

効果的な小児慢性特定疾患治療研究事業の推進に関する研究

総括報告書

分担研究者 柳澤正義¹⁾

研究協力者 加藤忠明²⁾、

神谷 齊³⁾、久野正恵⁴⁾、益本義久⁵⁾、瀧口俊一⁶⁾、倉橋俊至⁷⁾、加部一彦⁸⁾、中澤眞平⁹⁾、林
泰秀¹⁾、大平睦郎¹⁰⁾、金子道夫¹¹⁾、細谷亮太¹²⁾、森川昭廣⁹⁾、岩田 力¹⁴⁾、永倉俊和¹⁵⁾、松浦信
夫¹⁶⁾、佐々木望¹⁷⁾、大和田操¹⁸⁾、菊地信行¹⁹⁾、飯沼一字²⁰⁾、吉岡 博²¹⁾、大澤真木子²²⁾

要約：「効果的な小児慢性特定疾患治療研究事業の推進に関する研究」という分担課題の下に、「コンピューターを利用した登録管理の方式の確立」と「小児慢性特定疾患の最新の治療法などに関する情報の提供」という二つのテーマに沿って、平成7年度から研究を開始し、本年度は最終年度となった。本年度、本研究班に課せられたリサーチクエスションは、①医療意見書の試行調査、②疾患の登録・集計システムのあり方、③研修プログラムの作成、④小児慢性特定疾患診療マニュアルの作成、というものであった。①については、平成7年度に試作した小慢疾患10疾患群ごとの医療意見書を、昨年度に引き続き、一部の地域で試行調査し、修正のうえ完成し、平成10年度から全国的に使用される新しい医療意見書を決定する際の資料とすることができた。その際、成長ホルモン治療用意見書は別添で追加し、医療費助成の適正化に役立つよう配慮した。②については、各都道府県等が医療意見書のデータを効率よく入力し、疾患群あるいは疾患ごとの簡単な集計を行えるデータベース化案を作成し、悪性新生物に関してはそのソフトを試作した。また、小慢疾患早見表に載っている疾患名をICD10コードに対比させながら見直し、整理した。③については、小慢事業を効果的に推進するため、保健所職員、病院の医療関係者、養護教諭、都道府県等でのコンピューター入力担当者などを対象に、研修を行うプログラム案を作成した。④については、それぞれの疾患群に含まれる疾患を分類・整理し、頻度の高い疾患に重点において、疾患の解説と治療のマニュアルを作成した。本年度は、悪性新生物、ぜんそく、糖尿病、神経・筋疾患をとり上げ、臨床的研究を行うとともにマニュアルの執筆を行った。平成7、8年度の分と合せて、小慢疾患全体を網羅するマニュアルを完成させる。

見出し語：小児慢性特定疾患、コンピューター登録管理、医療意見書、研修プログラム、悪性新生物、ぜんそく、糖尿病、神経・筋疾患

¹⁾ 東京大学医学部小児科、²⁾ 日本子ども家庭総合研究所母子保健研究部、³⁾ 国立療養所三重病院、⁴⁾ 岐阜県加茂保健所、⁵⁾ 佐賀県伊万里保健所、⁶⁾ 宮崎県都城保健所、⁷⁾ 東京都足立保健所、⁸⁾ 総合母子センター愛育病院新生児科、⁹⁾ 山梨医科大学小児科、¹⁰⁾ 国立がんセンター中央病院小児科、¹¹⁾ 筑波大学医学専門学群臨床医学系外科、¹²⁾ 聖路加国際病院小児科、¹³⁾ 群馬大学小児科、¹⁴⁾ 東京大学附属病院分院小児科、¹⁵⁾ 東京慈恵会医科大学第三病院小児科、¹⁶⁾ 北里大学医学部小児科、¹⁷⁾ 埼玉医科大学小児科、¹⁸⁾ 日本大学医学部小児科、¹⁹⁾ 横浜市立大学医学部小児科、²⁰⁾ 東北大学医学部小児科、²¹⁾ 京都府立医科大学小児科、²²⁾ 東京女子医科大学小児科

