

小児慢性特定疾患の全国的登録・管理

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
主任研究者：柳澤 正義、東京大学医学部小児科教授
分担研究者：青木 菊麿、女子栄養大学小児保健学教授
分担研究者：中村 敬、日本子ども家庭総合研究所情報担当部長
分担研究者：田中 敏章、国立小児病院小児医療研究センター内分泌代謝研究部長
研究協力者：斉藤 進、日本子ども家庭総合研究所システム管理室長代理
中澤 眞平、雨宮 伸、山梨医科大学小児科教授、助教授
内山 聖、新潟大学医学部小児科教授
伊藤 拓、国立小児病院副院長
森川 昭廣、群馬大学医学部小児科教授
石澤 瞭、国立小児病院循環器科医長
奥野 晃正、伊藤 善也、旭川医科大学小児科教授、助手
宮田晃一郎、武井 修治、鹿児島大学医学部小児科教授、講師
松浦 信夫、北里大学医学部小児科教授
黒田 泰弘、徳島大学医学部小児科教授
小宮山 淳、信州大学医学部附属病院長
飯沼 一字、東北大学医学部小児科教授
松浦 賢長、京都教育大学衛生学助教授
住友眞佐美、東京都衛生局母子保健課長
久野 正恵、岐阜県可茂保健所長
益本 義久、佐賀県伊万里保健所長
瀧口 俊一、宮崎県小林保健所長
荒井祥二郎、三重県鈴鹿保健所長
竹内 義廣、三重県健康福祉部児童家庭課母子医療対策監
神谷 齊、国立療養所三重病院長

研究要旨：平成10年度より全国で使用されている小児慢性特定疾患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。昨年度に試作したCD-ROM(小児慢性特定疾患の登録・管理システム)を、都道府県等80カ所に配布し現場での意見を聴取した。そして、マススクリーニングで発見後の症例を追跡調査している特殊ミルク事務局との共同登録方式を考察した。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。

見出し語：小児慢性特定疾患、医療意見書、医療費助成、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本人（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¹⁾、平成10年度よりその登録様式が全国的に統一された²⁾。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ながら、従来以上に有効かつ患児に親切な医療支援を行うことを目的にして、さらにより良い登録・管理の在り方を模索した。

今後は、プライバシー保護に十分配慮しながら、効果的かつ効率的な登録・管理を行い、国や地方自治体、そして小児の慢性疾患を診療、また研究する多くの医療関係者に、その情報を提供したい。そして、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。

B. 研究方法

1) 一部の地域の集計結果

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。

そして平成10年から申請受付条件が変更された疾患に関して、平成6年度の申請数³⁾と比較した。

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（小児慢性特定疾患の登録・管理システム）⁴⁾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。

4) 今後の検討事項

以上の資料等を基に、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）が協議した際の意見を取りまとめ、整理した。

C. 結果と考察

1) 一部の地域の集計結果

小慢対象疾患の集計

都道府県等の一部の保健所に平成10年度に申請した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）の疾患群毎、また疾患毎の登録者数を表1～表10に示す。

表1、悪性新生物（合計145人）

（男子81人、女子63人、無記入1人）
（新規49人、継続84人、転入5人、無記入7人）

疾患名	ICD10	人数(人)	%
肝芽(細胞)腫	C22.2	1	0.7
悪性骨腫瘍	C41.9等	6	4.1
骨肉腫(再掲)	C41.9A	3	2.1
Ewing腫瘍(再掲)	C41.9B	2	1.4
横紋筋肉腫	C49.9A	6	4.1
細網(細胞)肉腫	C49.9B	1	0.7
悪性血管内皮腫	C49.9D	1	0.7
線維肉腫	C49.9G	1	0.7
卵巣悪性腫瘍	C56C	1	0.7
腎悪性腫瘍	C64D等	6	4.1
Wilms腫瘍(再掲)	C64A	5	3.4
網膜芽細胞腫	C69.2A	7	4.8
神経芽細胞腫	C74.9	21	14.5
悪性リンパ腫	C85.9B等	12	8.3
(以下、再掲)			
ホジキン病	C81.9	2	1.4
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	4	2.8
白血病(以下、再掲)		46	31.7
急性リンパ性白血病	C91.0	32	22.1
急性骨髄性白血病	C92.0	5	3.4
慢性骨髄性白血病	C92.1	3	2.1
急性前骨髄球性白血病	C92.4	1	0.7

