

厚生労働行政推進調査事業費補助金

難治性疾患政策研究事業

指定難病の普及・啓発に向けた統合研究

H30-難治等(難)-指定-003

令和2年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 和田 隆志

令和3(2021)年3月

目次

I.総括研究報告

指定難病の普及・啓発に向けた統合研究

和田 隆志 金沢大学事務局 理事 ----- 1
(資料)

1. 電子カルテシステムおよび医事会計システムを活用した普及・啓発の概要
2. 医療システム改良（指定難病支援機能）の概説
3. 指定難病支援機能説明資料
4. 指定難病支援機能 患者への通知文
5. 指定難病支援機能 評価に関する院内アンケート
6. 院内アンケートの結果概要
7. 疾患群分類と重症度について

II.分担研究報告

指定難病制度の公平性に関する研究

千葉 勉 京都大学医学研究科 消化器内科学 ----- 86

指定難病患者データベースのありかたおよび研究活用に関する研究

古澤 嘉彦 武田薬品工業 ジャパンメディカルオフィス ----- 93
(資料) HAM分析結果資料

指定難病制度の普及・啓発のための方法論の開発に関する研究

福井 亮 東京慈恵会医科大学 腎臓・高血圧内科 ----- 167

III.研究成果の刊行に関する一覧 ----- 170

IV.その他 ----- 182

指定難病の普及・啓発に向けた統合研究 研究者名簿

指定難病の普及・啓発に向けた統合研究

研究代表者 和田 隆志

金沢大学事務局 理事

研究要旨

平成 27 年 1 月に施行された「難病の患者に対する医療等に関する法律」（以下、難病法という）に基づき、指定難病患者への医療費助成や、調査及び研究の推進等が実施されている。現在、指定難病は 333 疾病にまで増加した。一方で、軽症高額等といった指定難病制度の国民の理解を一層広めること、指定難病制度に係る普及・啓発をさらに進める必要があることが認識されている。また、指定難病の選定の公平性および疾患群間の診断基準や重症度分類の整合性や公平性の担保も重要な課題であること、難病患者のデータベース（以下、DB という）の研究への利活用等も課題として指摘されている。

これを受け、本研究班では、①最適な普及・啓発の推進および効率的・効果的な方法の開発、②公平性を担保した施策の継続、③効果的なデータベースの研究応用のための方策を討議することを目的とし、①普及・啓発分科会、②均霑化分科会、③データベース分科会（以下、DB分科会という）の3つの分科会で構成し、検討を行った。

普及・啓発分科会では、普及・啓発の推進を目的として電子カルテおよび医事会計システム（以下、医療システムという）の試験的な改良を進めた。このシステム改良は、医師のみならず、患者と医療事務等の医療従事者を含めた3者を同時に対象とできる普及啓発方法である。今年度は医療システム改良前の実態調査のためにアンケートを実施した。令和3年3月の導入後約1年にあたる令和4年3月ごろに同院職員に対してアンケートを実施し比較することで、本機能による申請率の変化や指定難病制度の普及状況等の効果を評価する予定である。

均霑化分科会では、昨年度まで法制定時の趣旨を踏まえ、これまで個別に設定されてきた重症度基準（医療費助成基準）について、疾病間の公平性がより担保された基準とすることが可能かどうか検討を行ってきた。今年度も引き続き、重症度基準（医療費助成基準）の公平化を検討した。指定難病は症状が多臓器にわたる疾患が多いため一律に重症度基準を設けることは困難だが、各疾患への助成の公平性を維持することは重要であり、可能な限り共通の基準を設けることは必要であると確認した。

DB分科会では、指定難病患者DBの研究における有効活用について検討することを目的に研究を行った。信頼性・研究意義の検証として、HTLV-1 関連脊髄症（HAM）を対象とした feasibility study について追加解析を行った。また、ウェルナー症候群を対象とした feasibility study については追加解析に向けて同意取得を進めた。また、ミトコンドリア病のレジストリを活用した小児慢性特定疾病児童等データベースと指定難病患者データベース連結に関する検証研究の準備を進めた。

本研究班で得た結果は、学会や研究班等へ提供し、今後も指定難病の普及・啓発が推進されることを期待する。

A. 研究目的

難病法に基づき、指定難病患者への医療費助成や、調査及び研究の推進等が実施されている。特定疾患治療研究事業（旧事業）の対象疾病は56疾病から、現在333疾病にまで指定難病は増加した。一方で、軽症高額等といった指定難病制度の国民の理解を一層広めること、指定難病制度に係る普及・啓発をさらに進める必要があることが認識されている。また、指定難病の選定の公平性および疾患群間の診断基準や重症度分類の整合性や公平性の担保も重要な課題であること、難病患者のデータベース（以下、DBという）の研究への利活用等も課題として指摘されている。

これを受け、本研究班では、①最適な普及・啓発の推進および効率的・効果的な方法の開発、②公平性を担保した施策の継続、③効果的なDBの研究応用のための方策を討議することを目的とし、①普及・啓発分科会、②均霑化分科会、③DB分科会の3つの分科会で構成し、検討を行った。

B. 研究方法

① 普及・啓発分科会

1) 医療システムの改良

昨年度までにシステム改良を行うにあたり課題の整理を行い、指定難病制度の普及・啓発のために最適なシステム改良の方法について検討を行った。検討に基づき、研究代表者が所属する金沢大学附属病院にて医療システムの試験的改良を行い、「指定難病支援機能」を開発した。この「指定難病支援機能」は、医師のみならず、患者と医療事務等の医療従事者を含めた3者を同時に対象とできる普及啓発方法であることが特長である。

具体的には、指定難病または小児慢性特定疾病（以下、指定難病等）の病名登録時に患者に対して指定難病等であることを通知してよいかどうかの指示（指定難病通知区分の選択）

を可能とする機能である。指定難病通知区分にて「許可」を選択した場合は、医事会計システムにて指定難病通知文書「指定難病に関するお知らせ」を発行し、患者に手渡すことで、医療費助成の申請を促すことができる。

2) 医療システム改良に伴う効果の評価

前述の医療システム改良に伴う効果（申請率の向上、指定難病制度の普及状況など）を評価するにあたり、医療システム改良前の実態調査のためにアンケートを実施した。今後は、令和3年3月の導入後約1年にあたる令和4年3月ごろに同院職員に対してアンケートを実施し比較することで、本機能による申請率の変化や指定難病制度の普及状況等の効果を評価する予定である。

② 均霑化分科会

1) 各指定難病の疾患群の整理

現在の指定難病の疾患群について再検討を行った。

2) 指定難病を各疾患群へ分類する方法の検討

各指定難病を各疾患群に分類する際の方策について検討した。

3) 各指定難病を各疾患群へ分類する試み

上記2)の方針に基づき、問題点のある指定難病について、各疾患群への分類を試みた。

4) 各指定難病の重症度基準（医療費助成基準）についての問題点の整理と今後の展望

指定難病の重症度基準についての様々な問題点を検討した。特に医療費助成についての公平性の担保について、今後のあるべき方向性について検討を行った。

③ DB分科会

1) 指定難病DB登録内容の意義や信頼性に関する検討（feasibility study）

指定難病DBにおいて、特定の疾患に関して登録されているデータについて、研究レジストリで登録されているデータと比較検討すること

で、その信頼性や意義について検証した。HTLV-1関連脊髄症（HAM）を対象としたfeasibility studyについては、症例を追加し再解析を行った。さらに、ウェルナー症候群対象としたfeasibility studyについては、更なる同意取得と検証データの累積を進めた。

2) 小児慢性特定疾病児童等DBと指定難病患者DBの連携に関する検証研究

小児慢性特定疾病DBと指定難病DBの連携に関して、ミトコンドリア病でデータ比較を行う研究計画案を作成し、同意取得を進めた。

（倫理面への配慮）

本研究では、DB分科会で実施したfeasibility studyにおいて患者の個人情報などを扱う。そのため、文部科学省・厚生労働省の「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に該当する研究と考えた。前述の指針を遵守し、研究実施機関である千葉大学の倫理審査委員会にて承認を得たうえで、対象患者から書面で研究同意を得て研究を行った。

C. 研究結果

●普及・啓発分科会について

1) 医療システムの改良

令和2年度は、昨年度までに行った検討（普及・啓発の対象、使用する病名、普及・啓発の方法など）（資料1）に基づき作成した仕様書に沿って医療システムの改良を進めた。この医療システムの試験的改良による「指定難病支援機能」を開発により、患者と医療事務等の医療従事者を含めた3者に対して普及啓発を実施できることとなる（資料2、3、4）。令和3年3月15日および16日に、金沢大学附属病院職員向けに説明会を実施後、3月17日から本機能の使用を開始した。

2) 医療システム改良に伴う効果の評価

システム改良後に、システム改良に伴う効果（申請率の向上、指定難病制度の普及状況など）を評価するにあたり、アンケートを作

成、実施した。具体的なアンケート内容として、「診察した患者が指定難病の対象患者であることを、診察終了後すぐに把握できれば、申請率は向上すると思うか？」といったポップアップの効果に関するものに加え、

「どのようにして指定難病について知るか?」、「診断した疾患が指定難病に指定されていることをいつの時点で知ることが多いか?」など指定難病制度の普及・啓発に関する内容も含めて実施した（資料5、6）。アンケート結果については、導入後約1年にあたる令和4年3月ごろに同院職員に対してアンケートを実施し、令和2年度に実施したアンケートの回答と比較することで、本機能による申請率の変化や指定難病制度の普及状況等の効果を評価する予定である。

●均霑化分科会について

1) 各指定難病の疾患群の整理（資料7）

現在、指定難病は15疾患群に分類されているが、形成外科疾患は数も少なく、整形外科疾患などへ分類することが可能であることから、これを整理して、14疾患群とすることが適切と考えた。一方、難病情報センターの分類についても耳鼻科系疾患と聴覚・平衡機能系疾患を耳鼻咽喉科疾患として統一させ、14疾患群とすることが適切と考えた。これによって、指定難病の疾患群分類と、難病情報センターの疾患群分類は一致することになった。

2) 指定難病を各疾患群へ分類する方法の検討

各指定難病を各疾患群に分類する際の方策について検討した。具体的には、

- ① まず、最も適切な1つの疾患群に分類することを試みるが、1つの疾患群に分類すること困難な場合の対応をいかにするか。
- ② 多くの疾患で構成されるライソゾーム病やミトコンドリア病等の指定難病の有する問題点について。
- ③ 今後、新たな疾患群に再分類されることに

より生じる問題点について。

などについて検討を行った。具体的な検討結果については、分担研究報告書を参照されたい。

3) 各指定難病を各疾患群へ分類する試み

上記 2) の方針に基づき、問題点のある指定難病について、各疾患群への分類を試みた。具体的には、「ライソゾーム病（指定難病 19）は代謝疾患とするが、ファブリ病は循環器疾患および腎疾患としてはどうか」、「ミトコンドリア病（指定難病 21）は代謝疾患とするが、ミトコンドリア心筋症は循環器疾患、MELAS や MERRF は神経筋疾患、ミトコンドリア腎症は腎疾患としてはどうか」などの分類を行った。疾患数が多数あり、本報告書では一例のみの記載とする。詳細については分担研究報告書を参照されたい。

4) 各指定難病の重症度基準（医療費助成基準） についての問題点の整理と今後の展望

分科会にて重症度基準（医療費助成基準）についての問題点を整理し、今後の展望について以下のように取りまとめた。

- ① 各指定難病の疾患群分類については、3) の結果に基づいて、まず各班に最も適切と思われる疾患群を提示し検討を行うことが必要である。
- ② 公平性の推進、医療費助成判定作業の簡素化に鑑み、指定難病全体に modified Rankin Scale (mRS), Barthel Index (BI), EuroQol 5 dimensions (EQ-5D) などの共通の重症度基準を考慮することも必要である。
- ③ 指定難病制度のための重症度基準（医療費助成基準）と、実際の診療に必要な重症度分類は分けて考えてはどうか、という意見が出された。重症度分類は、本指定難病制度にとらわれず、実際の医療・医学のためのものとし、一方、本制度の重症度基準（医療費助成基準）は、医療費助成のためのもの

のとして、簡素化、均霑化をはかる、という方策が好ましいとの意見が出された。

- ④ 各疾患群毎の代表的な重症度基準（医療費助成基準）について、その burden をできるだけ統一させることが必要である。
- ⑤ 現在、世界的に認知されている、あるいは国内でも広く普及している重症度分類（クローン病の重症度分類など）、医療費助成のための重症度基準として用いることもありうる。
- ⑥ 疾患群を見直すことによって、現在とは異なる疾患群に分類されることになる疾患の、今後の診断基準、重症度分類、情報センターの概要、解説などの改定については、各研究班の改変に合わせて、継続性も勘案の上、依頼する必要がある。
- ⑦ 各疾患群に共通の重症度基準については、該当の学会に取りまとめを依頼することも考慮する必要がある。
- ⑧ 多くの指定難病において、病因病態の解明、治療法の進展が著しいため、難病情報センターのホームページの、一般向け、医療者向けの「解説、概要」の定期的な改訂が必要である。特に「医療者向け」の改訂については、指定難病検討委員会の承認が必要となっているため（局長通知）、指定難病委員会を介した各研究班への依頼など、改訂を容易におこなうための具体的方策が必要である。加えて、指定難病の概要、解説、臨床調査個人票適改訂を適切に遂行するための部門の設置が必要である。

●DB 分科会について

1) 指定難病 DB 登録内容の意義や信頼性に関する検討 (feasibility study)

・HAM を対象とした feasibility study

同意を得られた 194 名のうち、139 名 334 件の臨床調査個人票データを得た。334 件のうち、同一データ、欠損の多いデータを除いた 138 名 332 件を対象とし解析を行った。具体的には、

①臨床調査個人票と HAM ねっとデータを比較することによる指定難病 DB の信頼性に関する検討、②経年データに関する検討、③臨床調査個人票における疾患特異的重症度スケールと疾患横断的重症度スケールの比較に関する検討を行った。①では、性別、家族歴などでは完全一致率が 80%を超えていた。一方、初発症状の感覚障害は一致率が低かったなどの結果が得られた。②では、臨床調査個人票および HAM ねっとデータの両者において経年で OMDS が悪化する傾向が得られた。③では、臨床調査個人票の疾患横断的スケールである BI、EQ-5D-3L、疾患特異的重症度スケールである OMDS それぞれの相関を調べ、BI や OMDS の値が悪いと EQ-5D-3L のスコアが悪くなる事が確認された。

解析結果の詳細については分担報告書を参照されたい（現在、データ投稿中）。

・ウェルナー症候群を対象とした feasibility study

今年度はすでに第一陣で同意取得を行った 15 名の内、11 名（34 件）の臨床調査個人票データを追加抽出した。さらに、新たに 4 名から同意を取得し、うち 1 名（1 件）で臨床調査個人票データとマッチングした。昨年度の突合データと合わせて 12 名（43 件）を解析対象とした。こちらの解析結果の詳細についても分担報告書を参照されたい。

2) 小児慢性特定疾病児童等DBと指定難病患者DBの連携に関する検証研究

小児期に発症し、その後成人へ移行しうる疾患であるミトコンドリア病（MELAS および Leigh 脳症）を対象とした。ミトコンドリア病に関する研究レジストリを構築している千葉県立こども病院の村山医師に依頼し、研究計画書および同意説明文書を作成し、千葉県立こども病院の倫理委員会へ申請し承認を取得した。小慢から指定難病に移行する可能性がある患者（18 歳～22 歳）を対象に分析した結果、159 件のデータが本調査の対象にな

りうる事が判明した。

D. 考察

現在、指定難病の普及・啓発が必ずしも十分とはいえない現状がある。また、指定難病の選定の公平性および疾患群間の診断基準や重症度分類の整合性や公平性が担保されていないこと、難病患者の DB が研究へ十分に利活用されていないこと等が問題点として指摘されている。これらの課題に対して、各分科会の活動を通して以下のような考察を行った。

①普及・啓発分科会

「指定難病制度の普及・啓発状況の把握および普及・啓発のための方法論の開発」研究（研究代表者：和田隆志）で実施した 5 学会（日本皮膚科学会、日本外科学会、日本腎臓学会、日本神経学会、日本小児科学会）を対象とした実態調査にて、指定難病の普及・啓発を進めることが課題と考えられた。指定難病の普及啓発が進んでいない 1 つの原因として、「指定難病に該当する疾患であることを知らないこと」が挙げられた。

この課題を解決すべく、医療システムの改良に着手し、「指定難病支援機能」を開発した。本研究班での検討の結果、(1)医師、(2)患者、(3)医療事務を対象とした改良を進めた。このシステムの稼働に伴い、3 者の指定難病に対する普及・啓発が進み、①指定医以外の医師への指定難病等に対する理解の向上、②患者の指定難病に対する認識の向上、③医療事務等の医療従事者の指定難病への意識の向上等を通じ、申請率の向上、指定難病制度のさらなる活用が期待される。

本研究班では、令和 3 年 3 月の導入後約 1 年にあたる令和 4 年 3 月ごろにアンケートを実施し、本機能による申請率の変化や指定難病制度の普及状況等の効果を評価する予定である。

②均霑化分科会

本研究班において、333 疾病をどのような疾

患者群に分類するか整理を行った。その中で、各指定難病を各疾患群に分類する方法論を考え、それに基づき分類を行った。今後は、この分類を研究班に提示し検討を行うことが必要であると考えられる。

また、各指定難病の重症度基準（医療費助成基準）についての問題点の整理と今後の展望についても整理を行った。問題点と今後の展望は「研究結果」に記載した通りである。

今回、分科会で整理・検討を行った問題点について更なる検討がなされることでの、疾患群間の公平性が担保され、助成の公平性の維持に繋がると考える。一方で、他の社会保障給付制度との公平性、整合性も考慮すべきとの意見もあり、重要な問題であると認識した。

③DB 分科会

HAM を対象にした feasibility study の追加解析では、基本情報（年齢、家族歴、介護認定）、臨床所見、過去1年間の治療においてはある程度一致することが示されたが、発症時期および初発症状は一致度が低く、前回の結果と同様であった。臨床調査個人票の経年変化の解析では、臨床調査個人票の経年データの研究的活用の意義を裏付ける結果が得られた。

ウェルナー症候群を対象とした feasibility study およびミトコンドリア病を対象とした指定難病患者DBおよび小児慢性特定疾病児童等DBの検証では今年度同意取得を進めており、来年度以降に報告する予定である。

E. 結論

本研究班では、現在の指定難病制度の課題として考えられる①普及・啓発、②重症度分類の整合性・公平性、③指定難病DBのあり方と研究への利活用について検討を行った。

本研究班の研究成果が活用されることで、指定難病の普及・啓発の促進、公平な制度の

担保、DBの研究利用の促進のさらなる推進に貢献していく。延いては、患者の福音に繋がることを期待する。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Yamamoto R, Imai E, Maruyama S, Yokoyama H, Sugiyama H, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takeda A, Sato T, Wada T, Hayashi H, Akai Y, Fukunaga M, Tsuruya K, Masutani K, Konta T, Shoji T, Hiramatsu T, Goto S, Tamai H, Nishio S, Shirasaki A, Nagai K, Yamagata K, Hasegawa H, Yasuda H, Ichida S, Naruse T, Nishino T, Sobajima H, Tanaka S, Akahori T, Ito T, Terada Y, Katafuchi R, Fujimoto S, Okada H, Ishimura E, Kazama JJ, Hiromura K, Mimura T, Suzuki S, Saka Y, Sofue T, Suzuki Y, Shibagaki Y, Kitagawa K, Morozumi K, Fujita Y, Mizutani M, Shigematsu T, Kashihara N, Sato H, Matsuo S, Narita I, Isaka Y. Incidence of remission and relapse of proteinuria, end-stage kidney disease, mortality, and major outcomes in primary nephrotic syndrome: the Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study (JNSCS). Clin Exp Nephrol 24(6):526-540, 2020
- 2) Nakagawa N, Sofue T, Kanda E, Nagasu H, Matsushita K, Nangaku M, Maruyama S, Wada T, Terada Y, Yamagata K, Narita I, Yanagita M, Sugiyama H, Shigematsu T, Ito T, Tamura K, Isaka Y, Okada H, Tsuruya K, Yokoyama H, Nakashima N, Kataoka H, Ohe K, Okada M, Kashihara N. J-CKD-DB: a nationwide multicentre electronic health record-based chronic

kidney disease database in Japan. Sci Rep 10(1):7351, 2020

該当なし

- 3) Yokoyama H, Yamamoto R, Imai E, Maruyama S, Sugiyama H, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takeda A, Sato T, Wada T, Hayashi H, Akai Y, Fukunaga M, Tsuruya K, Masutani K, Konta T, Shoji T, Hiramatsu T, Goto S, Tamai H, Nishio S, Shirasaki A, Nagai K, Yamagata K, Hasegawa H, Yasuda H, Ichida S, Naruse T, Fukami K, Nishino T, Sobajima H, Tanaka S, Akahori T, Ito T, Terada Y, Katafuchi R, Fujimoto S, Okada H, Ishimura E, Kazama JJ, Hiromura K, Mimura T, Suzuki S, Saka Y, Sofue T, Suzuki Y, Shibagaki Y, Kitagawa K, Morozumi K, Fujita Y, Mizutani M, Shigematsu T, Furuichi K, Fujimoto K, Kashihara N, Sato H, Matsuo S, Narita I, Isaka Y. Better remission rates in elderly Japanese patients with primary membranous nephropathy in nationwide real-world practice: The Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study (JNSCS). Clin Exp Nephrol 24(10):893-909, 2020
- 4) Takahashi-Kobayashi M, Usui J, Kaneko S, Sugiyama H, Nitta K, Wada T, Muso E, Arimura Y, Makino H, Matsuo S, Yamagata K. Age-dependent survival in rapidly progressive glomerulonephritis: A nationwide questionnaire survey from children to the elderly. PLoS One 15(7):e0236017, 2020

2. 学会発表

- 1) 和田隆志: 腎臓病領域の指定難病と普及・啓発, 日本内科学会第82回北陸支部生涯教育講演会 2021年3月7日

H. 知的所有権の出願・取得状況

理念

電子カルテおよび**医事会計システム**を活用した指定難病制度の普及・啓発により指定難病の申請率の向上および患者への福音を目指す

現状

『指定難病制度の普及・啓発状況の把握および普及・啓発のための方法論の開発』で実施した5学会(日本皮膚科学会、日本神経学会、日本外科学会、日本小児科学会、日本腎臓学会)を対象とした実態調査を行い、現状把握を行った。

- ・指定難病について知るきっかけとして、「勤務先の病院からのアナウンス」という意見もある(「その他」の中で第1位)
- ・申請を行っていない理由として、

①日常診療において診療している疾患が**指定難病に該当する疾患であることを知らない**ため(第4位)

②**指定難病について理解が不十分**であるため(第5位)

③申請方法が分からない(第6位)

※第1位は「対象患者がいないため」、第2位は「他の施策に申請しているため」、第3位は「指定医ではないため」

- ・指定難病の普及・啓発に必要な改善点として、

①**病名から指定難病であることを案内・通知するシステムの作成**(「その他」の中では第1位)

②申請様式の簡素化、申請の電子化(第1位)

③難病情報センターホームページの改良(第2位)

対象(3者とする)

- ①医師
- ②患者
- ③医療事務等の医療従事者

方法と評価

- ①、③→ポップアップ機能による提示
- ②、③→病名登録された際に紙面による提示

電子カルテシステム改修前後の申請率により評価を行う

※ベースの病名は難病外来指導管理料の病名とする

期待される効果

- ①指定医以外の医師への指定難病に対する理解の向上
- ②患者の指定難病に対する認識の向上
- ③医療事務等の医療従事者の指定難病への意識の向上



申請率の向上



指定難病の全数把握
患者負担の軽減

金沢大学附属病院様

指定難病支援システム（案）

システム概説書（2019年度対応第三版）

2019年3月6日

日本電気株式会社 医療ソリューション事業部

NECソリューションイノベータ 第二医療ソリューション事業部

目次

1. 目的
2. 概要
 1. 全体フロー
 2. 機能概要
3. 運用フロー
 1. システムフロー 外来
 2. システムフロー 入院
 3. オペレーション一覧
4. システム改修機能
 1. システム改修機能まとめ
5. 機能仕様
6. 金沢大附属病院での対応
 1. 金沢大学附属病院での対応案

1. 目的

指定難病支援における目的

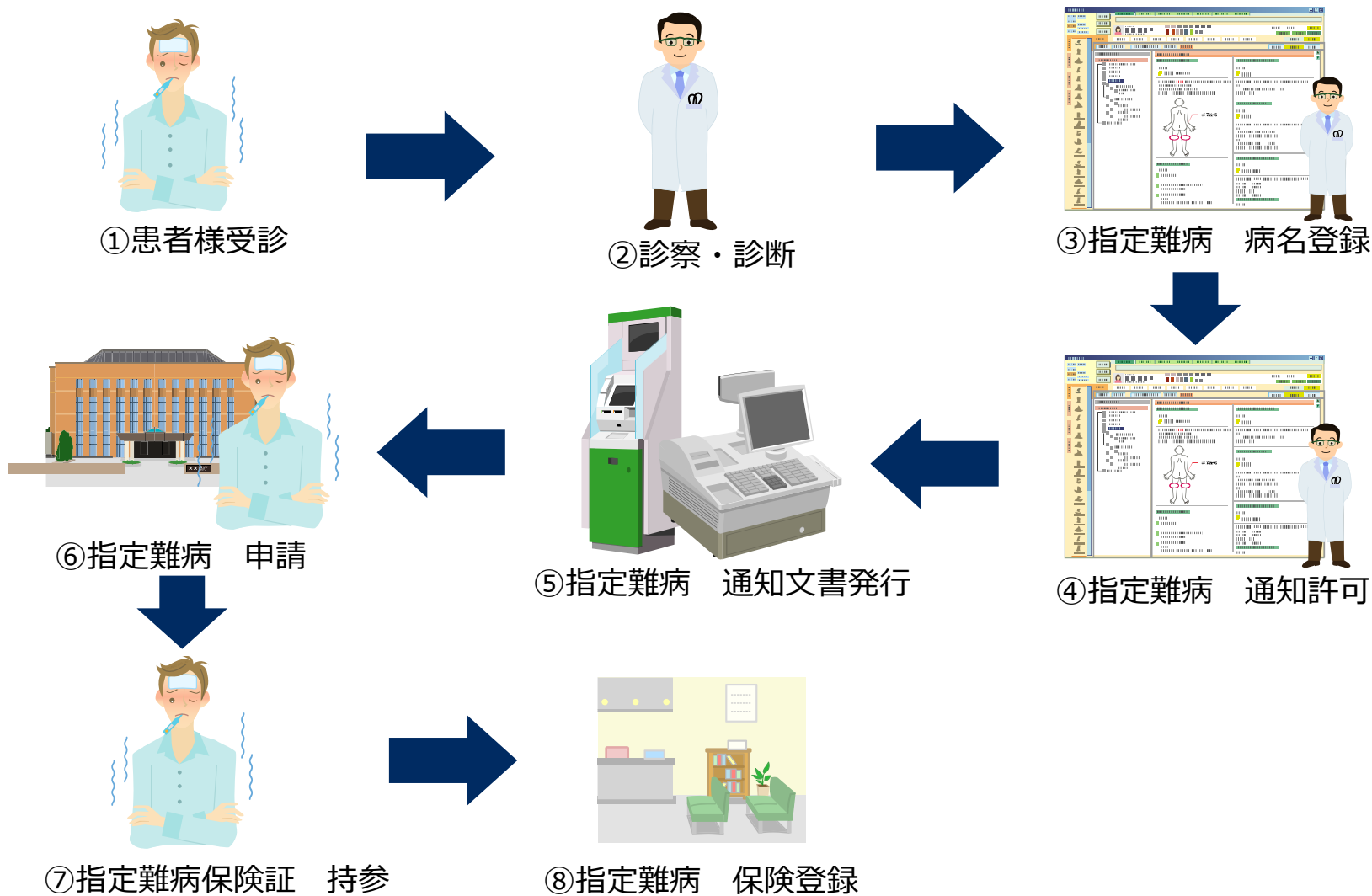
指定難病支援の目的

- 平成27年1月より施行された「難病の患者に対する医療等に関する法律（指定難病）」に基づき、難病の医療費助成制度が改正されました。
 - 指定難病の申請は、「特定医療費（指定難病）支給認定申請書」が必要となり、難病指定医の記入等が必要になります。
 - 患者様への「難病医療費助成制度（指定難病）」の周知と申請を促すため、指定難病支援の為の病院情報システムの改修を行います。
 - 指定難病には「難病の患者に対する医療等に関する法律（指定難病）」と「小児慢性特定疾患」を含みます。
- ① 患者様が指定難病と診断された際、病院側より患者様への「難病医療費助成制度」の案内を行う。
 - ② 指定難病が登録された患者様については電子カルテシステムにてマーク等により判別可能とする。
 - ③ 指定難病と診断された患者様への案内を行う際には担当医より「通知許可」を行う。
 - ④ 「通知許可」された患者については医事会計システムより患者様に通知を行う。

2.概要

2.1 全体フロー

患者様の受診から指定難病案内までの全体運用フロー



2.2 機能概要（電子カルテ）

表示系改修機能

1. 病名選択画面にて検索結果に指定難病（小児慢性を含む）が含まれている場合、マークにて判別ができる。
2. 患者病名登録画面にて登録済み病名が指定難病（小児慢性を含む）を含む場合は、マークにて判別ができる。
3. 患者基本情報パネルにて現在有効な指定難病（小児慢性を含む）が登録されている場合に指定難病有のマークが表示できる。
4. 外来患者一覧、入院患者一覧において、現在有効な登録済み病名が指定難病（小児慢性を含む）を含む場合は、マークにて判別ができる。

操作系改修機能

1. 患者カルテを開いた際、指定難病管理ステータスに依り、職員への注意メッセージを表示する。
2. 患者基本パネルにおいて、「指定難病有のマーク」をクリックすると患者病名画面が開く。
3. 病名登録機能において、指定難病（小児慢性を含む）を登録した場合に別途設定（指定難病、小児特定疾患ごとに設定可能）した注意メッセージを表示できる。
4. 指定難病の通知許可を登録できることとする。（病名登録画面の改修）

2.2 機能概要（医事システム）

通知印刷改修機能

1. 指定難病の通知許可済みの場合、且つ指定難病（小児慢性を含む）認定証のシステム日付での登録が無い場合、指定難病通知文書を印刷し、患者様に渡す。
2. 指定難病通知文書については外来精算窓口、入院精算窓口、自動入金機での出力を想定する。
3. 通知文書は指定難病と小児慢性でそれぞれ指定可能とする。
4. 通知文書の印刷した際に印刷履歴をシステムログとして保持する。

3.運用フロー

3.1 システムフロー 外来①

- 病院施設により異なる外来患者導線への対応が必要となる
⇒患者への通知ポイントを選択して導入可能とする

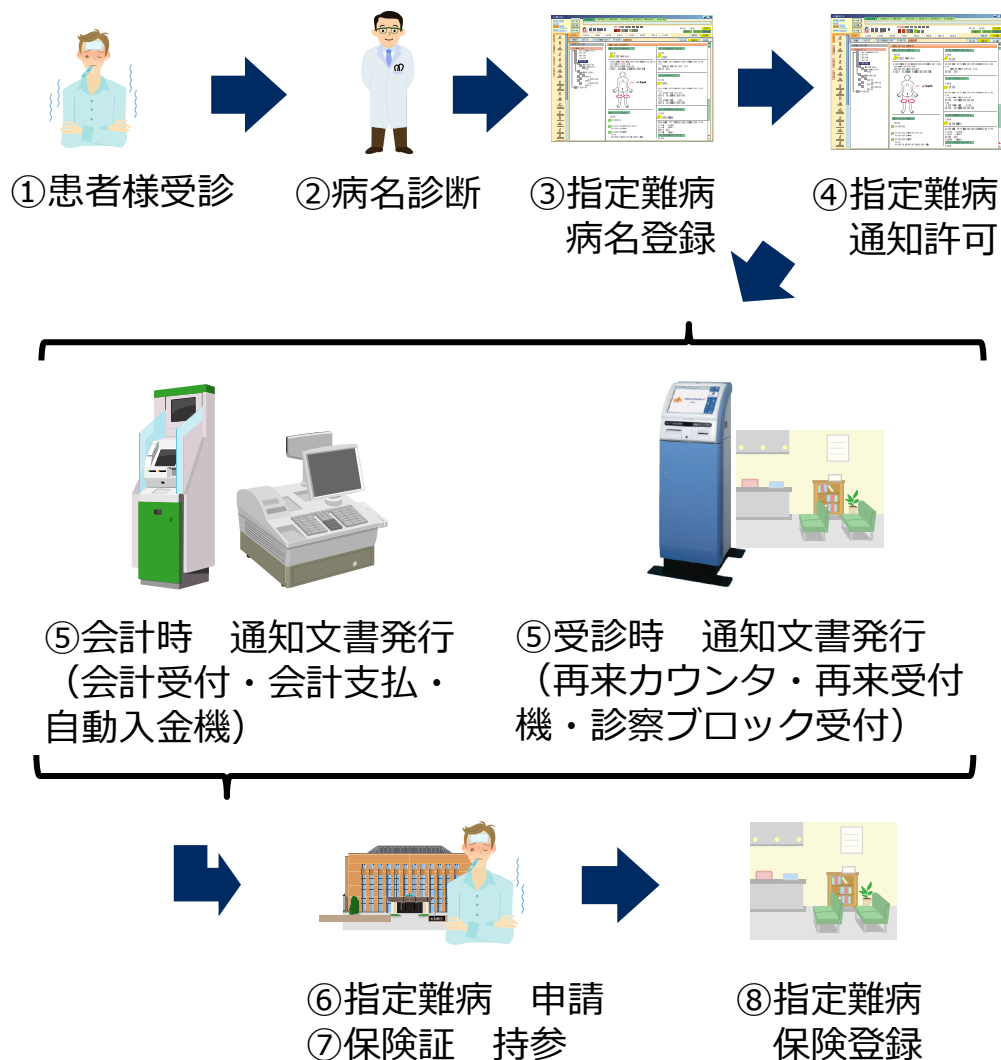
外来フローと患者通知ポイントの選択

1. 外来受診
2. 病名診断
3. 指定難病病名登録
4. 患者通知許可
5. 患者通知 運用により患者通知ポイントを選択
 - ① 受診受付時の通知 (a.外来受付カウンター、b.再来受付機、c.診察ブロック受付)
 - ② 会計時の通知 (d.会計受付、e.会計支払、f.自動入金機)

※ ①②を選択後、①はa,b,cの中から ②はd,e,fの中から1カ所以上を選択し、通知文書を患者へ渡す箇所を選択する。
6. 保険申請
7. 保険証受領
8. 保険証持参

3.1 システムフロー 外来②

運用フローに対するシステム機能



- ③ 病名登録画面の機能強化
 - ・病名検索結果の指定難病にマーク
 - ・登録済み指定難病にマーク
- 患者パネルの機能強化
 - ・有効な指定難病がある場合にマーク
- 外来患者一覧
 - ・有効な指定難病がある場合にマーク
- 入院患者一覧
 - ・有効な指定難病がある場合にマーク
- ④ 指定難病の患者通知許可登録
 - ・電子カルテにて患者呼出し時、指定難病ステータスにより、メッセージを表示
 - ・患者通知許可を病名登録画面にて登録
- ⑤ 通知文書発行機能

⇒以下、通知ポイントより選択

 - 会計時発行 (会計受付・会計支払・自動入金機)
 - 受診時発行 (再来カウンタ・再来受付機・診察ブロック受付)
- ⑧ 指定難病保険登録
 - ・患者の持参した保険証を登録
 - ・指定難病ステータス判断条件が変更

