

## 小児インスリン依存型糖尿病の多様性に関する研究 —特に病型別家族歴について—

研究協力者：松浦信夫<sup>1)</sup>  
共同研究者：風張幸司<sup>1,2)</sup>、横田行史<sup>1)</sup>

1) 北里大学医学部小児科、2) 母子愛育会リサーチレジデント

要約：小児インスリン依存型糖尿病(IDDM)小児糖尿病、特に小学生以下の小児の大部分を占める疾患である。中学生以上になるとインスリン非依存型糖尿病(NIDDM)が急速に増加してきて、発症率は逆転してきている。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もあり、ゆっくり進行する IDDM(slowly progressing IDDM:SPIDDM)の呼称も用いられている。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る。発症時の糖尿病家族歴について検討した。その結果、SPIDDMの家族歴はIDDMのそれより有意に高いことが明らかになった。

【研究目的】小児慢性特定疾患の登録・管理・評価に関する研究において、糖尿病症例の登録・症例把握は今後の医療行政、予防対策、健康教育を推進する上に重要な課題である。患者のプライバシーを守ることは最も重要なことではあるが、患者が特定できず、登録が重複・欠落することは正確な症例把握が行われず、結果として不正確な登録制になってしまう可能性がある。一方、日本人を含めた東洋系人種においては若年発症 NIDDM の頻度が高く、近年更に増加傾向並びに若年化してきているといわれている。IDDM の頻度は緩やかな増加が報告されているが<sup>1)</sup>、その中で IDDM と NIDDM の鑑別が難しい症例の報告が行われている。これらの症例は学校における集団検尿、尿糖陽性で発見されることが多く、登録する上に重要な問題である。日本大学の北川、浦上らは多数症例を系統的に検討し、SPIDDM の呼称を提唱している<sup>2)</sup>。今回、小児内分泌専門家にその考え方を聞き、併せてその家族歴を調べ共通の認識を持ちたいと考え検討した。

【研究方法と対象】小児インスリン治療研究会は全国43大学小児科、こども病院小児内分泌・代謝科科、総合病院小児科からなる研究会で小児糖尿病の医療の向上

を図る目的で結成された。一定の基準のもとに患者を登録し、コントロール改善のための前方視的研究を行っている。この研究会の登録した症例704名、並びに昨年報告した北海道内で発症した15歳未満 IDDM450例を対象とした<sup>1)</sup>。IDDM の分類は糖尿病の症状を有し、ケトアシドーシスを伴って発症したものを急性発症群(A)、学校検尿で発見され、肥満無く、ケトアシドーシスを認めない症例を SPIDDM(S)として分類した。家族歴の有無は発症時に明らかにされたもので、発症後に発症した家族の糖尿病は加えないことにした。両親、祖父母に糖尿病のない兄弟発症例については、第一子が発症したときは家族歴なし、第二子目は兄弟に家族歴ありと判定される。SPIDDM の定義について研究会員にアンケート調査を行い、共通する考えをもとにこの研究会としての定義をした。

【結果と考案】1. 発症時の糖尿病家族歴：北海道、小児インスリン治療研究会における家族歴を表1,2に示した。表1,2に示したごとく、学校検尿群において有意に糖尿病家族歴を有する率が高いことが明らかになった。特に一親等の内で母親に NIDDM を有する割合が非常に高く、欧米白人において父親に家族歴を有する

表 1. 北海道内で発症した 15 歳未満 IDDM の発症時糖尿病家族歴

	家族歴(-)	一親等 (+)	二親等 (+)
急性発症群(A) (n=396)	307 (77.6%)*	24 ( 6.1%)*	65 (16.4%)
学校検尿群(S) (n= 54)	23 (42.6%)	21 (38.9%)	10 (18.5%)

急性発症群：学校検尿群 \* P < 0.01

表 2. 小児インスリン治療研究会登録症例の発症時糖尿病家族歴

	家族歴(-)	一親等 (+)	二親等 (+)
急性発症群(A) (n=617)	491 (79.4%)	25 ( 4.1%)*	82 (13.3%)
学校検尿群(S) (n= 70)	53 (75.7%)	9 (12.4%)	7 (10.0%)
不明 (n= 15)	13 (86.7%)	1 ( 6.7%)	1 ( 6.7%)

急性発症群：学校検尿群 \* P < 0.01

のと大きく異なっていた<sup>3)</sup>。一親等における家族歴については両群ともに学校検尿群で有意に高い家族歴を認めたが、北海道における糖尿病の家族歴と小児インスリン治療研究会の家族歴の絶対値に差がみられた。北海道における研究は全症例を対象とした population-based の検討であるのに対し、小児インスリン治療研究会の症例は病院ベースのコホートを対象としたものである。SPIDDM の定義は必ずしも会員全員の同意が得られているものでなく、一部の施設においては SPIDDM を NIDDM に分類して、研究会の症例として登録していないことが明らかになった。この群の家族歴に大きな違いがあることから、この群を加えていないことは小児インスリン治療研究会患者群に大きなバイアスがかかっていることを示している。現在、以下に述べる SPIDDM の定義のもとに、患者を再登録してもらい、家族歴について再検討しているところである。

