



表1 書式ごとの項目整理一覧

	悪性新生物	慢性腎疾患	慢性呼吸器疾患/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 血腫し多発性	神経・筋疾患 ○(神経疾患) ○(筋疾患)	慢性消化器疾患
骨折・脱臼の有無										
筋緊張低下の有無										
白色便の有無										
吐血の有無										
腰部膨満の有無										
体重増加不良の有無										
強心薬		○	○							○
利尿薬		○	○							○
抗不整脈薬		○	○							○
抗血小板薬		○	○							○
抗凝固薬		○	○							○
末梢血管拡張薬		○	○							○
βブロッカー		○	○							○
人工呼吸管理		○	○							○
酸素療法		○	○							○
その他		○	○							○
無					○	○				
非ステロイド系抗炎症薬										
ステロイド薬										
免疫抑制薬										
抗凝固療法										
γグロブリン製薬										
強心利尿薬										
理学作業療法/生物学 的製剤										
インスリン										
経口血糖降下薬										
GF-1										
食事・運動療法のみ										
生検	○									○
骨髄スミア	○									
腫瘍細胞	○									
組織特異抗原 陽性	○									
抗原	○									
細胞組織化学	○									
ペル	○									
オキシダーゼ	○									
化学	○									
エス	○									
細胞組織化学	○									
アブ	○									
α1AT	○									
α1M	○									
α2M	○									
α2B	○									
α2G	○									
α2H	○									
α2I	○									
α2J	○									
α2K	○									
α2L	○									
α2M	○									
α2N	○									
α2O	○									
α2P	○									
α2Q	○									
α2R	○									
α2S	○									
α2T	○									
α2U	○									
α2V	○									
α2W	○									
α2X	○									
α2Y	○									
α2Z	○									
VMA	○									
HVA	○									
NSE	○									
AFF	○									
CEA	○									
HCG	○									

表1 書式ごとの項目整理一覧

	悪性新生物	慢性腎疾患	慢性呼吸器疾患/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・免疫症	神経・筋疾患	慢性消化器疾患
腫瘍マーカー ferritin	○									
腫瘍マーカー 他	○									
CT	○								○	
MRI	○								○	
アンゼオ										
染色体検査										
DNA診断										
N-myc増幅										
その他										
血尿		○								
蛋白尿		○								
血清 総蛋白		○								
血清 アルブミン		○								
血清 クレアチニン		○								
血清 BUN		○								
血清 総コレステロール		○								
血清 IgA		○								
血清 C3		○								
腎エコー		○								
野生検		○								
血液検査IgE		○								
血液検査RAST陽性抗原		○								
血液検査末梢血好酸球		○								
血液検査尿酸または		○								
鼻汁の好酸球		○								
呼吸機能検査FEV <sub>1,0</sub>		○								
(ml)		○								
呼吸機能検査FEV <sub>1,0</sub>		○								
(%)		○								
呼吸機能検査PEF		○								
呼吸機能検査吸入によるFEV <sub>1,0</sub> の改善率		○								
呼吸機能検査気道過敏性		○								
心電図		○								
不整脈		○								
多源性		○								
胸部X線		○								
心臓隔		○								
肺血流		○								
心エコー		○								
心臓カテーター検査		○								
心臓カテーター検査		○								
動脈血酸素飽和度		○								
心臓カテーター検査		○								
肺動脈圧		○								
心臓カテーター検査		○								
右室圧		○								
心臓カテーター検査		○								
左室圧		○								

表1 書式ごとの項目整理一覧

悪性新生物	慢性腎疾患	慢性呼吸器疾患/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・免疫疾患	神経・筋疾患	慢性消化器疾患
心臓カテーター検査		○							
大動脈圧		○							
心臓カテーター検査 : Qc/Qs		○							
心臓カテーター検査 : Rv/Rs									
甲状腺機能 T4			○ ○ ○ ○						
甲状腺機能 FT4									
甲状腺機能 T3									
甲状腺機能 TSH									
赤沈									
CRP									
AST									
ALT									
末梢血 白血球									
貧血									
血小板									
抗核抗体									
抗DNA抗体									
リウマトイド因子									
抗SS-A/Ro抗体									
抗SS-B/La抗体									
抗RNP抗体									
抗平滑筋抗体									
冠動脈造影									
病理所見									
病型 1型糖尿病									
病型 2型糖尿病									
病型 分類不能									
随時・空腹血糖値									
: Insulin									
: HbA1c									
随時・早朝尿糖値									
: ウェット尿									
血清 GAD抗体									
血清 Na									
血清 K									
血清 C1									
血清 中性脂肪									
血清 GOT									
血清 GPT									
O-GTT 前									
O-GTT 1時間									
O-GTT 2時間									
血液分析 アミ/酸									

表1 書式ごとの項目整理一覧

悪性新生物	慢性腎疾患	慢性呼吸器疾患/慢性心疾患	内分泌疾患	膠原病	神経病	慢性消化器疾患
血液分析 有機酸						
血液分析 脂質						
血液分析 アンモニア						
血液分析 pH						
血液分析 セルロブラスミン						
血液分析 グルコース						
血液分析 尿酸						
血液分析 ビルビン酸						
血液分析 アミノ酸						
尿分析 有機酸						
尿分析 ムコ多糖体						
尿分析 グルコース						
尿分析 蛋白						
尿分析 その他						
負荷テスト						
酵素活性測定						
遺伝子解析						
骨X線検査						
Hb						
Ht						
Plt						
WBC						
WBC 好中球						
WBC 好酸球						
WBC リンパ球						
WBC 単球						
網赤血球						
出血時間						
PT						
APTT						
第Ⅷ因子						
第Ⅸ因子						
血清 同種ビリルビン						
血清 LDH						
血清 直接Coombs試験						
血清 IgG						
血清 IgM						
血清 PA-IgG						
血清 フェリチン						
血清 Fe						
白血球機能検査						
血小板機能検査						
細胞表面抗原検査						