急性単球性白血病	C93.0	3	2.1
急性白血病	C95.0C	2	1.4
白血病性細網内皮症	C91.4	2	1.4
悪性組織球症	C96.1	2	1.4
脳腫瘍	D43.2E等	29	20.0
神経膠芽細胞腫(再掲)	C71.9B	1	0.7
神経上皮腫(再掲)	C71.9F	1	0.7
髄芽(細胞)腫(再掲)	C71.9G	3	2.1
橋腫瘍(再掲)	D43.1A	1	0.7
小脳腫瘍(再掲)	D43.1B	3	2.1
脳幹部腫瘍(再掲)	D43.1E	2	1.4
頭蓋咽頭腫(再掲)	D44.4	3	2.1
松果体腫(再掲)	D44.5	2	1.4
脊髄腫瘍	D43.4	2	1.4
その他の悪性腫瘍	C80C	1	0.7

(新規77人、継続19人、転入3人、無記入27人)

表2、慢性腎疾患(合計54人)
(男子24人、女子26人、無記入4人)
(新規40人、継続11人、無記入3人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	1	1.9
慢性糸球体腎炎	N03.9	4	7.4
遷延性糸球体腎炎	N05.8	1	1.9
ネフローゼ症候群	N04等	33	61.1
微小変化型(再掲)	N04.0	1	1.9
IgA腎症	N02.8A	3	5.6
IgM腎症	N02.8B	1	1.9
紫斑病性腎炎	D69.0B	5	9.3
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	2	3.7
多発性嚢胞腎	Q61.3	1	1.9
尿路の奇形等	Q62.8	1	1.9
慢性間質性腎炎	N11.9	1	1.9
閉塞性腎障害	N13.8	1	1.9

表3、ぜんそく(合計59人)
(男子35人、女子22人、無記入2人)
(新規51人、継続3人、転入2人、無記入3人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.9	59	100.0

表4、慢性心疾患(合計126人)
(男子57人、女子63人、無記入6人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
特発性肥大型心筋症	I42.2	2	1.6
第度房室ブロック	I44.1	1	0.8
WPW症候群	I45.6A	1	0.8
心室性期外収縮	I49.3	1	0.8
発作性上室性頻拍	I47.1A	1	0.8
発作性頻拍	I47.9A	1	0.8
心室性頻拍	I47.2	2	1.6
洞不全症候群	I49.5	1	0.8
心房中隔欠損症	Q21.1	16	12.7
心内膜床欠損	Q21.2	2	1.6
心室中隔欠損症	Q21.0	44	34.9
単心室	Q20.4	3	2.4
動脈管開存症	Q25.0	3	2.4
冠動脈拡張症	Q24.5F	1	0.8
総肺静脈還流異常症	Q26.2	1	0.8
肺動脈弁狭窄症	I37.0	3	2.4
肺動脈閉鎖症	Q25.5	4	3.2
Fallot四徴症	Q21.3	14	11.1
総動脈幹遺残症	Q20.0	1	0.8
僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	1	0.8
僧帽弁逸脱症候群	I34.1	1	0.8
大動脈狭窄症	Q23.0	1	0.8
大動脈弁狭窄症	Q23.0A	2	1.6
大動脈縮窄症	Q25.1	4	3.2
大動脈弓閉鎖	Q25.3	1	0.8
完全大血管転位症	Q20.3	2	1.6
小児原発性肺高血圧症	I27.0	1	0.8
慢性肺性心	I27.9	1	0.8
心筋炎後心肥大	I51.7	1	0.8
川崎病	M30.3	7	5.6
冠動脈瘤	I25.4	2	1.6

表5、内分泌疾患(合計259人)
(男子115人、女子140人、無記入4人)
(新規106人、継続132人、転入8人、無記入13人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
甲状腺機能亢進症	E05.0	35	13.5
甲状腺機能低下症	E03.9等	27	10.4
クレチン症(再掲)	E03.1A	9	3.5
慢性甲状腺炎	E06.3	14	5.4

甲状腺腫	D34	1	0.4
腺腫様甲状腺腫	E04.8	2	0.8
特発性低血糖症	E16.2	2	0.8
特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	2	0.8
下垂体機能低下症	E23.0A	2	0.8
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	122	47.1
下垂体性尿崩症	E23.2	6	2.3
下垂体性巨人症	E22.0	1	0.4
クッシング症候群	E24.9A	2	0.8
偽性低アルドステロン症	E27.4C	1	0.4
高アルドステロン症	E26.9	1	0.4
先天性副腎過形成	E25.0	7	2.7
21水酸化酵素欠損症(再掲)	E25.0A	1	0.4
思春期早発症	E22.8	18	6.9
ターナー症候群	Q96	8	3.1
プラダー・ヴィルリ症候群	Q87.1A	2	0.8
多嚢胞性卵巣症候群	E28.2	1	0.4
神経性食欲不振症	F50.0	1	0.4
腎血管性高血圧	I15.0	1	0.4
腎性尿崩症	N25.1	3	1.2

