

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患克服研究事業

難治性疾患の医療費構造に関する分析的研究

平成17年度 総括研究報告書

主任研究者 大江和彦

平成18（2006）年3月

目次

I.	構成員名簿	1
II.	総括研究報告書	
	東京大学医学部附属病院 教授 大江和彦	7
	表1 (1 2 1 難治性疾患の施設別患者数順位表)	13
	表2 (入院におけるレセプト1枚あたり請求額の疾患相対指標)	16
	表3 (外来におけるレセプト1枚あたり請求額の疾患相対指標)	20
	表4 (1 2 1 難治性疾患のレセ1枚あたりの疾患相対指標一覧)	23
	資料1 (データ抽出手順)	26
	同別紙 (病名抽出用リスト)	27
	資料2 (施設別・疾患別患者数一覧)	39
III.	分担研究報告書	
	北海道大学附属病院 医療情報部 教授 櫻井恒太郎	63
	秋田大学医学部附属病院 医療情報部 教授 近藤克幸	66
	筑波大学附属病院 医療情報部 教授 五十嵐徹也	70
	新潟大学医歯学総合病院 医療情報部 教授 赤澤宏平	73
	東京大学大学院医学系研究科医療経営政策学寄附講座 客員教授 橋本英樹 東京大学医学部附属病院 教授 大江和彦	76
	浜松医科大学附属病院 医療情報部 教授 木村通男	82
	香川大学医学部附属病院 医療情報部 教授 原量宏	85
	鳥取大学医学部附属病院病院 医療情報部 教授 近藤博史	88
	九州大学医学部附属病院病院 医療情報部 講師 中島直樹	91

I. 構成員名簿

構成員

区分	氏名	所属	役職
主任	大江 和彦	東京大学医学部附属病院企画情報運営部	教授
分担	橋本 英樹	東京大学大学院医学系研究科医療経営政策学講座	客員教授
協力	堀口 裕正	東京大学大学院医学系研究科医療経営政策学講座	客員教員(助手)
分担	櫻井恒太郎	北海道大学病院 医療情報部	部長
協力	石井 英樹	北海道大学病院 医療支援課	医療情報担当
分担	近藤 克幸	秋田大学医学部附属病院医療情報部	教授
協力	針金 誠悦	秋田大学医学部附属病院医事課	専門職員
分担	五十嵐徹也	筑波大学附属病院医療情報部	教授
分担	高林克日己	千葉大学医学部附属病院企画情報部	教授
協力	藤田 伸輔	千葉大学医学部附属病院地域医療連携部	助教授
分担	赤澤 宏平	新潟大学医歯学総合病院医療情報部	教授
協力	鳥谷部真一	新潟大学医歯学総合病院医療情報部	助教授(副部長)
分担	木村 通男	浜松医科大学医療情報部	教授
協力	森 建樹	浜松医科大学病院管理室医療情報処理係	係員
協力	伊藤 裕之	日本医療事務センター(浜松医科大学病院業務委託会社)	主任
分担	原 量宏	香川大学 医学部附属病院 医療情報部	教授
協力	横井 英人	香川大学 医学部附属病院 医療情報部	副部長(講師)
分担	近藤 博史	鳥取大学病院医療情報部	教授
分担	中島 直樹	九州大学病院医療情報部	講師

Ⅱ. 総括研究報告書

平成 17 年度厚生労働科学研究補助金（難治性疾患克服研究事業）総括研究報告書
難治性疾患の医療費構造に関する分析的研究

主任研究者

大江 和彦 東京大学医学部附属病院 企画情報運営部

分担研究者

櫻井 恒太郎 北海道大学附属病院 医療情報部
近藤 克幸 秋田大学医学部附属病院 医療情報部
五十嵐 徹也 筑波大学附属病院 医療情報部
高林 克日己 千葉大学医学部附属病院 企画情報部
橋本 英樹 東京大学大学院医学系研究科医療経営政策学寄附講座
赤澤 宏平 新潟大学医歯学総合病院 医療情報部
木村 通男 浜松医科大学附属病院 医療情報部
原 量宏 香川大学医学部附属病院 医療情報部
近藤 博史 鳥取大学医学部附属病院病院 医療情報部
中島 直樹 九州大学医学部附属病院病院 医療情報部

研究要旨

本研究では大学病院の一定期間の医事会計請求用データベースから、121の難治性疾患で診療中の患者の医療費請求額を保険診療請求上の診療区分（管理料、検査、薬剤、処置、手術等の区分）ごとに月別に抽出し、それを集積して解析することによって、難治性疾患ごとの医療費の実態とその診療費構造を把握し、難治性疾患の医療行政施策に資することを目的とした。2年計画の初年度である平成17年度では、参加協力10病院（いずれも国立大学病院）の2005年4月～10月の6か月分の医事会計データから、保険病名のテキスト検索より該当疾患名を持つ患者を抽出し、外来延べ162,349人日（患者人×診療日数）、入院延べ172,226人日（患者人×入院日数）を得て分析を行った。このデータによれば1ヶ月あたりの請求額上位5疾患は多い順に入院では難治性肝炎のうち劇症肝炎、重症膵炎、原発性肺高血圧症、特発性拡張性心筋症、混合性結合組織病であった。また外来ではライソゾーム病、原発性免疫不全症候群、原発性肺高血圧症、再生不良性貧血、モヤモヤ病の順であった。外来・入院ともに医事会計情報から行為点数・行為明細などを含むレセプト生成中間ファイルを得ることは技術的に可能であることが確認された。一方、1)患者によっては複数の難治性疾患患者を有するものがあり医療費をどちらの疾患医療費とみなすかについて情報が存在しない、2)院外処方箋の情報はオーダーリングシステムから別途抽出する必要がある、3)同一外来診療あるいは入院診療において難治性疾患と併存する難治性疾患とは無関係な別疾患を同時に治療している場合に、医療費が難治性疾患にかかるものかどうかの判定情報が存在しないことなどが明らか

