-Blackfan症候群、 Blackfan-Diamond症候群、 Diamond-Blackfan貧血、 Blackfan-Diamond貧血</u>
5 6 . 1	$\beta$ サラセミア	6 4 . 0 <u>原発性鉄芽球性貧血</u>
5 6 . 4	<u>遺伝性高ヘモグロビンF症</u>	6 4 . 3 * <u>鉄芽球性貧血、鉄不応性低色 素性貧血、難治性鉄芽球性貧血、 ビタミンB6依存性貧血、 ビタミンB6反応性貧血、 ピリドキシン依存症、 ピリドキシン欠乏性貧血、 ピリドキシン反応性貧血</u>
5 6 . 9	* <u>サラセミア（地中海貧血）、 サラセミア様症候群</u>	
5 7 . 3	<u>ヘモグロビンS症</u>	
5 7 . 8	<u>鎌状赤血球貧血（鎌形赤血球病）</u>	
5 8 . 0	* <u>遺伝性球状赤血球症、 （先天性）球状赤血球症</u>	
5 8 . 1	* <u>遺伝性橢円赤血球症、 巨橢円赤血球症</u>	
5 8 . 2	* <u>異常ヘモグロビン（血色素）症、 遺伝性Heinz小体貧血（不安定ヘ モグロビン症）、（遺伝性）ヘモグ ロビン異常症、カルボキシヘモ グロビン血症、先天性ハイイツ 小体性貧血、スルフヘモグロビ ン血症、不安定ヘモグロビン症 （溶血性貧血）（（遺伝性）Heinz 小体貧血）、Heinz小体貧血、ヘ</u>	

ICD10コード	疾患名	
D 6 4 . 4	* <u>先天性赤血球産生異常性貧血、</u> 原発性赤血球造血異常性黄疸、 原発性造血障害性貧血、 congenital dyserythropoietic anemia (CDA)	先天性第 X II 因子欠乏症、 <u>Hageman 因子欠乏症</u>
6 4 . 8	<u>エリスロポエチン分泌異常</u>	G * <u>第 X III 因子欠乏症、</u> 先天性第 X III 因子欠乏症、 <u>フィブリン安定化因子欠乏症</u>
6 5	* <u>血管内凝固症候群 (DIC)、</u> disseminated intravascular coagulation、 <u>播種性血管内凝固</u> 症候群、 <u>汎発性血管内血液凝固症</u>	H * <u>本態性アトロンビア、</u> 本態性トロンビン欠乏症
6 6	* <u>血友病 A、</u> 血友病、 <u>第 VIII 因子欠乏症、</u> hemophilia	I * <u>アンチトロンビン III 欠乏症、</u> 先天性アンチトロンビン III 低下症
6 7	* <u>血友病 B、</u> Christmas 病、 <u>第 IX 因子欠乏症</u>	J 先天性 $\alpha_2$ -plasmin inhibitor 欠乏症
6 8 . 0	* <u>フォン・ウィルレブランド</u> (von Willebrand) 病 (症候群)、 Willebrand 病	K <u>高分子キニノゲン欠乏症</u>
6 8 . 1	* <u>第 X I 因子欠乏症、</u> 先天性第 X I 因子欠乏症	L <u>プレカリクレイン欠乏症</u>
6 8 . 2 A	* <u>第 I 因子欠乏症、</u> 無フィブリ ノゲン血症 (無線維素原血症)、 afibrinogenemia、先天性フィブ リノゲン欠乏症・異常症、 <u>フィブリノゲン欠乏症・異常症</u>	6 8 . 9 * <u>凝固因子異常症、</u> 先天性血液凝固異常症、 先天性 (血液) 凝固因子欠乏症
B	* <u>第 II 因子欠乏症、</u> <u>プロトロンビン欠乏症、</u> 先天性 第 II 因子欠乏症、先天性プロト ロンビン欠乏症・異常症、 異常プロトロンビン血症	6 9 . 0 A * <u>血管性紫斑病、</u> アナフィラクトイド紫斑病、 <u>アレルギー性紫斑病、</u> Henoch-Schönlein 紫斑病、 <u>シェーンライン・ヘノホ (</u> <u>Schönlein-Henoch) 症候群 (紫斑病)</u> ―― 「血液疾患」に分類
C	* <u>第 V 因子欠乏症、</u> <u>先天性第 V 因子欠乏症、</u> <u>不安定因子欠乏症、</u> パラ血友病、Owren 病	6 9 . 0 B * <u>紫斑病性腎炎、</u> <u>紫斑病性糸球体腎炎</u> ―― 「慢性腎疾患」に分類
D	* <u>第 VII 因子欠乏症、</u> 先天性第 VII 因子欠乏症、 <u>安定因子欠乏症</u>	6 9 . 1 * <u>血小板機能異常症、</u> <u>血小板異常症、</u> <u>血小板無力症、</u> Aspirin-like defect、 Glanzmann 病、storage pool 病、 <u>血小板無力症症候群、</u> 先天性血小板機能異常症、 <u>貯蔵欠如症、</u> <u>放出機構異常症、</u> <u>ベルナール・スリエ</u> (Bernard-Soulier) 症候群
E	* <u>第 X 因子欠乏症、</u> <u>先天性第 X 因子欠乏症、</u> <u>スチュアート・プラウアー (</u> <u>Stuart-Prower) 因子欠乏症</u>	6 9 . 3 * <u>血小板減少性紫斑病、</u> Evans 症候群、 自己免疫性血小板減少性紫斑病
F	* <u>第 X II 因子欠乏症、</u>	6 9 . 4 A * <u>先天性無巨核球性血小板減少症、</u> <u>トロンボポエチン欠損症、</u> <u>潮性血小板形成不全症</u>

ICD10コード	疾患名		
D 6 9 . 4 B	<u>免疫学的血小板減少症</u>	7 5 . 0	<u>先天性メトヘモグロビン血症</u>
6 9 . 5	<u>脾機能亢進性血小板減少症</u>	7 5 . 8	<u>家族性赤血球増加症</u>
6 9 . 8	<u>自己免疫性血管性紫斑症</u>		* <u>骨髓線維症、骨髓硬化症、本態性骨髓様化生</u>
6 9 . 6	<u>周期性血小板減少症</u>	7 6 . 0	* <u>ヒスチオサイトーシスX、</u>
7 0 A	* <u>無顆粒球症、agranulocytosis、</u> <u>遺伝性好中球減少症、</u> <u>家族性慢性好中球減少症、</u> <u>先天性遺伝性無顆粒球症、</u> <u>シュペート・ダマシエク (Spat-Damashek) 症候群、</u> <u>慢性再生不良性好中球減少症、</u> <u>慢性本態性好中球減少症</u>	8 0 . 0	* <u>先天性無γグロブリン血症、</u> <u>伴性無(低)γグロブリン血症、</u> <u>infantile X-linked agammaglobulinemia、</u> <u>Bruton型無(低)γグロブリン血症、</u> <u>Bruton型(伴性)無αグロブリン血症</u>
B	<u>周期性好中球減少症</u>	8 0 . 1	* <u>低ガンマグロブリン血症、</u> <u>IgE 単独欠損症、Omenn 症候群、</u> <u>低γグロブリン血症、無ガン</u> <u>マグロブリン血症、リンパ球減</u> <u>少性ガンマグロブリン血症</u>
C	<u>自己免疫性好中球減少症</u>	8 0 . 2	* <u>IgA (単独) 欠損症、選択的Ig</u> <u>A 欠損(乏)症、分泌型IgA 欠損症</u>
D	<u>Kostmann 病</u>	8 0 . 3	<u>IgG 単独欠損症</u>
7 1	* <u>白血球機能異常症、</u> <u>怠惰性白血球症候群、</u> <u>なまけもの白血球症候群、</u> <u>白血球運動機能異常症候群、</u> <u>好中球機能異常症、白血球走化</u> <u>能異常症、不能白血球症</u>	8 0 . 4	* <u>IgM 欠損症、IgM 単独欠損症</u>
B	<u>慢性肉芽腫症</u>	8 0 . 8	* <u>免疫グロブリン欠損症、選択</u> <u>的免疫グロブリン欠損症、</u> <u>特定抗体産生不全症 (Specific</u> <u>unresponsiveness)</u>
7 2 . 0	<u>アルダー (Alder) 異常 (症候群)、</u> <u>原発性白血球アルカリホスファ</u> <u>ターゼ欠損症、好中球アルカリ</u> <u>ホスフォターゼ欠損症、</u> <u>好中球ミエロペルオキシダーゼ</u> <u>欠損症、myeloperoxidase 欠損症、</u> <u>ミエロペルオキシダーゼ欠損症、</u> <u>Job 症候群、Hegglin 症候群、</u> <u>メイ・ヘグリン (May-Hegglin)</u> <u>異常 (症候群)、ペルゲル・ヒュ</u> <u>エ (Pelger-Huët) 異常 (症候群)、</u>	8 1 . 0	<u>細網異形成症</u>
→D 7 2 . 0 は「*白血球の遺伝性異常」とする		8 1 . 2	* <u>スイス型無ガンマグロブリン</u> <u>血症、</u> <u>Swiss 型無γグロブリン血症</u>
7 2 . 1	* <u>好酸球増加症、eosinophilia、</u>	8 1 . 3	<u>アデノシンデアミナーゼ欠損症</u>
7 3 . 1	<u>脾機能亢進症</u>	8 1 . 4	<u>ネゼロフ (Nezelof) 症候群</u>
7 4 . 0	* <u>ヘモグロビンM 症、HbM 症、</u> <u>メトヘモグロビン血症、</u> <u>先天性NADH・メトヘモグロビン</u> <u>還元酵素欠乏症、</u>	8 1 . 5	* <u>purine nucleoside</u> <u>phosphorylase (PNP) 欠損症、</u> <u>purine-nucleotidase 欠損症</u>
		8 1 . 9	* <u>重症複合免疫不全症、</u> <u>重症免疫不全症 (症候群)、</u> <u>Gatti-Lux 症候群、複合免疫病、</u> <u>Duncan 病、複合型免疫不全 (症)</u>

