

平成 11 年度厚生科学研究（子ども家庭総合事業）

「母子保健情報の登録・管理・評価に関する研究」

分担研究項目

「新生児マス・スクリーニングで発見された症例の追跡調査に関する研究」

分担研究者	女子栄養大学栄養学科保健学科	青木菊麿
研究協力者	帝京大学医学部市原病院 小児科	猪股弘明
研究協力者	北海道大学医学部 小児科	藤枝憲二

「目的」小児慢性特定疾患の平成 10 年度のデータを解析し、新生児マス・スクリーニングで発見された先天性代謝異常症、先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）、先天性副腎皮質過形成症の全国追跡調査に有用かを検討する。母子愛育会総合母子保健センターでの追跡調査データ及び厚生省児童家庭局母子保健課のデータとの比較も検討する。小児慢性特定疾患データの解析に当たっての問題点を提起する。

・先天性代謝異常症

「方法」

1. 小児慢性特定疾患登録データから、新生児マス・スクリーニングで発見されたフェニルケトン尿症 126 例、メ・プルシロップ尿症 23 例、ホモシスチン尿症 25 例、ガラクトース血症 72 例について解析を加えた。
2. 母子愛育会での追跡データと小児慢性特定疾患登録データを比較検討した。
3. 厚生省児童家庭局母子保健課から報告されている「先天性代謝異常症及び B 型肝炎母子感染防止事業実施状況」の集計データと比較検討した。

「結果と考察」(表 1～7)

1. 入力された報告数は、従来母子愛育会が追跡してきた症例数と比較するとかなり少ないが、未報告の地域が未だ多いためと考えられる。
2. 小児慢性特定疾患で扱われているスクリーニング対象疾患である先天性代謝異常症は、殆どすべてが新生児マス・スクリーニングで発見された症例であるが、スクリーニングで発見したと記載されているのはフェニルケトン尿症で 70 %、メ・プルシロップ尿症では 60 %、ホモシスチン尿症で 64 %、ガラクトース血症で 65 %、全体で 68 %であり、医療意見書に記入する医師の新生児マス・スクリーニングに対する認識が不十分であるためと考えられた。
3. 新規診断、転入、継続の項目で、転入は 1 例も存在しなかった。実際に転入例が無かったことも考えられるが、特にフェニルケトン尿症では転出、転入の機会に治療を中断してしまう例が非常に多いことが従来の追跡調査から経験されており、この様なことがないように小児慢性特定疾患での追跡が可能になるような方法を検討するべきである。
4. 死亡例の報告はなかったが、愛育会での追跡調査ではメ・プルシロップ尿症はこれまで 7 例、ホモシスチン尿症で 5 例の死亡が確認されている。従って小児慢性特定疾患の医療意見書では死亡例の確認は不可能であると思われる。スクリーニングで早期発見、早期治療開始を行っても、死亡例が多い場合は治療の見直しを行い、適切な治療基準を作成す

る必要がある。スクリーニングの費用 - 便益を考慮する立場からは、発見された症例は健全育成されるべきである。このような事実が反映されるように、医療意見書の在り方の検討が必要と考えられる。

5．知能障害は、フェニルケトン尿症で 2.4%、メ - プルシロップ尿症で 17.4%、ホモシスチン尿症で 20.0%、就学状況では養護学級所属がメ - プルシロップ尿症 17%、ホモシスチン尿症 12%と集計されたが、数値だけのことであり、実際にどのような内容の知能障害であるのか、今後どのように経過していくのか、などについては、個別の詳細な追跡調査が必要と考えられ、その可能性について検討する必要があると思われた。

6．就学状況についての項目では無記入例が多かったが、比較的良く記入されている傾向がみられた。

7．ガラクト - ス血症は現在 型、 型、および 型に分類されており、その他にも新生児期の肝障害やシャントによる高ガラクト - ス血症が報告されている。後日確定診断が得られることも考えて、医療意見書を検討する必要がある。

・クレチン症（先天性甲状腺機能低下症）

「方法」

1．小児慢性特定疾患登録(小慢)データの解析：マススクリーニング(MS)で発見された症例のうち、適切と考えられる 1627 例を「MS で発見されたクレチン症」として解析対象とした。都道府県市別に、対象例の総数とその内の 0 歳症例数、新規診断例数とその内の 0 歳症例数を検索した。