かとなった。さらに今年度の参加病院はすべて独立大学法人関連施設であることから得られたデータの代表性も限定的なものにとどまった。1)については既存の公費医療対象疾患について公費請求レセプトデータと今回の手法で得られるデータとを比較することにより統計的に推計することは可能である。また2)についてはオーダリングシステムでは院外処方についても処方内容の入力がなされているため処方薬データを抽出することにより算定することが可能である。3)については非常に大きな問題であり、これを既存の病院情報システムに登録されている併存する病名情報とそれに行われると推定される医療行為との対応表を作成することにより概算推計は不可能ではないものの、その信頼性を検証する手段はない。そもそも各難治性疾患に対して行われる医療とそうでない疾患に対して行われる医療との区分情報は、オーダシステムの入力段階で入力されない限り十分な信頼性をもったデータとして活用することができないため特定の疾患に関わる医療費の推定および分析には本手法の限界があることが認識された。

研究協力者：石井英樹（北海道大学病院）、鳥谷部真一（新潟大学医学部附属病院）、堀口裕正（東京大学大学院医学系研究科医療経営政策学寄附講座）、横井英人（香川大学医学部附属病院）、亀山裕己（鳥取大学医学部附属病院医療情報部）、森建樹、野口大輔、内藤恭嗣（浜松医科大学医学部附属病院）、松村康児（九州大学病院医療情報部）、

A. 目的

難治性疾患克服研究事業では、現在 121 疾患を対象に、疾患ごとの患者数・性別・年齢・地域性の実態、病因・病態、診断基準、予後、治療方法などの確立などについて研究が推進されてきた。しかしこれらの疾患の診断や治療における医療費の実態を客観的・定量的に把握することは、必ずしも体系的・組織的に行なわれていないのが現状である。

一方、難治性疾患の診療の一翼を担っている大学病院等の大規模病院ではオーダリングシステムの導入率が高く、最近では電子カルテシステムの導入も始まりつつあり、難治性疾患患者の病名登録データ、医療費請求デー

タ、および診療データの一部は各病院レベルでは標準的コードにもとづきコンピュータデータベースによる電子化が行なわれている。したがってこれらのデータベースを解析することができれば、難治性疾患の医療費の実態の客観的・定量的な把握を体系的・組織的に行なうことが可能であると考えられる。

難治性疾患ごとの医療費の実態とその診療費構造を把握することは、たとえば患者への公的補助のあり方、患者やその家族の経済的負担の現状、などを今後検討していく重要なエビデンスとなるため必要性は高い。また難治性疾患はもとより、疾患ごとに実際の医療費の構造や患者の負担状況をコンピュータデータベースから組織的、体系的に分析する手法が確立することにより、同じ手法で特定の疾患を対象にした医療費の分析が可能となることも、今後の医療行政施策に資するものと考えられる。

そこで本研究では、大学病院の一定期間の医事会計請求用データベースから、121の難治性疾患で診療中の患者の医療費請求額を保険診療請求上の診療区分（管理料、検査、

薬剤、処置、手術等の区分)ごとに月別に抽出し、それを集積して解析することによって、難治性疾患ごとの医療費の実態とその診療費構造を把握し、難治性疾患の医療行政施策に資することを目的とした。

B. 方法

1) 対象症例の抽出

研究参加病院はいずれも日本版診断群分類(以下DPC)によるデータ管理を実施しており、これまで厚生労働省実施の調査を通じてデータ提出の実績を有していた。これを利用し、いわゆる様式1情報(病名・手術名などを含む)に含まれる病名情報(ICDコードベース)から121の難治性疾患病名に該当するものを抽出することを当初計画した。しかし、一部病名は複数の該当ICDコードを有したり、逆に同じICDコードに含まれる病名が複数の該当難治性疾患に分かれる場合もあり、ICDベースで抽出条件を定めることが困難であることがわかった。そこで、対象難治性疾患の特定疾患事業における名称、ICD10コード、厚生労働省標準病名マスターコード、主要な同義病名(リードターム)、ならびに検索用の病名テキストを突合した一覧表を作成し、保険病名についてテキスト検索を行い該当患者の抽出することとした。

2) 抽出データの構成

参加施設に依頼したデータ抽出様式は以下のとおり;

【抽出患者条件】

- a) 受診(外来・入院)が2005年5月1日～10月31日に1度以上存在する。
- b) 保険病名に、対象となる病名検索用の文字列を1個以上含む。
- c) 保険病名が、疑い病名区分でない、または病名文字列に「疑」の文字を含まない。

- d) 当該保険病名が1)の2005年4月31日以前に完了していない(2005年5月1日以降に当該病名が保険上アクティブ状態である)。

【抽出情報】

抽出患者について、医事会計システムから、いわゆる「レセプト生成用中間ファイル」である医療行為点数ファイル(以下Eファイル)および医療行為明細ファイル(以下Fファイル)をダウンロードし、これを患者プロフィールと突合した。最終的なデータ構成は以下のとおり。

a) 患者プロフィール

連番匿名番号(同一患者はデータ抽出期間内で同一番号であること)。

5歳階級年齢区分、性別

b) 病名情報

病名文字列

病名開始日付(保険上)

病名ローカルコード(システム上の登録)

病名のICD10コード(システム上登録分)

病名を登録した診療科コード

登録区分:主たる診療病名、副病名、保険請求上の病名などの区分がわかる情報

c) Eファイル、Fファイルの同じ形式のファイルで、2005年4月～10月の6か月分

なお診断群分類調査のいわゆる様式4には保険種別情報が含まれているが、医科レセプト以外の労災・公害・公費などが区別なくコード3に指定することになっていたため、様式4だけで公費症例を抽出するのは無理であると判断した。その結果、今回の抽出では、難治性患者が対象疾患以外の疾病について保険給付を受けている場合と、公費診療を受けている場合を鑑別できていない。