3.2 システムフロー 入院①

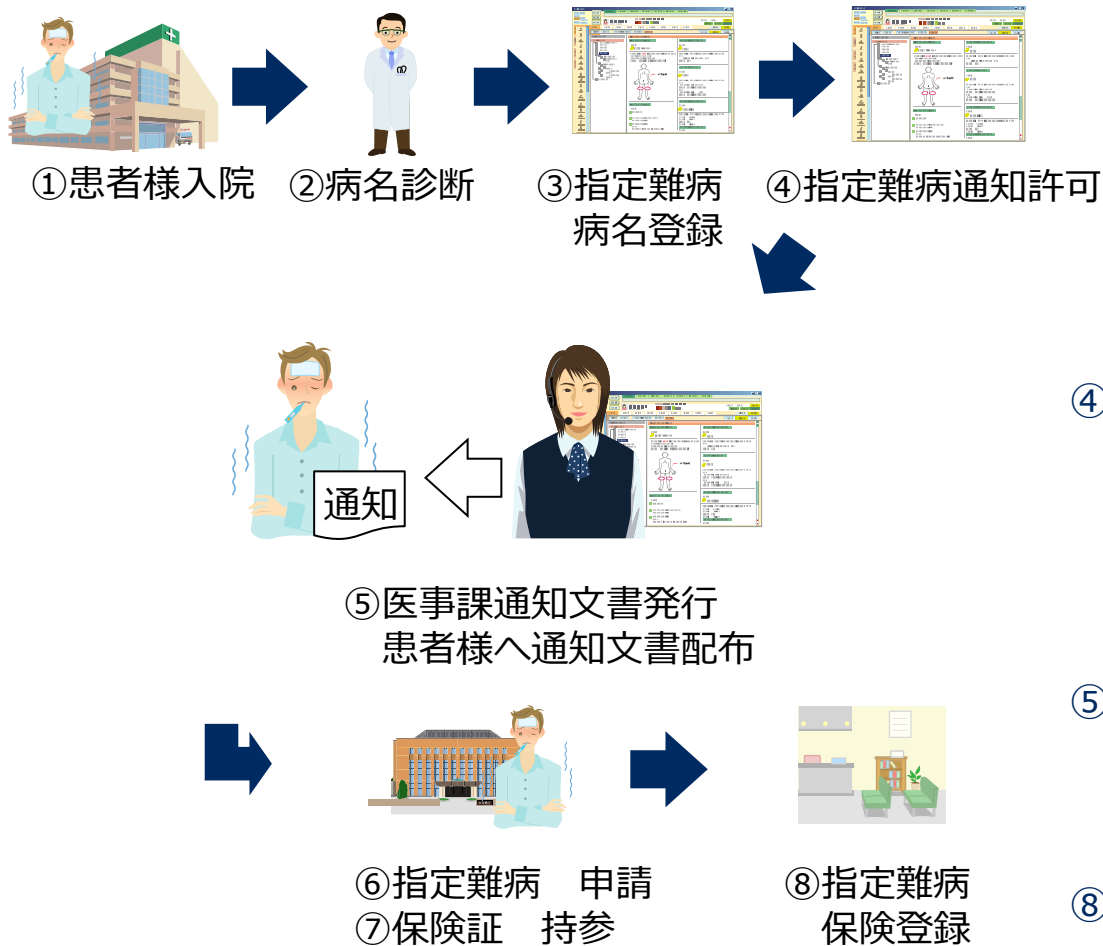
- 入院後の指定難病罹患の判明した場合を想定
- 入院時は医事課職員にて通知を行う

入院フロー

1. 患者入院
2. 病名診断
3. 指定難病病名登録
4. 患者通知許可
5. 患者通知 医事課より通知
6. 保険申請
7. 保険証受領
8. 保険証持参

3.2 システムフロー 入院②

運用フローに対するシステム機能



- ③ 病名登録画面の機能強化
 - ・病名検索結果の指定難病にマーク
 - ・登録済み指定難病にマーク患者パネルの機能強化
 - ・有効な指定難病がある場合にマーク外来患者一覧
 - ・有効な指定難病がある場合にマーク入院患者一覧
 - ・有効な指定難病がある場合にマーク
- ④ 指定難病の患者通知許可登録
 - ・電子カルテにて患者呼出し時、指定難病ステータスにより、メッセージを表示
 - ・患者通知許可を病名登録画面にて登録
- ⑤ 通知文書発行機能
 - 医事課職員への通知
 - 通知文書発行・患者へ配布
- ⑧ 指定難病保険登録
 - ・患者の持参した保険証を登録
 - ・指定難病ステータス判断条件が変更

3.3 オペレーション一覧（入院・外来）

患者様・職員のオペレーション

項番	フェーズ	行為者	行動	トリガ
①	外来受診・入院	患者様	受診・入院	
②	病名診断	主治医	病名判定	
③	病名登録	主治医等	電子カルテへ病名登録	
④	指定難病通知許可	主治医等	指定難病の通知許可の登録	病名登録画面で登録時にチェック
⑤	通知文書発行・通知	医事課等職員	通知文書の発行を行い、患者へ渡す	通知ポイントで対象者チェック
⑥	指定難病申請	患者様	指定難病の保険申請	通知文書
⑦	保険証持参	患者様	受領した保険証を持参	
⑧	指定難病保険登録	医事課	医事システムへ保険登録	

4. システム改修機能

4.1 システム改修機能まとめ①

●病名登録画面の改修と指定難病登録済のマーク

■病名登録画面の改修（入院・外来）

1. 病名検索結果の指定難病にマーク
2. 登録済み指定難病にマーク

■患者パネルの機能強化（入院・外来）

1. 有効な指定難病がある場合にマーク

■外来患者一覧（外来）

1. 有効な指定難病がある場合にマーク

■入院患者一覧（入院）

1. 有効な指定難病がある場合にマーク

4.1 システム改修機能まとめ②

●患者通知許可の登録

■患者呼び出し時に通知許可登録促すメッセージ（入院・外来）

1. 電子カルテにて患者呼出し時、指定難病ステータスにより、メッセージを表示

■病名登録画面に患者通知許可登録機能の追加（入院・外来）

1. 患者通知許可を病名登録画面にて登録

4.1 システム改修機能まとめ③

- 外来の患者通知発行機能は運用により会計時発行、受付時発行を選択する
- 運用により患者フォローが多くなる出力方式を選択する

会計時通知発行機能の改修：外来（案①）

1. 会計受付時にて出力する方式
会計精算時の受付カウンタにて通知文書を単票で印刷する。
改修点：
 - ・ 会計精算受付画面の精算受付登録時に通知文書対象患者のメッセージ表示
 - ・ メッセージにて印刷確認し、通知文書を印刷
 - ・ 会計精算受付へプリンタ追加設置
2. 会計支払時にて出力する方式
会計支払時の精算カウンターにて通知文書を単票で印刷する。
改修点：
 - ・ 会計登録画面の会計登録時に通知文書対象患者のメッセージ表示
 - ・ メッセージにて印刷確認し、通知文書を印刷
 - ・ 会計精算受付へプリンタ追加設置
3. 自動入金機より単票で出力する方式（入金機のプリンタを連続紙の場合は単票へ交換する）
自動入金機の領収書、診療明細を単票に変更し、通知文書も単票で印刷する。
改修点：
 - ・ 自動入金機のプリンタを単票へ交換
 - ・ プレ印刷の連続紙→単票へ変更
 - ・ 入金機 I Fにて指定難病通知の発行対象を伝達
4. 自動入金機の診療明細書に追記する方式
現行の連続紙の診療明細書の項目内容欄に「指定難病の案内を印刷」する。
改修点：
 - ・ 診療明細書 I Fにて通知文言を伝達する。

4.1 システム改修機能まとめ④

■ 受付時通知発行機能の改修：外来（案②）

1. 再来カウンタにて通知文書を出力する方式

再来カウンタにて通知文書を単票にて印刷する。

改修点：

- ・ 再来受付画面での受付登録時に通知文書対象患者のメッセージ表示
- ・ メッセージにて印刷確認し、通知文書を印刷
- ・ 再来カウンタにプリンタ追加設置

2. 再来受付機にて通知文書を出力する方式

再来受付機にて通知文書を単票にて印刷する。

改修点：

- ・ 再来受付機の受付登録時に通知文書を印刷
- ・ 再来受付機へのプリンタ追加設置

3. 診察ブロックにて通知文書を出力する方式

ブロックでの受付時に通知文書発行を促すダイアログを表示する。

ダイアログにて印刷を指示し、患者に手渡す。

改修点：

- ・ 電カルの患者呼出時に通知文書対象患者のメッセージ表示
- ・ メッセージにて印刷確認し、通知文書を印刷
- ・ ブロック受付カウンタにプリンタ追加設置

4.1 システム改修機能まとめ⑤

- 入院の患者通知発行機能は医事課での発行を行う

通知印刷改修：入院（案）

1. 電子カルテ画面での患者呼出時に出力する方式

医事課職員のみ通知ダイアログを表示し、単票にて印刷する

改修点：

- ・電子カルテ画面での患者呼出し時に通知文書対象患者のメッセージ表示
- ・メッセージにて印刷確認し、通知文書を印刷
- ・医事課にプリンタ追加設置

5 .機能仕様

5.1 機能仕様（マスタレイアウト）

マスタレイアウト

1. 指定難病マスタ

指定難病の病名を登録。公的情報から取得を想定。更新頻度低。
指定開始日、指定解除日にてFromTo情報を持つ。

2. 小児慢性疾患マスタ

小児慢性の病名を登録。公的情報から取得を想定。更新頻度低。
指定開始日、指定解除日にてFromTo情報を持つ。

3. 指定難病病名紐づけマスタ

電子カルテ病名マスタと指定難病のマスタを紐付ける。指定難病：電カル＝N:N
病名マスタの指定難病チェックに利用。FromTo情報を持たない。

4. 小児慢性特定疾患病名紐づけマスタ

電子カルテ病名マスタと指定難病のマスタを紐付ける。指定難病：電カル＝N:N
病名マスタの指定難病チェックに利用。FromTo情報を持たない。

- 公的情報からの指定難病、小児慢性の病名マスタを一括作成する仕組みの検討。
⇒ 公的病名情報が取得できるベースマスタなどを参照できるように検討
- 電子カルテにて患者呼出し時のメッセージは設定ファイルとする。

5.2 機能詳細（DBレイアウト）

データレイアウト

1. 指定難病患者通知管理テーブル

- ・患者通知の許可状況を登録管理する。
- ・患者+病名+期間にて1レコード。同一期間複数病名、異なる期間同一病名を考慮
- ・患者への通知許可区分を「0：判断待ち。1：許可、9：禁止」にて管理する。
- ・電子カルテ上に保持する。
- ・医事システムから参照する為のアクセスDLLを準備する。
- ・医事システムからのアクセスDLLには他の条件判断の情報（対象病名の有無）も参照できることとする。
- ・期間は開始日、終了日を保持する。

2. 指定難病通知文書発行履歴テーブル

- ・患者通知の文書発行履歴を保持する。
- ・通知文書1枚発行につき1レコード。
- ・医事システム上に保持する。
- ・システム側の発行ログとして保持し、参照する仕組みは持たない。

● 1患者複数病名の通知管理は必須とする

異なる病名で時期が同じ場合（同一患者複数疾病）、同病名で時期がずれる場合（同一患者同一病名複数回）、などを登録管理できることとする。

5.3 機能仕様（指定難病ステータス①）

指定難病の条件ステータス判断の仕組み

1. 対象病名有無チェック
病名DB→指定難病紐づけマスタにて判断する。
疑い病名は除く。
判断日付はシステム日付とし、判断関数は引数渡しとする。
2. 保険証有無チェック
電カル保険DBを指定難病対象法制コードのレコード有無にて判断する。
指定難病対象法制コードを設定可能とする。
判断日付はシステム日付とし、判断関数は引数渡しとする。
3. 患者通知許可チェック
指定難病患者通知管理テーブルの通知許可区分が「1:許可」であるかを判断する。
4. 患者通知履歴有無チェック
通知文書発行履歴テーブルの発行有無でチェックを行う。
5. 患者通知印刷可否チェック
対象病名有無 = 有、保険証有無 = 無、患者通知許可 = 許可、通知履歴有無 = 無、
である場合に印刷可能とする。

5.3 機能仕様（指定難病ステータス②）

指定難病の条件ステータス一覧

条件	対象病名	保険証	通知許可	通知履歴	通知印刷可否	メッセージ	メッセージ表示
1	無	無	－	－	印刷しない	無し	－
2	無	有	－	－	印刷しない	指定難病有・病名未登録 →病名登録促す	患者呼出し時 当該患者の 病名画面展開時
3-1	有	無	判断待	－	印刷しない	指定難病有・未申請 ・通知判断待ち →通知判断促す	患者呼出し時 当該患者の 病名登録時
3-2	有	無	禁止	－	印刷しない	指定難病有・未申請 ・通知禁止	患者呼出し
4-1	有	無	許可	無	印刷する	指定難病有・未申請 ・通知許可	患者呼出し
4-2	有	無	許可	有	印刷しない	指定難病有・未申請 ・通知許可	患者呼出し
5	有	有	－	－	印刷しない	指定難病有・認定証あり	患者呼出し

5.4 機能仕様（電子カルテ①）

表示系改修機能

1. 病名選択画面にて検索結果に指定難病（小児慢性を含む）が含まれている場合、マークにて判別ができる。
 - ・病名検索結果に表示スペースの確認
 - ・指定難病判断の日付はシステム日付とする
 2. 患者病名登録画面にて登録済み病名が指定難病（小児慢性を含む）を含む場合は、マークにて判別ができる。
 - ・指定難病判断の日付はシステム日付とする
 - ・指定難病のサインは病名DBに持たない。（画面上だけマーク表現）
 3. 患者基本情報パネルにて現在有効な指定難病（小児慢性を含む）が登録されている場合に指定難病有のマークが表示できる。
 - ・判断日付はシステム日付とする
 4. 外来患者一覧、入院患者一覧において、登録済み病名が指定難病（小児慢性を含む）を含む場合は、マークにて判別ができる。
 - ・判断日付はシステム日付とする
 - ・表示スペースの確認
- 既存画面の改修を想定するが、設定にて容易に機能を非表示とできることとする。

5.4 機能仕様（電子カルテ②）

■ 操作系改修機能

1. 患者カルテを開いた際、指定難病ステータスに依り、注意メッセージを表示する。
 - ・判断日付はシステム日付とする
 - ・注意メッセージは「ok」ボタン押下でメッセージ消去
2. 患者基本パネルにて、「指定難病有のマーク」をクリックすると患者病名画面が開く。
3. 病名登録画面において、指定難病の保険情報（小児慢性を含む）が登録されており、指定難病が登録されていない場合に別途設定（指定難病、小児特定疾患ごとに設定可能）した注意メッセージ（指定難病の病名登録を促す）を表示できる。
 - ・判断日付はシステム日付とする
4. 病名登録画面において、指定難病（小児慢性を含む）を登録・更新された場合に別途設定（指定難病、小児特定疾患ごとに設定可能）した注意メッセージを表示できる。
 - ・判断日付はシステム日付とする
 - ・病名の新規登録、更新時とする
5. 病名登録画面において、指定難病（小児慢性を含む）を通知可否の登録を促す。
 - ・判断日付はシステム日付とする
 - ・通知可否が登録されていない指定難病がある場合に登録を促す

5.4 機能仕様（電子カルテ③）

■ 通知文書印刷改修

1. 指定難病の通知許可済みの場合、且つ指定難病（小児慢性を含む）認定証のシステム日付での登録が無い場合、指定難病通知文書を印刷し、患者様に渡す。
2. 指定難病通知文書については、ブロック受付カウンタ、での出力を想定する。
3. ブロック受付カウンタでの通知文書発行（ブロック受付画面）
 - ・ブロック受付カウンタにてブロック受付画面の受付登録時に通知文書対象患者のメッセージ表示
 - ・メッセージにて印刷確認を行い、通知文書を印刷する

5.5 機能仕様（医事システム）

通知文書印刷改修

1. 指定難病の通知許可済みの場合、且つ指定難病（小児慢性を含む）認定証のシステム日付での登録が無い場合、指定難病通知文書を印刷し、患者様に渡す。
2. 指定難病通知文書については、会計受付カウンタ、会計支払カウンタ、自動入金機、再来カウンタ、自動再来受付機での出力を想定する。
3. 会計受付カウンタでの通知文書発行（会計受付画面）
 - ・会計受付カウンタにて会計受付画面の精算受付登録時に通知文書対象患者のメッセージ表示
 - ・メッセージにて印刷確認を行い、通知文書を印刷する
4. 会計支払カウンタでの通知文書発行（会計登録画面）
 - ・会計支払カウンタにて会計登録画面の会計登録時に通知文書対象患者のメッセージ表示
 - ・メッセージにて印刷確認を行い、通知文書を印刷する
5. 自動入金機での新規通知文書発行
 - ・自動入金機での新様式での出力可能とする
 - ・既設の場合は入金機の改修が必要となるため、入金機ベンダへの確認が必要
6. 自動入金機での診療明細書への文言追加
 - ・自動入金機での診療明細書に通知文書を簡易的に印刷する
7. 再来カウンタでの通知文書発行（再来受付画面）
 - ・再来カウンタにて再来受付画面の受付登録時に通知文書対象患者のメッセージ表示
 - ・メッセージにて印刷確認を行い、通知文書を印刷する
8. 自動再来受付機での通知文書発行
 - ・自動再来受付機での新様式での出力可能とする
 - ・既設の場合は再来受付機の改修が必要となるため、再来機ベンダへの確認が必要

6 . 金沢大附属病院対応案

6.1 金沢大学附属病院での対応案

■ 通知文書発行フローの選択

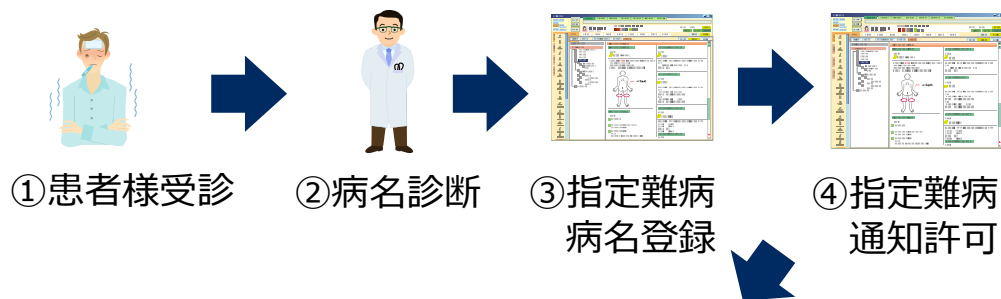
1. 外来での指定難病通知文書は精算受付（会計受付）にて行う
 - 外来運用フローに精算受付が導入されており、外来患者は診察終了後に精算受付を必ず通ることから、外来患者のフォローを行いやすい。
 - 精算受付は外来カウンター(総合受付)またはブロック受付にて行うが通知文書の印刷が必要となるため、既設または新規のプリンタ設置が必要となる。
2. 入院での指定難病通知文書は医事課にて行う
 - 入院運用フローでは医事課にて電子カルテからの通知文書を発行する。

■ 開発範囲（入院・外来）

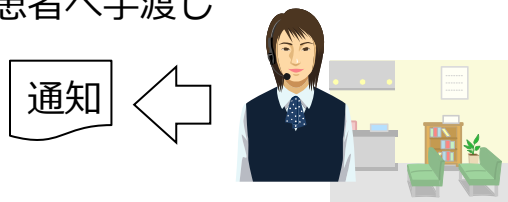
1. 金沢大学附属病院にて運用を行う範囲を対象とする。
 - 指定難病保有者のマーク表示 病名登録画面、患者パネル、外来患者一覧、入院患者一覧
 - 病名登録画面の検索結果への指定難病表示
 - 病名登録画面の指定難病通知許可登録
 - 外来精算会計画面での受付登録時の指定難病通知対象チェックと通知文書発行機能
 - 入院職員の電子カルテ画面にて患者呼出し時の指定難病通知対象チェックと通知文書発行機能
2. 金沢大学附属病院にて運用に供しない機能については開発範囲外とする。

6.1 金沢大学附属病院での外来フロー

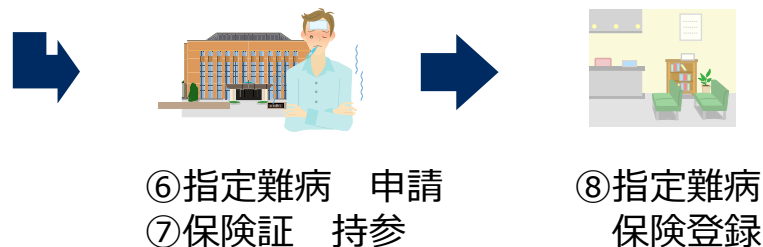
運用フローに対するシステム機能



1. 精算受付画面にて通知文書発行ダイアログ表示
2. 職員にて発行選択を行うと通知文書を印刷
3. 職員にて患者へ手渡し



- ⑤ 会計受付時 通知文書発行
(外来精算受付カウンタ)



- ③ 病名登録画面の機能強化
- ・ 病名検索結果の指定難病にマーク
 - ・ 登録済み指定難病にマーク
- 患者パネルの機能強化
- ・ 有効な指定難病がある場合にマーク
- 外来患者一覧
- ・ 有効な指定難病がある場合にマーク
- 入院患者一覧
- ・ 有効な指定難病がある場合にマーク
- ④ 指定難病の患者通知許可登録
- ・ 電子カルテにて患者呼出し時、指定難病ステータスにより、メッセージを表示
 - ・ 患者通知許可を病名登録画面にて登録
- ⑤ 通知文書発行機能 (以下より選択)
- ・ 会計精算受付にて発行
- ⑧ 指定難病保険登録
- ・ 患者の持参した保険証を登録
 - ・ 指定難病ステータス判定条件を変更

 **Orchestrating** a brighter world

NEC

指定難病支援機能とは「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名登録時に患者に対して指定難病であることを通知してよいかどうかの指示（指定難病通知区分の選択）を可能とする機能となります。

指定難病通知区分にて「許可」を選択した場合は、医事会計システムにて指定難病通知文書「指定難病に関するお知らせ」を発行し、患者に手渡すことで、医療費助成の申請を促すことができます。

1. 病名登録

「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名登録時に指定難病通知区分を選択することができます。

病名検索結果が「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の場合、病名選択画面に「難病」や「小慢」マークが表示されます。

難病	小慢	病名コード	診断病名
●	●	01. 4375001	もやもや病
●		02. 4375003	成人もやもや病
●	●	03. 4375004	小児もやもや病

病名選択画面にて「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を選択した場合、病名入力画面に指定難病通知区分が表示されます。

※ただし、「疑いサイン」のチェックを入れた場合、指定難病通知区分は表示されません。

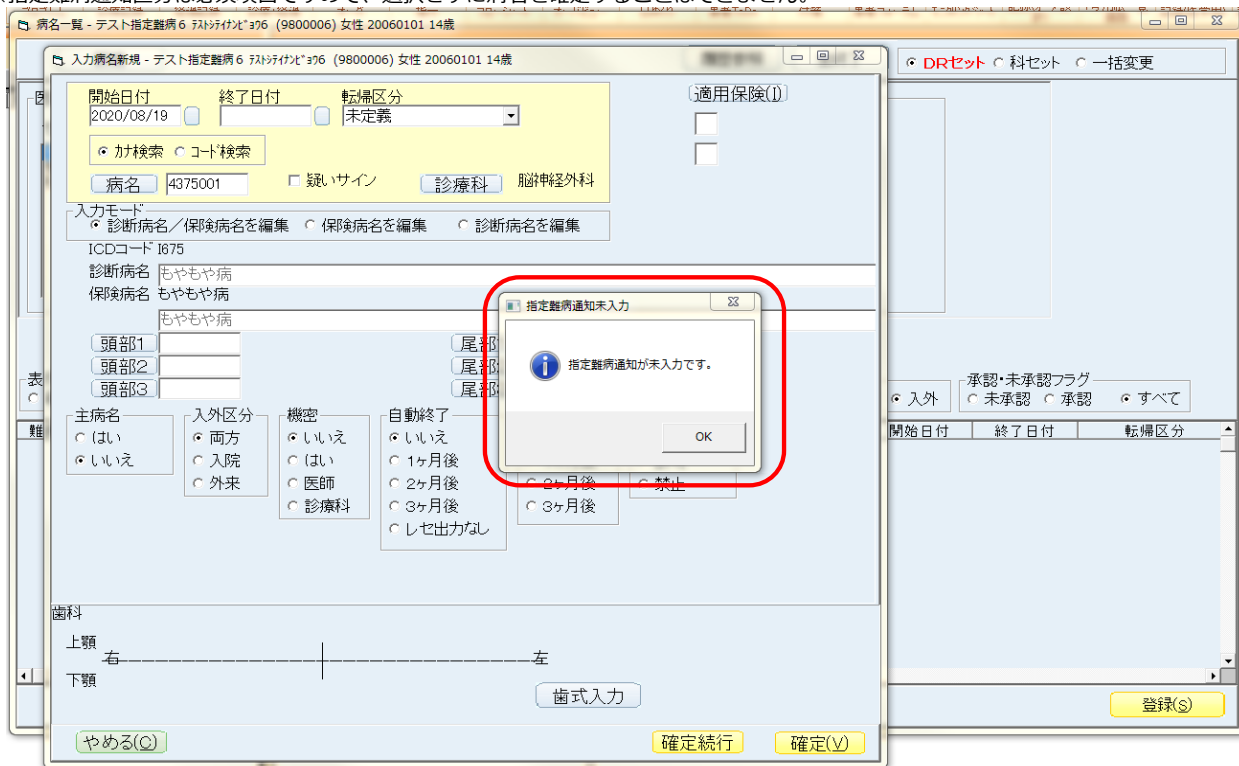
<指定難病通知区分>

- ① 検討中・・・患者に通知するかどうか検討中（医事会計システムにて指定難病通知文書を発行不可）
- ② 許可・・・患者に通知することを許可する（医事会計システムにて指定難病通知文書を発行可能）
- ③ 禁止・・・患者に通知することを禁止する（医事会計システムにて指定難病通知文書を発行不可）

指定難病通知

- 検討中
- 許可
- 禁止

※指定難病通知区分は必須項目ですので、選択せずに病名を確定することはできません。



指定難病通知区分を選択し、病名を確定すると病名一覧画面が表示されます。

※「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の場合、病名一覧画面に「難病」や「小慢」マークが表示されます。

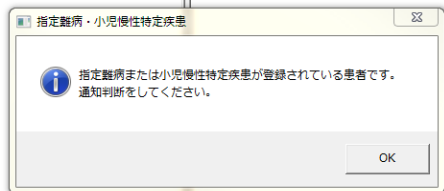
※病名入力画面にて選択した指定難病通知区分として「検討中」「許可」「禁止」マークが表示されます。





指定難病通知区分が「検査中」の場合、病名登録時に通知判断を促すメッセージが表示されます。

※「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない場合のみ。



2. 病名削除

「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を削除すると、通知管理情報（指定難病通知区分など）も削除されます。

病名一覧画面にて通知区分がある「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を「削除」操作すると、通知管理情報を削除するかどうか確認するメッセージが表示されます。

「いいえ」を選択すると病名削除の操作がキャンセルされます。

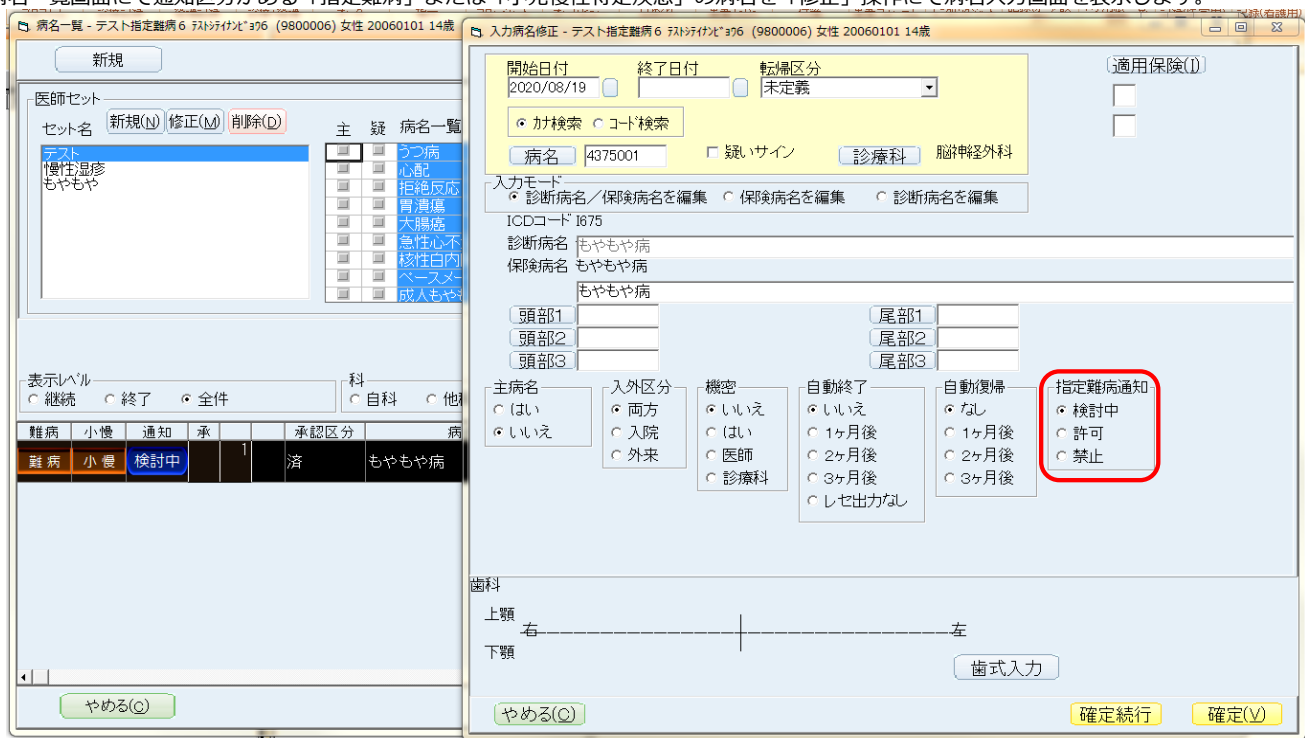


3. 病名修正

「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名修正時に指定難病通知区分を変更することができます。

また、修正時に「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を疑い病名や通常の病名に変更すると、通知管理情報（指定難病通知区分など）も削除されます。

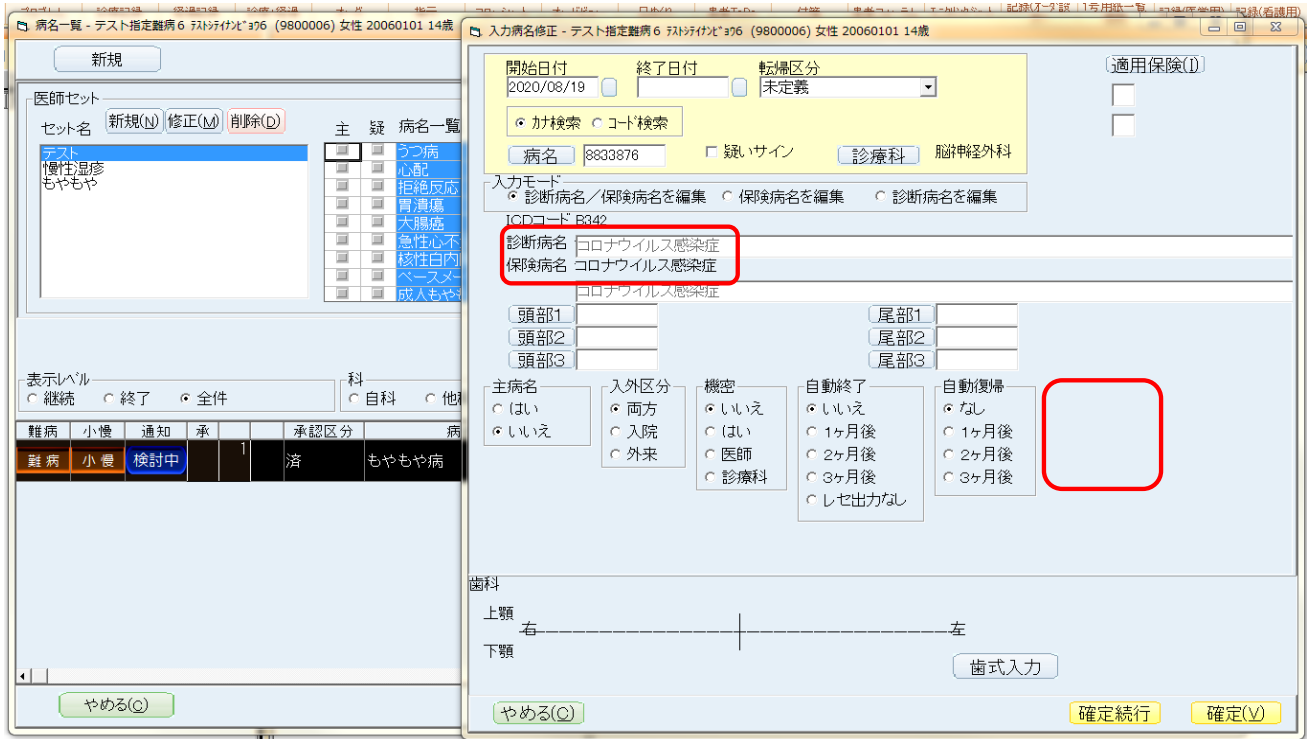
病名一覧画面にて通知区分がある「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を「修正」操作にて病名入力画面を表示します。



「疑いサイン」のチェックを入れると指定難病通知区分は無効状態となります（未選択状態）。

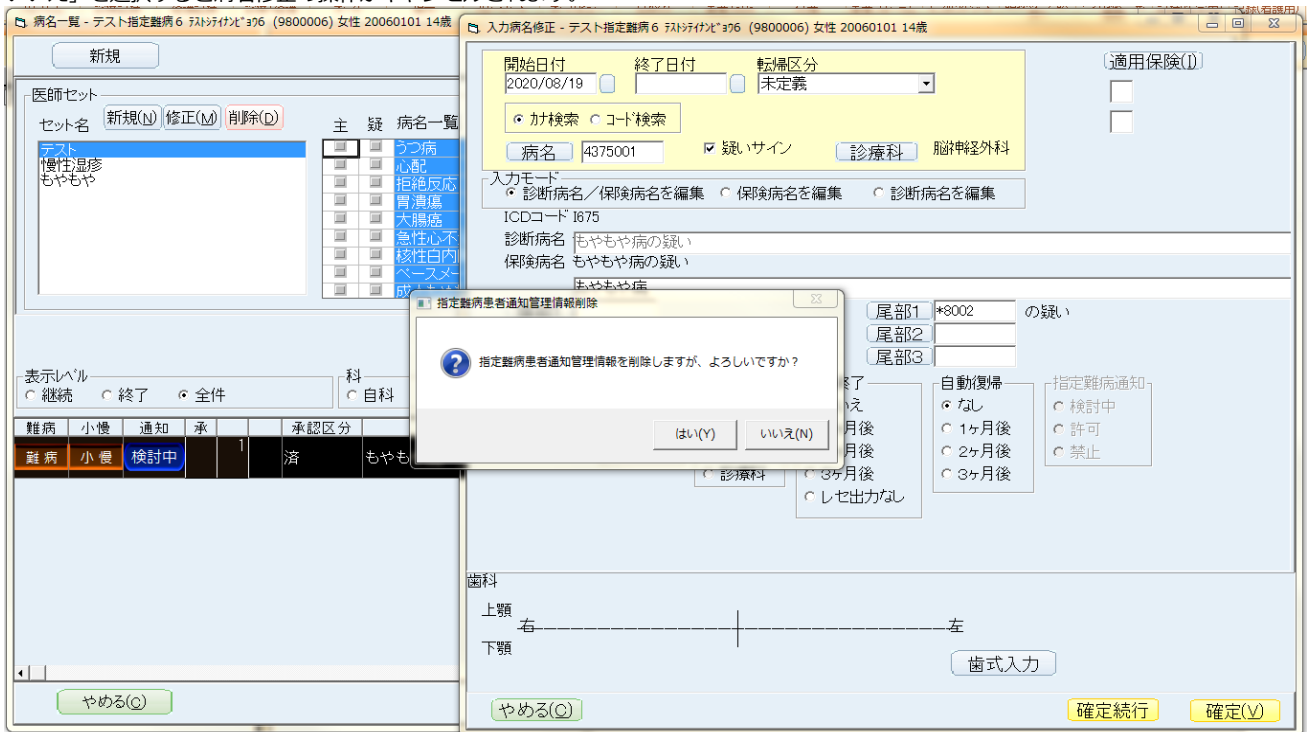


「指定難病」または「小児慢性特定疾患」でない病名に変更した場合、指定難病通知区分は非表示となります（未選択状態）。



「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を疑い病名や通常の病名に変更して確定操作すると、通知管理情報を削除するかどうか確認するメッセージが表示されます。