2．愛育会母子保健センター特殊ミルク事務局データの解析：平成 9 年度の初回報告例のうち、「平成 9 年 4 月 1 日から平成 10 年 0 月 31 日生まれ」に絞り、確定診断名から、「クレチン症」と「クレチン症疑い」(表のクレチン症)228 例、「一過性甲状腺機能低下症」(TH)68 例、および「乳児一過性高 TSH 血症」(THTSH)167 例を、地区別に集計した。

3．厚生省児童家庭局母子保健課(厚生省)のデータ：「先天性代謝異常検査及び B 型肝炎母子感染防止事業実施状況」から平成 10 年度統計を用いた。都道府県別に 527 例のクレチン症が報告されている。

小慢のデータ解析に当たっての問題点。

1．先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない) (ICD：E03.1A)の全体 1742 例中で、「MS での発見か、他での発見か」の項目に、無記入あるいは入力無しの頻度が 355 例(20%)もあった。「甲状腺機能低下症」(ICD：E03.9)は必ずしも先天性とは限らないが、796 例中、MS で発見が 282 例もあるが、449 例(56%)は無記入ないし未入力であった。先天性甲状腺機能低下症の場合、この項目が無記入の意見書は不備書類として差し戻す必要がある。

2．上記 ICD：E03.1A (甲状腺腫を伴わない) は削除すべきであろう。

3．「甲状腺機能低下症」(ICD：E03.9)のコードは削除するか、「先天性甲状腺機能低下症、慢性甲状腺炎は除く」とした方が良いと思われる。

4．TSH 欠損症などの中枢性甲状腺機能低下症も MS 発見か否かの記載をできるように意見書のフォーマットを工夫する必要がある。

5. 提案として、ICDコードを逸脱しない程度の改良を行った病名一覧表を作成して、意見書記載手引きとして利用するのも必要ではないか。

6. 「新規(新規診断・転入)、継続、無記入他」記入の不備、基準作りを。対象例中、無記入が124(7.6%)もあった。これも記載不備として記入させるように指導した方が良い。転入と思われる例でも新規で登録されているのか、継続し忘れて新規申請?となっているのか、不透明な点がある。

データの把握率の比較

小慢では、80 調査地域中に 57 地域の入力があり、把握率は 71%であった愛育会データは、全国 54 の検査センターのうち、42 センターからのデータが集計されているので、その把握率は 78%となる。厚生省母子保健課の把握率は 100%である。

クレチン症例数のデータの比較

1 年間のクレチン症の発生頻度の比較を検討した(表 8)。

小慢の配布データには生年月日のデータがないので、正確な平成 10 年度出生症例数を抽出出来なかった。そこで、「0 歳」例 208 例を平成 10 年度の発生数とした。愛育会データでは、クレチン症は 228 例であった。一過性甲状腺低下症も「先天性」と考えると、296 例となる。厚生省データによると、527 例である。

都道府県市別の発生頻度を検討した(表 9)。全国平均の患者発生頻度は、小慢で 3825 人に 1 人、愛育会で 3881 人に 1 人、厚生省で 2331 人に 1 人であった。地区別に異常と思われる高頻度(1/1500 以上とした。表中で斜体大文字)は、小慢で 2 地区、愛育会で 5 地区、厚生省で 11 地区あった。とくに、医学的に考えられない頻度(292 人に 1 人、713 人に 1 人)の地区が厚生省に見られた。

データの信頼性

愛育会のデータでは、乳児一過性高 TSH 血症の診断が、血清 TSH、FT4、T4 値を見るとデータのある 157 例中 75 例(48%)が不適切であった。これは診断時の検査成績が把握できているから解析できるわけである。

厚生省統計では、必ずしも確定患者が報告されては必ず、スクリーニングでの陽性数を報告している地域もあることは既知のことである。前述のように医学的にも考えられない頻度が報告されているので、信頼性に欠ける。

小児慢性特定疾患のデータの信頼性については、検査データが把握できないので、何とも言えない。検査成績が記入し易く、データ入力しやすいような意見書が必要かと思う。

データの利用価値

MS で発見されたクレチン症の追跡調査の目的としての、身体発育は意見書に項目があるので、入力されれば利用価値はある。大切な知能予後に関しては項目としてはないので解析できるか不明である。また、知能予後に及ぼす因子に関しても、初診時の成績や治療経過などが正確に集計され、解析できないと意味がないので、調査項目として検討していただきたい。