表1 書式ごとの項目整理一覧

	悪性新生物	慢性腎疾患	慢性呼吸器疾患	慢性心疾患	内分泌疾患	膠原病	糖尿病	先天低代謝異常	血友病等 血液・免疫	神経・筋疾患	慢性消化器疾患
腎臓検査 発達・知能指数 脳波 血清麻疹抗体価上昇 髄液麻疹抗体価検出 発汗テスト 放電検査 脳电图 血清 CK 血清 乳酸 画像診断 血清 直接ビリルビン	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○ ○(神経疾患) ○(神経疾患) ○(神経疾患) ○(神経疾患) ○(筋疾患) ○(筋疾患) ○(筋疾患)	○ ○
その他の重症の 主な所見等	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
術後の経過症、 合併症または臓				○	○	○	○	○	○	○	○
その他特記すべ き所見 経過(これまでに 行われた主な治 療、主な検査等 の結果)	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
マウススクリーニングで 発見 その他で発見 治療未開始 治療中 治療終了 治癒 寛解 改善 不変 悪化 死亡 判定不能 薬物療法 免疫抑制薬	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○

表1 書式ごとの項目整理一覧

	悪性新生物	慢性腎疾患	慢性呼吸器疾患	慢性心疾患	内分泌疾患	膠原病	膠原病	先天性代謝異常	血友病等 血液・免疫疾	神経・筋疾患	慢性消化器疾
薬物療法 抗凝固薬											
薬物療法 抗血小板薬											
薬物療法 アルブミン											
製剤											
薬物療法 降圧剤											
薬物療法 その他											
腹膜・血液透析											
泌尿器科的手術											
腎移植											
ステッド1 長期入院例											
ステッド2 ステロイド											
依存例(吸入性ステロ											
イドを除く)											
ステッド3 1年以内に											
急性増悪を伴う不発											
ステッド4 気管支炎											
や肺炎を繰り返す											
1ヶ月間の治療点数											
軽快											
手術 未実施											
手術 実施											
手術 根治不能											
カテーテル治療											
再燃											
血液症の既往有無											
入院加療を要する感染症											
出生体重											
手術予定											
項目なし											
学校生活管理指導表											
の指導区分(初年度											
同様の基準に準じる)											
治療法											
成長ホルモン治療の											
有無											
添付する成長ホルモ											
ン治療同意書											
入院											
通院											
治療期間											
署名											
年月日											
医療機関所在地											
医療機関名称											
医師氏名											

表2 転帰に関する項目内容の分布状況

	悪性 新生物	慢性 腎疾患	慢性 呼吸器 疾患	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・ 免疫 疾患	神経・ 筋疾患	慢性 消化器 疾患
治癒	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
寛解	○	○	○		○	○	○	○	○	○	○
軽快			○			○					
改善	○	○		○	○		○	○	○	○	○
不変	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
再発	○	○*	○			○					
再燃					○	○	○	○	○	○	○
悪化	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
死亡	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
判定不能	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○

