

平成10年度厚生科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）
分担研究報告書

小児慢性特定疾患の登録・管理・評価に関する研究

分担研究者 加藤 忠明

日本子ども家庭総合研究所小児保健担当部長

研究要旨：昨年度試作したCD-ROM（小児慢性特定疾患の登録・管理システム）を用いて、今年度申請された小児慢性特定疾患10疾患群の医療意見書の一部をコンピュータ入力、集計、分析した。また都道府県等の今年度の小児慢性特定疾患治療研究事業を分析し、特殊ミルク事務局との共同登録方式も含め、今後のより良い当事業の在り方を考察した。そして、基本的ソフトの内容は同一としながらも、行政のみでなく専門医など、各分野で使用できる複数のソフト開発を行った。プライバシー保護に十分配慮しながら小児慢性特定疾患の申請内容を統計処理し、行政上、また医療関係者に、その情報を提供することにより、小児慢性特定疾患の効果的療育支援や治療、また患児のQOL向上や経過判定等に役立つことが期待される。

見出し語：小児慢性特定疾患、医療意見書、医療費助成、コンピュータ登録管理、集計解析

A．研究目的

平成7年度より小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）に対する医療費助成が患児（保護者）の申請で、保健所を窓口として行われることとなり、平成10年度よりその登録様式が全国的に統一された（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、主任研究者：柳澤正義）。すなわち、申請書に添付される医療意見書は全国的にほぼ同様の書式となり、その内容をプライバシー保護に十分配慮しながら、コンピュータ入力・集計して登録・管理する方式となった。

そこで、今年度は、この全国的な登録・管理の効果や問題点を様々な方面から分析し、本事業のより有効な活用方法と現時点で考えられる問題点を明らかにすることを目的とした。そして、基本的ソフトの内容は同一としながらも、行政のみでなく専門医など、各分野で使用できる複数のソフト開発を行った。今後は、プライバシー保護に十分配慮しながら小慢疾患の申請内容を統計処理し、行政上、また医療関係者に、その情報を提供することにより、小慢疾患の効果的療育支援や治療、また患児のQOL向上や経過判定等に役立つことが期待される。

B．研究対象と方法

以下の資料等に関して、本研究班の各地の研

究協力者（各疾患群毎の専門医、病院や研究所の小児科医、保健所関係者、国や県の保健・医療関係者等）が協議し、ソフト開発を行った。

1）一部地域での集計

東京都、静岡県、岐阜県、三重県、佐賀県、宮崎県、宮崎市等の各々一部の保健所に、平成10年度前半に申請された10疾患群の医療意見書の内容を集計・分析した。

これらの対象症例は、合計886人（悪性新生物145人、慢性腎疾患54人、ぜんそく59人、慢性心疾患126人、内分泌疾患259人、膠原病104人、糖尿病38人、先天性代謝異常30人、血友病等血液疾患58人、神経・筋疾患13人）であった（以下、全国群）。この全国群と、他の調査・研究との比較等を行いながら、今後のより良い当事業の在り方を検討した。

2）都道府県等での問題点

平成9年度に試作したコンピュータソフトのCD-ROM（厚生省心身障害研究：小児慢性特定疾患治療研究事業の登録管理システムに関する研究、主任研究者：加藤忠明）を、厚生省の他、各都道府県・指定都市・中核市（以下、都道府県等）80カ所に配布して現場での意見を聴取し、複数のソフト開発を行った。

3）特殊ミルク事務局との共同登録管理

新生児期にマスキリングで発見され、その後、総合母子保健センター特殊ミルク事務局が追跡調査している症例と、1)の内容との調査結果から、特殊ミルク事務局との共同登録管理の在り方を考察した。