．先天性副腎過形成症

「方法」

- 1 .小児慢性特定疾患登録データから、先天性副腎皮質過形成症 608 例について検討した。
- 2 . 母子愛育会で追跡しているデータと比較検討した。
- 3 . 厚生省児童家庭局母子保健課から報告されている「先天性代謝異常症及びB型肝炎母子感染防止事業実施状況」の集計データと比較検討した。

「結果と考察」(表 10 ~ 14)

新生児マス・スクリーニングの対象となっている先天性副腎皮質過形成症は、ICD コードでは E25.0 先天性副腎皮質過形成症 484 例、E25.0A21 - 21-水酸化酵素欠損症 27 例、E25.9 副腎性器症候群 85 例、合計 596 例を分析の対象とした。

1 . ICD コード別の入力状況を見ると、スクリーニングで発見されてくる先天性副腎皮質過形成症は E25.0 先天性副腎皮質過形成症、E25.0A21 - 21-水酸化酵素欠損症、E25.9 副腎性器症候群の 3 群に分かれて入力されていると考えられる。その中で E25.0 先天性副腎皮質過形成症が 484 例と最も多く、次いで E25.0A21 - 水酸化酵素欠損症 27 例、E25.9 副腎性器症候群 85 例の順であった。E25.9 の副腎性器症候群にはそれ以外の疾患群が含まれている可能性が考えられるが、内容は不明である。

2 . 新生児マス・スクリーニングでの発見について分析すると、E25.0 先天性副腎皮質過形成症 161 例 (73 %)、E25.0A21 - 21-水酸化酵素欠損症 10 例 (37 %)、E25.9 副腎性器症候群 22 例 (26 %) がスクリーニングにより発見されていると入力されているが、それ以外は不明ないし未入力である。E25.0 先天性副腎皮質過形成症がスクリーニングと最も関連性が強いと考えられたが、本症が新生児マス・スクリーニングに導入されたのは 1988 年からであり、最年長を 10 歳と仮定すると、スクリーニングで発見された症例 204 例中の 88 % がスクリーニングで占めている。

3 . 本症は新生児期の臨床症状で発見される場合が多いが、新生児マス・スクリーニング以外で発見された「その他」の項目でみると 196 例中 114 例 (58 %) が 11 歳以後の症例であり、スクリーニング以外で発見されていることになる。しかし無記入がおよそ 30 % を占めており、医療意見書への記入についての徹底が求められる。

4 . 先天性副腎皮質過形成症の経過についての項目では、改善・寛解と記入されているのが 67 % であり、新生児期の臨床症状が治療開始により改善されていることを示していると考えられる。新生児マス・スクリーニングの対象疾患の中で、本症は新生児期に臨床症状が認められる場合が殆どであると考えられる。死亡例は記入されていなかったが、母子愛育会での追跡調査では 1991 年から 4 例が報告されている。死亡すると医療意見書を書く機会が無くなるので、死亡例の調査は小児慢性特定疾患登録データからは不可能と考えられる。

5 . 先天性副腎皮質過形成症の合併症については 14 % が「あり」と記入されていたが、その内容については記載欄がないため調査は不能であった。

「総括」

1．登録された症例数は、平成9年度と比較すると飛躍的に増加したが、従来厚生省や母子愛育会が報告してきた症例数よりは少ない数であり、十分に網羅されていないと考えられた。

2．全体を通じて医療意見書への記入については不十分であり、無記入欄が非常に多かったため、これを改める方法を検討するべきと思われた。費用 - 便益の立場からも、それによってスクリーニングの効果が判定できるようにするべきであると考えられた。

3．記入項目については有無のみであり、その内容についての記載が必要と考えられることも多かった。例えば先天性代謝異常症の意見書では、合併症は有無のみの記入であり、どのような内容の合併症であるか判断が不能であった。

4．クレチン症については ICD の変更を求める意見があり、若干の変更が必要と考えられた。

5．新生児マス・スクリーニングで発見されてくる疾患は症状発現がないように十分な治療が求められている。治療の内容、特に食事療法についての記載が必要であり、治療成績はこれから発見されてくる秋冷の治療を一層向上することに役立つと考えられる。医療意見書を手がかりにして、症例を治療している医師に対して治療経過を求めることが必要になる場合もある。国の事業として実施されているスクリーニングは、それにより利益を最大限にすることが求められており、同時にスクリーニングにより得られる利益は個人に還元されるべきであり、そのため医療意見書の研究利用が求められる。

