

同等であるかどうかを決定しなければならない。(404.1526, 416.926 および 416.926a を参照のこと)

## B. 肺機能検査による証明

103.02A および B, 103.03, 103.04 の各一覧表のもとで判定するためには、スパイロメトリーの結果は、リットル (L) と水蒸気で飽和された、体温と気圧 (BTPS) によってあらわさなければならない。報告書には、1秒呼気量 ( $FEV_1$ ) と、努力肺活量 (FVC) は、少なくとも3回以上測定測定したうちの最大値を記載する。気管支拡張剤の投与前検査と、投与後検査の両方で、スピログラムのうち、2つが、再生可能なものでなければならない。最大値より、5%、あるいは、0.1L以上変化しないとき、その値は、「再現性あり」と見なされる。 $FEV_1$  および、FVCの最高値が、呼吸器系のインペアメントの重症度を判定するのに使われる。それらの値は、同じ回から採用してもかまわない。

呼気開始から早い時期にピークが現れ、その後、呼気の間中、だんだんに、呼気量が減って、なだらかな曲線を描くような、スピログラムにならなければならない。 $FEV_1$  および FVC の測定開始時点がはっきりしていない場合は、呼気量のピークから、ゼロになるまでの線を延長することによって導き出す。そうして、推定された測定開始時の呼気量が、FVCの5%あるいは0.1Lよりも少ないとき、 $FEV_1$  測定のためのスピログラムがうまくいったことになる。FVC測定のためのスピログラムがうまくいくというのは、最大限の呼気努力が、6秒以上続いたときか、最大限の呼気努力の最後の2秒間の間、呼気量に変化が見られない平坦な部分が見られることである。

表I、表IIのうち適用できる方に記載されている値よりも、 $FEV_1$ の値が低い場合は、検査する人の監督のもとに、エアロゾルの気管支拡張剤を投与してから再度、スパイロメーターによる検査を繰り返さなければならない。気管支拡張剤が投与されない場合は、その理由を明確に、報告書の中に記述しなければならない。肺の機能の検査には、臨床的な状態が安定していないときは、実施してはならない。(例えば、子供が喘息の発作を起こしていないとき、急性の呼吸器系の感染症、あるいは、その他の急性の疾患にかかっているとき) 喘鳴は、喘息、慢性気管支炎、慢性閉塞性肺疾患、に共通によく見られるものであり、検査の妨げにはならない。気管支拡張剤の使用が、禁忌でない限り、気管支拡張剤投与後の、検査結果を伴わない肺機能検査を、その子供が年齢にふさわしい行動をする能力が障害されているレベルを判断するのに使うことが出来ない。気管支拡張剤投与後検査は、投与の10分後に行わなければならない。気管支拡張剤の名前と、投与量を明記しておかなければならない。103.2 および 103.4 の値は、子供の健康状態が最も落ち着いているときの換気機能のインペアメントを調べるための基準としてのみ、使用されるべきである。(即ち、発症の最中や直後は除く)

スパイロメーターの記録図には、子供の名前、検査の日付をラベルに書いて張っておくこと。記録図の横軸は、1秒ごと、縦軸は1リットルごとの距離をあらわす。ス

パイロメーターの製造者と、型番号も書き込んでおくこと。検査に使うパイロメーターは、時間と容積の両方を正確に測定できるものでなくてはならない。容積は、3リットルの1%以内の目盛り（1メモリが30ml以下）で、測定されなくてはならない。自動置き換えタイプのパイロメーターに、直接ペンが連結されているもの以外のタイプのパイロメーターを使った場合、記録図の目盛りは、3リットルの注射器などを単位として使って記録しなければならない。

スパイロメーターが、気流を直接に測り、容積はコンピューターで計算して引き出すというタイプの場合は、30L/分)60L/分、180L/分の3種類の気流の比率のところでは容積を記録しなければならない。容積をあらわす目盛りは、3リットルの1%以内でなければならない。気流センサーと子供との距離は、記録しておかなければならない。また、目盛りの記録と、その子の実際のスピログラムに、BTPS補正が使われているかどうか記載しなければならない。

スピログラムは、少なくとも、20mm/秒のスピードで、記録されなくてはならない。また、記録装置は、少なくとも、10mm/Lの容積可動域を示すものでなければならない。もし、オリジナルのスピログラムのコピーを添付するときには、読みやすいものであること、時間のスケールとしては、少なくとも、20mm/秒、容積のスケールとしては、少なくとも、10mm/Lの大きさでなければならない。FEV<sub>1</sub>を気流-容積の記録から計算して出したものは、受け入れられない。即ち、スピログラムと目盛りの記録は、少なくとも、20mm/秒のスピードで、容積可動域は、すくなくとも10mm/Lで、容積-時間のフォーマットで書かれていなければ、独立的に評価することが出来ない。

肺機能のテストには、その子の指示を理解する能力、テストへの協力と努力の程度に関するコメントを記述しなければならない。

肺機能のテストは、その子供が何度も同じ調子で、呼気排出することが、できるようにならないと、実施できない。通常、6歳ぐらいで、そういう能力がそなわってくる。肺機能テストの実施は、インペアメントが基準に適分しているか疑問があり、それ以外の手段では請求者にとって好意的な決定が得られないという場合には適切であろう。

103.02 および 103.04 の、肺機能の表は、くつをぬいで立った時の身長に基づいている。もし、子供が著しい脊髄の変形（例えば脊柱後側湾）をもっていて、両腕を90度に外転させた時の一方の指先からもう一方の指先までの長さが、くつをぬいで立った時の身長よりも大きい場合は、その値を代わりに用いる。