1. SPIDDM の定義に関するアンケート：浦上らの定義<sup>2)</sup>のもとに、この研究会で共通な言語として受け入れられる、SPIDDM についてアンケートを行った。その結果、以下の条件を満たしている症例を SPIDDM と考えることで、おおよそその同意が得られた。

- ①多くは学校検尿または一般検尿で発見される。
- ②学校検尿で発見されたものでも、インスリン治療を行わず経過観察中に多飲、

- 多尿などの糖尿病症状が出現し、ケト(アシド)ーシスを来したものは除外する。
  - ③ 20%以上の肥満がない(過去は問わない)。
  - ④強いストレス時以外、ケト(アシド)ーシスを来さない。
  - ⑤インスリン注射なしに血糖コントロールが維持出来ない。
  - ⑥ミトコンドリア遺伝子異常などの明らかな原因がない。
  - ⑦糖尿病発見からインスリン治療開始までの期間はおおよそ2年以内である。
- 以上に基準をもとに、今後小児期発症糖尿病の登録をすることにより、全体像が把握され、今後の施策に有用になると考える。

#### 文献

1. Matsuura N, Fukuda K, Okuno A, et al: The descriptive epidemiology of type 1 (insulin-dependent) diabetes mellitus in Hokkaido: Childhood IDDM Hokkaido Registry. Diabetes care 21:1632-1636,1998
2. Urakami T, Miyamoto Y, Fujita H, et al: Type 1 (insulin-dependent) diabetes in Japanese is not a uniform disease. Diabetologia 32:312-315,1989
3. Altobelli E, Chiarelli F, Valenti M, et al: Family history and risk of insulin-dependent diabetes mellitus.: a population-based case-control study. Acta Diabetol 35:57-60,1998

## 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

（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）

研究協力者：黒田泰弘

共同研究者：内藤悦雄

### <研究要旨>

小児慢性特定疾患治療研究事業給付の申請のために提出された新しい小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）医療意見書に基づいて各都道府県の保健所でデータベースに入力され、中央集計された30症例のデータを分析し、問題点を明らかにした。記入を必要とする事項が記入されていない意見書がかなりみられた。より多くの正確な情報を得るためには無記入例を少なくすることが大切である。そのためには必要事項の無記入など不備な意見書は、申請書の審査の段階で再提出を依頼することを徹底すべきである。また、意見書に、改定することが望ましい箇所も見出された。

### <研究目的>

小児慢性特定疾患の医療費助成のための申請は、平成7年度から保健所を窓口として患者本人（保護者）から受け付けることとなった。厚生省ではこの機会に同疾患患児の状況を把握するために情報の中央集計（プライバシーに十分配慮しながらの登録管理）を計画した。

保健所への申請に当たっては申請書に医療機関の医療意見書を添えなければならない。したがって患者の状況を正確に把握するためには患者に関する情報が得られる医療意見書が正しく使用され、その記載が正確でなければならない。

このような観点から小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）医療意見書が新しく作成された。

本医療意見書には「現在の症状」、「診断の根拠となった主な検査等の結果」などのほかに患児の総合的な発達状態を知るために「その他の現在の主な所見等」の欄に知能指数と就学状況が加えられた。

本年度は、申請のために実際に提出されたこの小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）医療意見書に基づいて各都道府県の保健所でデータベースに入力され、中央の集計機関でプリント・アウトされたデータを分析して問題点を明らかにした。

### <研究対象及び方法>

東京都、宮崎県、静岡県、岐阜県、佐賀県の保健所で小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）医療意見書に基づいて入力され、日本子ども家庭総合研究所でプリント・アウトされた先天性代謝異常30例のデータを対象にした。30例の内訳は表1の通りである。医療意見書の各項目毎に記入例数をカウントして本

意見書から得られる情報の量および信頼度を評価した。

### <研究結果>

各項目毎に記入されている症例の合計数を表2に示す。

「都道府県名」、「保健所名」、「新規・継続」、「性別」は、ほぼ全例記入されていたが、「診断時年月齢」、「発病年」、「発病月」は無記入例がかなりみられた。「現在の症状」では、「成長障害」、「特異顔貌」、「骨変形」の記入例数はそれぞれ、10例、4例、10例であった。しかし、疾患名からこれらの症状の存在が予想される症例はそれぞれ19例、9例、12例であった。

「診断の根拠となった主な検査等の結果」では、家族性高コレステロール血症2例、家族性低 $\beta$ -リポ蛋白血症1例で「血中脂質」が、高アルギニン血症1例で「高アンモニア」が、ウイルソン病1例で「血中銅」が、Hunter症候群で「尿中ムコ多糖体」が、それぞれ無記入であった。

「その他の現在の主な所見等」では、「合併症」、「経過」はほとんどの症例で記入されていたが、「知能指数」が記入されていた例はごく僅かであった。また、「就学状況」の記入例も少なかった。

### <考察>

小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）患児の状況を全国規模で正確に把握するために医療意見書が新しく作成された。この医療意見書は、医師らによって記載された情報をデータベースに入力して患児の状況を中央集計する。したがって、本医療意見書が長期間に亘って用いられるためには、正確な情報が得