表1 PKUの年齢別、TYPE別、発見別分類

年齢	症例数	新規	転入	継続	無記入	スクリーニング	無記入	空欄
0歳	18	8	0	7	3	13	5	0
1歳	5	0	0	5	0	5	0	0
2歳	11	1	0	9	1	10	1	0
3歳	5	1	0	3	1	5	0	0
4歳	5	0	0	5	0	4	1	0
5歳	5	0	0	4	1	3	2	0
6歳	6	1	0	5	0	4	2	0
7歳	6	0	0	3	3	4	2	0
8歳	4	0	0	4	0	2	2	0
9歳	6	0	0	5	1	5	1	0
10歳	7	0	0	5	2	5	2	0
11歳	4	0	0	2	2	3	1	0
12歳	4	0	0	4	0	1	3	0
13歳	5	1	0	4	0	4	1	0
14歳	8	1	0	7	0	6	2	0
15歳	4	0	0	4	0	4	0	0
16歳	4	0	0	4	0	2	2	0
17歳	6	0	0	5	1	6	0	0
18歳	0	0	0	0	0	0	0	0
19歳	1	0	0	1	0	1	0	0
無記入	12	1	0	11	0	4	8	0
合計	126	14	0	97	15	91	35	0

表2 MSUDの年齢別、TYPE別、発見別分類

年齢	症例数	新規	転入	継続	無記入	スクリーニング	無記入	空欄
0歳	3	3	0	0	0	2	1	0
1歳	0	0	0	0	0	0	0	0
2歳	1	0	0	1	0	0	1	0
3歳	0	0	0	0	0	0	0	0
4歳	2	0	0	2	0	2	1	0
5歳	1	0	0	1	0	0	0	0
6歳	0	0	0	0	0	0	0	0
7歳	1	0	0	1	0	1	0	0
8歳	1	0	0	1	0	1	0	0
9歳	3	0	0	2	1	3	0	0
10歳	1	1	0	0	0	1	0	0
11歳	1	0	0	1	0	0	0	0
12歳	2	0	0	2	0	2	0	0
13歳	0	0	0	0	0	0	0	0
14歳	2	0	0	2	0	1	1	0
15歳	3	0	0	3	0	1	2	0
16歳	1	0	0	1	0	0	2	0
17歳	0	0	0	0	0	0	0	0
18歳	0	0	0	0	0	0	0	0
19歳	0	0	0	0	0	0	0	0
無記入	1	0	0	1	0	0	1	0
合計	23	4	0	18	1	14	9	0

表3 ホモシスチン尿症の年齢別、TYPE別、発見別分類

年齢	症例数	新規	転入	継続	無記入	スクリーニング	無記入	空欄
0歳	1	1	0	0	0	1	0	0
1歳	1	0	0	1	0	0	1	0
2歳	2	0	0	1	1	2	0	0
3歳	0	0	0	0	0	0	0	0
4歳	1	0	0	1	0	1	0	0
5歳	2	0	0	1	1	2	0	0
6歳	3	0	0	2	1	3	0	0
7歳	0	0	0	0	0	0	0	0
8歳	2	0	0	1	1	1	1	0
9歳	0	0	0	0	0	0	0	0
10歳	1	0	0	1	0	1	0	0
11歳	2	0	0	2	0	1	1	0
12歳	2	0	0	2	0	0	2	0
13歳	0	0	0	0	0	0	0	0
14歳	3	0	0	2	1	0	3	0
15歳	1	0	0	1	0	0	1	0
16歳	0	0	0	0	0	0	0	0
17歳	2	0	0	1	1	2	0	0
18歳	0	0	0	0	0	0	0	0
19歳	0	0	0	0	0	0	0	0
無記入	2	1	0	1	0	2	1	0
合計	25	2	0	17	6	16	9	0

