

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患克服研究事業

小児慢性特定疾患治療研究事業の 登録・管理・評価に関する研究

平成15年度 総括研究報告書

主任研究者

加藤 忠 明

平成16（2004）年3月

目 次

I、総括研究報告書

- 小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究
加藤忠明 3

II、分担研究報告書

1、小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究

1-1 小児慢性特定疾患医療意見書の改正案（II）

加藤忠明、柳澤正義、青木菊麿、内山 聖、斉藤 進、中澤眞平、
澤田 淳、森川昭廣、石澤 瞭、藤枝憲二、伊藤善也、佐々木望、
佐藤浩一、立花克彦、武井修治、松浦信夫、黒田泰弘、小宮山淳、
上條岳彦、飯沼一宇、伊藤龍子、掛江直子、樋浦 誠 6

1-2、小児慢性特定疾患治療研究事業で登録される医療機関名の利活用に関する検討

加藤忠明、山縣然太郎、掛江直子、伊藤善也、武井修治、
伊藤龍子、斉藤 進 22

1-3、小児慢性特定疾患治療研究事業における神経芽細胞腫の予後調査

山縣然太郎、加藤忠明、掛江直子、伊藤龍子 26

資料 神経芽細胞腫の予後調査票、及びそのお願い 39

1-4、小児慢性特定疾患の全国的登録内容に関するホームページでの公表について

加藤忠明、岩戸純子 43

2、小児慢性特定疾患の登録・評価に関する研究

柳澤正義 44

2-1、平成13・14年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

加藤忠明、柳澤正義、青木菊麿、内山 聖、斉藤 進、中澤眞平、
澤田 淳、森川昭廣、石澤 瞭、藤枝憲二、伊藤善也、佐々木望、
立花克彦、武井修治、松浦信夫、黒田泰弘、小宮山淳、上條岳彦、
飯沼一宇、伊藤龍子、掛江直子、樋浦 誠 48

2-2、小児慢性特定疾患研究事業に対する医療現場医師の現状と意識調査の解析

武井修治 68

2-3、小児悪性新生物の登録・管理・評価に関する研究

中澤眞平、大飼岳史、佐藤 弥 72

2-4、小児慢性特定疾患悪性新生物－神経芽(細胞)腫の予後調査の正確さと充実度－

澤田 淳、冢原知子、松本良文、細井 創、杉本 徹 76

2-5、小児腎疾患における小慢解析の有用性と課題に関する研究

内山 聖、樋浦 誠 78

2-6、小児慢性特定疾患の治療研究事業（せんそく）		
森川昭廣		82
2-7、小児慢性心疾患の登録・評価に関する研究		
石澤 瞭		84
2-8、内分泌疾患の登録・評価に関する研究		
藤枝憲二		87
2-9、成長ホルモン治療の登録 評価に関する研究		
伊藤善也		93
2-10、糖尿病疫学に関する研究		
松浦信夫、大津成之、横田行史		100
2-11、先天性代謝異常患者の実態調査		
黒田泰弘、内藤悦雄		103
2-12、無顆粒球症、周期性好中球減少症、自己免疫性好中球減少症、 Kostmann症候群の登録 評価 管理に関する調査研究		
上條岳彦、小宮山淳		112
2-13、小慢意見書と当教室独自調査によるWest症候群のテータ比較		
飯沼一午、福與なおみ		118
3、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に関する研究		
3-1、新生児マス スクリーニングで発見されてくる高カラクトース血症の現状		
青木菊麿、木下和子		121
3-2、小児慢性特定疾患登録システムによる先天性甲状腺機能低下症（クレチン症） の平成14年度登録状況		
佐々木望、佐藤浩一		127
3-3、先天性副腎過形成		
立花克彦		130
4、小児慢性特定疾患治療研究事業システムに関する研究		
4-1、小児慢性特定疾患登録管理用ソフトの開発について		
斉藤 進、加藤忠明、陶山 泰、藤田正則		148
4-2、平成13 14年度小児慢性特定疾患治療研究事業の疾患群別、男女別、 都道府県・指定都市 中核市別、診断時 発病時年齢階級別、登録者数		
加藤忠明、斉藤 進、藤田正則		152

小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究

主任研究者 加藤忠明

国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長

研究要旨 小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成16年に法制化され、ほとんどの対象疾患に患児の対象基準が設定され、また、対象患児の重症度判定が行われる予定である。そこで、その基礎資料を提供するとともに、今後の研究事業としての方向性を示した。また、10～14年度に全国で登録された延べ534,788人分の対象疾患の状況を横断的、かつ縦断的に集計・解析した。