C. 結果と考察

以下の検討事項を基に、数種類のコンピュータソフトのCD-ROM(別添資料:小児慢性特定疾患登録・管理システム操作説明書)を完成させた。データの出力は、CSV形式のテキストファイルとし、アクセスをはじめとするデータベースソフトやエクセル等の表計算ソフト等での統計・解析を可能とした。これはマッキントッシュの同様なソフトでも利用可能である。主として都道府県版と中央版に分けて作成した。

中央版のみ、小慢疾患の都道府県・指定都市・中核市別、男女別、診断時年齢・発病時年齢別の登録者数の表を出力できるようにした。

10疾患群は各疾患群ごとに10種類のMBDファイルで、また成長ホルモン治療用意見書は、自動的表示・解析内容が多いため、初回用の「成長ホルモン分泌不全性低身長症およびターナー症候群」、「軟骨異栄養症」、「低身長を伴う慢性腎不全」の3種類に、継続用を含めた4種類の入力・集計画面をもつMBDファイルで処理を行うこととした。

1) 一部地域での集計

10疾患群および成長ホルモン治療用意見書に関する都県の一部での集計結果(全国群)等と、それらへの考察は以下の通りである。

悪性新生物

小児悪性新生物の治療成績が向上した現在、死亡診断書に基づく従来の疫学調査では、実態の把握が困難である。また現行の全国登録では、登録率が60%程である。今回の全国群の疾患別の比率は、国内外の報告とほぼ同様であり、登録率がより高い小慢事業は、疫学調査により適している。

しかし、「脳腫瘍」を始めとして、分類上曖昧な疾患名が1/6程あったので、手術等により病理診断が確定したら追加登録できるシステムの確立が望まれる。また、「神経芽細胞腫」がマスキリングで発見された割合が極端に低かったので、医療意見書の修正が望まれる。今後、医療意見書の改訂と追跡システムの充実

を計ることで、以前より精度の高い疫学的検討が行えると期待される。

慢性腎疾患

全国群は、対照群(新潟県の登録例)と比較し、ネフローゼ症候群が約2倍、IgA腎症が約1/5であった。前者は臨床所見により診断され、後者は腎生検に基づき組織診断される。腎生検施行率が全国群27.8%、対照群45.4%との差に関係すると考えられる。

他の疾患も同様の状況である可能性が予測されるので、中央に第三者的機関(解析委員会)を設置し、登録方法や診断の誤りの有無を調査・確認するシステムが必要である。一方、他の要因を除外しても、疾患の発生頻度に差がある場合、環境要因や遺伝学的集積の可能性が明らかとなり、疾患の本態に迫る病体解明につながる可能性が期待される。

ぜんそく

年齢、性別等の患者背景は、ほぼ9割記入されていたが、医療意見書受理時に再確認すべきである。重症度の記入率は高かったが、その判定が十分に理解されていない場合がある。治療点数は計算の繁雑さから記入率が低かった。正確な記入率向上のためには、記載例を添付し、特に必要事項と参考事項等について分ける必要がある。

慢性心疾患

昨年度、WHOの国際分類に準拠しながら、コンピュータ入力上の便宜を計るため、小慢事業の慢性心疾患とICD10コードとを対比させた。今年度は、より正確に小慢事業の登録・管理・評価を実施することを目的として、疾患名を追加した対比表を作成した。今後は追加したコードも含めた登録・管理、また同時に早見表の改訂が望まれる。

内分泌疾患

登録数が最も多い成長ホルモン分泌不全性低身長症を始め、ICDコード別の疾患頻度は自治体によって大きく異なっていた。基本的には地域差は多くないはずであるので、各地域の診断基準が異なることが一因と考えられる。また、意見書の入力時の誤りを最小限にするため登録システムに入力規制を設けることが望まれる。今後、登録体制が完備するとともに詳細な実態が明らかになるであろう。

