

小児慢性特定疾患の分類、整理に関する研究

加藤精彦（山梨医大小児科）

大山建司（同上）

雨宮伸（同上）

飯倉洋治（国立小児病院）

長尾大（神奈川県こども医療センター）

関亨（慶応大小児科）

〔目的〕

小児の公費負担医療制度には多くのものがあり、それぞれの特色をもって、各種医療保健制度の不備を補うと共に、社会福祉の向上に重要な位置を占めている。こうした公費負担制度は医療の進歩、社会環境的要因の変動に対応して改善されていかねばならない。そのためには、それぞれの制度の中に含まれている疾患を、その年代における医学の進歩と社会的ニーズに対応させることが必要であり、現実的に解決していかねばならない重要な課題の1つである。現行の種々の制度の対象疾患と同様の性質を有するか、または同様の治療効果をあげうる疾患であっても、対象となっていない疾患が多く存在することも事実である。我々は昭和55年から小児慢性特定疾患の実態調査、制度上の問題点に対する検討を行い、昨年度からは小児慢性特定疾患の対象疾患の再分類を行っており、昨年度は内分泌疾患と慢性心疾患についての検討を報告した。本年度は慢性腎疾患、喘息、血液疾患の各群につき、特に喘息は慢性呼吸器疾患として、それぞれの対象疾患の再分類を行った。さらに現在、疾患群として小児慢性特定疾患に含まれていない慢性神経疾患に関しても、対象となるべき疾患の分類整理を行った。なお今回の分類では、小児慢性特定疾患の別の疾患群あるいは別の公費負担制度に含まれている疾患もあるが、これら重複している疾患をどのように扱うかは今後の検討課題とした。

〔結果および考察〕

1. 慢性腎疾患について

雨宮伸、大山建司、
加藤精彦（山梨医大小児科）

従来の慢性腎疾患は整合性に乏しく、当然対象となるべき疾患に対象外となっているものも少なくない。また慢性又は遷延性腎炎の用語は通俗的だが具体的疾患概念に乏しい。今回は慢性腎疾患を8群（表1）に分類し、各々個々の疾患名を列挙し、実態調査をする上でも有用となるよう整理した。慢性糸球体疾患を表2に示す。ネフロゼ症候群はいわゆるポイドネフロゼ（微小変化群）のみを指すとは限らず、幾つかの糸球体腎炎においてもネフロゼ症候群として発見又は診断・管理されることは周知のことである。また本来病理学的所見によって診断されるIgA腎症が他の組織型が記載されていないにも拘らず取り上げられているのも奇異である。但し、健康保険上もネフロゼ症候群は慢性疾患管理上別個にされているので、その記載は残されても良いと考える。

従って本案では慢性糸球体疾患を（Ⅰ）ネフロゼ症候群を呈するものと（Ⅱ）その他のものにまず分離して記載し、次に病理組織的又は臨床的に診断される特異の確定診断名を付記することを推奨した。列挙した13の診断名は小児における代表的疾病だが、これ以外にも慢性の糸球体病変を呈する疾患も考えられるために、その原因が特発性なのか続発性なのかをなるべく記載することとする。このことによって腎病理所見によって診断される診断名以外にも特徴的な臨床所見があれば、慢性糸球体疾患として登録も可能となる。逆に軽微な尿所見のみで登録されることは防止できる可能性がある。以下7群（B～H）の対象疾患を表3に示す。遺伝性腎疾患は従来記載されている疾患のみでは不十分と考えられ、内分泌疾患等に含れている

表 1 慢性腎疾患

- A. 慢性糸球体疾患（発症後6ヶ月以上持続するもの）
- B. 慢性腎尿管疾患
- C. 遺伝性腎疾患
- D. 腎、尿路奇形による慢性腎機能障害
- E. その他の慢性腎機能障害（発症後6ヶ月以上持続するもの）
- F. 慢性腎不全
- G. 慢性腎感染症
- H. 慢性腎血管疾患

表 2

A. 慢性糸球体疾患

- 1. ネフローゼ症候群（特発性、続発性）
- 2. 慢性又は遷延性糸球体腎炎

上記1、2につき特発性または続発性の別を記し
下記診断名を附記することが望ましい

- 1) 減少変化群（リポイドネフローゼ）
- 2) 巣状糸球体硬化症
- 3) 膜性腎症
- 4) 膜性増殖性腎炎（低補体性腎炎）
- 5) 増殖性腎炎
- 6) IgA腎症（反復性肉眼的血尿）
- 7) 溶連菌感染後腎炎
- 8) 急速進行性糸球体腎炎
- 9) 溶血性尿毒症性症候群
- 10) グッドパスチュア症候群
- 11) アミロイド腎
- 12) 紫斑病性腎炎
- 13) ループス腎炎

