

## 研修プログラム案の作成

(分担研究：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)

研究協力者：加藤忠明<sup>1)</sup>、小山 修<sup>1)</sup>

分担研究者：柳澤正義<sup>2)</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、保健所の医師・保健婦・事務職員、病院の医療関係者や学校の養護教諭、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、小児慢性特定疾患治療研究事業の普及啓発を行い、併せて患児のQOL向上等をはかることを目的にして、研修プログラム案の作成を行った。内容としては、小児慢性特定疾患治療研究事業総論（対象疾患、申請手続き、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（各疾患群ごとの臨床上的特徴や注意点、医療意見書の入力方法等）、総合討議等である。

見出し語：小児慢性特定疾患、研修プログラム、医療給付・助成制度、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、保健所の医師・保健婦・事務職員、病院の医療関係者や学校の養護教諭、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、小慢事業の普及啓発を行い、併せて患児のQOL向上をはかることを目的にして、研修プログラム案の作成を行った。小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）の登録管理、また、それに基づく研究を順調に行うために、小慢事業を始めとする医療費助成制度や、最新の知見に関する十分な知識等を、保健所など現場の医療・教育関係者に

対して普及啓発したり、医療意見書の内容のコンピューター入力が正確に行えるようにしたい。

研究方法：小慢疾患に関するこれまでの研究報告書<sup>1、2)</sup>と今年度の研究内容、また、神経芽細胞腫マス・スクリーニングが全国的に開始された際の研修会資料<sup>3、4)</sup>などを参考にしてまとめた。ただし、研修内容の詳細は、今年度完成予定の医師用「小児慢性特定疾患診療(治療)マニュアル」、保健婦用「療養育成指導マニュアル」、家族用・養護教諭用「健全育成マニュアル」を参照してもらうこととした。

<sup>1)</sup> 日本子ども家庭総合研究所母子保健研究部、<sup>2)</sup> 東京大学医学部小児科

結果と考察：本報告は大枠を示したもので、研修の実施に当たっては、予算や規模（人数、パソコン台数など）によって規定されるため、今後、「研修企画委員会」を設置し、以下の内容にそって研修プログラムを検討・作成することが望まれる。小慢事業内容の変更時などが実施しやすいであろうが、場合によっては厚生省が各自治体にプログラム案を提示することで、医師会等の協力が得やすくなり、研修の実施が容易になる地域もあるであろう。いづれにしても保健所、学校、市町村など地域の連絡会の中で、保健、教育、福祉の連携を高め、それぞれの意識を高めてから研修を行うことが望まれる。

以下の内容を研修する日程としては、「A、B」は合わせて半日、「C」は疾患数が多く、各疾患により問題点が異なるので、10疾患群すべてを解説するには2日、「D」は半日、計3日間が最低、必要である。研修の講演者は、「A、B」は厚生省関係者と中央集計場所の医師、「C」は各疾患群ごとの専門医が望まれる。

研修形態としては、中央集中型、地方分散型、混合型があるが、受講人数と受講者の交通の便を考慮すれば、初年度は全国の各ブロックごとに数カ所で、その後は、東京の他に、少なくとも関西地区での研修の開催が望まれる。

## A、小児慢性特定疾患治療研究事業総論

### 1、対象疾患

小慢疾患は、10疾患群に分類され、1,000ほどの対象疾患がある。対象疾患かどうかは、「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」で確認する。公費負担は、疾

患群ないし疾患ごとに、入院のみ認める場合と通院も含む場合がある。対象年齢は、18歳未満が原則であるが、一部の疾患は20歳未満まで延長される。ただし、これらは県単独事業や他の医療費助成制度との関連などにより、都道府県で多少異なる場合があることなどを理解させる。

### 2、申請手続き

平成7年以降、小慢疾患に対する医療費助成は、原則として本人（保護者）の申請で、居住地を管轄する保健所を窓口として行われている。医師が意見書の作成に日時を要する新規申請の場合、あらかじめ申請書のみ保健所は受理する等患者が不利にならないような措置が平成10年2月から行われているが、医療費助成は、保健所の受理日（受付日）から適用になるので、確定診断がつきしだい申請することが望まれる。継続申請時も含めて、必要な申請書や10疾患群ごとの医療意見書、成長ホルモン治療用意見書の書き方を解説する。また、健康保険や医療機関を変更した場合の変更届、治癒・死亡・転出した場合の受給券の返還などについても指導する。プライバシー保護に十分配慮しながら、小慢疾患の申請が保健所を通して順調に行われるようにする。

### 3、小児慢性特定疾患対策協議会

小慢事業の適正化を図るため、各疾患区分ごとの専門医師、都道府県医師会、保健所等の関係者で構成される協議会が、各都道府県等において月1回くらい開催され、申請された医療意見書を審査している。