られること、医師が記載し易いこと、データベースに入力し易いことなどの条件を備えていなければならない。そこで、この医療意見書を実際に使用している関係機関の評価を得て、必要なら改定することも考慮しなければならない。

本研究では先天性代謝異常 30 例についてどの程度の情報が得られるか検討した。当然のことながらより多くの情報を得るためには無記入の項をできる限り少なくしなければならない。「現在の症状」では、該当するものに丸印を付けることになっているが、丸印がない場合には症状がないのか無記入なのか区別できない。したがって各症状の後に（有、無）を挿入すべきであろう。「診断の根拠となった主な検査等の結果」では、未実施と無記入とを区別するために血液分析と尿分析との後に、後に書かれてある未実施、実施を挿入した方がよい。血液分析ではビルピン酸の後に、尿分析では蛋白の後にその他を加えた方がよかろう。「その他の現在の主な所見等」では、知能指数を記入することが困難な場合が多いと考えられるので「現在の症状」の知的障害（有、無）を参考にすべきであろう（別紙参照）。

本研究では先天性代謝異常の僅か 30 例を対象にしたが、研究結果で述べたようにその疾患で当然みられる症状の項が無記入になっていたり、診断のために必須である検査結果の項が無記入である症例がかなりみられた。小児慢性特定疾患医療意見書を新しく作成し、情報の中央集計を計画した目的は、正確かつ必要最小限の患児に関する情報を収集し、小児慢性特定疾患治療研究事業を適正かつ効果的に推進するためである。したがって、本治療研究事業の最初のステップである申請書の審査の段階で必要事項の無記入など不備があれば主治医に意見書の再提出を依頼することを徹底することが最も重要である。そうしなければ多くの人によってなされる労力が無駄になるであろう。

表1 研究対象

単純集計：ICD 疾患名別

ICD	疾患名	件数	率 (%)
E70.0	フェニルケトン尿症(PKU)	1	10.0
E70.3B	白皮症	1	3.3
E71.3A	副腎白質ジストロフィー	1	3.3
E72.2A	高アルギニン血症	1	3.3
E74.0G	糖原病第Ⅶ型	1	3.3
E76.1A	Hunter 症候群	1	3.3
E78.0A	家族性高コレステロール血症	3	10.0
E78.5	先天性高脂質血症	1	3.3
E78.6B	家族性低β-リポ蛋白血症	1	3.3
E83.0A	ウイルソン(Wilson)病	1	3.3
E83.3A	家族性低リン酸血症	3	10.0
E87.2	先天性高尿酸血症	1	3.3
N25.8	腎尿細管性アシドーシス	1	3.3
Q44.2	先天性胆道閉鎖症	1	3.3
Q44.4	総胆管拡張症	2	6.7
Q77.4	軟骨異栄養症	7	23.3
Q82.1	色素性乾皮症	1	3.3
合計		30	100.0

表2 項目別記入症例数（30例中）

1、都道府県名	30	9、診断の根拠となった主な検査等の結果	
2、保健所名	30	1) 血中アミノ酸	6
3、新規・継続	29	2) 血中有機酸	0
4、性別	30	3) 血中脂質	1
5、診断時年月齢	14	4) 血中アンモニア	2
6、発病年	23	5) 血中pH	3
7、発病月	23	6) 血中セルロプラスミン	1
8、現在の症状		7) 血中グルコース	1
1) マスクリーニング	1	8) 血中銅	0
2) 知的障害	2	9) 血中乳酸	3
3) 痙攣	1	10) 血中ビルビン酸	3
4) 成長障害	10	11) その他の血液分析	2
5) 下痢	1	12) 尿中アミノ酸	2
6) 肝腫	2	13) 尿中有機酸	0
7) 特異顔貌	4	14) 尿中ムコ多糖体	0
8) 眼科的異常	3	15) 尿中グルコース	1
9) 骨変形	10	16) 蛋白尿	1
10) 尿路結石	0	17) その他の尿分析	1
		18) 負荷テスト	17
		19) 酵素活性測定	17
		20) 遺伝子解析	17
		21) 骨X線検査	17
		10、その他の現在の主な所見等	
		1) 合併症	25
		2) 知能指数	3
		3) 就学状況	15
		11、経過	30

別紙

小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）医療意見書（平成 年度）  
都道府県・12大都市番号（ ） 保健所番号（ ）  
受給者番号（ ） 新規（新規診断、転入） 継続

患 ぶりがな 男 生年 昭和 年 月 日  
者 氏名 女 月日 平成 (満 歳)

発病 昭・平 年 月頃 初診日 昭・平 年 月 日  
疾患 08 疾患名

区分 先天性代謝異常 ICD( )

現在の症状：該当するものに○を付け、必要な場合は自由記載する。

マスキングで発見（有， 無），知的障害（有， 無），痙攣（有， 無），成長障害（有， 無），  
嘔吐（有， 無），下痢（有， 無），肝腫（有， 無），特異顔貌（有， 無），眼科的異常（有， 無），  
骨変形（有， 無），尿路結石（有， 無），  
その他（ ）