ICD10コード	疾患名		
			不応性先天性甲状腺機能低下症
		B	<u>先天性甲状腺ホルモン不応症</u>
D 8 2 . 0	* <u>ウィスコット・アルドリッチ (Wiskott-Aldrich) 症候群</u> 、 Aldrich 症候群	0 3 . 8	Kocher-Debre-Semelaigne 症候群
8 2 . 1	<u>DiGeorge 症候群</u>	0 3 . 9	* 後天性甲状腺機能低下症、 <u>甲状腺機能低下症</u> 、 甲状腺機能低下ミオパチー、 <u>粘液水腫</u> 、Hoffmann-Zuhell 病
8 2 . 4	* 高IgE 症候群、Bucley 症候群	0 4 . 0	<u>単純甲状腺腫</u>
8 2 . 8	* 短肢性こびと(じゅ儒) 症を伴う免疫不全症、 <u>Good 症候群</u>	0 4 . 8	<u>腺腫様甲状腺腫</u>
8 3 . 1	* <u>細胞性免疫不全(症)</u> 、 <u>細胞性免疫不全症(症候群)</u> 、 T細胞機能不全、 先天性細胞性免疫不全症、 cellular immunodeficiency with immunoglobulin (CIDI)	<del>0 5 . 9</del>	(異所性甲状腺、異所性甲状腺腫、 → E 0 3 . 1 A に分類) ( <u>卵巣甲状腺腫</u> → D 2 7 に)
8 3 . 9	* 分類不能型免疫不全症 (CVID) (common variable immunodeficiency)、 変異型免疫不全症 (common variable immunodeficiency)、 <u>バリアブル・イ ムノデフィィーシェンシー (variable- immunodeficiency)</u> 、免疫不全症(症候群)	0 5 . 0	* <u>甲状腺機能亢進症</u> 、Basedow 病、 Graves 病 (甲状腺中毒性周期性四肢麻痺 → G 7 2 . 3 に分類)
8 4 . 1	* 原発性補体異常症、C3 欠損症、 C5 欠損症、先天性補体欠損症、 補体欠損症、低補体血症	0 5 . 9	甲状腺中毒性ミオパチー
8 4 . 8 A	* 原発性免疫不全症(症候群)、 先天性免疫不全症(症候群)、	0 6 . 0	* 急性甲状腺炎、化膿性甲状腺炎
B	続発性免疫不全症候群	0 6 . 1	<u>亜急性甲状腺炎</u>
8 9 . 0 A	<u>高グロブリン血症性紫斑病</u>	0 6 . 3	* <u>慢性甲状腺炎</u> 、甲状腺自己免 疫疾患、 <u>橋本病</u>
B	<u>本態性高ガンマグロブリン血症</u>	<del>0 6 . 5</del>	( <u>慢性甲状腺炎</u> → E 0 6 . 3 に)
8 9 . 2 A	<u>異ガンマグロブリン血症</u>	0 6 . 9	* 甲状腺炎、びまん性甲状腺炎
B	単クローン性高γ-グロブリン 血症	0 7 . 8	* 甲状腺ホルモン結合蛋白異常症、 サイロキシン結合グロブリン欠損症、 先天性甲状腺ホルモン結合蛋白欠損症、 先天性甲状腺ホルモン結合蛋白増加症
E <del>0 0 . 1</del>	クレチン病、先天性甲状腺機能 低下症 → E 0 3 . 1 A に	1 0 . 9	* <u>若年型糖尿病 (糖尿病 I 型)</u> 、 インスリン依存性糖尿病、IDDM、 I 型糖尿病、一次性糖尿病、 insulin-dependent diabetes mellitus、小児糖尿病
0 1 . 2	地方性甲状腺腫	1 1 . 9	* <u>成人型糖尿病 (糖尿病 II 型)</u> 、 インスリン抵抗性糖尿病、 NIDDM、インスリン受容体異常症、 インスリン非依存性糖尿病、 若年性成人型糖尿病、 insulin resistant diabetes mellitus、 maturity onset diabetes (MOD)、maturity- onset-diabetes of the young (MODY)、 non-insulin-dependent diabetes mellitus
0 3 . 1 A	* (甲状腺腫を伴わない) 先天 性甲状腺機能低下症、 <u>クレチン 病(症)</u> 、 <u>甲状腺形成不全</u> 、 異所性甲状腺、異所性甲状腺腫、 甲状腺欠損、甲状腺刺激ホルモン		

ICD10コード	疾患名		
			hypoparathyroid-Addison Monilia syndrome、HAM症候群、 <u>副甲状腺機能低下・アジソン・モニリア症候群</u>
E 1 4 . 0	糖尿病性昏睡		
1 4 . 1	糖尿病性ケトアシドーシス	2 1 . 0	* 原発性副甲状腺機能亢進症、副甲状腺過形成
1 4 . 2	* 糖尿病性腎症、 Kimmelstiel-Wilson症候群、 糖尿病性糸球体硬化症	2 1 . 1	* 続発性副甲状腺機能亢進症、 二次性副甲状腺機能亢進症
1 4 . 3 A	糖尿病性白内障	2 1 . 3	* 特発性副甲状腺機能亢進症、 <u>副甲状腺機能亢進症</u>
B	糖尿病性網膜症		
1 4 . 4	* 糖尿病性神経症、 糖尿病性ニューロパチー	2 2 . 0	* <u>下垂体性巨人症</u> 、巨人症、 先端巨大症、 <u>末端肥大症</u>
1 4 . 7	全身型糖尿病	2 2 . 1	高プロラクチン血症
1 4 . 9	* 糖尿病、diabetes mellitus	2 2 . 2	* <u>抗利尿ホルモン (ADH) 分泌異常症候群</u> 、SIADH
1 6 . 1	* 高インスリン血症、β細胞腺腫、 インスリン過剰症、膵β細胞腺腫、 β-cell adenoma、β細胞膵島腫、 insulinoma、インスリノーマ	2 2 . 8	* <u>性早熟症</u> 、ゴナドトロピン分泌性性早熟症、(中枢性)思春期早発症、 <u>真性思春期早発症</u> 、 <u>真性性早熟症</u> 、特発性思春期早発症 (高ゴナドトロピン性類がん官症 → E 2 9 . 1 に分類)
1 6 . 2	* 特発性低血糖症、アセトン血性低血糖症、ケトン血性低血糖症、 <u>ロイシン過敏性低血糖症</u>	<del>2 2 . 9</del>	<del>下垂体機能亢進症</del>
1 6 . 3	* <u>グルカゴン分泌異常</u> 、 グルカゴン欠損症	2 3 . 0 A	* <u>下垂体機能低下 (不全) 症</u> 、 下垂体ホルモン分泌不全、 <u>シモンズ (Simmonds) 病</u> 、 汎下垂体機能低下症
1 6 . 8	* 高ガストリン血症、 <u>ガストリン分泌異常</u> 、 <u>VIP分泌異常</u> 、 <u>ゾリンジャー・エリソン症候群</u> 、 Verner Morrison症候群、 <u>WDHA (Watery diarrhea-hypokalemiaachlorhydria) 症候群</u> 、 ガストリノーマ、 ガストリン分泌細胞腫	B	* <u>ゴナドトロピン (単独) 欠乏症 (欠損症)</u> 、 <u>低ゴナドトロピン性類がん官症</u> 、 <u>コールマン (Kallmann) 症候群</u> 、 続発性性腺機能低下 (不全) 症、 低ゴナドトロピン性性腺機能低下症、anosmia-ichthyosis-hypogonadism (A I H) 症候群、 特発性ゴナドトロピン単独欠損症
1 6 . 9	<u>インスリン分泌異常</u>	C	* <u>副腎皮質刺激ホルモン (ACTH) 欠乏 (欠損) 症</u> 、 先天性副腎皮質刺激ホルモン (ACTH) 分泌不全、 二次性副腎皮質機能低下症、 (選択的) ACTH分泌不全症、 ACTH単独欠損症
2 0 . 0	* <u>特発性副甲状腺機能低下症</u> 、 副甲状腺機能低下症		
2 0 . 1	* 仮性副甲状腺機能低下症、 <u>偽性副甲状腺機能低下症</u> 、 偽偽性副甲状腺機能低下症、 偽上皮小体機能低下症、 <u>偽性偽性副甲状腺機能低下症</u> 、 <u>偽性特発性副甲状腺機能低下症</u>		
2 0 . 9	* 先天性副甲状腺欠損症、 <u>テタニー (副甲状腺性)</u> 、		