#### 4、小児慢性特定疾患児手帳交付事業

医療機関受診時などに必要事項を記入し、成長の記録として利用したり、緊急時に適切な対応が図られるようにするための手帳である。

#### 5、データ入力時の注意点

全国的に集計可能なように、統一を計る必要がある。全国的に統一的なソフトを使用すれば、各都道府県等にとっても入出力時に便利である。小慢疾患は種類が多く、頻度が極めて少ない疾患もあるので、入力時に生じる疑問点は中央集計場所に一つ一つ尋ねるようにしたい。

#### 6、集計データの活用

医療意見書の内容の全国的集計結果は、医療関係者にとって役立つ情報が多い。疾患群や疾患ごとの、地域別、男女別、年齢別、年次別、月別、発病率と罹患率、また、比較的頻度が高い疾患に関しては、検査結果や症状などの出現割合、経過、転帰などが解析可能になる予定である。これらに関し、将来発行されるであろう小慢事業に関する情報誌を参照したり、インターネット上で検索したり、中央集計場所に問い合わせたりして、活用可能であることなどを紹介する。

### B、他の各種制度と保健行政

各種の医療給付・助成制度などを紹介する。小慢事業の他、育成医療、未熟児養育医療、特定疾患治療研究事業、乳幼児医療費助成制度、公害認定、療育医療、先天性血液凝固因子障害治療研究事業、高額医療費助成制度、母子医療費助成制度、特別児童扶養手当の支給、医療費の税額控除など、難病の子どもをもつ親への経

済的支援を行う制度と共に、身体障害者手帳・療育手帳の交付、訪問看護事業、家庭療育支援事業、ホームヘルパー派遣などの在宅サービス、施設における療育など、各種の福祉政策を紹介する。これらは、患児と最初に接することの多い病院関係者への紹介がことに望まれる。

### C、小児慢性特定疾患各論

医師用「小児慢性特定疾患診療（治療）マニュアル」、保健婦用「療養育成指導マニュアル」、家族用・養護教諭用「健全育成マニュアル」を紹介しながら、10疾患群とともにその中で、発生頻度が比較的高い疾患を解説する。診断・治療等に関する最新情報、子どものQOL向上を念頭においた生活指導、難病の子どもをもつ親の会などを解説したり、紹介する。

医師に対しては、小慢疾患の解説と最新の知見などに関して、保健婦に対しては、主要な疾患の解説とともに、よくある相談とその対応方法に関して、養護教諭に対しては、主要な疾患の概略とともに、生活上の注意点や医療機関との連絡方法に関して、そしてコンピューター入力担当者に対しては、各疾患ごとの医療意見書の内容入力時の注意点に関して、主に解説する。コンピューター入力に関しては「疾患の登録・集計システムの在り方」を参照する。

#### 1、悪性新生物

最も頻度が高い白血病は治癒率が向上し、病気やその治療の副作用による様々な身体的・心理的問題をもちながらも、一般の生活をする白血病人が増加していることで、ことにQOLの向上が望まれる。次に頻度が高い神経芽細胞腫は、

マス・スクリーニングで発見された場合、ほぼ普通の生活が可能であるが、年長になって発見された場合は予後不良である。その他、脳腫瘍、悪性リンパ腫、網膜芽細胞腫、ウィルムス腫瘍などについて解説する。

## 2、慢性腎疾患

ネフローゼ症候群は、再発を繰り返しながら、いずれ治癒することが多いものの、その他の慢性腎疾患の治療・管理は、成人期まで長くかかりやすい。「腎臓病管理指導表」等に基づいて、疾病の進行を少しでも遅らせる生活ができるようにしたい。ただし、検尿で発見される場合も含め、発育・発達途上にある慢性腎疾患児にとって、心理的負担を軽減する配慮が大切である。

## 3、ぜんそく

ほとんどは気管支喘息であり、都道府県によっては公害認定等で通院も含めて医療費助成を行っているため、統計上は地域差が極めて大きい疾患群である。アレルゲン等の原因を見つけて対処するとともに、気道の慢性炎症を抑える治療、個々に応じた生活上の配慮を行うことが大切である。治療・管理は、様々な病因に対して行えるよう、医療関係者、家族、学校等との連携が望まれる。

## 4、慢性心疾患

心室中隔欠損症などの先天性心疾患が多い。出生した病院、乳幼児期の健診、学校心検診等でチェックされ、小児循環器専門医の診断と管理を受けていることが多い。その他、心筋炎、不整脈、川崎病など多種類の慢性心疾患がある。突然死をおこす恐れのある心疾患に注意しながら、「心臓病管理指導表」、「基礎疾患を認め