診断の根拠となった主な検査等の結果（数値等を用いて具体的に記載）

該当するものに○をつけ、必要な場合（ ）に記載してください。

血液分析： 未実施， 実施（アミノ酸、有機酸、脂質、アンモニア、pH、セルロプラスミン、グルコース、  
銅、乳酸、ビルビン酸、その他）（所見 ）

尿分析： 未実施， 実施（アミノ酸、有機酸、ムコ多糖体、グルコース、蛋白、その他）  
（所見 ）

負荷テスト： 未実施 実施（所見 ）

酵素活性測定： 未実施 実施（所見 ）

遺伝子解析： 未実施 実施（所見 ）

骨X線検査： 未実施 実施（所見 ）

その他（ ）

その他の現在の主な所見等：

合併症（無、有 ）、知能指数（ ）

就学状況（通常学級、障害児学級、養護学校、訪問教育、その他）

経過（これまでに行われた主な治療、主な検査等の結果）

（どれか1つに丸印：治療、寛解、改善、不変、悪化、死亡、判定不能）

今後の治療方針

治療見込 入院 平成 年 月 日から平成 年 月 日  
期間 通院 平成 年 月 日から平成 年 月 日

上記の通り診断する 医療機関所在地 名称

平成 年 月 日 医師氏名 印

## アレルギー性紫斑病の登録に関する調査研究

研究協力者： 小宮山 淳 信州大学小児科教授

研究要旨：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。この基準改正に伴う登録状況の変化を一部の地域について調査した。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、まだ十分な登録数が得られなかったが、調査地域によってかなり異なっていた。長野県においては、基準改正前と比較し改正後には減少している傾向がみられた。アレルギー性紫斑病の中で、腎合併症がなく発症後2月以上にわたって紫斑が持続する症例についての調査が必要と思われる。

### A. 研究目的

平成9年12月、「小児慢性特定疾患治療研究事業の対象疾患について」の一部改正がなされた。アレルギー性紫斑病については対象基準が〈発病後2か月を経過したもの〉と変更され、平成10年2月申請分から適応されることとなった。

そこで、この改正によって本疾患の登録状況にどのような変化が現れているか検討してみた。

### B. 研究方法

平成10年4月以降における、アレルギー性紫斑病の登録状況を、一部の地域について調査し、以前のそれと比較検討した。

調査対象地域は、長野県、東京都、岐阜県、静岡県、三重県、佐賀県、宮崎県、宮崎市とした。

調査期間は、長野県については平成10年4月～12月、その他の地域に同年4月～10月とした。

血友病等血液疾患の中で占める割合を算出し、基準改正前のデータと比較検討を行った。

### C. 研究結果

まだ十分な登録数がなく、地域によるばらつきが大きかったが、長野県について一定の傾向をみる事ができた。（表1,2）

血友病等血液疾患の中でアレルギー性紫斑病が占める割合は、長野県では基準改正前の平成9年4～12月には37.3%であったが、改正後の同時期には26.2%と減少傾向がみられた。全国的には、平成6年度の数値が33.2%であり、この数値と比較しても低くなっていた。

### D. 考察

「小児慢性特定疾患治療研究事業」は慢性疾患を対象とするものであり、この度の対象基準改正は妥当なものであろう。この度の調査からは、まだ明らかな結論は得られなかったが、対象患者は減ってきている傾向が伺われた。しかし、アレルギー性紫斑病患者の中で、改正基準をみたすものが実際にどの程度存在するのか不明である。この点については、これからの検討課題と思われる。



表1 平成10年度におけるアレルギー性紫斑病患者の登録数

地域	期間	血友病等血液疾患(A)	アレルギー性紫斑病(B)	B/A(%)
長野県	4～12月	126	33	26.2
東京都		21	8	38.1
岐阜県		7	1	14.3
静岡県		4	2	50.0
三重県	4～10月	1	0	0
佐賀県		2	2	100.0
宮崎県		19	9	47.4
宮崎市		4	1	25.0
計		184	56	30.4

表2 対象基準改正前におけるアレルギー性紫斑病患者の登録数

地域	期間	血友病等血液疾患(A)	アレルギー性紫斑病(B)	B/A(%)
全国	平成6年度	14,482	4,813	33.2
長野県	9年度	259	92	35.5
	(4～12月)*	177	66	37.3

\* 表1の登録数と比較するため、同時期の登録数を示した。

## 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

研究協力者 飯沼 一字、加藤 里恵、東北大学医学部小児科教授、医員

### 研究要旨

小児慢性特定疾患対象疾患のうち6種類の神経・筋疾患について全国集計の状況とデータベース登録の問題点について述べた。全国で13例しか登録されておらず、まだ初年度なので登録作業が軌道に乗っていないと考えられた。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のがよい。平成10年12月1日から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た。

小児慢性特定疾患治療研究事業は、小児慢性特定疾患のうち、その治療が長期間にわたり、医療費の負担も高額となり、これを放置することは児童の健全な育成を阻害することになるため、特定疾患を定めて、研究事業を行い、その研究を推進し、その医療の確立と普及を図り、併せて患者家庭の医療費の負担軽減にも資することを目的として設定された。

ここに定められた特定疾患は非常に多岐にわたり、疾患の種類も多く、そのような疾患患者の数がどの位か、患者の背景や問題点などの把握が困難であった。そこでこの事業対象としての意見書の書式を疾患毎に統一し、これらをデータベース化して登録することにした。