分担研究者

柳澤 正義 国立成育医療センター病院長

青木 菊麿 女子栄養大学小児保健学教授

内山 聖 新潟大学医学部小児科教授

斉藤 進 日本子ども家庭総合研究所

主任研究員

その基礎資料を提供するとともに、今後の研究事業としての方向性を示した。

小慢事業は平成10年度以降、医療意見書を申請書に添付させ、診断基準を明確にして小児慢性特定疾患(以下、小慢疾患)対象者を選定する方式に、全国的に統一されている。そこで10～14年度小慢事業の全国的登録状況を横断的かつ縦断的に集計・解析した。

A 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業(以下、小慢事業)は、平成16年に法制化され、ほとんどの対象疾患に患児の対象基準が設定され、また、対象患児の重症度判定が行われる予定である。そこで、

B 研究方法

平成15年11月中旬(実施主体別の統計のみ16年3月中旬)までに、全国の実施主体から厚生労働省に事業報告が行われた電子データをもとに、全国的な疫学調査等を行った。

(倫理面への配慮)

この内容には、自動計算された患児の発病年月齢や診断時(意見書記載時)の年月齢は含まれるか、プライバシー保護のため、患児の氏名や生年月日、意見書記載年月日等は自動的に削除されている。また、小慢事業として研究の資料にすることへの同意を、患児の保護者から得ている。そして、外部への資料の流出や外部からの改ざんを防止するため、インターネット等に接続していない専用のコンピュータを用いて解析した。

C 研究結果と考察

1、小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究

今後の小慢事業における対象患児の判定か、保健所での申請時に容易に行われるように、またコンピュータ入出力上、過度の負担かかからないように、また専門的な研究か従来より正確に実施できるように配慮しながら、今後の医療意見書案を作成した。

各々の小慢疾患の治療を行っている全国的な医療機関名か今後、中央で把握可能となるので、その利活用を検討した。また、そのシステムに基づく初めての二次調査として、神経芽腫の予後調査を行った。

小慢事業により登録された頻度の高い疾患に関して、男女別、年齢別、合併症の有無別、経過別等の登録人数を、国立成育医療センター研究所及び日本子ども家庭総合研究所のホームページに掲載した。

2、小児慢性特定疾患の登録・評価に関する研究

10～12年度小慢事業からは 全国延べ各々106,790人分、115,893人分、120,652人分、13年度は、全国87カ所の実施主体のうち82カ所から延べ109,610人(成長ホルモン治療用意見書提出例9,350人は重複して算出)分、14年度は、全国89カ所中59カ所から延べ81,843人分、合計延べ534,788人分の資料を分析した。

13年度に日本全国で1,000人以上登録された小慢疾患は、都道府県単独事業も含めて多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症11,753人、気管支喘息*9,448人、白血病6,288人、甲状腺機能低下症5,366人、脳(脊髄)腫瘍3,530人、1型糖尿病3,445人、ネフローゼ症候群*3,093人、甲状腺機能亢進症2,980人、川崎病*2,623人(冠動脈瘤拡張症・狭窄症を含めると3,393人)、神経芽細胞腫2,594人、血管性紫斑病2,419人、慢性糸球体腎炎*2,147人、思春期早発症 2,051人、若年性関節リウマチ1,934人、先天性胆道閉鎖症1,839人、心室中隔欠損症*1,559人、悪性リンパ腫1,328人、血友病A1,209人、慢性間質性腎炎*1,127人、水腎症*1,049人、ターナー症候群1,046人、2型糖尿病1,009人であった(*を記した疾患は、1か月以上の入院が対象であるため、登録人数は実人数より少ない)。12年度と比較して、気管支喘息、川崎病、血管性紫斑病、心室中隔欠損症は微減していたか、他の疾患は12年度の登録数とほぼ同様であった。

小慢事業の資料には、乳幼児医療費助成制度利用者、また、小慢事業への非同意者が含まれていない。したがって、これらを考慮しながら解析、考察しなければならない。そして依然、コンピュ

ータ入出力上、一部に不手際が見られた。登録を再度確認するシステムや登録率が極端に低い大施主体にフィードバックをかけるシステムの構築が望まれる。

14年度に報告された非同意者の割合は、14カ所の平均が0.2%、3カ所の平均が11.2%、17カ所全体として平均2.6%であった。

医療意見を提出した医師へのアンケート調査では、その80%が医療意見書の記載を負担に感じていた。その一方で、多くの医師は小慢事業の膨大なデータに関心を持っており、二次調査の基本資料や症例の縦断的研究の資料として、有効利用が可能になることを期待していた。患児のプライバシー保護に配慮した、医療現場からデータへのアクセス可能なシステムの開発が望まれる。

