

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)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: I、II、III、IV、V」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。

③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か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。

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、警告表示を自動的に出すようにした。

③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。

④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。

⑤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。

①成長ホルモン治療用意見書は、1) ⑤の内容に連動して、早急に改訂しなければならない。

②新生児期にマスキ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。

③「新規、転入、継続」の項目内に「再開」を追加する。

④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。

⑤悪性新生物の医療意見書は、「その他で発見」、「Stage: I、II、III、IV、V」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

①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。

②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。

③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(II)。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、斎藤進：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。

小児慢性特定疾患登録管理用ソフト

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

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

研究協力者：藤田正則、エヌアイデイ；ユーザーサポート1課

研究要旨：昨年度、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）を都道府県等に配布し、医療意見書の内容を入出力・集計するなどして、現場での意見、また専門医の意見などを取りまとめた。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の開発を行った。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することにより、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、コンピュータによる登録管理、集計解析

A. 研究目的

小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）の申請に当たっては、平成10年度より全国的に、申請書に医師の医療意見書¹⁾が添付されることになった。昨年度、その内容を登録・集計するシステムを開発し²⁾、小慢疾患名とICD10コードの整理を行ったり^{3、4)}、登録時に有用な自動的表示・解析内容を検討した⁵⁾。

今年度は、これらに基づき、各都道府県・指定都市・中核市（以下、都道府県等）が医療意見書の内容を入力、そして集計・出力し、さらにその内容を中央（厚生省等）で集計・解析できる実用的なコンピュータソフトの開発を行った。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することにより、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. 研究方法

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）⁶⁾を都道府県等に配布して現場での意見を聴取した。また、平成10年度より現場で使用されている医療意見書（東京都、静岡県、岐阜県、三重県、佐賀県、宮崎県、宮崎市等の各一部の保健所）の内容を、試作したソフトで入出力・集計したり、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、ソフトの開発を行った。

C. 結果と考察

1、対応するコンピュータ機種

医療関係者はマッキントッシュの使用が多いものの、都道府県等では一般的にウィンドウズが使用されているので、オペレーティングシステムはWindows95またはWindowsNT4.0とし、アクセス97をベースに管理ソフトを開発した。ただし、現在Windows98上でのアクセス97の完全動作保証はされていないが、ほぼ一応動作する。今後オペレーティングシステムのバージョンアップ等があった場合、アクセス97が動作しない可能性がある。

今後のオペレーティングシステムやベースソフトのバージョンアップ、他の解析ソフト等の利用を考慮して、データの出力は、CSV形式のファイルとした。CSVファイルは、データベースの内部データを項目毎に「,」（カンマ）で区切り、テキスト形式で出力したもので、データベースソフト間のデータの受け渡しに使用される世界標準形式である。したがって、「小児慢性特定疾患の登録・管理システム」の画面内にある「データ出力」から出力したデータは、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読み込み、統計・解析が可能である。なお、マッキントッシュの同様なソフトでも利用できる。

以下のように、主として都道府県版と中央版に分けて作成した。

2、都道府県等版

データを入出力するパソコンの画面上は、入力時のミスが減らして効率的に入力できるように、各種の工夫を行った²⁾。今後の中核市の追加と保健所の再編成に関しては、現在の中核市番号は固定化し、保健所番号は変更可能とした。中央での集計・解析時のミスが減らすため、都道府県等でデータを出力する際は、原則として

画面上は「データ出力」一箇所とした。ただし、県単独事業なども同時に登録・管理できるように、県独自にソフトを修正・使用する際の便宜も以下のように計った。

小児慢性特定疾患早見表³⁾で対象外の疾患を県単独事業として実施している場合等、画面上「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。ただし、この場合、対象外の疾患は、中央版では疾患名の表示はできない。

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。

小慢事業の対象となることに保護者から同意を得られず、県単独事業として実施しているため、医療意見書の内容を「データ出力」から中央に送れない患児が存在する都道府県等にも、別途修正したソフトを配布することとした。

3、中央版

中央版のソフトは、都道府県等から送られたデータを画面上の「データ読込」から入力し、集計・出力できるように作成した。そして、基本的なソフトの内容は同一としながら、各方面で使用しやすい複数の種類のソフトを開発した。すなわち、厚生省が行政上使用しやすいソフトと、専門医等が集計・解析しやすいソフトである。

前者のソフトは、表1-1～表11-6のような都道府県・指定都市・中核市別、疾患群別、

診断時・発病時年齢別、男女別、登録者数の集計表を出力する等、行政上の統計を容易にとれるように作成した。後者のソフトは、都道府県等とともに厚生省からのデータの入力・集計・出力を可能にするとともに、他県から転入した患児にも対応できるように、また専門医の必要性に応じて、独自の識別が可能ないように入出力可能な項目を設定した。

4、10疾患群と成長ホルモン治療用意見書の入力・集計

すべての小慢疾患を同一のデータベースで処理することは、現在のパソコンの処理能力を超えている。そこで、10疾患群は各疾患群ごとに10種類のデータベースを作成した。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種類の入力画面を持つ独立したデータベースとして作成した。従って、合計11種類のデータベースで処理を行うこととし、意見書の内容は、この11種類のデータベースごとに登録・集計される。

10疾患群の医療意見書の入力順序は、10疾患群ごとに容易に入力できるように作成した。しかし、続けて別の疾患群の医療意見書を入力する際には、別のデータベースを立ち上げねばならないため手間がかかる。そこで、成長ホルモン治療用意見書は、「内分泌疾患、先天性代謝異常、慢性腎疾患」のみ入力後、改めてデータベースを立ち上げずに続けて入力可能なように作成した。