平成11年度は登録およびデータベース化の初年度であり、これらの意見書式およびデータベースの適正化についての検討を行った。

意見書に記載された各項目は保健所を通して各都道府県において、われわれ研究班が作成したデータベースファイルに登録されることになっている。

小児慢性特定疾患のうち、神経・筋疾患についての意見書式とそれによって得られたデータベース化について検討した。小児慢性特定疾患の対象で、神経・筋疾患は亜急性硬化性全脳炎、点頭てんかん（ウエスト症候群）、レット症候群、結節性硬化症、先

天性遺伝性筋ジストロフィー、ミトコンドリア・ミオパチーの6種である。平成10年12月1日に「亜急性硬化性全脳炎」が「小児亜急性硬化性全脳炎」と名称変更になり、無痛無汗症が追加され計7種となった。

定められたデータベースに各都道府県から登録された症例は全部で13例で、その内訳は、点頭てんかん（ウエスト症候群）5例（東京都2、岐阜県1、静岡県1、宮崎県1）であり、発病年は平成8年1、9年1、10年3例であった。福山型先天性筋ジストロフィーは4例（東京都）、先天性遺伝性筋ジストロフィー3例（東京都、佐賀県、宮崎県各1）、ミトコンドリア脳筋症は東京都1例で、平成10年度の発病は福山型先天性遺伝性筋ジストロフィー1、先天性遺伝性筋ジストロフィー1例であった。

神経・筋疾患は7種類と疾患が限られてはいるが、実際の患者数よりも、登録そのものがきわめて少ないと考えられる。

ちなみに研究者の所属する東北大学医学部附属病院小児科における平成9年度および10年度の小児慢性特定疾患のうち、神経・筋疾患について集計したものを表に示す。小児慢性特定疾患の数は平成9年度で点頭てんかん6例、レット症候群1例、結節性硬化症4例、ミトコンドリア・ミオパチー2例の計13

例であった。

平成10年度は亜急性硬化性全脳炎1例、點頭てんかん4例、先天性遺伝性筋ジストロフィー1例、ミトコンドリア・ミオパチー1例であった。当科に入院しても小児慢性特定疾患研究事業対象にならなかった例は入院が1カ月に満たないなどの理由である。

宮城県はまだ登録（データベース記入）を行っていないため、これらのデータが全国データに反映されていないのであろうと思われるが、研究者の所属する一施設で點頭てんかんが平成10年度でも4例あるので、東京都の2例というのですらきわめて少ないといえる。このことから考えて、まだまだ登録作業が軌道にのっていないと考えられる。

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ある。これらは、重要な患者情報なのであり、集計を通して患者の概要を把握するのに有用である。また患者各人への保健指導を行う上でも重要な情報となり得る、このことから意見書は漏れなく記入するよう指導すべきである。

意見書の記載項目は当該疾患の診断を確定する上で重要なものであるし、それによって審査を進める

ことになるが、それだけでなく、事業そのものの遂行（保健指導を含めて）にとっても重要である。

このためには、意見書の記入例のサンプルのようなものを作成して各医療機関に配布するのも一つの方法であろう。

話題は変わるが、平成10年12月1日から、「亜急性硬化性全脳炎」が特定疾患治療研究事業に新規対象疾患として追加されることになり、このことにより「亜急性硬化性全脳炎」が小児慢性特定疾患治療研究事業の対象疾病から除外された。しかし疾病名の整理によって「小児亜急性硬化性全脳炎」と変更され、またミトコンドリア・ミオパチーの次に「無痛無汗症」が追加された。新たな疾患として無痛無汗症が追加されたことは、本疾患の病態解明への努力に対する多大な支援であることは歓迎すべきことである。また、既に厚生省母子保健課より通知されていることではあるが、疾患名が「小児亜急性硬化性全脳炎」に変更されたことを各医療機関に周知させることも重要であろう。

これらの名称変更と疾患追加に伴い、意見書式を若干変更しなければならないことも今後の課題である。

表 平成9年および10年度の東北大学医学部附属病院小児科における小児慢性特定疾患数

平成9年度

	小児慢性特疾患適応	小児慢性疾患適応外	計
亜急性硬化性全脳炎	0	0	0
點頭てんかん（ウエスト症候群）	5	1	6
レット症候群	0	1	1
結節性硬化症	2	2	4
先天性遺伝性筋ジストロフィー	0	0	0
ミトコンドリア・ミオパチー	0	2	2
計	7	6	13

平成10年度

	小児慢性特疾患適応	小児慢性疾患適応外	計
亜急性硬化性全脳炎	1	0	1
點頭てんかん（ウエスト症候群）	2	2	4
レット症候群	0	0	0
結節性硬化症	0	0	0
先天性遺伝性筋ジストロフィー	0	1	1
ミトコンドリア・ミオパチー	0	1	1
計	3	4	7

## 小児慢性特定疾患データベース化に関する基礎的研究

研究協力者：住友 眞佐美、東京都衛生局健康推進部母子保健課課長

研究要旨：小児慢性特定疾患（以下、「小児慢性疾患」と略す）のデータベース化に向けて、東京都で入出力、集計するに際して、課題となることをとりまとめた。患者データをデータベース化することに大きな意義はあるものの、プライバシー保護の観点から、研究班で検討中の「他道府県へ転出した際のデータの送付」などについては、問題が残るものと思われる。