ICD10コード	疾患名
E 2 3 . 0 D	* <u>甲状腺刺激ホルモン(TSH)欠乏(欠損)症</u> 、 下垂体性甲状腺機能低下症
E	<u>下垂体性小人症(*成長ホルモン分泌不全性低身長症)</u> 、 <u>成長ホルモン(GH)欠乏(欠損)症</u> 、特発性下垂体性小人症、 ヒト成長ホルモン単独欠損型小人症、Lorain-Levin症候群
F	<u>プロラクチン(PRL)欠乏(欠損)症</u> 、 (中枢性思春期遅発症 → E 3 0 . 0 に) (ソマトメジン不応症、 <u>ラロン型小人症</u> → E 3 4 . 3 に分類)
2 3 . 2	* <u>下垂体性(真性)尿崩症</u> 、 尿崩症、diabetes insipidus (抗利尿ホルモン不応症 → N 2 5 . 1 に)
2 3 . 6	* <u>フレーリッヒ症候群</u> 、 脂肪性器異栄養症(全身性)
2 4 . 0	<u>クッシング(Cushing)病</u>
2 4 . 3	<u>異所性副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)症候群</u>
2 4 . 9 A	* <u>クッシング(Cushing)症候群</u> 、 <u>異所性コルチゾール産生腫瘍</u> 、 ステロイド分泌性腫瘍
B	<u>周期性ACTH症候群</u>
2 5 . 0	* <u>先天性副腎(皮質)過形成</u> 、 副腎皮質過形成、 塩類喪失型先天性副腎過形成、 <u>先天性副腎性器症候群</u> 、 congenital adrenal hyperplasia (CAH) congenital adrenogenital syndrome (CAGS)
A	* <u>21水酸化酵素欠損症</u> 、 21-ヒドロキシラーゼ欠損(症)、 単純男性化型副腎性器症候群
B	* <u>先天性副腎リポイド過形成</u> 、 リポイド副腎過形成、 <u>コレステロール側鎖切断酵素欠損症</u> (先天性リポイド過形成)、 <u>プラーダー(Prader)症候群</u>
C	* <u>3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症</u> (ボンジョバンニ(Bongiovanni)症候群)、 3β-ヒドロキシステロイドデヒドロゲナーゼ欠損(症)
D	* <u>11β水酸化酵素欠損症</u> 、 11β-ヒドロキシラーゼ欠損(症)
E	* <u>17α水酸化酵素欠損症</u> 、 17α-ヒドロキシラーゼ欠損症、 17β-ヒドロキシステロイド酸化還元酵素欠損症、17β-ヒドロキシステロイドデヒドロゲナーゼ欠損症
F	* <u>18水酸化酵素欠損症</u> 、18-ヒドロキシラーゼ欠損、 <u>18水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症</u> (ボンジョバンニ症候群 → E 2 5 . 0 C に分類) (リポイド副腎過形成 → E 2 5 . 0 B に)
<del>2 5 . 8</del>	<del>* <u>副腎性器症候群(AGS)</u></del> ――後天性のみ、 異性化早熟症、副腎女性化症候群 (女性化副腎腫瘍 → D 3 5 . 0 C に分類) (単純男性化型副腎性器症候群 → E 2 5 . 0 A に分類) (男性化腫瘍、女性化腫瘍 → D 4 4 . 9 に分類)
2 5 . 9	* <u>副腎性器症候群(AGS)</u> ――後天性のみ、 異性化早熟症、副腎女性化症候群 (女性化副腎腫瘍 → D 3 5 . 0 C に分類) (単純男性化型副腎性器症候群 → E 2 5 . 0 A に分類) (男性化腫瘍、女性化腫瘍 → D 4 4 . 9 に分類)
2 6 . 0	* <u>特発性(原発性)アルドステロン症</u> 、 <u>コン症候群</u>
2 6 . 1	* <u>二次性アルドステロン症</u> 、 偽性Bartter症候群
2 6 . 8	* <u>バーター(Bartter)症候群</u> 、 <u>リッドル症候群</u> 、 アルドステロン分泌腫瘍 (偽性Bartter症候群 → E 2 6 . 1 に分類)
2 6 . 9	* <u>高アルドステロン症</u> 、 アルドステロン症、 偽性高アルドステロン症、 <u>グルココルチコイド奏功性アルドステロン症</u>
2 7 . 0	* <u>副腎皮質機能亢進症</u> 、 原発性副腎皮質結節性過形成

ICD10コード	疾患名	
	(副腎皮質過形成 → E 2 5 . 0 に分類)	
E 2 7 . 1	* <u>アジソン病</u> 、副腎皮質炎、慢性副腎皮質機能低下症	高ゴナドトロピン性類かん官症、性腺機能低下症 (男) (続発性性腺機能低下症 (男) → E 2 3 . 0 B に分類)
	<u>先天性副腎皮質刺激ホルモン不応症</u> 、	3 0 . 0 * (特発性) 思春期遅発症、遅発思春期、 <u>中枢性思春期遅発症</u>
	(先天性副腎皮質刺激ホルモン (ACTH) 分泌不全 → E 2 3 . 0 C に分類)	3 0 . 1 A * <u>仮性思春期早発症</u> 、仮性性早熟症、同性仮性早熟症 (同性思春期早発症)
2 7 . 2	副腎クリーゼ	B <u>ゴナドトロピン非分泌性性早熟症</u> (思春期早発症、 <u>性早熟症</u> 、 <u>真性思春期早発症</u> 、 <u>真性性早熟症</u> 、特発性思春期早発症 → E 2 2 . 8 に分類) (部分的思春期早発症、部分的性早熟症 → E 3 0 . 8 に分類)
2 7 . 4 A	* 急性副腎皮質不全、 選択的グルココルチコイド欠損症、 原発性副腎皮質機能低下症、副腎皮質機能低下症、副腎皮質不全	3 0 . 8 * 部分的思春期早発症、部分的性早熟症
B	* <u>アルドステロン分泌不全</u> 、 <u>アルドステロン欠損症</u> 、 (原発性) 低アルドステロン症、 (選択的) アルドステロン分泌低下症、 低レニン血性低アルドステロン症	3 1 . 0 <u>シュミット症候群</u>
C	* <u>偽性低アルドステロン症</u> 、 アルドステロン不応症	3 4 . 0 * <u>カロチノイド症候群</u> 、 <u>カルチノイド症候群</u> 、 <u>高セロトニン血症</u> 、 <u>セロトニン分泌異常</u>
(二次性副腎皮質機能低下症 → E 2 3 . 0 C に)	<del>2 7 . 8</del> (アルドステロン不応症 → E 2 7 . 4 C に分類)	3 4 . 2 A <u>異所性ゴナドトロピン産生 (分泌) 腫瘍</u>
2 8 . 0	<u>高エストロゲン症</u>	B <u>異所性甲状腺刺激ホルモン (TSH) 産生腫瘍</u>
2 8 . 2	* <u>多嚢胞性卵巣症候群</u> 、 <u>Stein-Leventhal 症候群</u> 、 <u>スタイン・レーベンタール症候群</u>	C <u>異所性成長ホルモン (GH) 産生腫瘍</u>
2 8 . 3	* 原発性性腺機能低下症 (女)、 性腺機能低下症 (女)、 <u>性腺性思春期遅発症 (女)</u> 、 <u>卵巣機能低下症</u>	D <u>異所性プロラクチン (PRL) 産生腫瘍</u>
(続発性性腺機能低下症 → E 2 3 . 0 B に)		E 異所性ホルモン産生腫瘍
2 8 . 8	* 性腺機能亢進症 (女)、 <u>卵巣機能亢進症</u>	3 4 . 3 A <u>ラロン型小人症</u>
<del>2 8 . 9</del> (卵巣機能低下症 → E 2 8 . 3 に)		B ソマトメジン不応症
2 9 . 0	* 性腺機能亢進症 (男)、 <u>睾丸機能亢進症</u>	3 4 . 5 * <u>アンドロゲン不応症</u> 、 <u>睾丸性女性化症</u> 、 <u>睾丸性女性化症候群</u> 、 <u>精巢性女性化症</u> 、 <u>不完全型睾丸女性化症候群</u> 、 <u>不完全型精巢性女性化症候群</u> 、 <u>testicular feminization syndrome (TFS)</u>
(アンドロゲン産生腫瘍、エストロゲン産生腫瘍 → D 4 4 . 9 に分類)		3 4 . 8 <u>レニン分泌異常</u> (原発性性腺機能低下症、性腺機能低下症 → 男 : E 2 9 . 1、女 : E 2 8 . 3)
2 9 . 1	* 原発性性腺機能低下症 (男)、 <u>睾丸機能低下症</u> 、 <u>性腺性思春期遅発症 (男)</u> 、	