3) 提出データの解析

初年度はデータ構築そのものを重視したことから分析的な作業は控え、月別・入院別・疾患別（もしくは施設別）の記述統計を得ることを目指した。入院については、月別の延べ入院患者数と延べ在院日数、出来高換算診療報酬請求額を算出した。外来については月別の延べ外来患者数と延べ受診日数、出来高換算診療報酬請求額を算出した。

3) 個人情報保護ならびに倫理的対策

提出データはすべて匿名化し、患者番号（診察カルテ番号など）については、すべて連番に振り替えた上で提出された。データの管理・集計は東京大学大学院医療経営政策学講座が担当し、情報の漏洩などの防止に努めた。資料1に本手法の手順書、病名を抽出するためのキーワードテーブルを示す。

C. 結果

1) 症例抽出のための病名テキスト検索一覧表の作成（資料1）

対象難治性疾患の特定疾患事業における名称、ICD10 コード、厚生労働省標準病名マスターコード、主要な同義病名（リードターム）、ならびに検索用の病名テキストを突合した一覧表の作成を作成した。

2) データ抽出の技術的問題点について
診療行為点数・明細情報（E・Fファイル）については、参加施設がすべてDPC対象病院であり、厚労省調査などで経験を積んでいたこともあり、比較的容易にデータを抽出集計することができた。またこれまで実績のある入院だけでなく、外来診療分についても単純な技術的ミスを除けば、ほぼ問題なくE・Fファイルが作成できることが確認された。ただし、外来E・Fファイルについては、院外処方箋の取り扱いが施設によって異なり、また院

外処方箋分の医療費については、補完的な情報をどのように集めるかが問題として残された。

一方入院ファイルについては、外泊日数が得られておらず、E・Fファイルを参照して食費などから概算はできるものの、正確な実在院日数を得るには、やはりDPC調査などでの様式1情報が必要と思われた。

病名については、同一患者において、同じ病名で複数の開始日付が見られたり、複数病名が登録されているものが、一部病名（特に膠原病関連）で多く認められた。診療科の特定も困難な場合が見られた。難治性疾患名と登録診療科を一対一対応しがたいために、主病名として該当診療科で登録されているのか、副傷病として登録されているのかを病名だけからでは特定できないケースが数多く見られた。提出データには登録病名ごとに主副病名別コードが含まれていたが、施設ごとに取り扱いが異なり、これに頼ることができなかった。

3) 記述統計について

10施設のうち、3月1日現在、1施設からのデータ抽出が未着、データ提出は受けたが疾患名情報の技術的問題によりデータ解析にいたらなかったものが1施設分あり、データの再提出を請求中である。残る8施設のうち、2施設では外来データに不備があったため再提出を請求中である。さらに、上述したように主病名を定期的に特定できない症例については、これを特定するための追加情報が必要なことから、今回は複数病名を持つ患者を除外した。以上から今回解析対象は入院については8施設より、外来については6施設よりのデータが本報告書の集計対象となった。

1 2 1 疾患の患者数順位

表 1 に 1 2 1 疾患の施設別および総計の患者数（入院外来共）の疾患別順位表を示す。たとえば番号 8 9：全身エリテマトーデス（SLE）はほとんどの施設で 1 2 1 疾患中 1 位から 3 位の疾患であり総合でももっとも多いことがわかる。この表を見ると、上位 3 疾患は施設によらず安定して疾患順位の上位を占める疾患である一方で、難治性視神経症や加齢黄斑変性は、施設により順位が大きく異なることがわかる。これはあくまで順位であるから、その疾患の患者数の多寡ではなく他の疾患との相対的な順位であることに注意が必要である。

1 2 1 疾患の入院・外来のレセプト 1 枚あたり請求額の状況

表 2～4 に 1 2 1 疾患の入院および外来のレセプト 1 枚あたりの請求額の疾患別状況を示す。平成 1 7 年度の研究においては医事会計データからの抽出手法の持つ課題を検証することが主たる目的であり、ここの疾患別の医療費を直接比較・分析して公表するにはデータの信頼性の検証ができていない。そこで、表 2～4 では、入院および外来のそれぞれにおいて平均請求額が最小の疾患（入院では 1 4：球脊髄性筋萎縮症、外来では大脳皮質基底核変性症）の請求額を 1 とした相対比で表し、大まかな傾向の把握をすることにより今後のデータ収集手法の課題の所在を検討するにとどめた。

D. 考察

以上から、病院情報システムに既存するデータを活用することで、難治性疾患患者の医療費構造の分析に資するデータベースを構

築できる可能性が示唆された一方、克服すべき問題もあきらかになってきた。特に病名の正規化については、公費申請上はいずれかひとつの疾患によって登録されているが、いずれの病名で「申請」されているかは保険病名ファイルだけからでは特定しきれない。申請内容と病名情報の突合をいかに図るかが問題として残された。一方で複数疾患を有する症例と単独疾患を有する症例では、医療費の構造が異なることも予想され、病名の正規的特定に変わる分類方法についても考慮する必要がある可能性が示唆された。病名に関する問題以外に重要な課題として、1) 患者によっては複数の難治性疾患患者を有するものがあり医療費をどちらの疾患医療費とみなすかについて情報が存在しない、2) 院外処方箋の情報はオーダーリングシステムから別途抽出する必要がある、3) 同一外来診療あるいは入院診療において難治性疾患と併存する難治性疾患とは無関係な別疾患を同時に治療している場合に、医療費が難治性疾患にかかるものかどうかの判定情報が存在しない、ことなどが明らかとなった。さらに今年度の参加病院はすべて独立大学法人関連施設であることから得られたデータの代表性も限定的なものにとどまった。

1) については既存の公費医療対象疾患について公費請求レセプトデータと今回の手法で得られるデータとを比較することにより統計的に推計することは可能である。また 2) についてはオーダーリングシステムでは院外処方についても処方薬データを抽出することにより算定することが可能である。3) については非常に大きな問題であり、これを既存の病院情報システムに登録されている併存する病名情報と