「いいえ」を選択すると病名修正の操作がキャンセルされます。



※終了日付を過去日で設定した場合、指定難病通知区分は非表示となります。

確定操作しても通知管理情報は削除されません。

通知管理情報を削除するかどうか確認するメッセージも表示されません。

4. 入院患者一覧

入院患者一覧画面にて「指定難病」または「小児慢性特定疾患」を持つ患者が確認できます。

現在有効な「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が1つでもある患者は入院患者一覧画面の「難病」列に「難病」と表示されます。

病棟	難病	同姓	漢字氏名	カナ氏名	患者番号	科	入院日	病棟	病室タイプ	病室
東病棟2F		同	テスト オネスト 患者014	テスト オネスト カンジャ014	9200014	リウマチ内科1	2015/06/12	東病棟3F	無菌1人	E301(無菌)
東病棟3F		同	テスト 徳島02	テスト トクシマ02	9990111	消化器内科	2015/11/12	東病棟3F	無菌1人	E301(無菌)
東病棟4F		同	テスト 輸血7	テスト ユケツ7	9460007	リウマチ内科1	2014/11/21	東病棟3F	無菌1人	E301(無菌)
東病棟5F		同	テスト オネスト 患者402	テスト オネスト カンジャ402	9200402	消化器内科1	2015/01/01	東病棟3F	無菌1人	E302(無菌)
東病棟6F		同	テスト 523	テスト 523	9999523	眼科	2018/02/01	東病棟3F	無菌1人	E305(無菌)
東病棟7F		同	テスト 入院患者	テスト ニュウインカンジャ	9704002	消化器内科1	2014/09/30	東病棟3F	無菌1人	E305(無菌)
東病棟8F		同	テスト 527	テスト 527	9999527	小児科	2018/09/07	東病棟3F	大部屋	E306
東病棟9F		同	テスト オネスト 患者033	テスト オネスト カンジャ033	9200033	消化器内科2	2014/12/25	東病棟3F	大部屋	E306
東病棟10F		同	テスト ナース 51	テスト ナース 51	9997051	放射線治療科	2015/10/01	東病棟3F	大部屋	E306
西病棟2F	難病	同	テスト 患者198	テスト カンジャ198	9999198	消化器内科1	2014/09/11	東病棟3F	大部屋	E307
西病棟3F	難病	同	テスト オネスト 患者034	テスト オネスト カンジャ034	9200034	消化器内科1	2014/12/27	東病棟3F	大部屋	E307
西病棟5F		同	看護 障害調査	看護 ショウガイシャウサ	9991077	小児科	2020/04/24	東病棟3F	大部屋	E307
西病棟6F		同	テスト 指定難病5	テスト シテイナンビョウ5	9800005	脳神経外科	2020/08/17	東病棟3F	個室	E311
西病棟7F		同	テスト オネスト 患者116	テスト オネスト カンジャ116	9200116	消化器内科1	2014/12/17	東病棟3F	個室	E312
西病棟8F			患者 10	カンジャ 10	9999340	消化器内科1	2015/03/11	東病棟3F	無菌1人	E321(無菌)

5. 外来患者一覧

外来患者一覧画面にて「指定難病」または「小児慢性特定疾患」を持つ患者が確認できます。

現在有効な「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が1つでもある患者は外来患者一覧画面の「難病」列に「難病」と表示されます。

SEQ	難病	受付番号	患者氏名	患者カナ氏名	患者番号	性別	年齢	予約区分	予約時刻	来院時刻	診療状態	待ち開...	保留	患者区分	紹介	検査結果
01	難病		テスト 指定難...	テスト シテイナン...	9800006	女	14歳7ヶ月	診察予約	10:00		未来院					なし

6. 患者情報エリア (患者パネル)

患者情報エリア (患者パネル) にて「指定難病」または「小児慢性特定疾患」を持つ患者が確認できます。

「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名 (現在有効) が1つでもある患者は患者情報エリアに「難」アイコンが表示されます。

※「難」アイコンをクリックすることで病名一覧画面を起動することができます。

9800006 女性 2006(H18)年01月01日生(14歳7ヶ月) [患者基本] 2020/07/13~入院中
テスト 指定難病6 耳鼻咽喉科頭頸部外科 東病棟6F E613 04
 テスト シテイナンビョウ6

7. 病名一覧起動時のメッセージ

患者が保有している保険情報、病名情報、通知管理情報により、病名一覧画面起動時にメッセージが表示されます。

「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有している、かつ、

「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されていない場合、以下のメッセージが表示されます。

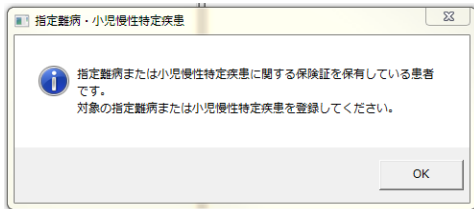
指定難病または小児慢性特定疾患に関する保険証を保有している患者です。
 対象の指定難病または小児慢性特定疾患を登録してください。

OK

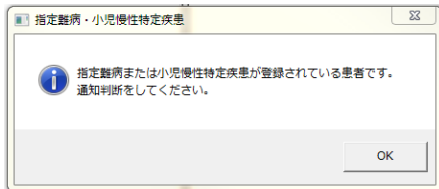
8. 患者カルテ起動時のメッセージ

患者が保有している保険情報、病名情報、通知管理情報により、病名一覧画面起動時にメッセージが表示されます。

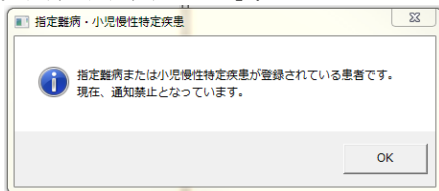
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有している、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されていない場合、以下のメッセージが表示されます。



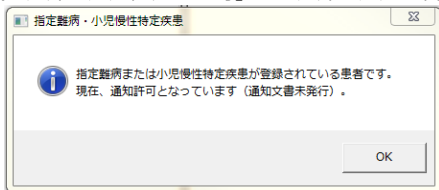
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。(指定難病通知区分「検討中」)



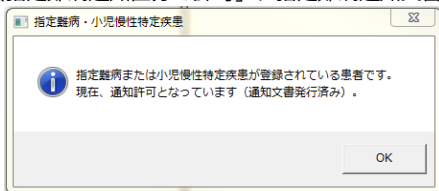
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。(指定難病通知区分「禁止」)



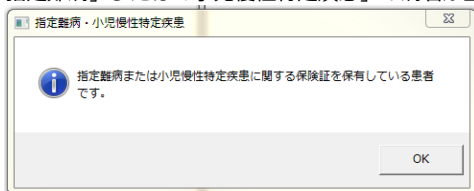
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。(指定難病通知区分「許可」、指定難病通知文書「未発行」)



「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。(指定難病通知区分「許可」、指定難病通知文書「発行済み」)



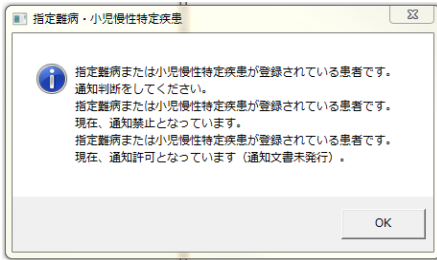
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有している、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。



※「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有しているとは、有効な患者保有の医療保険の中に以下のいずれかの公費が最低1つ含まれていることを指します。

- ①難病の患者に対する医療等に関する法律による特定医療（法別番号54）
- ②児童福祉法による小児慢性特定疾患研究事業に係る医療の給付（法別番号52）

※「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を複数登録した場合、患者カルテ起動時に複数のメッセージ内容が1つのメッセージボックスに集約して表示されます。



9. 参考：指定難病通知文書「指定難病に関するお知らせ」（医事会計システム機能）

指定難病通知文書「指定難病に関するお知らせ」の印字内容は以下の通りです。

指定難病に関するお知らせ

患者ID 9703012
患者氏名 テスト 難病支援 様


**あなたの疾患は指定難病に指定された疾患に
該当する可能性が**あります**。**


**指定難病と診断された場合、申請することで
医療費助成の対象となる可能性が**あります**。**

※この書類を受け取ったことで、指定難病の診断が確定したわけ
はありません。
詳細につきまして必ず主治医へ確認いただきますようお願いいたします。

○指定難病とは？
指定難病とは、1)発病の機構が明らかではなく、2)治療方法が確立していない、3)希少な疾患であって、4)長期の療養を必要とするもの、5)患者数が本邦において一定の人数(人口の約0.1%程度)に達しないこと、6)客観的な判断基準(またはそれに準ずるもの)が成立しているなどの要件をもとに難病法に定められた疾患のことを言います。

○医療費助成について
「指定難病」と診断され、「重症度分類等」に照らして病状の程度が一定程度以上の場合、医療費助成の対象となります。また、症状の程度が疾病ごとの重症度分類等に該当しない軽症者でも、高額な医療を継続することが必要な人は、「軽症高額」として医療費助成の対象となります。

○難病情報センターホームページ
各疾患の詳細等につきましては、難病情報センターHPを参照ください。
(<https://www.nanbyou.or.jp/>) 

○小児慢性特定疾病情報センターホームページ
各疾患の詳細等につきましては、小児慢性特定疾病情報センターHPを参照ください。
(<https://www.shouman.jp/>) 

金沢市宝町13-1 TEL.076-265-2000(代表)
国立大学法人 金沢大学附属病院

指定難病に関するお知らせ

患者ID 9703012
患者氏名 テスト 難病支援 様

あなたの疾患は指定難病に指定された疾患に
該当する可能性があります。

指定難病と診断された場合、申請することで
医療費助成の対象となる可能性がります。

※この書類を受け取ったことで、指定難病の診断が確定したわけ
ではありません。

詳細につきまして必ず主治医へ確認いただきますようお願いいたします。

○指定難病とは？

指定難病とは、1)発病の機構が明らかではなく、2)治療方法が確立していない、3)希少な疾患であって、4)長期の療養を必要とするもの、5)患者数が本邦において一定の人数(人口の約0.1%程度)に達しないこと、6)客観的な判断基準(またはそれに準ずるもの)が成立しているなどの要件をもとに難病法に定められた疾患のことを言います。

○医療費助成について

「指定難病」と診断され、「重症度分類等」に照らして病状の程度が一定程度以上の場合、医療費助成の対象となります。また、症状の程度が疾病ごとの重症度分類等に該当しない軽症者でも、高額な医療を継続することが必要な人は、「軽症高額」として医療費助成の対象となります。

○難病情報センターホームページ

各疾患の詳細等につきましては、難病情報センターHPを参照ください。

(<https://www.nanbyou.or.jp/>)



○小児慢性特定疾病情報センターホームページ

各疾患の詳細等につきましては、小児慢性特定疾病情報センターHPを参照ください。

(<https://www.shouman.jp/>)



[指定難病の普及・啓発に関するアンケート]

【指定難病の普及に関して】

問1. あなたの所属する診療科に関連する指定難病について普及・啓発が十分と考えますか？

- 1) 普及啓発は十分である ()
- 2) 普及啓発は十分でない ()

問2. あなたの所属する診療科は以下のどれですか？

- 1) 内科 () (専門診療科 :)
- 2) 脳神経内科 ()
- 3) 外科 () (専門診療科 :)
- 4) 神経科精神科 ()
- 5) 放射線科 ()
- 6) 皮膚科 ()
- 7) 形成外科 ()
- 8) 整形外科 ()
- 9) 泌尿器科 ()
- 10) 眼科 ()
- 11) 耳鼻咽喉科頭頸部外科 ()
- 12) 産婦人科 ()
- 13) 麻酔蘇生科 ()
- 14) 脳神経外科 ()

問3. 別紙の疾患があなたの所属する診療科に関連する指定難病ですが、診断時に指定難病と認識できますか？

- 1) 全てできる ()
- 2) おおむねできる ()
- 3) ほとんどできない ()

4) 全くできない ()

問4. 問3で1)「全てできる」または2)「おおむねできる」を選んだ方にお聞きします。

どのようにして指定難病について知りましたか？（複数選択可）

- 1) 厚生労働省のホームページや資料 ()
- 2) 都道府県のホームページや資料 ()
- 3) 難病情報センターのホームページや資料 ()
- 4) 学術集会や学会のホームページや学術誌 ()
- 5) 院内における周知(パンフレット、電子カルテの通知など) ()
- 6) その他 ()

問5. 診断した疾患が指定難病に指定されていることをいつの時点で知ることが多いですか？

- 1) 診断時、既に指定難病に指定されていることを認識している ()
- 2) 診断後、自分で難病情報センターなどから情報収集をするとき ()
- 3) 診断後、医療事務から指摘されたとき
- 4) 診断後、看護師から指摘されたとき
- 5) 診断後、患者から指摘されたとき
- 6) 診断後、他の医師から指摘されたとき ()
- 7) その他 ()

【指定難病の申請に関して】

問 6. ご自身の担当患者について、直近 1 年に指定難病の新規の申請をしたことがありますか？

- 1) 申請したことがある ()
- 2) 申請したことがない ()

問 7. あなたは難病指定医ですか？

- 1) 難病指定医である ()
- 2) 難病指定医でない ()

問 8. 問 6 で 1)「申請したことがある」を選んだ方にお聞きします。

問 8-1. 臨床調査個人票はいつのタイミングで作成しますか？

- 1) 外来診療中 ()
- 2) 外来診療後 ()
- 3) 入院中 ()
- 4) 退院後 ()
- 5) その他 ()

問 8-2. 臨床調査個人票の作成環境は？

- 1) メディパピルス等を用いて電子入力 ()
- 2) 難病情報センターHP からダウンロードした用紙に手書きで記載 ()
- 3) 患者に持参させた用紙に手書きで記載
- 4) その他 ()

問 8-3. 直近 1 年の指定難病の新規の申請件数はどれに該当しますか？

- 1) 0~5 件 ()
- 2) 5~10 件 ()

- 3) 10～20 件 ()
- 4) 20～30 件 ()
- 5) 30 件以上 ()

問 8-4. 新規+更新の申請件数はどれに該当しますか？

- 1) 0～5 件 ()
- 2) 5～10 件 ()
- 3) 10～20 件 ()
- 4) 20～30 件 ()
- 5) 30 件以上 ()

問 8-5. 新規申請時の臨床調査個人票 1 部あたりの作成時間は以下のどれに該当しますか？

- 1) 15 分未満 ()
- 2) 15 分以上 30 分未満 ()
- 3) 30 分以上 1 時間未満 ()
- 4) 1 時間以上 ()

問 8-6. 更新申請時の臨床調査個人票 1 部あたりの作成時間は以下のどれに該当しますか？

- 1) 15 分未満 ()
- 2) 15 分以上 30 分未満 ()
- 3) 30 分以上 1 時間未満 ()
- 4) 1 時間以上 ()

問 8-7. 臨床調査個人票を作成する際、難病情報センターHP の該当疾患に関する情報を閲覧しますか？

- 1) 閲覧する ()
- 2) 閲覧しない ()

問 8-8. 問 8-4 で 1) 閲覧すると回答された方は回答ください。難病情報センターHP のどの項目を閲覧して作成しますか？(複数回答可)

- 1) 疾患の概要 ()
- 2) 疾患の原因 ()
- 3) 疾患の症状 ()
- 4) 疾患の治療法 ()
- 5) 疾患の予後 ()
- 6) 診断基準 ()
- 7) 重症度分類 ()

問 9. 問 6 で 2) 「申請したことがない」を選んだ方にお聞きします。
これまで申請を行っていない理由はなんですか？(複数選択可)

- 1) 対象疾患であることを知らないため ()
- 2) 申請の仕方がわからないため ()
- 3) これまでに指定難病対象疾患の患者がいなかったため ()
- 4) 申請方法が煩雑なため ()
- 5) 日常診療を圧迫し、申請する時間的余裕がないため ()
- 6) 指定難病について理解が十分でないため ()
- 7) 患者の方から診断書料金等を理由に断られたため ()
- 8) 診断基準を満たすかどうか自信がないため。
- 9) 重症度基準を満たすかどうか自信がないため。
- 10) 医療費助成が受けられるかどうか自信がないため。
- 11) 軽症高額特例を満たすかどうか自信がないため。
- 12) データベース化されて研究に利用されていることを知らないため。
- 13) その他

問 10. 指定難病の申請において問題点はありますか？（複数選択可）

- 1) 特段の問題はない（ ）
- 2) 疾患数が多く、指定されているか把握できない（ ）
- 3) 記載項目が多く、煩雑であり、日常診療を圧迫する（ ）
- 4) 申請書の取り寄せや提出などの手続きにかかる負担が大きい（ ）
- 5) 記載料が高額である医療費助成が受けられない場合に患者の同意を得にくい。
- 6) その他

問 11. 診察した患者が指定難病の対象患者であることを、診察終了後すぐに把握できれば、申請率は向上すると思いますか？

- 1) そう思う（ ）
- 2) そう思わない（ ）

問 12. 診察した患者が指定難病の対象患者であることを、診察終了後すぐに把握できれば、申請における医師の負担は軽減されると思いますか？

- 1) そう思う（ ）
- 2) そう思わない（ ）

★質問は以上です。ご協力いただきましてありがとうございました。

本アンケートは、〇〇〇までご返送いただきますよう、よろしくお願い致します。

院内アンケート結果(概要)