表 3

B. 慢性腎尿管疾患

- 1. 腎尿管管性アンド-シス 2. ファンコニ-症候群
- 3. パーター-症候群 4. 腎性尿崩症 5. 腎性くる病

C. 遺伝性腎疾患

- 1. アルパート症候群 2. 家族性若年性ネフロン病
- 3. 多発性嚢胞腎 4. 先天性ネフローゼ症候群
- 5. 家族性腎網膜色素変性 6. 家族性イミノグリシン尿症
- 7. 家族性高グリシン尿症 8. ハートナップ病
- 9. リドル症候群 10. シスチン尿症 11. 偽性低アルドステロン尿症
- 12. 偽性副甲状腺機能低下症 13. 低リン血症性くる病
- 14. ビタミンD依存症 15. シスチノ-シス
- 16. オキサロ-シス 17. 脂肪肝色素変性 18. ロー-症候群
- 19. 爪棘蓋症候群

D. 腎路奇形による慢性腎機能障害

- 1. 腎無形成、低形成 2. 腎異形成 3. 腎空胞
- 4. 尿路閉塞性腎症

E. その他の慢性腎機能障害

- 1. 腎結石 2. 中毒性腎症 3. 間質性腎炎

F. 慢性腎不全

- 1. 慢性腎不全 2. 慢性腎機能障害を呈する萎縮腎

G. 慢性腎感染症

- 1. 水腎症 2. 腎間質膿瘍 3. 腎結核

H. 慢性腎血管疾患

- 1. 腎静脈血栓症 2. 腎血管性高血圧症（腎動脈狭窄症）
- 3. 腎動静脈瘻孔

疾患も含めて記載した。慢性腎不全は原因が特定できないものも多く、従来この病態が記載されていないのは妥当でないと考えられる。また明らかな腎機能障害を呈するが慢性腎不全の定義には合致しない場合もあり、また萎縮腎を呈すれば必ずしも原因を特定できないことも考えられるので萎縮腎もここに含めた。以上本案では、なるべく特定確定診断名を明記するようにし、疫学調査等にも役立てるように考えた。本分類は純粋な学問上の分類とは必ずしも合致しないが、小児慢性特定疾患の概念上大略妥当なものとなるよう試案した。

2. 慢性呼吸器疾患について

奥間 稔、小幡俊彦

飯倉洋治（国立小児病院）

現在の小児慢性特定疾患の呼吸器系疾患は、気管支喘息と気管支拡張症の二疾患のみであるが、今後は先天性異常により慢性呼吸器症状を呈する疾患や、喘息以外のアレルギー-性肺疾患もこの中に加えるべきと考える。そこで従来”喘息”とされていた疾患群を慢性呼吸器疾患とし、新たに分類整理を行った。その結果を表4に示す。気管支拡張症は成因別に分類した。後天性気管支拡張症では、麻疹、百日咳、マイコプラズマ肺炎に続発するものは減少しているが、最近では診断技術の進歩と共に先天性気管支拡張症が注目されている。PIE症候群の中ではABPAが最も頻度が高い。通常は比較的経過の長い喘息患者に発症することが多いとされているが、喘息の発症が低年齢化していることから小児でも注意を要する疾患である。過敏性肺臓炎は有機粉塵の反復吸入によって経気道的に感作され、びまん性の肉芽腫性間質性肺炎を起す一群のアレルギー-性疾患であり、小児では5~14才の症例を認めている。原因としては真菌が最も多く、その他細菌や動物性異種蛋白、化学物質などがある。以上、従来分類にアレルギー-性呼吸器疾患を加えて再分類の試案を作製した。