それに行われると推定される医療行為との対応表を作成することにより概算推計は不可能ではないものの、その信頼性を検証する手段はない。そもそも各難治性疾患に対して行われる医療とそうでない疾患に対して行われる医療との区分情報は、オーダシステムの入力段階で入力されない限り十分な信頼性をもったデータとして活用することができないため特定の疾患に関わる医療費の推定および分析には本手法単独では限界があることが認識された。

今年度研究では参加病院が10病院に限られ、いずれも独立大学法人関連施設であったことに留意する必要がある。高次医療機関として、難治性疾患の治療に重要な役割を果たしているとはいえ、今回得られたデータが代表性を十分有しているとは言いがたい。次年度研究においては、参加対象病院について、数ならびに施設主体（私立・公立、特定機能病院以外など）を考慮しつつ拡大を図る必要があると思われる。

最後に、上述した技術的問題点、とりわけ3)での課題を克服することが必要になるが、この点については情報システムの潜在的問題をクリアする必要があると考えられ、この研究の当初の2年計画に従って次年度継続したとしても、2年目中にこの問題をクリアすることは困難であり、最終的に予定した計画期間内で医療費の金額ベースの分析を行ったとしてもその結果を公表して政策的に反映できるだけの精度があることを実証することは困難な可能性が残されており、今後の研究の方針および研究期間について再検討が必要と考えられた。

E. 結論

外来・入院ともに医事会計情報から行為点数・行為明細などを含むレセプト生成中間ファイルを得ることは技術的に可能であることが確認された。しかし、同一外来診療あるいは入院診療において難治性疾患と併存する難治性疾患とは無関係な別疾患を同時に治療している場合に、医療費が難治性疾患にかかるものかどうかの判定情報が存在しない問題が残されており、この点については情報システムの潜在的問題をクリアする必要があると考えられた。

F. 研究発表

学会発表・論文発表 未

G. 知的所有権の取得状況

該当なし

121難治性疾患の施設別患者数順位表

表1

疾患番号	病名	A	B	C	D	E	F	G	H	J	総計	公費指定
89	全身性エリテマトーデス	1	3	1	2	1	1	1	6	3	1	*
91	シェーグレン症候群	2	2	2	1	2	2	2	4	4	2	
86	慢性膵炎	3	1	3	3	4	4	4	1	2	3	
16	パーキンソン病	4	5	4	4	5	5	5	3	7	4	*
35	難治性視神経症	19	18	22	14	3	3	3	5	9	5	
34	加齢黄斑変性	69	34	30	9	10	10	10	9	1	6	
38	メニエール病	15	6	14	19	7	7	7	2	5	7	
74	潰瘍性大腸炎	22	8	8	7	6	6	6	26	6	8	*
100	抗リン脂質抗体症候群	5	7	6	6	11	11	11	22	12	9	
72	サルコイドーシス	7	12	13	5	15	15	15	8	14	10	*
101	強皮症	9	17	10	16	12	12	12	24	20	11	*
36	突発性難聴	16	4	17	24	9	9	9	10	24	12	
88	ベーチェット病	13	14	15	15	17	17	17	30	11	13	*
77	原発性胆汁性肝硬変	10	21	37	17	16	16	16	23	13	14	*
90	多発性筋炎・皮膚筋炎	8	24	11	18	18	18	18	25	19	15	
64	肥大型心筋症	25	9	36	25	8	8	8	12	28	16	
54	溶血性貧血	14	16	19	23	14	14	14	21	23	17	
27	靱帯骨化症	20	13	31	12	13	13	13	14	42	18	*
59	特発性血小板減少性紫斑	17	11	9	11	23	23	23	20	18	19	*
6	重症筋無力症	27	27	12	8	19	19	19	11	16	20	*
60	IgA腎症	6	10	7	27	29	29	29	15	22	21	
76	自己免疫性肝炎	11	25	24	10	24	24	24	13	29	22	
55	不応性貧血(骨髄異形成症候群)	24	20	16	28	21	21	21	19	35	23	
1	脊髄小脳変性症	18	30	23	21	26	26	26	27	25	24	*
65	拡張型心筋症	35	28	21	26	20	20	20	18	26	25	*
33	網膜色素変性症	45	32	97	13	28	28	28	16	17	26	*
5	多発性硬化症	26	26	20	22	30	30	30	31	15	27	*
75	クローン病	40	23	32	32	33	33	33	42	10	28	*
94	バージャー病	39	45	44	37	25	25	25	17	21	29	*
57	特発性血栓症	12	15	33	103	39	39	39	7	45	30	
53	再生不良性貧血	28	29	26	29	32	32	32	28	30	31	*
43	中枢性摂食異常症	43	71	48	31	22	22	22	57	27	32	
31	特発性大腿骨頭壊死症	21	52	39	104	37	37	37	68	8	33	*
111	混合性結合組織病	31	33	25	20	38	38	38	32	32	34	*
44	原発性アルドステロン症	23	51	28	30	36	36	36	40	49	35	
93	高安病(大動脈炎症候群)	37	37	35	34	35	35	35	36	33	36	*
117	天疱瘡	29	22	57	33	40	40	40	34	38	37	*
12	筋萎縮性側索硬化症	44	47	40	44	31	31	31	48	37	38	*
112	神経線維腫症Ⅰ型(レックリングハウゼン病)	34	31	27	41	45	45	45	41	31	39	*
96	ウェゲナー肉芽腫症	36	59	53	46	34	34	34	61	55	40	*
61	急速進行性糸球体腎炎	38	39	18	42	50	50	50	45	66	41	
15	脊髄空洞症	30	36	43	39	46	46	46	62	48	42	
63	多発性嚢胞腎	42	46	29	47	43	43	43	35	41	43	
70	原発性高脂血症	113	93	76	79	27	27	27	99	81	44	
82	肝内結石症	53	35	41	36	48	48	48	49	34	45	
95	結節性多発動脈炎	84	66	34	35	41	41	41	52	53	46	*
119	重症多形滲出性紅斑(急性期)	48	38	38	59	42	42	42	44	47	47	