## C. 慢性的換気障害の証明

### 1. 動脈血ガス検査 (ABGS)

安静時のABGSの結果は、(室内の空気を呼吸し、目をさました状態で座位あるいは立位で)国あるいは州の機関によって認可された研究所で分析されなければならない。もし研究所が認可されていないところだと、国の効率テストプログラムに参加しているという証拠を提出しなければならない。また、テスト時の、品質コントロールが許容されるものであるという証拠も、提出しなければならない。

報告書には研究所のある場所の海拔と検査した日の大気圧を、記載しなければならない。安静時のABGS検査の実施は、インペアメントが一覧表に記載されている基準に適合しているか、重症度において同等であるかどうか疑問があり、それ以外の手段では請求者にとって、好意的な決定が得られないという場合に適切であるといえるだろう。

安静時のABGSを実施する前に、プログラムに関わる医師は(できれば、肺の疾患を持つ子供の治療に経験のある人が好ましい)スパイロメトリーを含む検査データ、臨床データをよく吟味し、テストを実施することが子供にとって、リスクを与えないかどうか決定しなければならない。

## 2. 酸素測定法

12歳以下の子供の場合、脈拍酸素測定法を動脈血ガス検査の代わりとすることができる。酸素測定ユニットは、テイラーM. B. および、ウィットウェインJ. G. の「最新脈拍酸素測定法」(“Current Status of Pulse Oximetry”)、「麻酔法」(“Anesthesia”) Vol, 41.No. 9, PP. 943-949, 1986の中で記述されている通り、分光測光器による血量測定法の基本技術を使ったものでなければならない。ユニットは、脈拍信号と、それに対応する酸素飽和度の視覚的ディスプレイが表示されるものでなければならない。読み取りのハードコピー(心拍数と飽和度)が、供給されるものでなければならない。読み取りは最低5分間続けられたものでなければならない。記録している間の患者の行動を記述したレポートを、添付しなければならない。(即ち、睡眠時間、食事、運動など。)訓練された観察者によって決定された実際の脈拍数と、酸素計によって表示された心拍数が合っているか、どうかも書いておくこと。

酸素測定法の実施は、インペアメントが一覧表に記載に適合しているかどうか、重症度において同等かどうか疑問があり、それ以外の方法では、請求者にとって好意的な決定が得られない、という場合に適切であろう。

**D. 嚢胞性線維症**は、呼吸器系、消化器系、その両方に影響する疾患であり、いろいろな発病のしかたをし、合併症も様々である。診断を確実なものにするためには、汗のナトリウム濃度や、塩化物の濃度の上昇とともに、以下の事柄のうち、1つ、あるいはそれ以上を伴うことを基本とする。

- ・慢性閉塞性肺疾患
- ・膵臓の外分泌機能の不全
- ・胎便性イレウス
- ・陽性の家族歴。

汗の内容物を集めるためには、ピロカルピンイオン浸透計量法を使わなくてはならない。次の2つの方法が採用されている。即ち、1つは、「嚢胞性線維症のための汗イオン浸透計量法の手続き」である。これは、嚢胞性線維症学会によって発行された「膵臓の嚢胞性線維症における汗の電解質の濃度に関するテスト、ピロカルピンイオン浸透法をつかって」(I. E. ギブソン, R. E. クーク著、「小児科学」第1巻 23;545

1959年)の中にも含まれている。2つめは、「ウエスコー・マクロダイト・システム」である。嚢胞性線維症診断を確立するためには、汗のナトリウム、あるいは塩化物の濃度を採用されている検査方法で、測定しなければならない。もう1つの診断上のテストは、「嚢胞性線維症遺伝子突然変異分析」で、嚢胞性線維症遺伝子の同形接合性を調べるものである。この疾患が肺に発症した時は、103.04によって、評価されるべきである。肺以外の嚢胞性線維症は消化器系(105.00)あるいは、成長障害(100.00)の一覧表に記載のもとで、評価されるべきである。嚢胞性線維症は、呼吸器系や消化器系を巻き込むし、子供の発育と成長にも影響を及ぼすので、それらの影響が組み合わさった場合の効果は、各事例の判定の際に、考慮しなければならない。

### E. 気管支・肺異形成(Bronchopulmonary dysplasia 以下BPD)

気管支・肺異形成は慢性の慢性閉塞性肺疾患の一形態で、新生児期の急性の肺の障害、硝子膜症の治療、胎便の吸引、新生児肺炎、未熟児無呼吸症などの結果としておこることがある。30日以上の継続的、あるいは、夜間の酸素補給が必要であり、さらに放射線撮影法による特徴的な変化、呼吸器不全の臨床的徴候(肋間陥凹、ラッセル音、喘鳴、頻呼吸など)を伴うことによって診断が確立される。

#### 103.01. インペアメントのカテゴリー：呼吸器系

#### 103.02. 慢性的な肺の不全

A. 何らかの原因による、慢性閉塞性肺疾患で、表Iに特定されている、靴を脱いだ身長に呼応する $FEV_1$ の値と同じか、それより低い値を示す場合(著しい脊椎の変形がある場合は、103.00Bを参照のこと)

表 I

身長(センチメートル)靴を脱いだ状態	身長(インチ)靴を脱いだ状態	$FEV_1$ (L. BTPS)等しいかそれ以下
119 かそれ以下	46 かそれ以下	0.65
120-129	47-50	0.75
130-139	51-54	0.95
140-149	55-58	0.115
150-159	59-62	0.135
160-164	63-64	0.145
165-169	65-66	0.155
170 かそれ以上	67 かそれ以上	0.165