ICD10コード	疾患名		
E 53.8	*先天性葉酸吸収不全症、 選択的葉酸吸収不全症	B	先天性リパーゼ欠損症
54	Barlow症候群	C	カルニチンパルミチルトランス フェラーゼ欠損症
70.0	*フェニルケトン尿症 (PKU)、 phenylketonuria	72.0 A	* <u>家族性イミノグリシン尿症</u> 、 イミノグリシン尿症、 <u>イミノ酸</u> <u>異常症</u> 、グリシン再吸収障害症
70.1 A	*悪性高フェニルアラニン血症、 ビオプテリン欠乏症	B	青いおむつ症候群
B	高フェニルアラニン血症	C	*シスチン症、 <u>シスチン蓄積症</u>
70.2 A	アルカプトン尿症	D	*眼脳腎症候群 (Lowe症候群)、 <u>ロウ症候群</u>
B	*高チロジン血症、遺伝性高チ ロジン血症、遺伝性チロジン血症、 チロジン血症、チロジン症		oculo-cerebro-renal syndrome
70.3 A	* <u>Chédiak-東症候群</u> 、 <u>Chédiak-Higashi異常 (症候群)</u>	E	<u>シスチン尿症</u>
B	* <u>白皮症</u> 、白子症、全身性白皮症	F	* <u>ファンコニ症候群</u> 、 Debré-de Toni-Fanconi症候群、 de Toni Debré Fanconi症候群、 de Toni-Fanconi症候群
C	<u>ハーマンスキー・パドラク症候群</u>	G	<u>ハルトナップ病</u>
70.8 A	*ヒスチジン血症、 イミダゾールアミノ酸尿症	H	プロリダーゼ欠損症
B	*ウロカニン酸尿症、 ウロカナーゼ欠損症	I	プロリン尿症
C	*キサントレン酸尿症、ビタミ ンB6依存性キサントレン酸尿症	J	<u>リニャック症候群</u>
D	高イミドジペプチド尿症	72.1 A	亜硫酸酸化酵素欠損症
E	トリプトファン尿症	B	*シスタチオニン尿 (症)、 ビタミンB6依存性シスタチオニ ン尿症
F	ヒドロキシキヌレニン尿症	C	*ホモシスチン尿症、ビタミン B6依存性ホモシスチン尿症、 ホモシスチン血症、 ホモシステイン尿症
G	*ホルムイミノトランスフェラ ーゼ欠損症、 formimino- transferase (F I T) 欠損	D	メチオニンアデノシルトランス フェラーゼ欠損症
71.0	* <u>楓糖尿症</u> 、 <u>メープルシロップ</u> <u>尿症</u> 、 <u>ビタミンB1依存性楓糖尿症</u>	72.2 A	*高アルギニン血症、 アルギナーゼ欠損症
71.1 A	イソ吉草酸血症	B	アルギニノコハク酸尿症
B	高イソロイシン血症	C	* <u>高アンモニア血症</u> 、 (先天性)尿素サイクル異常症
C	高バリン血症	D	シトルリン血症
D	高ロイシン血症	E	オルニチントランスカルバミラ ーゼ欠損症
E	スレオニン血症	F	N-アセチルグルタミン酸合成酵 素欠損症
F	プロピオン酸血症		
G	$\beta$ -ヒドロキシイソ吉草酸尿症		
H	メチルマロン酸血症		
I	$\beta$ -メチルクロトニルグリシン尿症		
71.3 A	*副腎白質ジストロフィー、		
			adrenoleukodystrophy

ICD10コード	疾患名		
			glycogenosis、 glycogen storage disease
E 7 2 . 2 G	<u>ホモシトルリン尿症</u>	7 4 . 1 A	アルドラーゼ欠損症
	H カルバミルリン酸合成酵素欠損症	B	果糖不耐症
7 2 . 3 A	<u>グルタル酸血症 (I型、II型)</u>	C	ショ糖不耐症
	B 高リジン血症	D	フルクトース-1,6-ジホスファターゼ欠損症
	C 3-メチルグルタコン酸尿症	E	フルクトース血症
	D サッカロピン尿症	7 4 . 2 A	ガラクトース血症
	E 先天性リジン尿症	B	ガラクトキナーゼ欠損症
7 2 . 4	<u>高オルニチン血症</u>	C	uridine diphosphate galactose-4-epimerase欠損症
7 2 . 5 A	*高グリシン血症、 ケトーシス性高グリシン血症	7 4 . 3	*グルコース・ガラクトース吸収不全症、先天性グルコース・ガラクトース吸収不全症、 <u>ぶどう糖・ガラクトース吸収不全症</u>
	B イミドジペプチド尿症	7 4 . 4 A	ピルビン酸カルボキシラーゼ欠損症
	C 高プロリン血症	B	ピルビン酸キナーゼ欠損症
	D 高ヒドロキシプロリン血症	7 4 . 8 A	*アミラーゼ欠損症、 先天性アミラーゼ欠損症
	E ザルコシン血症	B	*腎性糖尿、A型腎性糖尿、 B型腎性糖尿
7 2 . 8 A	5-オキソプロリン血症	C	*シュウ酸尿症、 原発性(高・過)シュウ酸尿症
	B トリメチラミン尿症	D	グリセルアルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症
7 2 . 9	* <u>腎性アミノ酸尿症</u> 、腎性汎アミノ酸尿、汎発性アミノ酸尿症	E	グルコース再吸収障害症
7 3 . 0	* <u>乳糖分解酵素欠損症</u> 、 先天性乳糖分解酵素欠損症、 二糖類分解酵素欠損症	F	<u>ショ糖・イソ麦芽糖吸収不全症</u>
7 3 . 9	* <u>乳糖不耐症</u> 、 <u>乳糖吸収不全症</u>	G	本態性果糖尿症
7 4 . 0 A	*糖原病I型、Gierke病、 von Gierke病	7 5 . 0 A	Sandhoff病
	B *糖原病II型、Pompe病	B	*Tay-Sachs病、黒内障性白痴、 家族性黒内障性白痴
	C *糖原病III型、Cori病、Forbes病	C	<u>GM2-ガングリオシドーシス</u>
	D *糖原病IV型、Andersen病	7 5 . 1 A	<u>GM1-ガングリオシドーシス</u>
	E *糖原病V型、McArdle病	B	<u>GM3-ガングリオシドーシス</u>
	F *糖原病VI型、Hers病、 肝ホスホリラーゼ欠損症	C	*ガングリオシドーシス、 全身性ガングリオシドーシス
	G *糖原病VII型、垂井病、 筋ホスホフルクトキナーゼ欠損症、 ホスホフルクトキナーゼ欠損症	D	ムコリピドーシスIV型
	H *糖原病IX型、 肝ホスホリラーゼキナーゼ欠損症	7 5 . 2 A	Alexander病
	I *糖原病VIII、X型		
	J 肝型糖原病		
	K 筋糖原病		
	L *糖原病、グリコゲン蓄積症、		