膠原病

今後の小慢事業の有用な点として、若年性関

節リウマチ等の発生頻度の推定、小児特有の診断基準が必要なシェーグレン症候群で陽性頻度が高い検査項目の抽出、また、受給者番号の固定化が一般化すれば成長に伴う病態の変化が継続的に観察可能な点などがあげられる。しかし、現行システムでは入力項目数や入力方法に限界があり、また患児を特定できない。将来的にはプライバシーを保護しつつ改善されることが望まれる。

糖尿病

日本人を含めた東洋系の人種には、発症時IDDM、NIDDMの鑑別が難しい症例があり、ゆっくり進行するIDDM (slowly progressing IDDM:SPIDDM) の呼称も用いられる。糖尿病登録制度において、その定義・病態を明らかにすることが重要であり、正確な症例把握が望まれる。

先天性代謝異常

先天性代謝異常疾患で当然みられる症状の項が無記入であったり、診断の必須検査結果項目が無記入である症例がかなりみられた。正確な情報を得るためには、必須事項の無記入など不備な意見書は、申請時に再提出させるべきである。また、意見書に、改訂することが望ましい箇所も見出された。

血友病等血液疾患

アレルギー性紫斑病は、平成10年2月申請分から対象基準が改正された。血友病等血液疾患に占めるアレルギー性紫斑病の割合は、改正後、長野県では減少していたが、調査地域によってかなり異なっていた。改正基準を満たす申請が実際にどの程度存在するか、これからの検討課題と考えられる。

神経・筋疾患

登録集計の中で、たとえば発病年・月、小頭症、けいれん発作、意識障害発作、精神遅滞の有無などの欄が無記入のものが見られた。医療意見書の記載漏れは、情報を正確に集計できない可能性があるため、記入例のサンプルを作成し、各医療機関に配布すると良いと考えられる。対象疾患として無痛無汗症が新たに加わったので、意見書の書式の改訂が必要と考えられる。

成長ホルモン治療用意見書

成長ホルモン治療用意見書に関しては、西暦と和暦（昭和と平成）とが混在しており、コンピュータ入力時に混乱が生じるので、他の医療意見書に準じて、和暦で統一する必要がある（コンピュータ画面上は和暦で統一した）。

今年度、厚生省から追加要望のあった「父親の身長、母親の身長、在胎週数、出生体重、出生身長」、また今年度追加されたGHキットの「日本DPC・CL」とともに、成長ホルモン治療用意見書は改訂しなければならない。

2) 都道府県等での問題点

中核市の追加と保健所の再編成

中核市番号に関しては、他の中核市との関連があり、ソフト上での変更は困難である。したがって、従来の中核市番号を当面は変更しないで、新たに設置される中核市に、新しい番号をつける方向で考えたい。

保健所番号に関しては、ソフト上「メンテナンス」の中に「保健所管理」の項目を作成し、容易に変更可能とした。コンピュータ上は、変更した地域と、中央のソフトを同時に変更すれば、保健所の再編成に年ごとに対応することを可能にした。

同一患児に複数の医療意見書

一人の患児が同一県内で複数回、申請した場合、コンピュータ上で容易にチェックできるように、「名前」と「生年月日」が同じ医療意見書を入力しようとした場合、警告表示を自動的に出すようにした。

年月齢の自動計算等

医療意見書の生年月日、発病年月、診断日（医療意見書記載日）の「年」と「月」のどちらかが無記入の場合、「診断時の年月齢」、または「発病時の年月齢」が自動計算できない。生年月日と診断日の記入もれは、再提出させる等の指導が望まれる。自動計算上の年齢が20歳以上になる場合、警告表示を出すようにした。

患児の固定番号

患児に固定番号をつけた全国的管理は、極めて貴重なデータが得られる反面、プライバシー保護と情報開示が問題となる。受給者番号を医療券ないし小慢手帳に記載し、その受給者番号と、登録時の都道府県と、登録年度の3つを患児が申告することにより、以前の医療情報を新しい受け持ち医が得られるようにしたい。