B. 何らかの原因による慢性的な換気が制限される疾患で、表Ⅱに特定されている、靴を脱いだ時の身長に呼応する、FVC値と等しいかそれ以下の値を示す場合(著しい脊椎の変形がある場合は103.00Bを参照のこと)

表Ⅱ

身長（センチメートル）靴を脱いだ状態。	身長（インチ）靴を脱いだ状態	FVC（L. BTPS）等しいかそれ以下
119 かそれ以下	46 かそれ以下	0.65
120-129	47-50	0.85
130-139	51-54	1.05
140-149	55-58	1.25
150-159	59-62	1.45
160-164	63-64	1.65
165-169	65-66	1.75
170 かそれ以上	67 かそれ以上	2.05

C. 以下のことが頻繁に必要なこと。

1. 機械的換気。
2. 持続的あるいは反復性低酸素血症のために必要な、夜間の酸素補給。

D. 3歳以下の子供で、気管切開を受けている場合。

E. 以下のうち2つの特徴を伴う気管支・肺異形成。

1. 呼気の延長。
2. 間欠的な喘鳴あるいは肋間陥凹、発赤、頻呼吸などから明らかに呼吸するのに苦勞している。
3. 胸部の放射線撮影法、その他の画像技術によって肺の膨張と傷が認められる。
4. 気管支拡張剤あるいは、利尿剤への依存。
5. 頻繁に夜間の酸素補給が必要である。
6. 体重の障害、以下を伴う。
  - a. 自然的な体重減少（あるいは年齢に相応した速度で体重が増加しない）のために、平均成長曲線（標準的な成長グラフ上の）よりも15%の下落が、2ヶ月以上続く。
  - b. 自然的な体重減少（あるいは年齢に相応した速度で体重が増加しない）のために、平均成長曲線（標準的な成長グラフ上の）の、第3パーセンタイルよりも下に下落することが2ヶ月以上続く。

F. 下気道の感染症あるいは、急性の呼吸困難のために、6ヶ月間の間に、2回の入院治療（それぞれが24時間以上の）が必要であること。以下を伴う。

- a. 自然的な体重減少（あるいは年齢に相応した速度で体重が増加しない）のために、平均成長曲線（標準的な成長グラフ上の）より15%の下落が、2ヶ月以上続く。
- b. 自然的な体重減少（あるいは年齢に相応した速度で体重が増加しない）のた

めに、平均成長曲線（標準的な成長グラフ上で）の、第3パーセンタイルよりも下に下落することが2ヶ月以上続く。

G. 慢性低換気症 ( $\text{PaCO}_2$  が 45mmHg 以上) あるいは、104.02 の基準のもとに記述されているような肺性心。

H. 100.00 の基準のもとに記述されているような、成長障害。

### 103.03 喘息

以下を伴う。

A. 103.02Aの表Iに特定されている値と同じかそれよりも低い  $\text{FEV}_1$ 。

B. 処方された治療にもかかわらず、医師の介入を必要とするような発作（3.00Cに定義されているような）が、少なくとも2ヶ月に1回あるいは、1年に6回以上おこる。喘息のコントロールのために必要な、24時間以上の入院は、1回で2回分に数える。また、発作の頻度を決定するためには、少なくとも12ヶ月以上の期間を評価の対象としなければならない。

C. 急性の発作の間も低レベルの喘息が続くあるいは、症状が無くなる時がなく、常に日中や、夜間に、交感神経作用性気管支拡張剤の使用が必要である。以下のうち1つを伴う。

1. 呼気が長引く。放射線撮影で肺の膨張あるいは、気管支周囲の疾患が認められる。

2. コルチコステロイド剤を平均で1ヶ月に5回以上、12ヶ月のうち、少なくとも3ヶ月以上続ける。

D. 100.00 の基準に記述されているような成長障害。

### 103.04 囊胞性線維症

以下を伴う。

A. 表IIIに特定されている子供の身長に対応する  $\text{FEV}_1$  値と、等しいかそれよりも低い  $\text{FEV}_1$  値。（著しい脊椎の変形の場合は、103.00Bを参照のこと。）

B. 肺機能テストが実施できない子供については以下のうち2つがあること。

1. 激しい運動をした時や、分泌物がたまってくると、呼吸不全が起こる病歴があり、咳やチアノーゼが、繰り返し発症している。

2. 両側にラッセル音が続き、気管や気管支が粘液で詰まることによって、呼吸音がかなり減少する。

3. 近位の気管支の気道の脂厚あるいは両側の気管支周囲の浸潤が続くなどのことで、疾患の拡大が放射性撮影によって認められる。

C. 静脈注射あるいは、噴霧器による抗菌治療を必要とするような、細菌感染症の発症が、少なくとも6ヶ月に一回は、再発的に起きるような頑固な肺の感染症。

D. 医師の介入を要するような、気管支炎、肺炎、喀血（痰に血が混じる程度以上のもの）あるいは、呼吸不全（3.00Cに従って証明されているもの）の、発症が少なくとも2ヶ月に一回あるいは、1年に6回以上起こっている。治療のために、

24 時間以上入院したときは、1 回につき 2 回の発症と数える。また、発症の頻度を定めるためには、少なくとも続けて 12 ヶ月以上を評価期間としなければならない。

E. 100.00 の基準のもとに、記述されているような成長障害。

**表Ⅲ**

(103.04A—嚢胞性線維症のもとでの評価にのみ適用できる)