図1 寛解・改善の概念が存在する symptom のマインドマップ表現構造

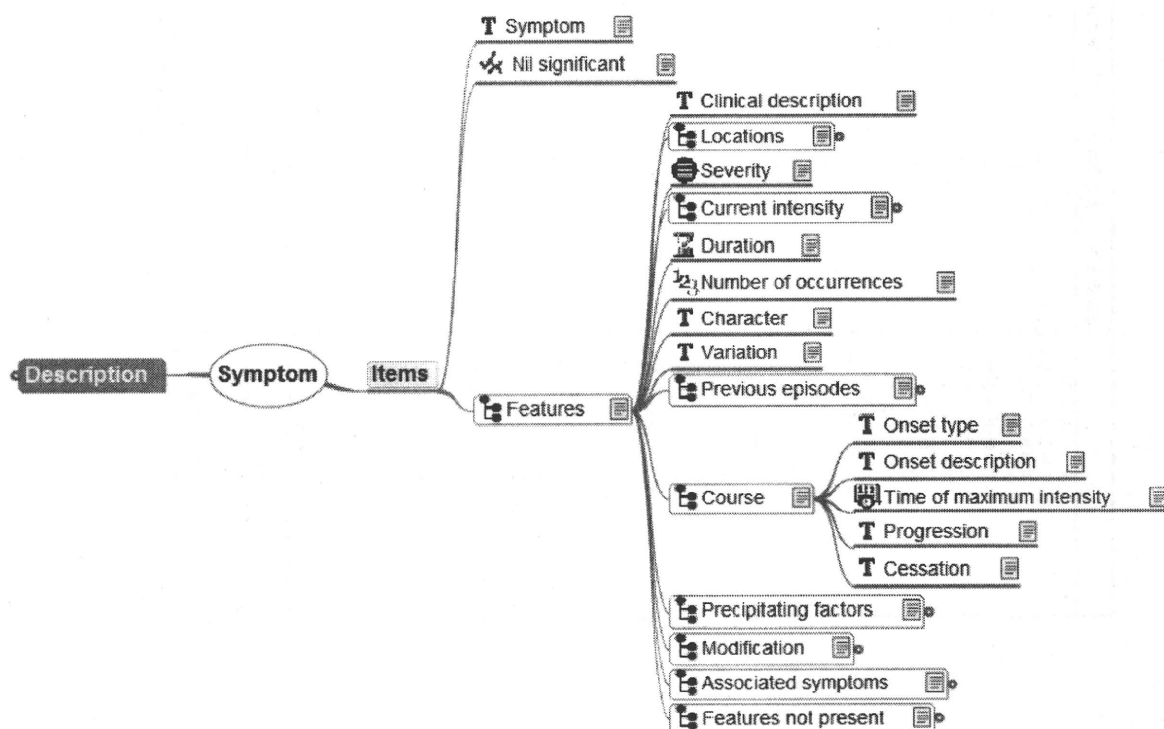






図2 Symptom内に存在する improving 概念

Archetype: Symptom (openEHR-EHR-CLUSTER.symptom.v1)		
Header	Items	
	<b>Course</b> Cluster Occurrences: 0..1 (optional) Cardinality: 0..* (optional, repeating, unordered) [SNOMED-CT::260908002]	Features of the course of the symptom
<b>T</b>	<b>Onset type</b> Coded Text Occurrences: 0..1 (optional)	The nature of the onset of the symptom <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Gradual</b> [Over a longer period of time]</li> <li>• <b>Rapid</b> [Over a short period of time]</li> <li>• <b>Sudden</b> [Almost immediate]</li> </ul>
<b>T</b>	<b>Onset description</b> Text Occurrences: 0..1 (optional)	Activity or situation at and details of onset      Free or coded text
	<b>Time of maximum intensity</b> Date/Time Occurrences: 0..1 (optional)	The time (and/or date) of maximum intensity of the symptom
<b>T</b>	<b>Progression</b> Coded Text Occurrences: 0..1 (optional)	The progress of the symptom relative to the past <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>improving</b> [The symptom has improved over time] [SNOMED-CT::385633008]</li> <li>• <b>decreasing</b> [The symptom is decreasing in intensity over time] [SNOMED-CT::260371004]</li> <li>• <b>stable</b> [The symptom has not changed over time] [SNOMED-CT::58158008]</li> <li>• <b>increasing</b> [The symptom is increasing in intensity over time] [SNOMED-CT::260369004]</li> <li>• <b>worsening</b> [The symptom is getting worse over time] [SNOMED-CT::230993007]</li> <li>• <b>has resolved</b> [The symptom has resolved over time] [SNOMED-CT::370996005]</li> </ul>
<b>T</b>	<b>Cessation</b>	The nature of the cessation of the symptom <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Gradual</b> [Over a longer period of</li> </ul>

Symptom の Features の Course の Progression内  
 improving (軽快)  
 decreasing (減少)  
 stable (不変)  
 increasing (増加)  
 worsening (悪化)  
 has resolved (治癒)

引用元 Clinical knowledge Manager, The OpenEHR Foundation <http://openehr.org/knowledge>

# 厚生労働省研究費補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業） 分担研究成果報告書

平成 23 年 2 月 28 日現在

胆道閉鎖症における小児慢性特定疾患データベースと日本胆道閉鎖症研究会全国登録データベースとの比較検討研究

分担研究者 仁尾 正記（東北大学・医学系研究科・教授） 研究者番号：70228138  
研究協力者 佐々木 英之（東北大学・大学病院・講師） 研究者番号：40438461

研究要旨（和文）：

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）は児童福祉法に基づき、当該疾患の治療方法に関する研究等に資する医療の給付その他の事業を行うことを目的として実施されている。本分担研究では、胆道閉鎖症における登録者数やその治療等の現況を把握するとともに、母子保健行政に資する資料及び当該事業の適性化のための基礎データとして、実施主体及び厚生労働省に対して提供することを目的とする。また、当該データの特性を考慮した上での研究利用に関する検討も行う。

小慢データは、小慢事業に申請するためのデータであり、個々の疾患の新規発症や患者数を反映するものではないが、疾患によっては限りなく新規発症や患者数に近いデータもあることが想定される。胆道閉鎖症は発症患者数が年間約 100 例と比較的少ない。さらに日本胆道閉鎖症研究会で 1989 年から行っている全国登録事業による独自のデータベースが存在する。そこで胆道閉鎖症について小慢データとの照合等によって、当該疾患にかかるデータの精度を評価することとする。同時に、小慢データを研究利用するためには、更にもどのようなデータが必要か、あるいはどのような利用方法があるか等を検討することとする。

比較検討が可能な対象としては、小児慢性申請時年齢が 0 歳のケースと初回の全国登録症例があり、それぞれのデータベースから抽出が可能であった。

登録総数としては金銭的インセンティブが働く小児慢性データベースの方が多く、データの集積という観点ではすぐれていると想定される。肝移植を行った症例については小児慢性のデータベースからの抽出ができなかった。予後についてであるが、こちらについても小児慢性のデータベースには自己肝による生存と移植肝による生存が混在し、上述のように肝移植症例を抽出することができない状態であり、自己肝での生存の有無に関する評価は不可であった。

次いで比較評価項目の確認を行った。当初両データベースにあると考えていたデータについては性別、治療経過（葛西手術や肝移植の年齢など）、初診時検査データなどである。結果としては初回登録については性別、出生時体重、初診時の直接型ビリルビン値、術後合併症であった。今後は、現時点で可能な限りのデータベース間での照合作業を継続しつつ、胆道閉鎖症における高精度データベースに求められる要素の検討を行っていく予定である。

## 1. 研究開始当初の背景

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）は児童福祉法に基づき、慢性疾患にかかっていることにより長期にわたり療養を必要とする児童等の健全な育成を図るために、当該疾患の治療方法に関する研究等に資する医療の給付その他の事業を行うことを目的として実施されている。本研究では、小慢事業の申請の際に提出される医療意見書の電子データを基に、登録者数やその治療等の現況を把握するとともに、母子保健行政に資する資料及び当該事業の適性化のための基礎データとして、実施主体（都道府県、指定都市及び中核市）及び厚生労働省に対して提供することを目的とする。また、当該デ