見出し語：小児慢性特定疾患、データベース、都単独助成

### A 研究目的

東京都では、小児慢性疾患に罹患している小児に対して、国の「小児慢性特定疾患治療研究事業」にもとづき、国より対象を拡大して医療費の助成を行っている。このたびの小児慢性疾患の患者データのデータベース化について、東京都における問題点・課題を整理した。

### B 小児慢性疾患の対象範囲

東京都では国で定める対象範囲に上乘せして、「都単独助成」として、慢性腎疾患等の外来通院医療費についても、助成の対象としてきた（表1）。さらに、平成11年度からは、糖尿病、先天性代謝異常の2疾患群について、対象年齢を「18歳未満」から「20歳未満」に延長する予定である。なお、国が指定している対象範囲の助成については、国庫補助の申請を行っているが、都単独助成分については、国に対して補助金の申請は行っていない。

### C 小児慢性疾患の認定の流れ

小児慢性疾患の申請は、まず、患児の保護者が申請書、住民票、主治医の医療意見書にあわせて、「国に医療意見書に記載されたデータを国に提供することを承諾する」旨の「同意書」を、保健所に提出する。

保健所から当課に申請書等が送付されると、当課で設置している「東京都母子関係医療費助成公費負担認定審査会」で審査の上、適否を決定して医療券を発行している。医療券は、直接保護者に送付される。医療券の有効期間は原則1年間で、年度による医療券の切り替えは行っていない。保護者が医療券を医療機関に提示すれば、医療機関では原則として本人負担分の請求をしない。

東京都では、国へのデータ提供に「同意する」者に医療券を交付することはもちろんのこと、「国へのデータ提供に同意しない」者についても医療券を交付しており、その場合は「都単独助成」として医療費の助成を行っている。

表1 小児慢性疾患の対象年範囲

疾患群名		入院通院別	年齢区分	
			18歳未満	20歳未満
悪性新生物		入院	○	○
		通院	○	○
慢性腎疾患		入院	○	○
		通院	◎	◎
ぜんそく		入院	○	○
		通院	×	×
慢性心疾患		入院	○	○
		通院	◎	◎
内分泌疾患	成長ホルモン分泌性 低身長症	入院	○	○
		通院	○	○
	その他の内分泌疾患	入院	○	×
		通院	○	×
膠原病	若年性関節リウマチ	入院	○	○
		通院	○	○
	その他の膠原病	入院	○	○
		通院	◎	◎
糖尿病		入院	○	※
		通院	○	※
先天性代謝異常	軟骨異栄養症	入院	○	○
		通院	○	○
	その他の先天性代謝 異常	入院	○	※
		通院	○	※
慢性血液疾患		入院	○	○
		通院	○	○
神経・筋疾患		入院	○	×
		通院	◎	×

○ 国で指定している対象範囲

◎ 都単独で指定している対象範囲

※ 平成11年度から都単独で指定する対象範囲

#### D 小児慢性疾患の認定状況

東京都の小児慢性疾患の平成9年度の認定者数は、表2のとおりである。新規認定3,100人、継続認定17,089人で、あわせて21,189人である。

表2 小児慢性疾患の認定者数(単位:人)

疾患群	新規	継続	計
悪性新生物	233	1,311	1,544
慢性腎疾患	473	2,629	3,102
ぜんそく	3	9	12
慢性心疾患	761	5,306	6,067
内分泌疾患	468	2,107	2,575
膠原病	752	4,228	4,980
糖尿病	87	309	396
先天性代謝異常	111	526	637
慢性血液疾患	174	574	748
神経・筋疾患	38	90	128
計	3,100	17,089	20,189

#### E データベース化における問題点

東京都でデータベースを利用する場合、より効率的に運用するためには、いくつかの課題、問題点をクリアする必要がある。いかにその概略を述べる。

##### (1) 都単独助成対象者の識別

前述のように、東京都では国に上乘せして助成を行っているため、①厚生省が指定する対象範囲を超える者、②国にデータを提供することについて「非同意」の者、は都単独助成としている。したがって、国にはこれらの者の助成費用を除外して国庫補助申請を行うため、データベースから削除する必要がある。

##### (2) 都単独助成対象者のデータ提供

都単独助成者(心疾患の通院分等)についても、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、前述のとおり「非同意」の者については、国の指定範囲内であってもデータの提供は行えない。その際は、都単独助成として医療費を助成し、国庫補助申請は行わない。

##### (3) 都外転出者へのデータ提供

都外転出者や転院した者の「過去のデータ」を転院先の病院に提供することについては、本人あるいは保護者からの要求があれば可能である。ただし、本人あるいは保護者以外に交付することはできないので、必ず本人を通じて渡すことになる。

##### (4) 医療券発行システムとの整合性

東京都では、従来から汎用機を利用して、難病等も含めて、医療費助成に関するデータ管理、医療券の発行を行っている。しかし、これまでのデータ管理では、疾患に関するデータは病名のみを入力しており、検査データ等は管理していない。検査データ等を管理することにより、きめ細かい慢性疾患児対策が可能になることが期待されるため、データベース化は大きな意義があるものと思われる。