中央（厚生省）の資料は、氏名や生年月日等の個人識別ができる項目がない統計資料であり、プライバシーは保護されている。したがって、行政上、また医療関係者に、その情報を提供し、小慢疾患の効果的療育支援や治療、また患児のQOL向上や経過判定等に役立たせたい。

県単独事業

小慢対象外の疾患を県単独事業としている場合等、ソフト上「メンテナンス」の中の「県単独事業などのICDコード管理」に、その疾患をいったん登録しておけば、ICD10コードのみ入出力・集計が可能ないように作成した。

小慢対象疾患に関して、入院のみでなく、通院も認めていたり、対象年齢を広げている県単独事業の場合は、そのチェックが可能ないように、画面上「県単独事業」の項目を作成した。この場合は、「データ出力」から中央版に出力される。必要な場合は、県単独事業の有無に応じて出力できる修正ソフトを別途に配布することとした。

東京都の小慢事業

国が定める小慢対象範囲外に、東京都では「都単独事業」として、「慢性腎疾患、慢性心疾患、膠原病」等の外来通院費も助成の対象としている。この場合、保護者の同意があれば、国へのデータ提供は可能である。しかし、国にデータを提供することに「非同意」の場合も、都単独助成を行っている。この場合、「データ出力」から中央版に出力させることはできない。また疾患名のみを入力管理する医療券発行システムと小慢事業とのデータの共有化が問題である。

三重県の小慢事業

平成10年度の三重県で、医療意見書の再提出を求めた割合は13.9%、不承認は1.9%であった。原則として、同意書が添付されない医療意見書、診断日の記載のない意見書は、保健所で申請を受理しない。平成10年度の小慢医療費（通院分）は、前年度より減少した。

3) 特殊ミルク事務局との共同登録管理

新生児期にマススクリーニングされる疾患に関しては、追跡調査用紙（または同内容を入力したフロッピー）を、各保健所や小児病院等にも置き、小慢疾患申請時に、同時に提出させ、特殊ミルク事務局に届けられると効率的、効果的である。

そのためには「内分泌疾患」と「先天性代謝異常」の医療意見書の下部に、「注」としてマススクリーニングされた疾患の場合は、「追跡調査用紙を添付してください」を追加する必要がある。また、マススクリーニングされた疾患を追跡調査すること自身を国の事業として位置

づけることが望まれる。

D. 結論

1) コンピュータソフトのCD-ROM（小児慢性特定疾患の登録・管理システム）の中に、以下の機能を設定した。

「メンテナンス」の中に「県単独事業などのICDコード管理」、「保健所管理」の項目を作成し、疾患名を追加したり、保健所の再編成に対応できるようにした。

一人の患児が同一県内で複数回、申請した場合、また年齢が20歳以上になる場合等、警告表示を自動的に出すようにして、意見書入力時の誤りを最小限にした。

中央版のみ、年度2桁、県2桁、受給者番号7桁、計11桁などを記入できる欄を入力画面に作成し、専門医が意見書を解析する際の便宜を計った。

成長ホルモン治療用意見書に関して、「父親の身長、母親の身長、在胎週数、出生体重、出生身長」、またGHキットの「日本DPC・CL」の追加とともに、年の表現を和暦で統一した。

2) 今後のより良い当事業のあり方として、以下の事項が望まれる。

現行のコンピュータ入力内容が継続して活用できる範囲での医療意見書の改訂。

登録方法や診断の誤りの有無を調査・確認するシステムとして、第三者的機関（解析委員会）の中央への設置。

医療情報をより正確に集計・解析するため、医療意見書の記載例の作成と各医療機関への配布。

プライバシー保護と情報開示の視点より、医療情報をより役立たせられるシステムの構築。

疾患名とICD10コードとのより正確な対応。

3) 特殊ミルク事務局との共同登録管理は、マススクリーニングされる疾患の追跡調査用紙を、各保健所や小児病院等に置き、小慢疾患申請時に、同時に提出させると効率的、効果的である。