研究目的

平成7年度に小児慢性特定疾患（以下小慢疾患）治療研究事業による医療費助成が本人（保護者）の申請により保健所を窓口として行われるようになったのに伴い、小慢疾患の実態をより適切に把握できるような方策を検討することとなった。

リサーチクエスト①医療意見書の試行調査。疾患を全国的に登録、集計、解析する場合、診断基準を統一する必要があるため、コンピューター入力しやすい形で診断根拠となる症状や検査結果を記入する医療意見書を小慢疾患10疾患群それぞれについて作成した。平成7年度に作成した原案を平成8年度に引き続いて本年度も一部の地域（宮崎県、佐賀県、三重県、岐阜県、山梨県）において試行調査を行い、現場で出された意見に基づいて修正を行う。

リサーチクエスト②疾患の登録・集計システムのあり方。各都道府県等が医療意見書のデータを効率よく入力し、疾患群あるいは疾患ごとに入力データの簡単な集計を行えるデータベース化案を作成する。また、小慢疾患早見表に載っている疾患名をICD10コードに対比させながら見直し、整理する。

リサーチクエスト③研修プログラムの作成。小慢事業の普及啓発とその効果的な推進のために、保健所の医師・保健婦・事務職員、病院の医療関係者、養護教諭、また都道府県等でのコンピューター入力担当者などを対象に、研修を行うプログラム案を作成する。

リサーチクエスト④小児慢性特定疾患診療マニュアルの作成。それぞれの疾患群に含まれる疾患を分類・整理し、頻度の高い疾患に重点をおいて、疾患の解説と治療のマニュアルを作成する。年度ごとに3

～4領域の疾患について作成しており、平成7年度、慢性腎疾患、内分泌疾患、膠原病、平成8年度、慢性心疾患、先天性代謝異常、血友病等血液疾患に続いて、本年度は、悪性新生物、ぜんそく、糖尿病、神経・筋疾患の4疾患群について、臨床的研究を行うとともに、マニュアルの執筆を行う。

研究方法

1. 登録管理システム（リサーチクエスト①、②、③）加藤忠明（日本子ども家庭総合研究所母子保健研究部小児保健担当部長）を中心として、医療の立場、保健所の立場、行政の立場からの研究者が加わって、8名の研究協力者により行われた。

昨年度に引き続き、小慢疾患10疾患群ごとの医療意見書の試行調査を、宮崎県、佐賀県、三重県、岐阜県、山梨県で行い、現場からの意見書を求めた。医療意見書のデータベース化案を作成し、悪性新生物については、ソフトを作成した。また、小児慢性特定疾患早見表に載っている疾患名のICD10コードとの対比を行った。さらに、小慢事業を効果的に推進するため、小慢疾患に関するこれまでの研究報告書と今年度の研究内容、また神経芽腫マスキングが全国的に開始された際の研修会資料などを参考にして、研修プログラム案を作成した。

2. 小児疾患診療マニュアルの作成（リサーチクエスト④）本年度は、悪性新生物、ぜんそく、糖尿病、神経・筋疾患の4疾患群をとり上げ、疾患群ごとのグループに分れて、それぞれの実態と治療法などについて調査した。悪性新生物については、中澤眞平教授（山梨医科大学）を中心に5名の研究協力者により、ぜんそくについては、森川昭廣教授（群馬大学）を中心に3名の研究者により、糖尿病については、松浦信夫教授（北里

大学)を中心に4名の研究者により、神経・筋疾患については、飯沼一宇教授(東北大学)を中心に3名の研究協力者により研究が行われた。

結果と考察

1. 登録管理システム

(1)医療意見書の試行調査

一部地域での試行調査に基づいて内容を修正した。各疾患群に含まれる比較的頻度の高い疾患の症状・診断根拠・検査結果などをなるべく最新の知見に沿って含めたが、多岐にわたる小慢の全疾患をカバーできるものではない。また、コンピューター入力は各都道府県等の事務員が行うので、全国的に記載法や単位が異なっている内容、また専門医で意見の分かれやすい内容は省略した。