ータの特性を考慮した上での研究利用に関する検討も行う。

これまで申請者らは、電子データによる登録管理システム（入出力ソフト）の改良を重ねるとともに、国立成育医センター内に小慢事業の登録データにかかるデータベースを構築してきた。当該データベースには、現在までに延べ約 110 万人分の医療意見書にかかるデータが蓄積、集計されている。小慢事業にはこれまでも最新の知見等に基づき、厚生労働省においてその対象疾患の見直しが実施されてきたが、当該事業の適性化に資する基礎資料として活用性および精度のより高いデータの収集が行政的にも必要とされている。

## 2. 研究の目的

小慢データは、小慢事業に申請するためのデータであり、個々の疾患の新規発症や患者数を反映するものではないが、疾患によっては限りなく新規発症や患者数に近いデータもあることが想定される。胆道閉鎖症は発症患者数が年間約100例と比較的少ない。さらに日本胆道閉鎖症研究会で1989年から行っている全国登録事業による独自のデータベースが存在する。そこで胆道閉鎖症について小慢データとの照合等によって、当該疾患にかかるデータの精度を評価することを目的とする。同時に、小慢データを研究利用するためには、更にどのようなデータが必要か、あるいはどのような利用方法があるか等を検討することも併せて検討する。

## 3. 研究の方法

分担研究者が事務局を担当している日本胆道閉鎖症研究会では1989年より胆道閉鎖症の全国登録事業を行っている。よって、今回は成育医療研究センターより小児慢性データベースからのデータを受けて、研究会のデータベースとの照合作業を行うこととした。具体的な研究方法としては

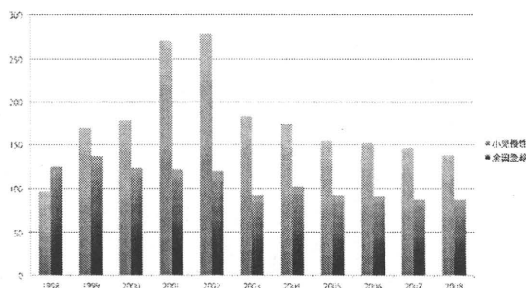
- 1) 比較検討対象の選定
- 2) 比較評価項目の確認
- 3) 比較検討

を行う予定とした。

## 4. 研究成果

当初比較検討が可能な対象としては、小児慢性申請時年齢が0歳のケースと初回の全国登録症例が考えられていた。これについてはそれぞれのデータベースから抽出が可能であった。

結果をグラフに示すと下図のようになる。



この結果より、登録総数としては金銭的インセンティブが働く小児慢性データベースの方がよりすぐれていると想定される。

次の対象としては肝移植を行った症例について小児慢性データベースと全国登録のデータベースからの抽出が可能ではと考えていたが、こちらについては小児慢性のデータベースからの抽出ができなかった。

最後に全国登録で行っている追跡登録が1歳、5歳、10歳、15歳なので、こちらについて双方のデータベースから抽出を行うことを想定していた。結果としては、それぞれのデータベースから症例の抽出を行うことは可能であった。しかし小児慢性のデータベースには自己肝による生存と移植肝による生存が混在していることが予想されるにも関わらず、上述のように肝移植症例を抽出することができない状態であった。よって年齢のみで抽出した対象での評価は不可であると判断せざるを得なかった。

次いで比較評価項目の確認を行った。当初両データベースにあると考えていたデータについては性別、治療経過（葛西手術や肝移植の年齢など）、初診時検査データなどである。

結果としては初回登録については性別、出生時体重、初診時の直接型ビリルビン値、術後合併症であった。

今後は、現時点で可能な限りのデータベース間での照合作業を継続しつつ、胆道閉鎖症における高精度データベースに求められる要素の検討を行っていく予定である。

## 5. 主な発表論文等

(研究代表者、研究分担者及び連携研究者には下線)

〔雑誌論文〕(計0件)

〔学会発表〕(計0件)

〔図書〕(計0件)

〔産業財産権〕

○出願状況(計0件)

名称:

発明者:

権利者:

種類:

番号:

出願年月日:

国内外の別:

○取得状況(計◇件)

名称:

発明者:

権利者:

種類:

番号:

取得年月日:

国内外の別:

〔その他〕

ホームページ等

## 川崎病および関連する心臓後遺症の登録患者特性；2003年から2009年までの観察

研究分担者：中村好一、自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門

### 研究要旨

小児慢性特定疾患治療研究事業登録データベースを用いて2003年から2009年までに登録された川崎病および関連する心臓後遺症の患者特性を明らかにした。ICDコード「M30.3」は川崎病に対応しており、膠原病の疾患群として7461件、慢性心疾患の疾患群として3709件が登録されていた。「I25.4B（冠動脈拡張症（川崎病性）」、「I25.4C（冠動脈狭窄症（川崎病性）」、「I25.4D（冠動脈瘤（川崎病性）」といった川崎病による心臓後遺症を含めて、川崎病患者登録数が2005年以降減少傾向にあることが観察できた。2005年の小児慢性特定疾患治療研究事業に関連する制度改正とともに乳幼児医療費助成の拡充が影響していると考えられる。

### A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢）に申請、登録された川崎病および関連する心臓後遺症の患者特性を明らかにすること。1999年から2002年までの登録患者特性はすでに明らかにされているため<sup>1</sup>、2003年以降に登録された患者について観察した。

### B. 研究方法

小慢登録データベースを用いて2003年から2009年までに登録された患者を対象とした。川崎病はICDコードでは「M30.3」に対応するが、このコードは膠原病および慢性心疾患の疾患群に含まれるので、それぞれについて集計した。関連する心臓後遺症について

は、「I25.4B」が冠動脈拡張症（川崎病性）、「I25.4C」が冠動脈狭窄症（川崎病性）、「I25.4D」が冠動脈瘤（川崎病性）に対応し、いずれも膠原病の疾患群に含まれ、2005年から集計できた。また、川崎病によるものかどうかは不明であるが、慢性心疾患の疾患群においても「I25.4」が冠動脈瘤に対応していることから併せて集計した。