表6、膠原病(合計104人)
(男子46人、女子45人、無記入13人)
(新規60人、継続14人、転入5人、無記入25人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ熱	I00	4	3.8
慢性関節リウマチ	M06.9	1	1.0
若年性関節リウマチ	M08.2	11	10.6
川崎病	M30.3	88	84.6

表7、糖尿病(合計38人)
(男子19人、女子17人、無記入2人)
(新規20人、継続14人、転入2人、無記入2人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
I D D M	E10.9	20	52.6
N I D D M	E11.9	13	34.2
糖尿病	E14.9	5	13.2

表8、先天性代謝異常(合計30人)

(男子16人、女子14人)
(新規11人、継続17人、転入1人、無記入1人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
フェニルケトン尿症	E70.0	3	10.0
白皮症	E70.3B	1	3.3
副腎皮質ジストロフィー	E71.3A	1	3.3
高アルギニン血症	E72.2A	1	3.3
糖原病 型	E74.0G	1	3.3
Hunter症候群	E76.1A	1	3.3
家族性高コレステロール血症	E78.0A	3	10.0
先天性高脂質血症	E78.5	1	3.3
家族性低リポ蛋白血症	E78.6B	1	3.3
ウィルソン病	E83.0A	1	3.3
家族性低燐酸血症	E83.3A	3	10.0
先天性高尿酸血症	E87.2	1	3.3
腎尿細管性アシドーシス	N25.8	1	3.3
先天性胆道閉鎖症	Q44.2	1	3.3
総胆管拡張症	Q44.4	2	6.7
軟骨異栄養症	Q77.4	7	23.3
色素性乾皮症	Q82.1	1	3.3

表9、血友病等血液疾患(合計58人)
(男子32人、女子26人)
(新規23人、継続25人、転入2人、無記入8人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
伝染性単核症	B27.9	1	1.7
Kasabach-Merritt症候群	D18.0	1	1.7
血小板血病	D47.3	1	1.7
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血	D55.0	1	1.7
サラセミア	D56.9	1	1.7
遺伝性球状赤血球症	D58.0	7	12.1
血管内凝固症候群	D65	1	1.7
血友病A	D66	6	10.3
血友病B	D67	1	1.7
第1因子欠乏症	D68.1	3	5.2
第2因子欠乏症	D68.2G	1	1.7
血管性紫斑病	D69.0A	23	39.7
血小板減少性紫斑病	D69.3	1	1.7
免疫学的血小板減少症	D69.4B	2	3.4
無顆粒球症	D70A	2	3.4
ヒジヤイト-シX	D76.0	4	6.9

原発性補体異常症	D84.1	1	1.7
遺伝性出血性末梢血管拡張症	178.0	1	1.7

表 10、神経・筋疾患（合計13人）
（男子8人、女子5人）
（新規4人、継続4人、無記入5人）

疾患名	ICD10	人数(人)	%
點頭てんかん	G40.4	5	38.5
福山型先天性筋ジストロフィー	G71.2F	4	30.8
先天性遺伝性筋ジストロフィー	G71.2G	3	23.1
ミトコンドリア脳筋症	G71.3	1	7.7

平成8年度の全国の資料⁵⁾と比較して、「慢性心疾患」と「膠原病」の登録者数が多かった。これは入院のみ対象としている小慢疾患に関して、東京都が、通院も認めているためである。ただし「ぜんそく」は、通院も認める別の助成制度「大気汚染にかかわる医療費助成制度」で申請されるため、登録者数が少なかった。

都道府県等により、県単独事業など医療費助成は微妙にいろいろな差がみられるので、全国的な集計結果を疫学的に分析する場合、疾患群毎、また疾患毎に注意して考察しなければならない。