長 (センチメートル) 靴を脱いだ状態。	身長 (インチ) 靴を脱いだ状態	FEV <sub>1</sub> (L. BTPS) 等しいかそれ以下
119 かそれ以下	46 かそれ以下	0.75
120-129	47-50	0.85
130-139	51-54	1.05
140-149	55-58	1.35
150-159	59-62	1.55
160-164	63-64	1.85
165-169	65-66	2.05
170 かそれ以上	67 かそれ以上	2.25

## 104.00 心臓血管系

### A. 序論

このセクションでの一覧表では、先天的、または後天的な心臓血管の疾患による子供の障害について記述してある。その基礎になるのは、症状、身体的徴候、異常検査所見、治療機関によって処方された治療法に対する反応である。その子供が新生児でなく、今ある証拠をもとにしても、請求者にとって、好意的な決定が得られない場合は、3ヶ月以上にわたる長期の観察と、治療に関する、臨床的記録が、心臓血管系のインペアメントの重症度と、持続期間を判定するために必要となる。子供の障害を判定するためには、全ての関連する証拠が考慮の対象とされなければならない。子供の心臓血管のインペアメントを専門とする、プログラムに参加している医師、あるいは、資格のある小児科医によって判定が、なされるようにできるだけ努力が払われなければならない。

先天的な障害の例としては、以下のものが含まれている。

- ・心室中隔欠損や、房室管 (atrioventricular 以下AV) などの心臓の中隔形成の異常
- ・ファローの四徴あるいは脈管の転位など、チアノーゼ性の心臓病をもたらす異常
- ・あるいは、大動脈弁狭窄症および／あるいは大動脈縮窄症を含む弁の欠陥あるいは、心室への流出の狭窄
- ・左心形成不全症候群あるいは、右心室の形成不全を伴う三尖弁の閉鎖を含む心室の発育異常。

後天性の心臓病としては、心筋症、リウマチ性心臓病、川崎病、その他の病理によるものがある。機能的異なるインペアメントの原因となるくらい重篤な、反復性の不整脈は、先天性の心臓病でも、後天性の心臓病でも、見られるが、まれには、構造的には正常な心臓を持つ子供たちにも見られることがある。

心臓血管系のインペアメント、特に慢性心不全と先天性の心臓病は、成長障害、神経障害、精神障害などを含む多の身体系の障害も引き起こすことがある。それ故、判定には心臓血管のインペアメントが悪影響を及ぼす全ての身体系のことを考慮に入れないといけない。子供の場合は、100.00 成長障害、111.00 神経系、112.05 精神遅滞の各項のもとに記述されている、成長発達、あるいは精神的機能に、特に注意を払わなければならない。

多くの子供たち、特に、ここに記載されているレベルのインペアメントを持っている子供たちは、医学的治療の恩恵を受けていることが多い。それらの治療の証拠があるときはいつでも、長期にわたる臨床記録に、治療機関から処方された治療法および、それに対する反応についての記述、さらには、インペアメントの本性と重症度に関する情報を記しておかなければならない。治療と、それに対する反応は全て記録することが重要である。なぜなら、医学的処置が子供の機能の状態を改善させたかもしれないからである。機能の回復に関する情報も (もしあれば) 含まれていなければならない。



い。

子供たちの中には、重篤なインペアメントがあるにもかかわらず、治療を受けていなかったり、医療との関係を持っていないという子供もいるかもしれない。今ある証拠をもとにすると、請求者にとって好意的な決定を得られない場合でも、長期にわたる記録は大事である。なぜなら、そこには、現在のインペアメントの重症度、その子の機能のレベル、症状の頻度、重症度、持続時間などの情報が記載されているからである。また、いくつかの一覧表には、治療にも関わらず症状や、徴候が続くこと、という要件が含まれている。治療を受けておらず、ここに記載されている基準に適合するようなインペアメントを持っていることを示していない子供でも、医学的、機能的に、重症度において一覧表に記載されているものと等しいインペアメントを持っているかもしれないのである。

もちろんここに記載されているのは、子供にとって障害の原因となりうる、よくある心臓血管疾患の例に過ぎないのだ、ということをおぼえておかなければならないだろう。ここには記載されていないが、医学的に証明できるインペアメントを持っている場合とか、一覧表に記載されている要件には適合しないインペアメントを持っている場合とか、いくつかのインペアメントの組み合わせを持っていて、そのうちのどれ1つも一覧表に記載されている要件に適合していないという場合などには、その子供のインペアメントが、一覧表に記載されている基準と、重症度の点で、機能的あるいは、医学的に同等であるかどうかを決定しなければならない。

(§ 404.1526, 16.926 および 416.926a を参照のこと。)

## B. 証明

それぞれの子供のファイルには、病歴、診断、検査、処方された治療法と、それに対する反応などについて、できるだけ詳しい報告が含まれていなければならない。独立的な判定者が、心臓血管系のインペアメントの重症度と持続期間を判断できるような情報が記載されていなければならない。データはできれば、小児の心臓障害の判定に経験のあるセンターやオフィスから手に入れる方がいい。実際の心電図の記録（あるいは、十分に記録されたフォトコピー）および、心エコー図のコピーを添えた心エコー検査の報告が含まれていなければならない。（パートAの 4.00C 1 参照）

診断を確定したり、インペアメントの重症度を証明するために必要な付加的な検査結果は、パートA. 4.00C 3に従って獲得しなければならない。それらの検査には、二次元的、およびドップラー心エコー撮影法、放射性核心室撮影法などが、含まれる。不整脈の存在やその重症度を確定するために必要なときは、携帯型心電計を使った検査もすることがある。

