

厚生省厚生科学研究

母子保健情報の 登録・評価に関する研究

柳澤正義

平成10年度研究報告書

平成11年3月

主任研究者 柳澤正義

目 次

I	母子保健情報の登録・評価に関する研究（総括研究報告書）	柳澤正義	57
II	小児慢性特定疾患の登録・管理・評価に関する研究（分担研究報告書）		
		加藤忠明	60
1.	小児慢性特定疾患の全国的登録・管理	加藤忠明、柳澤正義	
	青木菊麿、中村 敬、田中敏章、斉藤 進、中澤眞平、雨宮 伸		
	内山 聖、伊藤 拓、森川昭廣、石澤 瞭、奥野晃正、伊藤善也		
	宮田晃一郎、武井修治、松浦信夫、黒田泰弘、小宮山淳、飯沼一字		
	松浦賢長、住友眞佐美、久野正恵、益本義久、瀧口俊一、竹内義廣		
	荒井祥二郎、神谷 齊		64
2.	小児慢性特定疾患登録管理用ソフト	斉藤 進、加藤忠明、藤田正則	78
3.	小児悪性新生物の疫学に関する研究	中澤眞平、犬飼岳史、雨宮 伸	82
4.	小児慢性腎疾患の登録・評価に関する問題点の検討	内山 聖、伊藤 拓	85
5.	小児慢性特定疾患治療（喘息）の医療意見書作成について		
		森川昭廣、岩田 力、永倉俊和	87
6.	慢性心疾患と、小慢事業の I C D 1 0 コード	石澤 瞭、加藤忠明、柳澤正義	88
7.	平成 1 0 年度小児慢性特定疾患（内分泌疾患）登録例の解析		
		伊藤善也、奥野晃正	91
8.	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		
		宮田晃一郎、武井修治	94
9.	小児インスリン依存型糖尿病の多様性に関する研究		
		松浦信夫、風張幸司、横田行史	95
1 0.	小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）医療意見書による情報収集に関する研究		
		黒田泰弘、内藤悦雄	97
1 1.	アレルギー性紫斑病の登録に関する調査研究	小宮山淳	102
1 2.	小児慢性特定疾患、神経・筋疾患のデータ登録に関する研究		
		飯沼一字、加藤里恵	104
1 3.	小児慢性特定疾患データベース化に関する基礎的研究	住友眞佐美	106
1 4.	三重県の平成 1 0 年度小児慢性特定疾患治療研究事業	加藤忠明、竹内義廣	109
	資料. 小児慢性特定疾患登録・管理システム Ver1.1、操作説明書第 2 版		
		加藤忠明、斉藤 進	113
III	マススクリーニングで発見された症例の追跡調査に関する研究（分担研究報告書）		
		青木菊麿、猪股弘明、藤枝憲二	175
IV	心身障害研究・子ども家庭総合研究報告書のデータベース化に関する研究 （分担研究報告書）	中村 敬、斉藤 進、庄司順一、恒次欽也、中沢明紀	189
V	成長ホルモン治療の現状と評価に関する研究（分担研究報告書）		
		田中敏章、藤枝憲二、横谷 進、立花克彦、齋藤友博	204

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） 総括研究報告書

母子保健情報の登録・評価に関する研究

主任研究者 柳澤正義

東京大学大学院医学系研究科教授

研究の目的

各種母子保健情報が、国、地方自治体および研究者によって有効に活用されるためには、適切な登録、管理、評価のシステムの構築が必要である。そのような観点から、本研究事業においては、具体的な母子保健情報として、小児慢性特定疾患治療研究事業、新生児マススクリーニング追跡調査、心身障害研究・子ども家庭総合研究報告書、成長ホルモン治療をとり上げ、以下の4つの分担研究課題を設定した。1.小児慢性特定疾患の登録・管理・評価に関する研究、2.マススクリーニングで発見された症例の追跡調査に関する研究、3.「心身障害研究・子ども家庭総合研究報告書」のデータベース化に関する研究、4.成長ホルモン治療の現状と評価に関する研究。それぞれの目的は、1.小児の慢性疾患の治療、療育支援および研究を促進するためには、疾患の登録管理を効率的に行い、国、都道府県、指定都市、中核市、さらに小児の慢性疾患を研究する多くの研究者にその情報を提供する必要がある。2.新生児マススクリーニングで発見された症例の追跡調査を正しく行っていくことは、母子保健の立場から実施されているスクリーニングをさまざまな立場から評価するうえで極めて重要である。3.過去27年に及ぶ心身障害研究と平成10年度から実施されている子ども家庭総合研究の成果が広く活用されるためには、コンピュータ利用による報告書のデータベース化が望まれる。4.平成10年2月から、小児慢性特定疾患治療研究事業における成長ホルモ

ン治療に対する公費負担の適応基準が変更されたことにより、実際に成長ホルモン治療の現状がどのように変化したかを把握することが、行政上の評価として必要である。以上の目的から、本年度は3年計画の1年目として本研究を行った。