対象疾患外の疾患名

小慢対象疾患外の疾患名で申請された医療意見書が、今回1%ほど見られた。ただし、県単独事業での追加疾患の可能性、また申請されたが受理されていない可能性があるため、正確な頻度は不明である。特定疾患（結節性動脈周囲炎、全身性エリテマトーデス）など他の医療費助成を受けられる疾患もあるが、先天性低Ca血症（適切な病名は副甲状腺機能低下症？）などよく意味のわからない疾患名もみられた。

現場での混乱を防ぐためには、今まで申請されて受理されていた患児は、継続して登録できるようにしたい。そこでパソコン上はソフトの「メンテナンス」の中に「県単独事業などのICDコード管理」の項目を作成し、疾患名を追加できるようにした。今後、どのような疾患名が登録されているのか実態を集計した上で、小

慢対象疾患に加えるのか、県単独事業に含めるのか、受理しない方向にもっていくのか検討が必要である。

特定疾患の場合、現在一部の医療費が自己負担になっているので、小慢対象として受理すると申請数の増加が見込まれる。したがって、対象外の疾患名は原則として、「継続」は認めるが、「新規」は小児慢性特定疾患対策協議会での判断により受理しないようにしたい。

申請受付条件が変更された疾患

血管性紫斑病の申請に際しては、平成10年2月以降、「発病後2ヶ月を経過したものに限り」としたので、その申請数が激減した地域（長野県）はあるが、今回の集計地域では必ずしも減少していなかった。平成6年の「血友病等血液疾患」中の「血管性紫斑病」の比率は、4813人/14482人=33.2%であったが³⁾、今回の平成10年調査の申請割合は、23人/58人=39.7%（有意差なし）であった。血管性紫斑病が治癒した後も、紫斑病性腎炎発症の有無を経過観察しているためと考えられる。したがって、単なる経過観察は対象外とし、出血斑などの所見がある場合のみを対象としたい。

同様に成長ホルモン分泌不全性低身長症も平成10年2月の申請から、対象基準が新たに設けられた¹⁾。平成6年の「内分泌疾患」中の「成長ホルモン分泌不全性低身長症」の比率は、19730人/38083人=51.8%であったが、今回は122人/259人=47.1%（有意差なし）と微減であった。成長ホルモン治療をしないことを原則に（成長ホルモン治療用意見書を提出せずに）「成長ホルモン分泌不全性低身長症」を申請すれば認定される可能性はあるものの、一旦、小慢の医療券を交付すれば、成長ホルモン治療が可能であるためと考えられる。ターナー症候群、軟骨異栄養症、慢性腎不全の場合は、経過観察のみでも対象とし、成長ホルモン分泌不全性低身長症の場合は、治療を要する場合のみ対象とすることが妥当であろう。成長ホルモン治療の可否を、医療券にスタンプ等で明示することで区別することも考えられる。

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

来年度は4ヶ所、また来年度以降も何ヶ所かの市が中核市になる予定である。その場合、保健所が設置されるし、その他現在、各地で保健所の再編成が行われており、小慢事業での保健所番号をどうするかは大きな問題である。

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、「小児慢性特定疾患登録・管理用ソフト(CD-ROM)」⁴⁾で固定したい。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変更可能とした。保健所の新設や統廃合などの再編成に関しては、今回10カ所程度の都道府県から問い合わせがあった。したがってソフト上は「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。ただし中央へは番号のみ送られるので、変更する場合は、中央のソフトも同様に変更することが望まれる。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、同一の疾患で複数の医療機関を受診した場合、各々の医療機関から医療意見書が提出される場合がある。また、1か月の入院を申請時の基準としている疾患群では一年間に複数回の申請が新規に行われる場合がある。そして、保健所を窓口とする保護者の申請ではなく、医療機関からの申請が行われている地域(北海道、山形県等)がある。コンピュータ上は、一枚の内容しか入力できないので、最初に提出した内容を、または、主な医療機関からの内容、もし可能であれば両者を加味した内容を、初回時に入力してもらい、継続時に内容を追加していけば良い。

また入力担当者によっては、複数の申請をチェックしにくい場合がある(ことに外注方式の場合)。そこで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。まれには同姓同名で生年月日も同一の別人がいる可能性があるので、あくまでも警告表示にとどめた。この警告表示が出た場合、パソコン上、以前の入力データを検索するなどして同一人か、別人かを確認する必要がある。この確認は、画面上のICD10コードのみでなく、医療意見書の住所が同一かどうかでもチェックしたい。

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」のどれかが無記入の場合、「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ので、自動表示されない(今回調査では約10%)。操作説明書にこのことを明記し、また、生年月日と診断日は医療意見書に正確に記載してもらわなければならない。小児慢性特定疾患対策協議会での判断により、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。