子供の運動負荷検査は、最近増えてきたとはいえ、まだ、大人ほどは頻繁には用いられない。また、6才以下の子供の場合は、検査がうまくいかないことが多い。ある種の不整脈を調べるときや、慢性心不全の重症度を調べるときや、心臓手術や、その他の治療の後の機能も回復を調べるときなどに役立つかもしれない。運動検査は、そのケースが、今ある証拠だけでは決定できないときだけ実施される。もし、実施され

るときは、小児心臓病の専門センターあるいは、子供の運動負荷検査をする資格のある施設で、行わなければならない。

運動負荷検査は、現在一般化されている医学的知識と臨床的実践に一致した、広く受け入れられているプロトコルを使って行われなければならない。医師が、運動負荷テストが、その子供にとって大きなリスクとなると判断した場合は、実施してはならない。4.00C 2 Cを参照のこと。

社会保障行政局では心臓カテーテルは実施されない。他の場所での心臓カテーテルの結果が手に入る場合は、入手しておくこと。

### C. 治療と、機能的状態への関係

一般に、心臓血管のインペアメントの重症度を決めるときには、どんな治療が施されたか、あるいは、これから施されるのかということをもとに決めるわけにはいかない。治療計画、治療結果も含め、あらゆる臨床的検査的証拠が、一覧表に記載されているレベルのインペアメントが存在することを、指し示していなければならないのである。治療（医学的治療、手術的治療、身体活動の改善プログラムなど）の後で、どのくらい機能が回復したか、回復に要した時間はどれくらいだったかは、疾患の本質や程度によっても、治療の種類によっても、また他の要因によっても変わってくる。障害が発生した日から、治療をはじめたとして、障害判定をするには、治療開始から3ヶ月経過するまで待つ必要がある。入手可能な証拠に基づいて、請求者にとって好意的な決定が得られないときには、判定を引き延ばしてはいけない。

104.00Dに記載されているような、最も生命の危険を含む、先天性の心疾患や、心臓のインペアメントの場合は、ほとんど全ての場合、死を免れるためには、最初の1年の間に、外科的治療をする必要がある。手術をしてさえも、これらのインペアメントは、とても重大なので、手術後の残存障害の点から、あるいは、手術後の回復期間という点から、またはそれらの両方の点から見て、持続時間の要件を充たすくらい障害が続くという可能性が大きい。それ故、通常104.00Dに記載されている障害の場合、あるいは、重症度においてそれらと同等な場合、手術が行われた、または手術が予定されているということが、一覧表に記載されているレベルのインペアメントの存在を意味することになる。

生命を脅かすような心臓疾患のために、手術を受けた子供は、104.06H（生命を脅かす心臓疾患を持つ幼児）、あるいは、104.09（年齢に関わらず、心臓移植を受けた子供）のもとで、手術の日から12ヶ月間は障害があるものとみなされる。その期間の間は、手術の結果がどうなるか不確定だからである。12ヶ月の後は、残っているインペアメントをもとに、障害判定が続けられる。その際には、手術前に行われた検査結果を比較し、また、手術前の症状や徴候と、手術後のそれを比較し、治療後の臨床過程を考慮して決定されることになる。（§ 404.1594, あるいは 416.994a を参照のこと。医学的改善と、その人がもう障害者ではないのかどうかに関する基準。）

## D. 先天性心疾患

ある種の先天性疾患は、人生最初の1年で、一覧表に記載されているレベルのインペアメントを引き起こしたり、生命を救うための手術が必要になったりする。1才になる前に、生命を救うための手術が必要になるような、インペアメントの例としては、次のようなものがよくみられるが、それだけに限定されているわけではない。即ち、左心形成不全症候群、新生児心不全を伴う致命的大動脈弁狭窄症；致命的な大動脈縮窄症、奇形を伴う、あるいは伴わないもの；房心管の完全欠損；大動脈転位；ファローの四徴；完全な心室中隔を伴う肺動脈閉鎖、などである。

加えて、もっとまれにしか見られないが、死に結びつく可能性のある欠陥もある。何度も手術したり、手術と他の処置（例えば、バルーン・カテーテル法）を組み合わせたりする必要があることもある。それらの欠陥の例の中には、単心室、三尖弁閉鎖、多発性心室中隔欠損などが含まれる。

肺動脈の閉塞性疾患も、小さい子供の心臓のインペアメントの原因となりうる。中隔の大きな欠陥や動脈管開存がある場合、肺動脈の平均血圧が全身レベルの70%以上であることがインペアメントの基準である。そういう欠陥がない場合は（即ち原発性肺高血圧症、あるいは、心・肺障害や肺血管閉塞を伴う結合織疾患など）一覧表に記載されているレベルのインペアメントの基準は、もっと低く、肺動脈の血圧が全身レベルの50%以上であることである。

## E. 慢性心不全

乳幼児や子供の慢性心不全は、肺や全身の静脈の鬱血によって、それとわかることがある。それには、心臓肥大症、慢性呼吸困難、頻呼吸、起座呼吸あるいは、肝腫大などが含まれる。あるいは、心臓からの排出が制限されている症状、衰弱や疲労によってもわかることがある；強心剤が必要なことによってもわかる。乳幼児の場合疲労や運動に耐えられないことは、食事の時間（哺乳時間）が長引くこと、発汗を伴ったり呼吸するのが、苦しそうにしていることなどからわかる。乳幼児の慢性心不全のその他の発現としては、体重が増えないとか、体重が減少するとか、気管が繰り返し感染症にかかるなどがある。