悪性新生物、慢性腎疾患、ぜんそく、慢性心疾患、内分泌疾患、膠原病、糖尿病、先天性代謝異常、血友病等血液疾患、神経・筋疾患の10疾患群、及び成長ホルモン治療に関して、集計・解析、また考察を行った。

3、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に関する研究

スクリーニングで発見される高カラクトース血症には、Ⅰ型、Ⅱ型以外に、治療を必要としないⅢ型や一過性高カラクトース血症、また、肝障害による高カラクトース血症、門脈系のシャント等が多く含まれていた。スクリーニングの特異度や便益性からは、後者を減少させる必要がある。

甲状腺疾患の疫学調査に小慢事業の資料を活用するためには、甲状腺機能低下症のコートを廃止し、クレチン症はスクリーニングで発見されたか

否かの登録を必須にする、等の方策が必要である。

先天性副腎過形成症は、原則として生涯にわたる補充療法が必要な疾患であるが、0歳児の登録が比較的多かった。この中には、確定診断が行われていない症例、投薬せずに経過観察している症例、また2回登録されている症例が一部含まれていた。医療意見書のデータベースは症例リストとして使い、細かい検討には追跡調査が必要である。

4、小児慢性特定疾患治療研究事業システムに関する研究

今後、小慢事業の電子データを効率的に集計、解析するためには、小慢事業、またそこで使用するソフトの詳細なマニュアル作成と研修を実施すること、医療意見書に記載する項目数を極力少なくすることか重要である。また、小慢事業のソフト専用パソコンの設置や、Windows以外のLinux等のシステムも検討していくこと、入力と集計は別なシステムとし、規制等の少ない、シンプルなプログラムの開発が必要である。

平成13、14年度小慢事業の実施主体別、男女別、年齢階級別に全国の登録者数を集計した。

D 結論

小慢事業では、年々、登録様式がより正確になり、また、登録人数がほぼ経年的に増加している。その貴重な資料を各々の専門家が詳細に、疫学的、縦断的に、また問題点を解析し、それらの結果の情報提供・交換手段を検討した。また、小慢事業の法制化に伴って必要な資料を提供しなから、改善点を提言した。今後は、小慢事業による医療機関どうしのネットワークを構築したい。

小児慢性特定疾患医療意見書の改正案（Ⅱ）

主任研究者	加藤 忠明、	国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長
分担研究者	柳澤 正義、	国立成育医療センター病院長
	青木 菊麿、	女子栄養大学小児保健学教授
	内山 聖、	新潟大学医学部小児科教授
	斉藤 進、	日本子ども家庭総合研究所主任研究員
研究協力者	中澤 眞平、	山梨大学医学部小児科教授
	澤田 淳、	京都第二赤十字病院院長
	森川 昭廣、	群馬大学医学部小児科教授
	石澤 瞭、	国立成育医療センター第一専門診療部長
	藤枝 憲二、伊藤 善也、	旭川医科大学小児科教授、講師
	佐々木 望、佐藤 浩一、	埼玉医科大学小児科教授、講師
	立花 克彦、	神奈川県立こども医療センター内分代謝科科長
	武井 修治、	鹿児島大学医学部小児科講師
	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、上條 岳彦、	信州大学医学部小児科教授、講師
	飯沼 一字、	東北大学医学部小児科教授
	伊藤 龍子、	国立成育医療センター研究所流動研究員
	掛江 直子、	国立成育医療センター研究所成育保健政策室長
	樋浦 誠、	新潟大学医学部小児科リサーチレンテント

研究要旨 小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成16年に法制化され、ほとんどの対象疾患に患児の対象基準が設定され、また、対象患児の重症者の判定が行われる予定である。それら保健所での申請時に、容易に判定できるように、またコンピュータ入出力上、過度の負担がかからないように、また専門的な研究が正確に実施できるように配慮しながら、今後の医療意見書案を作成した。

見出し語 小児慢性特定疾患、小児の難病、医療意見書、全国の登録管理、コンピュータ解析

A 研究目的 小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）では、平成10年度に小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）の登録様式が全国的に統一された¹⁾。そして、小慢事業は、16年に法制化される予定である。

今後の医療意見書案に関しては、昨年度に報告した²⁾。しかし、法制化の予定が1年遅れたことにより、その後も各種の議論が続いた。そこで、それらを取りまとめて修正し、最終的な今後の医療意見書案を作成することを目的とした。

医療や行政の現場で、またコンピュータ上、過度の負担がかからないように、また専門的な研究が正確に実施できるように配慮しながら作成した。

小慢事業の対象疾患の見直しが行われ、ほとんどの疾患に患児の対象基準が設定され、また、対象患児の重症者の判定が行われる予定である。それらが保健所での申請時に、容易に判定できるように作成した。