表4 ガラクトース血症年齢別、TYPE別、発見別分類

年齢	症例数	新規	転入	継続	無記入	スクリーニング	無記入	空欄
0歳	10	8	0	1	1	7	3	0
1歳	12	1	0	8	3	11	1	0
2歳	8	2	0	6	0	4	4	0
3歳	6	2	0	4	0	5	1	0
4歳	9	0	0	8	1	3	5	1
5歳	2	0	0	2	0	2	0	0
6歳	4	0	0	4	0	2	1	1
7歳	3	0	0	2	1	2	1	0
8歳	2	1	0	1	0	2	0	0
9歳	2	0	0	2	0	1	1	0
10歳	2	0	0	2	0	2	0	0
11歳	0	0	0	0	0	0	0	0
12歳	3	0	0	3	0	0	3	0
13歳	2	0	0	2	0	2	0	0
14歳	0	0	0	0	0	0	0	0
15歳	0	0	0	0	0	0	0	0
16歳	1	0	0	1	0	0	1	0
17歳	3	0	0	3	0	2	1	0
18歳	0	0	0	0	0	0	0	0
19歳	0	0	0	0	0	0	0	0
無記入	3	0	0	3	0	2	1	0
合計	72	14	0	52	6	47	23	2

表 5 調査別症例数の比較

	小慢	厚生省	愛育会
フェニルケトン尿症	126	371	242
メ-ブルシロップ尿症	23	59	42
ホモシスチン尿症	25	158	27
ガラクトース血症	72	802	265

表 6 先天性代謝異常症 4 疾患の情況

	フェニルケトン尿症	メ-ブルシロップ尿症	ホモシスチン尿症	ガラクトース血症
スクリーニング	90	14	16	47
無記入	32	8	9	21
空欄	4	1	0	4
知能障害あり	3(2.40%)	4(17.40%)	5(20.00%)	1(1.40%)
無記入	6	19	20	67
空欄	217	0	0	4
痙攣あり	1(0.79%)	3(13.00%)	5(20.00%)	1(1.40%)
無記入	219	20	20	67
空欄	6	0	0	4
就学情況				
通常就学	55	8	11	18
障害児学級	1(0.78%)	0	1(4.00%)	1
養護学級	0	4(17.39%)	3(12.00%)	1
訪問教育	0	0	0	0
その他	3	2	0	2
無記入	61	9	10	47
空欄	6	0	0	3
経過				
治癒	0	0	0	1
寛解	13	5	2	18
改善	58	4	7	21
不変	29	9	11	14
再燃	0	0	0	0
悪化	0	0	0	0
死亡	0	0	0	0
判定不能	0	0	0	1
その他	22	5	5	16
空欄	4	0	0	1
症例数	126	23	25	72

表7 フェニルケトン尿症地域別報告数

番号	地域	報告数	番号	地域	報告数	番号	地域	報告数	番号	地域	報告数
1	北海道		21	岐阜	1	41	佐賀		61	郡山市	
2	青森		22	静岡	4	42	長崎		62	宇都宮市	
3	岩手	3	23	愛知	2	43	熊本	3	63	新潟市	1
4	宮城	5	24	三重	3	44	大分		64	富山市	2
5	秋田	3	25	滋賀		45	宮崎	4	65	金沢市	1
6	山形		26	京都	4	46	鹿児島		66	岐阜市	1
7	福島		27	大阪	8	47	沖縄	1	67	静岡市	
8	茨城	2	28	神戸		48	札幌市	5	68	浜松市	1
9	栃木		29	奈良	2	49	仙台市		69	豊田市	
10	群馬	1	30	和歌山	5	50	千葉市		70	堺市	1
11	埼玉		31	鳥取		51	横浜市		71	姫路市	
12	千葉	2	32	島根		52	川崎市		72	和歌山市	3
13	東京	21	33	岡山	1	53	名古屋市	6	73	岡山市	3
14	神奈川	3	34	広島	2	54	京都市		74	福山市	3
15	新潟	1	35	山口		55	大阪市		75	高知市	1
16	富山	2	36	徳島	3	56	神戸市		76	長崎市	
17	石川		37	香川	2	57	広島市		77	熊本市	2
18	福井	1	38	愛媛		58	北九州市	6	78	大分市	
19	山梨		39	高知		59	福岡市		79	宮崎市	
20	長野		40	福岡		60	秋田市		80	鹿児島市	2