謝辞：疾患群ごとの専門的な貴重な御意見は、

東京大学柳澤正義教授、山梨医科大学中澤眞平教授、新潟大学内山聖教授、群馬大学森川昭廣教授、国立小児病院石澤瞭医長、旭川医科大学奥野晃正教授、鹿児島大学宮田晃一郎教授、北里大学松浦信夫教授、徳島大学黒田泰弘教授、信州大学小宮山淳教授、東北大学飯沼一字教授、国立小児病院田中敏章部長を始めとする多くの先生方から、また、多くの都道府県・保健所の先生や担当者の方々から現場での貴重な御意見をいただきましたので、深謝申し上げます。

文献

1) 加藤忠明、柳澤正義他：小児慢性特定疾患登録管理の試行(Ⅱ)。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。

2) 加藤忠明、柳澤正義他：疾患の登録・集計システムの在り方。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」：28~59、1998。

3) 加藤忠明：小児慢性特定疾患早見表(登録管理用)平成10年度版。1998。

4) 加藤忠明、柳澤正義他：小児慢性特定疾患名とICD10コード。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登録管理システムに関する研究」：2~26、1998。

5) 加藤忠明、田中敏章他：小児慢性特定疾患登録時の自動的表示・解析内容。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登録管理システムに関する研究」：27~46、1998。

6) 加藤忠明、斉藤進：小児慢性特定疾患登録・管理システムVer1.0操作説明書。1998。

小児慢性特定疾患の都道府県・指定都市・中核市別、登録者数（平成 年度）

表1-1、悪性新生物の診断時年齢別、登録者数。男女合計¹⁾（都道府県別²⁾）

診断時年齢	合計	0歳	1～4	5～9	10～14	15～17	18～19歳	不明
全国								
1 北海道								
2 青森県								
3 岩手県								
～								
46 鹿児島県								
47 沖縄県								

注1) 性別不明を含む。

注2) 指定都市・中核市を含まない。

表1-1、悪性新生物の診断時年齢別、登録者数。男女合計¹⁾（続き、指定都市・中核市別）

診断時年齢	合計	0歳	1～4	5～9	10～14	15～17	18～19歳	不明
48 札幌市								
49 仙台市								
～								
80 鹿児島市								

注1) 性別不明を含む。

表1-2・3、悪性新生物の診断時年齢別、登録者数。男子・女子

表1-4・5・6、悪性新生物の発病時年齢別、登録者数。男女合計・男子・女子

表2-1、慢性腎疾患の診断時年齢別、登録者数。男女合計

～

表10-4・5・6、神経・筋疾患の発病時年齢別、登録者数。男女合計・男子・女子

表11-1、全疾患群の診断時年齢別、登録者数。男女合計

～

表11-4・5・6、全疾患群の発病時年齢別、登録者数。男女合計・男子・女子

小児悪性新生物の疫学に関する研究

—小児慢性特定疾患新登録システムの疫学解析における有用性と問題点—

研究協力者：中澤眞平

山梨医科大学小児科教授

共同研究者：犬飼岳史、雨宮 伸

同 助手、助教授

研究要旨：平成10年度に、1都5県1市で新システムを用いて小児慢性特定疾患にコンピューター登録された小児悪性新生物症例を対象に、各データの疫学的検討における妥当性を検討した。今回の登録システムの改訂により、全国レベルでの精度の高い疫学調査が可能となったが、一部に不適切な診断名や項目の未記載／誤記もあり、さらなるシステムの改訂と充実が望まれる。

A. 研究目的

平成10年度から、コンピューターによる小児慢性特定疾患新登録システムの運用が開始された。そこで、新登録システムに基づくデータの小児悪性新生物の疫学調査における有用性と問題点を検討する。

継続84例、転入5例、無記入・他7例の合計145例であった。疾患別では、白血病及び類縁疾患が46例31.7%（新規19例38.8%）、脳腫瘍が29例20%（新規10例20.4%）、神経芽細胞腫が21例14.5%（新規5例10.2%）、悪性リンパ腫が12例8.3%（新規3例6.1%）などであり、その比率は国内外の報告と同様の傾向であった。

B. 研究方法

平成10年度に、1都5県1市で新システムにより登録された小児悪性新生物145件の、コンピューター入力されたデータを、登録票の各記載項目の記入内容を中心に、主な疾患ごとに検討した。

（2）診断名の統計分類上の問題点。悪性リンパ腫（ホジキン／非ホジキンか不明）6例、急性白血病（リンパ性／骨髄性か不明）2例、脳腫瘍（部位または組織型が不明）13例など部位または組織型の具体性を欠き統計分類上不適切と考えられる診断名が、24件（新規登録；6／49件＝12.2%、継続／転入／無記入・他；18／96

C. 研究結果

（1）登録症例の概要。新規登録49例、

件＝18.8%）あった。

(3) 疾患別の検討。

(i) 急性白血病。急性リンパ性白血病32例のうち19例でFAB分類の記載があり、未記載は、新規登録では2/12例(16.7%)に対し、継続/転入/無記入・他では11/20例(55%)であった。一方、急性骨髄性白血病9例中6例でFAB分類の記載があり、未記載は、新規登録では1/4例(25%)に対し、継続/転入/無記入・他では2/5例(40%)であった。また、急性白血病と登録された2症例(継続1例、無記入・他1例)のうち、1例はFAB分類がM7との記載があった。急性白血病全体でのFAB分類未記載は、新規登録では3/16例(18.8%)に対し、継続/転入/無記入・他では14/27例(51.9%)と、新規登録で明らかに少なかった。

(ii) 脳腫瘍。部位または組織型の具体的な記述を伴わない「脳腫瘍」との診断は、新規登録では4/10例(40%)、継続/転入/無記入・他では9/19例(47.4%)であった。