B 研究方法 当研究班、及び小児難治性疾患登録システムの構築に関する研究班（主任研究者 掛江直子）に関わる、各地の研究協力者、すなわち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、コンピュータソフト作成者たちと協議してまとめた。

C 結果と考察 以前の報告書²⁾との主な変更内容は以下の通りである。

1) 全体

重症者の判定項目を一部追加したか、「重症度（級）」は削除した。

2) 悪性新生物

「ICD（）、重症度（級）」を削除し、「病理診断名、原発臓器名」に対応した「腫瘍診断コード（）、部位コード（）」の記入欄を設けた。ただし、他の疾患群のICDと同様、医療意見書提出時は無記入も認めることとした。

3) 慢性腎疾患

①現在の身長、体重、血圧を記入させることとした。

②薬物療法を実施した場合、その内容を明確に把握するため、「ステロイド薬、免疫抑制薬、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬」を追加した。

③ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の場合は、4週間のステロイド終了時の尿蛋白の値、及び血清アルブミン値を記入させることとした。

④頻回に再発するネフローゼ症候群の場合は、半年間に再発した回数を記入させることとした。

4) 慢性心疾患

①疾患名は、3つまで登録可能とした。

②現在の治療に、「人工呼吸管理、酸素療法」を追加した。

③心室性期外収縮の場合は、多原性の有無を記入させることとした。

5) 内分泌疾患

①治療法に、「他の薬物療法」を追加した。

②睾丸形成不全 欠損症、卵巣形成不全は、両側性のことを明記させることとした。

6) 膠原病

①現在の治療に、「生物学的製剤」を追加した。

②診断の根拠となった主な検査等の結果に、「AST(増、正)、ALP(増、正)、抗SS-A/Ro抗体(未検査、陰性、陽性)、抗SS-B/La抗体(未検査、陰性、陽性)、抗平滑筋抗体(未検査、陰性、陽性)」を追加し、「冠動脈所見 一過性拡張」を削除した。

7) 糖尿病

現在の治療に、「IGF-1」を追加した。

8) 血友病等血液疾患

①好中球%、単球%等を入力可能にする。

②経過の血栓症は、「血栓症の既往 無、有」とした。

③該当する治療法は、「サリチル酸製剤」の代わりに、「抗凝固療法」とした。

9) 成長ホルモン治療用意見書(初回)

①受給者番号を追加した。

②ターナー症候群の(6)その他、及びフラダーウィリー症候群の(4)その他に関して、自由記載できるように()を追加した。

③(注)は、「負荷試験は空腹下で検査すること。実施した負荷試験の結果はすべて記入すること。また各々の負荷試験の結果は、負荷前も含めて最も高かったGH値を記入すること。申請日よりさかのぼって2年以内に実施した負荷試験のみ有効とする。」とした。

10) 成長ホルモン治療用意見書(継続)

①受給者番号を追加した。

②治療開始日の年齢を自動計算させる。

資料

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」報告書 pp8~24、1998

2) 加藤忠明、柳澤正義他 小児慢性特定疾患医療意見書の改正案 平成14年度厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録管理・評価に関する研究」報告書 pp93~109 2003

小児慢性特定疾患（悪性新生物）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断、転入）、継続再開					
患者	かりかな氏名			男女	生年月日	昭和 年 月 日	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	01 悪性新生物	病理診断名 ^(注2) 原発臓器名 FAB分類 L() M() 病期 Stage 1 2 3 4 4 5					腫瘍診断コード () 部位コード ()
現在の症状							
転移（無 有）							
診断の根拠とないものについて、具体的な検査等結果の記載は、現在の状況に記述して下さい。 該当する検査部位、材料（腫瘍細胞 %） 骨髄スメア（陽性抗原） 組織化学（ヘルキターゼ（-、±、+）、エステラーゼ（-、±、+）、その他（ ）） 表面マーカー（ ） 腫瘍マーカー（VMA（正常、境界異常）、HVA（正常、境界異常）、NSE（正常、境界異常）、AFP（正常、境界異常）、CEA（正常、境界異常）、HCG（正常、境界異常）、ferritin（正常、境界異常）、他（ ）） C T 未実施 実施（所見） M R I 未実施 実施（所見） アノキ才未実施、実施（所見） 染色体検査未実施、実施（所見） DNA増幅未実施、実施（所見） N-myc増幅未実施、実施（所見） その他の検査（ ）							
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） 神経芽細胞腫の場合どれかに○印 マスクリーニクで発見、その他で発見（マスクリーニク受検 有 無） 1つに○印 治療未開始、治療中、治療終了（平成 年 月） 1つに○印 治癒、寛解 改善 不変 再発、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 医師氏名 印 科			