心臓肥大症あるいは、心室の機能不全が存在していなければならない。また、それらが、二次元ドップラー心エコー図などの画像技術によって証明されなければならない。（参考文献；Feigenbaum, Harvey 著「心エコー術」（“Echocardiography” 4版、Lea and Febiger 社, 1986, 付録, pp. 621-639）胸部X線（6ft. PA フィルム）による計測で、1才以下では心胸廓比が60%以上、1歳以上では、55%以上の場合、心臓肥大症があるものとみなされる。

胸部X線で、心臓肥大症が発見されたときは、慢性心不全あるいは、心室機能不全を証明する、他の証拠が必要である、この証拠の中には、肝腫大、浮腫、肺静脈の鬱血などの臨床的証拠が含まれる；あるいは、心エコー図で、年齢にふさわしい正常な大きさよりも著しく心室の拡張が見られるとか、血液の心臓からの排出が、著しく制限されている。などが含まれる。

## F. 心臓弁膜症

心臓弁膜症の証明には、ドップラー心エコー図検査などの画像技術による証拠が必要である。また、治療機関やその他の機関から、カテーテル検査による結果を手に入れることができれば、心臓カテーテル法による検査も含まれる。新生児においては、致命的な大動脈弁狭窄症は、通常一覧表に記載されているレベルのインペアメントとみなされる。また、心不全が続くこと、不整脈、弁の置換、抗凝固剤療法が行われていることなども、一覧表に記載されているレベルのインペアメントとみなされる。弁の手術の後、治療の結果を判断するには、3ヶ月が必要とみなされている。

## G. リウマチ性心臓疾患

リウマチ発熱の診断の手引きにある、ジョーンズの基準に沿って、診断が確定されなければならない。

### 104.01 インペアメントのカテゴリー：心臓血管系

#### 104.02 慢性心不全

104.00 Eに記述されているように、臨床所見、検査所見によって、証明されており、以下のうち1つを伴う。

- A. 安静時の頻脈が続く。(表 I を参照のこと)
- B. 安静時の頻呼吸の持続 (表 II を参照のこと) あるいは、著しい運動耐久性の減弱。(104.00 E 参照のこと)
- C. 104.05 に記述されているように、不整脈を繰り返す。
- D. 成長障害。以下を伴う。
  - 1. 自然的な体重減少 (あるいは年齢相応に体重が増えない) の結果、平均成長曲線の 15% の下落が 2 ヶ月以上続く。
  - 2. 自然的な体重減少 (あるいは年齢相応に体重が増えない) の結果、平均成長曲線の第 3 パーセンタイルよりも下に下落し、それが 2 ヶ月以上続く。
  - 3. 100.00 の基準のもとに記載されているような成長障害。

表 I 安静時の頻脈

年 齢	1 分間の心拍数
1 才以下	150
1 才から 3 才	130
4 才から 9 才	120
10 才から 15 才	110
15 才以上	100

表Ⅱ 安静時の頻呼吸

年 齢	1 分間の呼吸数
1才以下	40
1才から 5才	35
6才から 9才	30
9才以上	25

### 104.03 高血圧性心臓疾患

その年齢の、95%と等しいか、それ以上の高い血圧が続き、以下のうちの1つをと  
もなう。

- A. 106.02 に記述されているような腎機能の障害。
- B. 111.06 に記述されているような脳血管障害。
- C. 104.02 に記述されているような慢性心不全。

表Ⅲ 高くなった血圧

年 齢	収縮期以上 (mmHg)	拡張期以上 (mmHg)
1ヶ月以下	95	-
1ヶ月から 2才	112	74
3才から 5才	116	76
6才から 9才	122	78
10才から 12才	126	82
13才から 15才	136	86
16才から 18才	142	92

### 104.05 反復性の不整脈

持続性、反復性の心ブロック（房室解離）、繰り返し起こる頻拍性不整脈、徐脈性不整脈、QT間隔延長症候群不整脈、など。電解質性の異常や、ジギタリス配糖体、抗不整脈薬の有毒性などの、可逆的な原因に関係のないもの。心臓ペースメーカーを含む処方された治療にも関わらず、心臓性の失神や、欠神や不整脈が繰り返し起こる。（治療が施されていない場合は、104.00Aを参照のこと）失神や、欠神が起こっているときに、安静時心電図、あるいは、ホルター心電図をとって証明されている。

### 104.06 先天性心臓疾患

以下のうち1つを伴う。

- A. チアノーゼ性の心臓疾患 以下を伴う持続性の慢性低酸素血症。
  1. 3ヶ月以内に、2回以上検査した結果が、ヘマトクリット 55%以上である。
  2. 動脈血ガス飽和度が90%以下で、安静時 $PO_2$ が、60Torr 以下。

3. 過剰チアノーゼの小発作、失神、特徴的なうずくまりなど、直接チアノーゼ性心臓疾患に結びついた症状。
4. 作業で、低酸素血症がひどくなり、運動に耐えられない。
- B. 104.02 に記述されているような心室の機能障害の証拠を伴う慢性心不全。
- C. 104.05 に記述されているような、反復性の不整脈。
- D. 平均の肺動脈血圧が、全身的な動脈血圧の70%以上に上昇する二次的肺動脈閉塞症。
- E. 先天性の弁膜、その他の狭窄的な欠陥、104.00 F および 104.07 に記述されているような、弁の逆流。
- F. 全身性的な非チアノーゼ性心臓疾患で、心室の機能不全を伴い、年齢にふさわしい活動が著しく制限されている。あるいは年齢にふさわしい作業を完了することができない。(104.00 A 参照)
- G. 100.00 に記載されているような成長不全。
- H. 12ヶ月以下の乳児については、人生最初の1年のうちに、手術的治療を必要とした、あるいは、するだろうというような、生命を脅かす先天性心臓疾患を持っていることが、1才の誕生日が来るのと、手術後12ヶ月のどちらか遅いほうの日までは、障害があるものとみなされる。それ以降は、104.02 から 104.08 を参考にしてインペアメントの重症度を評価すること。