ICD10コード	疾患名		
E 75.2 B	*急性乳児性変性型汎発性脳硬化症、infantile globoid cell leukodystrophy	C	*ムコ多糖症VI型、Maroteaux-Lamy病
C	*Canavan病、Van Bogaert-Berrand病	D	ムコ多糖症VIII型
D	Gaucher病	E	Norrie病
E	*Fabry病、 $\alpha$ -ガラクトシダーゼA欠損症	76.3 A	*ムコ多糖症(MPS)、遺伝性ムコ多糖症、ガルゴイリズム
F	異染色性ロイコジストロフィー、metachromatic leukodystrophy (MLD)	B	$\beta$ -グルクロニダーゼ欠損症
G	*Krabbe病、globoid cell leukodystrophy (GLD)	C	$\beta$ -ガラクトシダーゼ-ノイラミダーゼ欠損症
H	*Farber病、脂肪肉芽腫症	77.0 A	*ムコリピドーシスII型、I-cell病、アイセル病
I	多種スルファターゼ欠損症	B	*ムコリピドーシスIII型、偽Hurlerポリジストロフィー
J	Niemann-Pick病	77.1 A	*ムコリピドーシスI型、シアリドーシス
K	Pelizaeus-Merzbacher病	B	$\alpha$ -マンノシダーゼ欠損症
L	ロイコジストロフィー	C	*アスパルチルグルコサミン尿症、アスパルチルグリコシラミン尿症
75.4	*neuronal ceroid lipofuscinosis、Kufs病、Spielmeyer-Vogt病、セロイドリポフスチノーシス、Batten-Manou病、Batten病、Jansky-Bielschowsky病、Haltia-Santavuori型セロイドリポフスチノーシス	77.9	ムコリピドーシス
75.5 A	*コレステロールエステル蓄積症、 <u>ウオールマン (Wolman) 病</u>	78.0 A	<u>家族性高コレステロール血症</u>
B	コレステロールデスマラーゼ複合体欠損	B	*高リポ蛋白血症II型、 <u>高ベータリポ蛋白血症、高低比重リポ蛋白(LDL)血症</u>
C	シアル酸尿症	78.1	*高リポ蛋白血症IV型、 <u>高超低比重リポ蛋白(VLDL)血症、高トリグリセライド血症(家族性)、高プレベータリポ蛋白血症</u>
76.0 A	*Hurler症候群、ムコ多糖症I型	78.2	高リポ蛋白血症III型
B	Hurler-Scheie症候群	78.3 A	家族性高カイロミクロン血症
C	Scheie症候群	B	*高リポ蛋白血症I型、家族性リポ蛋白リパーゼ欠損症
76.1 A	*Hunter症候群、ムコ多糖症II型	C	*高リポ蛋白血症V型、Burger-Crutz病
B	Hunter-Hurler症候群	78.5	<u>先天性高脂質血症</u>
76.2 A	*ムコ多糖症III型、Sanfilippo病	78.6 A	* <u>アルファリポ蛋白欠乏症</u> 、家族性 $\alpha$ -リポ蛋白欠損症
B	*ムコ多糖症IV型、Morquio病、Morquio-Ullrich症候群	B	* <u>家族性低<math>\beta</math>-リポ蛋白血症、低<math>\beta</math>-リポ蛋白血症、Bassen-Kornzweig症候群、無<math>\beta</math>-リポ蛋白血症</u>
		C	家族性リポ蛋白欠損症

ICD10コード	疾患名		
E 7 8 . 6 D	* <u>高比重リポ蛋白 (HDL) 欠乏症、タンジール病</u>	8 3 . 1	B *kinky hair病、Menkes病 C <u>セルロプラスミン欠乏症</u> *ヘモジデロシス、 <u>本態性肺血鉄症、特発性肺血鉄症、</u> (原発性、特発性)肺ヘモジデロ シス (肺血鉄症)、 Heiner症候群
E	レシチン-コレステロール-アシ ルトランスフェラーゼ欠損症		
7 8 . 8	<u>家族性高リポ蛋白血症、</u> 高リポ蛋白血症	8 3 . 3 A	* <u>家族性低磷酸血症、</u> 家族性低リン酸血性くる病、 原発性低リン酸血症性くる病、 低リン酸血症症候群、低リン酸 血性ビタミンD抵抗性くる病
7 9 . 0	*高尿酸血性腎症、 尿酸性腎障害、尿酸腎症	B	骨軟化症 (ビタミンD抵抗性)
7 9 . 1 A	hypoxanthine phospho- ribosyltransferase欠損症	C	Butler-Albright症候群
B	Lesch-Nyhan症候群	D	*ビタミンD抵抗性くる病、 遺伝性ビタミンD抵抗性くる病
7 9 . 8 A	adenine phosphoribosyltrans- ferase欠損症	8 4 . 9	*cystic fibrosis、 <u>嚢胞性線維症、</u> ムコビスシドーシス
B	オロット酸尿症	8 5 . 4	<u>アミロイド腎</u>
C	キサンチン尿症	8 7 . 2	<u>先天性高尿酸血症</u>
D	nucleoside phosphorylase欠損症	8 8 . 0 A	* $\alpha_1$ -トリプシン抑制物質欠損症、 <u><math>\alpha_1</math>-アンチトリプシン欠損症</u>
E	ピリミジンヌクレオチダーゼ欠 損症	B	<u>無アルブミン血症</u>
8 0 . 0	プロトポルフィリン症	C	<u>無トランスフェリン症</u>
8 0 . 2 A	遺伝性コプロポルフィリン症	D	* <u>無ハプトグロビン症、</u> 先天性無ハプトグロビン血症
B	* <u>骨髄性プロトポルフィリン症、</u> erythropoietic protoporphyria、 E P P	8 8 . 1	* <u>全身性リポジストロフィー、</u> generalized lipodystrophy、 <u>先天性全身性脂肪発育障害症候</u> <u>群 (リポジストロフィー)、</u> 進行性全身性リポジストロフィ ー症、皮下脂肪萎縮症(全身性)、 先天性全身性リポジストロフィー症、 Seip-Berardinelli症候群
C	肝性ポルフィリン症	8 8 . 8 A	アデノシンデアミナーゼ過剰産 生症
D	急性間欠性ポルフィリン症	B	5 $\alpha$ -レダクターゼ欠損症
E	骨髄性ポルフィリン症	C	アデニル酸キナーゼ欠損症
F	先天性ポルフィリン症	D	<u>アポ蛋白C-II欠損症</u>
G	ポルフィリン症	E	エノラーゼ欠乏症
H	異型性ポルフィリン症		
8 0 . 3	無カタラーゼ血症		
8 0 . 4	* <u>ジルベール症候群、</u> Gilbert症候群		
8 0 . 5	Crigler-Najjar症候群		
8 0 . 6 A	<u>デュビン・ジョンソン症候群</u>		
B	* <u>ローター症候群、</u> <u>ローター型過ビリルビン血症</u>		
8 3 . 0 A	* <u>ウィルソン (Wilson) 病、</u> 肝レンズ核変性症 hepatolenticular degeneration		

ICD10コード	疾患名		
E 8 8 . 8 F	*エンテロキナーゼ欠損症、 先天性エンテロキナーゼ欠損症		B *先天性筋線維型不均等症、 congenital fiber type dysproportion
G	グルタチオン還元酵素欠損症		C ネマリンミオパチー
H	*グルタチオン合成酵素欠損症、 グルタミルシステイン合成酵素欠乏症		D 遅発型ネマリンミオパチー
I	* <u>C蛋白欠乏症</u> 、Protein C欠乏症		E *セントラルコア病、central core disease、中心核ミオパチー、 傍中心核ミオパチー
J	グルタチオンペルオキシダーゼ 欠損症	7 1 . 3	F 福山型先天性筋ジストロフィー
K	トレハラーゼ欠損症		G <u>先天性遺伝性筋ジストロフィー</u> *ミトコンドリア脳筋症、 遺伝性ミトコンドリアミオパチー、 <u>ミトコンドリアミオパチー</u>
L	ジホスホグリセリン酸ムターゼ 欠損症	7 2 . 3	甲状腺中毒性周期性四肢麻痺
M	ヘキソキナーゼ欠損症	9 3 . 0	クモ膜嚢胞
N	先天性アセチルコリンエステラ ーゼ欠損症	I 0 0	<u>急性リウマチ熱</u> → *リウマチ熱に
O	20-22desmolase欠損	0 5 . 0	<u>僧帽弁狭窄症</u>
P	*複合カルボキシラーゼ欠損症、 ピオチン反応性複合カルボキシ ラーゼ欠損症、ピオチン依存性 カルボキシラーゼ欠損症	0 7 . 1	三尖弁閉鎖不全
Q	ホスホグリセリン酸キナーゼ欠 損症	0 9 . 9	* <u>リウマチ性心疾患</u> 、 リウマチ性心炎
R	ホスホグリセリン酸ムターゼ欠 損症	1 5 . 0	<u>腎血管性高血圧</u>
S	6-ホスホグルコン酸脱水素酵素 欠乏症	<del>1 5 . 1</del>	<u>腎性高血圧</u>
8 9 . 2	甲状腺切除後のテタニー	2 0 . 9	<u>狭心症</u>
F 8 4 . 2	<u>レット症候群</u>	2 1 . 9	<u>心筋梗塞</u>
G 1 1 . 3	*ataxia telangiectasia、 末梢(毛細)血管拡張性運動失調症、 Louis-Bar症候群	2 5 . 4	<u>冠動脈瘤</u>
4 0 . 4	* <u>點頭てんかん (West症候群)</u> 、 ウエスト (West)症候群、 hypsarrhythmia	2 7 . 0	小児原発性肺高血圧症
6 0 . 1	<u>レフスム (Refsum)病 (症候群)</u>	2 7 . 9	<u>慢性肺性心</u>
7 1 . 2 A	*筋細管性ミオパチー、 筋管様ミオパチー、 myotubular myopathy	3 1 . 1	収縮性心外膜炎
		3 1 . 8	<u>慢性緊縮性心膜炎</u>
		3 1 . 9	<u>慢性心膜炎</u>
		3 4 . 0	<u>僧帽弁閉鎖不全症</u>
		3 4 . 1	僧帽弁逸脱症候群 (MVP)
		3 7 . 0	* <u>肺動脈弁狭窄 (症)</u> 、 純型肺動脈弁狭窄
		3 8	<u>慢性心内膜炎</u>
		4 2 . 1	*肥大型閉塞性心筋症、hyper- trophic obstructive cardiomyopathy、 HOCM、肥大型大動脈弁下部狭窄、 idiopathic hypertrophic sub- aortic stenosis (IHSS)、 特発性肥厚性大動脈弁下部狭窄、