上記のICDコード別の患者数、性別患者数、登録時年齢、および発症時年齢を観察した。また、ICDコード別に2003年から2009年までの患者数の年次推移を観察した。

### （倫理面への配慮）

個人情報を除いて匿名化したデータベー

スを用いて解析した。

### C. 研究結果

ICDコード「M30.3」は膠原病の疾患群として7461件、慢性心疾患の疾患群として3709件が登録されていた(表)。性別の割合、登録時年齢および発症時年齢の分布はともに類似していた(膠原病の疾患群として登録された場合、男62%、女37%、登録時平均年齢5.4歳、発症時平均年齢2.3歳)。「I25.4B」は539件登録され、男64%、女35%、登録時年齢5.2歳、発症時年齢2.9歳であった。「I25.4C」は63件登録され、男81%、女13%と男の割合が大きく、登録時平均年齢も10.5歳と他のICDコード登録者より高かった。「I25.4D」は2843件が登録され、男69%、女27%と男の割合が「M30.3」の登録者と比べてやや大きく、登録時平均年齢も8.3歳とやや高かった。慢性心疾患の疾患群に含まれる「I25.4」は1651件登録され、男女の割合と発症時年齢は「M30.3」に類似しており、登録時年齢は「I25.4D」に近い値だった。

2003年から2009年までの登録患者数の年次推移を観察すると、膠原病の疾患群に含まれる「M30.3」は2004年に急激に減少した後は緩やかに減少していたが、慢性心疾患の疾患群に含まれる「M30.3」は2005年に激減した後はわずかな登録にとどまっていた(図)。「I25.4B」、「I25.4C」、「I25.4D」のうち、最も登録数の多い「I25.4D」は2005年から2007年までは横ばいだったがそれ以降は減少していた。「I25.4B」と「I25.4C」は、もともと登録数が少ないが、ともに減少傾向が観察された。慢性心疾患の「I25.4」も2005年に急激に減少した後も少ない傾向が続いていた。

### D. 考察

小慢データベースに「M30.3」として登録される川崎病患者は、膠原病と慢性心疾患のど

ちらであっても患者特性に大きな差はなく、2003年から2009年の登録者全体では類似した患者特性を示しているといえる。しかし、2005年以降は慢性心疾患として登録される「M30.3」はほとんどなく、膠原病として登録されるようになったことが年次推移から観察でき、これは2005年に小慢改正に伴う登録基準の変更が影響しているといえる。慢性心疾患のなかに冠動脈瘤が「I25.4」として含まれているが、「M30.3」や「I25.4D」の患者特性と類似していることから、川崎病性の冠動脈瘤が多く含まれている可能性がある。

川崎病全国調査によれば、2003年以降も患者数の増加が観察されているが<sup>2</sup>、小慢登録患者では「I25.4B」、「I25.4C」、「I25.4D」といった川崎病による心臓後遺症を含めて、川崎病患者登録数が2005年以降減少傾向にあることが観察できた。この背景には多くの自治体で乳幼児医療費助成制度を拡充していることが挙げられる。小慢での医療費助成を受けるためには登録基準を満たす必要があるが、自治体の乳幼児医療費助成はその必要がないため利用しやすいことが理由の一つとして考えられる。

### E. 結論

川崎病および関連する心臓後遺症の小慢登録患者数は2003年以降減少しているが、2005年の制度改正とともに乳幼児医療費助成の拡充が影響していると考えられる。

### [参考文献]

1. 上原里程、中村好一、加藤忠明、柳澤正義. 小児慢性特定疾患治療研究事業へ登録された川崎病患者の疫学特性. 小児科診療. 2006;69:897-900.
2. 川崎病全国調査担当グループ. 第20回川崎病全国調査成績. 小児科診療. 2010;73:143-156.

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

表 ICDコード別の登録者特性(2003年から2009年までの登録総数を対象)

ICDコード*	性(%)†		登録時年齢(歳)		発症時年齢(歳)	
	男	女	平均(標準偏差)	中央値	平均(標準偏差)	中央値
M30.3(膠原病)(n=7461)	4601(62)	2721(37)	5.4(4.7)	4	2.3(2.4)	2
M30.3(慢性心疾患)(n=3709)	2193(59)	1483(40)	5.2(4.4)	4	2.2(2.2)	2
I25.4B(n=539)	342(64)	186(35)	5.2(4.3)	4	2.9(2.9)	2
I25.4C(n=63)	51(81)	8(13)	10.5(5.6)	11.5	2.0(2.5)	1.5
I25.4D(n=2843)	1965(69)	779(27)	8.3(5.4)	8	2.6(2.7)	2
I25.4(慢性心疾患)(n=1651)	1064(64)	564(34)	7.7(4.9)	7	2.3(2.3)	2