**104.07 適切な画像技術あるいは、心臓カテーテルによって証明された心臓弁膜症、その他の狭窄的障害、弁の逆流。**

- A. 104.02, 104.05, 111.06, 11.04 の基準に従って評価すること。
- B. 出生時の致命的な、大動脈弁膜狭窄症。

**104.08 心筋症**

治療機関から、検査の結果が手に入る場合は、心臓カテーテル法も含め、心エコー図など、適切な画像技術によって証明されているもの。インペアメントは、50%以下の心駆出率を伴い、心エコー図による心室容積測定法で、年齢に相応する平均的な値よりも明らかな心室の拡張を伴わなければならない。104.02, 104.05 あるいは 111.06 の基準のもとで評価すること。

**104.09 心臓移植**

手術後一年間は、障害があるものとみなす。それ以後は、104.02 から 104.08 のもとで、残存インペアメントを評価すること。

**104.13 慢性リウマチ発熱、あるいは、リウマチ性心臓疾患**

インペアメントの発生の日から、18ヶ月間は、障害があるものとみなす。以下のうち1つを伴う。

- A. 6ヶ月以上、リウマチ発熱が続き、大きな雑音、心臓の肥大(104.00 E 参照)、

あるいは、心室の機能不全や、心電図所見の以上、沈降率の上昇など、検査で見られる異常などが認められる。

B. 104.02 に記述されているような、慢性心不全の証明があること。

C. 104.05 に記述されているような、反復性の不整脈。

#### 104.14 高脂血症

同型接合体の、Ⅱ型高脂血症と証明されていて、血漿コレステロール値が、500mg/ml以上のレベルであること。以下のうち1つを伴う。

A. 4.04B, 4.04Cに記述されているような心筋虚血。

B. ドップラー心エコー図あるいは、心臓カテーテル法によって証明されている、重大な大動脈弁狭窄症。

C. 肝臓移植を含む治療、あるいは、血漿交換のために繰り返し入院するために日常生活の活動が大きく障害されている。

D. 高脂血症から併発した、反復性の膵臓炎。

#### 104.15 川崎病症候群

以下のうち1つを伴う。

A. 冠動脈瘤

B. 104.2 に記述されているような、慢性心不全

## 105.00 消化器系

**A. 消化器系の疾患**が、障害に結びつくときは、栄養と成長が阻害されたり、反復性の炎症性の病変が重複したり、その他の疾患が併発したりするためであることが多い。これらの病変や併発症は、通常、治療に反応する。一覧表に記載されているインペアメントを確立するためには、処方された治療にも関わらず、これらが、12ヶ月以上持続した、あるいは、持続すると予想されるということが示されなければならない。

**B. 胃腸のインペアメントの証明**には、手術による所見、放射線撮影法による検査、内視鏡、および生検の報告などが含まれていなければならない。慢性肝臓疾患で、肝生検が、実施されたときは、証明書類に、生検の報告も含まれていないといけない。

### C. 成長の遅れと、栄養失調

消化管の原発性の疾患が、証明されたときは、105.08 に記述されている、基準に従って、その結果起きる、栄養失調について評価すること。結果として起きる成長障害については、100.03 に記述されている基準に従って、評価すること。手術による転位や、潜在的に矯正可能な先天性の病変も含め、腸の疾患は、栄養が充分にとれていて成長発達が、正常なら重篤なインペアメントとはみなされない。

### D. 重複している先天性の異常

関連する基準に従い、いくつかのインペアメントの組合わさったもの、とみなすこと。

## 105.01 インペアメントのカテゴリー：消化器系

### 105.03 先天性閉鎖、狭小、狭窄による食道閉塞

105.08 の基準のもとに記述されているような栄養失調を伴う。

### 105.05 慢性肝臓疾患

以下のうち1つを伴う。

- A. X線あるいは開腹によって証明された、手術できない胆道の閉鎖。
- B. 血清アルブミン値が、3.0gm/dl 以下の他に原因が考えられない、処置困難な、腹水。
- C. 食道静脈瘤。(血管造影法、バリウム、内視鏡、特定のシャントあるいは、皺襞形成法によって証明されているもの)
- D. 肝性昏睡、入院記録の所見によって証明されているもの。
- E. 肝性脳症、112.02 の基準のもとで、評価すること。



F. 慢性活動性炎症あるいは壊死 SGOTが続けて100単位以上であるか、血清ビリルビンが2.5mg/dl以上であることによって証明されているもの。

#### 105.07 慢性炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎、局所性腸炎など）

105.00 に記述されているように、証明されているもの、以下のうち1つを伴う。

- A. 狭窄、膿瘍、瘻孔形成などの腸の症状、あるいは併発症が12ヵ月以上続いているか、続くと予想されること。
- B. 105.08 の基準に記述されているような栄養失調。
- C. 100.03 の基準に記載されているような、成長障害。