発病年月は、疾患によっては医学的に不明な場合もあり、これは一つの所見である。しかし、詳細な年月が不明の場合でも、おおよその年月を記入することが望まれる。

行政上の統計として、小慢疾患の都道府県・指定都市・中核市別、登録者数(男女別)に関しては、ソフト上は、診断時年齢別、また発病時年齢別の表を出力させるようにした。しかし、疾患群によって発病年齢があまり意味のない場合、発病時年齢別の表は印刷する必要はないと考えられる。

年齢計算が年と月で計算されるため、意見書作成日が誕生日より前の場合、1月多めに自動計算される。医学的には基本的な問題ではないし、プライバシー保護の意味では良い面もあるので、今回はこのままとした。全国的な登録・管理を実施後、各方面からご意見をいただき、登録・管理システムを全面的に修正する際にいっしょにコンピュータソフトも修正するのが妥当であろう。

診断日が発病日より古い場合、また、発病年月日が生年月日より古い場合、入力できない

ようにすることは一理ある。しかし、正確に実施させるソフト作成には時間がかかるし、医療意見書の記載はたとえ間違っているとしてもコンピュータ上、そのまま登録できる方が、患児にとっては利点が多い。そこで20歳以上の年齢になる場合のみの警告表示とした。小児慢性特定疾患対策協議会等で書類上の不備が発見されれば、その時点で修正させる方が良いと考えられる。

その他

*異なる疾患群の入力時の手間

昨年度試作したソフトでは⁴⁾、異なる疾患群の内容を続けて入力する時に手間がかかる。コンピュータ処理上、一つのMBDファイルですべてを処理できないので、どうしてもボタン一つでは疾患群の画面を変更できない。また、入力上も、同じ疾患群を連続して入力する方が効率的と考えられる。したがって、今年度作成するソフトも同様の入力方式とした。

*医療意見書入力時の「重複または必須事項が未入力」の警告表示

この警告表示は、できれば「重複」と「年度、県、受給者番号、またはICD10が未入力」に分けたいが、コンピュータ処理上は難しいので、昨年度と同様の方式とした。

*バックアップ

バックアップの方法は、パソコンの機種や機能、またその付属品の有無によりいろいろな方法があるので、一概に説明しにくい。必要な場合、個々に問い合わせることが望まれる。

*疾患名の入力

頻度が高い疾患順に画面上に出てくると疾患名を入力しやすいが、ソフト作成上は極めて難しい。そこで「成長ホルモン分泌不全性低身長症、甲状腺機能亢進症、思春期早発症など」、特に頻度の高い疾患に限ってリストの上にもってきた。

*保健センターでの申請

東京23区や札幌市等では、小慢の申請を保健所ではなく、保健センター等で受け付けている。札幌市保健所の管轄人口は177万人と多く、札幌市からの要望により、保健所欄に10力所の保健センターの名称と番号をソフトに組み込んだ。

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される疾患に関しては、母子愛育会の特殊ミルク事務局が追跡調査を行っている。ここでは、各疾患ごとに「初回」用と、「継続」用の追跡調査用紙が使用されている。その用紙（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、小慢疾患の医療意見書提出時に、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。

今回集計できた886例中、マスキリング対象疾患は22例であり、クレチン症17例（新生児スクリーニングで発見された甲状腺機能低下症を含む）以外は極めて稀な疾患であった。平成9年度に全国でスクリーニングされた患児は、検査実施実人員数121万人中、クレチン症460人、先天性副腎過形成症77人、ガラクトース血症49人、フェニルケトン尿症16人、ホモシスチン尿症3人、楓糖尿症1人であった⁶⁾。したがって小慢の申請時にこれらの疾患を保健所で見つけて追跡調査用紙を添付させることは無理である。

「内分泌疾患」と「先天性代謝異常」の医療意見書の下部に、各々「注5)クレチン症、または先天性副腎過形成症の場合は、各々の追跡調査用紙を添付してください。」(表13)、「注2)フェニルケトン尿症、楓糖尿症、ホモシスチン尿症、ガラクトース血症の場合は、各々の追跡調査用紙を添付してください。」(表14)を書き加え、受け持ちの専門医の配慮により追跡調査用紙を添付し、中央(厚生省)までその用紙が届けられるようにすることが望まれる。追跡調査用紙が添付されていない場合は、入力された医療意見書の内容より中央が判断し、保健所を経由して担当医に添付を依頼する方式で追跡率を向上させたい。