(注1) 転入の場合は、転入前の都道府県指定都市中核市名を記入して下さい。
 (注2) ALL及ひりん腫はT cellかB cellを記載して下さい。固形腫瘍の新規申請時は、生検後、または術後に正確な病理診断名を（別途）報告して下さい。
 (注3) 「所見」とは、「特記すべき所見」を意味する。

小児慢性特定疾患（慢性腎疾患）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断、転入 ^{注1)} ）		継続、再開	
患者	ふりかな 氏名	男女	生年月日	昭和 平成	年 月 日 (満 歳)
発症	昭 平 年 月 頃		初診日	昭 平 年 月 日	
疾患 区分	02 慢性腎疾患	疾患名	ICD()		
現在の症状					
平成 年 月 日 ²⁾ の身長 cm 体重 kg 血圧 /					
<p>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、継続の場合は現在の状況) 該当するものに○をつけ、必要な場合()に記載して下さい、 該当無・有(肉眼的血尿 / 視野) 蛋白尿 無 有 (mg/dl)^{注3)} 血清 総蛋白 (g/dl) (アルブミン g/dl)^{注3)}、クレアチニン (mg/dl) BUN (mg/dl)、総コレステロール (mg/dl) IgA (mg/dl) C3 (mg/dl) 腎エコー 未実施 実施 (特記すべき所見 無 有) 腎生検 未実施、実施 (所見)</p>					
その他の現在の主な所見等 合併症 (無、有)					
<p>経過 (これまでに行われた主な治療 主な検査等の結果) 該当するものに○をつけ 必要な場合 ()に記載して下さい。</p> <p>薬物療法 未実施、実施 (ステロイド薬、免疫抑制薬、抗凝固薬、 抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬) 腹膜血液透析 未実施、実施 泌尿器科的手術 不要 必要 腎移植 未実施 実施 1つに○印 治癒 寛解、改善 不変、再発 (回)^{注4)}、悪化、死亡 判定不能</p>					
今後の治療方針					
学校生活管理指導表の指導区分 A B、C D E (幼児も同様の基準に準じる)					
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		医療機関所在地 名称		科	
平成 年 月 日		医師氏名		印	

- 注1) 転入の場合は 転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい。
 注2) 新規は初診時または診断時についての記入でよい、ただし継続は直近の計測値を記入する
 注3) ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の場合は 4週間のステロイド終了時の結果を記入して下さい、
 注4) 頻回に再発するネフローゼ症候群の場合は、半年間に再発した回数記入して下さい
 注5) 低身長を伴う慢性腎不全で成長ホルモン治療を要する場合は「成長ホルモン治療用意見書(初回 継続)」を添付して下さい。

小児慢性特定疾患（慢性呼吸器疾患）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断 転入 ^注 ）		継続 再開	
患者	かりかな 氏名			男女	生年月日 昭和 年 月 日 平成 （満 歳）
発病	昭 平 年 月 頃			初診日 昭 平 年 月 日	
疾患区分	03 慢性呼吸器疾患	疾患名	ICD（ ）		
<p>症状大発作型（間欠型 軽症持続型 中等症持続型 重症持続型 1 重症持続型 2）</p> <p>該当するものに○をつけ 特記すべき事項を記載して下さい。 大発作無有（頻度 年数回以内 十年に3回以上 月に3回以上） 発作型（間欠型 軽症持続型 中等症持続型 重症持続型 1 重症持続型 2）</p>					
<p>診断の根拠となつた主な検査等の結果（数値等も用いて具体的に記載 継続の場合は現在の状況）</p> <p>該当する検査項目に○をつけ 必要な場合（ ）に記載して下さい</p> <p>血液検査 IgL（ u/ml）、RAST陽性抗原（ ） 末梢血好酸球（ /mm³）、喀痰または鼻汁の好酸球（-、+、++、+++） 呼吸機能検査 FEV_{1.0}（ ml）、%FEV_{1.0}（ %）、%PEF（ %） 吸入によるFEV_{1.0}の改善率（ %）^{注2} 気道過敏性 未実施 実施（過敏性 無 有） その他検査（ ）</p>					
その他の現在の「」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）					
<p>該当するものに○をつけ 必要な場合（ ）に記載して下さい。</p> <p>ステップ1、2、3、4（または4-1、4-2） (1)長期入院例、(2)ステロイド依存例（吸入性ステロイドを除く） (3)1年以内に意識障害を伴う大発作あり (4)気管支炎や肺炎を繰り返す 1か月間の治療点数（ ） （1つに○印 治癒 寛解 軽快 不変 再発 悪化 死亡 判定不能）</p>					
今後の治療方針					
<p>該当する治療法に○印</p> <p>薬物療法、人工呼吸管理 酸素療法 気管切開管理、挿管、中心静脈栄養</p>					
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		医療機関所在地		科	
平成 年 月 日		医師氏名		印	