ない代表的小児不整脈の管理基準」等に基づく生活指導を行う。

## 5、内分泌疾患

最も頻度が高い成長ホルモン分泌不全性低身長症の他に、クレチン症、甲状腺機能亢進症など、様々な疾患がある。低身長症児への成長ホルモン療法は、一部が小慢事業の対象外になったことに注意する。性腺疾患児には、プライバシー保護が完全に守られるようにしなければならない。これら多種・多様な疾患を一枚の医療意見書にまとめにくいいため、医療意見書は自由記載部分が多い。

## 6、膠原病

多くは若年性関節リウマチであり、重症度や予後が異なるものの、寛解と増悪を繰り返し慢性の経過をとる。生命的な予後は良いが、長期的な管理・治療が必要であり、医療関係者、家族、学校等との連携が望まれる。

## 7、糖尿病

インスリン依存性糖尿病が多く、この場合、一生インスリン補充療法が必要である。そのため医療関係者、家族、学校等との密接な連携が大切であり、合併症の予防と心理的な援助を行いたい。生活習慣病としてのインスリン非依存性糖尿病は、健康教育や日常の啓発活動により、小児期からライフスタイルを調整することにより予防したい。

## 8、先天性代謝異常

疾患の種類は多いが、各々の頻度は極めて低い疾患が多い。一部の疾患は、新生児マス・スクリーニングで発見されて、有効な治療により知的障害などの症状の出現を防止できる。しか

し、先天性代謝異常症の多くは、精神遅滞、脳性麻痺、てんかん、発育障害などを伴い難治であり、遺伝性の疾患であるので、遺伝相談が必要である。先天性胆道閉鎖症などでは、早期発見・早期治療が望まれる。

### 9、血友病等血液疾患

頻度が高いアレルギー性紫斑病（平成10年2月以降、発病後2ヶ月を経過したもののみ対象となった）は、対症療法により一般的には長期予後は良好であるが、腎炎を合併すると尿所見が持続することがある。先天性凝固因子欠損症は、凝固因子の補充療法が行われるが、過去の血液製剤による HIV感染者が社会的問題となっており、職業選択や結婚問題をも考慮した包括的治療体制の確立が必要である。溶血性尿毒症症候群は、病原性大腸菌 O-157による食中毒の合併症以外にも、非感染性の散発例がある。

### 10、神経・筋疾患

平成2年から加えられた疾患群であり、別の医療費助成の対象となる疾患も多い。小慢事業として申請される疾患としては、點頭てんかんが多い。コントロールされにくい発作への治療や生活上の注意点とともに、患児の発達状況に応じた育て方を指導することが大切である。

### D、総合討議「小慢事業をめぐる諸問題」

病院の医師（主治医）、保健所の医師または保健婦（申請受付責任者）、小児慢性特定疾患対策協議会の医師（申請内容検討者）、中央集計場所の医師（医療意見書の全国集計責任者）、親の会の代表等、4～5人による現状報告、そしてシンポジウム形式による討議などを行いな

がら、より良い小慢事業をめざす。患児の経過観察システムを整備することにより、患児のQOL向上をめざしたい。

### 謝辞：

研修プログラム案の作成に関しては、小児慢性特定疾患の療育及び実態に関する研究班（分担研究者：神谷斉院長）、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班（分担研究者：柳澤正義教授）などの多くの班員の先生方から貴重なご意見をいただきましたので、深謝申し上げます。

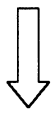
### 参考文献

- 1) 加藤忠明、柳澤正義他：コンピューターによる小児慢性特定疾患登録管理の研究。平成7年度厚生省心身障害研究「小児の心身障害・疾患の予防と治療に関する研究」：109～122、1996。
- 2) 加藤忠明、柳澤正義他：小児慢性特定疾患登録管理の試行（I）。平成8年度厚生省心身障害研究「小児の心身障害・疾患の予防と治療に関する研究」：121～137、1997。
- 3) 総合母子保健センター編：昭和61年度神経芽細胞腫検査技術者研修会研修ノート。1987。
- 4) 母子愛育会編：神経芽細胞腫マス・スクリーニング。大門出版、1984。



## 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、保健所の医師・保健婦・事務職員、病院の医療関係者や学校の養護教諭、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、小児慢性特定疾患治療研究事業の普及啓発を行い、併せて患児のQOL向上等をはかることを目的にして、研修プログラム案の作成を行った。内容としては、小児慢性特定疾患治療研究事業総論(対象疾患、申請手続き、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(各疾患群ごとの臨床上の特徴や注意点、医療意見書の入力方法等)、総合討議等である。