目的

電子カルテおよび医事会計システムを活用した指定難病制度の普及・啓発のより指定難病の申請率の向上および患者への福音を目指す。

対象

金沢大学附属病院にて指定難病（小児慢性特定疾病は除く）の診療に携わる医師

方法

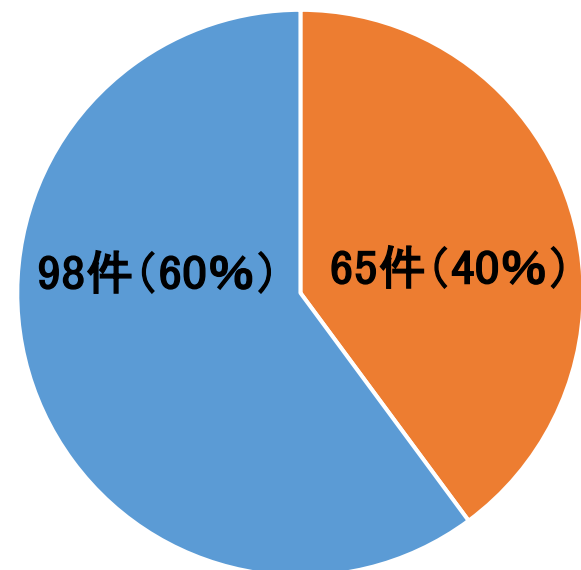
資料3-5のアンケートを病院の職員メールにて送付し、電子入力にて回答

回答数

163人

問1

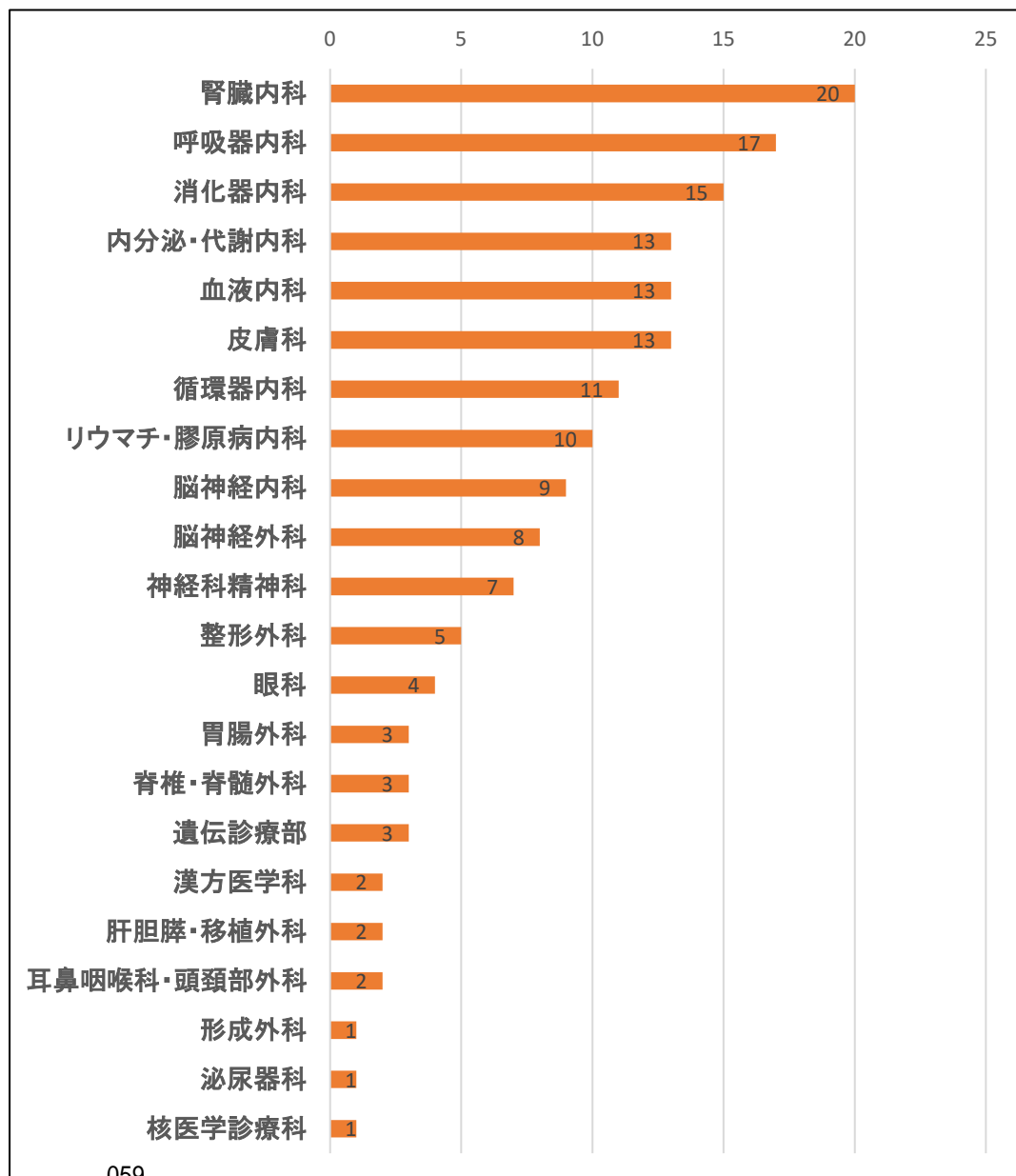
所属する診療科に関連する指定難病について普及啓発が十分か？



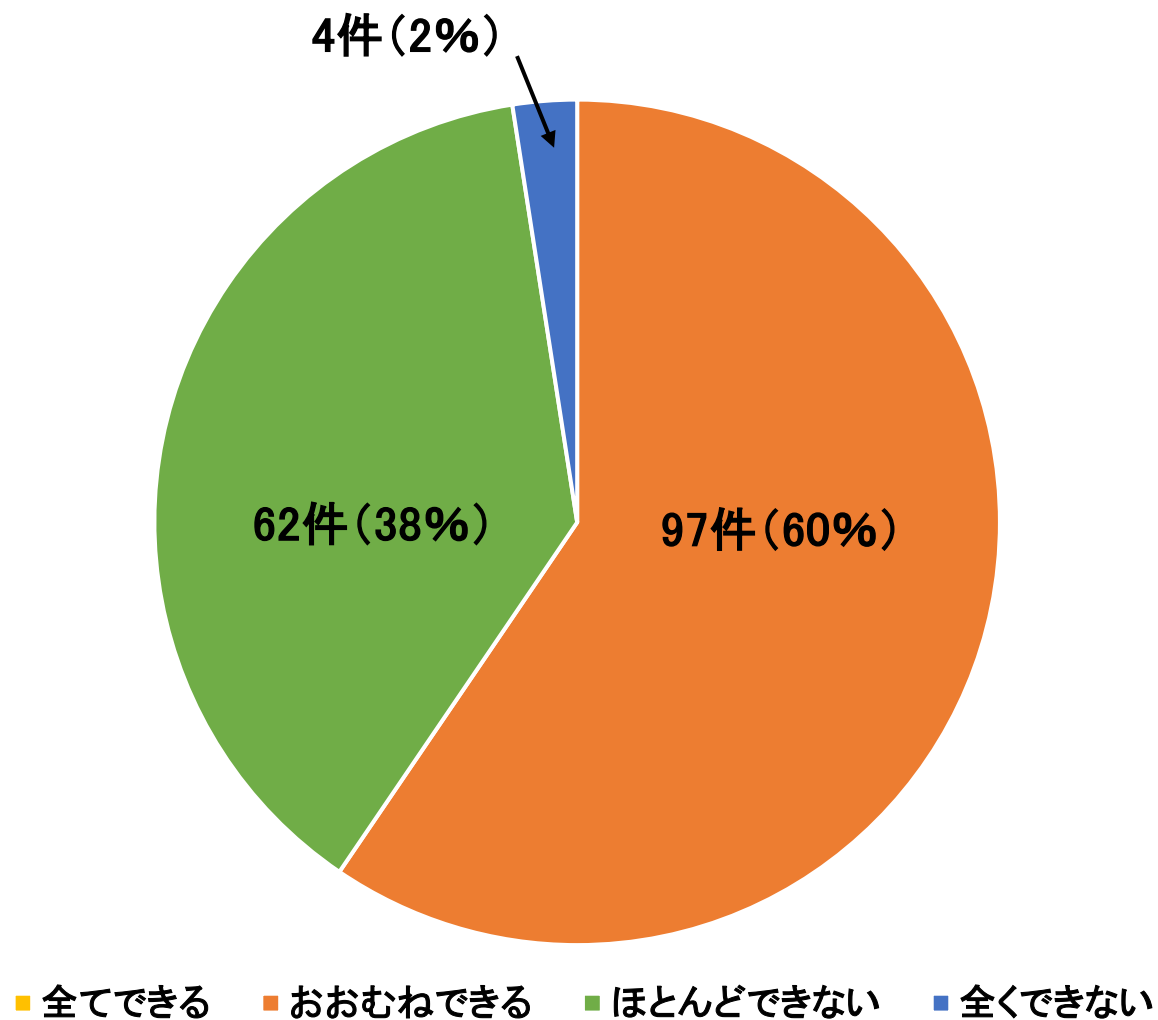
■ 普及啓発は十分である。

■ 普及啓発は十分でない

問2 所属する診療科は？

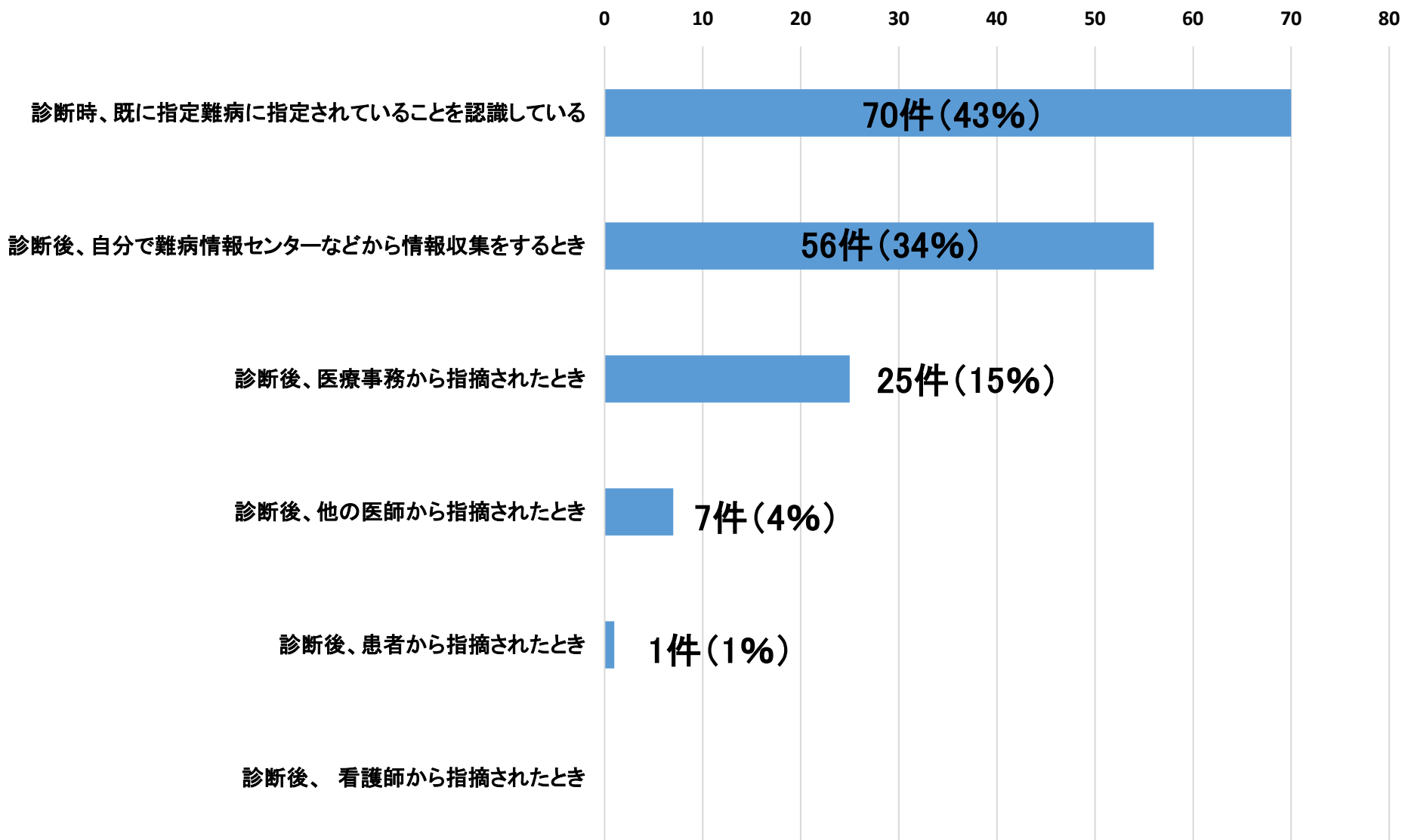


問3 診断時に、その疾患が指定難病であることを認識できますか？



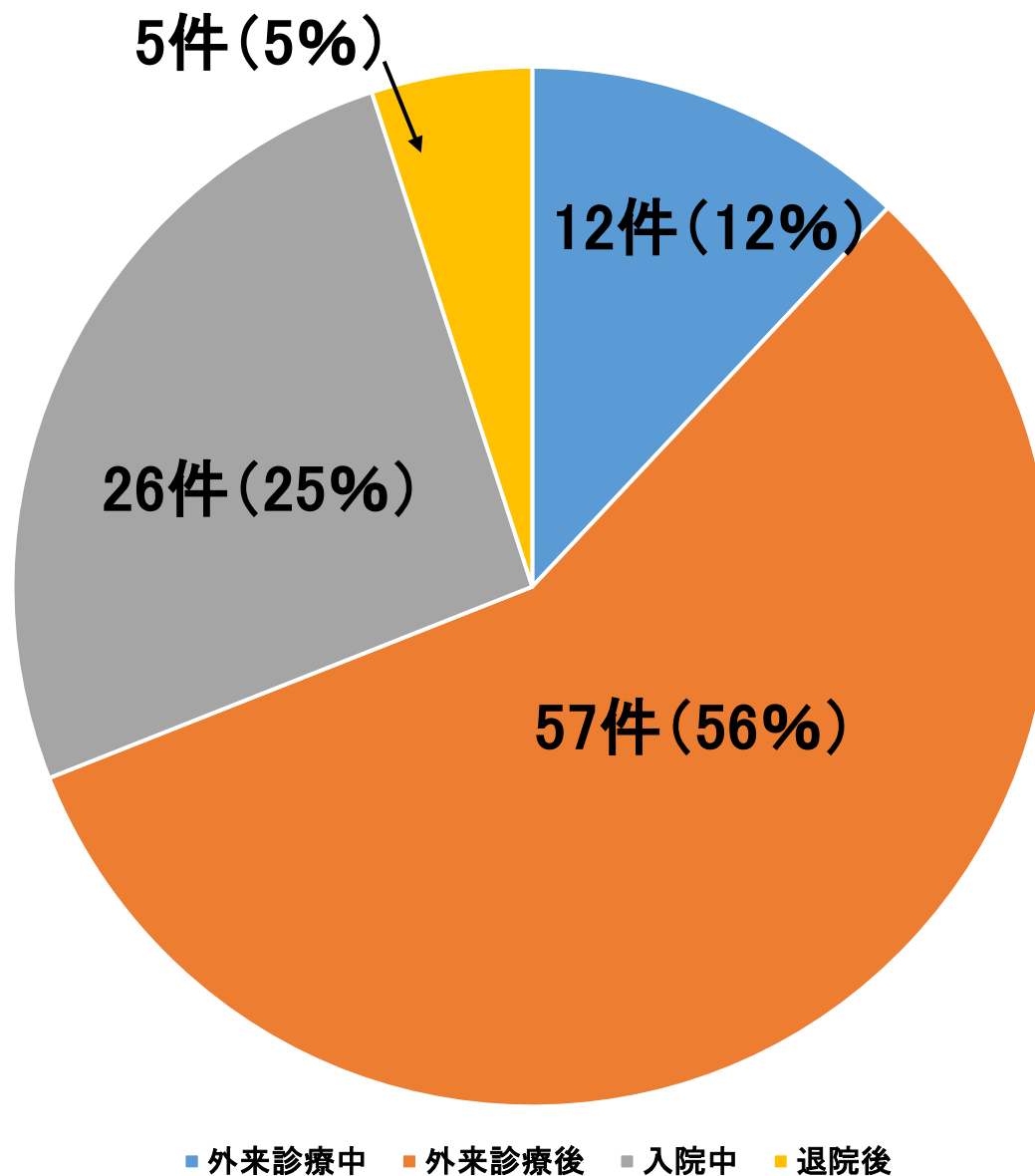
問5

診断した疾患が指定難病に指定されていることをいつの時点で知ることが多いですか？

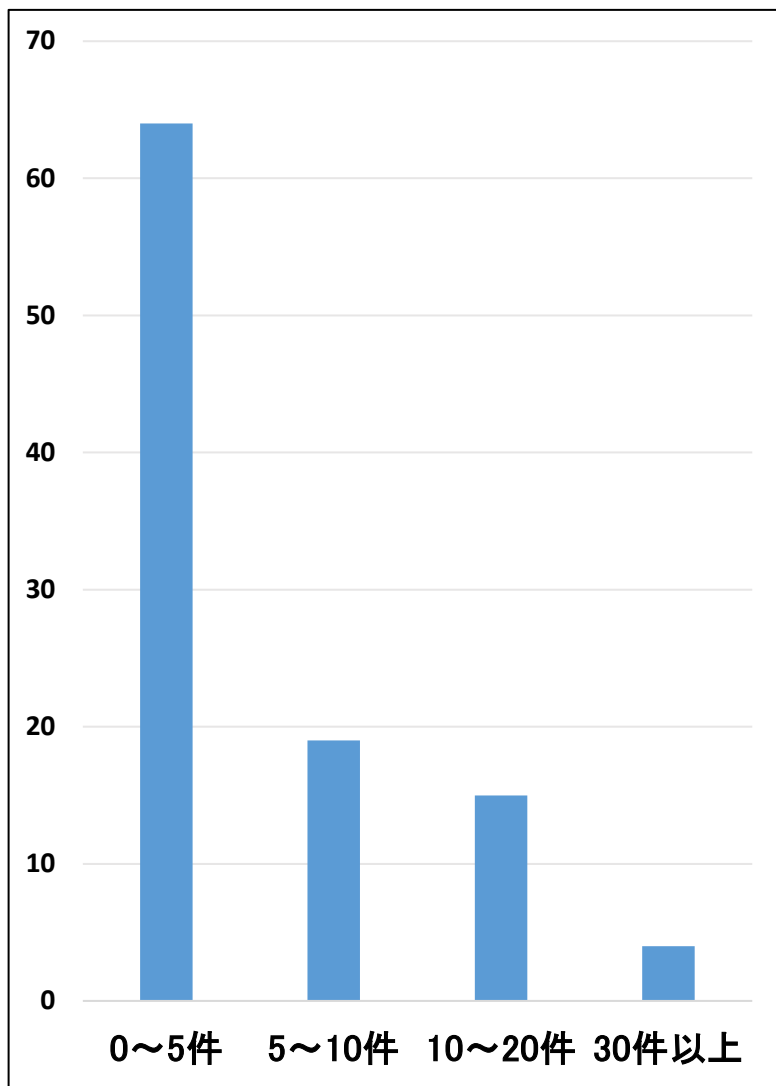


その他：ほとんど診断することがない(1件)、書類が届いたとき(1件)など

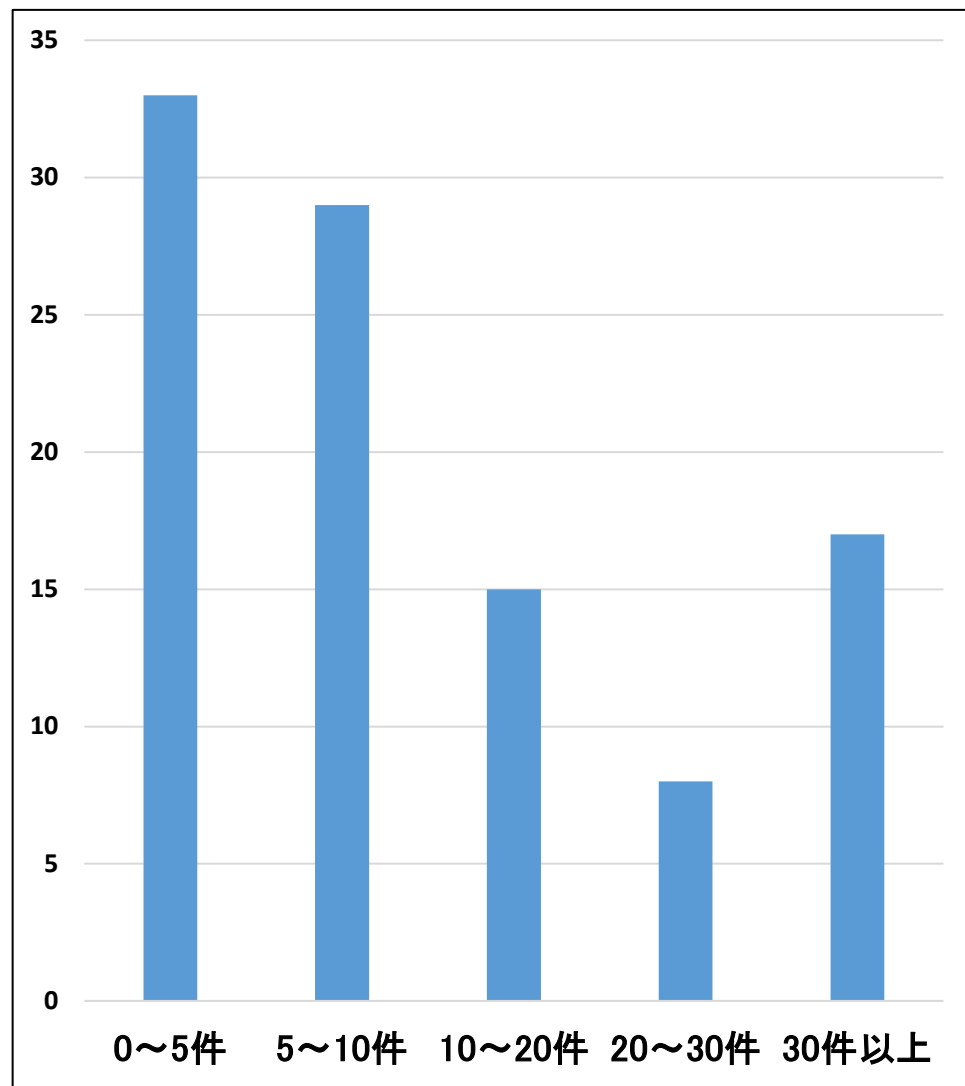
問8-1 臨床調査個人票の作成のタイミングは？



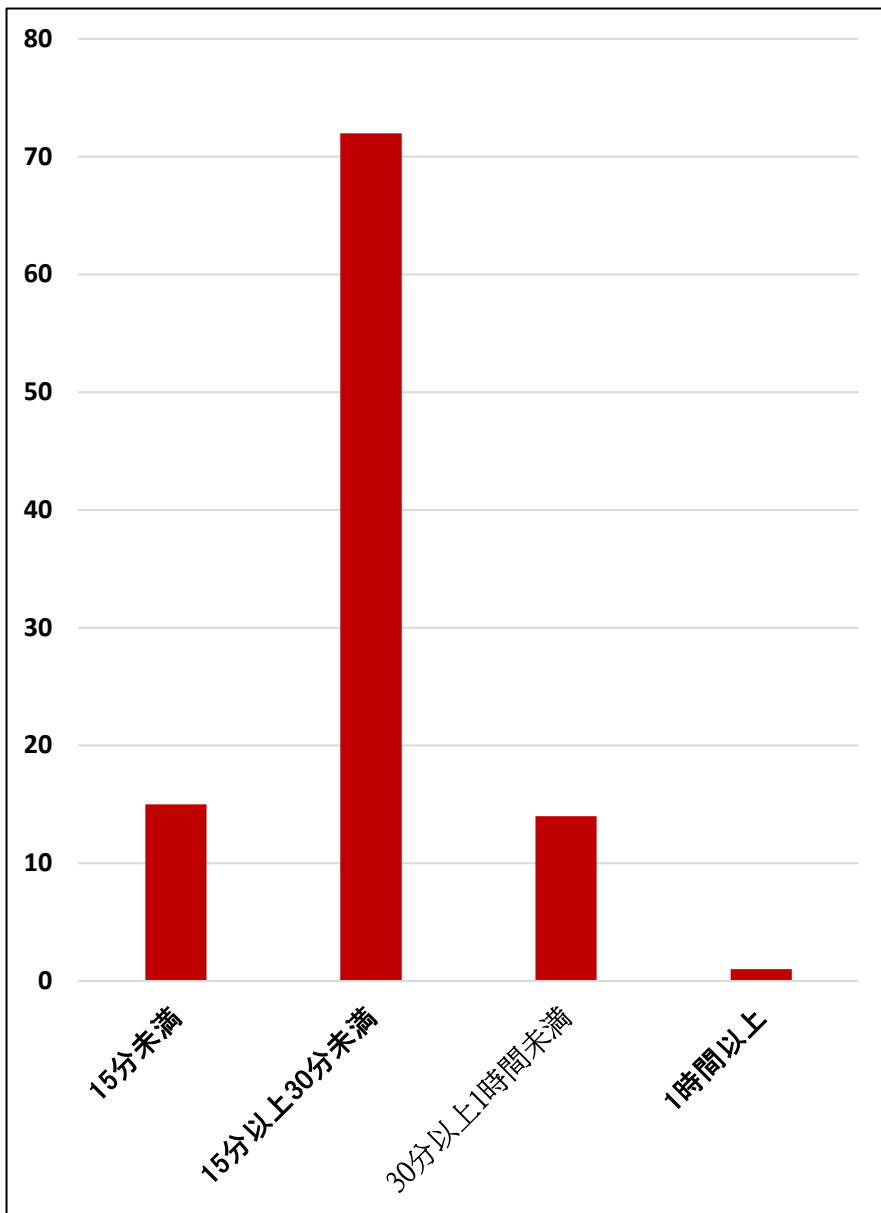
問8-3 直近一年の申請件数は？



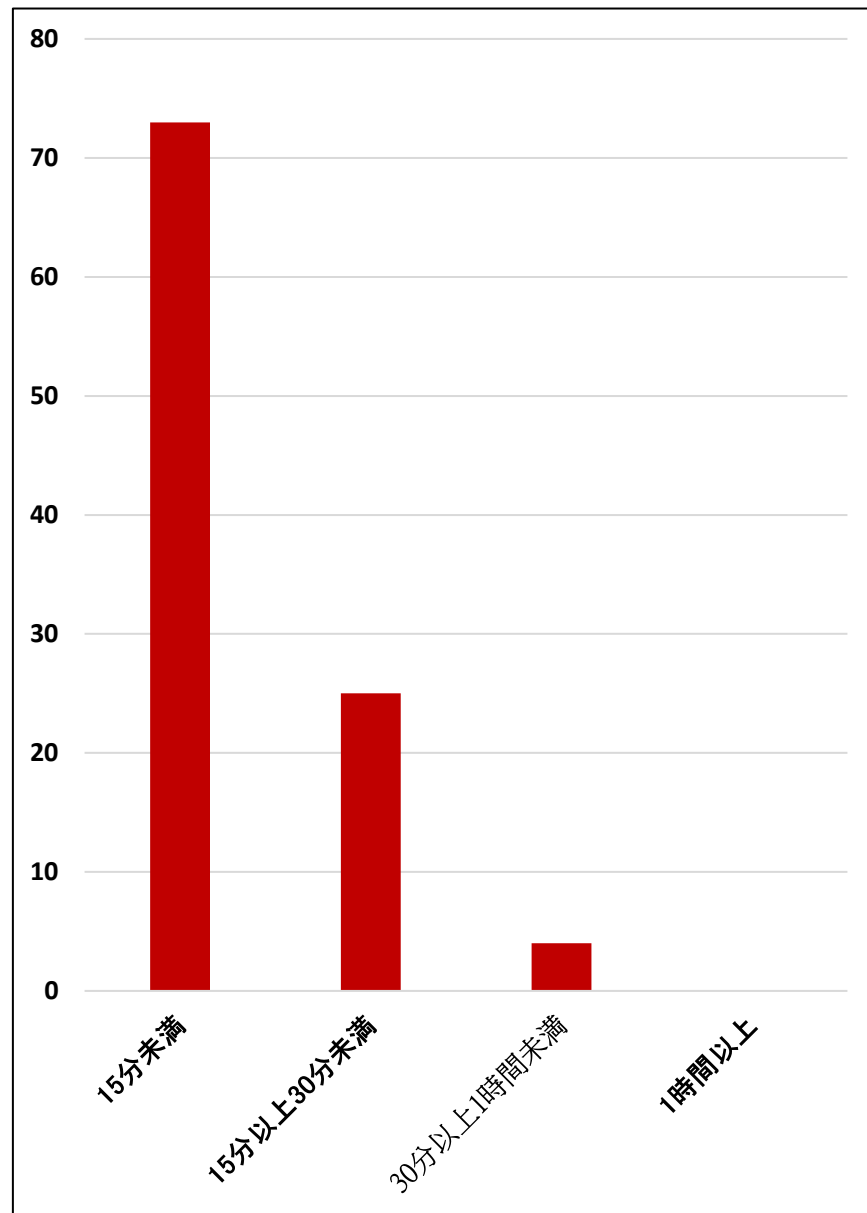
問8-4 直近一年の新規+更新の申請件数は？



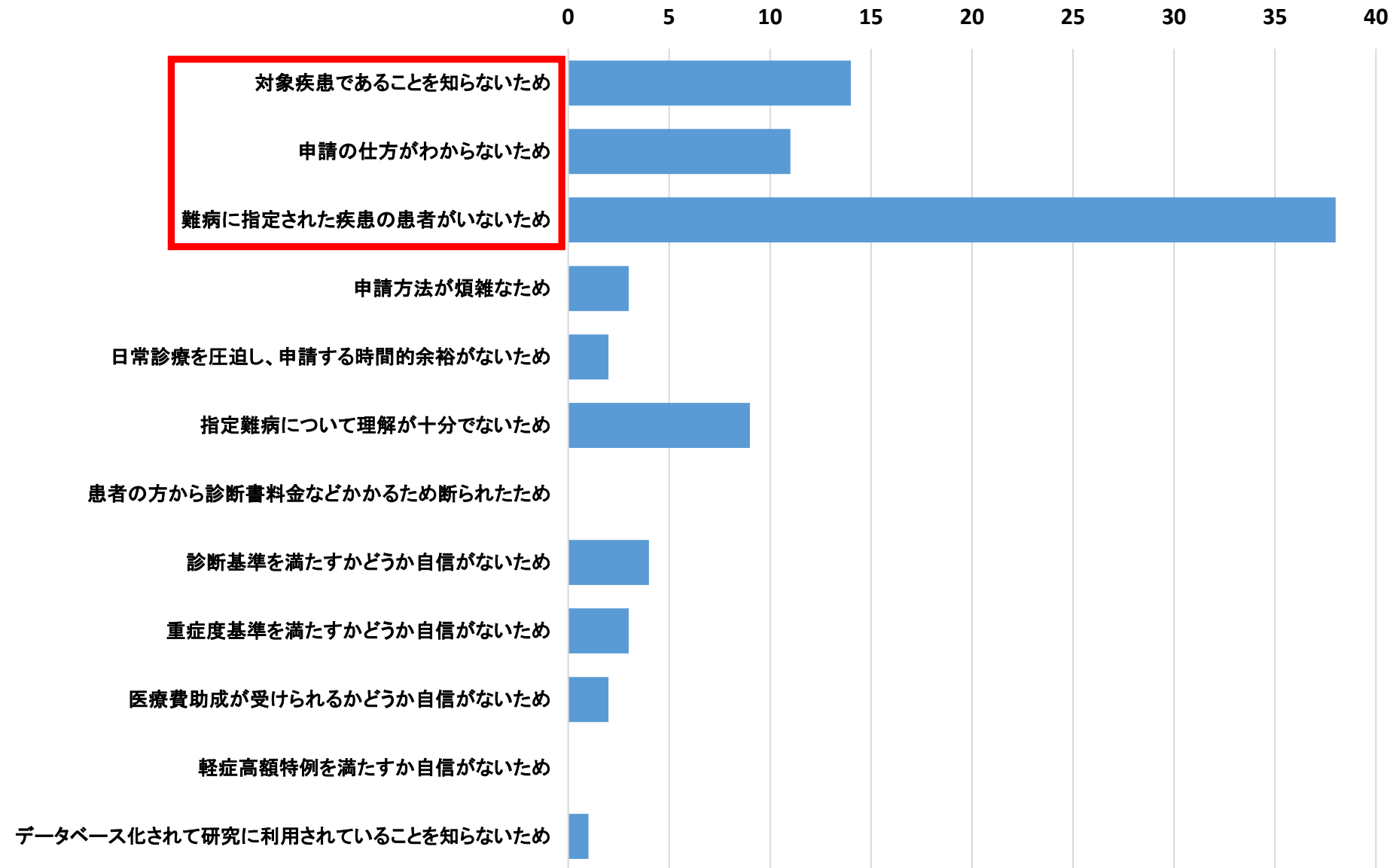
問8-5
新規申請時に臨床調査個人票の作成時間は？



問8-6
更新申請時に臨床調査個人票の作成時間は？



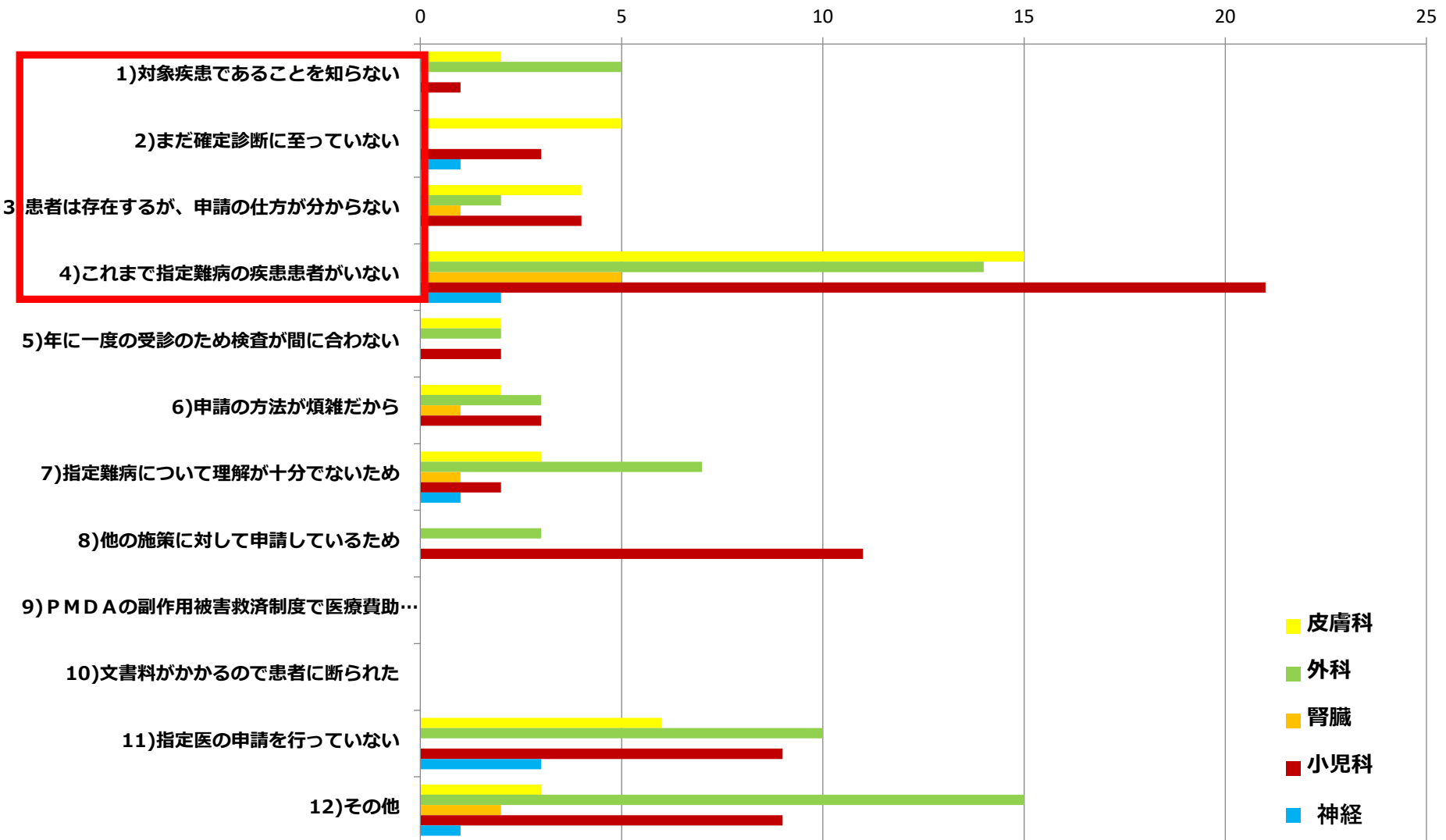
問9 申請を行っていない理由は？



「その他」の主な内容

すでに診断・申請が行われているため、指定医ではないため、自費で診断することがほとんどない、診断した場合は主科に連絡する

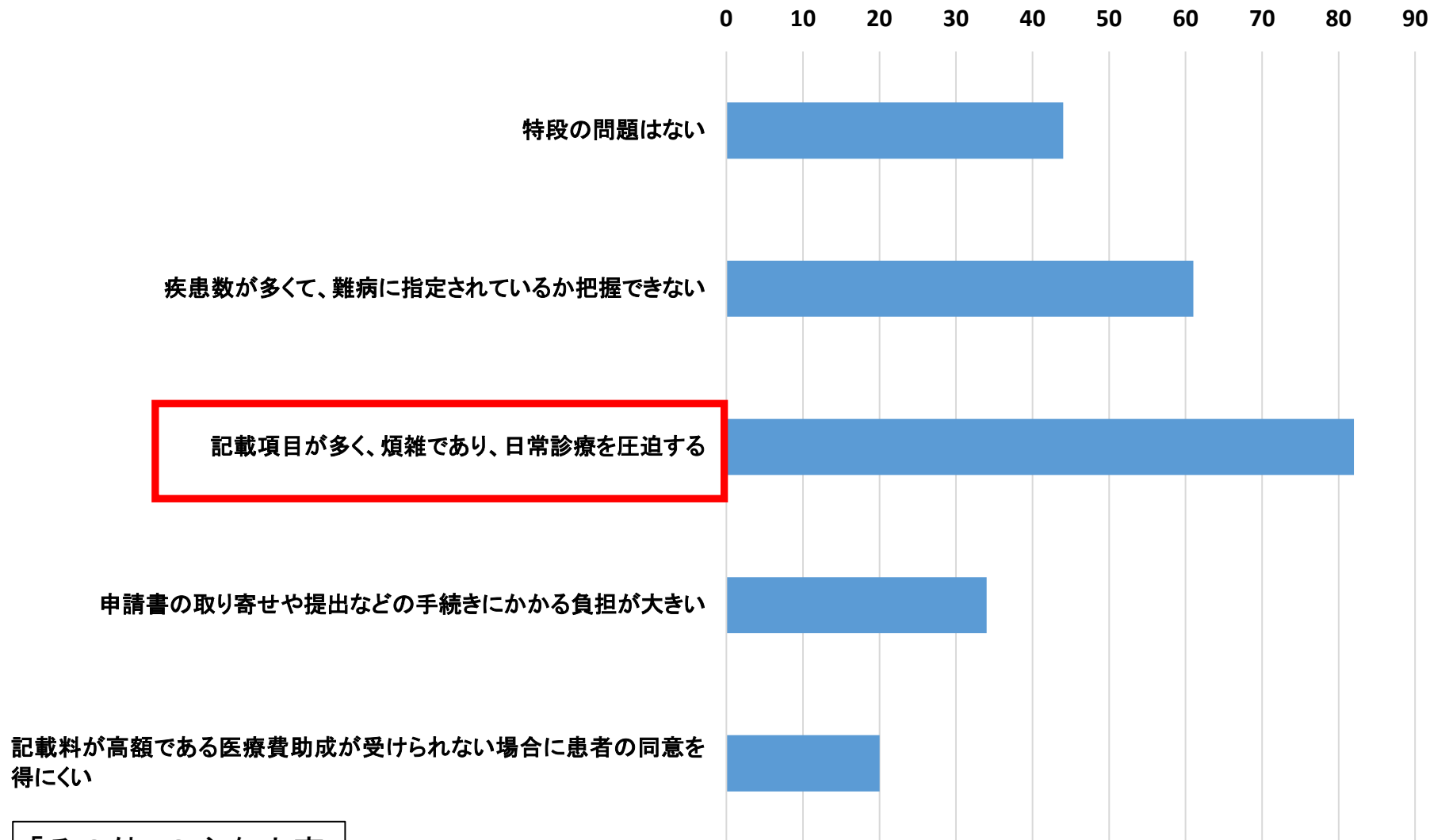
申請を行っていない理由は何ですか？



「その他」の主な内容

- ・担当医・後輩医師が申請しているため (×3件)
- ・他科から申請されているため (×4件)
- ・15歳まで医療費助成があるため (×2件)
- ・小児期の認定基準と指定難病に認定基準に差があるため
- ・指定難病で申請するより、小児慢性疾患で申請するから (×2件)
- ・15歳まで医療費助成があるため (×2件)

問9 申請における問題点は？



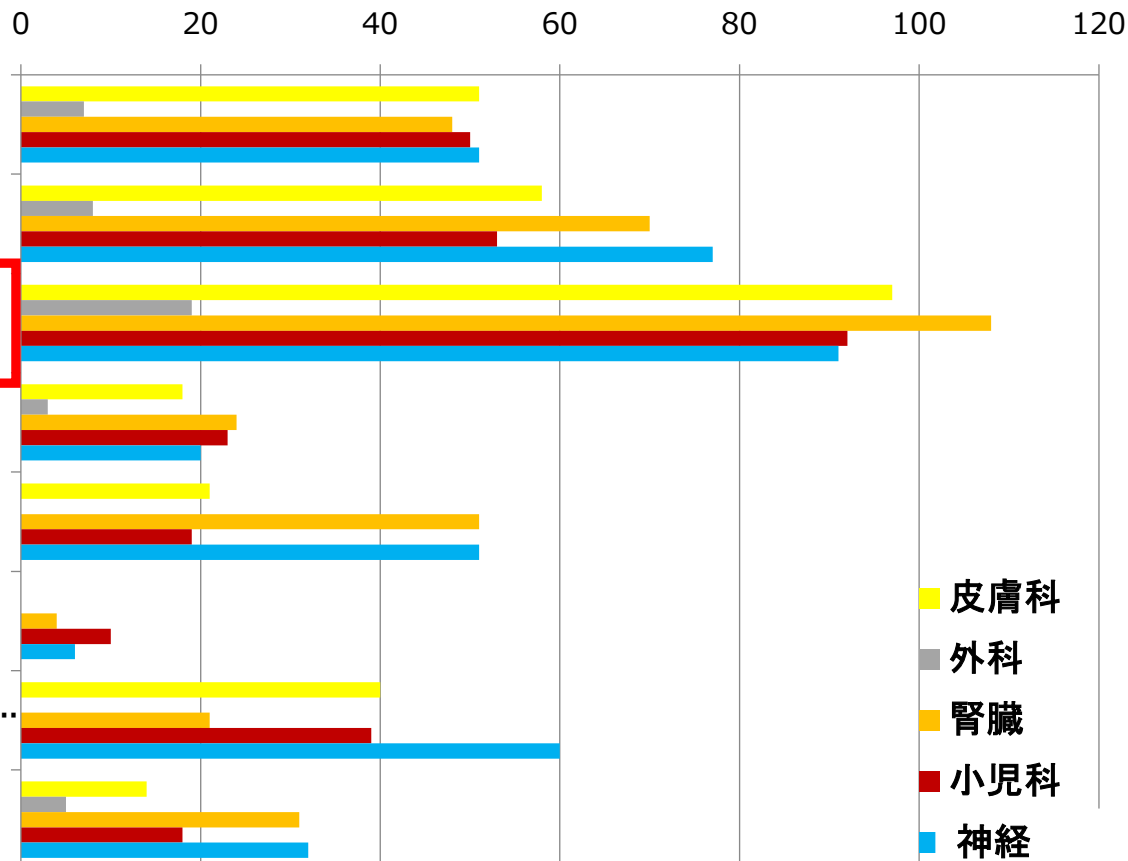
「その他」の主な内容

- ・臨床調査個人票に関すること(3件:不必要な情報が多い、項目がわかりにくい)
- ・対象外になることが増えたため、助成を受けれないと思う人は申請しない
- ・確定診断となる遺伝学的検査を依頼できる施設情報がない

(参考 前和田班アンケートより抜粋)

申請に当たって問題点はありませんでしたか？ (複数回答可)

(件数)



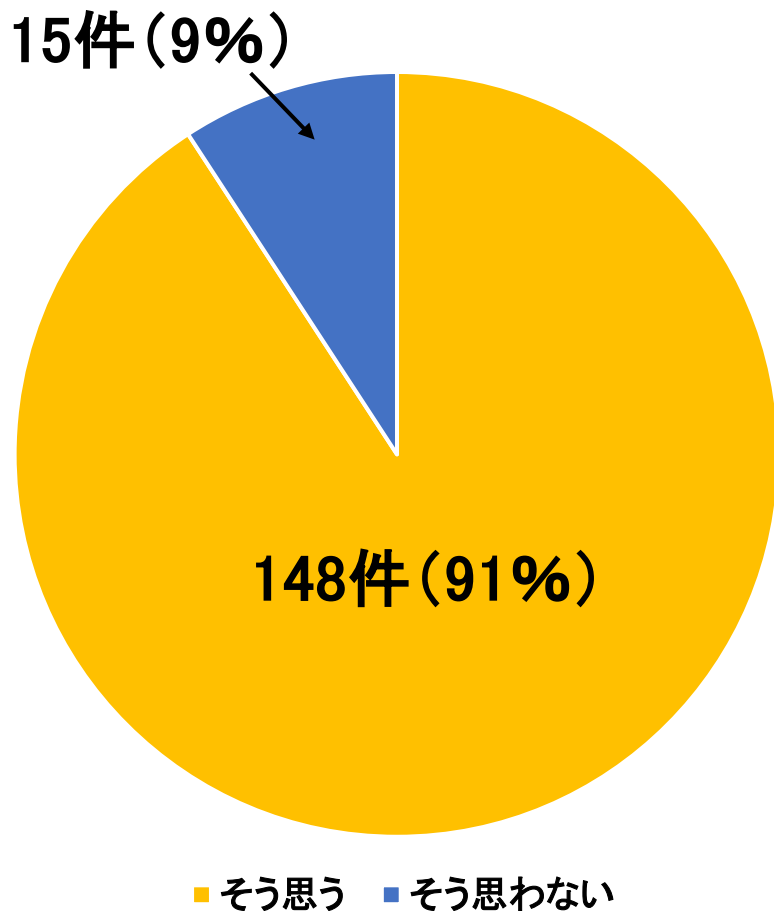
「その他」の主な内容

- ・手書きではなく、パソコン入力にすべき。記載欄が小さい。(×11件)
- ・1割から2割負担の高齢者には申請するメリットがない。(×2件)
- ・重症のシステムが煩雑である(×5件)
- ・申請した患者へのメリット・デメリットについて(×3件)
- ・継続申請の案内がない
- ・認定基準について(厳しい、現状に即していない)(×2件)
- ・小児慢性疾患に関して(他の制度との整合性、移行がスムーズでない)(×4件)
- ・患者救済の制度なのか疫学研究のための制度かよくわからない。

・申請時期が一点に集中していて負担

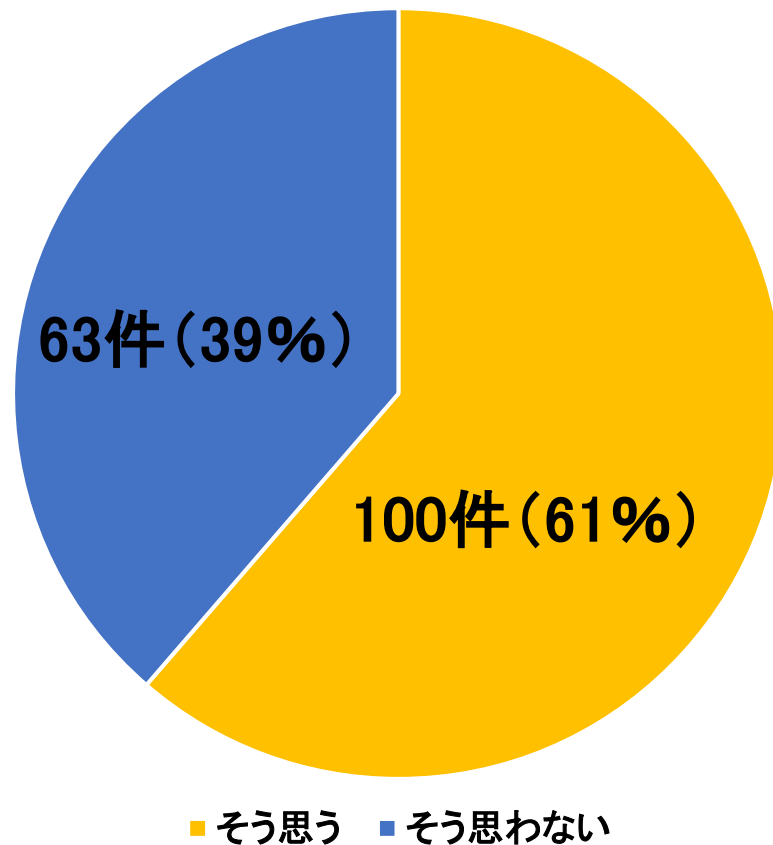
問11

診察後にすぐ指定難病の対象と把握することで申請率は向上すると思う？



問12

診察後にすぐ指定難病の対象と把握することで医師の負担は軽減すると思う？



結果・まとめ

- ・アンケート回答者は指定難病の疾患を多く診療する診療科が多かった。
- ・診断時に指定難病に該当すると認識できるという回答者が意外と多いことがわかった。一方、疾患数が多く把握が十分でないことが申請時の問題点として考える回答者も多くいた。
- ・患者側からの申し出で指定難病と認識する回答者はほとんどいなかった。
- ・申請を行っていない理由は、前研究班で行ったアンケート調査と同様の結果であり、指定難病制度の普及啓発が未だ十分とは言えない。
- ・臨床調査個人票の煩雑さ、記載項目の多さなど「臨床調査個人票」に関する問題点も再確認した。
- ・システムの試験的な改良により、申請率の向上に繋がることが期待される。

重症度分類について

～現状の整理～

今回の検討にあたっての基本原則

- ① Bartel Indexをすべての疾患に適応するのではなく、あくまで疾患群別重症度基準を当該疾患群に適応させることが可能かの検討を行う
- ② 予後等は考慮せずに、現時点の状態で判断する
- ③ 今回の検討はあくまで今後の重症度基準についての検討に向けた整理であり、最終的には厚生労働省と各政策研究班の代表者と協議して重症度分類を決定する
- ④ 疾患群別の統一基準がその疾患に適応できない場合は、その理由を報告する

神経疾患（82疾患）

mRS/BI、食事摂取、呼吸状態、てんかん・知能障害 +追加 ??