注1) 転入の場合は、転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい。
 注2) $(\text{ヘクト刺激剤吸入後のFEV}_{1.0} - \text{吸入前のFEV}_{1.0}) / (\text{吸入前のFEV}_{1.0}) \times 100\%$

小児慢性特定疾患（慢性心疾患）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断 転入）		継続 再開	
患者	かりかな氏名	男女	生年月日	昭和 年 月 日	平成 年 月 日（満 歳）
発症	昭 平 年 月 日	初診日	昭 平 年 月 日		
疾患区分	04 慢性心疾患	疾患名	ICD（ 、 ）		
該当する項目に○をつけ、（ ）に記入して下さい。					
現在の症状	体重増加不良 有 無	体重（ kg）	多呼吸 有 無	易感染性 有 無	NYHA I II III IV
易疲労性（連動制限）	有 無	（小学生以上）	有 無	有 無	有 無
現在の治療	強心薬、利尿薬、βブロッカー	抗不整脈薬	抗血小板薬、抗凝固薬、	その他（ ）	
診断の根拠	検査結果、継続の場合は現在の状況） 心電図正常、右室肥大、左室肥大、両室肥大、右房肥大、左房肥大、多房性無、有（※） 胸部X線胸郭比（ %）肺血流正常、増加減少 心臓カテーテル検査（主所見） 肺動脈圧 / （平均圧 mmHg） 右室圧 / 、左室圧 / 大動脈圧 / （平均圧 mmHg）、Qp/Qs= Rp/Rs=				
術後の残遺症、合併症または続発症	無 有 a 肺動脈狭窄（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） b 大動脈狭窄（左室-大動脈圧較差20mmHg以上） c 大動脈再縮窄（圧差20mmHg以上） d 房室弁逆流（2度以上） e 半月弁逆流（2度以上 肺動脈弁 大動脈弁） f 肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） g 心筋障害 左室/体心至駆出率0.6以下（ ） h 不整脈（心室性期外収縮 上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動 高度房室ブロック） その他の特記すべき所見				
経過（これまでに行われた治療、その他の検査結果）	手術 未実施、不要 経過により必要、予定あり 実施、短絡手術、その他の姑息術（ ） 根治術不能 カテーテル治療 無、有（術式 ） 治療改善、不変、悪化、死亡、判定不能				
今後の治療方針	予校生活管理指導表の指導区分 A B C D、E （幼児も同様の基準に準じる）				
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) 転入の場合は、転入前の都道府県指定都市中核市名を記入して下さい。
 注2) 疾患名は3つ、まこの疾患名を最も左側に記入して下さい。
 注3) 心室性期外収縮の場合は、多房性の有無を記入して下さい。

小児慢性特定疾患（内分泌疾患）医療見書（平成 年度）

支給番号（ ）		新規（新規診断 転入 ^{注1} ）		継続 再開	
患者	フリガナ 氏名	男女	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 平成 年 月 日 ¹⁾ の身長 cm 体重 kg 二次性徴 Tanner B/G、PH、年齢 歳（乳房腫脹、陰毛発生のみは除く） 思春期開始年齢 歳（乳房腫脹、陰毛発生のみは除く） 先天性甲状腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合と明らかに○印 新生児スクリーニングで発見 他て発見					
所見 新規は 診断の根拠（症状 身体所見 検査成績を数値で具体的に） 継続は、前回申請後現在までの状況（同様の項目）					
甲状腺機能 T4(μg/dl) fT4(ng/dl)、T3(ng/ml)、TSH(μU/ml)					
その他の合併症（無、有 ）					
経過（これまでに行われた主な治療） （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 該当する治療法に○印 補充療法、機能抑制療法、他の薬物療法 成長ホルモン分泌不全性低身長症、ターナー症候群、または、プラター ウィリ症候群の場合、成長ホルモン治療（要、不要） 添付する成長ホルモン治療用意見書は（初回、継続）					
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		医療機関所在地		科	
平成 年 月 日		名称		印	
		医師氏名			

(注1) 転入の場合は 転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい、
 (注2) 性腺疾患で性の決定を保留している場合は、記入しなくてもよい
 (注3) 新規は初診時または診断時についての記入でよい たたし継続は直近の計
 例値を記入する、
 (注4) B/G breast/genitalia stages、PH pubic hair stages
 (注5) 睾丸形成不全 欠損症 卵巢形成不全は 両側性のことを明記して下さい