(iii) 神経芽細胞腫。マス・スクリーニングについては21例中15例で記載があり、うちマス・スクリーニングで発見と記載されたものは3例(新規登録1例、継続2例)のみであり、マス・スクリーニング以外で発見されたことになるマス・スクリーニング受験既往ありが9例(新規登録2例、継続7例)で、無受験が3例(新規登録1例、継続2例)であった。我々が昨年おこなった山梨県下での過去9年間の検討では、新規申請19例中16例がマス・スクリーニングを契機として発見されており、また小児がん全国集計でも、半数以上の

症例がマス・スクリーニングを契機として発見されている。従って、今回の登録においては、マス・スクリーニングを契機として発見された症例の一部が、誤って別の項目に登録されている可能性が考えられた。また、マス・スクリーニングで発見された継続登録例の2例では、VMA/HVA値が正常と記載されており、診断時のVMA/HVA値ではなく、継続登録時のデータが誤って記載されたものと推定された。

D. 考察

小児悪性新生物の疫学調査は、予防医学の面からも不可欠である。これまでに試みられてきた死亡診断書に基づく検討では、治療成績の向上した現在では実態の把握は困難であり、また現行の全国登録では、登録率が60%程度と推定され、人口動態に基づいた疫学的検討が不可能である。今回用いた小児慢性特定疾患意見書は、登録率はほぼ100%と推測され、疫学調査に最適であると考えられる。ただし、従来意見書では、幾つかの問題点があった。特に、転入者を明記する欄がなかったため、記載がないものについては、新規発症例に集計されてしまう可能性があったが、今回の登録では、転入者が明示されるため、これらの症例が発症時に正しく登録されていれば、転入者を除いた新規登録例の検討をおこなうことで、各疾患の正確な罹病率が導かれると期待できる。

疫学的検討の基本データとしては正確さが要求される。今回の検討では、分類上曖昧な疾患名が6分の1程度を占めた。

特に脳腫瘍では、部位または組織型の具体的な記述を伴わない「脳腫瘍」との登録例が、新規、継続例ともに約4割であった。手術が行なえず病理診断が確定していない例があることは事実であるが、少なくとも発症部位の記載を義務付けるとともに、手術により病理診断が確定したら追加登録するようなシステムの確立が望まれる。また、急性白血病では、FAB分類未記載が、継続/転入/無記入・他では51.9%で、新規登録では18.8%であった。罹患率などの疫学的検討は新規登録症例で行われることを考えると、新規登録で未記載が少ない点は評価できるが、さらに記載もれを減らすための改善が今後必要であろう。一方、神経芽細胞腫においては、マス・スクリーニングの意義について、疫学的に検討する必要性が強調されており、意見書に基づく分析の成果が特に期待される。しかし、今回の検討では、マス・スクリーニングで発見されたとの登録症例数が従来の報告に比し極端に低く、またVMA/HVA値が誤って記載されたと推定される症例もあり、大規模な分析を行っても正しい結論を導けない可能性も危惧される。今後、さらに記入上の注意点として徹底し、未記入や誤記を防ぐために登録票を改訂する必要があると思われる。

前回の限られた対象の検討でも、各疾患の罹患率の地域格差を全国各地で比較検討することにより、環境要因の影響がより明確になり、予防医学への応用も充分可能であることが明らかになった。今回、新規登録システムでは患者住所は登

録されておらず、各症例の管轄保健所名のみが利用できる。しかし保健所の管轄は、かならずしも市/郡とは一致しておらず、行政区分に基づいた他の統計（人口など）との関連がないため、患者の居住地を市・区/郡レベルまでは登録する必要がある。市・区/郡レベルまでの登録であれば、プライバシー保護の観点からも妥当であると考えられる。

小児慢性特定疾患意見書は、本来各症例の診断が特定疾患として妥当か否かを協議会で審議するための資料であり、現在登録されている画像診断の有無などの項目は、審議上は欠かせないが、疫学的データとしての有用性は低い。従って、コンピューター登録業務の簡素化を計るためにも、登録項目を疫学上重要な情報だけに整理する必要がある。そのうえで、必要な情報については、未記載や誤記入をなくすシステムの強化が望まれる。これらの問題点をふまえて、今後申請書の改訂と追跡システムの充実を計ることによって、世界に誇れる精度の高い疫学的検討が行なえるものと期待される。

小児慢性腎疾患の登録・評価に関する問題点の検討

研究協力者：内山 聖、新潟大学医学部教授（小児科）
伊藤 拓、日本小児腎臓病学会理事長

研究要旨：新たに始まった小児慢性特定疾患の全国規模の登録・管理制度について、腎疾患を例に具体的な問題を検討した結果、疾患の診断精度等の理由から疾患頻度にかかなりの地域差が生じる可能性が明らかになった。中央に解析委員会を設置し、真の地域差か、登録方法の誤りか、あるいは地域による診断精度の差かを明らかにしていく必要性が示唆された。

A. 研究目的

小児慢性特定疾患の全国規模の登録・管理制度が始まり、今後は全国的な集計・縦断的解析が可能になると期待されるが、新たな制度であり、種々の問題点が浮かび上がってくる可能性も考えられる。したがって、本研究は、小児慢性腎疾患の登録・管理について、

- 1) 今後どのような解析や利用が可能か、
- 2) 具体的に、どのような問題が起こり得るか、等の点について検討し、本制度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。

B. 研究方法

問題点を具体的に明らかにするために、小児慢性特定疾患事業に基づいて申請、登録された小児慢性腎疾患について、以下の二つの地域群で疾患の出現率を比較、検討した。

- 1) 全国群：1998年10月から12月までに岐阜県、三重県、佐賀県、宮崎県、静岡県、東京都で登録された54例
- 2) 対照群：1994年11月から1997年6月までの間に新潟県で登録された141例