01-09,14,16-26,111,113,117-122,
125-126,128,131-132,135-309
(計61疾患)

現行の診断基準から変更無し

10:シャルコー・マリートゥース病
11:重症筋無力症
12:先天性筋無力症候群
13:多発性硬化症/視神経脊髄炎
15:封入体筋炎
27-33
112,114,115,116 (計18疾患)

mRSの適応あり
現行基準+mRS
mRSのみ

123:禿頭と変形性脊髄症を伴う常染色体劣性
白質脳症
124:皮質下梗塞と白質脳症を伴う常染色体優
性脳動脈症

mRSからBIへ変更

内分泌疾患(23疾患)

72:下垂体性ADH分泌異常症前眼部形成異常
73:下垂体性TSH分泌亢進症
74:下垂体性PRL分泌亢進症
75:クッシング病
76:下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症
77:下垂体性成長ホルモン分泌亢進症
78:下垂体前葉機能低下症

191:ウェルナー症候群 195:ヌーナン症候群
193:プラダーウィリー症候群 276:軟骨無形成症

80,233,235,236,238,249,265 :ホルモン受容体機
構異常班

81,82,83,232,237:副腎ホルモン産生異常班

共通の重症度分類を導入
することは難しい

疾患特異的に重症/中等症/
軽症で分類

中等症以上を対象とする。

軽症:無治療で経過観察が可能である。

中等症:薬物治療無しには疾病特異的症候のため日常生活に支障をきたす。

重症:以下の項目の何れかに該当する。

1. 薬物治療を行っても疾病特異的症候のため日常生活に支障をきたす。
2. 本疾病に起因する治療の必要な合併症(心臓疾患、呼吸器疾患、肝疾患、腎疾患など)がある。
3. 視力・視野障害、本症以外の視床下部・下垂体機能障害(中枢性尿崩症、渴中枢障害、体温調節障害、中枢性肥満症(BMI>30)、中枢性やせ症(BMI<17.5)、睡眠障害など)を合併する。

腎・泌尿器疾患(14疾患)

内科的疾患背景をもつ下記疾患、

- 066 IgA腎症
- 067 多発性嚢胞腎
- 109 非典型溶血性尿毒症症候群
- 220 急速進行性糸球体腎炎
- 221 抗糸球体基底膜抗体腎炎
- 222 一次性ネフローゼ症候群
- 223 一次性膜性増殖性糸球体腎炎
- 224 紫斑病性腎炎

- 218 アルポート症候群
- 219 ギャロウェイ・モワト症候群
- 287 エプスタイン症候群
- 315 ネイルパテラ症候群(爪膝蓋骨症候群)／
LMX1B 関連腎症)
- 225 先天性腎性尿崩症

- 226 間質性膀胱炎(ハンナ型)

現在の重症度分類
CKD分類

基本CKD分類
注釈あり

CKD重症度分類の適応は困難

先天異常・遺伝子疾患（26疾患）

小児例（小児慢性疾病の状態の程度に準ずる）

NYHA分類

（先天性心疾患があり、薬物治療・手術によってもNYHA分類でII度以上に該当する場合）

mRS（いずれかが3以上を対象）

食事・栄養

呼吸

難治性てんかん

主な抗てんかん薬2～3種類以上の多剤併用で、かつ十分量で、2年以上治療しても、発作が1年以上抑制されず日常生活に支障をきたす状態。

CKD重症度分類ヒートマップ赤の部分の場合

視覚障害（良好な方の眼の矯正視力が0.3未満）

聴覚障害（3高度難聴以上）

精神症状・能力障害二軸評価

成人例については
1)～○)のいずれかに該当する者を対象とする。

皮膚・結合織疾患(14疾患)

34: 神経線維腫症(錦織班)
36: 表皮水疱症(天谷班)
37: 膿疱性乾癬(天谷班)
159: 色素性乾皮症(錦織班)
160: 先天性魚鱗癬(天谷班)
164: 眼皮膚白皮症(天谷班)
166: 弾性線維性仮性黄色腫(天谷班)

多臓器にわたる疾患であり、
皮膚のみの基準では評価
が困難

35: 天疱瘡(天谷班)
38: SJS(森田班)
39: TEN(森田班)
161: 家族性良性慢性天疱瘡(HDD)(橋本班)
162: 類天疱瘡(天谷班)
163: 特発性後天性全身性無干症(横関班)

疾患特異的な基準であり現
行の重症度基準の適応が
よいと考えられる

186: ロスムンド・トムソン症候群

免疫疾患(27疾患)

40:高安動脈炎
41:巨細胞動脈炎
42:結節性多発動脈炎
43:顕微鏡的多発血管炎
44:多発血管炎性肉芽腫症
45:好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
46:悪性関節リウマチ
48:原発性抗リン脂質抗体症候群

106:クリオピリン関連周期熱症候群
108:TNF受容体関連周期性症候群
110:ブラウ症候群
266:家族性地中海熱
267:高IgD症候群
268:中條・西村症候群
269:化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・ア
クネ症候群
325:遺伝性自己炎症性疾患

他、11疾患

modified Rankin Scaleや
Barthel Indexでの評価は
困難

modified Rankin Scale
で評価

検討中

眼科疾患（6疾患）

90:網膜色素変性症

302:レーベル遺伝性視神経症

328:前眼部形成異常

329:無虹彩症

疾患特異的な基準であり
現行の重症度基準の適応
がよいと考えられる

301:黄斑ジストロフィー

134:中隔視神経形成異常症/ドモルシア症候群

良好な方の眼の矯正視力
が0.3未満の者を対象とす
る。

耳鼻咽喉科疾患（10疾患）

- 181:クルーズン症候群
- 182:アペール症候群
- 183:ファイファー症候群
- 184:アントレー・ビクスラー症候群
- 190:鰓耳腎症候群
- 303:アッシャー症候群
- 304:若年発症型両側性感音難聴
- 305:遅発性内リンパ水腫
- 306:好酸球性副鼻腔炎
- 330:先天性気管狭窄症／先天性声門下狭窄症例

基本的にはmRSを加えること、それぞれの重症度分類に必要な項目を統一すること（例えば聴覚障害の分類とその重症度を同じくすること）、その上で重症度を見直すこと

血液疾患(14疾患)

- 60:再生不良性貧血
- 61:自己免疫性溶血性貧血
- 62:発作性夜間ヘモグロビン尿症
- 63:特発性血小板減少性紫斑病
- 64:血栓性血小板減少性紫斑病
- 65:原発性免疫不全症候群
- 282:先天性赤血球形成異常性貧血
- 283:遅発性内リンパ水腫
- 284:好酸球性副鼻腔炎
- 285:ファンconi貧血
- 286:遺伝性鉄芽球性貧血
- 288:自己免疫性出血病ⅩⅢ
- 327:特発性血栓症(遺伝性血栓性素因による。)
- 331:キャッスルマン病

(1)血液疾患ではヘモグロビン、白血球、血小板など数値化できるものは既にそのようになっているが、一律に当てはめられない疾患もある、
 (2)もしも今回の重症度基準が厳しくて適応されなくて困っているケースがあるとしたらどんなケースか(あれば是非、お聞かせください)
 (3)これまで身体障害認定も同様の基準を設けてきたので、そちらとの整合性も意識せざるを得ないだろう

血液検査値における基本的基準 (H28.12改訂 障害認定)

		軽度		中等度		重度
ヘモグロビン	10g/dL	～	9g/dL	～	7g/dL	～
網赤血球数	10万/μL	～	6万/μL	～	2万/μL	～
白血球数	3,300/μL	～	2,000/μL	～	1,000/μL	～
好中球	2000/μL	～	1000/μL	～	500/μL	～
リンパ球	1000/μL	～	600/μL	～	300/μL	～
血小板	10万/μL	～	5万/μL	～	2万/μL	～
APTT またはPT	1.5倍	～	2倍	～	3倍	～
凝固活性	40%	～	5%	～	1%	～

呼吸器疾患(9疾患)

「息切れスケールmMRCと動脈血液ガスの2項目(安静時PaO₂と6分間歩行時最低SpO₂)」
を基本とする

85:特発性間質性肺炎
228:閉塞性細気管支炎
229:肺胞蛋白症(自己免疫性又は先天性)

87:肺静脈閉塞症・肺毛細血管腫症
89:リンパ脈管筋腫症
227:オスラー病
231:α1-アンチトリプシン欠乏症

230:肺胞低換気症候群

299:嚢胞性線維症

・mMRC+安静時PaO₂よりもmMRC+労作時最低SpO₂との意見がかなりあった(6分間歩行時最低SpO₂とすると6分間歩行できない最重症の患者さんが困るため労作時最低SpO₂としてある)。
※なお、労作時SpO₂の低下はmMRCに反映するので、むしろ安静時PaO₂を重視するという考え方もある。・PaO₂(SpO₂)以外にAaDO₂(空気呼吸下)やPaCO₂の併記も必要。従って、可能ならSpO₂のみでなく一度は(成人は)血ガス測定が望ましい。
・肺胞低換気症候群については、夜間の低換気の基準および重症睡眠呼吸障害の有無を追加が必要
・症状などに関係なく、すでにこの指定難病で挿管人工呼吸、NPPVや在宅酸素療法中の方は重症と扱うべき。
・重症度の中に、治療状況(治療の必要性)を加えてはどうか。
・症状のみだと患者や主治医の主観が入る余地があり、客観性がある指標と同等に扱って良いのか疑問。

・肺胞低換気症候群については、夜間の低換気の基準および重症睡眠呼吸障害の有無を追加が必要

循環器疾患(27疾患)

188: 多脾症候群
189: 無脾症候群
203: 22q11.2欠失症候群
207: 総動脈幹遺残症
208: 修正大血管転位症
209: 完全大血管転位症
210: 単心室症
211: 左心室低形成症候群
212: 三尖弁閉鎖症
213: 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症

214: 心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症
215: ファロー四徴症
216: 両大血管右室起始症
217: エプスタイン病
311: 先天性三尖弁狭窄症
312: 先天性僧帽弁狭窄症
313: 先天性肺静脈狭窄症
314: 左肺動脈右肺動脈起始症

NYHA分類

57: 特発性拡張型心筋症
58: 肥大型心筋症
59: 拘束型心筋症

NYHA分類+α

281: クレップル・トレノネー・ウェーバー症候群

mRS+出血スケール

86: 肺動脈性肺高血圧症
88: 慢性血栓塞栓性肺高血圧症
167: マルファン症候群
179: ウィリアムズ症候群

NYHA分類+α

47: バージャー病

疾患特異的基準

その他の疾患群

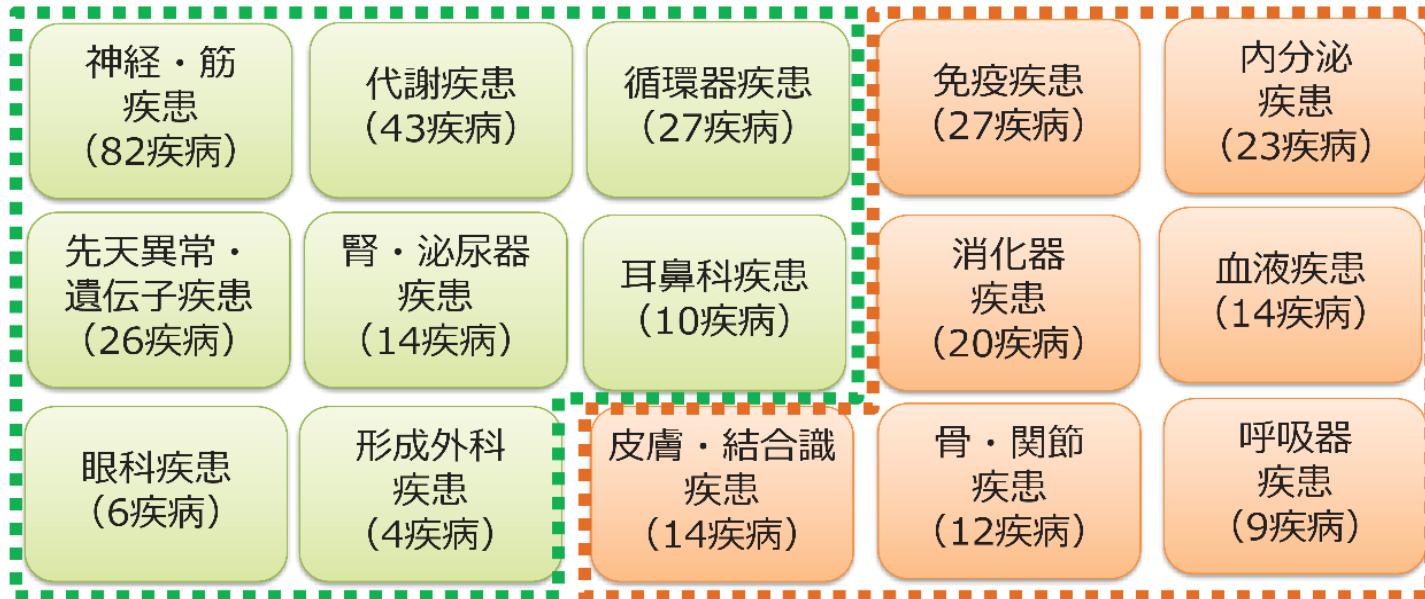
- 消化器疾患 20疾患
- 形成外科疾患 4疾患
- 代謝疾患 43疾患
- 骨・関節疾患 12疾患

疾患群ごとの重症度基準の設定状況

- 疾患群ごとの重症度基準の設定状況を見ると、①疾病ごとに作成されている重症度分類を用いている群（7疾患群）と②臓器領域等ごとに作成されている重症度分類を用いている群（8疾患群）の2つの群に大別される。

②臓器領域等ごとに作成されている重症度分類を用いている群

①疾病ごとに作成されている重症度分類を用いている群



指定難病制度の公平性に関する研究

研究分担者 千葉 勉 京都大学医学研究科 消化器内科学 名誉教授

研究分担者 井田博幸 東京慈恵会医科大学 小児科学講座 講座担当教授/病院長/大学理事

研究分担者 楠 進 近畿大学医学部 神経内科 客員教授

研究分担者 宮坂信之 東京医科歯科大学 膠原病・リウマチ内科学 名誉教授

研究要旨

平成 27 年 1 月に施行された「難病法」においては、医療費助成の対象者について、対象疾病間の公平性の観点から、指定難病患者のうち症状の程度が日常生活又は社会生活に支障を来す程度の者に限ることとされている。このため、各指定難病ごとに重症度基準（医療費助成基準）が策定され、医療費助成の可否の基準となっている。しかしながら、この重症度基準は、各難病研究班が個別に策定しているため、各疾病間で重症度基準のレベルに差がみられており、公平性を欠くとの意見が出されている。このため本分科会では、これまで個別に設定されてきた重症度基準（医療費助成基準）について、疾病間の公平性がより担保された基準を策定することが可能かどうか検討を行ってきた。そこで今年度は昨年度に引き続いて、重症度基準（医療費助成基準）の公平化をさらに検討することを目的とした。その結果、指定難病は症状が多臓器にわたる疾患が多いため一律に重症度基準を設けることには困難を伴うが、それでも各疾患への助成の公平性を維持することは重要であり、可能な限り共通の基準を設けることは必要であると確認された。

A. 研究目的

平成 27 年 1 月に「難病の患者に対する医療等に関する法律」（以下「難病法」）が施行されたが、指定難病の医療費助成の対象者については、制度の安定性、他の社会保障給付制度との公平性、対象疾病間の公平性の観点から、指定難病患者のうち症状の程度が日常生活又は社会生活に支障を来す程度の者に限ることとされた。その結果、疾病ごとに設定される重症度基準（医療費助成基準）によって重症度を測ることとなった。一方、この難病法制定後 6 年間で指定難病は 333 疾患となったが、各疾患の重症度基準（医療費助成基準）については、毎年対象疾病の追加時に、各疾病ごとに各難病研究班において個別に検討されて策定されている。このため各指定難

病それぞれに個別の重症度基準（医療費助成基準）が設定されてきた。

本分科会では法制定時の趣旨を踏まえ、これまで個別に設定されてきた重症度分類（医療費助成基準）について、疾病間の公平性がより担保された基準を策定することが可能かどうか検討を行ってきた。具体的には、現行のすべての指定難病について、疾病横断的な基準により、各疾病の症状の程度を測ることが可能かどうかを検討してきた。そして疾患横断的な基準の在り方として、①全疾患に対して、mRS や BI 等同一の基準を一律に導入することができるかどうか、②疾患群ごとに共通の基準を導入することができるかどうか、の 2 つを検討した。そこで今年度の研究では、昨年度までの研究をさらに進めて、指定難病に

における医療費助成の基準について疾患単位ではなく疾病横断的に俯瞰することで、より公平性を担保した難病施策を継続するための基礎資料となりうるデータを収集することを目的とした。

B. 研究方法

1. 各指定難病の疾患群の整理

現在の指定難病の疾患群について再検討をおこなった。

2. 各指定難病を各疾患群へ分類する方法の検討

各指定難病を各疾患群に分類する際の方策について検討した。

3. 各指定難病を各疾患群へ分類する試み

上記2.の方針に基づき、問題点のある指定難病について、各疾患群への分類を試みた。

4. 各指定難病の重症度基準（医療費助成基準）についての問題点の整理と今後の展望

指定難病の重症度基準についての様々な問題点を検討した。特に医療費助成についての公平性の担保について、今後のあるべき方向性について検討をおこなった。

（倫理面への配慮）

特になし

C. 研究結果及びD. 考察

1. 各指定難病の疾患群の整理

現在、指定難病は15疾患群に分類されているが、形成外科疾患は数も少なく、整形外科疾患などへ分類することが可能であることから、これをなくして、14疾患群とすることが適切と考えられた。一方、難病情報センターの分類については、本制度の分類と多少異なっており、15疾患群に分類されているが、このうち耳鼻科系疾患と聴覚・平衡機能系疾患を耳鼻咽喉科疾患として統一させ、14疾患群とすることが

適切と考えられた。これによって、指定難病の疾患群分類と、難病情報センターの疾患群分類は一致することになる。

2. 各指定難病を各疾患群に分類する方法の検討

a. 各指定難病を各疾患群に分類する際には、まず、最も適切な疾患群（1疾患群）に分類することを試みるが、1疾患群のみに分類することが困難な場合は、2疾患群に重複させることも可能とすべきと考えられた（現在すでに3疾患が2疾患群に分類されている：MCTD、アッシャー症候群、好酸球性副鼻腔炎）。その際、2つの重症度基準を設定した場合、いずれかの重症度基準（医療費助成基準）を満たした場合に医療費助成の適応とすべき、と考えられた。

b. 多くの疾患で構成される指定難病（ライソゾーム病、ミトコンドリア病、ジュベール症候群、遺伝性自己炎症疾患、先天異常症候群、原発性免疫不全症候群、全身性アミロイドーシスなど）について、1：特に成人の場合、別の疾患として独立させたほうが良いと思われる疾患がある[ネフロン漏、髄質嚢胞腎、ミトコンドリア心筋症など]、2：逆に、独立した指定難病が、これらの疾患に重複して分類されている例がある[例：レーベル遺伝性視神経症（302）とミトコンドリア病]、3：告示病名以外の病名として別の指定難病に記載されている例がある[22q11.2欠失症候群(203)]、4：原発性免疫不全症候群(65)の中に多数の疾患が含まれている一方、その中の22q11.2欠失症候群(203)などが別途、個別に分類されている例がある、5：遺伝性自己炎症症候群(325)の中に複数の疾患が含まれているが、本疾患に含まれると考えられ

る、クリオピリン関連周期熱症候群(106)、TNF 受容体関連周期症候群(108)、ブラウ症候群(110)などは個別に分類されている、などの問題点が指摘された。

- c. 今後、新たな疾患群に再分類されることによって、従来重症度分類を作成してきた研究班の専門性とは異なる疾患群に分類されることが生じる可能性が指摘された（皮膚科疾患から免疫疾患へ、など）。これについては、当面は従来の研究班で担当を継続し、適宜、研究班メンバーの改変などを検討する、という方法も考慮すべきと考えられた。

3. 各指定難病を各疾患群へ分類する試み

上記2.の方針に基づき、問題点が指摘されている指定難病について、各疾患群への分類を試みた。その結果、以下のような試案がまとめられた（数字は指定難病の番号）。

- | | | | |
|-----|--|--|-----------------------------|
| 16 | クロー深瀬：神経疾患 | | |
| 19 | ライソゾーム病：代謝疾患 | | |
| | ・ファブリ病は循環器、腎臓疾患??（当面このまま） | | |
| 21 | ミトコンドリア病：代謝疾患 | | |
| | ・レーベル氏病は別に302として独立しているが、重症度分類が異なっている。臨床調査個人票ではレーバー病となっている（21からはずすべき）。 | | |
| | ・ミトコンドリア心筋症は循環器疾患、MELAS, MERRFは神経筋疾患、また腎領域ではミトコンドリア腎症という疾患単位で扱っている（腎疾患へ） | | |
| 28 | 全身性アミロイドーシス | | |
| | : 代謝疾患、循環器疾患も? | | |
| 40 | 高安病：免疫疾患 | | |
| 47 | バージャー病：循環器疾患 | | |
| 51 | 全身性強皮症 | | |
| | | | : 免疫疾患、皮膚科疾患 |
| 52 | 混合性結合組織病 | | : 免疫疾患 |
| 79 | 家族性高コレステロール血症 | | : 代謝疾患、循環器疾患も追加? |
| 84 | サルコイドーシス | | |
| | | | : 呼吸器疾患、免疫疾患、循環器疾患も追加? |
| 86 | 肺動脈性肺高血圧症 | | |
| | | | : 呼吸器疾患、循環器疾患 |
| 88 | 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 | | |
| | | | : 循環器疾患、呼吸器疾患 |
| 106 | クリオピリン関連周期熱症候群 | | |
| | | | : 325に移行 |
| 108 | TNF 受容体関連周期性症候群 | | |
| | | | : 325に移行 |
| 109 | 非典型型溶結性尿毒症症候群 | | |
| | | | : 腎泌尿器科疾患、血液疾患も追加? |
| 110 | ブラウ症候群 | | : 325へ |
| 121 | 神経フェリチン症 | | |
| | | | : 120 遺伝性ジストニアの告示病名以外の病名と重複 |
| 158 | 結節性硬化症 | | |
| | | | : 現在は神経・筋疾患、 |
| | | | ・過誤腫などあり染色体・遺伝子異常疾患が適切? |
| 159 | 色素性乾皮症 | | : 皮膚結合組織疾患 |
| 164 | 眼皮膚白皮症 | | |
| | | | : 眼科疾患、皮膚結合組織疾患 |
| 167 | マルファン症候群 | | : 循環器疾患 |
| | | | ・診断基準は「遺伝子・染色体研究班」で作成。 |
| 168 | エーラスダンロス症候群 | | |
| | | | : 染色体・遺伝子異常 |
| 170 | オクシピタル・ホーン症候群 | | |
| | | | : 染色体・遺伝子異常 |
| 174 | 那須・コハラ病 | | |
| | | | : 染色体・遺伝子異常 |
| 177 | ジュベール症候群関連疾患 | | |
| | | | : 染色体・遺伝子異常、 |

- ・現在は神経・筋疾患に入っている？
- ・腎疾患領域では、ネフロン癆と髄質嚢胞腎はジュベール症候群とは別にあつかっており、髄質嚢胞腎は常染色体優性尿細管間質性腎疾患 (ADTKD) の中に分類している。
- 179 ウィリアムズ症候群
: 染色体・遺伝子異常、循環器疾患
- 181 クルーゾン症候群
: 耳鼻咽喉科疾患
- 182 アペール症候群: 耳鼻咽喉科疾患
- 183 ファイファー症候群
: 耳鼻咽喉科疾患
- 184 アントレー・ビクスラー症候群
: 耳鼻咽喉科疾患
- 186 ロスムンド・トムソン症候群
: 染色体・遺伝子異常
- 188 多脾症候群: 循環器疾患
- 189 無脾症候群: 循環器疾患
- 191 ウェルナー症候群
: 染色体・遺伝子異常、内分泌疾患
- 192 コケイン症候群
: 染色体・遺伝子異常
- 193 プラダヴィリ症候群: 内分泌疾患
- 195 ヌーナン症候群
: 染色体・遺伝子異常
- 203 22q11.2 欠失症候群
: 染色体・遺伝子異常
・65 原発性免疫不全症候群の告示病名以外の病名と重複
- 227 オスラー病
: 染色体・遺伝子異常、呼吸器疾患
- 232 カーニー症候群: 内分泌疾患
- 238 ビタミンD抵抗性くる病／骨軟化症
: 内分泌疾患
- 239 ビタミンD依存性くる病／骨軟化症
: 内分泌疾患
- 263 脳腱黄色腫症: 神経疾患
- 265 脂肪萎縮症: 内分泌疾患
- 266. 家族性地中海熱: 325へ
- 267 高IgD症候群: 325へ
- 268 中條・西村症候群: 325へ
- 269 化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群: 325へ
- 270 慢性再発性多発性骨髄炎
: 免疫疾患、骨関節疾患
- 271 強直性脊椎炎
: 免疫疾患、骨関節疾患
- 276 軟骨無形性症: 骨・関節疾患
- 277 リンパ管腫症／ゴーム病
: 呼吸器疾患
- 278 巨大リンパ管奇形
: 染色体・遺伝子異常
- 280 巨大静脈奇形、巨大動脈奇形
: 循環器疾患
- 287 エプスタイン症候群
: 循環器疾患
- 288 自己免疫性後天性凝固因子欠乏症
: 血液疾患
- 290 非特異性多発性小腸潰瘍症
: 消化器疾患
・165と同じ遺伝子変異
- 294 先天性横隔膜ヘルニア: 呼吸器疾患
- 297 アラジール症候群: 消化器疾患
- 299 嚢胞性繊維症
: 呼吸器疾患、消化器疾患
- 301 アシャー症候群
: 耳鼻咽喉科、眼科系疾患
- 302 レーベル遺伝性視神経症: 眼科疾患
- 306 好酸球性副鼻腔炎: 耳鼻咽喉科
- 307 カナバン病
: 神経筋疾患、染色体・遺伝子異常
- 310 先天異常症候群
: 染色体・遺伝子異常
・先天性腎奇形は腎疾患
- 320 先天性 GPI 欠損症: 神経疾患
- 326 大理石病
: 染色体・遺伝子異常、代謝疾患

・骨・関節疾患が適切

330 先天性気管狭窄症／先天性声門下狭窄症

：耳鼻咽喉科疾患、呼吸器疾患

332 膠様滴状角膜ジストロフィー

：眼科疾患

333 ハッチンソン・ギルフォード症候群

：染色体・遺伝子異常疾患

注) 従来、先天奇形、という分類があったが、「奇形」という表現がよくないという理由で、これらの多くは、「染色体または遺伝子に変化をとる症候群」に分類されている。ただし、遺伝子異常が明らかでない疾患も存在する。

4. 各指定難病の重症度分類（医療費助成基準）についての問題点の整理と今後の展望

- a. 各指定難病の疾患群分類については、上記3.の結果に基づいて、まず各班に最も適切と思われる疾患群を提示し、その上でどうしても単一の疾患群に分類できない場合は、複数の疾患群を考慮することが望まれる。
- b. 公平性の推進、医療費助成判定作業の簡素化に鑑み、指定難病全体に共通の重症度基準を考慮することも必要であると思われる(mRS, BI, EQ-5Dなど)。
- c. 本指定難病制度の重症度分類（重症度基準）は、必ずしもわが国の学会、さらには国際的に認められたものではないので、現場で少なからず混乱が生じている。したがって、本指定難病制度のための重症度基準（医療費助成基準）と、実際の診療に必要な重症度分類は分けて考えてはどうか、という意見が出された。すなわち、重症度分類は、本指定難病制度にとらわれず、実際の医療・医学のためのものとし、一方、本制度の重症度基準（医療費助成基準）は、医療費助成のためのものとして、簡素化、均てん化をはかる、という方

策が好ましいとの意見がだされた。

- d. 各疾患群ごとの代表的な重症度基準（医療費助成基準）について、そのburdenをできるだけ統一させることが必要である。そのために、referenceとしてmRSを用いて、他の重症度基準をそれに合わせていくという方法も考えられる（例：mRS 3がNYHA IIに該当）。
- e. 上記c.と関連して、現在、世界的に認知されている、あるいは国内でも広く普及している重症度分類を（クローン病の重症度分類など）、医療費助成のための重症度基準として用いることもありうるとの意見も出された。ただし、その場合、できるだけ簡素化されたものが好ましい、さらに均てん化も考慮する必要があると考えられた。
- f. 疾患群を見直すことによって、現在とは異なる疾患群に分類されることになる疾患の、今後の診断基準、重症度分類、情報センターの概要、解説などの改定については、各研究班の改変に合わせて、継続性も勘案の上、依頼する必要があると考えられた。
- g. 各疾患群に共通の重症度基準については、該当の学会に取りまとめを依頼することも考慮する必要があると考えられた（例えば、内分泌疾患の場合、間脳下垂体研究班、ホルモン受容体機構異常班、副腎ホルモン産生異常班、内分泌学会などでとりまとめてもらう）。
- h. 多くの指定難病において、病因病態の解明、治療法の進展が著しいため、難病情報センターのホームページの、一般向け、医療者向けの「解説、概要」の定期的なバージョンアップが必要となる。この点特に「医療者向け」の改訂については、指定難病検討委員会の承認が必要となっているため（局長

通知)、指定難病委員会を介した各研究班への依頼など、改訂を容易におこなうための具体的方策が必要であると考えられた。加えて、指定難病の概要、解説、臨床調査個人票適改訂を適切に遂行するための部門の設置が必要である(場所、人)と考えられた。

E. 結論

指定難病制度における、医療費助成制度の公平性を担保するために、特に重症度基準(医療費助成基準)の在り方について検討をおこなった。その結果、少なくとも各疾患群ごとの共通した基準が必要と考えられた。また本指定難病制度の重症度基準(医療費助成基準)と、実際の医療・医学のための重症度分類は、分けて考えてはどうか、という意見がだされた。

F. 研究発表

1. 論文発表

【千葉 勉】

- 1) Zhu Y, Cui G, Miyauchi E, Nakanishi Y, Mukohira H, Shimba A, Abe S, Tani-ichi S, Hara T, Nakase H, Chiba T, Sehara-Fujisawa A, Seno H, Ohono H, Ikuta K. Intestinal epithelial cell-derived IL-15 determines local maintenance and maturation of intraepithelial lymphocytes in the intestine. *Int Immunol* ,2020 May 8;32(5):307-319. doi: 10.1093/intimm/dxz082.
- 2) Shiokawa M, Kodama Y, Chiba T: Different frequencies of antibody responses in IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol* . 2020 Sep;72(9):1584-1585. doi: 10.1002/art.41393.
- 3) Sankoda N, Tanabe W, Tanaka A, Shibata H, Woltjen K, Chiba T, Haga H, Sakai Y, Mandai M, Yamamoto T, Yamada Y, Uemoto S, Kawaguchi Y: Epithelial expression of Gata 4 and Sox2 regulates specification of the squamous-columnar junction via MAPK/ERK signaling in mice. *Nat Commun* 2021 Jan

25;12(1):560. doi: 10.1038/s41467-021-20906-0.

- 4) Niwamoto T, Handa T, Matsui S, Yamamoto H, Yoshifuji H, Abe H, Matsumoto H, Kodama Y, Chiba T, Seno H, Mimori T, Hirai: Phenotyping of IgG4-related diseases based on affected organ pattern: A multicenter cohort study using cluster analysis. *Modern Rheumatol* 2021 Jan;31(1):235-240. doi: 10.1080/14397595.2019.1703522.

【井田 博幸】

- 1) Miwa S, Watabe A, Shimada Y, Higuchi T, Kobayashi H, Fukuda T, Kato F, Ida H, et al: Efficient engraftment of genetically modified cells is necessary to ameliorate central nervous system involvement of murine model of mucopolysaccharidosis type II by hematopoietic stem cell targeted gene therapy. *Mol Genet Metab*. 2020,130:262-273.
- 2) Wada M, Shimada Y, Izuka S, Ishii N, Hiraki H, Tachibana T, Maeda K, Saito M, Arakawa S, Ishimoto T, Ida H, et al: Ex vivo gene therapy treats bone complications of mucopolysaccharidosis type II mouse models through bone remodeling reactivation. *Mol Ther Methods Clin Dev*. 2020 .19:261-274.

【楠 進】

- 1) Hirano M, Isono C, Samukawa M, Fukuda K, Kusunoki S: Rasagiline monotherapy improves swallowing in patients with Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord*.2020 78:98-99.
- 2) Yoshikawa K, Kuwahara M, Morikawa M, Kusunoki S: Bickerstaff brainstem encephalitis with or without anti-GQ1b antibody. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*.2020 7:e889.
- 3) Yoshimura H, Togo M, Ishii J, Ishiyama H, Tamura R, Kimura M, Kuroda T, Kusunoki S, Kawamoto M, Kohara N: Electroencephalographic findings in Bickerstaff's brainstem encephalitis: A possible reflection of the dysfunction of the ascending reticular activating system. *Clin Neurophysiol Pract*.2020 6:29-35.

- 4) Inada R, Hirano M, Oka N, Samukawa M, Saigoh K, Suzuki H, Udaka F, Hashiguchi A, Takashima H, Hamada Y, Nakamura Y, Kusunoki S: Phenotypic and molecular diversities of spinocerebellar ataxia type 2 in Japan. *J Neurol*.2021 Online ahead of print.
- 5) Kusunoki S: CSF sphingomyelin: possible biomarker of demyelination. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2021 92:232.
- 【宮坂 信之】
- 1) Kaneko Y, Kato M, Tanaka Y, Inoo M, Kobayashi-Haraoka H, Amano K, Miyata M, Murakawa, Y, Yasuoka H, Hirata S, Tanaka E, Miyasaka N, Yamanaka H, Yamamoto K, Takeuchi T, SURPRISE study group: Tocilizumab discontinuation after attaining remission in patients with rheumatoid arthritis who were treated with tocilizumab alone or in combination with methotrexate: results from a prospective randomised controlled study (the second year of the SURPRISE study). *Ann Rheum Dis* 2020 Sep;77(9): 1268-1275.
- 2) Kaneko Y, Kawahito Y, Kojima M, Nakayama T, Hirata S, Kishimoto M, Endo H, Seto Y, Ito H, Nishida K, Matsushita I, Kojima T, Kamatani N, Tsutani K, Igarashi A, Hasegawa M, Miyasaka N, Yamanaka H: Efficacy and safety of tacrolimus in patients with rheumatoid arthritis - A systematic review and meta-analysis. *Mod Rheumatol*.2020 30: 1-9. doi: 10.1080/14397595.2020.1719607. [Epub ahead of print].
- 3) Tanaka Y, Atsumi T, Yamamoto K, Takeuchi T, Yamanaka H, Ishiguro N, Eguchi K, Watanabe A, Origasa H, Shoji T, Miyasaka N, Koike T: Factors associated with successful discontinuation of certolizumab pegol in early rheumatoid arthritis. *Int J Rheum Dis* 2020 23(3): 316-324. doi: 10.1111/1756-185X.13780.
2. 書籍
- 【井田 博幸】
- 1) 井田博幸. リピドーシス. 新臨床内科学第10版.780-784.医学書院.2020.
- 2) 井田博幸. 先天代謝異常 Gaucher病. 今日の小児治療指針 第17版.199-200.医学書院.2020.
- 【楠 進】
- 1) 楠 進. 神経筋疾患における糖脂質抗体測定. Annual Review神経2020. 中外医学社.2020.
3. 学会発表
- 【楠 進】
- 1) 桑原 基、福本雄太、吉川恵輔、寒川 真、楠 進. 免疫チェックポイント阻害薬による脱髄性ニューロパチーの特徴. 第31回日本末梢神経学会学術集会. 2020年9月11日-12日, 千葉 (Web開催) .
- G. 知的所有権の出願・取得状況
- なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））
（分担）研究報告書

指定難病患者データベースのありかたおよび研究活用に関する研究

研究分担者 古澤 嘉彦（武田薬品工業ジャパンメディカルオフィス・メディカルエキスパート）
研究分担者 秋丸 裕司（国立研究開発法人医薬基盤・健康・栄養研究所難治性疾患研究開発・支援センター・研究調整専門員）
研究分担者 盛一 享徳（国立成育医療研究センター小児慢性特定疾病情報室・室長）
研究分担者 山野 嘉久（聖マリアンナ医科大学内科学脳神経内科・教授）
研究分担者 横手 幸太郎（千葉大学大学院医学研究院・教授）
研究分担者 越坂 理也（千葉大学医学部附属病院糖尿病・代謝・内分泌内科・助教）
研究分担者 村山 圭（千葉県こども病院代謝科・部長）
研究分担者 大竹 明（埼玉医科大学小児科・ゲノム医療科・教授）
研究協力者 八木下 尚子（聖マリアンナ医科大学難病治療研究センター 病因・病態解析部門・講師）
研究協力者 掛江 直子（国立成育医療研究センター生命倫理研究室/小児慢性特定疾病情報室・室長/スーパーバイザー）

研究要旨

本研究では、指定難病患者データベースの研究における有効活用について検討することを目的に研究を行った。信頼性・研究意義の検証として、HTLV-1 関連脊髄症（HAM）を対象とした feasibility study について追加解析を行った。また、ウェルナー症候群を対象とした feasibility study については追加解析に向けて同意取得を進めた。また、ミトコンドリア病のレジストリを活用した小児慢性特定疾病児童等データベースと指定難病患者データベース連結に関する検証研究の準備を進めた。

A. 研究目的

難病法に基づく国の方針として、指定難病患者データベースは、「医薬品等の開発を含めた難病の研究に有効活用できる体制に整備するとともに、小児慢性特定疾病のデータベースや欧米等の希少疾病データベース等、他のデータベースとの連携について検討すること」とされている。

本研究は、臨床調査個人票が登録される指定難病患者データベースについて、その在り方や研究活用に関して検討・提言することを目的とする。

B. 研究方法

- ① 指定難病患者データベース登録内容の意義や信頼性に関する検討

指定難病患者データベースにおいて、特定の疾患に関して登録されているデータについて、研究レジストリで登録されているデータと比較検討することで、その信頼性や意義について検証した。

今年度はHAMを対象とした feasibility study について症例を追加し再解析を行った。HAMを対象としたレジストリに登録されている患者を対象とし、研究同意が得られた患者の指定難病患者データベースに登録されているデータおよび当該患者のレジストリに登録されているデータを解析対象とした。名寄せ突合を通じて、指定難病患者データベースの信頼性の検証、各データ項目の意義に関する検証、他データベースと

の名寄せによる研究的付加価値の創出に関する検証、経年データの意義に関する検証を行った。

ウェルナー症候群を対象とした feasibility study については平成 31 年度(令和元年度)に 6 名(8 件)を対象に解析を行い既に報告している。今年度はさらなる同意取得と検証データの累積を進めた。