小児慢性特定疾患（膠原病）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断 転入 ^(注) ）		継続、再開	
患者	ふりかな 氏名	男女	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	06 膠原病	疾患名	ICD()		
該当するものに○をつけ、必要な場合()に記載する *JRAのみ記入					
現在の症状 関節症状 無 有 () 病型* 全身型、多関節型 少関節型 皮膚症状 無 有 ()、発熱 無 有 ()、 眼症状 無 有 ()、口腔内症状 無、有 () その他					
現在の治療 無 有 (非ステロイド系抗炎症薬 ステロイド薬、免疫調整薬 免疫抑制薬、抗凝固薬、γグロブリン製剤 強心利尿薬 理学療法 生物学的製剤 その他)					
診断の根拠となった主な検査等の結果(継続の場合は現在の状況) 赤沈(mm/h) CRP(mg/dl)、AST(増 正) ALT(増、正) 末梢血 白血球(増 正 減) 貧血(有、無)、血小板(増 正 減) 抗核抗体(倍) 抗DNA抗体(IU/ml) リウマトイド因子(未検査 陰性、陽性) 抗SS-A/Ro抗体(未検査、陰性、陽性) 抗SS-B/La抗体(未検査 陰性、陽性) 抗RNP抗体(未検査、陰性、陽性)、抗平滑筋抗体(未検査 陰性、陽性) 冠動脈所見 無 有(拡張、陥形成 巨大瘤 狭窄)、不明 生検 未実施、実施(部位) 病理所見() その他					
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 軽快 不変、再発、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		医療機関所在地 名称		科	
平成 年 月 日		医師氏名		印	

(注) 転入の場合は 転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい

小児慢性特定疾患（糖尿病）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断 転入 ^庄 ） 継続 再開					
患者	ふりかな氏名			男女	生年月日	昭和 年 月 日	平成 年 月 日
発病	昭 平 年 月 頃			初診日	昭 平 年 月 日		
疾患区分	07 糖尿病	疾患名	ICD()				
<p>現在の症状 平成 年 月の身長 cm 体重 kg</p> <p>以下、該当するものに○をつけ、必要な場合()に記載して下さい、</p> <p>多尿、多飲(年 月頃より) 体重減少(年 月頃より)</p> <p>全身倦怠(年 月頃より)、意識障害 昏睡(年 月頃より)</p> <p>学校検尿で発見(有 無)、その他()</p> <p>現在の治療 (1)インスリン、(2)経口血糖降下薬、(3)IGF-1、(4)食事 運動療法のみ</p>							
<p>診断の根拠となった主な検査等の結果 (診断時の場合は数値等を用いて具体的に記載、継続の場合は現在の状況) 該当するものに○をつけ、必要な場合()に記載して下さい。</p> <p>病型 1型糖尿病、2型糖尿病 分類不能、随時 空腹時血糖値(mg/dl)</p> <p>[Insulin(μU/ml)、HbA1c % 随時尿糖値 早朝尿糖値(g/dl)</p> <p>尿糖(- + ++ +++)、蛋白尿(- + +++) 血清GAD抗体(I/ml)</p> <p>血清 Na(mEq/L) K(mLq/L) Cl(mEq/L)</p> <p>中性脂肪(mg/dl)、BUN(mg/dl) クレアチニン(mg/dl)</p> <p>GOT(mIU/ml)、GPI(mIU/ml) 総コレステロール(mg/dl)</p> <p>0-GTT(2型糖尿病のみ) (g負荷) 前(mg/dl)</p> <p>1時間(mg/dl)、2時間(mg/dl)</p>							
<p>その他の現在の主な所見等</p> <p>糖尿病性合併症(無 有)</p> <p>その他の合併症(無、有)</p>							
<p>経過 (これまでに行われた主な治療、主な検査等の結果)</p> <p>(1つに○印 治療 寛解、改善 不変 再燃、悪化、死亡 判定不能)</p>							
<p>今後の治療方針</p>							
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				医療機関所在地			
平成 年 月 日				名称 科			
				医師氏名 印			