#### 105.08 証明可能な胃腸の疾患による栄養失調

結果として、（標準成長グラフ上で）第3パーセンタイル以上、体重が下落することが続く。以下のうちの1つを伴うもの。

- A. 24時間あたりの便通に脂肪が排泄される割合が、
  - 1. 生後6ヶ月以下の乳児では、15%以上。
  - 2. 6～18ヶ月の乳幼児では、10%以上。
  - 3. 18ヶ月以上の幼児では、6%以上。
- B. 処方された治療にも関わらず、30%以下のヘマトクリット値が続く。
- C. 血清カロチンが、40mcg/dl以下。
- D. 血清アルブミンが、3.0gm/dl以下。

## 106.00 尿路・生殖系

A. 慢性腎臓疾患の存在を証明するには、以下の要因をもとに行うことになろう。

1. 病歴、診察、腎臓疾患を証明する検査所見。
2. 検査によって、腎機能の劣化が証明されていること、あるいは、進行性の本質が示されていること。

### B. 腎臓移植

どの程度機能が回復するか、また、回復に必要な時間は、移植後の腎臓の機能がどれくらい充分であるか、腎臓の感染症が起こるかどうか、拒絶反応が起こるかどうか、全身的な併発症（貧血、神経疾患、など）があるかどうか、副腎皮質ホルモン剤や、免疫抑制剤の副作用など、様々な要因に依存している。患者が、医学的改善の安定したポイントに達するまでには、少なくとも、12ヶ月が必要である。

C. 関連する疾患と、併発症については、該当する身体系の一覧表に従って、評価すること。

## 106.01 インペアメントのカテゴリー：尿路・生殖系

### 106.02 慢性腎臓疾患

以下を伴う。

- A. 血清クレアチニンが、3mg/dl 異常に上昇することが、少なくとも3ヶ月以上続く。
- B. クレアチンクリアランス値が、1.73 m<sup>2</sup>の体表面あたり、30ml/分（43L/24h）に減少することが3ヶ月以上続く。
- C. 不可逆性の腎不全のため、慢性的に、人工透析を受ける必要がある。
- D. 腎臓移植。手術後12ヶ月間は、障害があるものとみなす。それ以降は、残存インペアメントを評価する。（106.00 B参照のこと）

### 106.06 ネフローゼ症候群

処方された治療によって、コントロールされない浮腫を伴う。そして

- A. 血清アルブミンが、2gm/dl 以下である。
- B. 蛋白尿が、2.5gm/1.73 m<sup>2</sup>/日以上である。

## 107.00 血液・リンパ系

### A. 鎌状赤血球病

鎌状血色素、同型接合体血色素、地中海貧血型血色素、その他の異常な血色素（ヘモグロビンCあるいは、ヘモグロビンF）に関係する、慢性溶血性の貧血をさす。

血色素電気泳動法分析などの、鎌状赤血球病を示す、適切な血液学的な証拠が、含まれていなければならない。血管の閉塞や溶血、再生不良性貧血などの炎症については、その重症度、頻度、持続時間についての記述による証明がなければならない。

鎌状赤血球病によって、障害が起こるとすれば、重篤で、持続的な貧血のためか、それほど重大でない貧血のために、慢性的で進行性の症状が色々組み合わさるせいである。

主要な内臓の症状としては、脳膜炎、骨髄炎、肺の感染、肺梗塞症、脳血管障害、うっ血性心不全、性尿器への併発などが、含まれる。

### B. 凝固性欠乏

慢性の遺伝的血液凝固の異常は、トロンボプラスチン産生異常、凝血時間検査異常、凝固因子分析異常など、適切な検査結果によって証明されなければならない。

### C. 急性白血病

急性白血病の初期診断は、骨髄の病理学的な証拠をもとになされなければならない。再発したときは、末梢血液、骨髄、脳脊髄炎などの検査によって証明できる。病理学的レポートが含まれていなければならない。

107.11 には、障害の持続時間が、指示されている。その期間が過ぎると、診断書自体は、もはや著しいインペアメントを証明するには、充分ではなくなってしまう。その期間が過ぎても、何らかのインペアメントが残っている場合は、改めて、医学的証拠に基づいて評価されなければならない。

## 107.01 インペアメントのカテゴリー：血液・リンパ系

### 107.03 溶血性貧血（原因の如何を問わず）

処方された治療にも関わらず、ヘマトクリットが、26%以下が続くこと、また、網状赤血球数が、4%以上であることによって、証明される。

### 107.05 鎌状赤血球病

以下を伴う。

A. 最近、血管閉塞の重大な危機が反復して起きている。（筋肉骨格系、脊椎、下

腹部)

- B. 認定請求時に先立つ12ヶ月以内に、主要な、内臓への併発症が見られた。
- C. 認定請求時に先立つ、12ヶ月以内に、溶血性あるいは、血球無形成の危機があった。
- D. ヘマトクリット26%以下が続く慢性で、重大な貧血。
- E. 104.02, 11.00, 112.00の基準に記述されているような、うっ血性心不全、脳血管の損傷、あるいは、情動障害。

#### 107.06 児童における、慢性特発性血小板減少性紫斑病

血小板数が40,000/以下血小板減少症と、紫斑病を伴う。治療が処方されているにもかかわらず、発症するか、あるいは、治療をやめると再発するもの。

#### 107.08 遺伝性凝固異常

以下を伴う。

- A. 継続的で、不適切な出血が再発する。
- B. 関節の変形を伴う出血性関節症。

#### 107.11 急性白血病

障害があるものとみなす。

- A. 最初の診断の時から、2年6ヶ月のあいだ。
- B. 活動的な疾患の再発から、2年6ヶ月のあいだ。