\*: M30.3は「川崎病」、I25.4Bは「冠動脈拡張症(川崎病性)」、I25.4Cは「冠動脈狭窄症(川崎病性)」、

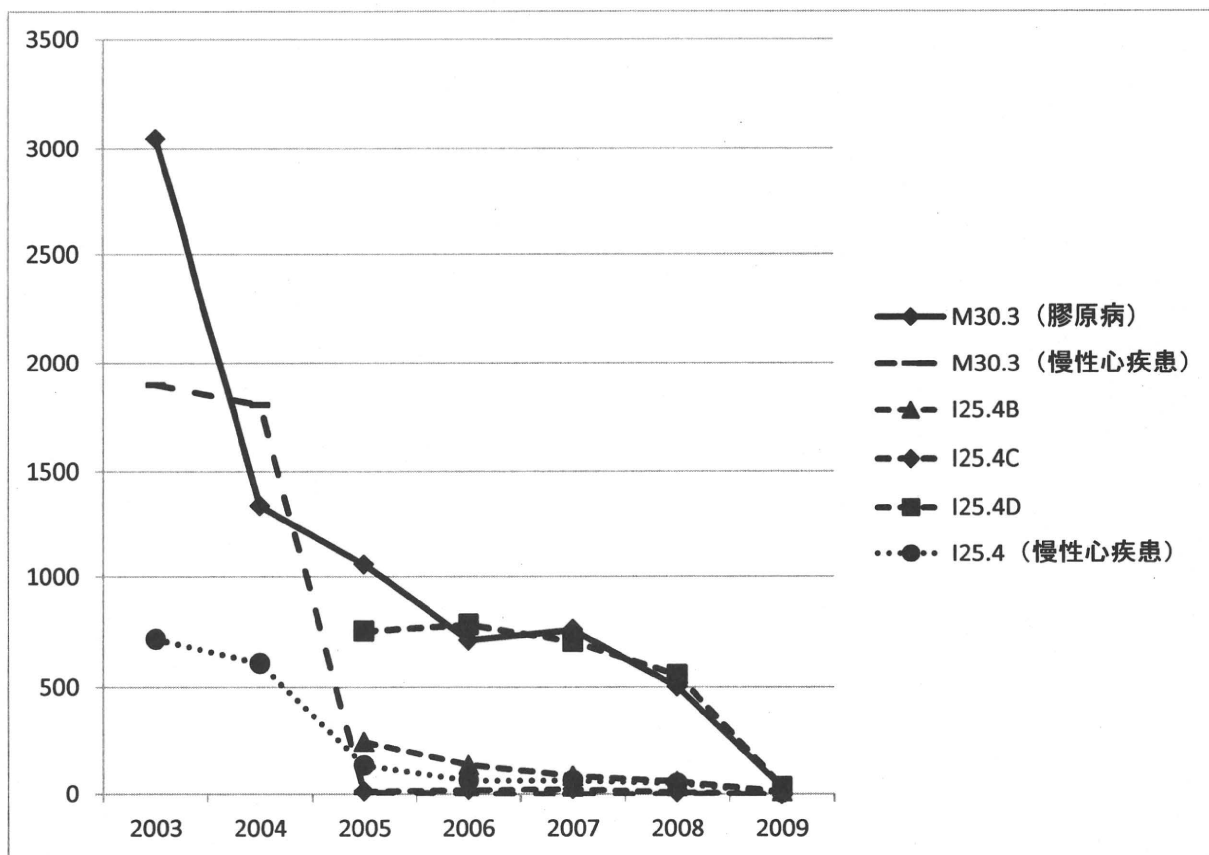
I25.4Dは「冠動脈瘤(川崎病性)」、I25.4は「冠動脈瘤」を示す。

I25.4B, I25.4C, I25.4Dはいずれも膠原病として登録されているが、I25.4は慢性心疾患として登録されている。

ただし、I25.4は川崎病によるものかどうかは不明である。

†: 性別不明を含む頻度

図 ICDコード別の登録患者数の年次推移、2003-2009年



分担研究課題

小児慢性特定疾患データに関する疫学的検討

研究分担者 坂本なほ子 国立成育医療センター研究所成育疫学研究室長

研究要旨

小児慢性特定疾患登録データの精度管理の第一歩として、小児慢性特定疾患症例情報データベースシステムの登録データ（以下、小慢登録データ）とカルテ情報間に存在する相違（不一致）の実態把握を、2008 年度に国立成育医療センターが医療機関となっているレコードで試みた。電子カルテ情報と小慢登録の間には、生年月日のみで 2%、性別で 3%、生年月日または性別で 4% の不一致があることが明らかとなった。

研究協力者

松井陽（国立成育医療研究センター 病院長）

相澤志優（国立成育医療研究センター 医療情報室・情報管理室）

中山由貴（国立成育医療研究センター研究所 成育疫学研究室共同研究員）

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）対象の疾患によって 1～19 歳で亡くなった患児は、小慢事業が制度化された当初の 1975 年には全国で 3458 人だったが、2006 年には 777 人に減少したと報告されている<sup>1)2)</sup>。この減少は、31 年間の小児医学・医療の進歩によるところが大きいことは容易に推測されるものの、その進歩した医学・医療を受ける際に必要となる治療費の一部を助成し続けてきた小慢事業の役割も無視することはできない。小慢事業を今後も安定的に適切に運営していくことの意義を力強く裏付ける根拠のひとつといえる。

このように小慢事業は 1) 患者および家族の経済的援助をする医療費助成制度であると同時に、2) 全国（nationwide）の症例情報のデータベースとして、広く治療・研究・行政サービス・政策

決定等の基礎資料として利活用される重要な治療研究事業でもある。現時点では、複数の小児疾患に関する国内の情報が標準化・一元化される唯一の情報源である。

データの精度向上のため様々な方策が立てられてきたものの、一方で実際の患者情報（カルテ等）との照合により登録されたデータの精度を把握する研究・調査はこれまで実施されていない。

本研究では精度管理の第一歩として、小児慢性特定疾患症例情報データベースシステムの登録データとカルテ情報間に存在する相違（不一致）の実態把握を、2008 年度に国立成育医療センターが医療機関となっているレコードで試みる。

B. 研究方法

1. 資料

2008 年度に国立成育医療研究センターを届け出医療機関として小慢登録されたデータと、2008 年に国立成育医療研究センターで小慢を使用した患者の情報。

2. 方法

受給者番号によって成育医療研究センター内にある患者データと小慢登録データを連結し、基本情報である生年月日と性別についての一致・不



一致率を算出した。詳細を以下に記す。

1) 2008 年度小慢登録データのうち、医療機関が国立成育医療センターであるレコードを抽出した。

2) 医事データから、2008 年度に保険番号 5 2 (小慢使用者) で記録のある患者のカルテ ID と受給者番号を抽出した。

3) 上記 2 つを 1 レコードごとに、受給者番号によって連結した。

4) カルテ ID により、電子カルテ上にある「生年月日」と「性別」の情報を連結した。

5) 同一受給者番号の個人を区別するために、電子カルテに添付されている紙スキャンされた小児慢性特定疾患医療意見書に記載された疾患名と小慢登録データに登録された疾患名を照合した。