なお、対照とした新潟県の登録例については、新潟県小児慢性特定疾患対策協議会会長である報告者（内山）が全例において申請書の内容を確認し、臨床症状および検査成績から診断が適正であることを確認している。また、当然ではあるが、IgA腎症のような腎病理組織診断が必要な腎疾患については、当該施設において腎生検が可能かどうかまで把握している。

C. 研究結果

1) 主な腎疾患の頻度(%)

	全国群	対照群
IgA腎症	5.6 <<	29.8
慢性腎炎	7.4 ≒	7.1
紫斑病性腎炎	9.3 ≒	12.8
ネフローゼ症候群	61.1 >>	29.8
膜性増殖性腎炎	3.7 ≒	2.8

2) 腎生検施行率の比較

全国群	15/54 (27.8%)
対照群	64/141 (45.4%)

3) その他

新たな登録方法では、性別、発病時年月齢、血尿、蛋白尿(mg/dl)、血液生化学的検査等が中央に集計されるようになり、その結果、本研究における全国群でもそれぞれの数値が示されている。しかし、従来の登録方法による対照群では、統計処理が煩雑で、また、必ずしも記録が残っておらず、医学的な検討の材料にはなりにくいと考えられた。

D. 考察

今後、中央に集計された登録データを解析することにより、小児慢性疾患の疫学や病態が一層明確になり、その結果、より効率的な治療や対策が可能になると期待される。

今回、報告者が担当する小児慢性腎疾患において、疾患頻度の単純な比較を試みたところ、全国群と対照群との間に、明らかな疾患頻度の差が認められた。すなわち、全国群ではネフローゼ症候群が約2倍多く、対照群ではIgA腎

症が 5.3 倍多かった。ネフローゼ症候群は臨床所見により診断される腎疾患であり、一方、IgA 腎症は腎生検に基づく組織診断である。したがって、この差は発症率の地域差の可能性のほか、腎生検の施行率にも関係すると考えられる。そこで、両群の腎生検施行率を比較すると、対照群 (45.4%) が全国群 (27.8%) より高く、これは後者の可能性を示唆する成績といえる。

今回対照群とした新潟県は、日常診療で腎生検を施行している医療機関が上、中、下越の全地区にあり、腎疾患に関しては積極的に診断、治療を行っている県といえる。同じことは、他県におけるほかの疾患についてもいえることで、ある疾患について積極的な診断・管理を行っている医療機関が多い県では、他県と疾患比率が異なってくる可能性がある。したがって、今回始まった小児慢性特定疾患の登録・管理制度により全国的な規模での詳細な疫学データが明らかになるが、このような理由により都道府県ごとのバラツキが生じる可能性も念頭に置き、解析を進める必要がある。逆に、県ごとの比較で、疾患頻度にかかなりの差がある時は、真の地域差か、地域による診断精度の差か、あるいは登録方法の誤りも念頭に置き検討を進める必要がある。また、そのような成績が得られた場合は、その情報を都道府県に伝え、再検討してもらうことにより、より適切な診断・管理やより適正な登録事業の推進に貢献できると考える。そのためには、中央に第三者的機関（仮称解析委員会）を設置し、これらの問題を定期的に検討するシステムが必要と考えられる。一方、他の要因を除外しても、依然、疾患頻度に差があるならば、環境要因や遺伝学的集積の可能性が明らかになり、疾患の本態に迫る病態解明につながる可能性も期待される。

性別、発病時年月齢、血尿、蛋白尿 (mg/dl)、血液生化学的検査等の客観的データは、病態の解明や疾患の予後に関係する因子の解析に有用な情報を与えてくれる。私どもも、今回の登録方法による記録の統計処理を試みたが、煩雑で、また、記録も必ずしも完全ではなく、満足のいく成績は得られなかった。したがって、今回始まった登録・管理制度は極めてすぐれたシステムであると考えられた。但し、そのような解析を行う際にも、基礎疾患の確実な診断がすべての根底をなしており、前述のような解析、あるいは監視システムが望まれる。

その他、各小児慢性疾患の好発年齢や発症年齢と予後等に関する検討も、これまでは限られた例数での結論が多かった。腎疾患では、例えば、ネフローゼ症候群は低年齢で発症すると予後が悪いことが知られているが、今後は全国的な規模で多数例に基づいて解明されるものと期待される。一方、このような年齢要因に重点を置いた研究を行う時、現行システムでは次のような問題が生じる恐れがある。すなわち、すでに小児慢性特定疾患の認定を受けている継続申請症例が他県に移ると新規として登録されるため、発症年齢がマスクされてしまう。この問題を解決するためには、新規登録時の固定番号を小児慢性特定疾患手帳の交付番号と同一番号にし、全国どこの地域でも通用するようにすれば、逐次、端末のコンピュータで登録状況が明らかになり、また、検査成績等のデータも無駄なく蓄積される。

E. 結論

小児慢性特定疾患の全国規模の登録・管理制度が始まったが、問題点を具体的に明らかにするために、小児慢性腎疾患について全国群（6 都県）と対照群（新潟県）を比較した結果、次の結論を得た。

- 1) 全国群ではネフローゼ症候群が約 2 倍多く、対照群では IgA 腎症が 5.3 倍多かった。
- 2) この差は真の地域差の可能性のほか、腎生検施行率（診断精度）も関係すると考えられた。
- 3) 他の疾患においても、同じような状況が予測されるので、解析の際には注意が必要である。
- 4) 中央に解析委員会を設置し、各疾患群ごとにあまりにかけ離れた疾患登録をしている県については、登録方法や診断に誤りがなかったかを調査・確認するシステムが必要である。
- 5) 継続申請者が他県に移り新規登録にされると、発症年齢等の疫学データに誤りが生じるほか、蓄積されたデータが分断されるので、個人固定番号システムが望まれる。

以上の問題点や改善点があげられるにせよ、新たに始まった小児慢性特定疾患の全国規模の登録・管理制度は極めて画期的であり、今後、各疾患の疫学的研究や病態解明のための研究、ひいては治療法の改善や開発にも大いに貢献するものと期待される。