121難治性疾患の施設別患者数順位表

疾患番号	病名	A	B	C	D	E	F	G	H	J	総計	公費指定
3	モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)	33	44	50	43	59	59	59	39	40	48	*
87	アミロイドーシス	60	40	51	48	44	44	44	37	43	49	*
73	びまん性汎細気管支炎	46	49	52	56	51	51	51	29	54	50	
105	若年性肺気腫	114	117	5	102	115	115	115	115	115	51	
4	正常圧水頭症	68	56	42	40	47	47	47	38	69	52	
71	特発性間質性肺炎	41	60	45	66	52	52	52	46	50	53	*
98	悪性関節リウマチ	58	43	49	38	55	55	55	79	76	54	*
83	肝内胆管障害	49	50	73	45	56	56	56	69	46	55	
78	劇症肝炎	47	55	65	61	54	54	54	63	44	56	*
42	ADH分泌異常症	51	48	47	60	53	53	53	53	79	57	
62	難治性ネフローゼ症候群	32	42	58	65	88	88	88	74	58	58	
109	原発性肺高血圧症	63	19	63	49	61	61	61	59	105	59	*
9	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	86	88	46	50	66	66	66	83	39	60	
104	原発性免疫不全症候群	54	69	77	62	63	63	63	70	36	61	*
39	遅発性内リンパ水腫	81	76	100	85	49	49	49	43	65	62	
48	副腎低形成(アジソン病)	50	68	66	73	57	57	57	64	61	63	
114	結節性硬化症(プリングル)	52	54	59	63	70	70	70	51	57	64	
67	ミトコンドリア病	64	58	54	51	68	68	68	47	59	65	
85	重症急性膵炎	72	57	69	57	58	58	58	58	63	66	*
47	副腎酵素欠損症	55	64	61	64	75	75	75	55	60	67	
97	アレルギー性肉芽腫性血管炎	56	61	60	52	64	64	64	81	67	68	
79	特発性門脈圧亢進症	62	62	82	53	73	73	73	71	51	69	
116	膿疱性乾癬	59	53	64	58	60	60	60	80	70	70	*
69	家族性突然死症候群	65	41	55	75	87	87	87	33	62	71	
18	進行性核上性麻痺	73	82	75	54	62	62	62	50	74	72	*
58	血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)	61	65	74	107	65	65	65	82	71	73	
99	側頭動脈炎	66	72	84	67	80	80	80	60	83	74	
2	シャイ・ドレーガー症候群	78	98	62	68	76	76	76	92	56	75	*
56	骨髄線維症	71	70	67	69	74	74	74	72	85	76	
49	偽性副甲状腺機能低下症	82	86	102	55	77	77	77	56	87	77	
115	表皮水疱症	57	81	80	82	84	84	84	100	82	78	*
14	球脊髄性筋萎縮症(Kennedy-Alter-Sung病)	90	89	72	76	69	69	69	65	100	79	
80	肝外門脈閉塞症	94	67	83	70	79	79	79	85	72	80	
102	好酸球性筋膜炎	75	74	79	81	72	72	72	76	89	81	
17	ハンチントン病	91	90	86	71	71	71	71	75	90	82	*
121	スモン	118	95	106	84	78	78	78	84	64	83	*
21	ライゾーム病	67	73	78	88	89	89	89	78	75	84	*
108	肺胞低換気症候群	70	96	68	78	83	83	83	73	101	85	
30	広範脊柱管狭窄症	87	99	107	112	67	67	67	91	107	86	*
106	ヒステオサイトーシスX	77	97	92	83	81	81	81	66	93	87	
7	ギラン・バレー症候群	97	105	56	105	100	100	100	54	104	88	
32	特発性ステロイド性骨壊死	104	109	95	97	108	108	108	111	52	89	
92	成人スティル病	83	63	98	98	99	99	99	106	68	90	
81	Budd-Chiari症候群	95	103	81	95	91	91	91	67	88	91	*
110	慢性肺血栓塞栓症	85	87	71	106	101	101	101	96	80	92	*
20	ペルオキシソーム病	80	85	91	96	82	82	82	77	94	93	
13	脊髄性進行性筋萎縮症	79	84	90	74	86	86	86	93	96	94	
103	硬化性萎縮性苔癬	76	75	99	77	93	93	93	87	91	95	

121難治性疾患の施設別患者数順位表

疾患 番号	病名	A	B	C	D	E	F	G	H	J	総計	公費 指定
10	多発限局性運動性末梢神 経炎(ルイス・サムナー症候 群)	99	79	70	90	98	98	98	105	78	96	
68	Fabry病	93	102	109	87	97	97	97	104	77	97	
118	大脳皮質基底核変性症	116	118	96	93	90	90	90	86	86	98	*
11	単クローン抗体を伴う末梢 神経炎(クロウ・フカセ症候 群)	89	77	85	80	94	94	94	103	103	99	
22	クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD)	74	83	89	108	85	85	85	101	110	100	*
19	線条体黒質変性症	100	106	94	72	96	96	96	95	97	101	*
37	特発性両側性感音難聴	105	110	112	101	92	92	92	102	98	102	
24	致死性家族性不眠症	102	108	111	94	107	107	107	110	73	103	*
120	肺リンパ脈管筋腫症(LAM)	117	94	105	89	113	113	113	90	84	104	
40	PRL分泌異常症	106	92	104	99	104	104	104	88	95	105	
23	ゲルスマン・ストロイス ラー・シャインカー病(GSS)	101	107	110	100	95	95	95	94	102	106	*
26	進行性多巣性白質脳症 (PML)	92	101	108	86	103	103	103	107	111	107	
52	甲状腺ホルモン不応症	88	100	93	109	109	109	109	112	99	108	
8	フィッシャー症候群	98	78	101	110	102	102	102	97	108	109	
84	腓膵線維症	96	104	87	91	106	106	106	109	112	110	
25	亜急性硬化性全脳炎	103	91	103	111	105	105	105	108	92	111	*
107	肥満低換気症候群	115	80	88	92	114	114	114	98	109	112	
41	ゴナドトロピン分泌異常症	107	111	113	113	110	110	110	89	106	113	
66	拘束型心筋症	112	116	118	118	112	112	112	114	114	114	
45	偽性低アルドステロン症	108	112	114	114	111	111	111	113	113	115	
46	グルココルチコイド抵抗症	109	113	115	115	116	116	116	116	116	116	
50	ビタミンD受容機構異常症	110	114	116	116	117	117	117	117	117	117	
51	TSH受容体異常症	111	115	117	117	118	118	118	118	118	118	