ICD10コード	疾患名	ウオルフ・パーキンソン・ホワイト (Wolff-Parkinson-White) 症候群
	特発性大動脈弁下部狭窄	B Lown-Ganong-Levine (LGL) 症候群
I 42.2	*特発性肥大型心筋症、肥大型心筋症、肥大型非閉塞性心筋症、hypertrophic cardiomyopathy (HCM)、肥厚性心筋症→肥大型心筋症(HCM)	45.8 房室解離
42.3	*心内膜心筋線維症、endomyocardial fibrosis (EMF)	45.9 *完全心ブロック、心室内伝導障害
42.4	*心内膜線維弾性症、原発性心内膜線維弾性症、特発性心内膜線維弾性症	A Jervell-Lange-Nielsen 症候群
42.5	特発性拘束型(緊縮型)心筋症	B <u>ロマノ・ワルド (Romano-Ward) 症候群</u>
42.9	*心筋症、特発性心筋症	C Adams-Stokes 発作
A	*不整脈原性右室心筋症、arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC)	D <u>QT 延長症候群</u>
B	*心尖部肥大型心筋症、apical hypertrophic cardiomyopathy (AHCM)	47.1 *上室性頻拍、心房性頻拍、洞性頻脈
C	ミトコンドリア心筋症	A *発作性上室性頻拍、発作性心房性頻拍、発作性房室性頻拍
D	心型Fabry病	B *非発作性上室性頻拍、非発作性心房性頻拍、非発作性房室性頻拍
E	心アミロイドーシス	47.2 心室性頻拍
44.0	*第1度房室ブロック、1度房室ブロック(P R時間延長)	A 発作性心室性頻拍
44.1	*第2度房室ブロック	B 非発作性心室性頻拍
A	*Mobitz I型ブロック、Wenckebach型ブロック	C 固有心室性調律、accelerated idioventricular rhythm (AIVR)
B	*Mobitz II型ブロック	47.9 A 発作性頻拍
44.2	*完全房室ブロック、第3度房室ブロック	B 非発作性頻拍
44.3	房室ブロック	48 *心房細動、心房粗動
44.7	*左脚ブロック、完全左脚ブロック	49.0 *心室粗・細動
45.1	*右脚ブロック、完全右脚ブロック、不完全右脚ブロック	49.1 心房性期外収縮
45.4	脚ブロック	49.3 心室性期外収縮
45.5	洞房ブロック	49.4 *上室性期外収縮、房室性期外収縮
45.6	早期興奮症候群	期外収縮、洞性期外収縮、頻発性期外収縮
A	*WPW症候群	49.5 洞(機能)不全症候群
		49.8 *上室性不整脈、洞性徐脈、洞性不整脈
		50.9 慢性心不全
		51.4 慢性心筋炎
		51.7 心筋炎後の心肥大
		70.1 *腎動脈狭窄
		77.0 *腎動静脈ろう
		冠動脈石灰化着症

ICD10コード	疾患名		
I 7 8 . 0	* <u>遺伝性出血性末梢血管拡張症</u> 、 遺伝性皮膚出血性毛細管拡張、 Osler-Rendu-Weber病、 Rendu-Osler-Weber病(症候群)、 ランジュエー・オスラー・ウェバ ー症候群、 <u>Osler病</u>	3 5 . 0	thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP)
8 2 . 3	* <u>腎静脈血栓</u>	3 5 . 1	* <u>シェーグレン (Sjogren)症候群</u> * <u>混合性結合組織病 (MCTD)</u> 、 mixed connective tissue disease
J 4 5 . 0	アトピー型気管支喘息、 hay asthma(枯草喘息)、 アスピリン喘息、小児喘息	3 5 . 8	* <u>播種性好酸球性膠原病 (DECD)</u> disseminated eosinophilic collagen disease <del>(<u>ウイッスラー・ファンコニ</u> (<u>Wissler</u> <u>Fanconi</u>))症候群</del> → * J R Aに)
4 5 . 1	感染性(気管支)喘息	8 3 . 8	Milkman症候群
4 5 . 9	<u>アレルギー性気管支炎</u> 、 <u>アレルギー性細気管支炎</u> 、 運動誘発性喘息 (EIA)、 exercise-induced asthma、 * <u>気管支喘息</u> 、喘息、 喘息性気管支炎、難治性喘息	N 0 1 . 9	* <u>急速進行性糸球体腎炎</u> 、 壊死性糸球体腎炎、 管外性(型)糸球体腎炎、 半月体形成性糸球体腎炎、 rapidly progressive glomerulo- nephritis (RPGN)、crescentic glomerulonephritis
-- J 4 5 . 0 ~ 4 5 . 9 は、全て 「* <u>気管支喘息</u> 」としてまとめる。		0 2 . 8 A	<u>IgA腎症 (Berger病)</u>
4 7	<u>気管支拡張症</u>	B	IgM 腎症
6 7 . 9	アレルギー性肺炎	0 3 . 8	<u>慢性増殖性糸球体腎炎</u>
K 7 6 . 6	Banti症候群 (病)	0 3 . 9	* <u>慢性糸球体腎炎</u> 、慢性腎炎
L 5 1 . 1	* <u>スチーブンス・ジョンソン</u> ( <u>Stevens-Johnson</u> )症候群	0 4	* <u>ネフローゼ(症候群)</u>
M 0 6 . 9	* <u>慢性関節リウマチ (RA)</u> 、 rheumatoid arthritis (RA)	0 4 . 0	* <u>微小変化型ネフローゼ症候群</u> 、 微小糸球体変化、 <u>微小変化群</u> 、 リポイドネフローゼ、 minimal change type nephrotic syndrome (MCNS)
0 8 . 2	* <u>若年性関節リウマチ</u> 、 <u>J R A</u> 、 <u>Still病 (症候群)</u>	<del>0 4 . 1</del>	<del>微小巣状メサングイウム肥厚変化群</del>
1 0 . 9	遺伝性若年性痛風	0 4 . 9 B	先天性ネフローゼ症候群
3 0 . 3	* <u>川崎病</u> 、急性熱性皮膚粘膜リ ンパ節症候群 (MCLS)	C	二次性ネフローゼ症候群
<del>皮膚粘膜リンパ節症候群 (MCLS, 川崎病)</del>		0 5 . 1 A	* <u>巣状分節性糸球体硬化症</u> 、 <u>巣状糸球体硬化症</u> 、 focal glomerulosclerosis、 focal segmental glomerulo- sclerosis (FSGS)、focal segmental hyalinosis (FSH) ( <u>巣状分節状硝子化</u> )、 focal segmental hyalinosis and/or sclerosis (FSHS)
3 1 . 0	* <u>Goodpasture症候群</u> 、肺出血性 糸球体腎炎症候群、肺腎症候群		
3 1 . 1	* <u>血栓性血小板減少性紫斑病</u> 、 血栓性血小板減少性紫斑病性腎炎、		