効果的な小児慢性特定疾患治療研究事業推進に関する研究
(小児慢性特定疾患治療(喘息)の医療意見書作成について)

研究協力者 森川昭廣 群馬大学医学部小児科
岩田 力 東京大学附属病院分院小児科
永倉俊和 東京慈恵会医科大学第三病院小児科

研究要旨 小児慢性特定疾患治療(喘息)の新しい医療意見書59件について、各項目の内容とその記載率を検討し、本研究事業推進に必要な事項について検討するとともに、現場において意見書に記載しやすい項目にする工夫について考察した。

A. 研究目的

小児気管支喘息治療マニュアル作成とともに医療意見書の改訂を行い、その記載内容ならびにその頻度について調査し、さらに効果的に医療意見書を作成しうる注意点について検討を加えた。

B. 研究方法

平成10年4月1日より岐阜、静岡、三重、佐賀、宮崎の各県に提出された計59名分の医療意見書の各項目について検討した。

C. 研究結果

1) 男女、年齢の記載について

男35件(59.3%)、女22件(37.3%)、無記入2件(3.4%)で、96.6%の例については記載されていた。年齢については、乳児期2件、幼児期5件、学童期30件、それ以降4件計53件(89.8%)であり、無記入は6件(10.2%)であった。

2) 重症度

軽症1件(1.7%)、中等症26件(44.1%)、重症30件(50.8%)であり、まったく記載されていないもの2件(3.4%)であった。

3) 治療点数

記載のあったものは33件(55.9%)であり、記載のなかったものは26件(44.1%)であった。

4) 検査結果

IgEについては59件中52件(88.1%)が施行しており、記載されていた。一方無記入のものが7件(11.9%)みられた。RASTも59件中48件(81.4%)で施行し、記載されているが、11件(18.6%)で記載がなかった。末梢血好酸球は51件(86.4%)で記載されており、8件(13.6%)で無記入であった。また、喀痰あるいは鼻汁中の好酸球数も37件(62.7%)で記載されており、22件(37.3%)で無記入であった。肺機能では59件中

46件(78.0%)に記載があり、肺機能実施可能年齢(おおよそ>7歳から)を考えるとほぼ全員に行われていた。PEFRもほぼ同様の結果であった。気道過敏性については59件中48件(81.4%)が未実施であった。

D. 考察

今回は集計しえた件数が少なく今後の集計が待たれるが、ここまでの調査について考察を行った。年齢、性別等の患者背景についてはほぼ9割が記載されているので大きな問題はないが、意見書受理時に再確認すべき点と考えられた。重症度については予想より記入率は高かったが、いまだその判定について十分に理解されていない部分もあり、今後さらに記載が容易なよう努力する必要がある。

治療点数は計算の複雑さから記入率が低く、半数近くが無記入であった。

検査結果は、気道過敏性を除くとほぼ80%が記載されているが、気道過敏性については逆に80%が未実施であり、その施行に困難さがみられ、今後の医療意見書に記載すべきか否かについては検討する必要がある。

E. 結論

少数例の検討ではあるが、マニュアルとともに学術研究の資料となるように医療意見書が作成できたか、今後2、3の項目については検討が必要であり、特に必要事項と参考事項等について分ける必要があると考えられた。さらに、記載率向上のためには例を添付することが重要である。

なお、意見書受理時に基本的な事項については記入されていることを必ずチェックする必要がある。

慢性心疾患と、小慢事業のICD10コード

研究協力者 石澤 瞭 国立小児病院循環器科医長
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

研究要旨：「慢性心疾患」に関する小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価をより正確に実施することを目的として、対比表「慢性心疾患と、小慢事業のICD10コード」を作成した。より正確に登録するためには、対比表に基づくコードでの登録・管理が望まれる。

見出し語：小児慢性特定疾患、慢性心疾患、登録管理、ICD10コード

A、研究目的

小慢事業の慢性心疾患とICD10コードとは昨年度、対応させた^{1) 2)}。しかし、これはコンピュータ入力上の便宜と、WHOの国際分類に準じるために作成したものであり、必ずしも日本国内での小児の罹患頻度等を考慮した専門医の分類とは言い難い。そこで国内での小慢事業の登録・管理・評価をより正確に実施することを目的として対比表を作成した。

B、研究方法

Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents³⁾と、小児慢性特定疾患早見表¹⁾、またICD10⁴⁾等との整合性を考慮しながら、最近使用されている疾患名、細分類した疾患名等を追加し、表「慢性心疾患と、小慢事業のICD10コード」を作成した。

C、結果と考察

表中の()内のICD10コードは、早見表の前半部分に掲載されていない疾患名であるが、それを包含した別の疾患名は小慢対象となっている。したがって、当然、小慢対象疾患であり、正確に登録するためには、そのコードでの登録・管理が望まれる。

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：小児慢性特定疾患名とICD10コード。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」報告書：2～26、1998。

3) Moss and Adams: Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents 5th ed. edited by GC Emmanouilides et al. 1995. Williams & Wilkins.

4) World Health Organization: ICD 10, vol. 1. 1992.