しかし、今後もセキュリティーの観点等から、汎用機による医療費助成システムと、パソコンによるデータベースシステムの、2つのシステムを併用せざるを得ない。入力作業が二度手間にならないよう、データの共有化ができるようにする事が必要である。

## 三重県の平成10年度小児慢性特定疾患治療研究事業

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：竹内義廣、三重県健康福祉部児童家庭課母子医療対策監

研究要旨：小児慢性特定疾患治療研究事業の今後の在り方の資料とするため、三重県の平成10年度の事業を分析した。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年度の小児慢性特定疾患医療費（通院分）は、前年度より減少した。

見出し語：小児慢性特定疾患治療研究事業、三重県、小児慢性特定疾患医療費、同意書

### A. 研究目的

平成10年度より小児慢性特定疾患の登録様式が全国的に統一された。そこで、この治療研究事業の今後の在り方の資料とするため、三重県の平成10年度の事業を分析した。

三重県「小児慢性特定疾患対策協議会」の下部組織の「小児慢性特定疾患医療審査委員会」の平成10年4月から11年1月の資料を解析した。この審査委員会の委員は、県内の公的医療機関の小児科医師2名と、三重県母子医療対策監（医師）1名の計3名であった。

### B. 研究方法

表1、小児慢性特定疾患審査件数（1998年4月から1999年1月）

月	審査総件数	追加記入件数	不承認件数
4	29	6	0
5	51	4	2
6	43	1	1
7	47	9	2
8	38	14	0
9	50	6	0
10	27	5	1
11	31	4	0
12	16	0	1
1	42	3	0
2			
3			
計(4～1月まで)	374	52(13.9%)	7(1.9%)

C. 結果と考察

1) 小児慢性特定疾患審査件数

1998年4月から1999年1月の三重県での小児慢性特定疾患審査件数を表1に示す。

審査会では医療意見書が治療研究の資料として利用されることを重視して、重要なデータや所見の記入漏れがあれば、全て医療意見書を差し戻して記入・再提出を求めている。追加記入を求めた割合は、13.9%（374件中52件）であった。追加記入の上再提出させた場合の医療機関からの苦情は、現在ない。また、不承認の理由は、成長ホルモン使用例で基準に該当しないもの3件、対象年齢超過1件、対象疾患以外の申請1件、アレルギー性紫斑病で急性期のもの1件、川崎病で急性期のもの1件であった。

2) 同意書

三重県小児慢性特定疾患治療研究事業実施要領で、申請には同意書が必要書類として明記されているので、同意書が添付されていなければ保健所で申請を受理しないことになっている。

しかし、同意書の提出を拒否された場合の問題点は以下の4点のように集約できるであろう。

①審査委員会では、以下のように意思統一されている。「この事業は治療研究事業であるから、治療研究に協力していただけない方は受理しない。その場合でも、通常の保険診療の範囲内で医療の給付を受けられるからである。」このように申請を受理しないという不利益処分は、県にとって合理的な裁量範囲内の行政判断であるかどうか。

②厚生省児童家庭局母子保健課では「同意書の提出がなく、治療研究のために医療意見書のデータを利用できない場合でも、国庫補助の対象とする。」という見解を表明しているので、県独自の判断を行うことの是非。

③県の実施要領の（目的）の項で、「研究」以外に「患者家庭の医療費の負担軽減に資すること」も目的としているので、治療研究に協力していただけないこと、直ちに事業の目的に反しているとはいえないこと。

④この問題に関しての対応は、都道府県によって判断が分かれていること。

表2、成長ホルモン分泌不全性低身長症の認定状況

年 度 月	平成9年度		平成10年度	
	新規件数	継続件数	新規件数	継続件数
4月	5	50	1	8
5月	7	17	2	6
6月	2	1	4	1
7月	2	0	2	5
8月	3	1	3	3
9月	11	0	6	4
10月	13	0	8	3
11月	5	0	3	5
12月	7	0	1	5
小計	55	69	30 (-25)	40 (-29)
1月	7	30		
2月	1	144		
3月	2	154		
小計	10	328		
合計	65	397		



### 3) 診断日の記入

診断日（意見書記載日）と受理日とを確認したうえで、有効期間を確定（医療券の効力開始日を確定）するので、保健所で受付の際、診断日の記載のない医療意見書は受理しないことになっている。

### 4) 成長ホルモン分泌不全性低身長症の認定状況

平成9年度と平成10年度（4月～12月）の成長ホルモン分泌不全性低身長症の認定件数の比較を表2に示す。

成長ホルモン分泌不全性低身長症の不承認は3件だけであったが、新規申請件数は明らかに減少していた。審査会で特例を認めないという厳しいチェックを行うことで、適応基準に対してグレーゾーンの症例の申請を主治医側が自

主規制しているのではないかと考えられる。三重県では、成長ホルモンを使用している医療機関は比較的限られているので、審査会の審査方針が主治医側に伝わりやすいのであろう。