本研究班で作成した医療意見書は、平成9年12月、厚生省が各都道府県、指定都市、中核市に通知し、平成10年度から全国的に使用されることとなった新しい医療意見書を決定する際の資料となった。

現在、内分泌疾患に含まれる成長ホルモン分泌不全性低身長症の給付人員と給付額の急激な増加、またその頻度の地域差が問題になっているが、成長ホルモン治療を小慢事業として申請する際に用いる成長ホルモン治療用意見書を別添で追加し、医療費助成の適正化が行えるよう配慮した。

また、医療意見書の内容を統計処理し、今後の疫学研究に用いるうえで、プライバシーの保護に最大限の配慮をすることは当然必要であるが、小慢申請を受付ける際にそのことについて保護者の了解を得ることが望ましいと考えられた。

なお、昨年度報告書において、医療意見書に診断の根拠となるデータを記入できるようにするために、新規登録の医療費助成を申請

日からさかのぼって初診日以降助成されるようにすることが望ましいこと、また、各都道府県等に小児慢性特定疾患対策協議会を整備することが望ましいことを記した。

以上の本研究班の成果を基にして、厚生省から都道府県、指定都市、中核市に通知がなされ、平成10年度から全国的に新しい医療意見書が使用されることとなり、それとともに対策協議会の整備、成長ホルモン治療を小慢事業として行う場合の基準の見直しなど、上記の内容に沿った形で施策が行われた。

(2)疾患の登録・集計システムのあり方

各都道府県等が、医療意見書のデータを効率よく入力し、その内容を出し、疾患群あるいは疾患ごとに入力データの集計・解析(発病率、罹患率、発病年月、症状や検査結果、経過など)を行えるデータベース化案を作成した。

データベース化の基準は、コンピューター解析に要する費用と患児やその保護者に役立つ利益とのバランスを考慮し、後者が優先される範囲であること、10疾患群について極端な項目数の差や桁数の違いがないようにすること、を考慮してデータベース化する項目を決定した。各都道府県等での入力については、極力、入力しやすく、費用がかからないように、医療意見書の具体的登録様式をコンピューターソフト上に作成した。本年度の研究においては、悪性新生物についてソフトを試作し、試行したところ、一人分の入力に約2分を要した。それから概算すると、小慢登録者年間約12万人の入力に約24万分、すなわち、4,000時間を要することとなり、常勤の勤務者2名がほぼ毎日、1年間入力する量に相当する。

集計・解析に関して、各都道府県等に

は、プライバシー保護の意味で、小慢疾患対策協議会の許可を得たうえで、疾患群あるいは疾患ごとの単純集計を行うことができるようにした。全国的な集計・解析については、当初はフロッピーディスクの郵送が好ましいと考えられるが、将来的には感染症サーベイランスの連絡網を活用して中央に集計される方法がよいと思われる。ソフトは各都道府県単位で比較的容易に変更可能なものを作成するので、逆に全国的に統一した様式で変更することは困難になる。

小慢疾患の国際比較をする意味では、WHOのICD10コードに準じる分類での登録管理が望まれる。そこで「小児慢性特定疾患早見表」に載っている疾患名について、ICD10コードに対比させながら見直し、細分類が必要なものに関しては、小数点1桁の次にABCD等の下位番号をつけて区別した。異なる疾患名でも同一の疾患はコンピュータ上まとめて処理することとし、また不適切な病名は一部削除した。

以上のようにして集計・解析されたデータはプライバシー保護に十分配慮しながら、比較的単純な解析結果についてインターネット上を通じて提供したい。

(3)研修プログラム案の作成

研究班において作成した研修プログラム案の内容は、小児慢性特定疾患治療研究事業総論（対象疾患、申請手続、小児慢性特定疾患対策協議会、小児慢性特定疾患児手帳交付事業、データ入力時の注意点、集計データの活用）、他の各種制度と保健行政、小児慢性特定疾患各論（各疾患ごとの臨床上の特徴や注意点、医療意見書の入力方法等）、総合討議から成っている。