表、慢性心疾患と、 小慢事業のICD10コード

- 1、心筋症 I 42.9
 - 肥大型心筋症(HCM) I 42.2
 - 特発性拘束型心筋症 I 42.5
 - 不整脈原性右室心筋症 I 42.9A
 - 心尖部肥大型心筋症 I 42.9B
 - ミトコンドリア心筋症 I 42.9C
 - 心型Fabry病 I 42.9D
 - 心アミロイドーシス I 42.9E
 - 特発性肥大型閉塞性心筋症 (I 42.1)
 - 拡張相肥大型心筋症 (I 42.9F)
 - 特発性拡張型心筋症 (I 42.0)

2、調律異常

- 房室ブロック I 44.3
 - 第Ⅰ度房室ブロック I 44.0
 - 第Ⅱ度房室ブロック I 44.1
 - MobitzⅠ型ブロック、
Wenckebach型ブロック I 44.1A
 - MobitzⅡ型ブロック I 44.1B
 - 完全房室ブロック I 44.2
 - 高度房室ブロック (I 44.2A)
- 脚ブロック I 45.4
 - 左脚ブロック、完全左脚ブロック
I 44.7
 - 右脚ブロック、完全右脚ブロック
I 45.1
- 洞房ブロック I 45.5
- 早期興奮症候群 I 45.6
 - WPW症候群 I 45.6A
 - Lown-Ganong-Levine (LGL) 症候群
I 45.6B
- 完全心ブロック、心室内伝導障害
I 45.9
 - Jervell-Lange-Nielsen症候群
I 45.9A
 - ロマノ・ワルド (Romano-Ward) 症候群
I 45.9B
 - Adams-Stokes発作 I 45.9C
 - QT延長症候群 I 45.9D
- 期外収縮——一般的には対象外
 - 心房性期外収縮 I 49.1
 - 心室性期外収縮 I 49.3
 - 上室性期外収縮、房室性期外収縮
I 49.4
- 上室性頻拍、心房性頻拍 I 47.1
 - 発作性上室性頻拍、発作性心房性頻拍
I 47.1A
 - 非発作性上室性頻拍、
非発作性心房性頻拍 I 47.1B
 - 多源性心房性頻拍 (I 47.1C)
 - 房室結節性異所性頻拍 (I 47.1D)
- 心室性頻拍 I 47.2
 - 発作性心室性頻拍 I 47.2A
 - 非発作性心室性頻拍 I 47.2B
 - 固有心室性調律 (AIVR) I 47.2C
- 心房細動、心房粗動 I 48
- 心室粗細動 I 49.0
- 洞不全症候群 I 49.5

- 房室解離 I 45.8
- ペースメーカー調律 (I 49.9)

3、先天性心疾患等

- 心房中隔欠損 (症)、
心房中隔二次口欠損 (症) Q21.1
 - Lutembacher症候群 Q21.1A
- 心内膜床欠損 Q21.2
 - 不完全型心内膜床欠損 (症)、
心房中隔一次口欠損 (症) Q21.2A
 - 完全型心内膜床欠損 (症)、
共通房室弁口症 (症) Q21.2B
- 単心房 Q20.8
- 心室中隔欠損 (症) Q21.0
- 単心室 Q20.4
 - double inlet right ventricle
Q20.4A
 - double inlet left ventricle
Q20.4B
- 左室右房交通症、左室右房ろう
Q21.0A
- 動脈管開存 (症) Q25.0
- 大動脈肺動脈中隔欠損 (症)、
大動脈中隔欠損 (症) Q21.4
- 冠動脈異常、冠動脈奇形 Q24.5
 - 左冠動脈肺動脈起始 (症)、
Bland-White-Garland症候群 Q24.5A
 - 右冠動脈肺動脈起始 (症) Q24.5B
 - 両冠動脈肺動脈起始 (症) Q24.5C
 - 冠動静脈ろう、先天性冠動静脈ろう
Q24.5D
 - 冠動脈ろう Q24.5E
 - 冠動脈拡張 (症) Q24.5F
 - 冠動脈狭窄 (症) Q24.5G
- 大動脈奇形、大動脈弓奇形
 - 右側大動脈弓、右大動脈弓 Q25.4A
 - 下大動脈欠損 Q25.4B
 - 血管輪 Q25.4C
 - 大動脈憩室 Q25.4D
 - 大動脈瘤 Q25.4E
 - 重複大動脈弓 (症) Q25.4F
 - 右鎖骨下動脈起始異常 (症) Q25.4G
 - ヴァルサルヴァ (Valsalva) 洞動脈瘤
(破裂) Q25.4H
 - 大動脈・左室トンネル (Q25.4I)
 - 左肺動脈右肺動脈起始 (Q25.4J)
- 肺静脈還流異常 (症) Q26.4

部分的肺静脈還流異常 (症) Q26.3C
シミター症候群、
Scimitar syndrome Q26.8C
総肺静脈還流異常 (症) Q26.2
三心房心 Q24.2
三尖弁閉鎖 (症) Q22.4
三尖弁狭窄 (症) (Q22.4B)
エプスタイン奇形、Ebstein's anomaly
Q22.5
肺動脈弁閉鎖 (症)、
純型肺動脈弁閉鎖 (症) Q22.0
肺動脈弁閉鎖不全 (症) Q22.2
肺動脈狭窄 (症)、
肺動脈弁上狭窄 (症) Q25.6
肺動脈弁下狭窄 (症) Q24.3
肺動脈弁狭窄 (症) I37.0
肺動脈弁異形成 Q22.3
先天性肺動脈弁欠損 (症) (Q22.3A)
肺動脈形成不全 (一側肺動脈欠損、
片側肺動脈欠損、一側肺動脈上行大動脈
起始、右肺動脈上行大動脈起始、
左肺動脈起始異常、肺動静脈ろう、先天
性肺動静脈ろう、特発性肺動脈拡張症、
肺動脈起始異常) Q25.7
ファロー四徴 (症) Q21.3
右室二腔症 Q21.0B
Uhl奇形 Q24.8A
左室憩室 Q24.8B
右心室低形成 (症) Q22.6
右胸心 Q24.0
総動脈幹遺残 (症) Q20.0
僧帽弁閉鎖 (症) Q23.2
僧帽弁狭窄 (症) I05.0
僧帽弁上狭窄 (症) (I05.0A)
僧帽弁閉鎖不全 (症) I34.0
僧帽弁逸脱症候群 (MVP) I34.1
(先天性) 大動脈狭窄 (症) Q23.0
大動脈弁狭窄 (症) Q23.0A
大動脈弁下狭窄 (症) Q23.0B
大動脈弁上狭窄 (症)、
ウィリアムズ症候群 Q23.0C
大動脈弁閉鎖不全 (症) Q23.1
大動脈弁逸脱 (AVP) Q23.1A
大動脈二尖弁、二尖弁大動脈弁
Q23.1B
左心症 Q24.1
左心低形成症候群 (HLHS) Q23.4