ICD10コード	疾患名	18.9	慢性腎不全
		20.0	腎結石(症)
N05.1B	* 巣状糸球体腎炎、 限局性糸球体腎炎、 focal glomerulonephritis	20.9	* 腎尿路結石症、 <u>尿路結石(症)</u>
05.2	* 膜性腎症、膜性糸球体腎炎 (MGN)、 <u>慢性膜性糸球体腎炎</u> membranous nephropathy、 membranous glomerulonephritis	25.0	* 腎性くる病、腎性骨異栄養症 (腎性骨症)
05.3A	びまん性メサンギウム増殖性腎炎	25.1	<u>腎性尿崩症</u> (抗利尿ホルモン不 応症)
B	巣状メサンギウム増殖性腎炎	25.8	* 腎尿細管性アシドーシス (RTA)、(遠位型、不完全型、近 位型) 腎尿細管性アシドーシス、 (原発性近位、先天性) 尿細管性 アシドーシス
05.4	管内増殖性糸球体腎炎	B	腎尿細管性アルカローシス
05.5	* 膜性増殖性糸球体腎炎 (MPGN)、 <u>慢性膜性増殖性糸球体腎炎</u> 、 membranoproliferative glomerulonephritis、mesangio- capillary glomerulonephritis	C	二次性腎尿細管性アシドーシス
		D	<u>家族性若年性ネフロンろう 萎縮腎</u>
05.8	* 遷延性糸球体腎炎、 ウイルス性糸球体腎炎、 びまん性糸球体腎炎、 びまん性増殖性糸球体腎炎、 免疫複合体(糸球体性)腎炎、 増殖性(糸球体)腎炎、 diffuse (proliferative) glomerulonephritis	26	
		28.0	* 腎動脈塞栓(症)、 腎動脈血栓(症)
05.9	* 硬化性糸球体腎炎、 diffuse mesangial sclerosis、 dense deposit glomerulo- nephritis (MPGN type 2, DDD)	P54.4	新生児副腎出血
07.9	<u>遺伝性腎炎</u>	55.0	* <u>新生児溶血性貧血</u> 、 <u>胎児赤芽球症</u>
10	非細菌性間質性腎炎	Q20.0	* <u>総動脈幹遺残症</u> 、 <u>円錐動脈幹</u>
10.9	<u>遺伝性若年性痛風</u>	20.1	* <u>両大血管右室起始(症)</u> double outlet right ventricle (DORV)
11.1	<u>尿路閉塞性腎機能障害</u>	A	* <u>タウシック・ビング症候群</u> 、 <u>Taussig-Bing heart(奇形)症候群</u>
11.9	* <u>慢性間質性腎炎</u> 、 <u>慢性腎盂腎炎</u>	20.2	* <u>両大血管左室起始(症)</u> double outlet left ventricle (DOLV)
12	間質性腎炎	20.3	* <u>完全大血管転位(症)</u> 、 大血管転位、transposition of the great arteries (TGA)
13.3	* <u>水腎(症)</u> 、間欠的水腎症	20.4	<u>単心室</u> A double inlet right ventricle (DIRV)
13.4	水尿管症	B	double inlet left ventricle (DILV)
13.8	閉塞性腎障害	20.5	<u>修正大血管転位症</u>
15.1	* <u>腎周囲膿瘍</u> 、 <u>腎膿瘍</u>	20.8	<u>単心房</u> 、
17.1	腎皮質壊死		
17.2	腎乳頭壊死		房室部欠損

ICD10コード	疾患名	大動脈弁上狭窄症候群
Q 2 1 . 0	* <u>心室中隔欠損症 (VSD)</u> 、 ventricular septal defect、 心室中隔穿孔	2 3 . 1 <u>大動脈弁閉鎖不全</u> A 大動脈弁逸脱 (AVP) B * 大動脈二尖弁、二尖弁大動脈弁
A	* <u>左室右房交通症</u> 、左室右房ろう	2 3 . 2 <u>僧帽弁閉鎖症</u>
B	右室二腔症、 <u>Roger病</u>	2 3 . 4 * <u>左心低形成症候群 (HLHS)</u> 、 hypoplastic left heart syndrome、 <u>左心形成不全症候群</u>
2 1 . 1	* <u>心房中隔欠損症</u> 、 <u>静脈洞欠損症</u> 、 二次口心房中隔欠損、 <u>三尖瓣欠損症</u>	A * <u>大動脈弁閉鎖 (症)</u> 、 大動脈閉鎖
A	Lutembacher症候群	<del>B 左室低形成症候群、hypoplastic</del> <del>left ventricle syndrome (HLVS)</del>
2 1 . 2	* <u>心内膜床欠損</u> 、endocardial cushion defect (ECD)	2 4 . 0 <u>右胸心</u>
A	* <u>不完全型心内膜床欠損</u> 、 一次口心房中隔欠損、 <del>一次口開存</del> 、 <del>一次口欠損症</del> 、 <del>一次中隔欠損</del>	2 4 . 1 <u>左心症</u>
B	* <u>完全型心内膜床欠損</u> 、 <u>共通房室弁口症</u>	2 4 . 2 <u>三心房症</u> 、三心房心
2 1 . 3	<u>Fallot四徴症</u>	2 4 . 3 肺動脈弁下狭窄 (症)
2 1 . 4	* <u>大動脈肺動脈中隔欠損 (症)</u> 、 大動脈中隔欠損	2 4 . 4 大動脈弁下部狭窄 (症)
2 1 . 8	* <u>アイゼンメンゲル (アイゼン</u> <u>メンジャー) 症候群</u> 、 <u>Eisenmenger症候群</u>	2 4 . 5 * <u>冠動脈異常</u> 、 <u>冠動脈奇形</u> 、 冠動脈肺動脈起始 (症) A * <u>左冠動脈肺動脈起始 (症)</u> 、 <u>Bland-White-Garland症候群</u> 、 <del>White-Bland-Garland症候群</del>
2 1 . 9	<u>Fallot三徴症</u> 、 <u>右室流出路狭窄</u>	B 右冠動脈肺動脈起始 (症)
2 2 . 0	* <u>肺動脈弁閉鎖 (症)</u> 、 純型肺動脈弁閉鎖	C 両冠動脈肺動脈起始 (症)
2 2 . 2	<u>肺動脈弁閉鎖不全 (症)</u>	D * <u>冠動静脈ろう</u> 、 先天性冠動静脈ろう
2 2 . 3	* <u>肺動脈弁異形成</u> 、 <u>肺動脈弁欠損</u>	E 冠動脈ろう
2 2 . 4	* <u>三尖弁狭窄 (症)</u> 、 <u>三尖弁閉鎖 (症)</u>	F <u>冠動脈拡張症</u>
2 2 . 5	* <u>エプスタイン奇形</u> 、 Ebstein症候群	G <u>冠動脈狭窄症</u>
2 2 . 6	<u>右心室低形成症</u>	<del>2 4 . 6 先天性房室ブロック</del>
2 2 . 9	三尖弁異常	2 4 . 8 A Uhl奇形
2 3 . 0	* <u>大動脈狭窄 (症)</u> 、 <u>先天性大動</u> <u>脈狭窄</u> 、 <u>大動脈流出路狭窄</u>	B 左室憩室 (瘤)
A	* <u>大動脈弁狭窄 (症)</u> 、 <u>大動脈</u> <u>弁性狭窄 (症)</u>	C <u>心臓逸脱症</u>
B	大動脈弁下狭窄 (症)	D * <u>心膜囊 (胞) 腫</u> 、 <u>心膜囊胞症</u>
C	* <u>大動脈弁上狭窄 (症)</u> 、 ウィリアムズ症候群、	E * <u>先天性心膜欠損症</u> 、 <u>心膜欠損</u> 、 <u>心内膜欠損症</u>
		2 5 . 0 <u>動脈管開存 (症)</u>
		2 5 . 1 * <u>大動脈縮窄 (症)</u> 、 大動脈縮窄 (複合) 症候群
		2 5 . 3 * <u>大動脈弓閉鎖</u> 、 <u>大動脈弓離断</u> (複合) 症候群

ICD10コード	疾患名	ICD10コード	疾患名
Q 2 5 . 4 A	*右側大動脈弓、右大動脈弓	5 0 . 3	* <u>卵巣形成不全</u> 、卵巣形成異常症、異形成性腺、索状性腺、部分的性腺形成不全(女)、性腺形成不全(症)(女)
B	下大動脈欠損	5 5 . 0	* <u>睾丸欠損症</u> 、無睾丸症
C	<u>血管輪(症)</u> 、 <u>大動脈干中隔欠損</u> 、 <u>大動脈洞動脈瘤</u>	5 5 . 1	* <u>睾丸形成不全</u> 、部分的性腺形成不全(男)、性腺形成不全(症)(男)
D	大動脈憩室	<del>5 5 . 4</del>	(異形成性腺、索状性腺 → Q 5 0 . 3 に分類、女子のみのはず)
E	<u>大動脈瘤</u>	5 6 . 0	*半陰陽、女性半陰陽、 <u>真性半陰陽</u> 、男性半陰陽
F	<u>重複大動脈弓(症)</u>	5 6 . 1	<u>男性仮性半陰陽</u>
G	右鎖骨下動脈起始異常(症)	5 6 . 2	<u>女性仮性半陰陽</u>
H	* <u>ヴァルサルヴァ(Valsalva)洞動脈瘤(破裂)</u>	5 6 . 3	仮性半陰陽
<del>+</del>	<del>*大動脈異形成症候群、大動脈管低形成</del>	6 0 . 2	腎無形成
2 5 . 5	<u>肺動脈閉鎖(症)</u>	6 0 . 5 A	* <u>腎低形成</u> 、 <u>腎萎縮</u> 、 <u>腎の無発生</u> 、 <u>低形成</u> 、 <u>無形成または異形成</u>
2 5 . 6	* <u>肺動脈狭窄(症)</u> 、 <u>肺動脈弁上狭窄(症)</u>	B	Oligonephronia
2 5 . 7	* <u>肺動脈形成不全</u> 、 <u>一側肺動脈欠損</u> 、 <u>片側肺動脈欠損</u> 、 <u>一側肺動脈上行大動脈起始</u> 、 <u>右肺動脈上行大動脈起始</u> 、 <u>左肺動脈起始異常</u> 、 <u>肺動静脈ろう</u> 、 <u>先天性肺動静脈ろう</u> 、 <u>特発性肺動脈拡張症</u> 、 <u>肺動脈起始異常</u>	6 0 . 6	Potter症候群
2 6 . 2	* <u>総肺静脈還流異常症</u> 、 <u>全肺静脈還流異常</u>	6 1 . 0	* <u>腎嚢胞</u> 、 <u>嚢胞腎</u>
2 6 . 3	<u>部分的肺静脈還流異常(症)</u>	6 1 . 3	* <u>多発性嚢胞腎</u> 、 <u>肝腎多嚢胞症</u> 、 <u>多嚢胞腎</u>
2 6 . 4	肺静脈還流異常	6 1 . 4	異形成腎
2 6 . 8 A	下大静脈(型)欠損	6 2 . 2	<u>巨大水尿管症</u>
B	<u>下大静脈左房交通症</u>	6 2 . 8	* <u>尿路の奇形</u> 、 <u>位置障害または腫瘍による腎機能障害</u>
C	* <u>シミター症候群</u> 、Scimitar syndrome、 <u>部分的肺静脈還流異常</u>	6 3 . 8	* <u>腎杯または腎盂の憩室</u> 、 <u>腎外性腎盂</u>
2 7 . 2	* <u>腎動静脈ろう</u>	6 3 . 9	* <u>腎の奇形</u> 、 <u>位置異常または腫瘍による腎機能障害</u>
2 7 . 3	<u>動静脈ろう</u> (心不全を伴うものに限る)	7 7 . 4	* <u>軟骨異常栄養症</u> 、 <u>軟骨無形成(形成不全)症</u>
2 7 . 8 A	<u>体静脈異常還流症</u> 、	7 8 . 0	* <u>骨形成不全症</u> 、Osteogenesis imperfecta、 <u>先天性骨形成不全症</u>
B	胎児循環遺残症(PFC)	7 8 . 2	* <u>大理石病</u> 、 <u>大理石骨病</u> 、 <u>Albers-Schönberg病</u>
3 3 . 4	<u>気管支拡張症</u>	7 9 . 6	<u>エーラーズ・ダンロス症候群</u>
4 4 . 2	* <u>先天性胆道閉鎖症(CBA)</u> 、congenital biliary atresia	8 2 . 0	<u>遺伝性脈管浮腫</u>
4 4 . 4	* <u>総胆管拡張症</u> 、 <u>先天性胆管拡張症</u> 、 <u>特発性総胆管拡張症</u> 、 <u>総胆管嚢胞</u> 、 <u>先天性総胆管拡張症</u>		