3. 慢性血液疾患について

長尾 大（神奈川県子ども医療センター）

小児慢性特定疾患医療給付制度は、その制度の効

表 4 慢性呼吸器疾患

- A. 気管支喘息
 B. 気管支拡張症
 1. 先天性
 a) 解剖学的異常
 イ、Immotile Cilia症候群 (含む、Kartagener症候群)
 ロ、Williams-Campbell症候群
 ハ、Young症候群
 b) 免疫学的異常
 イ、IgG欠損 ロ、IgA欠損 ハ、補体欠損 ニ、好中球欠損
 2. 後天性
 a) 感染に続発するもの
 b) 気管支閉塞に続発するもの (気管支異物など)
 c) 気管支喘息発作の反復に続発するもの
 3. 腫瘍性疾患
 4. α 1アンチトリアシン欠損
 5. 特異性
 C. Pulmonary infiltration with eosinophilia (PIE) 症候群
 (アレルギー性気管支肺アスペルギルス症: ABPA)
 D. 過敏性肺炎

率的運用の面で、医学の進歩に即する必要性が生れて来ている。すなわち、医学の進歩とともに、新たに発見された疾患、あるいは次第に明確になってきた疾患があり、これらを付加する必要がある。また逆に、医学が進歩することにより、血友病 A と von Willebrand 病が明確に区別出来るようになって来ると、従来は血友病として制度に含まれていた者が、von Willebrand 病であることが判明し、地域によっては年齢によって、制度の対象外とされるところも出来て来ている。小児特定疾患医療給付制度をより効率的に、合理的に運用することを目的に慢性血液疾患の診断名の洗い直しを行った。また、現在余り使われていない病名を整理し、より使用頻度の高い病名で表現するよう努力した。

小児特定疾患に含まれる疾患群と、代表的病名の案を表 5 に示した。括弧内は同義語を併記したものである。この制度の性格上、疾患群に属するものは、その病名の些細な異同にとらわれず、出来るだけ含めるべきであろう。例えば遺伝性球状赤血球症が正しいが、先天性球状赤血球症とあっても、単に球状赤血球症とあっても含めるべきであろう。また、不安定ヘモグロビン症は、Hbtochigi Hbyokohama など次々と発見されるが、個々の患者数は極めて少なく、不安定ヘモグロビン症として、一括して取扱う方

表 5

I) 貧血

1. 巨赤芽球性貧血
 - (1) 葉酸欠乏性貧血
 - (2) ビタミン B₁₂ 欠乏性貧血
 - (3) 悪性貧血
 - (4) その他の巨赤芽球性貧血
2. ビタミン B₆ 欠乏性貧血 (ピリドキシン反応性貧血)
3. 先天性溶血性貧血
 - (1) 遺伝性球状赤血球症
 - (2) 遺伝性楕円赤血球症
 - (3) 酵素欠乏症による溶血性貧血
 - a) グルコース 6 磷酸脱水素酵素 (PK) 欠乏症
 - b) ビルビン酸キナーゼ (PK) 欠乏症
 - c) ヘキソキナーゼ (HK) 欠乏症
 - d) その他の酵素欠乏症
 - (4) 異常ヘモグロビン症
 - a) 先天性メトヘモグロビン血症
 - b) 不安定ヘモグロビン症
 - c) その他の異常ヘモグロビン症
 - (5) サラセミア (地中海貧血)
4. 後天性溶血性貧血
 - (1) 自己免疫性溶血性貧血
 - (2) 発作性夜間ヘモグロビン (血色素) 尿症 (PNH)
 - (3) リドラー貧血 (急性後天性溶血性貧血)
 - (4) 新生児溶血性疾患 (黄疸)
 - (5) その他の後天性溶血性貧血

II) 出血・血栓性疾患

1. 血友病 (ヘモフィリア)
 - (1) 血友病 A (先天性第 VII 因子欠乏症)
 - (2) 血友病 B (先天性第 IX 因子欠乏症)
 - (3) 血友病 AB
 - (4) 型不明血友病
2. 血友病類縁疾患
 - (1) 先天性第 I 因子欠乏症 (先天性フィブリノゲン血症)
 - (2) 先天性第 II 因子 (プロトロンビン) 欠乏症
 - (3) 先天性第 V 因子 (不安定因子) 欠乏症