大動脈閉鎖 (症)、
大動脈弁閉鎖 (症) Q23.4A
大動脈弁下部狭窄 (症) Q24.4
大動脈縮窄 (症)、
大動脈縮窄 (複合) 症候群 Q25.1
大動脈弓離断 (複合) 症候群、
大動脈弓閉鎖 Q25.3
下大静脈欠損 Q26.8A
下大静脈左房交通 (症) Q26.8B
アイゼンメンジャー症候群、
Eisenmenger症候群 Q21.8
完全大血管転位 (症) Q20.3
修正大血管転位 (症) Q20.5
両大血管右室起始 (症) Q20.1
Taussig-Bing heart(奇形) Q20.1A
両大血管左室起始 (症) Q20.2

4、その他

無脾症 (症候群) Q89.0
多脾症候群 Q89.0A
小児原発性肺高血圧症 I27.0
(体)動静脈ろう (心不全を伴うものに限
る) Q27.3
体静脈異常還流症 Q27.8A
胎児循環遺残症 (PFC) Q27.8B
心臓腫瘍 (粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、
線維腫) D48.7
心膜囊 (胞) 腫 Q24.8D
収縮性心外膜炎 I31.1
慢性緊縮性心膜炎 I31.8
慢性心膜炎 I31.9
慢性心内膜炎 I38
慢性心筋炎 I51.4
心臓逸脱症 Q24.8C
先天性心膜欠損症 Q24.8E
遺伝性出血性末梢血管拡張症、Osler病
I78.0
慢性心不全 I50.9
川崎病、MCLS M30.3
狭心症 I20.9
心筋梗塞 I21.9
冠動脈瘤 I25.4

注)：()内のICD10コードは、小児慢性
特定疾患早見表の前半部分に掲載されてい
ないが、小慢対象疾患であり、このコード
での登録・管理が望まれる。

平成 10 年度小児慢性特定疾患（内分泌疾患）登録例の解析

— 本研究班に提出された登録例での評価 —

研究協力者 伊藤善也、奥野晃正 旭川医科大学小児科助手、同教授

研究要旨

内分泌疾患には 259 例が登録された。これは今回登録され、研究班に提出された 886 例の 29.2%であり、全疾患群のなかで最も多かった。内分泌疾患についてみると ICD10 コードに従うと計 24 疾患が登録された。これらのうちで最も多いのが E23.0E、成長ホルモン分泌不全性低身長症であり、全体の 47.1%を占めている。しかし提出された自治体間でそれらの頻度は大きく異なった。さらに提出された登録内容について記載率を検討すると医学的所見の記載率が低かった。

A. 研究目的

小児疾患は多岐に渡っているが、個々の疾患の治療レベルは日々上がっている。しかしながらその内容には地域差が大きく、全国どこでも高いレベルの治療を受けられるとは限らない。一方数多くの小児疾患が小児慢性特定疾患として給付対象となっていることは患者にとって朗報であるばかりではなく、医療者にとっても治療レベルを向上させるための有効な行政施策である。

そのような意味において小児慢性特定疾患の登録制度が有効に機能し、その評価内容が公開されることは小児医療全体にとっては有益なことであろう。

しかし全国レベルでの登録制度は今年度に開始したばかりであり、どのような役割を果たせるかは今後の課題である。

本研究の目的は小児慢性特定疾患の医療給付の対象となっている内分泌疾患について、登録内容を分析し、本制度が有効に機能するための方策を考察することである。

B. 研究方法

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登録管理システムに関する研究(主任研究者 加藤忠明)で作成された小児慢性疾患登録管理システムを利用して、登録された症例のうち、本研究班に記録が提出されたものを対象とした。本研究班に登録例を提出した自治体は東京都、静岡県、岐阜県、三重県、佐賀県、宮崎県、宮崎市の 7 自治体である。

これらの登録例を対象にして、疾患頻度の地域差、登録内容の記載率を解析した。

C. 研究結果

1) 小児慢性特定疾患登録例のなかで内分泌疾患が占める割合

本研究班に提出された登録例は 886 例である。これらのうち内分泌疾患は 259 例、29.2%を占めた。

小児慢性特定疾患に指定されている他の 10 疾患群(悪性腫瘍、腎臓、心臓、膠原病、神経、糖尿病、代謝、血液、気管支喘息)のなかでは最も頻度が高かった。さらにこれら内分泌疾患が占める割合には自治体間で差があった(表 1)。

表 1. 小児慢性特定疾患のなかで内分泌疾患が占める割合と例数

	東京都	静岡県	滋賀県	三重県	佐賀県	宮崎県	宮崎市	計
全例数	449	57	27	88	20	179	66	886
内分泌疾患	131	8	12	37	5	44	22	259
割合(%)	29.2	14.0	44.4	42.0	25.0	24.6	33.3	29.2

2) 小児慢性特定疾患：内分泌疾患における ICD10 コード別割合（表2）

内分泌疾患として登録された例を先に述べた厚生省心身障害研究 加藤班が改変した ICD10 コードにしたがって分類した。24 分類に登録があり、そのなかでは E23.0E、成長ホルモン分泌不全性低身長症が

最も頻度が多く、全体の 47.1%を占めた。次に多いのが E.05.0、甲状腺機能亢進症であり、全体の 13.5%を占めた。しかしながら、これらの割合は自治体間で大きな差があった。