原則としては、患児から「意見書の研究利用についての同意書」を得ているので、プライバシー保護に配慮しながら必要な場合に限り、追跡調査用紙を中央まで送ることは問題がないと考えられる。ただし、その場合、マスキリ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必要がある。

記入する担当医の負担を軽減するためには、医療意見書の内容と重複する追跡調査用紙の内容は削除するなど簡略化したい。しかし、重複内容は「先天性代謝異常」における「現在の症状」の「痙攣、眼科的異常」くらいである。そして、簡略化する場合は、特殊ミルク事務局の集計ソフトの変更を考慮しなければならない等、全体的には必ずしも効率的とはいえない。

追跡調査用紙への記載、また中央への送付が確実に実施可能になれば、追跡調査用紙を医療意見書の代わりにできる。ただし、その場合、コンピュータ入力時に必要な受給者番号などの項目の欄を追跡調査用紙に設けねばならない。

4) 今後の検討事項

患児の固定番号

小慢疾患の資料を疫学調査等としてより正確に把握するため、また他院への転院時に以前の医療情報を得やすくするためには、他県への転入時、また同一県内でも中断、再開時などに個人を識別できるように、新規登録時等の固定番号(年度2桁、県2桁、受給者番号7桁、計11桁など)を患児個人につけることが望まれる。この要望は専門医から特に強く、以前の日本では得られなかった小慢疾患に関する極めて貴重なデータが得られるようになる反面、以下の注意点や問題点を考慮しなければならない。

* プライバシー保護の視点。

* 患児個人に番号をつけて保護者等に知らせ、それを次回の申請時に報告してもらう点。

* 医療意見書に新しく、その欄を作成する点。

* コンピュータソフト作成上の難点。

* 他県データは中央集計時しかわからない点。

* 情報開示の視点。

他県等への転入時、また同一県内でも転院時に、以前の医療情報を得るためには、受給者番号7桁を、本人の医療券(小児慢性特定疾患医療受診券)ないし小慢手帳(小児慢性特定疾患患児手帳)¹⁾に記載して、患児(保護者)が管理する必要がある。

そして、患児の希望に応じて、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すれば、プライバ

シーが保護されるだけでなく、患児の知る権利(新しい受け持ちの専門医に以前の医療情報を提供する権利)、情報開示の面でも良いと考えられる。一般的に医師から医師への紹介状は、現状を簡単に書いて紹介するが、内容にばらつきがあり、古い内容は省略されることが多い。したがって、以前の医療情報を新しい受け持ち医が得られれば、患児の診療にも役に立つ。

医療券は、他県への転出時に原則としては返還することになっているが、現実的には必ずしも返還しないし、小慢手帳は返還する必要はないものである。また、返還、紛失した場合、保健所等に届ければ本人であることを確認の上、受給者番号は保護者に知らせることのできる番号である。以前の受け持ち医の指導の基に受給者番号を保護者がメモして、新しい受け持ち医に知らせることも可能である。

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、当面は厚生省の研究班員、または班員を通して専門医の学会が、治療研究事業として役立たせることは問題ないであろう。問題のないことを確認後は、専門医のいる大学病院や小児病院に、中央の小慢疾患の資料を提供したい。

研究班員や専門医が必要と認めれば、患児が申請した受給者番号を基に、患児に固定番号をつけ、各種の治療研究事業に役立たせることが可能になる。当面は、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コンピュータの入力画面に作成(ただし、都道府県等での混乱を避けるため当面は中央版のみとする)して管理する。また、必要があればアクセス上で任意の項目を追加・修正することも可能である。ただし、この方式の場合、専門医自身が現場で診療に携わっている患児以外の医療意見書に、個人を識別できる固定番号をつけることはできない。将来的には、医療意見書にもこの番号を記入する欄を作成して登録・管理できるようにすることが望まれる。

医療意見書の改訂

以下の改訂案の中で、「成長ホルモン治療用意見書改訂」内容は、すでにコンピュータソフ

表 1 1、小児慢性特定疾患医療意見書用
成長ホルモン治療用意見書（初回）

氏名		性別	男 女	生年月日	昭和、平成 年 月 日生	暦年齢	歳 ヶ月
身長	. cm	体重	. kg	(身長SD)	. SD	(平成 年 月 日測定)	骨年齢 歳 ヶ月
1年前の身長	. cm	(平成 年 月 日測定)	成長率	. cm/年	症候性低血糖	有 無	
2年前の身長	. cm	(平成 年 月 日測定)	成長率	. cm/年	二次性徴	有 無	
父親の身長	. cm	母親の身長	. cm	在胎週数	週	出生体重	. kg 出生身長 . cm