② 小児慢性特定疾病児童等データベースと指定難病患者データベースの連結に関する検証研究

小児慢性特定疾病データベースと指定難病患者データベースの連携について、ミトコンドリア病でデータ比較を行う研究計画を作成し、倫理委員会の承認の上、対象となる患者から同意取得を行った。

(倫理面への配慮)

研究実施機関である聖マリアンナ医科大学および千葉大学、千葉県立こども病院の倫理委員会にて承認を得たうえで、対象患者から書面で研究同意を得て研究を行った。

C. 研究結果

① 指定難病患者データベース登録内容の意義や信頼性に関する検討

HAM を対象とした feasibility study

同意を得られた 194 名のうち、139 名 334 件の臨床調査個人票データを得た。334 件のうち、同一データ、欠損の多いデータを除いた 138 名 332 件を対象とした。

結果 1 信頼性の検討

臨床調査個人票と HAM ねっとデータとの完全一致率が 80%を越えた項目は、性別、家族歴、介護認定、主要所見_膀胱障害、主要所見_ぶどう膜炎、主要所見_圧迫骨折、過去 1 年以内の IFN- α 有無、過去 1 年以内のパルス療法有無、過去 1 年以内のステロイド経口投与有無であった。

発症年については完全一致割合が 29.1%、誤差

1 年以内は 55.6%だった。初発症状は排尿障害および歩行障害の完全一致割合は 70%以上であったが、感覚障害については 50%台にとどまった。

重症度の OMDS は完全一致割合が 49.0%であり、Grade の誤差が 1 以内であるケースは 76.5%、臨床調査個人票の方が OMDS の Grade より大きいケースが 39.9%であった。

結果 2 経年データの検討

臨床調査個人票にて、3 年間連続した時点を評価できる患者 42 名を対象に、OMDS、Barthel Index、主要所見項目を対象に経時変化を検討した。臨床調査個人票を HAM ねっとデータとマッチングさせた 38 名を対象に、HAM ねっとデータでの OMDS 推移を確認した。OMDS および発症年に関して、臨床調査個人票と HAM ねっとデータを直接比較した。

OMDS の変動は臨床調査個人票でも HAM ねっと同様に経年で OMDS が悪化する傾向がみられた。HAM ねっとの既報告(OMDS は 1 年あたり 0.06~0.25 ほど有意に上昇する)と臨床調査個人票から得られた結果は整合性がみられた。

結果 3 臨床調査個人票における疾患横断的重症度スケールと疾患特異的重症度スケールの比較

臨床調査個人票の疾患横断的スケールである Barthel Index と疾患特異的重症度スケールである OMDS の相関を調べた。

Barthel Index と OMDS の相関は $r=-0.745$ ($p<0.001$)、 $\rho=-0.716$ ($p<0.001$) と有意な相関をみとめた。

解析結果(暫定版)は別紙にまとめた。

ウェルナー症候群を対象とした feasibility study

今年度はすでに第一陣で同意取得を行った 15 名の内、11 名(34 件)の臨床調査個人票データを追加抽出した(11 名の内訳は昨年度に突合された 6 名(22 件)と新規 5 名(12 件))。さらに、新たに 4 名から同意を取得し、うち 1 名(1 件)

で臨床調査個人票データとマッチングした。昨年度の突合データと合わせて12名(43件)を解析対象とすることができた(表1)。

表1 解析年度ごとのマッチング件数

解析年度	マッチング件数
令和元年度	6名(8件)
令和2年度	12名(35件)
合計	12名(43件)

② 小児慢性特定疾病児童等データベースと指定難病患者データベースの連結に関する検証研究

対象疾患候補として小児期に発症し、その後成人へ移行しうる疾患であるミトコンドリア病(MELAS および Leigh 脳症)を選定した。ミトコンドリア病に関する研究レジストリを構築している千葉県立こども病院の村山医師に依頼し、研究計画書および同意説明文書を作成し、千葉県立こども病院の倫理委員会へ申請し承認を取得した。

ミトコンドリア病に関する難病DBの登録データについては、ミトコンドリア病4,798件が登録済である(MELASが2,372件、Leigh脳症が181件)。対象とする2病型の中に小慢から難病に移行する可能性がある患者(18歳~22歳)を対象に分析した結果、159件のデータが本調査の対象になりうることが判明した。また、18歳未満の患者で指定難病側への医療費申請が行われた件数は42件あった。

D. 考察

HAMを対象にしたfeasibility studyの追加解析では、基本情報(年齢、家族歴、介護認定)、臨床所見、過去1年間の治療においてはある程度一致することが示されたが、発症時期および初発症状は一致度が低く、前回の結果と同様であった(リコールバイアスの可能性)。

重症度は同一患者において臨床調査個人票で重症に記録される傾向がみられた(評価対象時期のバイアスあり)。

臨床調査個人票の経年変化の解析では、HAMねつとの既報告と整合性がある結果であり、臨床調査個人票の経年データの研究的活用の意義を裏付ける結果と考える。

臨床調査個人票の疾患横断的重症度スケールと疾患特異的重症度スケールの比較ではある程度の相関がみられており、今後の調査項目の検討に有用な知見が得られることが期待できる。

ウェルナー症候群を対象としたfeasibility study およびミトコンドリア病を対象とした指定難病患者データベースおよび小児慢性特定疾病児童等データベースの検証では今年度同意取得を進めており、来年度以降に報告する予定である。

E. 結論

特定の疾患を対象として指定難病患者データベースの検証研究を行い、解析対処となった項目の信頼性に関する知見を得た。

F. 研究発表

1. 論文発表
該当なし。

2. 学会発表
該当なし。

G. 知的所有権の出願・取得状況

該当なし。

臨床調査個人票 feasibility study 分析レポート

要旨

分析目的

1. 臨床調査個人票のデータの信頼性を確認するために、HAM ねっとに登録されている当該患者とマッチングした上で、データの一致度を確認する
2. 経年データの解析を行い、研究利用における経年データの有用性の検討を行う
3. 臨床調査個人票により把握された HAM 患者像を明らかにするため、臨床調査個人票を対象に個人単位で集計した結果と HAM ねっとデータの集計結果を比較検討する
4. 臨床調査個人票のデータの研究目的での分析として、臨床調査個人票のデータ、HAM ねっとデータを用いて探索的に Barthel Index、OMDS、SF-36 の関連を検討する

方法

聖マリアンナ医科大学および医薬基盤研究所の倫理委員会の承認を取得後に、HAM ねっとに登録されている患者 506 名へ同意説明文書および同意書を郵送した。そのうち指定難病にて医療費支給認定経験のある者は 224 名であり、8 名が不認定、うち 232 名中 194 (190 名が認定、4 名が不認定) 名 (83.6%) から書面同意を得た。同意を得た患者の氏名、性別、生年月日、住所、及び HAM ねっと ID の情報を、指定難病データベース構築を担当している医薬基盤研究所へ送り、指定難病データベースの臨床調査個人票データと患者紐付けを行い、個人を特定しうる情報 (医療機関情報、指定医番号を含む) を除外した上で HAM ねっと ID と共に聖マリアンナ医科大学へ郵送し、HAM ねっとに登録されている当該患者のデータと突合して解析した。

臨床調査個人票のデータと、HAM ねっとのデータを用いて、上記目的に対応するよう下記のようなデータ処理を行った。

目的 1: HAM ねっと ID をキーに、臨床調査個人票の記載日が HAM ねっと調査実施日と一定範囲内にあるデータをマッチングさせ、比較可能な項目を整理してその完全一致割合、一致度 (カッパ係数、級内相関係数)、相関を調べた。比較した項目は、性別、年齢、発症年、家族歴、介護認定、主要所見の膀胱障害、直腸障害、感覚鈍麻、しびれ感、ぶどう膜炎、圧迫骨折、初発症状の排尿障害、しびれ感、感覚鈍麻、歩行障害、重症度として OMDS、治療その他として過去 1 年以内の IFN- α 有無、過去 1 年以内のパルス療法の有無、過去 1 年以内の経口投与の有無とした。

目的 2: 経年変化の検討のため、3 年間連続した時点を評価できる 42 名を対象に、OMDS、Barthel Index、主要所見項目を対象に経時変化を検討した。続いて、30 名のデータとマッチングさせた HAM ねっとデータを用い、HAM ねっとデータでの OMDS の推移、臨床調査個人票と HAM ねっとデータとの比較を行った。また、OMDS および発症年に関して、記載医師の相違が経年データに及ぼす影響について評価した。

目的 3: 臨床調査個人票を対象に、直近に提出された臨床調査個人票を 1 レコードとしてデータ整理し集計した。臨床調査個人票の項目毎に HAM ねっとの初年度調査の基本集計を算出し、二群比較を行った。

目的 4: 臨床調査個人票のデータを用いた探索的な分析として、Barthel Index と OMDS の関連を検討

した。また、Barthel Index と OMDS、SF-36 との関連を検討した。

集計に際して、欠損値がある場合は欠損値を除外して割合を算出した。二群の平均値の比較には t 検定を、独立性の検定では fisher の正確確率検定を行った。有意水準を 5% とした。

結果

同意を得られた 194 名のうち、139 名 334 件の臨床調査個人票データを得た。334 件のうち、同一データ、欠損の多いデータを除いた 138 名 332 件を対象とした。

結果 1. 信頼性の検討

臨床調査個人票と HAM ネットデータとのマッチングを行った結果、332 件中 307 件（新規 71 件、更新 236 件）がマッチングされた。臨床調査個人票と HAM ネット調査の日付の差は 1 年以内に収まっており、日付の差の中央値は 97 日であった（図 1-1）。

臨床調査個人票と HAM ネットデータとの完全一致率が 80% を越えた項目は、性別、家族歴、介護認定、主要所見_膀胱障害、主要所見_ぶどう膜炎、主要所見_圧迫骨折、過去 1 年以内の IFN- α 有無、過去 1 年以内のパルス療法有無、過去 1 年以内のステロイド経口投与有無であった（表 1-1）。カッパ係数が 0.41 を越えた項目は、性別、年齢、家族歴、介護認定、主要所見_しびれ感、主要所見_ぶどう膜炎、初発症状_排尿障害、過去 1 年以内のステロイド経口投与有無であり、うち性別、年齢、介護認定、過去 1 年以内のステロイド経口投与はカッパ係数が 0.61 を越えていた。発症年の ICC (2, 1) は 0.913、OMDS は 0.797、であった。重症度の OMDS は完全一致割合が 49.0% であり、Grade の誤差が 1 以内であるケースは 76.5%、臨床調査個人票の方が OMDS の Grade が大きいケースが 39.9% であった（表 20、表 21）。

結果 2. 経年データ解析結果

経年変化の検討のため、3 年間連続した時点を評価できる 42 名を対象に 1 年目と 2 年目および 2 年目と 3 年目の変化に着目した分析を行った。1 年目と 2 年目の経過日数は、平均 377 ± 114 日、中央値 366 日（25 パーセンタイル値：305 日、75 パーセンタイル値：456 日）であった（図 2-1）。2 年目と 3 年目の経過日数は、平均 373 ± 64 日、中央値 365 日（25 パーセンタイル値：335 日、75 パーセンタイル値：395 日）であった（図 2-2）。

OMDS の患者ごとの変化は 1 年目から 2 年目にかけては、改善 1 名 (2.4%)、変化無し 33 名 (78.6%)、悪化 8 名 (19.0%) であり、2 年目から 3 年目にかけては、改善 2 名 (4.8%)、変化無し 33 名 (78.6%)、悪化 7 名 (16.7%) であった（表 2-6、2-7）。OMDS の平均値および標準偏差は、1 年目が 6.36 ± 2.60 、2 年目が 6.57 ± 2.54 、3 年目が 6.62 ± 2.49 であり、有意な変化はみられなかった。

Barthel Index の合計得点は 1 年目から 2 年目にかけては、改善 4 名 (9.5%)、変化無し 24 名 (57.1%)、悪化 14 名 (33.3%) であり、2 年目から 3 年目にかけては、改善 7 名 (16.7%)、変化無し 26 名 (61.9%)、悪化 9 名 (21.4%) であった（表 2-8、表 2-9）。Barthel index の平均値および標準偏差は、1 年目が 58.57 ± 21.25 、2 年目が 56.31 ± 21.21 、3 年目が 57.26 ± 21.67 であり有意な変化は見られなかった。

続いて、臨床個人調査票にマッチングされた HAM ネットデータについて 3 年間の変化を評価可能な 38 名を対象に同様の解析を行なった。HAM ネットデータでは、1 年目と 2 年目の経過日数は、平均 $428 \pm$

146日、中央値375日（25パーセンタイル値：348日、75パーセンタイル値：420日）であった。2年目と3年目の経過日数は、平均 380 ± 78 日、中央値368日（25パーセンタイル値：347日、75パーセンタイル値：393日）であった。

OMDSの変動の解析を行ったところ、HAMねっとデータのOMDSの患者ごとの変化は1年目から2年目にかけて改善0名、変化無し26名（86.7%）、悪化4名（13.3%）、2年目から3年目にかけて改善0名、変化無し29名（96.7%）、悪化1名（3.3%）であった（表2-23、表2-24）。OMDSの平均値および標準偏差は、1年目が 5.47 ± 2.13 、2年目が 5.60 ± 2.09 、3年目が 5.67 ± 2.17 であり、有意な差はみられなかった。

結果3. 臨床調査個人票により把握されたHAM患者像

臨床調査個人票（ $n=138$ ）、HAMねっとデータ（ $n=502$ ）を集計し比較した。男性の割合はそれぞれ20.4%、24.5%（ $p=0.365$ ）であった（表3-1）。年齢はそれぞれ 64.1 ± 10.5 歳、 61.4 ± 10.8 歳（ $p=0.010$ ）、発症年齢は 48.1 ± 13.3 歳、 45.0 ± 14.8 歳（ $p=0.030$ ）、罹病期間は 16.3 ± 10.9 年、 16.4 ± 11.6 年（ $p=0.884$ ）であった（表3-2）。OMDSが4以下の患者はそれぞれ13.7%、28.5%であり、OMDSの平均値はそれぞれ 6.33 ± 2.26 、 5.45 ± 2.16 （ $p<0.001$ ）であった（表3-30、表3-31）。過去1年間の治療状況として、インターフェロン α 治療を受けていた患者はそれぞれ8.7%、3.0%（ $p=0.006$ ）、副腎皮質ステロイドのパルス療法を受けていた患者はそれぞれ24.8%、1.2%（ $p<0.001$ ）、副腎皮質ステロイドの経口投与を受けていた患者はそれぞれ67.4%、45.0%（ $p<0.001$ ）であった（表3-33）。治療状況に大きな差が見られるが、項目取得やデータ処理の問題と考えられた。

臨床調査個人票の分析結果として、Barthel Index合計得点平均は 62.2 ± 20.9 であり（表3-28）、Barthel Index合計得点が85点以下の患者は92.7%、Barthel Indexが85点以下、または、OMDSが5以上の患者は96.3%であった（表3-32）。

結果4. 臨床調査個人票のデータを用いた探索的な分析

Barthel IndexとOMDSの相関は $r=-0.745$ （ $p<0.001$ ）、 $\rho=-0.716$ （ $p<0.001$ ）と有意な相関をみとめた。

考察

臨床調査個人票から得られるデータをHAMねっとデータと比較検討した結果、基本情報や主要所見、過去1年間の治療については一致割合が70%以上であり、一定の信頼性があると考えた。重症度(OMDS)については、完全一致率は49.0%と低かったが、1以内の誤差を許容すると76.5%の一致率となり、一定の信頼性があると考えた。臨床調査個人票のOMDSのGradeはHAMねっとのGradeよりも大きくなる傾向があり、これは臨床調査個人票が過去半年間で最も悪い状態を評価することになっていることや、重症度が難病認定の判断基準になっていることが影響していると考えた。一方、発症年や初発症状については一致割合が低く信頼性に問題があった。本結果については患者自身または記載医のリコールバイアスが影響した可能性を考えた。

経年データの解析では、OMDS、Barthel Indexそれぞれの指標で、重症度が有意に悪化していることが確認された。HAMねっとの疫学的解析の結果では、OMDSは1年あたり0.06~0.25ほど、7年間の観察で1.13（95%CI：0.93-1.33）上昇することが報告されている。今回の解析結果では、3年間連続し

てデータのある 42 件について 2 年間で 0.26 上昇していることが確認された。限られたサンプルではあるものの臨床調査個人票により得られたデータを研究目的で経年データとして活用できる可能性が示唆された。一方、マッチングされた HAM ねっとデータ 38 名の OMDS 変動は 2 年間で 0.20 であり、変動は概ね近い数値であったが、OMDS そのもので臨床調査個人票と HAM ねっととで一致しない事があった。臨床調査個人票では過去 6 ヶ月間で一番悪い状態を調査していること、HAM ねっとデータとは調査日が 1 年以内の誤差があること、など調査方法やデータの特徴から誤差が生じると考えた。調査期間やデータ件数を増やしさらなる研究を進めることで、臨床調査個人票を用いた経年データ解析の有用性をさらに検討する必要があると考えた。

臨床調査個人票により把握された HAM 患者像としての集計結果と HAM ねっとの集計結果と比較では、臨床調査個人票を提出する患者が HAM 患者全体の中で重症度が高い患者であることが改めて確認された軽症な患者を収集することが可能になれば、急速に症状が進行する HAM 患者の軽症時の情報を参照することが可能になり、臨床調査個人票を研究目的で利活用する意義が高まると考えた。

探索的な解析から、Barthel Index と OMDS との間に有意な相関が見られ、臨床調査個人票を研究目的に用いて一定の知見を得られる事が示唆された。

※以下、既存のレポートを一部修正のうえ、分析アプローチを記録し今後参考にするため、作業記録をそのまま掲載した。

作業結果 1：臨床調査個人票のデータの信頼性を確認するために、HAM ねっとに登録されている当該患者とマッチングした上で、データの一致度を確認する

マッチングに際しての前提

- ・ n=332 の臨床調査個人票を HAM ねっとデータとマッチング
 - HAM ねっとは 2012 年 3 月 1 日申し込み開始され現在も新規登録を受け付けている患者レジストリである。今回分析に用いるデータは 2012 年 4 月 1 日～2020 年 3 月 31 日の期間中に調査が実施されたケースであり、データクリーニングを経た信頼性の高いデータを用いた

日付を用いたデータマッチング

- ・ 【マッチング条件】臨床調査個人票の記載年月日から HAM ねっと調査日を減じた日付の差が、-183 日～365 日以内である HAM ねっと調査をマッチングさせる
 - 臨床調査個人票は過去 6 ヶ月間で一番悪い状態の内容
 - HAM ねっとは年に 1 回調査を実施しており、過去 1 年間で調査対象（ただし HAM ねっと調査項目によっては、調査時点の情報である）
 - ◇ 365 日 →臨床調査個人票記載日の 365 日前に、HAM ねっと調査を実施
 - ◇ -183 日 →臨床調査個人票記載日の 183 日後に、HAM ねっと調査を実施
- ・ 【優先順位】複数調査が該当する場合は最も日付の差が小さい調査データを参照する

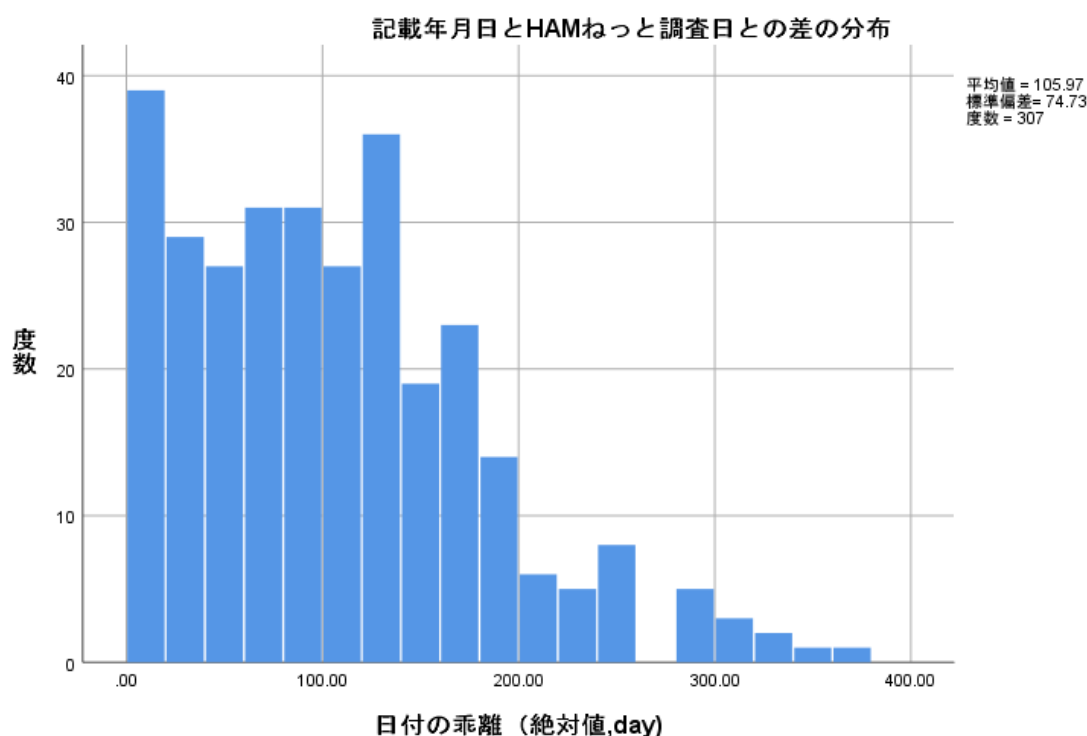
- 変数の整理

- マッチングした年次のデータを各臨床個票に紐付け、対応の取れる変数で信頼性を確認
 - ◇ カテゴリカル変数は、比較可能なデータ構造に整理したうえ、完全一致割合並びにカッパ係数を算出
 - ◇ 量的変数（今回は副腎皮質ステロイド経口投与）については、級内相関係数、散布図、相関係数を確認

マッチング結果

マッチングできた臨床調査個人票は332件中307件（92.5%）

図 1-1：記載年月日と HAM ネット調査日との差の分布



- 臨床調査個人票と HAM ネットの調査日時との差は平均 106.0 ± 74.7 日、中央値で 97 日。

信頼性の検討

- 臨床調査個人票と HAM ネット調査それぞれで得られたデータの一致度を確認することで、臨床調査個人票のデータの信頼性を検討する。
 - 同日に調査した上で、同一基準での調査項目である場合は完全に一致することが正しい状況
 - 今回、調査日付に差があるため、患者の状態変化がある可能性を否定できない
 - 調査項目やその基準についても差異があることに注意が必要
- 臨床調査個人票はマッチングできた 307 件、うち新規 71 件、更新は 236 件。

信頼性検討の方法と結果一覧

- ・ 信頼性検討のために比較した項目を一覧に示し、検討件数、完全一致数、完全一致割合を算出。指標として、カッパ係数を記載し、量的な変数については級内相関係数（(ICC : Intraclass Correlation Coefficient)）ICC (2,1) を算出した。

※カッパ係数は一致度の指標、-1 から 1 までの値を取り 1 に近いほど一致度が高い。カッパ係数の読み取りの目安は下記の通り

- 0.0~0.2: わずかに一致(slight agreement)
- 0.21~0.40 まずまずの一致(fair agreement)
- 0.41~0.60 中等度の一致(moderate agreement)
- 0.61~0.80 かなりの一致(substantial agreement)
- 0.81~1.0 ほぼ完全、完全一致(almost perfect or perfect agreement)

※級内相関係数 (ICC) は、カッパ係数と同様に一致度を評価するための指標。複数の評価者が 1 回評価したと見なし、評価者間信頼性として ICC Case2, 変量モデルである ICC(2,1)を採用した。

参考資料：対馬栄輝、信頼性指標としての級内相関係数

<https://personal.hs.hirosaki-u.ac.jp/pteiki/research/stat/icc.pdf>

参考資料：2 人のアセスメントを一致させよう — DSM の大うつ病エピソード診断を中心に 臨床評価の信頼性 <https://www.kitamura-foundation.org/images/statistics/2-03.pdf>

※相関係数（ピアソンの r 、スピアマンの ρ ）も掲示した。

表 1-1：信頼性検討変数と結果の一覧

臨床調査個人票の項目	HAM ねっと項目	比較妥当性※1	検討件数	完全一致数	完全一致割合	カッパ係数 / 級内相関 (ICC2,1)	備考
記載年月日	調査日	—	307	—	—	—	調査日の差は平均 106.0 ± 74.7 日、中央値で 97 日
性別	性別	◎	306	305	99.7%	0.990	
年齢	年齢	◎	306	223	72.9%	0.721	生年月より算出して比較、誤差は 1 年以内であることを確認
発症年	発症年	◎	302	88	29.1%	$\kappa=0.274$ ICC (2,1) =0.913	誤差 1 年以内は 168 件 (55.6%)、誤差 5 年以内は 243 件 (80.5%)、相関係数は $r=0.916$ $\rho=0.924$

家族歴	家族歴	○	187	170	90.9%	0.436	HAM ネットでは第二度近親度 HAM 発症をありと定義
介護認定	介護認定	◎	220	194	88.2%	0.776	新規 OCR のみ
主要所見_膀胱障害	排尿障害	○	307	278	90.6%	0.175	HAM ネットでは 4 件法。「問題ない」と「それ以外」にわけて比較
主要所見_直腸障害	排便障害	○	307	238	77.5%	0.111	HAM ネットでは 5 件法。「問題ない」と「それ以外」にわけて比較
主要所見_感覚鈍麻	足の触覚	○	306	215	70.3%	0.387	HAM ネットでは足の触覚(3 件法)、「正常」と「それ以外」にわけて比較
主要所見_しびれ感	足のしびれ	○	305	236	77.4%	0.415	HAM ネットでは足のしびれ(3 件法)、「ない」と「それ以外」にわけて比較
主要所見_ぶどう膜炎	ぶどう膜炎	◎	306	290	94.8%	0.609	
主要所見_圧迫骨折	圧迫骨折	◎	295	280	94.9%	0.321	
初発症状_排尿障害	排尿障害	◎	53	39	73.6%	0.489	新規のみ
初発症状_しびれ感	足の感覚障害	○	53	30	56.6%	0.087	新規のみ
初発症状_感覚鈍麻	足の感覚障害	○	53	29	54.7%	0.065	新規のみ
初発症状_歩行障害	歩行障害	◎	53	42	79.2%	0.328	新規のみ
重症度_OMDS	OMDS	◎	306	150	49.0%	$\kappa = 0.365$	重み付き κ 係数 (一次) = 0.584、重み付き κ 係数 (二次) = 0.696

						ICC (2,1) = 0.797	誤差が1以内は234件 (76.5%)、2以内は 279件(91.2%)
過去1年以内のIFN- α の有無	過去1年以内のIFN- α の有無	◎	306	284	92.8%	0.295	
過去1年以内のパルス療法の有無	過去1年以内のパルス療法の有無	◎	305	238	78.0%	0.162	
過去1年以内のステロイド経口投与の有無	過去1年以内のステロイド経口投与の有無	◎	306	279	91.2%	0.811	

※1 臨床調査個人票とHAMねっとの項目そのものがどの程度共通しているかについての判断の目安。

◎ 同一と見なしてよいと考えられる項目。一致度をそのまま評価してよいと考えられる。

○ 同様の項目を取得しているが、臨床調査個人票とHAMねっど調査の選択肢が異なり臨床調査個人票の項目に合わる加工が必要である項目。一致度を評価できるが注意して解釈する必要があると考えられる。

△ 類似する項目であるが、項目内容や回答様式が異なる。比較することに研究的な意義はあるが、データ一致度を直接評価することは困難で、解釈に注意が必要、もしくは評価しないという判断が必要な項目。

結果詳細

- ・ 信頼性検討のために比較した項目について詳細を記述する
- ・ クロス表の黄色マーカーは完全一致のセルを示す

性別

確認件数 306件 完全一致は305件(99.7%) カッパ係数 0.990、臨床調査個人票で1件欠損

年齢

確認件数 306件 完全一致223件(72.9%) カッパ係数 0.721

※年齢差は全件1年以内である事を確認した。

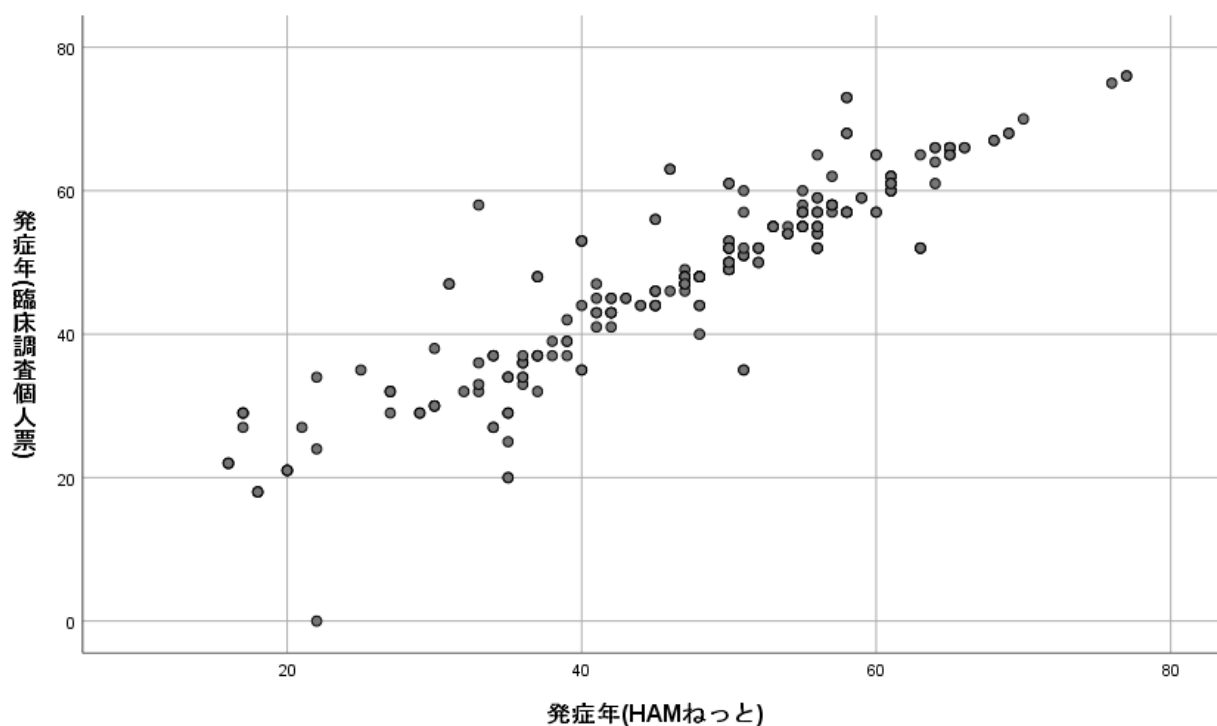
発症年

確認件数 302件 完全一致88件(29.1%) カッパ係数 0.274 相関係数 $r=0.916$, $\rho=0.924$

級内相関 ICC (2,1) = 0.913

※誤差1年以内は168件(55.6%)、誤差5年以内は243件(80.5%)であった。

図 1-2：発症年散布図 (n=302)



発症年の差

0年(一致)が88件(29.1%)、1年のずれが80件(26.5%)、ずれが5年以内のケースが243件(80.5%)であった。

表 1-2：発症年の差(絶対値) (n=302)

発症年の差	n	%	累積%
0	88	29.1	29.1
1	80	26.5	55.6
2	34	11.3	66.9
3	17	5.6	72.5
4	9	3.0	75.5
5	15	5.0	80.5
6	12	4.0	84.4
7	2	0.7	85.1
8	2	0.7	85.8
9	3	1.0	86.8
10	5	1.7	88.4
11	11	3.6	92.1
12	6	2.0	94.0
13	3	1.0	95.0
14	1	0.3	95.4

15	5	1.7	97.0
16	4	1.3	98.3
17	2	0.7	99.0
20	1	0.3	99.3
22	1	0.3	99.7
25	1	0.3	100.0
合計	302	100.0	

家族歴

確認件数は 187、完全一致は 170 件 (90.9%)、カッパ係数は 0.436

※HAM ねっとでは、家族歴について、配偶者、第 1 度近親者（父母、兄弟、姉妹、子ども）、第 2 度近親者（祖父母、おじ・おば、甥・姪、孫）それぞれ HAM 発症の有・無・不明をたずねている。

表 1-3：家族歴のクロス表

基本情報_家族歴_ と 家族歴_HAM ねっと_比較加工 のクロス表

度数

		家族歴_HAM ねっと_比較加工		合計
		1. あり	2. なし	
基本情報_家族歴_	1. あり	8	11	19
	2. なし	6	162	168
合計		14	173	187

表 1-4：家族歴続柄内訳（家族内発症ありの計 8 名内訳）

HAM ねっと ID	臨個票	HAM	備考
4	母		不一致
47	母		不一致
73	父方の伯母		不一致
87		きょうだい	不一致
106	同胞（男性）		不一致
123	妻		不一致
184	母	母	一致
200	母	母	一致
384	母、子		不一致
386			不一致
402		おじおば	不一致
432		きょうだい	不一致

445 母 母 一致
486 子 子 不一致

要介護（新規または OCR）

確認件数は 220、完全一致は 194 件（88.2%）、カッパ係数は 0.776

表 1-5：介護保険のクロス表

介護保険_臨個票 と 介護保険認定_HAM ねっと_比較加工 のクロス表

度数

		介護保険認定_HAM ねっと_比較加工							合計	
		11. 要介護 1 級	12. 要介護 2 級	13. 要介護 3 級	14. 要介護 4 級	15. 要介護 5 級	21. 要支援 1 級	21. 要支援 2 級	99. なし、または申請中	
介護	11. 要介護 1 級	7	1	0	0	0	0	2	0	10
保険	12. 要介護 2 級	0	16	1	0	0	0	2	1	20
_臨	13. 要介護 3 級	0	0	10	0	0	0	0	2	12
個票	14. 要介護 4 級	0	0	0	8	0	0	0	0	8
	15. 要介護 5 級	0	0	0	0	1	0	0	0	1
	21. 要支援 1 級	0	0	0	0	0	4	0	1	5
	21. 要支援 2 級	0	0	0	0	0	0	10	2	12
	99. 欠損	2	3	0	1	0	3	5	138	152
合計		9	20	11	9	1	7	19	144	220

膀胱障害

確認件数は 307 件、完全一致は 278 件（90.6%）、カッパ係数は 0.175

表 1-6：膀胱障害のクロス表

A. 主要所見_膀胱障害_ と 排尿障害_HAM ねっと_比較加工 のクロス表

度数

		排尿障害_HAM ねっと_比較加工		合計
		1. 問題あり	2. 問題なし	
A. 主要所見_膀胱障害_	1. あり	274	22	296
	2. なし	7	4	11
合計		281	26	307

表 1-7：HAM ねっとデータ加工前の膀胱障害の単純比較クロス表

A. 主要所見_膀胱障害_ と 排尿障害_HAM ねっと のクロス表

度数

		排尿障害_HAM ねっと				合計
		問題ない	時間がかかる/ 投薬している	自己導尿が必 要	他人の管理が 必要	
A. 主要所見	1. あり	22	163	90	21	296
__膀胱障害__	2. なし	4	4	0	3	11
合計		26	167	90	24	307

直腸障害

確認件数は 307 件、完全一致は 238 件 (77.5%)、カッパ係数は 0.111

排尿障害と比して、排泄障害では一致率が低い。臨床調査個人票では「なし」である場合に乖離が大き
いように見られるが、なし 49 名のうち、薬が必要が 34 件、浣腸（自力）が 4 件。

表 1-8：直腸障害のクロス表

A. 主要所見__直腸障害__ と 排泄障害_HAM ねっと_比較加工 のクロス表

度数

		排泄障害_HAM ねっと_比較加工		合計
		1. 問題あり	2. 問題なし	
A. 主要所見__	1. あり	227	31	258
直腸障害__	2. なし	38	11	49
合計		265	42	307