6) 各レコードについて、小慢登録されている「生年月日」、「性別」とカルテ上の情報の一致、不一致を照合し、その割合を確認した。

### C. 研究結果

2008 年度に医療機関が国立成育医療センターとして小慢登録されたレコードは 1097 件であった。医事データで、2008 年度に小慢を使用した患者数は 1209 人であった。

#### 1. 受給者番号での連結

2008 年度国立成育医療センター医事データには、同一受給者番号のレコードが 5 番号、各 2 人ずつ存在した。のべ 10 人 (実際には 8 人) 中、1 人には医療意見書の添付がなかった。医療意見書に記載された疾患名と小慢登録された疾患名が同一のレコードを残した。また、同一受給者番号で、かつ、同一疾患名のものについては発病年月が同一のレコードを残した。本作業により、593 件について、電子カルテと小慢登録が連結された。下表に同一受給者番号の 5 ケースについて、疾患名をまとめた。

表 1 同一受給者番号の 5 ケース内訳

	医療意見書	小慢登録	処理
1	ターナー症候群	ターナー症候群	同一疾患名のレコードを残す
	成長ホルモン分泌不全性低身長		
2	成長ホルモン分泌不全性低身長	成長ホルモン分泌不全性低身長	同一疾患名のレコードを残す
	ターナー症候群		
3	(意見書なし)	成長ホルモン分泌不全性低身長	同一疾患名のレコードを残す
	成長ホルモン分泌不全性低身長		
4	ムコ多糖症Ⅱ型	ムコ多糖症Ⅱ型	同一疾患名のレコードを残す
	先天性胆道閉鎖症		
5	ランゲルハンス細胞組織球症	ランゲルハンス細胞組織球症	発病年月が同一のレコードを残す
	ランゲルハンス細胞組織球症		

#### 2. 生年月日の一致

前述の電子カルテと連結できた小慢登録レコード 593 件のうち、電子カルテ情報と生年月日が一致した件数は 582 件 (98%) であった。

#### 3. 性別の一致

同様に、電子カルテと連結できた小慢登録レコード 593 件のうち、電子カルテ情報と性別が一致した件数は 577 件 (97%) であった。

#### 4. 生年月日と性別の一致

さらに、生年月日と性別の両方が一致した件数は 569 件 (96%) であった。

### D. 考察

小慢事業は、慢性疾患にかかっていることにより長期にわたり療養を必要とする児童等の健全な育成を図るため、当該疾患の治療方法に関する

研究等に資する医療の給付その他の事業を行うことを目的として1974年(昭和49年)より実施されてきた。2005年(平成17年)4月1日からは、法律(児童福祉法第21条の5)に基づく安定的な制度となり、「小児慢性特定疾患治療研究事業実施要綱」が適用され、さらなる制度の改善・重点化を図ることが掲げられた。小慢事業の対象疾患は11疾患群、計514疾患あり、対象となる患者の公平性を保つため、疾患の特性に合わせて、症状、検査値、治療内容などによる対象基準が決められ、毎年10万人以上の患児に医療費の助成が行われている<sup>3)</sup>。

科学的な研究をする上で、精度管理が行われないうデータベースの利用は危険である。通常、どこに、どの程度の精度が確保されているのかを把握した上で、研究デザインは組まれ、対象となるデータが必要数抽出され、解析・分析される。しかしながら、精度が不明である場合、このようなデザインは組めず、科学性が担保できない。

今回、精度管理の第一歩としてカルテ情報と小慢登録データ間に存在する相違(不一致)の実態を把握した。カルテ情報が小慢登録に取り込まれるまでを図1に示す。カルテ情報と小慢情報が異なってしまうステップとしては、医療意見書作成と小慢登録への入力と考えられる。本結果から、電子カルテ情報と小慢登録の間には、生年月日のみで2%、性別で3%、生年月日または性別で4%の不一致があることが明らかとなった。これが、図中のどのステップで生じているのかは、今回は不明である。なお、生年月日も性別も不一致というレコードはなかった。

今年度初頭は、2008年度小慢登録データを、医療意見書を作成した医師または医師が所属する

診療科において詳細に確認してもらう計画を立てた。しかしながら、「そのような問い合わせは想定していない」という医師の意見があり、計画を変更した。精度管理も含めた研究利用の周知を患者・利用者だけでなく、医師にも徹底させることで、医療意見書作成時の誤記入は減少する可能性がある。

## E. 結論

現在の小児慢性特定疾患登録データは、登録率も含め、精度管理がなされていない。今回、電子カルテ情報と小慢登録の間には、生年月日のみで2%、性別で3%、生年月日または性別で4%の不一致があることが明らかとなった。次年度以降も、調査項目を広げる、または、対象医療機関を広げて精度管理を進める。