表8-1 クレチン症の地域別報告数

	都道府県市	小児慢性H10年度				愛育会H9年度新規				厚生省 H10年度
		総数	総0歳	新規総数	新規0歳	総数	クレチン	TH	THTGH	
1	北海道									12
2	札幌市	48	1	2	1					6
3	青森県					9	5	0	4	4
4	岩手県	55	5	12	4	11	10	0	1	2
5	宮城県	51	3	4	1	2	2	0	0	1
6	仙台市					3	0	2	1	6
7	秋田県	7	0	0	0	5	2	0	3	7
8	秋田市									
9	山形県					8	4	2	2	9
10	福島県					7	2	2	3	5
11	郡山市									7
12	茨城県	44	6	9	6	3	2	0	1	
13	栃木県					5	5	0	0	4
14	宇都宮市	8	0	0	0					
15	群馬県	3	3	1	1	16	5	3	8	8
16	埼玉県					7	6	1	0	9
17	千葉県	59	8	10	6	33	22	4	7	5
18	千葉市	18	3	4	2					2
19	東京都	214	24	19	10	8	3	2	3	45
20	神奈川県	34	6	10	4					19
21	横浜市									9
22	川崎市									0
23	新潟県	56	12	11	11					12
24	新潟市	5	5	5	5					
25	富山県	36	5	6	3	10	1	2	7	6
26	富山市	14	1	2	1					
27	石川県	2	0	0	0	5	5	0	0	3
28	金沢市	9	1	0	0					
29	福井県	17	1	1	0	3	3	0	0	4
30	山梨県	14	2	3	2	2	0	0	2	4
31	長野県					10	6	1	3	5
32	岐阜県	29	1	1	0					11
33	岐阜市	0	0	0	0					
34	静岡県	113	14	10	6	10	10	0	0	18
35	静岡市									
36	浜松市	16	2	3	2					
37	愛知県	4	0	0	0					20
38	豊田市									
39	名古屋市	46	2	9	1	19	11	4	4	12
40	三重県	37	1	3	1					0
41	滋賀県					15	14	0	1	10
42	京都府	63	8	15	7	10	5	0	5	9
43	京都市									52

表8-2 クレチン症の地域別報告数

44	大阪府	186	21	29	19					23
45	堺市	27	3	8	2					
46	大阪市					12	7	1	4	5
47	兵庫県					44	10	12	22	13
48	姫路市									
49	神戸市	5	0	2	0	20	6	6	8	8
50	奈良県	18	0	2	0	19	10	1	8	6
51	和歌山県	16	2	1	1	7	3	0	4	7
52	和歌山市	6	1	0	0					
53	鳥取県									0
54	島根県					2	0	0	2	6
55	岡山県	33	5	11	5	3	3	0	0	10
56	岡山市	22	2	1	1					
57	広島県	23	5	7	4					8
58	福山市	2	1	2	1					
59	広島市	16	6	7	5					15
60	山口県	11	0	1	0	5	2	1	2	4
61	徳島県	18	0	4	0	6	4	2	0	2
62	香川県	9	1	1	1	7	2	2	3	0
63	愛媛県	27	4	4	3	11	6	0	5	5
64	高知県	13	2	3	2	20	3	6	11	3
65	高知市	5	0	0	0					
66	福岡県					46	19	10	17	6
67	北九州市	15	2	6	2					6
68	福岡市									14
69	佐賀県	2	0	1	0	1	0	0	1	1
70	長崎県	0	0	0	0	6	0	3	3	8
71	長崎市	2	1	0	0					
72	熊本県	55	9	2	2	2	1	0	1	10
73	熊本市	2	2	2	2					
74	大分県	30	4	9	2	9	5	0	4	4
75	大分市	0	0	0	0					
76	宮崎県	5	3	3	3	8	2	1	5	9
77	宮崎市									
78	鹿児島県	13	10	9	8	20	8	0	12	14
79	鹿児島市	1	0	0	0					
80	沖縄県	63	11	16	8	14	14	0	0	14

