

厚生科学研究費補助金（母子保健情報の登録・評価に関する研究）
（分担研究：小児慢性特定疾患の登録・管理・評価に関する研究）

小児膠原病研究における小児慢性特定疾患登録管理用ソフトの有用性と問題点

研究協力者 宮田晃一郎 鹿児島大学医学部小児科 教授
共同研究者 武井 修治 鹿児島大学医学部小児科 講師

研究要旨：小児慢性疾患登録管理ソフトを用いた管理システムの有用性や問題点を、小児膠原病の特性や現状から検討した。有用な点としては、若年性関節リウマチを始めとした疾患の発生頻度が推定できること、小児特有の診断基準の確立が必要なシェーグレン症候群において、陽性頻度の高い検査項目を抽出可能なこと、患児側の意志で受給者番号の固定化が一般化すれば小児膠原病の成長にともなう病態の変化が継続的に観察可能なことなどがあげられた。一方多彩な病態が特徴である膠原病を詳細に解析するためには、データ入力やプライバシー保護の観点から将来的に解決すべき問題点が残されていた。

A. 目的

平成10年度から小児慢性特定疾患（以下小慢疾患）の申請時に医師の医療意見書が添付されることになった。また、これにあわせて医療意見書に記載されたデータを登録・集計するソフトが昨年から開発され、一部の地域からのデータの解析と、各疾患毎の専門医による検討が重ねられた。これまで検討された登録・管理のためのシステムでは、医療申請書のデータからICD10コードでの分類や、申請時の患児の症状や検査所見が入力され、都道府県単位及び中央での集計と解析が可能な体制がつけられた。

そこで我々は、現在小慢疾患として認定されている小児膠原病疾患のうち、若年性関節リウマチ（JRA）、シェーグレン症候群（SjS）、混合性結合織病（MCTD）の三つの疾患における、小児慢性特定疾患登録管理用ソフトの有用性、問題点、要望や今後の方針について、各疾患の特性と現状をふまえて報告する。

B. 小児膠原病疾患での主な有用性

1. 疾患の発生頻度

JRAは小児膠原病で最も多い疾患であるが、本邦での発生頻度は不明である。日本小児リウマチ研究会による小児膠原病疫学調査（1995）で1606例のJRAが報告され、年間0.83/10万人の発生頻度が報告された¹⁾が、調査がベッド数100床以上の小児科のみで行われ、整形外科や内科は調査対象外であったこと、欧米では小児1,000～5,000人あたり1例の発生頻度が報告されていることなどは、JRAの発生頻度がより高いことを示唆している。したがって、患児の登録管理システムを活用することで、本邦におけるJRAの発生頻度を推計することが可能となる。

2. 診断の策定

SjSはこれまで小児では希な疾患であると考えられていた。しかし全国調査の結果から、小児では乾燥症状を欠くsubclinical SjSの頻度が76%を占めることが

判明した²⁾。このことは小児では乾燥症状や分泌機能低下を目安としない小児独自の診断基準の作成が必要であることを示唆している。したがって、本登録システムを活用することで小児SjSで陽性頻度の高い検査項目を抽出し、将来的に小児SjSの診断基準の策定を可能とすることが可能である。

3. 膠原病病態の変化の観察

JRAの3%は他の膠原病へ移行することが報告されており、どのような病態のJRAが他の膠原病へ移行するかについては結論が得られていない。また、SjSではsubclinical SjSから乾燥症状のあるclinical SjSへ移行するかについては議論があり、その移行の有無は治療開始時期に関連した重要な問題である。また、MCTDでは、小児例ではSLE+筋炎の組合せで発症し、経過とともに皮膚硬化症の所見が明らかになるというが、縦断的報告はこれまでなされていない。

登録システムにおいて、患児側の意志による受給者番号の固定化が一般化すれば、長期の継続した小児膠原病患者経時的観察が可能となり、上記の諸問題に回答を与えることが期待される。

C. 小児膠原病での問題点と要望

膠原病は血管炎を主体とした全身性疾患であり、多彩な病態がみられる。しかし、多数の小慢疾患患児を対象とした現状の登録管理システムでは、入力項目数や入力方法に限界があり、特に記述に頼らざるを得ない項目の入力（例えば生検所見など）はできず、登録システムから得られた情報だけでは詳細な検討には限界がある。更に個人のプライバシー保護のために、現在のシステムでは患児を特定することは出来ず、詳細な分析を目的とした二次調査は不可能である。以上のジレンマについて、将来的にはプライバシーを保護しつつ改善されることを期待したい。

1) Fujikawa S, et al. Acta Paediatr Jpn 39 : 242-4, 1997

2) Tomiita M, et al. Acta Paediatr Jpn 39 : 268-72, 1997

↓ 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

研究要旨:小児慢性疾患登録管理ソフトを用いた管理システムの有用性や問題点を,小児膠原病の特性や現状から検討した.有用な点としては,若年性関節リウマチを始めとした疾患の発生頻度が推定できること,小児特有の診断基準の確立が必要なシェーグレン症候群において,陽性頻度の高い検査項目を抽出可能なこと,患児側の意志で受給者番号の固定化が一般化すれば小児膠原病の成長にともなう病態の変化が継続的に観察可能なことなどがあげられた.方多彩な病態が特徴である膠原病を詳細に解析するためには,データ入力やプライバシー保護の観点から将来的に解決すべき問題点が残されていた.