入院におけるレセ1枚あたり
請求額の疾患相対指標

表2

疾患 番号	疾患名	延患者数	単独疾患 患者数	レセ枚数	延入院 日数	レセ1枚 あたり 請求額 の相対 指標*注	入外患者 数 順位*注 2	公費 指定
14	球脊髄性筋萎縮症(Kennedy- Alter-Sung病)	20	12	4	27	1.00	79	
40	PRL分泌異常症	4	3	6	79	1.34	105	
19	線条体黒質変性症	12	6	5	60	1.37	101	*
39	遅発性内リンパ水腫	29	16	2	20	1.44	62	
47	副腎酵素欠損症	79	77	10	111	1.55	67	
97	アレルギー性肉芽腫性血管 炎	69	30	8	86	1.56	68	
92	成人スティル病	13	9	10	117	1.57	90	
84	腭嚢胞線維症	6	5	1	8	1.64	110	
119	重症多形滲出性紅斑(急性期)	134	95	30	333	1.66	47	
60	IgA腎症	985	790	141	1549	1.70	21	
80	肝外門脈閉塞症	21	16	8	51	1.75	80	
108	肺胞低換気症候群	29	21	19	231	1.80	85	
13	脊髄性進行性筋萎縮症	14	9	4	62	1.87	94	
114	結節性硬化症(プリングル病)	79	74	21	297	1.99	64	
66	拘束型心筋症	2	2	7	106	2.05	114	
34	加齢黄斑変性	611	581	205	1348	2.08	6	
115	表皮水疱症	34	26	14	135	2.11	78	*
88	ベーチェット病	811	524	77	904	2.12	13	*
101	強皮症	920	272	75	982	2.24	11	*
120	肺リンパ脈管筋腫症(LAM)	6	5	6	66	2.24	104	
116	膿疱性乾癬	55	38	16	235	2.25	70	*
22	クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD)	8	7	8	119	2.30	100	*
26	進行性多巣性日貫脳症 (DML)	6	4	15	248	2.33	107	
35	難治性視神経症	839	645	155	1992	2.34	5	
16	パーキンソン病	1784	1506	425	7877	2.44	4	*
31	特発性大腿骨頭壊死症	260	106	27	345	2.46	33	*
73	びまん性汎細気管支炎	156	115	22	373	2.48	50	
43	中枢性摂食異常症	203	187	94	1993	2.49	32	
67	ミトコンドリア病	76	52	31	513	2.50	65	
12	筋萎縮性側索硬化症	162	127	106	1674	2.51	38	*
18	進行性核上性麻痺	47	19	12	219	2.57	72	*
117	天疱瘡	305	227	122	2180	2.57	37	*
20	ペルオキシソーム病	11	8	5	97	2.61	93	
68	Fabry病	7	3	6	174	2.63	97	
21	ライゾゾーム病	23	15	11	199	2.65	84	*

注1: 請求額相対指標は入院・外来それぞれのなかで、レセプト1枚あたりの平均請求額が最小の疾患を1としたときの相対的な請求額比である。

注2: 表1の順位の再掲

33	網膜色素変性症	505	459	26	215	2.66	26	*
44	原発性アルドステロン症	393	341	108	1454	2.69	35	
36	突発性難聴	764	567	100	1299	2.69	12	
112	神経線維腫症 I 型(レックリングハウゼン病)	275	256	77	944	2.71	39	*
1	脊髄小脳変性症	543	432	104	1812	2.71	24	*
72	サルコイドーシス	1327	1025	223	3113	2.71	10	*
100	抗リン脂質抗体症候群	1375	316	121	1408	2.71	9	
94	バージャー病	269	170	58	926	2.83	29	*
5	多発性硬化症	497	347	149	2587	2.83	27	*
79	特発性門脈圧亢進症	59	29	4	54	2.86	69	
75	クローン病	350	239	125	2239	2.92	28	*
86	慢性膵炎	2427	1811	516	7942	2.95	3	
105	若年性肺気腫	260	210	105	1589	2.96	51	
63	多発性嚢胞腎	183	165	45	672	2.96	43	
82	肝内結石症	169	130	38	574	2.97	45	
6	重症筋無力症	839	683	207	3346	3.01	20	*
89	全身性エリテマトーデス	3264	1062	273	4299	3.01	1	*
96	ウエゲナー肉芽腫症	174	51	35	699	3.04	40	*
90	多発性筋炎・皮膚筋炎	876	304	142	2783	3.06	15	
2	シャイ・ドレーガー症候群	23	5	3	52	3.06	75	*
76	自己免疫性肝炎	876	450	86	1229	3.08	22	
3	モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)	204	187	54	627	3.08	48	*
11	単クローン抗体を伴う末梢神経炎(クロー・フカセ症候群)	12	10	8	192	3.13	99	
91	シェーグレン症候群	3403	1411	274	4463	3.14	2	
17	ハンチントン病	16	12	10	270	3.20	82	*
110	慢性肺血栓塞栓症	15	4	3	57	3.25	92	*
74	潰瘍性大腸炎	1010	780	207	3532	3.32	8	*
27	靭帯骨化症	705	591	161	2401	3.36	18	*
95	結節性多発動脈炎	151	59	30	628	3.39	46	*
98	悪性関節リウマチ	155	79	39	704	3.41	54	*
15	脊髄空洞症	244	217	46	594	3.43	42	
87	アミロイドーシス	130	84	72	1288	3.45	49	*
69	家族性突然死症候群	84	74	43	608	3.51	71	
38	メニエール病	1085	782	143	2387	3.54	7	
49	偽性副甲状腺機能低下症	38	34	9	159	3.57	77	
61	急速進行性糸球体腎炎	291	96	67	1272	3.57	41	
57	特発性血栓症	575	363	272	4293	3.58	30	
104	原発性免疫不全症候群	55	43	5	88	3.59	61	*
81	Budd-Chiari症候群	14	8	9	169	3.65	91	*