1. 成長ホルモン分泌不全性低身長症（下垂体性小人症）および成長ホルモン分泌不全を伴ったターナー症候群

GH	負荷名				夜間	0m	60m	120m	180m	
	GH頂値	ng/ml	ng/ml	ng/ml	GH	20m	80m	140m		
尿中GH(pg/mg Cr)					(ng/ml)	40m	100m	160m	平均	
IGF-1(ナトメタンC)	ng/ml	IGFBP-3	μg/ml	GH	1. 栄研RIA 2. 栄研IRMA 3. ダイボットRIA 4. 第一ラボIRMA 5. 東ソ-IEMA 6. 日立化成比拵'ム 7. 日本DPC-CL 8. その他()					
出生胎位	1. 頭位 2. 骨盤位 3. 帝切 4. その他 5. 不明				新生児	程 度	1. 軽 2. 中 3. 重 4. 不明			
新生児仮死	1. 有 2. 無 3. 不明				黄 疸	遷 延	1. 有 2. 無 3. 不明			
甲状腺機能	T4	μg/dl	freeT4	ng/dl	脳の器質的疾患・画像診断の異常				1. 有 2. 無	
	T3	ng/ml	TSH	μU/ml	1. 特発性 2. 続発性 ()					

2. 軟骨異栄養症

	脳外科医・整形外科医の診断およびコメント	手術の必要性
大孔狭窄	無・有()	無・有
脊椎管狭窄	無・有()	無・有
水頭症	無・有()	無・有
脊髄・馬尾圧迫	無・有()	無・有
神経障害	無・有()	無・有
MRI・CTの所見	無・有()	遺伝子診断 (平成 年 月 日) 1. 有() 2. 無
その他	無・有()	

3. 低身長を伴う慢性腎不全

治療期	1. 保存療法	腎機能検査 (平成 年 月)	C c r ml/min/1.73m ²	
	2. 透析療法 1) 腹膜透析療法 2) 血液透析療法		算定法 1) 24時間Ccr 2) 2時間Ccr	
	平成 (年 月 日 ~ 平成 年 月 日)		3) 血清クレアチニン値換算	
			血清クレアチニン mg/dl	BUN mg/dl

表 1 2、小児慢性特定疾患医療意見書用
成長ホルモン治療用意見書（ 継続 ）

氏名		性別	男 女	生年月日	昭和、平成	年	月	日生	暦年齢	歳	ヶ月
----	--	----	-----	------	-------	---	---	----	-----	---	----

一年間の治療	効果	1.有	2.有りと思う	3.判定不能	4.無と思う	5.無
	G H治療と関係あると思われる有害事象	1.無 2.有 ()				
	G H治療中の有害事象(上記を除く)	1.無 2.有 ()				

治療経過

治療開始前1年間の身長増加 (. cm / 年)				
治療	開始日	約 1 年前	約 半 年 前	最 近
測定年月日	平成 年 月 日	平成 年 月 日	平成 年 月 日	平成 年 月 日
身長	. cm	. cm	. cm	. cm
二次性徴	無 ・ 有	無 ・ 有	無 ・ 有	無 ・ 有
併用薬	無 ・ 有	無 ・ 有	無 ・ 有	無 ・ 有
				体重 . kg
				骨年齢 歳 ヶ月
				(身長SD) . SD)

低身長を伴う慢性腎不全のみ

治療	開始日	約 1 年前	約 半 年 前	最 近
測定年月日	平成 年 月 日	平成 年 月 日	平成 年 月 日	平成 年 月 日
C c r	ml/min/1.73m ²	ml/min/1.73m ²	ml/min/1.73m ²	ml/min/1.73m ²
血清クレアチニン	mg / d l	mg / d l	mg / d l	mg / d l
B U N	mg / d l	mg / d l	mg / d l	mg / d l

ト内に組み込んであり、早急に改訂する必要がある。また、追跡調査用紙添付の依頼文は、特殊ミルク事務局との共同登録管理を実施する際に必要である。

* 成長ホルモン治療用意見書改訂

(表11：初回用、表12：継続用)