表 5 つづき

- (4) 先天性第 VII 因子 (安定因子) 欠乏症
- (5) 先天性第 X 因子 (スチュアート・プロウア - 因子) 欠乏症
- (6) 先天性第 XI 因子 (PTA) 欠乏症
- (7) 先天性第 XII 因子 (ハーゲマン因子) 欠乏症
- (8) 先天性第 XIII 因子 (フィブリン安定化因子) 欠乏症
- (9) その他の凝固因子の先天性欠乏症
- (10) フォン・ウイレブラント病 (仮性血友病、血管性血友病)
- (11) インヒビターによる上記凝固因子の後天的欠乏症
- 3. 阻止因子欠乏症
 - (1) 先天性アンチトロンビン III (AT - III) 欠乏症
 - (2) 先天性 α_2 プラスミンインヒビター (α_2 -PI) 欠乏症
 - (3) 先天性プロテイン C 欠乏症
 - (4) 先天性プロテイン S 欠乏症
- 4. 血小板機能障害症
 - (1) 血小板無力症 (グランツマン血小板無力症)
 - (2) 本能性アトロンピア
 - (3) 大血小板性血小板障害症
 - (4) その他の血小板機能障害症
- 5. 乳児ビタミン K 欠乏性出血症
 - (1) 特発性乳児ビタミン K 欠乏症
 - (2) 続発性乳児ビタミン K 欠乏症
- 6. アレルギー性紫斑病 (血管性紫斑病、シランライン・ヘノホ型紫斑病、アナフラキシー様紫斑病、腹性紫斑病、リウマチ性紫斑病)
- 7. その他の出血性疾患
 - (1) 遺伝性出血性毛細管拡張症 (オスラー・ランド・ウエーバー病)
 - (2) 播種性血管内凝固症候群 (DIC、消耗性凝固障害症)
 - (3) 溶血性尿毒症症候群 (HUS)
 - (4) 血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP)
 - (5) カサバツハ・メリット症候群 (凝固異常を伴う巨大血管腫)
 - (6) 新生児血小板減少症 ※

※

III) 白血球の疾患

1. 無顆粒球症

- (1) コストマン型無顆粒球症
- (2) 周期性好中球減少症
- (3) 小児慢性良性好中球減少症
- (4) その他の好中球減少症

が現実的であろう。この点、主治医に制度の理解を要請することになる。新しい病名として α_2 プラスミンインヒビター欠乏症、プロテイン C 欠乏症、プロテイン S 欠乏症、乳児ビタミン K 欠乏性出血症などを加えた。いずれも、新しく発見された疾患である。乳児ビタミン K 欠乏性出血症は、外国での報告は少ないが、我国の厚生省研究班全国調査では、年間約 400 人の発生があり、頭蓋内出血の頻度が高いことから注目されている。大部分は、ビタミン K 欠乏の原因が不明の特発性乳児ビタミン K 欠乏症であり、是非とも含めたい疾患である。

貧血を示す血液疾患として、鉄欠乏性貧血や新生児 (血液型不適合) 溶血性疾患などは、地域により含められたり除かれたりしているようである。鉄欠乏性貧血は、頻度が余りにも高く大部分は容易に治療できることから、必ずしも含める必要はないであろう。新生児溶血性疾患は、交換輸血を必要とする場合は含められてよいかも知れない。

4. 慢性神経疾患について

関 亨 (慶応大小児科)

慢性神経疾患については近年、早期診断、成因の解明、治療法の進歩、リハビリテーションの向上などにともないその治療効果にはめざましいものがあるが、半面医療費補助の適応に問題が多く、またこのため、書類上の実態把握に問題を残している。これには現行の小児慢性特定疾患の中に、慢性神経疾患の多くのものが欠けていることも重要な一因子であろうと思われる。このため、ここでは小児慢性特定疾患の中に慢性神経疾患を加える必要性を指摘し、ついで、慢性神経疾患の分類と運用につき述べることにする。

I) 小児慢性神経疾患と主な公費負担医療制度 (表6)

小児慢性神経疾患における主な公費負担医療制度を表6に示した。各制度のうち、養育医療は主に未熟児、育成医療は主に外科的疾患、小児慢性特定疾患は主に内科的治療を必要とする疾患、一般特定疾患(いわゆる難病)は原因不明で治療法の確立されていない難治性疾患、精神衛生法は主に精神疾患、身体障害者福祉法は疾患名よりはむしろ現在の障害の程度により認定される、などそれぞれの特徴を有しており、その半面問題も多い。ここでは、小児慢性神経疾患をとりあげ、若干の問題点を指摘するにとどめる。