研究の概要

分担研究1. 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 日本子ども家庭総合研究所母子保健研究部小児保健担当部長 加藤忠明)

平成10年度から使用されている新しい小児慢性特定疾患（以下小慢疾患）医療意見書の内容をプライバシー保護に十分配慮しながら、国および都道府県レベルで統計処理を行う方式を検討した。平成9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慢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。そして、CD-ROMの「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。また、一人の患児が同一県内で複数回、申請した場合や、年齢が20歳以上になる場合など、警告表示を自動的に出して、意見書入力時の誤りを最小限にした。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等、各分野で使用できる複数のソフト開発を行った。

都道府県等の今年度の小慢疾患治療研究事業を分析した。今後のより良い当事業の在り方として、①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、ことに成長ホルモン治療用意見書に関しては、「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、年を和暦での表現に統一、②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、第三者機関（解析委員会）の中央への設置、③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、④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、⑤疾患名とICD10コードとのより正確な対応、などが望まれる。

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。

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向上や経過判定などに役立つことが期待される。

分担研究 2. マススクリーニングで発見された症例の追跡調査に関する研究(分担研究者 女子栄養大学教授 青木菊麿)

わが国における新生児マススクリーニングは、1977年から実施されており、集積された治療データは母子愛育会総合母子保健センターの特殊ミルク事務局にデータベースとして保存されている。スクリーニングで発見された症例の追跡調査は、今後のスクリーニングのあり方を検討する

うえで不可欠であり、今後引き続き実施していくことが重要である。マススクリーニング対象疾患は小慢疾患に含まれており、小慢疾患のデータベースと特殊ミルク事務局に保存されているデータベースとをリンクさせることによって、より確実な追跡調査が効率よく行われる可能性があり、そのシステム構築を検討した。本年度の集計では、マススクリーニングで発見され、小慢疾患の登録から追跡調査の手掛りが得られた症例はわずかであったが、この方法が周知徹底されれば、今後の追跡調査に有効な手段になると考えられた。申請時に小慢疾患の医療意見書の代りに、現在使用している追跡調査表に直接記入を依頼すれば、追跡調査の効率は一層向上するものと期待される。

分担研究 3 「心身障害研究・子ども家庭総合研究報告書」のデータベース化に関する研究(分担研究者 日本子ども家庭総合研究所研究企画・情報部情報担当部長 中村 敬)

心身障害研究の成果は施策や研究・教育に活用されている。本研究では、心身障害研究および平成10年度から開始した厚生科学研究子ども家庭総合研究事業の成果を記した研究報告書を永久保存することと、これらを広く普及することを目的として、これらの報告書の電子化とデータベース化の方法を検討した。

研究方法は、すでに印刷された報告書が対象になる過去の心身障害研究報告書と、各研究者から報告書を電子データとして収集可能な平成10年度以降の子ども家庭総合研究報告書の2分野に分けて検討した。

過去の「心身障害研究報告書」は、報告書を解体してページごとに画像データとして電子化し、新規の「子ども家庭総合研究報告書」については、研究者から文字情報を生かせる形式で電子データを収集し、データベース化を図る方法が最適と

考えられた。現段階での収納ファイル形式は、過去分、新規分ともに、コンパクト性や印刷性が良好で変換が容易な PDF 形式を採用するのが最適と考えられた。過去分報告書の電子化は報告書各ページのイメージ変換作業を進めるとともに、報告書の一部を光学的文字認識（OCR）ソフトによりテキスト化を行った。新規分報告書は、報告書の提出ファイル形式、使用ワープロソフトやバージョンなどを指定して収集することとした。また、電子データは将来検索ソフトの改善や収納ファイル形式の変更が可能であるようにオリジナルのまま保存して残すこととした。

課題として、作業性や経費のコストを低く抑さえ、能率よくデータベース化するためには、報告書の提出様式を統一することが必要であると思われる。特に報告書を電子データとして、コンピュータ画面で閲覧することを考慮すると、報告書の作成形式を一段組みにすることや標題などの統一化を図ることが必要と思われた。また、Windows や Macintosh などに対応したより優れたマルチプラットフォームの検索ソフトの開発が望まれる。

分担研究 4 成長ホルモン治療の現状と評価に関する研究(分担研究者 国立小児病院小児医療研究センター内分泌代謝研究部部長 田中敏章)

平成 10 年 2 月から小児慢性特定疾患治療研究事業による成長ホルモン治療の公費負担の適応基準が変更されたことによって、実際に成長ホルモン治療の状況がどのように変化したかを把握することは行政上の評価として重要である。本研究は、成長ホルモンの公費負担適応基準の変更の前後における成長ホルモン治療状況の変化を把握し、今後の公費負担基準の検討のための基礎データを得ることを目的として行った。また申請の