表 1-9：HAM ねっとデータ加工前の直腸障害の単純比較クロス表

A. 主要所見__直腸障害__ と 排泄障害_HAM ねっと のクロス表

度数

		排泄障害_HAM ねっと					合計
		問題ない	薬が必要	浣腸が必要 (自力)	他人の管理が 必要 (浣腸・ 摘便)	問題はあるが 薬は不要	
A. 主要所見__	1. あり	31	182	17	8	20	258
直腸障害__	2. なし	11	34	4	0	0	49
合計		42	216	21	8	20	307

感覚鈍麻

HAM ねっとでは【IPEC_足の触覚】である事に注意

確認件数は 306 件、完全一致は 215(70.3%)、カッパ係数は 0.387

表 1-10：感覚鈍麻のクロス表

A. 主要所見__感覚鈍麻__ と IPEC_足の触覚_HAMねっと_比較加工 のクロス表

度数

		IPEC_足の触覚_HAMねっと_比較加工		合計
		1. 問題あり	2. 問題なし	
A. 主要所見__感覚鈍麻__	1. あり	138	61	199
	2. なし	30	77	107
合計		168	138	306

表 1-11：HAMねっとデータ加工前の感覚鈍麻の単純比較クロス表

A. 主要所見__感覚鈍麻__ と IPEC_足の触覚_HAMねっと_のクロス表

度数

		IPEC_足の触覚_HAMねっと			合計
		正常	正常の半分以上	正常の半分未満	
A. 主要所見__感覚鈍麻__	1. あり	61	97	41	199
	2. なし	77	23	7	107
合計		138	120	48	306

しびれ感

臨床調査個人票では【主要所見 しびれ感】、HAMねっとでは【IPEC_足のしびれ】である事に注意
 確認件数は 305 件、完全一致は 236 件 (77.4%)、カッパ係数は 0.415

表 12：しびれ感のクロス表

A. 主要所見__しびれ感__ と IPEC_足しびれ_HAMねっと_比較加工 のクロス表

度数

		IPEC_足しびれ_HAMねっと_比較加工		合計
		1. 問題あり	2. 問題なし	
A. 主要所見__しびれ感__	1. あり	191	42	233
	2. なし	27	45	72
合計		218	87	305

表 1-13：HAMねっとデータ加工前のしびれ感の単純比較クロス表

A. 主要所見__しびれ感__ と IPEC_足しびれ_HAMねっと_のクロス表

度数

		IPEC_足しびれ_HAMねっと			合計
		ない	時々ある	常にある	
合計					

A. 主要所見__しびれ感__	1. あり	42	41	150	233
	2. なし	45	17	10	72
合計		87	58	160	305

合併症_ぶどう膜炎

確認件数は 306 件、完全一致は 290 件 (94.8%)、カッパ係数は 0.609

表 1-14：ぶどう膜炎のクロス表

A. 主要所見__合併症_ぶどう膜炎_ と 合併症_ぶどう膜炎_HAM ねっと のクロス表
度数

		合併症_ぶどう膜炎_HAM ねっと		合計
		1. あり	2. なし	
A. 主要所見__合併症_ぶどう膜炎_	1. あり	14	11	25
	2. なし	5	276	281
合計		19	287	306

合併症_圧迫骨折

確認件数は 295 件、完全一致は 280 件 (94.9%)、カッパ係数は 0.321

表 1-15：圧迫骨折のクロス表

A. 主要所見__合併症_圧迫骨折_ と 合併症_圧迫骨折_HAM ねっと のクロス表
度数

		合併症_圧迫骨折_HAM ねっと		合計
		1. あり	2. なし	
A. 主要所見__合併症_圧迫骨折_	1. あり	4	7	11
	2. なし	8	276	284
合計		12	283	295

初発症状_排尿障害 (新規のみ)

確認件数は 53 件、完全一致は 39 件 (73.6%)、カッパ係数は 0.489

表 1-16：排尿障害のクロス表

発症と経過_初発症状 (新規)_排尿障害_ と 初発膀胱_HAM ねっと のクロス表
度数

		初発膀胱_HAM ねっと	合計
--	--	--------------	----

		1. あり	2. なし	
発症と経過_初発症状 (新規)_排尿障害__	1. あり	23	8	31
	2. なし	4	16	20
	3. 不明	0	2	2
合計		27	26	53

初発症状_しびれ感 (新規のみ)

HAM ねっとでは【足の感覚障害】である事に注意

確認件数は 53 件、完全一致は 30 件 (56.6%)、カッパ係数は 0.087

表 1-17：初発症状しびれ感のクロス表

発症と経過_初発症状 (新規)_しびれ感__ と 初発足感覚_HAM ねっと のクロス表
度数

		初発足感覚_HAM ねっと		合計
		1. あり	2. なし	
発症と経過_初発症状 (新規)_しびれ感__	1. あり	5	17	22
	2. なし	4	25	29
	3. 不明	0	2	2
合計		9	44	53

初発症状_感覚鈍麻 (新規のみ)

HAM ねっとでは【足の感覚障害】である事に注意

確認件数は 53 件、完全一致は 29 件 (54.7%)、カッパ係数は 0.065

表 1-18：初発症状感覚鈍麻のクロス表

発症と経過_初発症状 (新規)_感覚鈍麻__ と 初発足感覚_HAM ねっと のクロス表
度数

		初発足感覚_HAM ねっと		合計
		1. あり	2. なし	
発症と経過_初発症状 (新規)_感覚鈍麻__	1. あり	5	19	24
	2. なし	4	24	28
	3. 不明	0	1	1
合計		9	44	53

初発症状_歩行障害（新規のみ）

確認件数は 53 件、完全一致は 42 件（79.2%）、カッパ係数は 0.328

表 1-19：初発症状歩行障害のクロス表

発症と経過_初発症状（新規）_歩行障害__ と 初発歩行_HAM ねっと のクロス表

度数

		初発歩行_HAM ねっと		合計
		1. あり	2. なし	
発症と経過_初発症状 (新規)_歩行障害__	1. あり	38	10	48
	2. なし	1	4	5
合計		39	14	53

重症度_OMDS

確認件数は 306、完全一致は 150 件（49.0%）、カッパ係数は 0.365、ICC(2,1)は 0.797

参考：重み付きカッパ係数 (equal) = 0.584, 重み付きカッパ係数(squared) = 0.696

重み付きカッパ係数は、完全一致以外にも 1 ずれているのか 2 ずれているのかのずれの距離を評価して算出される κ 係数です。重みの付け方は一次、二次の二つがあるようで、重みを付けるとカッパ係数の数値は上昇します。特に断りがない場合には二次の重みを用いた算出結果を「重み付き κ 係数」と呼ぶことが多いようです。

※重み付きカッパ係数については、「 κ 係数による一致度の評価」大阪大学大学院医学系研究科 老年・腎臓内科 腎臓内科の記事を参照ください。記事中では二次の重みを採用しています。

<http://www.med.osaka-u.ac.jp/pub/kid/clinicaljournalclub12.html>

- ・ 完全一致は 150 件（49.0%）、Grade の誤差が 1 以内であるケースは 234 件（76.5%）、Grade の誤差が 2 以内であるケースは 279 件（91.2%）。
- ・ 差の方向について、HAM ねっとの方が重症（符号がマイナス）であるケースが 34 件（11.1%）、臨床調査個人票の方が重症（符号がプラス）であるケースが 122 件（39.9%）。
- ・ OMDS の評価が定性的であり医師間での一致も難しいことを考慮すると、臨床的にはかなり一致している印象である事が議論された。

表 20：OMDS のクロス表

HAM ねっと OMDS と 臨床個人調査票 OMDS のクロス表

度数

		臨床個人調査票 OMDS											合計	
		2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12		13
HAM ねっと OMDS	2	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4
	3	2	4	3	5	0	0	0	0	0	0	0	0	14
	4	0	1	23	28	0	0	2	2	0	0	0	0	56

5	0	1	3	69	16	10	14	0	2	0	0	0	115
6	0	1	0	6	31	5	14	0	0	1	0	0	58
7	0	0	0	0	4	2	4	1	0	1	0	0	12
8	0	0	0	0	5	2	3	3	0	0	0	0	13
9	0	0	0	0	1	1	1	1	1	1	0	0	6
10	0	0	0	0	0	0	0	0	4	4	4	1	13
11	0	0	0	0	0	0	1	0	0	3	0	0	4
12	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	4	0	6
13	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	0	2	5
合計	6	7	29	108	57	20	39	7	9	13	8	3	306

表 1-21 : OMDS の差 (n=307)

		omds 差			
		度数	パーセント	有効パーセント	累積パーセント
有効	-3.00	4	1.3	1.3	1.3
	-2.00	10	3.3	3.3	4.6
	-1.00	20	6.5	6.5	11.1
	.00	150	48.9	49.0	60.1
	1.00	64	20.8	20.9	81.0
	2.00	35	11.4	11.4	92.5
	3.00	15	4.9	4.9	97.4
	4.00	3	1.0	1.0	98.4
	5.00	5	1.6	1.6	100.0
	合計	306	99.7	100.0	
欠損値	システム欠損値	1	0.3		
合計		307	100.0		

note : 臨床調査個人票の OMDS から HAM ねっとの OMDS を引いた差。プラスの符号であれば臨床調査個人票の OMDS の方が大きいことを示す。

治療_インターフェロン α

確認件数は 306、完全一致は 284 件 (92.8%)、カッパ係数は 0.295

表 1-22：インターフェロン α のクロス表

_インターフェロン α _投与の有無_ と cインターフェロン治療歴_HAMねっと_のクロス表

度数

		cインターフェロン治療歴_HAMねっと_比較加工		合計
		1. あり	2. なし	
_インターフェロン α _投与の有無_	1. あり	5	16	21
	2. なし	0	279	279
	3. 不明	0	6	6
合計		5	301	306

治療_パルス療法

確認件数は 305、完全一致は 238 件 (78.0%)、カッパ係数は 0.162

表 1-23：パルス療法のクロス表

_副腎皮質ステロイド_パルス療法の有無_ と cパルス治療歴_HAMねっと_のクロス表

度数

		cパルス治療歴_HAMねっと_比較加工			合計
		1. あり	2. なし	3. 不明	
_副腎皮質ステロイド_パルス療法の有無_	1. あり	10	57	0	67
	2. なし	5	228	1	234
	3. 不明	0	4	0	4
合計		15	289	1	305

治療_副腎皮質ステロイド経口投与

確認件数は 306、完全一致は 279 件 (91.2%)、カッパ係数は 0.811

表 1-24：副腎皮質ステロイド経口投与のクロス表

_副腎皮質ステロイド_経口投与の有無_ と cステロイド治療歴_HAMねっと_のクロス表

度数

		cステロイド治療歴_HAMねっと_比較加工			合計
		1. あり	2. なし	3. 不明	
_副腎皮質ステロイド_経口投与の有無_	1. あり	181	6	0	187
	2. なし	20	98	1	119
合計		201	104	1	306

作業結果 2：経年データの解析を行い、研究利用における経年データの有用性に関して示唆を得る

サマリー

経年変化を検討できるかの分析を行った。データを確認のうえ、3年間連続した時点を評価できる42名を対象に1年目と2年目および2年目と3年目の変化に着目した分析を行った。

1年目と2年目の経過日数は、平均 377 ± 114 日、中央値 366 日（25 パーセンタイル値：305 日、75 パーセンタイル値：456 日）であった。2年目と3年目の経過日数は、平均 373 ± 64 日、中央値 365 日（25 パーセンタイル値：335 日、75 パーセンタイル値：395 日）であった。性別は男性 9 名（21.4%）、女性 33 名（78.6%）、平均年齢は 60.4 ± 12.2 歳、発症年齢は 46.2 ± 12.3 歳、罹病期間は 13.8 ± 9.1 年であった。

OMDS の患者ごとの変化は1年目から2年目にかけては、改善 1 名（2.4%）、変化無し 33 名（78.6%）、悪化 8 名（19.0%）であった。2年目から3年目にかけては、改善 2 名（4.8%）、変化無し 33 名（78.6%）、悪化 7 名（16.7%）であり、OMDS の平均は、1年目が 6.36 ± 2.60 、2年目が 6.57 ± 2.54 、3年目が 6.62 ± 2.49 であり、有意な変化はみられなかった。Barthel Index の合計得点は1年目から2年目にかけては、改善 4 名（9.5%）、変化無し 24 名（57.1%）、悪化 14 名（33.3%）であった。2年目から3年目にかけては、改善 7 名（16.7%）、変化無し 26 名（61.9%）、悪化 9 名（21.4%）であり、1年目が 58.57 ± 21.25 、2年目が 56.31 ± 21.21 、3年目が 57.26 ± 21.67 であり有意な変化は見られなかった。

主要所見の1年間の変化を確認し、全体としては大きな変動は観察されなかったものの、直腸障害などの項目において1年目と2年目、2年目と3年目がそれぞれ異なるような変動が見られた。時間経過に伴う変動であるか、診断に起因する入力時の変動か、についての検討が必要と考えた。

42名の3年間という限られたサンプルでの検討ではあるものの、HAM ねっとの疫学的解析から得られてる OMDS 変動と矛盾しない結果と考えられ、臨床調査個人票を経時的に分析することの意義を示唆する結果と考えた。

続いて、臨床個人調査票にマッチングされた HAM ねっとデータについて3年間の変化を評価可能な38名を対象に同様の解析を行なった。HAM ねっとデータでは、1年目と2年目の経過日数は、平均 428 ± 146 日、中央値 375 日（25 パーセンタイル値：348 日、75 パーセンタイル値：420 日）であった。2年目と3年目の経過日数は、平均 380 ± 78 日、中央値 368 日（25 パーセンタイル値：347 日、75 パーセンタイル値：393 日）であった。

OMDS の変動の解析を行ったところ、HAM ねっとデータの OMDS の患者ごとの変化は1年目から2年目にかけて改善 0 名、変化無し 26 名（86.7%）、悪化 4 名（13.3%）、2年目から3年目にかけて改善 0 名、変化無し 29 名（96.7%）、悪化 1 名（3.3%）であった（表 2-23、表 2-24）。OMDS の平均値および標準偏差は、1年目が 5.47 ± 2.13 、2年目が 5.60 ± 2.09 、3年目が 5.67 ± 2.17 であり、有意な差はみられなかった。

1. 経年データ解析にあたり

今回分析対象であった 138 名 332 件の臨床調査個人票内訳を検討したところ、1 時点のみの臨床調査個人票が 44.2%を占め、2 時点以上の臨床調査個人票を評価できる対象者についても、臨床調査個人票の作成時期、様式（新規・更新）が不揃いであった。そのため、データ解析に際して、臨床調査個人票の信頼性に関する検討、臨床調査個人票により把握された HAM 患者の実態把握、臨床調査個人票データの研究利用の可能性の検討を先に進めたうえで、一定の信頼性があることを確認し、経時データの解析を行ってその有用性についての示唆を得るものとした。

以下、入手した臨床調査個人票についての基本情報を示す。

- ・ 138 名 332 件の臨床調査個人票を得た。332 件のうち、新規 88 件更新 244 件であった。
- ・ 2014 年に作成された臨床調査個人票は 2 件、2015 年に作成された臨床調査個人票は 54 件、2016 年に作成された臨床調査個人票は 70 件、2017 年に作成された臨床調査個人票は 95 件、2018 年に作成された臨床調査個人票は 88 件、2019 年に作成された臨床調査個人票は 23 件であった（表 2-1）。
- ・ 個人ごとの提出件数は、1 件が 61 名（44.2%）、2 件が 18 名（13.0%）、3 件が 22 名（15.9%）、4 件が 18 名（13.0%）、5 件が 17 名（12.3%）、6 件が 2 名（1.4%）であった（表 2-2）。

表 2-1：新規、更新ごとの回収状況

	新規	更新	合計
2014 年	2	0	2
2015 年	54	0	54
2016 年	12	58	70
2017 年	17	78	95
2018 年	3	85	88
2019 年	0	23	23
	88	244	332

表 2-2：個人単位で集計した臨床調査個人票回収状況

提出件数	N	%	内訳	N	%
1	61	44.2%	新規 0 件、更新 1 件	49	35.5%
			新規 1 件、更新 0 件	12	8.7%
2	18	13.0%	新規 0 件、更新 2 件	7	5.1%
			新規 1 件、更新 1 件	10	7.2%
			新規 2 件、更新 0 件	1	0.7%
3	22	15.9%	新規 0 件、更新 3 件	6	4.3%
			新規 1 件、更新 2 件	14	10.1%
			新規 2 件、更新 1 件	2	1.4%
4	18	13.0%	新規 0 件、更新 4 件	3	2.2%

			新規 1 件、更新 3 件	12	8.7%
			新規 2 件、更新 2 件	3	2.2%
5	17	12.3%	新規 1 件、更新 4 件	10	7.2%
			新規 2 件、更新 3 件	7	5.1%
6	2	1.4%	新規 2 件、更新 4 件	2	1.4%
合計	138	100.0%			

2. アプローチ方法の検討

検討には少なくとも 2 時点のデータがあるケースに限られる。新規・更新の臨床調査個人票が同一年に複数提出される事もあるが、解釈を容易にするために、経過年数をできるだけ揃えて評価できるようにデータを整える方針を採った。

3. 各年のデータ数

新規・更新を問わずに各年のデータ数と分布を確認した。

表 2-3：各年のデータ件数

	度数	%
2014	2	0.6%
2015	43	13.7%
2016	67	21.4%
2017	91	29.1%
2018	87	27.8%
2019	23	7.3%
合計	313	100.0%

note：同一年で複数の臨床調査個人票が提出されている場合は 1 件とカウント

続いて、年を問わず何時点のデータを評価できるかを検討した。一時点が 61 件、二時点が 23 件、三時点が 21 件であった。

表 2-4：臨床調査個人票の評価可能時点

	度数	%
1	61	44.2%
2	23	16.7%
3	21	15.2%
4	22	15.9%
5	11	8.0%
合計	138	100.0%

note：同一年で複数の臨床調査個人票が提出されている場合は 1 件とカウント

続いて、どの年に提出されているかを確認した。3年以上連続で提出されているもの(2015,2016,2017,2018 が 11 件、2015,2016,2017,2018,2019 が 11 件、2016,2017,2018,2019 が 7 件、2016,2017,2018 が 6 件、2015,2016,2017 が 3 件、2017,2018,2019 が 2 件、2015,2017,2018,2019 が 1 件、2014,2016,2017,2018 が 1 件、 $11+11+7+6+3+2+1+1=37$)が 42 件であった。

表 2-5：臨床調査個人票の提出年の組み合わせ一覧

	度数	%
2017	31	22.5%
2018	20	14.5%
2015,2016,2017,2018,2019	11	8.0%
2015,2016,2017,2018	11	8.0%
2017,2018	9	6.5%
2016	9	6.5%
2016,2018	7	5.1%
2016,2017,2018,2019	7	5.1%
2016,2017,2018	6	4.3%
2015,2017,2018	6	4.3%
2015,2016	4	2.9%
2015,2016,2018	4	2.9%
2015,2016,2017	3	2.2%
2017,2018,2019	2	1.4%
2016,2017	2	1.4%
2015	1	0.7%
2015,2016,2018,2019	1	0.7%
2015,2017,2018,2019	1	0.7%
2014,2016,2017,2019	1	0.7%
2015,2018	1	0.7%
2014,2016,2017,2018	1	0.7%
合計	138	100.0%

note：同一年で複数の臨床調査個人票が提出されている場合は 1 件とカウント

以上の検討より、解釈のしやすさ、数の多さを加味し、3年以上連続でデータの存在する 42 名を対象に、経時変化の確認を行う事とした。3年以上連続するデータのうち一番古いデータを 1 年目としてそこから 3 年間のデータについて分析を行った。

同一年に複数のデータを持つ場合には、その年の最も早い時点でのデータを採用した（例：2015年3月と2015年8月の二つのデータがある場合は、2015年3月を採用）

またマッチングさせたHAMねっとデータの検証の際には、HAMねっとデータとマッチングするIDで3年連続するように古いものから選択した。

4. データ加工・整理結果

1. 分析対象データの基本特徴

分析対象者数は42名であり、1年目の臨床調査個人票は新規32件更新10件、2年目は新規41件更新1件、3年目は全て更新であった。1年目の調査年度は2015年が25件、2016年が14件、2017年が3件であった。

1年目と2年目の経過日数は、平均 377 ± 114 日、中央値366日（25パーセンタイル値：305日、75パーセンタイル値：456日）であった。2年目と3年目の経過日数は、平均 373 ± 64 日、中央値365日（25パーセンタイル値：335日、75パーセンタイル値：395日）であった。

図 2-1：1年目から2年目の連結HAMねっと調査日の経過日数

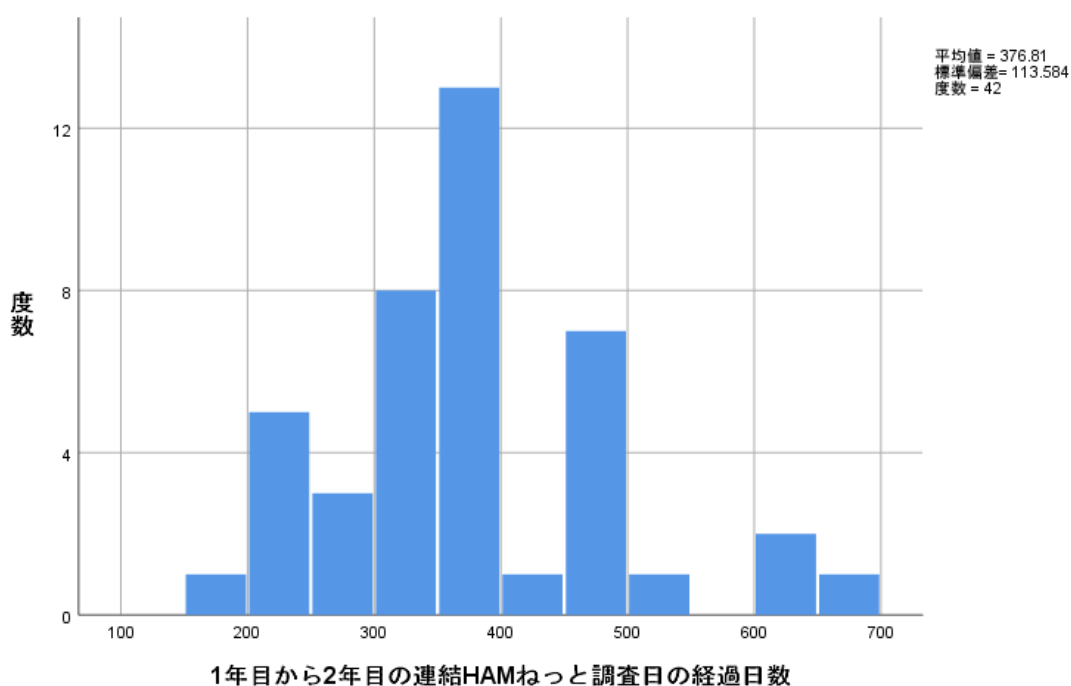
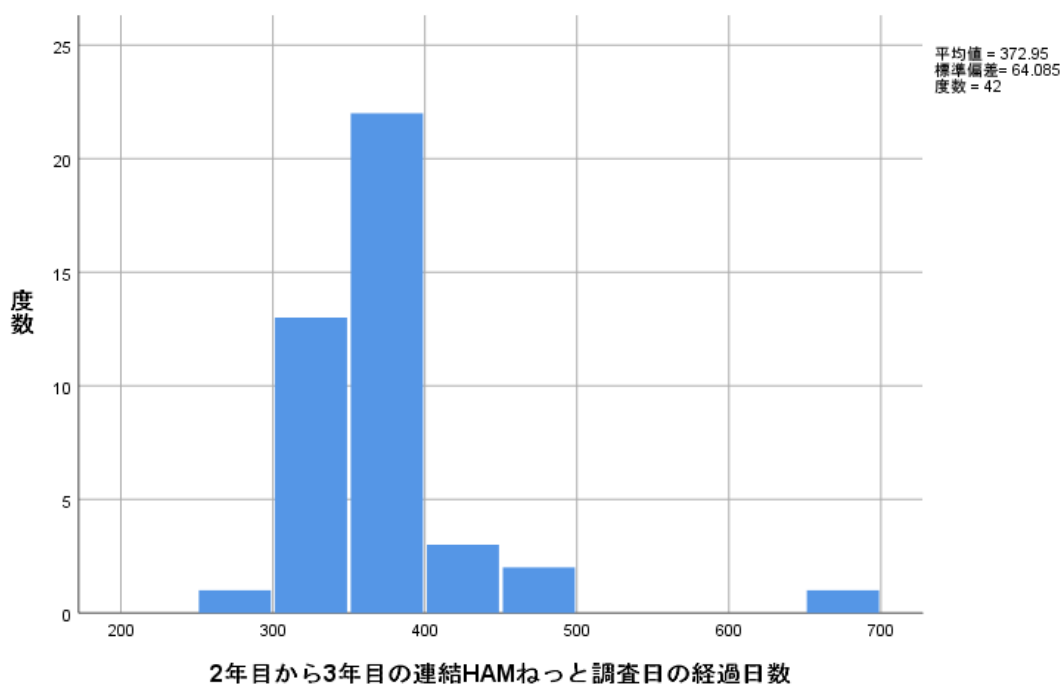


図 2-2：2 年目から 3 年目の連結 HAM ねっと調査日の経過日数



性別は男性 9 名 (21.4%)、女性 33 名 (78.6%)、平均年齢は 60.4 ± 12.2 歳、発症年齢は 46.2 ± 12.3 歳、罹病期間は 13.8 ± 9.1 年であった。

2. 重症度の推移_OMDS

3 年間の OMDS の関係を、クロス表、平均値の比較 (対応のある t 検定) で検討した。

- ・クロス集計は下記の通り。変化無しを黄色いマーカーのセルで示した。
- ・1 年目から 2 年目にかけては、改善 1 名 (2.4%)、変化無し 33 名 (78.6%)、悪化 8 名 (19.0%) であった。2 年目から 3 年目にかけては、改善 2 名 (4.8%)、変化無し 33 名 (78.6%)、悪化 7 名 (16.7%) であった。
- ・OMDS の平均は、1 年目が 6.36 ± 2.60 、2 年目が 6.57 ± 2.54 、3 年目が 6.62 ± 2.49 であり、有意な変化はみられなかった。

表 2-6：1 年目から 2 年目の OMDS 推移

	2 年目													合計
	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13		
1 年目	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	4	0	0	3	1	0	0	0	0	0	0	0	0	4

5	0	0	0	12	2	0	2	0	0	0	0	0	16
6	0	0	0	0	6	1	0	0	0	0	0	0	7
7	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	2
8	0	0	0	0	0	0	3	0	0	0	0	0	3
9	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	2
10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1
11	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	2
12	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	2
13	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1
合計	1	1	3	13	9	3	5	1	0	3	2	1	42

表 2-7：2 年目から 3 年目の OMDS 推移

	3 年目													
	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	合計	
2 年目	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	3	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	4	0	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3
	5	0	0	0	12	0	0	1	0	0	0	0	0	13
	6	0	0	0	0	5	2	2	0	0	0	0	0	9
	7	0	0	0	0	0	2	1	0	0	0	0	0	3
	8	0	0	0	0	0	0	4	1	0	0	0	0	5
	9	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	11	0	0	0	0	0	1	0	0	0	2	0	0	3
	12	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	2
	13	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1
合計	1	1	4	12	5	5	8	1	0	2	2	1	42	

3. 重症度の推移_Barthel Index

3 年間の Barthel Index の関係を、クロス表、対応のある t 検定で検討した。クロス表で変化無しセルを黄色いマーカーで示した。

・1 年目から 2 年目にかけては、改善 4 名 (9.5%)、変化無し 24 名 (57.1%)、悪化 14 名 (33.3%) であった。2 年目から 3 年目にかけては、改善 7 名 (16.7%)、変化無し 26 名 (61.9%)、悪化 9 名 (21.4%) であった。

・Barthel Index の平均は、1 年目が 58.57 ± 21.25 、2 年目が 56.31 ± 21.21 、3 年目が 57.26 ± 21.67 であり有意な変化は見られなかった。

表 2-8：1 年目から 2 年目の Barthel Index 推移

2 年目

	0	20	25	30	40	45	50	55	60	65	70	75	80	85	90	合計
1年目	10	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	15	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	20	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	25	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	30	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	35	0	0	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	3
	40	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
	45	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	50	0	0	0	0	0	1	2	0	0	0	0	0	0	0	3
	55	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	3
	60	0	0	0	0	0	0	1	0	6	0	0	0	0	0	7
	65	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	2
	70	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	4	1	0	0	6
	75	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	2
	80	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1	0	2
	85	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	2
	90	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	1	3
	95	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1
合計	1	1	5	1	2	2	4	2	6	3	6	2	3	3	1	42

表 2-9：2年目から3年目の Barthel Index 推移

		3年目															合計	
		0	20	25	30	40	45	50	55	60	65	70	75	80	85	90	100	合計
2年目	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	20	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	25	0	0	4	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	5
	30	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	40	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
	45	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
	50	0	0	0	0	0	1	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4
	55	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	2
	60	0	0	0	0	0	0	1	2	2	0	0	1	0	0	0	0	6
	65	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	1	0	0	0	0	3
	70	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	1	0	1	0	0	6
	75	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	2
	80	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	1	0	3
	85	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	2	0	0	0	3

	90	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
合計	1	1	4	1	2	3	4	4	3	6	2	3	3	3	1	1	42	

4. 主要所見（脳神経）

- 視力障害は、3名があり（両側）のまま変化無し、39名がなしのまま変化無し。
- 複視は、40名がなしのまま変化無し、1名が欠損のまま変化無し、1名が1年目から2年目にかけて欠損値からなしへと変化。
- 構音障害は1名がありのまま変化無し、40名がなしのまま変化無し、1名が2年目から3年目にかけてなしからありに変化。
- 嚥下障害は、2名がありのまま変化無し、37名がなしのまま変化無し、1名が1年目から2年目にかけてありからなしに変化し、3年目もなし、1名が1年目から2年目にかけて欠損からなしに変化、1名がすべて欠損。
- 難治性吃逆は42名全員がなしのまま。

5. 主要所見（反射）

- 腱反射亢進は、1年目から2年目にかけて2名がありからなしに、2年目から3年目にかけて1名がなしからありに変化。左右差はすべてなしであった、
- 病的反射は、3年間ありが34名、なし→あり→ありが2名、あり→なし→ありが1名、あり→なし→なしが1名、なし→なし→ありが1名、なし→なし→なしが2名、欠損→あり→ありが1名。左右差はすべてなしであった。

表 2-10：病的反射3年間推移

	度数	%
有有有	34	81.0
有無有	1	2.4
有無無	1	2.4
無有有	2	4.8
無無有	1	2.4
無無無	2	4.8
欠損有有	1	2.4
合計	42	100.0

6. 主要所見（運動系）

※運動麻痺、良化死の痙性麻痺は新規のみでデータがあり、比較できなかった。

- 全身けいれんは40名がなしのまま変化なし、1年目欠損で2、3年目がなしが1名、2年目が欠損で1,3年目がなしが1名であった。

- 有痛性強直性攣縮は3年間なしが36名、3年間ありが3名、あり→なし→なしが1名、なし→あり→ありが1名、なし→あり→なしが1名であった。

表 2-11：有痛性強直性攣縮 3 年間推移

	度数	%
有有有	3	7.1
有無無	1	2.4
無有有	1	2.4
無有無	1	2.4
無無無	36	85.7
合計	42	100.0

7. 主要所見（自律神経系）

- 膀胱障害は、40名がありのまま変化無し、1名がなしのまま変化無し、1名が2年目から3年目にかけてありからなしに変化。
- 直腸障害は3年間ありが30名、3年間なしが4名、なし→あり→ありが3名、あり→あり→なしが2名、なし→あり→なしが2名、あり→なし→ありが1名であった。

表 2-12：直腸障害 3 年間推移

	度数	%
有有有	30	71.4
有有無	2	4.8
有無有	1	2.4
無有有	3	7.1
無有無	2	4.8
無無無	4	9.5
合計	42	100.0

8. 主要所見（歩行、姿勢、協調運動）

- 小脳性運動失調は、42名がなしで変化無し

9. 主要所見（感覚）

- 感覚鈍麻は3年間ありが20名、3年間なしが12名、あり→なし→ありが3名、あり→あり→なしが3名、あり→なし→なしが1名、なし→あり→ありが1名、なし→なし→ありが1名、欠損→あり→ありが1名であった。左右差は3年間ありのものが1名、1年目ありで2,3年目欠損のものが1名で他はみられなかった。

表 2-13：感覚麻痺 3 年間推移

	度数	%
有有有	20	47.6

有有無	3	7.1
有無有	3	7.1
有無無	1	2.4
無有有	1	2.4
無無有	1	2.4
無無無	12	28.6
欠損有有	1	2.4
合計	42	100.0

- しびれ感は、3年間ありが26名、3年間なしが8名、なし→あり→ありが3名、なし→なし→ありが2名、あり→あり→なしが1名、あり→なし→ありが1名であった。

表 2-14：しびれ感3年間推移

	度数	%
有有有	26	61.9
有有無	1	2.4
有無有	1	2.4
無有有	3	7.1
無無有	2	4.8
無無無	8	19.0
欠損有有	1	2.4
合計	42	100.0

10. 主要所見（認知機能）

- 精神症状は、40名がなしのまま変化無し、1名が1年目から2年目にかけてありからなしに変化し、3年目もなし、1名がなし→欠損→なしと変化。

11. 主要所見（合併症）

- ぶどう膜炎は、3名が3年間ありで変化無し、38名がなしで変化無し、1名がなし→欠損→なしと変化。
- 肺病変は、3年間ありが2名、3年間なしが34名、あり→なし→ありが1名、あり→なし→なしが1名、なし→なし→ありが1名、あり→欠損→なしが1名、なし→欠損→なしが1名、欠損→なし→なしが1名であった。

表 2-15：肺病変3年間推移

	度数	%
有有有	2	4.8
有無有	1	2.4

有無無	1	2.4
無無有	1	2.4
無無無	34	81.0
有欠損無	1	2.4
無欠損無	1	2.4
欠損無無	1	2.4
合計	42	100.0

- 褥瘡は、39 名が 3 年間なしで変化無し、1 名が 3 年間ありで変化無し、2 名がなし→なし→ありと変化。
- 圧迫骨折は、35 名が 3 年間なしで変化無し、2 名が 3 年間ありで変化無し、1 年間欠損で他 2 年間なしが 5 名であった。
- 合併症その他は、3 年間ありが 8 名、3 年間なしが 27 名、あり→なし→なしが 1 名、なし→あり→なしが 1 名、なし→なし→ありが 1 名、欠損→なし→なしが 4 名であった。

表 2-16：合併症その他 3 年間推移

	度数	%
有有有	8	19.0
有無無	1	2.4
無有無	1	2.4
無無有	1	2.4
無無無	27	64.3
欠損無無	4	9.5
合計	42	100.0

表 2-17：合併症その他内訳

A. 主要所見_合併症_その他_疾患名_臨個 2nd

	度数	パーセン ト	有効パー セント	累積パー セント
有効	40	95.2	95.2	95.2
深部静脈 血栓症、 皮膚炎	1	2.4	2.4	97.6
HTLV -I 関節	1	2.4	2.4	100.0

症. 気管 支拡張症				
合計	42	100.0	100.0	

A. 主要所見_合併症_その他_疾患名_臨個 3rd

	度数	パーセン ト	有効パー セント	累積パー セント
有効	38	90.5	90.5	90.5
ドライア イ	1	2.4	2.4	92.9
深部静脈 血栓症、 皮膚炎	1	2.4	2.4	95.2
腎移植後 HAM	1	2.4	2.4	97.6
HTLV -1 関節 症 気管 支拡張症	1	2.4	2.4	100.0
合計	42	100.0	100.0	

5. 参考資料：HAM ねっと疫学的解析結果より

2020 年度 HAM ねっと疫学的解析での結果の結果を下記に転載した（表 2-18、表 2-19）。7 年間継続追跡群の OMDS の経年変化は、1 年目から 2 年目、4 年目から 7 年目まで有意に Grade 平均値は上昇し、1 年あたり 0.06~0.25 ほど上昇していた。1 年目から 8 年目にかけては 1.13（95%CI：0.93-1.33）上昇していた（表 2-19）。