## 引用文献

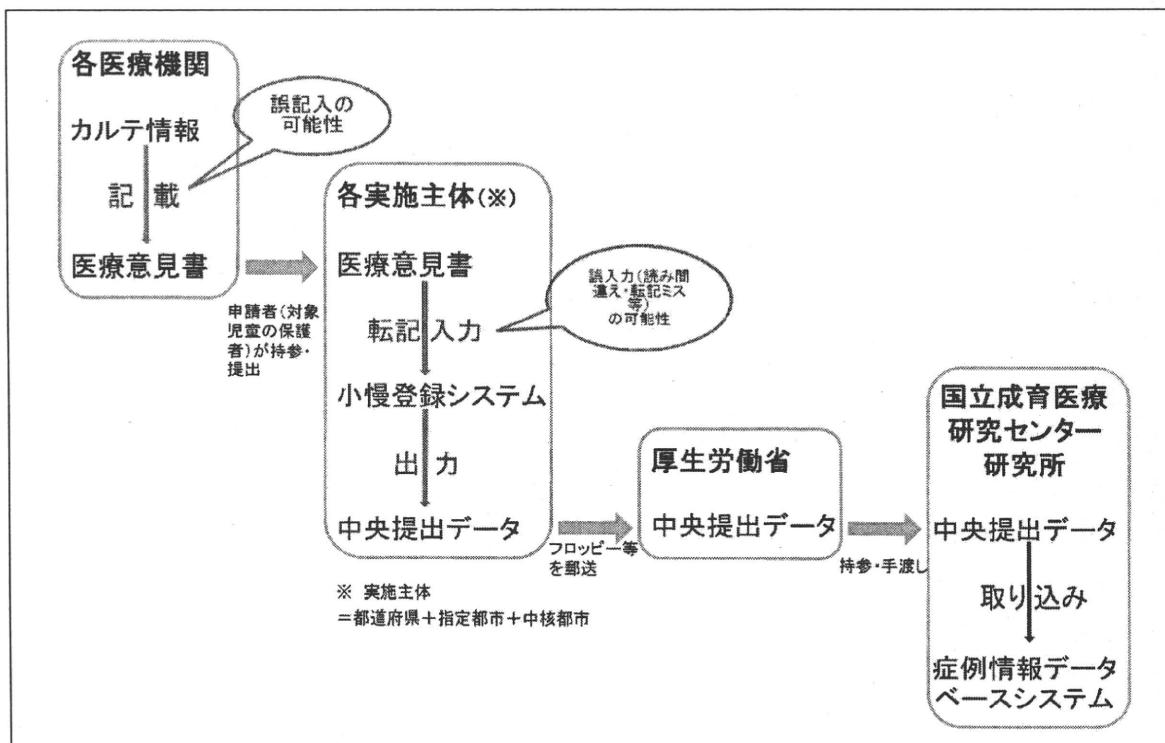
- 1) 加藤忠明：小児慢性特定疾患治療について。チャイルドヘルス vol.11 No.12
- 2) 厚生労働省統計情報部：人口動態統計下巻。1977 および 2008
- 3) 厚生労働省母子保健課：小児慢性特定疾患治療研究事業の対象疾患 及び給付人数。母子保健の主なる統計。p105, 母子保健事業団, 東京, 2008

F. 健康危険情報 なし

G. 研究発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録 なし

図1 カルテ情報が小慢登録に取り込まれるまで



## 分担研究課題

### 小児慢性特定疾患治療研究事業の医療意見書等に基づくデータベース構築およびその利活用に関する研究—双方向性をもった医療情報提供ウェブサイトの構築

研究分担者 原田 正平（独立行政法人 国立成育医療研究センター研究所 室長）

#### 研究要旨

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）の医療意見書に基づくデータベースの精度を向上させるためには、患者家族、主治医など情報発生源となる立場の方たちの継続的協力が必要となる。とくに追加調査への協力を得るためには、データベース構築側からの十分な情報提供が望ましい。そこで複数疾患に対応可能な医療情報提供ウェブサイトの構築を図り、情報の双方向性について実証実験を行った。一斉メール機能やアンケート機能などを有する多機能なサイトとすることで、双方向性を持った医療情報提供ウェブサイトが比較的安価に構築された。子ども（患児）向けの内容の充実が今後の検討課題である。

#### 研究協力者

岡本侑子（エアインフィニティ株式会社）  
斎藤由美子（フェニルケトン尿症親の会連絡協議会）  
呉 繁夫（東北大学小児病態学分野、准教授）  
坂本 修（東北大学小児病態学分野、助教）  
大浦敏博（仙台市立病院小児科、医長）  
小松祥子（大手前栄養専門学校）

も家庭総合研究事業）「成育疾患のデータベース構築・分析とその情報提供に関する研究」により構築された、複数疾患対応可能な医療情報提供ウェブサイトである「こども健康倶楽部」（<http://kodomo-kenkou.com/>）について、Google Analytics (<http://www.google.com/analytics/>) を用いて、アクセス解析などを行った。

先行して構築した先天性甲状腺機能低下症（平成 20 年 1 月 19 日開設）のホームページ（CH サイト）に加え、フェニルケトン尿症に関するホームページ（PKU サイト）も載せて、「こども健康倶楽部」を複数疾患対応可能な医療情報提供ウェブサイトとして再構築した（平成 22 年 5 月 1 日）。

PKU サイトの新規開設により一時的に増加したアクセスが、安定しはじめた平成 22 年 5 月 9 日から平成 23 年 2 月 26 日までの、42 週間（294 日間）のアクセス解析を、CH サイトおよび PKU サイトそれぞれについて行った。

#### A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）の医療意見書に基づくデータベースの精度を向上させるために、患者家族、主治医など情報発生源となる立場の方たちの継続的協力が必要となる。とくに追加調査への協力を得るためには、データベース構築側からの十分な情報提供が望ましい。そこで複数疾患に対応可能な医療情報提供ウェブサイトの構築を図り、情報の双方向性が実現可能かについて実証実験を行った。

#### B. 研究方法

##### 1. 複数疾患対応可能な医療情報提供ウェブサイト構築

平成 21 年度厚生労働科学研究費補助金（子

##### 2. 医療情報提供ウェブサイトの機能の活用

サイトに登録した方たちに一斉にメールを配信する機能（一斉メール機能）、簡単なアンケートをサイト上で行う機能（アンケート機能）をウ