(1) 先天奇形について

先天奇形には多くの病態があり、障害の程度もさまざまであるが、外科的治療が可能であっても、その後、発育・発達障害、易感染性、呼吸循環系の障害などを伴うことが多く、長期にわたる内科的医療援助と共に理学療法、言語療法、日常生活指導を含めた機能訓練を必要とすることが多い。こうした患児に対し、乳児期では養育医療、手術のさいの育成医療、の適応があるが、後者では病態により制限がある。また、身体障害者福祉法の障害認定事項には、「乳幼児に係る障害認定は、障害の種類に応じて、障害の程度を判定することが可能となる年齢(概ね満3歳)以降に行うこと。」と指導されており問題が多い。したがって現在では先天奇形の多くのものを小児慢性特定疾患の中に加えることが妥当であろう。

(2) 神経・筋の変性疾患

神経・筋の変性疾患の病態は多様であるが、精神運動面の進行性退行につれ、呼吸循環系の障害、易感染性を伴うことがしばしばあり、長期にわたる内科的治療を必要とすることが多い。現行の小児慢性特定疾患に含まれている先天代謝異常のうち、神経・筋系の病態を主とする疾患は代謝異常の発見されない従前では、神経・筋の変性疾患に分類されていた事情からみても、この両者は、ほぼ同様な臨床徴候を呈するものであるから、神経・筋の変性疾患も小児慢性特

定疾患のなかに加えることが適切であろう。

(3) 脳性麻痺

脳性麻痺に対する治療の主体は、現状では乳児期からの、理学療法、作業療法、言語療法などを含めた機能訓練であり、従前からの整形外科的療養は、この機能訓練を適切に行なうための補助的療法となっている。また、脳性麻痺でも重度になるにつれ、健康状態の管理と栄養指導、けいれん発作、高熱症候群、気道感染症、周期性嘔吐症様発作、逆流性食道炎、などに対する内科的管理を必要とすることが多い。

(4) てんかん

てんかんは、大脳ニューロンの過剰発射に由来する慢性の脳神経系の疾患であり、精神疾患ではない。したがって、精神衛生法による公費医療援助は、本質的には問題であるが、現状では便宜的に行なわれているものである。しかし、両親・保護者にすれば、精神衛生法に対し抵抗もあり、申請をしぶる例も少なくない。てんかんは、小児期に好発し、長期間にわたる内科的治療により多くは寛解が期待できうるものであるから、小児慢性特定疾患に加えることは妥当であろう。

II) 小児慢性神経疾患の分類と運用

小児慢性神経疾患の分類の大筋を表7に、各々の疾患名を表8に示した。以下、若干の分類、運用上の問題点を述べる。

(1) 小児慢性神経疾患の分類には、それぞれ一長一短があり、いまだ適切なものはないようである。ここでの分類は、むしろ実用性と申請書類からの適確なる実態把握にポイントをおいた。てんかんを例にとれば、てんかんは一つの症候群でありその病態生理学的背景はさまざまである。したがって、てんかんという診断名に加え、表8のてんかんの項に示した病態が申請書に記載されることにより、てんかんの実態がより確実に把握されるであろう。

(2) 育成医療、一般特定疾患(いわゆる難病)などに含まれる疾患もここに加えた。将来それぞれの制度の変更に応じ、本分類も改訂を要することはいうまでもない。

(3) 慢性神経疾患は、入院・通院共に給付

表6 小児慢性神経疾患と主な公費負担医療制度

慢性 神経疾患	法規	母子保健 (養育医療)	児童福祉 (育成医療)	小児慢性	一般特定	精神衛生	身体障害
先天奇形の一部		*	*				*
母斑症			*				
先天代謝異常				*			
神経、筋の変性疾患					脊髄小脳変性疾患		*
脳性麻痺			*				*
てんかん						*	
脳血管障害					ウイルス動脈輪閉塞		*
腫瘍				*			
免疫疾患の一部				*	重症筋無力症 多発性硬化症		

表8 つづき

表7 小児慢性神経疾患の分類

- (1) 先天奇形
- (2) 神経皮膚症候群 (母斑症)
- (3) 先天感染症
- (4) 麻痺性疾患
- (5) 発作性疾患
- (6) 血管疾患
- (7) 免疫疾患
- (8) 神経系の変性疾患
- (9) 筋疾患

- ニ) 巨 (大) 脳症
- ホ) 脳染欠損症
- ヘ) 全前脳胞症 (無嗅脳症)
- ト) 滑沢脳

(2) 神経皮膚症候群 (母斑症)