庄) 転入の場合は 転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい、

小児慢性特定疾患（先天性代謝異常）医療意見書（平成 年度）

支給者番号（ ）		新規（新規診断 転入 ^任 ）		継続 再開	
患者	ふりかな 氏名	男女	生年月日	昭和 平成	年 月 日 (満 歳)
発症	昭 平 年 月 頃		初診日	昭 平 年 月 日	
疾患区分	08 先天性代謝異常	疾患名	ICD()		
現在の症状該当するものに○をつけ、必要な場合は自由記載して下さい マスクリーニング成長障害肝臓目形 (有、無) 知的障害 (有、無) 特殊顔貌 (有、無) 尿路結石 (有、無) 嘔吐/下痢 (有、無) 眼的異常 (有、無) その他 (有、無)					
診断の根拠的実施、実施 (アミノ酸有機酸脂質アノモニア pH) () 血液分析 () 尿分析 () 負荷テスト () 酵素伝子線 () その他 ()					
その他の現在王な所見等 (該当するものに○をつけ、具体的に記載) 合併症 () 知能指数 () 運動機能 () 歩行障害、歩ける、走れる () 就学状況 () 障害児級 養護学校 訪問教育 乳子前 その他 ()					
経過 (これまでに行われた王な治療、王な検査等の結果)					
(1つに○印 治療、寛解、改善、不変、再燃 世化 死亡 判定不能)					
今後の治療方針					
軟骨無形成症の場合 成長ホルモンの治療 (要、不要) 添付する成長ホルモンの治療用意見書は (初回 継続)					
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		医療機関所在地		科	
平成 年 月 日		医師氏名		印	

任) 転入の場合は 転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい。

小児慢性特定疾患（血友病等血液疾患）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断 転入 ¹⁾ （ ）		継続 再開	
患者	ふりかな 氏名	男女	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	09 血友病等 血液疾患	疾患名 (注2)	ICD()		
現在の症状 該当するものに○をつけ、必要な場合は自由記載して下さい 発熱(有、無)、鼻出血(有、無)、関節痛(有、無)、易感染性(有、無) 血尿(有、無)、貧血(有、無)、黄疸(有、無)、発疹(有、無) 出血斑(有、無)、脾腫(有、無)、腫瘍(有、無)、血管腫(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、継続の場合は現在の状況) 該当するものに○をつけ、必要な場合()に記載して下さい。 Hb(g/dl)、RBC($\times 10^4/\mu l$) Ht(%)、Pit($\times 10^4/\mu l$) WBC(/ μl)、好中球 % 好酸球 %、リンパ球 %、単球 % 網赤血球(‰)、出血時間(分)、Pt(秒)、APTT(秒) 第Ⅷ因子(%) 第Ⅸ因子(%)、血清間接ヒリルヒン(mg/dl) LDH(IU/l)、BUN(mg/dl) 直接Coombs試験(+ -) IgG(mg/dl) IgA(mg/dl) IgM(mg/dl) PA-IgG(ng/ 10^7 cells)、フェリチン(ng/ml)、Fe($\mu g/dl$) 白血球機能検査 未実施、実施(所見) 血小板機能検査 未実施、実施(所見) 細胞表面抗原検査 未実施、実施(所見) 骨髓検査 未実施、実施(所見)					
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)					
血栓症の既往 無、有 入院加療を要する感染症 無 有(年3回以上、3回未満、年間延へ3ヶ月以上) (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					
該当する治療法に○印 補充療法 G-CSF療法、除鉄剤、抗凝固療法 ステロイド薬 免疫抑制薬、抗腫瘍薬、再発予防法 造血幹細胞移植、 腹膜透析 血液透析					
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		医療機関所在地 名称		科	
平成 年 月 日		医師氏名		印	

注1) 転入の場合は 転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい、
 注2) プロテインC プロテインS 欠乏症は 活性値を明記して下さい、

小児慢性特定疾患（慢性消化器疾患）医療意見書（平成 年度）

受給者番号（ ）		新規（新規診断 転入 ^注 ）、継続 再開					
患者	ふりかな 氏名			男女	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	I I 慢性消化器疾患		疾患名	ICD()			
現在の症状 該当するものに○をつけ 必要な場合は自由記載して下さい 肝腫(有 無) 黄疸(有 無) 白色便(有、無)、下痢(有 無) 吐血(有 無) 腹部膨満(有、無) 易疲労性(有、無)、体重増加不良(有 無)、体重(kg) 身長(cm) 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()に記載して下さい、 血清 総蛋白(g/dl) (アルブ / g/dl) 直接ビリルビン(mg/dl) GOT(mIU/ml) GPT(mIU/ml)、LDH(IU/l)							
生検 未実施、実施(所見 無 有)							
画像診断							
その他()							
その他の現在の主な所見等 合併症(無、有) 就学状況(通常学級、障害児学級 養護学校 訪問教育、就学前、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)							
出生体重(g) (該当する場合に○印 手術予定無、予定有、術後) (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							
該当する場合に○印 挿管 中心静脈栄養 気管切開管理、人工肛門、胃瘻							
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) 転入の場合は、転入前の都道府県 指定都市 中核市名を記入して下さい。