ためのデータを解析することによって、成長ホルモン分泌不全症の診断および治療方法の改善に寄与することが期待される。

本年度の研究においては、その疫学データの多くは、成長科学協会成長ホルモン治療専門委員会・GH 関連因子専門委員会に委託して得られたものを用いた。

現在、成長ホルモン分泌不全性低身長症として成長ホルモン治療を受けている患児の頻度は、推定される成長ホルモン分泌不全性低身長症の頻度よりも高い傾向があり、これには診断上の問題点もある。特に成長ホルモン測定キットによる測定値の違いにより診断が異なってくる可能性があり、判定には測定値の補正式を用いることが望ましい。成長科学協会のデータベースを用いて、小慢疾患成長ホルモン治療助成基準変更前後における治療適応判定数を検討すると、平成 10 年度は前年と比して 57.4% に減少し、基準の変更が影響していると考えられた。また、低身長外来を訪れる新患のうち成長ホルモン分泌負荷試験を行う数も半減しており、これも基準変更の影響によると考えられた。

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。

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。

①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」がマスキリーニ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。

②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。

③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。

④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。

⑤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。

⑥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。

⑦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。

⑧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。

⑨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。

⑩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。

⑪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

①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。

②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。

③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ば、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。

④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。

⑤ 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。

⑥ 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。

⑦ 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

新生児期にマスキ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。また、マスキ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。

①「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。

②一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。

③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人力画面に作成し、専門医が意見書を解析する際の便宜を計った。

④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。

①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。

②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。

③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。

④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。

⑤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、マスキ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。

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は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的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

新生児期にマスキ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

①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
髓芽(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

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)

(新規77人、継続19人、転入3人、無記入27人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
特発性肥大型心筋症	I42.2	2	1.6
第Ⅱ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
プラーダー・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 DDM	E10.9	20	52.6
N I DDM	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VII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βリポ蛋白血症	E78.6B	1	3.3
ウィルソン病	E83.0A	1	3.3
家族性低磷酸血症	E83.3A	3	10.0
先天性高尿酸血症	E87.2	1	3.3
腎尿細管性アシトシス	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XI因子欠乏症	D68.1	3	5.2
第XIII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
ヒスチオサイトシス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	I78.0	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。

②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。

③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

①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。

②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。

③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。

④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カ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

新生児期にマススクリーニ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、マススクリーニング対象疾患は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

① 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。

② 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 _{ア7} 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/mgCr)					(ng/ml)	40m	100m	160m	平均
IGF-I(ナトジソC)		ng/ml	IGFBP-3		μg/ml	GH 1. 栄研RIA 2. 栄研IRMA 3. タイバットRIA 4. 第一ラボIRMA 5. 東ソーIEMA 6. 日立化成バイオ 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. 軟骨異常栄養症

	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)	Ccr 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 3) 血清クレアチニン値換算	
	平成 年 月 日～平成 年 月 日		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
	GH治療と関係あると思われる有害事象					
		1. 無	2. 有	()
	GH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スコア	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
Ccr	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/dl	mg/dl	mg/dl	mg/dl
BUN	mg/dl	mg/dl	mg/dl	mg/dl

表 1 3、小児慢性特定疾患（内分泌疾患）医療意見書（平成 年度）

		受給者番号（ ）		新規（新規診断、転入）		継続	
患者	ふりがな氏名			男女 ¹⁾	生年月日	昭和平成	年 月 日 (満 歳)
発病	昭・平 年 月 頃			初診日	昭・平 年 月 日		
疾患区分	05 内分泌疾患		疾患名	ICD()			
現在 先天 新生	平成 年 月 日 ²⁾ の身長 cm、体重 kg ³⁾ Tanner B/G、PH 性徴腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合、どちらかに○印： 性甲狀腺機能低下症、先天性副腎過形成で発見、他で発見						
診断の根拠となつた症状、身体所見、検査成績（数値で具体的に）を記載する （継続の場合には現在の状況）							
その他の現在の主な所見等：合併症（無、有 ）							
経過（これまでに行われた主な治療、主な検査等の結果）							
（1つに○印：治癒、寛解、改善、不変、再燃、悪化、死亡、判定不能）							
今後の治療方針							
治療見込期間	入院	平成 年 月 日から平成 年 月 日					
	通院	平成 年 月 日から平成 年 月 日（月 回）					
上記の通り診断する		平成 年 月 日		医療機関所在地 名称		科	
				医師氏名		印	

注 1) 性腺疾患で、性徴腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合、どちらかに○印：
 性甲狀腺機能低下症、先天性副腎過形成で発見、他で発見

注 2) 性徴腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合、どちらかに○印：
 性甲狀腺機能低下症、先天性副腎過形成で発見、他で発見

注 3) 性徴腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合、どちらかに○印：
 性甲狀腺機能低下症、先天性副腎過形成で発見、他で発見

注 4) 性徴腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合、どちらかに○印：
 性甲狀腺機能低下症、先天性副腎過形成で発見、他で発見

注 5) 性徴腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合、どちらかに○印：
 性甲狀腺機能低下症、先天性副腎過形成で発見、他で発見

記入しなくてもよい。
 PH: pubic hair stages (下体性毛の成長) 成長ホルモンの追跡調査用紙を
 成長ホルモンの追跡調査用紙を