- 1) 結節性硬化症 (ブ-ヌビュ・プリングル病)
- 2) レックリングハウゼン病
- 3) ヒッペル・リンドウ病
- 4) スタ-ジ・ウエ-バ-症候群
- 5) マフチ-症候群
- 6) クリッペル・ウエ-バ-症候群
- 7) 神経皮膚黒色症
- 8) 基底細胞母斑症候群
- 9) 線状皮膚腺母斑症候群
- 10) マックカーン・ア-ルブライト症候群

表8 慢性神経疾患

- (1) 先天奇形
 - 1) 嚢状脊椎破裂 (脊髄瘤)、および本症に伴う水頭症
 - 2) 頭蓋破裂 (脳瘤、脳髄膜瘤)
 - 3) 小頭症
 - 4) 狭頭症 (頭蓋骨早期癒合症)、クル-ゾン病、アベ-ル病を含む
 - 5) 先天性水頭症
 - イ) ダンデー・ウオ-カ-症候群
 - ロ) ア-ノルド・キヤリ症候群
 - ハ) その他の先天性水頭症
 - 6) その他の奇形
 - イ) 水頭無脳症
 - ロ) 孔脳症
 - ハ) 先天性脳嚢胞

(3) 先天感染症

- 1) 先天梅毒
- 2) 先天性トキソプラズマ症
- 3) 先天性風疹症候群
- 4) 巨細胞封入体症

(4) 麻痺性疾患

- 1) 脳性麻痺
 - イ) 遠直型脳性麻痺
 - ロ) 不随意運動型脳性麻痺
 - ハ) 混合型脳性麻痺
- ニ) その他の脳性麻痺
- 2) 小児片麻痺症候群

表 8 つづき

(5) 発作性疾患

1) てんかん

イ) 原発全汎てんかん

- a) 全汎強直間代発作を伴う原発全汎てんかん
- b) 欠神発作を伴う原発全汎てんかん
- c) ミオクロニー発作を伴う原発全汎てんかん

ロ) 続発全汎てんかん

- a) 点頭てんかん (ウエスト症候群)
- b) レンノックス症候群
- c) その他の続発全汎てんかん

ハ) 部分てんかん

- a) ローランド波を伴う良性部分てんかん
- b) 単純部分発作を伴う部分てんかん
- c) 複雑部分発作を伴う部分てんかん

ニ) 分類不能てんかん

2) ナルコレプシー

(6) 血管疾患

1) 脳動脈奇形

2) 脳梗塞

3) 頭蓋内出血

- イ) 硬膜外出血
- ロ) 慢性硬膜下血腫
- ハ) クモ膜下出血
- ニ) 脳内出血

4) 脳血管不全症

- イ) ウイルス動脈輪閉塞症
- ロ) 内頸動脈循環不全症
- ハ) 脳底動脈循環不全症

5) 脳・脊髄血管腫

6) 脳動脈瘤

(7) 免疫疾患

1) 亜急性硬化性全脳炎

2) 重症筋無力症

- イ) 眼筋型重症筋無力症
- ロ) 全身型重症筋無力症
- ハ) その他の重症筋無力症

3) 多発性硬化症

(8) 神経系の変性疾患

※

1) ペリツェウス・メルツバッヘル病

2) カナパン病

3) アレキサンダー病

4) 神経軸索ジストロフィー

- イ) 乳児神経軸索ジストロフィー
- ロ) 幼児神経軸索ジストロフィー
- ハ) 若年神経軸索ジストロフィー

5) ハーラー・ホルデン・スパツ病

6) ニューロンセロイドリポフスチン症

- イ) サンタホリ型ニューロンセロイドリポフスチン症
- ロ) ヤンスキー・ピールシウスキー型ニューロンセロイドリポフスチン症
- ハ) ホーグト・スピールメイヤー型ニューロンセロイドリポフスチン症

7) ラホラ病

8) ジルデラトルテ症候群

9) レーバー病

10) 脊髄小脳変性症

- イ) フリードライヒ型運動失調症
- ロ) 遺伝性痙性対麻痺
- ハ) ルツシュ・レビ-症候群
- ニ) ラムセイ・ハント症候群
- ホ) その他の脊髄小脳変性症