ICD10コード	疾患名	89.3	<u>カルタゲネル(Kartagener)症候群</u>
		89.8	<u>線毛機能不全症候群</u>
Q82.1	<u>色素性乾皮症</u>	96	* <u>ターナー (Turner) 症候群、</u> XO/XY症候群
82.8	* <u>Bloom症候群、</u> De Sanctis-Cacchione症候群	<del>96.9</del>	(XO/XY症候群 → Q96に)
85.1	* <u>結節性硬化症、Pringle病、</u> Bourneville-Pringle病(母斑症)、 Bourneville病	<del>96.9</del>	( <u>ターナー症候群</u> → Q96に)
87.1 A	<u>プラーダー・ヴィルリ (Prader-</u> <u>Willi)症候群</u>	97.0	*XXX(症候群)、XXX女性、 triple-X female
B	* <u>ヌーナン (Noonan) 症候群、</u> Saldino-Noonan症候群、 Ullrich-Noonan症候群 ( <u>プラーダー (Prader) 症候群</u> → E25.0Bに) <u>Bonnevie-Ullrich症候群</u>	97.1	*XXXX女性、XXXXX女性
87.2 A	Holt-Oram症候群	97.3	<u>XY女性</u>
B	Nail-Patella症候群	98.0	XXY个体
87.8 A	* <u>ローレンス・ムーン・ビードル</u> ( <u>Laurence-Moon-Biedl) 症候群、</u> Bardet-Biedl症候群、 Laurence症候群	98.1	*XXXY、 XXXXY(症候群)
B	Alport症候群	98.3	<u>XX男性</u>
C	Alström症候群	98.4	<u>クラインフェルター症候群</u>
D	脳・肝・腎症候群 (Zellweger syndrome)	98.5	XYmale(症候群)
88.0	<u>無脾症</u>	98.8	XXYY(症候群)
89.0	* <u>多脾症候群、</u> --「慢性心疾患」に分類	99.1 A	*XX純粋型性腺形成不全症、 XX真性半陰陽、 XX性腺形成不全症
89.0	<u>脾形成不全血小板増加症</u> --「血液疾患」に分類	B	*XY純粋型性腺形成不全症、 XY性腺形成不全症
89.1	* <u>副腎形成不全、</u> 先天性副腎皮質低形成、 副腎皮質低形成、 副腎皮質無形成	99.8	X <sup>P</sup> 21、 <del>X<sup>P</sup>Y</del> 症候群
89.2 A	* <u>胸腺形成不全、</u> 胸腺低形成(症)、 胸腺無形成症	<del>E29.0</del>	<del>テタニー</del> (副甲状腺機能低下によるテタニー → E20.9に) (甲状腺切除後のテタニー → E89.2に)
B	<u>副甲状腺形成不全</u> ( <u>甲状腺形成不全、甲状腺欠損</u> → E03.1Aに分類)	T78.3	* <u>遺伝性血管神経性浮腫、</u> hereditary angioneurotic edema (HANE)

表2、腎疾患と、小慢事業のICD10コード

<p><b>I、糸球体腎症</b></p> <p><b>臨床分類</b></p> <p>急性腎炎症候群――対象外</p> <p>急速進行性腎炎 N01.9</p> <p>慢性腎炎症候群 N03.9他</p> <p>ネフローゼ症候群 N04</p> <p>（後天性）ネフローゼ症候群</p> <p>    微小変化型 N04.0</p> <p>    二次性ネフローゼ症候群 N04.9C</p> <p>    先天性ネフローゼ症候群 N04.9B</p> <p>遺伝性腎炎 N07.9</p> <p>    Alport症候群 Q87.8B</p> <p>    家族性血尿症候群――対象外</p> <p>二次性腎炎（続発性腎炎）</p> <p>    IgA腎症 N02.8A</p> <p>    紫斑病性腎炎 D69.0B</p> <p>    ループス腎炎――特定疾患</p> <p>    糖尿病性腎症 E14.2</p> <p><b>組織所見による分類</b></p> <p>微小変化型腎炎――対象外</p> <p>管内増殖性糸球体腎炎 N05.4</p> <p>メサンギウム増殖性糸球体腎炎</p> <p>    巣状 N05.3B</p> <p>    びまん性 N05.3A</p> <p>管外性糸球体腎炎 N01.9</p> <p>巣状分節性糸球体硬化症 N05.1A</p> <p>膜性増殖性腎炎 N05.5</p> <p>膜性腎炎（膜性腎症） N05.2</p> <p>硬化性腎炎 N05.9</p> <p><b>II、先天性腎奇形</b></p> <p>    嚢胞腎 Q61.0</p> <p>    異形成腎 Q60.5A</p> <p>    低形成腎 Q60.5A</p> <p>    家族性若年性ネフロンろう N25.8D</p> <p>    Oligomeganephronia Q60.5B</p> <p>    Nail-Patella症候群 Q87.2B</p>	<p><b>III、尿路感染症――一般的には対象外</b></p> <p>慢性間質性腎炎、慢性腎盂腎炎はN11.9</p> <p><b>IV、閉塞性腎症</b></p> <p>    水腎症 N13.3</p> <p>    水尿管症 N13.4</p> <p><b>V、膀胱尿管逆流――対象外</b></p> <p><b>VI、尿細管間質性腎炎</b></p> <p>間質性腎炎はN12</p> <p><b>VII、尿細管障害</b></p> <p>    cystinosis E72.0C</p> <p>    腎性糖尿 E74.8B</p> <p>    特発性尿細管性蛋白尿</p> <p>        ――無症候性あり対象外</p> <p>    尿細管性アシドーシス N25.8</p> <p>    腎性尿崩症 N25.1</p> <p><b>VIII、腎尿路結石</b></p> <p>    腎結石 N20.0</p> <p>    尿路結石 N20.9</p> <p><b>IX、腎血管障害</b></p> <p>    腎動脈血栓 N28.0</p> <p>    腎静脈血栓 I82.3</p> <p>    腎皮質壊死 N17.1</p> <p>    腎血管性高血圧 I15.0</p> <p><b>X、急性腎不全――対象外</b></p> <p><b>XI、慢性腎不全 N18.9</b></p>
---	---



**検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用  
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要約:小児慢性特定疾患治療研究事業を効果的に推進するため、小児慢性特定疾患早見表に載っている疾患名と ICD10 コードの一部を見直した。申請時やコンピューター登録の便宜等を優先したため、専門的分類としては、多少問題点が残されているものの、各疾患ごとの発病率や罹患率、地域別、男女別、出生年別、発病年月別、症状別、検査結果別、合併症の有無別、経過別などの登録数の把握が容易になる。