表 2。小児慢性特定疾患：内分泌疾患における ICD 分類別割合

	D34	E03.1A	E03.9	E04.8	E05.0	E06.3	E16.2	E20.0	E22.0	E22.8	E23.0A	E23.0E
例数	1	9	18	2	35	14	2	2	1	18	2	122
東京都	0.0	1.5	8.4	0.0	12.2	1.5	0.8	1.5	0.8	12.2	0.0	47.3
岐阜県	0.0	5.4	0.0	0.0	5.4	2.7	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	78.4
静岡県	0.0	12.5	12.5	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	12.5	0.0	25.0
三重県	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	100.0
佐賀県	0.0	20.0	20.0	0.0	20.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	40.0
宮崎県	0.0	6.8	6.8	2.3	31.8	11.4	2.3	0.0	0.0	2.3	4.5	11.4
宮崎市	4.5	0.0	9.1	4.5	9.1	27.3	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	45.5
全体	0.4	3.5	6.9	0.8	13.5	5.4	0.8	0.8	0.4	6.9	0.8	47.1

	E23.2	E24.9A	E25.0	E25.0A	E26.9	E27.4	E28.2	F 50.0	I15.0	N25.1	Q87.1A	Q96
例数	6	2	6	1	1	1	1	1	1	3	2	8
東京都	3.1	0.8	3.1	0.0	0.8	0.0	0.8	0.0	0.0	2.3	0.8	2.3
岐阜県	2.7	0.0	0.0	0.0	0.0	2.7	0.0	0.0	0.0	0.0	2.7	0.0
静岡県	12.5	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	25.0
三重県	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0
佐賀県	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0
宮崎県	0.0	2.3	4.5	2.3	0.0	0.0	0.0	2.3	2.3	0.0	0.0	6.8
宮崎市	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0
全体	2.3	0.8	2.3	0.4	0.4	0.4	0.4	0.4	0.4	1.2	0.8	3.1

表 3。各入力項目におけるデータ記載率

入力項目	性別	年齢	月齢	年齢 月齢	発病年齢 発病月齢	身長	体重
記載率	98.5	43.2	42.9	41.3	11.6	94.2	94.2

入力項目	身長 年齢	体重 年齢	身長 体重 年齢	BorG	PH	BorG PH	BorG PH 年齢
記載率	41.3	41.7	40.2	56.4	54.4	51.0	16.2

3) 登録項目のデータ記載率

登録項目は登録番号、都市番号および保健所番号などの地域を示すものと事務処理に必要なものに加え、身長、体重、思春期発達段階および合併症の有無を示す、医学的な事項から成っている。これらのなかで都市番号と保健所番号の項は全例に番号が記載されていた。

次に医学的な項目について、そのデータ記載率を求めた。性別は男、女、無記入に分類して入力されるが、3例が無記入とされていた。

身長と体重の記載率は90%を越えているが、年齢と月齢の記載率が40%台と低いために、身長と体重を年齢の観点から評価できる例は40.2%に過ぎない。思春期発達段階の報告も同様に年齢と合わせて評価できる例は16.3%であった。

また登録から発病年月齢を同定できる例は11.6%に過ぎなかった。

D. 考察

小児慢性特定疾患には数多くの疾患が指定されている。それらのなかでも従来から内分泌疾患、特に成長ホルモン分泌不全性低身長症の登録が多いことが指摘されている。今回の解析からも同様な傾向が言える。

またICD10コード別の疾患頻度をみると自治体によって大きく異なる。内分泌疾患について考えると、その罹患率について基本的には地域差を認めないはずである。したがって登録例においてこのように差が生じるのは、地域によって診断基準が異なることが一因かもしれない。しかし今回の報告は自治体から本研究班に任意に提出されたものであることと三重県では成長ホルモン分泌不全性低身長症の登録しかないことから、必ずしも全体の傾向を反映したものとは言えない。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。

今回のような登録制度は今年度から行われている。今後、本登録制度が円滑に運営されれば、さまざまな分析が可能となるであろう。特に各疾患の登録頻度の地域差とその経年変化は各疾患の疫学的な背景を推

測する有用な情報となる。

しかしながら登録制度を利用した分析を進めて、さらに有用な情報を得るためには、登録内容を詳細に解析していかなければならない。特に疾患の活動性や罹病期間と発育の関係を登録制度を利用して明らかにするためには登録内容が正確に記載される必要がある。今回はプログラムの都合で一部に年齢が表示されなかった。今後は登録情報の正確性が問われていくであろう。

その時にまずは医師が記載する意見書が正確であることが要求される。医師が記載する段階でその情報が誤っていれば、論外である。次に登録システムを利用して、意見書をコンピューター情報として入力する際の信頼性が問題となる。人間がキーボードを通して情報を入力する以上、ある確率で誤りが発生する。その誤りを最小化するためには登録システムに入力規制を設けることが予防策となる。

さらにこれらが中央で解析される際には解析に必要な情報が必要かつ十分に集約されることが鍵となる。またどのような組織がそれを解析するかも重要なことである。プライバシーの保護に十分な配慮をしつつ、医学的評価に耐えうる解析を行い、その結果が医療現場にフィードバックされなければ、本登録制度は有効に機能したとは言えない。したがって解析方法とその結果の公開については十分に議論すべきである。

E. 結論

①小児慢性特定疾患登録システムを利用して入力された登録例886例のうち内分泌疾患は259例であった。

②内分泌疾患のなかでは成長ホルモン分泌不全性低身長症が47.1%を占め、次いで甲状腺機能亢進症が13.5%と多かった。

③入力項目のなかには記載率が低いものがあり、医学的な評価が難しかった。

F. 研究発表

なし。

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くられた。

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児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