(4)小児慢性特定疾患診療マニュアルの作成

本年度は、悪性新生物、ぜんそく、糖尿

病、神経・筋疾患の4疾患群について、臨床的研究を行うとともに、小慢疾患の解説と治療のマニュアル作成を行った。

①悪性新生物

治療研究として、急性リンパ性白血病細胞のG-CSF感受性の検討（中澤）、横紋筋肉腫治療比較試験（大平）、神経芽腫の至適手術療法（金子）、よりよいターミナルケアを求めて（細谷）、転写コアクチベーターCBP/p300遺伝子の白血病への関与とRubinstein-Taybi症候群（林）、が行われた。マニュアルは、対象を整理したうえで、頻度の高い疾患を中心に分担して執筆する。

②ぜんそく

近年、ぜんそくの疾患概念や治療法が変化しており、適切な小児気管支喘息治療マニュアルが望まれている。今回、臨床的、文献的調査研究を基にして疾患概念、臨床像、診断、治療、生活指導からなるマニュアルを作成した。

③糖尿病

インスリン依存型糖尿病、インスリン非依存型糖尿病、その他の糖尿病に分けて、研究協力者の分担により治療マニュアルを作成した。個別の研究として、北海道における小児期発症IDDMの疫学研究（松浦）、学校検尿で発見された糖尿病児のインスリン感受性に関する検討（菊池）、NIDDM肥満モデルラットの腎症進展に及ぼすACE阻害剤の効果（佐々木）、小児期発症NIDDMの管理方法に関する研究（大和田）を行った。

④神経・筋疾患

West症候群、結節性硬化症、亜急性硬化性全脳炎、Rett症候群、福山型先天性筋ジストロフィー、先天性ミオパチーについて、治療あるいはリハビリテーションの効果を

検討した。これらの疾患の実態と治療の現状の解析に基づいて、治療マニュアルを作成する。

本研究班、3年間の研究結果を基として、平成10年度から新しい医療意見書が全国的に使用されることとなり、データベース化のためのソフトも作成され、小慢疾患患者の登録・集計・解析のシステムの構築が現実のものとなった。今後の疫学的、治療学的研究に大いに資することが期待される。



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： 「効果的な小児慢性特定疾患治療研究事業の推進に関する研究」という分担課題の下に、コンピューターを利用した登録管理の方式の確立」と「小児慢性特定疾患の最新の治療法などに関する情報の提供」という二つのテーマに沿って、平成7年度から研究を開始し、本年度は最終年度となった。本年度、本研究班に課せられたリサーチクエストは、(1)医療意見書の試行調査、(2)疾患の登録・集計システムのあり方、(3)研修プログラムの作成、(4)小児慢性特定疾患診療マニュアルの作成、というものであった。(1)については、平成7年度に試作した小慢疾患10疾患群ごとの医療意見書を、昨年度に引き続き、一部の地域で試行調査し、修正のうえ完成し、平成10年度から全国的に使用される新しい医療意見書を決定する際の資料とすることができた。その際、成長ホルモン治療用意見書は別添で追加し、医療費助成の適正化に役立つよう配慮した。(2)については、各都道府県等が医療意見書のデータを効率よく入力し、疾患群あるいは疾患ごとの簡単な集計を行えるデータベース化案を作成し、悪性新生物に関してはそのソフトを試作した。また、小慢疾患早見表に載っている疾患名をICD10コードに対比させながら見直し、整理した。(3)については、小慢事業を効果的に推進するため、保健所職員、病院の医療関係者、養護教諭、都道府県等でのコンピューター入力担当者などを対象に、研修を行うプログラム案を作成した。(4)については、それぞれの疾患群に含まれる疾患を分類・整理し、頻度の高い疾患に重点をおいて、疾患の解説と治療のマニュアルを作成した。本年度は、悪性新生物、ぜんそく、糖尿病、神経・筋疾患をとり上げ、臨床的研究を行うとともにマニュアルの執筆を行った。平成7、8年度の分と合せて、小慢疾患全体を網羅するマニュアルを完成させる。