表9 集計別クレチン症発生頻度（何人に1人）

都道府県市	検査総数	小慢	愛育会	厚生省	都道府県市	検査総数	小慢	愛育会	厚生省
北海道	32054			2671	京都府	9558	1195	1912	1062
札幌市	17608	17608		2935	京都市	15203			292
青森県	15106		3021	3777	大阪府	66724	2780		2901
岩手県	13807	2761	1381	6904	堺市				
宮城県	11343	3781	5672	11343	大阪市	28003		4000	5601
仙台市	10875			1813	兵庫県	40456		4046	3112
秋田県	10157		5097	1451	姫路市				
秋田市					神戸市	13908		2318	1739
山形県	11993		2998	1333	奈良県	13455		1346	2243
福島県	22907		11454	4581	和歌山県	10792	3597	3597	1542
郡山市					和歌山市				
茨城県	28798		14339	4114	鳥取県	6251			
栃木県	19407		3881	4852	島根県	7055			1176
宇都宮市					岡山県	19406	2772	6469	1941
群馬県	20855	6952	4171	2607	岡山市				
埼玉県	61313		10219	6813	広島県	10695	1738		713
千葉県	44877	5610	2040	8975	福山市				
千葉市	7392	2464		3696	広島市	14635		7318	3659
東京都	99411	4142	33137	2209	山口県	14635		7318	3659
神奈川県	35054	5842		1845	徳島県	7786		1947	3893
横浜市	29823			3314	香川県	9858	9858	4929	
川崎市	11850				愛媛県	14766	3692	2461	2953
新潟県	24585	1446		2049	高知県	6818	3409	2273	2273
新潟市					高知市				
富山県	10917	1820	10917	1820	福岡県	25310		1332	4218
富山市					北九州市	11411	5706		1902
石川県	12182	12182	2436	4061	福岡市	12765			912
金沢市					佐賀県	9076			9076
福井県	8859	8895	2953	2215	長崎県	15986	15986		1998
山梨県	8612	4306		2153	長崎市				
長野県	22675		3779	4535	熊本県	19022	1729	19022	1902
岐阜県	22128	22128		2012	熊本市				
岐阜市					大分県	11994	2999	2399	2999
静岡県	38202		3820	2122	大分市				
静岡市					宮崎県	13054		6527	1450
浜松市					宮崎市				
愛知県	53515			2676	鹿児島県	17272	1727	2159	1234
豊田市					鹿児島市				
名古屋市	22654	11327	2059	1888	沖縄県	17683	1608	1263	1263
三重県	18766	18766			母数		698065	884828	1228488
滋賀県	13651		975	1365	患者数		183	228	527
					頻度(1/人数)		3815	3881	2331

表10 CAHの年齢別、TYPE別、発見別分類

	TYPE別				発見別		
	症例数	新規	継続	無記入	クリニク	その他	無記入
0歳	48	31	15	2	31	9	8
1歳	31	3	22	6	18	3	10
2歳	28	6	17	2	16	5	7
3歳	27	3	21	3	16	5	6
4歳	31	2	27	2	20	3	8
5歳	34	3	1	27	15	6	13
6歳	30	0	29	1	19	7	4
7歳	35	0	6	28	18	10	7
8歳	36	3	31	2	14	8	14
9歳	22	0	21	1	9	8	5
10歳	33	2	30	1	4	11	17
11歳	26	2	23	1	2	10	14
12歳	26	0	23	2	4	13	9
13歳	34	0	32	2	3	17	14
14歳	32	0	29	1	4	19	9
15歳	35	0	34	1	4	23	8
16歳	32	3	26	3	3	18	11
17歳	20	2	18	0	2	12	6
18歳	5	0	5	0	0	1	4
19歳	1	0	1	0	0	1	0
23歳	1	0	1	0	0	0	1
空欄	41	6	34	1	2	7	31
合計	608	66	446	86	204	196	206

表11 CAH合併症

合併症なし	410
合併症あり	84
無記入	94
空欄	20

表12 CAHの経過別分類

治癒	0
寛解	87
改善	319
不変	80
再燃	0
悪化	1
死亡	0
判定不能	4
その他	95
空欄	22

表13
母子愛育会でのCAH症例数

年度	症例数	死亡数
1991	43	2
1992	27	
1993	47	1
1994	37	
1995	45	1
1996	26	
1997	40	
合計	266	4

表14 先天性副腎皮質過形成症ICD別集計

年齢	E 250	E25.0A	E25.9	合計
0	45	2	1	48
1	24	3	1	28
2	21	1	5	27
3	25	0	1	26
4	26	4	1	31
5	26	2	5	33
6	28	1	1	30
7	31	1	3	35
8	28	3	4	35
9	19	1	3	23
10	26	1	6	33
11	19	2	5	26
12	18	1	7	26
13	29	1	5	35
14	24	1	6	31
15	26	3	4	33
16	24	0	8	32
17	13	0	5	18
18	2	0	3	5
19	1	0	0	1
20	0	0	0	0
21	0	0	0	0
22	0	0	0	0
23	1	0	0	1
無記入	28	0	11	39
合計	484	27	85	596