11) 脊髄性進行性筋萎縮症

- イ) ウエルドニッヒ・ホフマン病
- ロ) クーゲルベルク・ウエーランダー病

12) シ-アルコー・マリ-・ト-ス病

(9) 筋疾患

1) 進行性筋ジストロフィー-症

- イ) デュシェンヌ型進行性筋ジストロフィー-症
- ロ) 福山型進行性筋ジストロフィー-症
- ハ) ベッカ-型進行性筋ジストロフィー-症
- ニ) 肢帯型進行性筋ジストロフィー-症
- ホ) 亜性肢帯型進行性筋ジストロフィー-症
- ヘ) その他の進行性筋ジストロフィー-症

2) 先天性ミオパチー

- イ) セントラルコア病

※

表 8 つづき

- ロ) ネマリンミオパチー
- ハ) 筋管細胞性ミオパチー
- ニ) 先天性線維タイプ不均合
- ホ) タイプ I 線維萎縮
- ヘ) 先天性多発性関節拘縮症
- ト) その他の先天性ミオパチー
- 3) 代謝性ミオパチー
 - イ) 糖代謝異常
 - a) 糖原病
 - ロ) 脂質代謝異常
 - a) カルニチン欠損症
 - b) カルニチンパルミチルトランスフェラーゼ欠損症
 - ハ) その他
 - a) ミトコンドリアミオパチー
 - b) その他の代謝性ミオパチー
 - ニ) 筋緊張症 (ミオトニア)
 - a) 先天性筋緊張性ジストロフィー症
 - b) 筋緊張性ジストロフィー症
 - c) 先天性ミオトニア (トムゼン病)
 - ホ) 周期性四肢麻痺
 - a) 低カリウム血性四肢麻痺
 - b) 高カリウム血性四肢麻痺
 - c) 正カリウム血性四肢麻痺

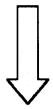
の対象にすべきである。この際、入院期間は、疾患によりことなるが、同一疾患であっても症例により一様でないので、期日の制限はもうけない方がよいと思われる。

(4) 今回の分類の中には、染色体異常や、2、3を除く奇形症候群を加えていない。こうした例は、従来から、その部分徴候によっては申請可能であるが、正確な実態把握の必要性からも、疾患群として独立させることが今後の課題であろう。

〔結語〕

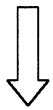
昨年度からひき続き、小児慢性特定疾患の対象疾患を、各疾患群毎に分類、整理してきた。診断技術の進歩と共に、特異的な確定診断が多くの分野で可能となり、従来の特定期疾患の分類

では問題がでてきていることは事実である。小児慢性特定疾患の各疾患群の中で分類の再検討が必要と思われる疾患群の再分類の試案は本年度までではほぼ完了した。今後は、この中でいくつかの疾患群に重複している疾患をどのように整理していくかを検討せねばならない。また、慢性神経疾患を小児慢性特定疾患に加えるべく分類したが、その際同時に問題となった染色体異常、奇形症候群を含めて、これらを現在の小児慢性特定疾患から区別する理由はなく、小児医療の公費負担制度全体から、これらをどのように取り扱うかを早急に検討する時期に来ていると考える。



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



〔目的〕

小児の公費負担医療制度には多くのものがあり、それぞれの特色をもって、各種医療保健制度の不備を補うと共に、社会福祉の向上に重要な位置を占めている。こうした公費負担制度は医療の進歩、社会環境的要因の変動に対応して改善されていかねはならない。そのためには、それぞれの制度の中に含まれている疾患を、その年代における医学の進歩と社会的ニーズに対応させることが必要であり、現実的に解決していかねはならない重要な課題の1つである。現行の種々の制度の対象疾患と同様の性質を有するか、または同様の治療効果をあげうる疾患であっても、対象となっていない疾患が多く存在することも事実である。我々は昭和55度から小児慢性特定疾患の実態調査、制度上の問題点に対する検討を行い、昨年度からは小児慢性特定疾患の対象疾患の再分類を行っており、昨年度は内分泌疾患と慢性心疾患についての検討を報告した。本年度は慢性腎疾患、喘息、血液疾患の各群につき、特に喘息は慢性呼吸器疾患として、それぞれの対象疾患の再分類を行った。さらに現在・疾患群として小児慢性特定疾患に含まれていない慢性神経疾患に関しても、対象となるべき疾患の分類整理を行った。なお今回の分類では、小児慢性特定疾患の別の疾患群あるいは別の公費負担制度に含まれている疾患もあるが、これら重複している疾患をどのように扱うかは今後の検討課題とした。