### 5) 小児慢性特定疾患医療費

通院分だけであるが、件数に変化がなくても、医療費は確実に減少していた（表3）。疾患区分別の医療費集計はできていないが、診療内容の自主規制が起こっているのではないかと。審査委員会で医療意見書のデータ・所見の記載漏れをチェックし、追加記入再提出を求めているので、このことが主治医側に心理的な抑制になっているか、または、件数のわずかな減少分の大部分が成長ホルモン使用例であり、1件あたりの単価が大きいため総額に大きく影響していると考えられる。

表3、小児慢性特定疾患医療費（通院医療費公費請求分）

年度 診療月	平成9年度		平成10年度			
	件数	金額	件数	(増減)	金額	(増減)
4	911	24,825,958	922	+11 (101.2%)	23,416,572	(94.3%)
5	919	22,634,227	865	-54 (94.1%)	22,581,875	(99.8%)
6	889	23,455,309	883	-6 (99.3%)	23,514,191	(100.3%)
7	981	24,303,200	978	-3 (99.7%)	23,784,182	(97.9%)
8	1,047	23,378,073	971	-76 (92.7%)	21,561,411	(92.2%)
9	907	23,966,467	888	-19 (97.9%)	22,291,416	(93.0%)
10	967	25,301,685	885	-82 (91.5%)	22,693,414	(89.7%)
11	887	27,710,707	868	-19 (97.9%)	20,361,669	(73.0%)
小計	7,508	195,575,626	7260	-248 (96.7%)	180,204,730	(92.0%)
12	1,039	27,457,114				
1	994	26,129,618				
2	965	25,409,093				
3	1,032	25,715,200				
小計	4,036	104,711,025				
合計	11,538	300,286,651				

小児慢性特定疾患  
登録・管理システム  
Ver 1.1  
操作説明書

'99.2.15

第2版

## はじめに

当操作説明書は「小児慢性特定疾患 登録・管理システム」全般に渡る操作を説明するものです。

まずシステムを利用するためには、以下のパソコン環境が必須となっております。  
特にマシンスペックが以下の表より劣る場合には、パフォーマンスが著しく劣る場合があります。  
なるべく推奨環境でのご利用をお勧めいたします。

CPU	Pentium 133MHz 以上 (Pentium MMX-133MHz 以上推奨)
メモリ	32MB 以上 (64MB 以上推奨)
オペレーティングシステム	Windows95 または NT4.0 Workstation(WindowsNT4.0 推奨) 注：Windows98 または NT4.0Server 上での、Access97 の使用をマイクロソフト社が現時点で動作保証外としているため、不具合が生じることがあります。 24 時間連続運転等の Windows マシンでは使用しないでください。
ディスプレイ解像度	800×600 以上 (1024×768 推奨)
必要ハードディスク容量	100MB 以上推奨 (運用期間により増加)
CD-ROM	インストール時に必要。
FD	中央へ送るデータ出力時に必要。

その他に入力データのバックアップを行うためには、大容量記憶媒体(MO、Zip ドライブ、ファイルサーバー)等を別途ご準備ください。

また当システムは、スタンドアロンでの使用を前提に開発しております。従って、ネットワークでの使用は動作保証外となっております。

## 目次

はじめに.....	114
1 インストール.....	116
1.1 インストールについて.....	116
1.2 アンインストールについて.....	117
2 共通操作.....	118
2.1 年度・都道府県等設定.....	118
2.2 医療意見書の内容の入力.....	119
2.2.1 コンボボックスによる入力.....	120
2.2.2 チェックボックスによる入力.....	120
2.2.3 ICDコードの入力について.....	120
2.2.4 意見書の登録画面について.....	121
2.2.5 自動計算表示について.....	121
2.2.6 新規意見書の重複チェックについて.....	121
2.2.7 診断時・発病時の年月齢の妥当性チェックについて.....	121
2.2.8 氏名入力について.....	122
2.2.9 意見書の表示画面について.....	122
2.2.10 意見書の変更画面について.....	123
2.3 単純集計.....	124
2.4 クロス集計.....	124
2.5 固有のクロス集計.....	125
2.6 印刷.....	125
2.7 データ出力.....	125
2.8 県単独事業などのICDコード管理.....	126
2.9 保健所管理.....	126
3 各医療意見書について.....	127
3.1 悪性新生物の医療意見書.....	127
3.2 慢性腎疾患の医療意見書.....	130
3.3 ぜんそくの医療意見書.....	133
3.4 慢性心疾患の医療意見書.....	136
3.5 内分泌疾患の医療意見書.....	139
3.6 膠原病の医療意見書.....	141
3.7 糖尿病の医療意見書.....	144
3.8 先天性代謝異常の医療意見書.....	147
3.9 血友病等血液疾患の医療意見書.....	150
3.10 神経・筋疾患の医療意見書.....	153
3.11 成長ホルモン治療用意見書（初回）医療意見書.....	156
3.11.1 低身長症およびターナー症候群.....	156
3.11.2 軟骨異栄養症.....	161
3.11.3 低身長を従う慢性腎不全.....	164
3.12 成長ホルモン治療用意見書（継続）医療意見書.....	167
4 トラブルシューティング.....	171
4.1 データベースの最適化.....	171
4.2 データベースの修復.....	171
4.3 バックアップのすすめ.....	171
4.4 WINDOWSのメモリーリーク.....	171
5 バックアップについて.....	172
6 参考文献.....	173