注1: 請求額相対指標は入院・外来それぞれのなかで、レセプト1枚あたりの平均請求額が最小の疾患を1としたときの相対的な請求額比である。

注2: 表1の順位の再掲

59	特発性血小板減少性紫斑病	923	609	79	1017	3.68	19	*
64	肥大型心筋症	544	448	161	2297	3.73	16	
77	原発性胆汁性肝硬変	727	289	109	1774	3.74	14	*
4	正常圧水頭症	131	103	89	1464	3.83	52	
93	高安病(大動脈炎症候群)	265	178	44	715	3.96	36	*
83	肝内胆管障害	102	52	25	428	4.00	55	
53	再生不良性貧血	438	203	61	1235	4.08	31	*
9	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	70	37	30	526	4.11	60	
71	特発性間質性肺炎	142	97	55	1001	4.25	53	*
42	ADH分泌異常症	115	83	83	1715	4.31	57	
111	混合性結合組織病	431	61	13	169	4.45	34	*
62	難治性ネフローゼ症候群	142	45	13	274	4.45	58	
24	致死性家族性不眠症	2	1	3	50	4.65	103	*
70	原発性高脂血症	12	8	8	154	4.66	44	
32	特発性ステロイド性骨壊死症	4	1	1	28	4.71	89	
65	拡張型心筋症	481	363	216	3758	4.99	25	*
109	原発性肺高血圧症	125	67	70	1110	5.55	59	*
85	重症急性膵炎	55	30	44	696	5.58	66	*
7	ギラン・バレー症候群	26	20	16	315	5.62	88	
8	フィッシャー症候群	4	4	7	187	6.42	109	
55	不応性貧血(骨髄異形成症候群)	552	311	187	3811	7.15	23	
99	側頭動脈炎	42	26	3	26	7.30	74	
56	骨髄線維症	33	20	35	787	7.31	76	
54	溶血性貧血	683	344	203	4066	7.54	17	
37	特発性両側性感音難聴	3	2	2	31	9.40	102	
58	血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)	26	4	14	328	13.28	73	
78	劇症肝炎	80	55	37	655	14.11	56	*
48	副腎低形成(アジソン病)	57	43	23	443	14.94	63	
10	多発限局性運動性末梢神経炎(ルイス・サムナー症候群)	10	2	0	0		96	
23	ゲルスマン・ストロイスラー・シャインカー病(GSS)	2	1	0	0		106	*
25	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)	1	0	0	0		111	*
30	広範脊柱管狭窄症	4	3	0	0		86	*
41	ゴナドトロピン分泌異常症	2	2	0	0		113	
45	偽性低アルドステロン症	0	0	0	0		115	
46	グルココルチコイド抵抗症	0	0	0	0		116	
50	ビタミンD受容機構異常症	0	0	0	0		117	
51	TSH受容体異常症	0	0	0	0		118	
52	甲状腺ホルモン不応症	5	4	0	0		108	

注1: 請求額相対指標は入院・外来それぞれのなかで、レセプト1枚あたりの平均請求額が最小の疾患を1としたときの相対的な請求額比である。

注2: 表1の順位の再掲

102	好酸球性筋膜炎	17	7	0	0	81	
103	硬化性萎縮性苔癬	15	13	0	0	95	
106	ヒステオサイトーシスX	16	13	0	0	87	
107	肥満低換気症候群	6	5	0	0	112	
118	大脳皮質基底核変性症	5	2	0	0	98	*
121	スモン	8	5	0	0	83	*
総計		37761	23079	7336	116838		