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。

* 「追跡調査用紙添付」の追加

3)で述べたように、特殊ミルク事務局との共同登録管理を実施する場合、「内分泌疾患」と「先天性代謝異常」の医療意見書の下部に、「注」としてマスキ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(表13、14)。ただし、表14の「先天性代謝異常」の書式に関しては、一部修正した内容が含まれる。

* 「再開」の追加

2)で述べたように、複数回の申請が新規に行われる場合があるので、「新規(新規診断、転入) 継続」の項目内に「再開」を追加する必要がある。

* 「登録時の固定番号」の追加

初回登録時の受給者番号など固定番号を記入する欄を作成して、患児が同意した場合、全国的に登録・管理することが望まれる。

* 「悪性新生物」の医療意見書改訂

神経芽細胞腫がスクリーニングで発見された割合は、今回の調査で3/15=20%と異様に低かった。意見書内の表現を「マスキングで発見、その他で発見(乳児期のマスキング受検有・無)」と修正するべきであろう。

悪性新生物のStageをコンピュータ入力可能なように、「Stage: 、 、 、 」を追加して、経過(転帰)と関連づけることが望まれる。このことは、医療意見書入力を都道府

県等が行うことになったためコンピュータ入力できなくなった内容である。

疾患名の欄をもっとわかりやすくするため、他の疾患群と同様のスペースをとることが望まれる。

* その他、以下のような要望があった。診断医師氏名の欄に、小児科、小児科認定医などの欄を作り、をつけさせたい。「糖尿病」で自己抗体等を追加したい。「神経・筋疾患」の書式を一部変更したい。

その他

疾患によっては、その頻度に地域差が多くみられるので、その原因を解析し、今後の保健・医療に役立たせるためには、中央に解析委員会を設置する必要がある。

医療意見書の書き方が不備な場合が、時々見られるので、意見書の記入例を作成して医療機関に配布すると良い。

成長ホルモン治療用意見書に関して、キット別の補正式が改訂されたので、ソフト上では新しい値に修正した。今後の改訂に際しては、国から都道府県等への指導のもとに修正していくことが望まれる。

各疾患群のよりわかりやすい分類を作成してほしいとの要望があった。現在の小慢疾患とICD10コードとの対応表(早見表)¹⁾は、国際比較をする意味と、コンピュータ処理上の意味で作成したものであり、日本での小児の慢性疾患の実状に必ずしも合わない場合がある。極めて稀な疾患も含まれているので、全国的な登録・管理を行っていく中で、実際にどのような疾患が登録されるのを見極めた上で考えていきたい。

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、警告表示を自動的に出すようにした。

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。

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) 医療意見書は、以下のように改訂する必要がある。

成長ホルモン治療用意見書は、1) の内容に連動して、早急に改訂しなければならない。

新生児期にマススクリーニングされた疾患に関しては、「追跡調査用紙を添付してください」を追加する。

「新規、転入、継続」の項目内に「再開」を追加する。

初回登録時の受給者番号など固定番号を記入する欄を作成する。

悪性新生物の医療意見書は、「その他で発見」、「Stage: 、 、 、 」を付け加え、疾患名の欄を広くする。

3) 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。

4) 特殊ミルク事務局との共同登録管理に関しては、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、小慢疾患の医療意見書提出時に、同時に提出させると効率的、効果的である。

5) その他

中核市の今後の追加に関しては、新たに設置される場合、新しい番号をつける方向で考えたい。

年月齢は、医療意見書の生年月日、発病年月、診断日より自動計算されるので、ことに生年月日と診断日は医療意見書に正確に記載してもらわなければならない。

血管性紫斑病と成長ホルモン分泌不全性低身長症は、単なる経過観察は対象外とし、出血斑などの所見があったり、治療を要する場合のみ対象とすることが妥当である。

謝辞

以前に比較して記入内容が増えた医療意見書を記載された現場の医師、またその内容をコンピュータ入力する等の登録・管理を担当された都道府県・指定都市・中核市、そして保健所等の担当者、そしていろいろな助言、指導をいただいた多くの方々に深謝いたします。

文献

1) 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、平成10年度版。社会保険研究所、1998。

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()。平成9年度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」：8~24、1998。

3) 加藤忠明：子どもの難病の統計。からだの科学191号：22~25、1996。

4) 加藤忠明、斉藤進：小児慢性特定疾患登録・管理システムVer1.1操作説明書。1999。

5) 厚生省児童家庭局母子保健課：母子保健の主なる統計。1998。

6) 厚生省児童家庭局母子保健課：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。特殊ミルク情報第34号：88~90、1998。