注1:請求額相対指標は入院・外来それぞれのなかで、レセプト1枚あたりの平均請求額が最小の疾患を1としたときの相対的な請求額比である。

注2:表1の順位の再掲

外来におけるレセ1枚あたり請求額の疾患相対指標

表3

疾患番号	疾患名	延患者数	単独疾患患者数	レセ枚数	延診療日数	レセ1枚あたり請求額の相対指標*注1	入外患者数順位*注2	公費指定
118	大脳皮質基底核変性症	5	2	10	12	1.00	98	*
17	ハンチントン病	16	12	38	44	1.43	82	*
103	硬化性萎縮性苔癬	15	13	29	35	1.78	95	
37	特発性両側性感音難聴	3	2	5	11	1.93	102	
13	脊髄性進行性筋萎縮症	14	9	28	31	1.95	94	
41	ゴナドトロピン分泌異常症	2	2	5	5	2.15	113	
121	スモン	8	5	13	16	2.22	83	*
20	ペルオキシソーム病	11	8	11	14	2.40	93	
33	網膜色素変性症	505	459	686	813	2.48	26	*
30	広範脊柱管狭窄症	4	3	7	10	2.49	86	*
18	進行性核上性麻痺	47	19	54	63	2.49	72	*
69	家族性突然死症候群	84	74	164	226	2.64	71	
107	肥満低換気症候群	6	5	4	5	2.68	112	
110	慢性肺血栓塞栓症	15	4	14	15	2.76	92	*
39	遅発性内リンパ水腫	29	16	33	48	2.85	62	
60	IgA腎症	985	790	2,278	2,901	3.02	21	
19	線条体黒質変性症	12	6	9	13	3.02	101	*
97	アレルギー性肉芽腫性血管炎	69	30	111	157	3.04	68	
49	偽性副甲状腺機能低下症	38	34	91	115	3.12	77	
7	ギラン・バレー症候群	26	20	45	55	3.34	88	
102	好酸球性筋膜炎	17	7	27	44	3.37	81	
117	天疱瘡	305	227	764	1,207	3.38	37	*
79	特発性門脈圧亢進症	59	29	64	88	3.40	69	
80	肝外門脈閉塞症	21	16	36	42	3.42	80	
15	脊髄空洞症	244	217	499	810	3.52	42	
114	結節性硬化症(プリングル	79	74	207	300	3.53	64	
88	ベーチェット病	811	524	1,586	2,235	3.65	13	*
34	加齢黄斑変性	611	581	1,373	1,841	3.66	6	
43	中枢性摂食異常症	203	187	600	1,360	3.68	32	
106	ヒステオサイトーシスX	16	13	29	38	3.74	87	
112	神経線維腫症I型(レックリングハウゼン病)	275	256	517	860	3.80	39	*
74	潰瘍性大腸炎	1,010	780	2,253	3,199	3.88	8	*
119	重症多形滲出性紅斑(急性期)	134	95	193	324	3.90	47	
47	副腎酵素欠損症	79	77	176	219	3.91	67	
35	難治性視神経症	839	645	1,550	2,247	4.00	5	
27	靭帯骨化症	705	591	1,479	2,411	4.02	18	*
4	正常圧水頭症	131	103	274	389	4.04	52	
36	突発性難聴	764	567	1,082	1,653	4.08	12	
63	多発性嚢胞腎	183	165	436	590	4.10	43	
59	特発性血小板減少性紫斑	923	609	1,555	2,041	4.17	19	*
64	肥大型心筋症	544	448	1,309	1,926	4.34	16	
91	シェーグレン症候群	3,403	1,411	3,696	5,690	4.36	2	
44	原発性アルドステロン症	393	341	907	1,483	4.37	35	
93	高安病(大動脈炎症候群)	265	178	580	761	4.39	36	*
73	びまん性汎細気管支炎	156	115	372	569	4.47	50	
38	メニエール病	1,085	782	2,208	3,507	4.53	7	

注1: 請求額相対指標は入院・外来それぞれのなかで、レセプト1枚あたりの平均請求額が最小の疾患を1としたときの相対的な請求額比である。

注2: 表1の順位の見直し

83	肝内胆管障害	102	52	82	107	4.55	55	
99	側頭動脈炎	42	26	94	140	4.56	74	
81	Budd-Chiari症候群	14	8	14	19	4.59	91	*
72	サルコイドーシス	1,327	1,025	2,643	4,117	4.60	10	*
101	強皮症	920	272	801	1,094	4.64	11	*
1	脊髄小脳変性症	543	432	1,281	1,784	4.65	24	*
116	膿疱性乾癬	55	38	137	207	4.70	70	*
11	単クローン抗体を伴う末梢神経炎(クロー・フカセ症候)	12	10	26	32	4.71	99	
16	パーキンソン病	1,784	1,506	5,502	8,241	4.86	4	*
100	抗リン脂質抗体症候群	1,375	316	883	1,700	4.87	9	
31	特発性大腿骨頭壊死症	260	106	196	293	4.87	33	*
48	副腎低形成(アジソン病)	57	43	111	179	4.92	63	
111	混合性結合組織病	431	61	192	261	5.01	34	*
22	クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)	8	7	9	13	5.07	100	*
21	ライソゾーム病	23	15	41	64	5.17	84	*
94	バージャー病	269	170	475	761	5.23	29	*
89	全身性エリテマトーデス	3,264	1,062	2,943	4,121	5.23	1	*
77	原発性胆汁性肝硬変	727	289	757	1,151	5.23	14	*
65	拡張型心筋症	481	363	1,140	1,582	5.27	25	*
2	シャイ・ドレーガー症候群	23	5	10	10	5.30	75	*
52	甲状腺ホルモン不応症	5	4	4	8	5.32	108	
9	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	70	37	102	137	5.39	60	
40	PRL分泌異常症	4	3	15	35	5.40	105	
115	表皮水疱症	34	26	50	70	5.50	78	*
90	多発性筋炎・皮膚筋炎	876	304	838	1,214	5.60	15	
14	球脊髄性筋萎縮症(Kennedy-Alter-Sung病)	20	12	34	38	5.60	79	
5	多発性硬化症	497	347	1,009	1,369	5.67	27	*
6	重症筋無力症	839	683	2,175	3,126	5.73	20	*
85	重症急性膵炎	55	30	45	73	5.80	66	*
57	特発性血栓症	575	363	1,154	2,078	5.89	30	
86	慢性膵炎	2,427	1,811	5,150	7,933	5.98	3	
42	ADH分泌異常症	115	83	220	382	6.07	57	
96	ウェゲナー肉芽腫症	174	51	165	289	6.21	40	*
54	溶血性貧血	683	344	856	1,272	6.23	17	
105	若年性肺気腫	260	210	517	618	6.24	51	
12	筋萎縮性側索硬化症	162	127	258	357	6.67	38	*
62	難治性ネフローゼ症候群	142	45	169	270	6.72	58	
76	自己免疫性肝炎	876	450	1,353	2,300	6.81	22	
98	悪性関節リウマチ	155	79	194	330	6.91	54	*
95	結節性多発動脈炎	151	59	205	365	7.11	46	*
82	肝内結石症	169	130	361	604	7.12	45	
71	特発性間質性肺炎	142	97	274	486	7.34	53	*
70	原発性高脂血症	12	8	12	18	7.36	44	
67	ミトコンドリア病	76	52	167	304	7.56	65	
87	アミロイドーシス	130	84	194	278	7.88	49	*
61	急速進行性糸球体腎炎	291	96	268	438	8.09	41	
23	ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病(GSS)	2	1	1	1	8.93	106	*
55	不応性貧血(骨髄異形成症候群)	552	311	811	1,356	9.04	23	
75	クローン病	350	239	686	1,006	10.34	28	*
78	劇症肝炎	80	55	140	202	10.35	56	*

注1: 請求額相対指標は入院・外来それぞれのなかで、レセプト1枚あたりの平均請求額が最小の疾患を1としたときの相対的な請求額比である。

注2: 表1の順位の見直し