表 2-18：納の運動障害重症度（OMDS）（7 年間継続追跡群、n=228）

	1 年目		2 年目		3 年目		4 年目		5 年目		6 年目		7 年目		8 年目	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)
0	3	1.32%	3	1.32%	1	0.44%	1	0.44%	1	0.44%	1	0.44%	0	0.00%	0	0.00%
1	2	0.88%	2	0.88%	2	0.88%	2	0.88%	2	0.88%	1	0.44%	1	0.44%	1	0.44%
2	7	3.07%	4	1.75%	5	2.19%	4	1.75%	3	1.32%	2	0.88%	2	0.88%	2	0.88%
3	3	1.32%	7	3.07%	6	2.63%	5	2.19%	3	1.32%	5	2.19%	5	2.19%	4	1.75%
4	31	13.60%	28	12.28%	26	11.40%	24	10.53%	26	11.40%	24	10.53%	22	9.65%	20	8.77%
5	83	36.40%	73	32.02%	73	32.02%	76	33.33%	75	32.89%	61	26.75%	56	24.56%	49	21.49%

6	45	19.74%	46	20.18%	43	18.86%	45	19.74%	43	18.86%	51	22.37%	56	24.56%	57	25.00%
7	15	6.58%	18	7.89%	20	8.77%	19	8.33%	18	7.89%	19	8.33%	19	8.33%	24	10.53%
8	13	5.70%	17	7.46%	23	10.09%	19	8.33%	23	10.09%	25	10.96%	17	7.46%	11	4.82%
9	12	5.26%	13	5.70%	8	3.51%	10	4.39%	11	4.82%	15	6.58%	20	8.77%	20	8.77%
10	8	3.51%	9	3.95%	13	5.70%	15	6.58%	12	5.26%	12	5.26%	15	6.58%	17	7.46%
11	1	0.44%	2	0.88%	1	0.44%	1	0.44%	2	0.88%	2	0.88%	4	1.75%	10	4.39%
12	1	0.44%	1	0.44%	1	0.44%	1	0.44%	3	1.32%	3	1.32%	3	1.32%	5	2.19%
13	4	1.75%	5	2.19%	6	2.63%	6	2.63%	6	2.63%	7	3.07%	8	3.51%	8	3.51%

表 2-19：OMDS の経年変化（7 年間継続追跡群、n=228）

	n	1 年目		2 年目		3 年目		4 年目		5 年目		6 年目		7 年目		8 年目	
		平均	SD	平均	SD	平均	SD	平均	SD	平均	SD	平均	SD	平均	SD	平均	SD
OMDS	228	5.73	2.15	5.93	2.25	6.07	2.24	6.13	2.24	6.22	2.28	6.42	2.30	6.61	2.36	6.86	2.48

note: 繰り返し測定による一元配置の分散分析、その後の多重比較は Bonferroni 法。OMDS は有意に 1 年目<2 年目、4 年目<5 年目<6 年目<7 年目<8 年目と数値が上昇（1 年目-2 年目 $p<0.01$ 、2 年目-3 年目 $p=0.065$ 、3 年目-4 年目 $p=1.000$ 、4 年目-5 年目 $p<0.01$ 、5 年目-6 年目 $p<0.01$ 、6 年目-7 年目 $p=0.015$ 、7 年目-8 年目 $p<0.01$ ）

6. 臨床調査個人票とマッチングした HAM ねっとデータを用いた推移の検討

1. マッチングした HAM ねっとデータの基本特徴

1 年目臨床調査個人票とマッチングできるデータが 39 件、2 年目臨床調査個人票とマッチングできるデータが 39 件、3 年目臨床調査個人票とマッチングできるデータが 41 件、3 時点マッチングできるデータが 38 件であった。以降はこの 38 件を対象とする。また 3 年間連続で HAM ねっとデータと臨床個人調査票がマッチングできず以降の対象外である 4 件についての理由は以下の通りであった。

表 2-20：3 年間連続でマッチングできない対象者の理由

ID	対象外理由
447	HAM ねっとデータが欠損している年があるため
509	HAM ねっとでの調査開始時期が臨床個人調査票が取得された年より遅いため
301	HAM ねっとデータの調査が中断されているため
562	HAM ねっとデータが 2 年分のみ

1 年目と 2 年目の経過日数は、平均 428 ± 146 日、中央値 375 日（25 パーセンタイル値：348 日、75 パーセンタイル値：420 日）であった。2 年目と 3 年目の経過日数は、平均 380 ± 78 日、中央値 368 日（25 パーセンタイル値：347 日、75 パーセンタイル値：393 日）であった。

表 2-21：1年目から2年目の連結HAMねっと調査日の経過日数

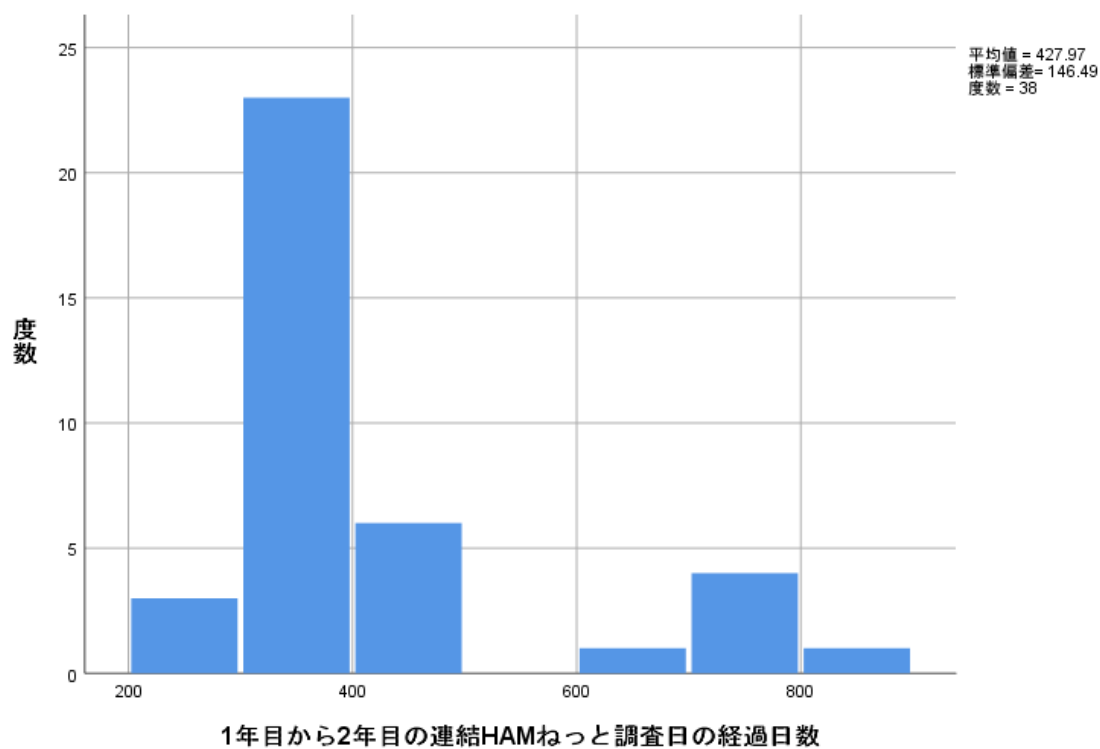
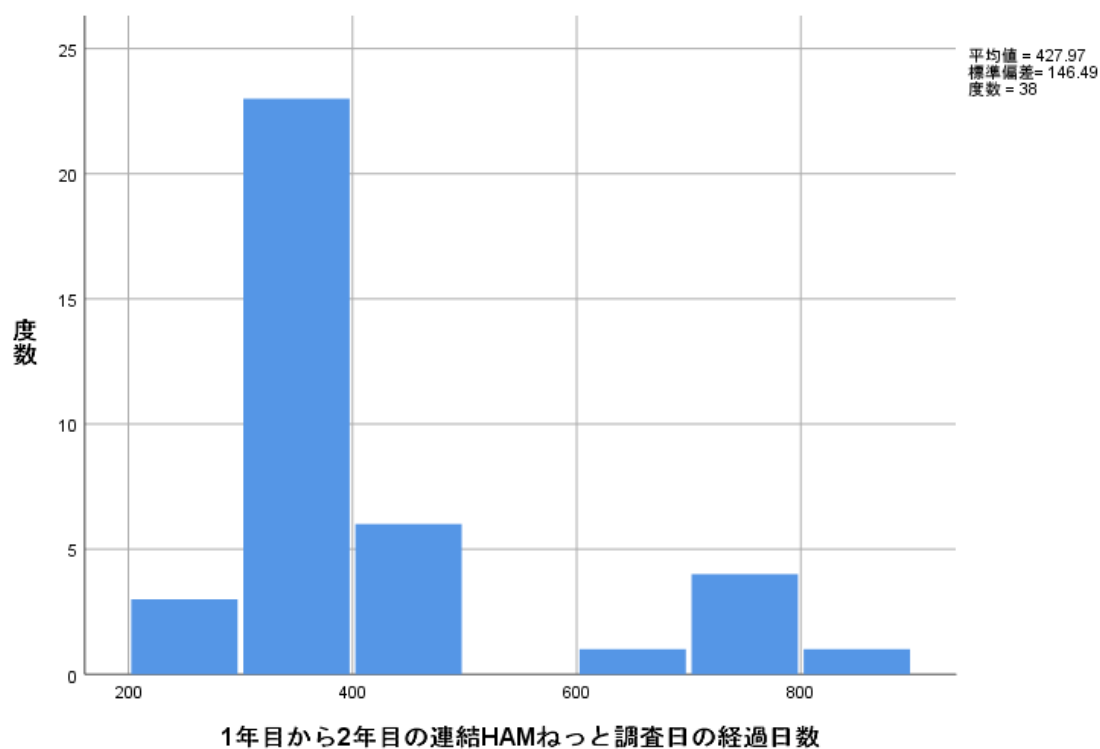


表 2-22：2年目から3年目の連結HAMねっと調査日の経過日数



2. マッチングしたHAMねっとデータにおけるOMDSの推移

HAM ねっとデータにおける二時点の OMDS の関係を、クロス表、対応のある t 検定で検討した。

- ・クロス集計は下記の通り。変化無しを黄色いマーカーのセルで示した。
- ・1年目から2年目にかけて改善1名(2.6%)、変化無し30名(78.9%)、悪化7名(18.4%)、2年目から3年目にかけて改善1名(2.6%)、変化無し34名(89.5%)、悪化3名(7.9%)であった。
- ・OMDSの平均は、1年目が 5.47 ± 2.13 、2年目が 5.60 ± 2.09 、3年目が 5.67 ± 2.17 であり、有意な差はみられなかった

表 2-23：1年目から2年目にかけての連結 HAM ねっと OMDS のクロス表

		2年目_HAM 突合										
		2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	合計
1年目_HAM 突合	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	3	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	2
	4	0	0	7	2	1	0	0	0	0	0	10
	5	0	0	0	10	1	0	0	0	0	0	11
	6	0	0	0	1	4	1	1	0	0	0	7
	7	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	2
	8	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	2
	9	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	10	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	2
	11	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1
	合計	1	1	8	13	6	3	3	0	2	1	38

表 2-24：2年目から3年目にかけての連結 HAM ねっと OMDS のクロス表

		3年目_HAM 突合										
		2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	合計
2年目_HAM 突合	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	3	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	4	0	0	8	0	0	0	0	0	0	0	8
	5	0	0	0	11	2	0	0	0	0	0	13
	6	0	0	0	0	6	0	0	0	0	0	6
	7	0	0	0	0	0	2	0	1	0	0	3
	8	0	0	0	0	1	0	2	0	0	0	3
	9	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	10	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	2
	11	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1
	合計	1	1	8	11	9	2	2	1	2	1	38

3. 臨床調査個人票との比較①OMDS

- 臨床調査個人票と HAM ねっと一致について、1 年目では完全一致 15 件 (39.5%) κ 係数 0.258、2 年目では完全一致 20 件 (52.6%) κ 係数 0.418、3 年目では完全一致 18 件 (47.4%) κ 係数 0.371 であった。

表 2-25：臨床調査個人票・HAM ねっとにおける OMDS ローデータ

HAM ね っと ID	1 年目		2 年目		3 年目	
	臨床調査個人票	HAM ねっと	臨床調査個人票	HAM ねっと	臨床調査個人票	HAM ねっと
	OMDS	OMDS	OMDS	OMDS	OMDS	OMDS
9	6	8	6	8	8	8
17	5	5	6	5	7	5
21	7	6	7	6	8	6
49	5	5	5	5	5	6
55	7	6	7	7	7	9
67	11	11	11	11	11	11
78	4	4	4	4	4	4
106	5	4	5	4	5	4
130	6	6	6	6	6	6
159	5	5	5	5	5	5
161	5	4	5	4	5	4
163	6	6	6	6	6	6
186	5	5	5	5	5	5
234	6	5	7	5	7	5
236	12	10	12	10	12	10
255	2	3	3	3	3	3
275	8	7	8	7	8	7
314	11	10	11	10	11	10
327	4	4	4	4	4	4
329	2	2	2	2	2	2
345	6	8	6	8	7	8
366	6	5	6	5	6	5
384	6	6	6	6	8	6
386	4	4	4	4	4	4

399	6	7	6	7	6	7
417	5	5	6	6	6	6
434	5	3	5	4	5	4
438	5	4	5	4	5	4
439	8	5	8	5	8	5
445	5	4	5	5	5	5
456	4	5	5	5	5	5
458	9	4	9	4	4	4
474	5	5	5	5	8	5
481	8	4	8	6	8	6
484	8	6	9	8	8	6
499	5	5	5	5	5	5
520	5	4	5	5	5	5
523	5	6	5	5	6	6
301	13	13	13		13	
447	10		11		7	6
509	12		12	12	12	12
562	5		8		8	4

表 2-26：臨床調査個人票と HAM ねっとの OMDS のクロス表（1 年目）

		1 年目_臨床個											
		2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	合計
1 年 目 _H A M 突 合	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	3	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	2
	4	0	0	3	5	0	0	1	1	0	0	0	10
	5	0	0	1	7	2	0	1	0	0	0	0	11
	6	0	0	0	1	3	2	1	0	0	0	0	7
	7	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	2
	8	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	2
	9	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	2
	11	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
	合計	2	0	4	14	8	2	4	1	0	2	1	38

表 2-27：臨床調査個人票と HAM ねっとの OMDS のクロス表 (2 年目)

		2 年目_臨個											
		2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	合計
2 年 目 _H A M 突 合	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	3	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	4	0	0	3	4	0	0	0	1	0	0	0	8
	5	0	0	0	9	2	1	1	0	0	0	0	13
	6	0	0	0	0	4	1	1	0	0	0	0	6
	7	0	0	0	0	1	1	1	0	0	0	0	3
	8	0	0	0	0	2	0	0	1	0	0	0	3
	9	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	2
	11	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
	合計	1	1	3	13	9	3	3	2	0	2	1	38

表 2-28：臨床調査個人票と HAM ねっとの OMDS のクロス表 (3 年目)

		3 年目_臨個											
		2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	合計
3 年 目 _H A M 突 合	2	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	3	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
	4	0	0	4	4	0	0	0	0	0	0	0	8
	5	0	0	0	6	1	2	2	0	0	0	0	11
	6	0	0	0	1	4	0	4	0	0	0	0	9
	7	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	2
	8	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	2
	9	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1
	10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	2
	11	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
	合計	1	1	4	11	6	4	8	0	0	2	1	38

表 2-29：1 年目から 2 年目の臨床個人調査票と HAM ねっ と OMDS 推移のクロス表

		1 年目から 2 年目の臨床 個人調査票の OMDS	
		変化無し	悪化
	改善	1	0
	変化無し	26	4

1年目から2年目のHAMねっとのOMDS	悪化	5	2
----------------------	----	---	---

表 2-30：1年目から2年目の臨床個人調査票とHAMねっど OMDS 推移のクロス表

		2年目から3年目の臨床個人調査票のOMDS		
		改善	変化無し	悪化
2年目から3年目のHAMねっとのOMDS	改善	1	0	0
	変化無し	1	27	6
	悪化	0	2	1

4. 臨床調査個人票との比較②発症年

- 臨床調査個人票では1年目と2年目で38件中36件が一致、1件が不一致、1件が欠損、2年目と3年目で38件中37件が完全一致
- 臨床調査個人票1年目とHAMねっどデータ一致度は、完全一致割合は28.9% ($\kappa=0.272$ 、 $ICC(2,1)=0.921$)であった。

表 2-31：臨床調査個人票・HAMねっどにおける発症年ローデータ

HAMねっど ID	発症年			HAMねっど
	1年目	2年目	3年目	
9	46	46	46	45
17	37	37	37	37
21	68	68	73	58
49	52	52	52	56
55	43	43	43	42
67	56	56	56	45
78	52	52	52	63
106	49	49	49	50
130	50	50	50	52
159	36	36	36	36
161	57	57	57	58
163	21	21	21	20
186	32	32	32	27
234	53	53	53	40
236	48	48	48	48

255	55	55	55	53
275	65	65	65	60
314	57	57	57	56
327	58	58	58	57
329	55	55	55	55
345	22	22	22	16
366	52	52	52	50
384	29	29	29	35
386	48	48	48	47
399	44	44	44	45
417	48	48	48	48
434	35	35	35	40
438	57	57	57	55
439	66	66	66	65
445	29	29	29	17
456	50	49	49	50
458	52	52	52	52
474	34	34	34	35
481	54	54	54	54
484		39	39	39
499	50	50	50	50
520	32	32	32	32
523	51	51	51	51
301	27	27	27	21
447	37	37		38
509		59	59	56
562	60	60	60	61

作業結果 3：臨床調査個人票により把握された HAM 患者像を明らかにするため、臨床調査

個人票を対象に個人単位で集計した結果と HAM ネットデータの集計結果を比較検討する

HAM 患者が 1 つのデータを持つように、3 つのデータセットを作成の上、集計作業を実施した。新規の臨床調査個人票のみにて取得される項目があり、新規臨床調査個人票のデータを確認するため、72 名のデータセットも作成した。整理すると、下記の 3 つの集団で集計を行った。

- ①臨床調査個人票を対象とした 138 名データ (n=138)
- ②初回新規提出の臨床調査個人票を対象とした 73 名データ (n=73)
- ③HAM ネットデータを対象とした 502 名の集計 (n=502)

HAM 患者像を明らかにするため、①と③の二群を対象に比較検討を行った。

結果

臨床調査個人票の項目毎に、①患者個人単位の臨床調査個人票 (n=138)、②初回新規提出の臨床調査個人票 (n=73)、③HAM ネットデータ (n=502) それぞれの結果を表示した。③HAM ネットデータについては、①②と比較可能な項目について算出した。

表 3-1：性別

	臨床調査個人票				HAM ネット		二群比較*
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象		
	n	%	n	%	n	%	
男性	28	20.4	16	21.9	123	24.5	0.365
女性	109	79.6	57	78.1	379	75.5	
(欠損)	1		0		0		

※性別欠損は HAM ネット ID194、HAM ネットデータより女性である事が判明

*臨床調査個人票 138 名対象と、HAM ネットの二群に対し、fisher の正確確率検定を実施した。不明、欠損は分析から除外した。

家族内発症（新規 OCR のみ）

138 名対象では 113 名中 10 名、続柄は母 5 名、母と子 1 名、子 1 名、同胞（女性）1 名、妻 2 名。

初回新規 72 名対象では 64 名中 7 名、続柄は母 4 名、子と同胞（女性）1 名、同胞（男性）1 名、不明 1 名。

HAM ネットでは、第 1 度近親者で 51 名（8.8%）、続柄は合計で、配偶者 2 名、父 3 名、母 20 名、母方祖母 1 名、父方おじおば 3 名、母方おじおば 6 名、きょうだい 24 名、おいめい 5 名、子ども 5 名。

表 3-2：年齢、発症年齢、罹病期間の基本統計量

		臨床調査個人票		HAM ねっと	二群比較*
		138 名対象	初回新規 73 名	502 名対象	p 値
年齢	有効回答数	137	73	502	
	欠損値	1	0	0	
	平均	64.1	61.8	61.4	0.010
	標準偏差	10.5	12.1	10.8	
	中央値	65.0	63.0	63.0	
	最小値	33	29	23	
	最大値	87	83	87	
発症年齢	有効回答数	135	72	500	
	欠損値	3	1	2	
	平均値	48.1	48.7	45.0	0.030
	標準偏差	13.3	12.6	14.8	
	中央値	49.0	49.0	46.0	
	最小値	18	18	10	
	最大値	76	76	85	
罹病期間	有効回答数	135	72	500	
	欠損値	3	1	2	
	平均値	16.3	12.9	16.4	0.884
	標準偏差	10.9	10.0	11.6	
	中央値	14.0	11.0	14.0	
	最小値	0	0	0	
	最大値	47	40	58	

*臨床調査個人票 138 名対象と、HAM ねっとの平均値を比較し、独立サンプルの t 検定を実施した

表 3-3：年代度数分布

	臨床調査個人票				HAM ねっと	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象	
	n	%	n	%	n	%
20 代	0	0	1	1.4	4	0.8
30 代	2	1.5	1	1.4	13	2.6
40 代	11	8.0	14	19.2	50	10.0
50 代	32	23.4	12	16.4	137	27.3

60代	46	33.6	24	32.9	181	36.1
70代	38	27.7	18	24.7	102	20.3
80代	8	5.8	3	4.1	15	3.0

図 3-1：年代（度数）

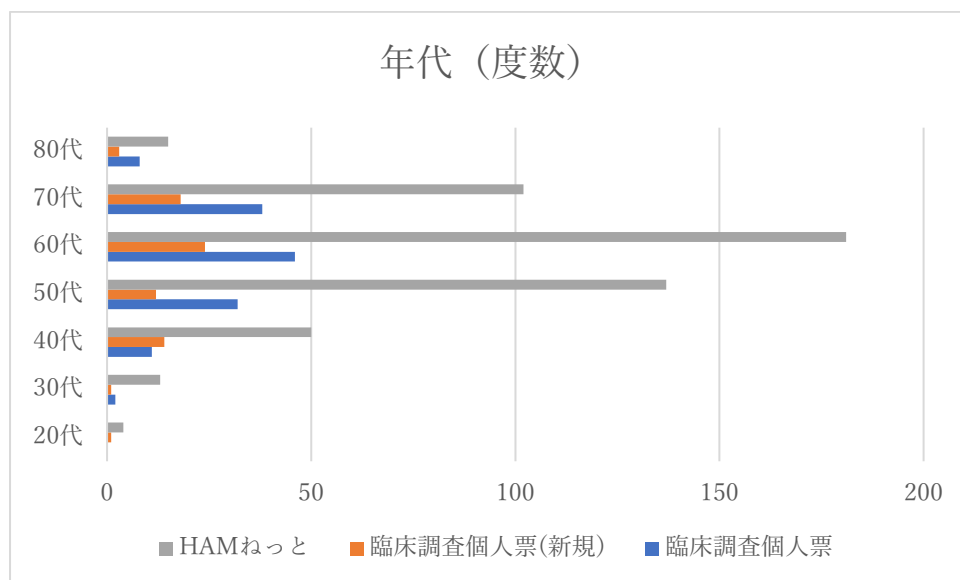


図 3-2：年代（割合）

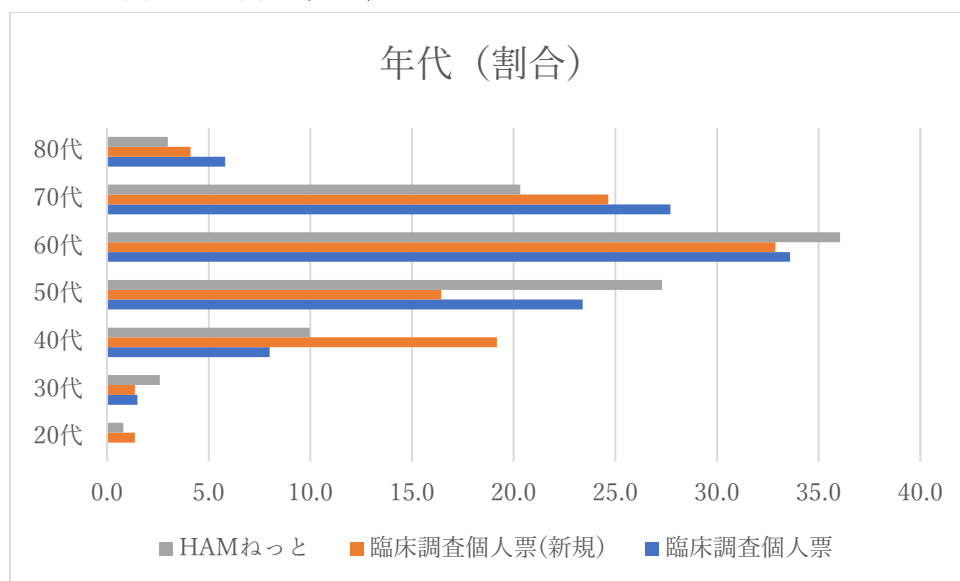


表 3-4：発症年代度数分布

	臨床調査個人票				HAM ねっと	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象	
	n	%	n	%	n	%
10代	1	0.7	1	1.4	20	4.0
20代	14	10.4	5	6.9	60	12.0
30代	23	17.0	13	18.1	93	18.6
40代	31	23.0	18	25.0	119	23.8

50代	36	26.7	19	26.4	116	23.2
60代	26	19.3	15	20.8	73	14.6
70代	4	3.0	1	1.4	17	3.4
80代	0	0.0	0	0.0	2	0.4

表 3-5：居住県

※臨床調査個人票の居住県は、HAM ネットデータから補填した。

HAM ネットに 10 名以上登録されているが臨床調査個人票データが 0 件である都道府県は下記の通り：
大阪府

	臨床調査個人票				HAM ネット	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象	
	n	%	n	%	n	%
北海道	1	0.7%	1	1.7%	14	2.8%
岩手県	4	3.0%	4	6.9%	9	1.8%
宮城県	7	5.2%			19	3.8%
福島県					3	0.6%
茨城県	1	0.7%	1	1.7%	3	0.6%
栃木県					1	0.2%
群馬県	1	0.7%	1	1.7%	1	0.2%
埼玉県	9	6.7%	6	10.3%	17	3.4%
千葉県	8	6.0%	5	8.6%	24	4.8%
東京都	12	9.0%	7	12.1%	32	6.4%
神奈川県	16	11.9%	5	8.6%	45	9.0%
新潟県					2	0.4%
富山県	1	0.7%			2	0.4%
石川県					1	0.2%
福井県					1	0.2%
長野県					1	0.2%
岐阜県	2	1.5%	2	3.4%	4	0.8%
静岡県					5	1.0%
愛知県	6	4.5%	5	8.6%	18	3.6%
三重県	2	1.5%	1	1.7%	5	1.0%
滋賀県	1	0.7%			3	0.6%
京都府	2	1.5%	1	1.7%	5	1.0%
大阪府					26	5.2%
兵庫県	3	2.2%			16	3.2%

奈良県	1	0.7%	1	1.7%	5	1.0%
和歌山県	2	1.5%			6	1.2%
鳥取県					3	0.6%
岡山県	1	0.7%	1	1.7%	1	0.2%
広島県					5	1.0%
山口県	1	0.7%			2	0.4%
徳島県	3	2.2%	3	5.2%	4	0.8%
愛媛県					6	1.2%
高知県	1	0.7%			1	0.2%
福岡県	16	11.9%	1	1.7%	50	10.0%
佐賀県	1	0.7%	1	1.7%	4	0.8%
長崎県	1	0.7%			26	5.2%
熊本県	2	1.5%	1	1.7%	13	2.6%
大分県	1	0.7%			19	3.8%
宮崎県	8	6.0%	7	12.1%	19	3.8%
鹿児島県	17	12.7%	2	3.4%	71	14.1%
沖縄県	3	2.2%	2	3.4%	10	2.0%
合計	134	100.0%	58	100.0%	502	100.0%

表 3-6：介護認定

	臨床調査個人票				HAM ねっと	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象	
	n	%	n	%	n	%
要介護 1 級	7	6.3%	3	5.1%	22	4.4%
要介護 2 級	11	9.9%	4	6.8%	29	5.8%
要介護 3 級	7	6.3%	4	6.8%	10	2.0%
要介護 4 級	4	3.6%	3	5.1%	7	1.4%
要介護 5 級	1	0.9%			3	0.6%
要支援 1 級	5	4.5%	1	1.7%	12	2.4%
要支援 2 級	7	6.3%	2	3.4%	39	7.8%
なし、または申請中	69	62.2%	42	71.2%	380	75.7%
欠損	17		14			

表 3-9：初発症状

	臨床検査個人票		HAM ねっと	二群比較 *
	138 名対象	初回新規 73 名		
			502 名対象	

		n	%	n	%	n	%	p 値
排尿障害	1.あり	10	38.5%	37	56.9%	212	42.2%	0.010
	2.なし	14	53.8%	25	38.5%	290	57.8%	
	3.不明	2	7.7%	3	4.6%			
	欠損	112		8				
しびれ感 ※HAM ね っとでは足 の感覚障害	1.あり	9	36.0%	29	44.6%	70	13.9%	<0.001
	2.なし	14	56.0%	34	52.3%	432	86.1%	
	3.不明	2	8.0%	2	3.1%			
	欠損	113		8				
感覚鈍麻 ※HAM ね っとでは足 の感覚障害	1.あり	6	24.0%	32	49.2%	70	13.9%	<0.001
	2.なし	17	68.0%	32	49.2%	432	86.1%	
	3.不明	2	8.0%	1	1.5%			
	欠損	113		8				
歩行障害	1.あり	27	96.4%	60	92.3%	403	80.3%	0.017
	2.なし	1	3.6%	5	7.7%	99	19.7%	
	3.不明							
	欠損	110		8				

*臨床調査個人票初回新規 73 名対象と、HAM ねっとの二群に対し、fisher の正確確率検定を実施した。
不明、欠損は分析から除外した。

表 3-10：主要所見 脳神経

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
視力障害	あり(右)	1	0.7%	1	1.4%
	あり(両側)	4	2.9%	1	1.4%
	あり(部位不明)	2	1.5%	1	1.4%
	なし	130	94.9%	69	95.8%
	欠損	1		1	
複視	なし	137	100.0%	70	100.0%
	欠損	1		3	
構音障害	あり	2	1.5%	1	1.4%
	なし	135	98.5%	72	98.6%
	欠損	1			

	あり	4	2.9%	1	1.4%
嚥下障害	なし	134	97.1%	70	98.6%
	欠損			2	
難治性吃逆	なし	136	100.0%	72	100.0%
	欠損	2		1	

表 3-11：主要所見_反射

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
	あり(左右差あり)	7	5.1%	3	4.1%
	あり(左右差なし)	120	87.0%	59	80.8%
腱反射亢進	あり(左右差不明)	8	5.8%	10	13.7%
	なし	3	2.2%	1	1.4%
	欠損				
	あり(左右差あり)	6	4.3%	2	2.7%
	あり(左右差なし)	121	87.7%	56	76.7%
病的反射	あり(左右差不明)	5	3.6%	9	12.3%
	なし	6	4.3%	6	8.2%
	欠損				

表 3-12：主要所見_運動系

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
	1.あり	108	78.3%	59	80.8%
運動麻痺	2.なし	8	5.8%	5	6.8%
	欠損	22	15.9%	9	12.3%
	1.あり	0	0.0%	1	1.4%
全身けいれん	2.なし	136	98.6%	68	93.2%
	欠損	2	1.4%	4	5.5%
	1.あり	17	12.3%	14	19.2%
有痛性強直性攣縮	2.なし	120	87.0%	59	80.8%
	欠損	1	0.7%	0	0.0%
両下肢の痙性麻痺	1.あり	110	79.7%	64	87.7%

2.なし	6	4.3%	1	1.4%
欠損	22	15.9%	8	11.0%

表 3-13：主要所見_自律神経系

		臨床検査個人票				HAM ねっと		二群比
		138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象		較*
		n	%	n	%	n	%	p 値
膀胱障害	1.あり	132	95.7%	70	95.9%	458	91.2	0.106
	2.なし	6	4.3%	3	4.1%	44	8.8	
	欠損	0		0		0		
直腸障害	1.あり	115	83.3%	58	79.5%	399	79.5	0.336
	2.なし	23	16.7%	15	20.5%	103	20.5	
	欠損	0		0		0		
下半身の発汗障害	1.あり	53	43.8%	6	35.3%			
	2.なし	72	59.5%	11	64.7%			
	欠損	13		56				
インポテンツ	1.あり	9	40.9%	1	33.3%			
	2.なし	15	68.2%	2	66.7%			
	欠損	114		70				

※HAM ねっとでは膀胱障害、直腸障害の選択肢が異なるため加工して掲載した

※インポテンツは男性のみを対象とした

*臨床調査個人票 138 名対象と、HAM ねっとの二群に対し、fisher の正確確率検定を実施した。不明、欠損は分析から除外した。

表 3-14：主要所見_歩行、姿勢、協調運動

	臨床検査個人票			
	138 名対象		初回新規 73 名	
	n	%	n	%
あり(左右差あり)	0	0.0%	1	1.4%
あり(左右差なし)	4	2.9%	3	4.1%
小脳性運動失調	1	0.7%	0	0.0%
なし	133	96.4%	69	94.5%
欠損	0		0	

表 3-15：主要所見_感覚

	臨床検査個人票				HAM ねっと		二群比	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象		較*	
	n	%	n	%	n	%	p 値	
感覚鈍麻	あり(左右差あり)	6	4.3%	2	2.7%			
	あり(左右差なし)	61	44.2%	30	41.1%			
	あり(左右差不明)	23	16.7%	16	21.9%			
	なし	48	34.8%	25	34.2%			
	欠損	0		0				
しびれ感	1.あり	109	79.0%	56	76.7%	331	65.9%	0.004
	2.なし	29	21.0%	17	23.3%	171	34.1%	
	欠損	0		0		0		

※HAM ねっとではしびれ感に対応する項目として足のしびれの選択肢を加工して掲載した
 *臨床調査個人票 138 名対象と、HAM ねっとの二群に対し、fisher の正確確率検定を実施した。不明、欠損は分析から除外した。

表 3-16：主要所見_認知機能

	臨床検査個人票				
	138 名対象		初回新規 73 名		
	n	%	n	%	
精神症状	あり	2	1.5%	2	2.7%
	なし	135	98.5%	71	97.3%
	欠損	1		0	

表 3-17：主要所見_合併症

	臨床検査個人票				HAM ねっと		二群比較	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象		*	
	n	%	n	%	n	%	p 値	
ぶどう膜炎	1.あり	10	7.2%	6	8.2%	32	6.4%	0.700
	2.なし	128	92.8%	67	91.8%	468	93.2%	
	欠損	0	0.0%	0	0.0%	2	0.4%	
肺病変	1.あり	11	8.0%	3	4.1%			
	2.なし	127	92.0%	69	94.5%			
	欠損	0	0.0%	1	1.4%			

褥瘡	1.あり	10	7.2%	4	5.5%			
	2.なし	128	92.8%	69	94.5%			
	欠損	0	0.0%	0	0.0%			
圧迫骨折	1.あり	7	5.1%	3	4.1%	13	2.6%	0.169
	2.なし	127	92.0%	68	93.2%	487	97.0%	
	欠損	4	2.9%	2	2.7%	2	0.4%	
その他	1.あり	34	24.6%	13	17.8%			
	2.なし	98	71.0%	55	75.3%			
	欠損	6	4.3%	5	6.8%			

*臨床調査個人票 138 名対象と、HAM ねっとの二群に対し、fisher の正確確率検定を実施した。不明、欠損は分析から除外した。

検査所見

- ・ 血液検査
 - 白血球 4.10 6.00 14.50 は分析から除外する。
 - ウイルス量 8192 は抗体価を誤って記載した可能性が濃厚のため分析から除外する。
- ・ 髄液検査
 - IgG は 0.5 以上か否かで確認する

表 3-18：血液検査 基本統計量

	ウイルス 量_修正 済	白血球_ 修正済	リンパ球	異常リン パ球	可溶性 IL-2 受容 体_修正 済	
有効回答数	75	124	127	104	97	
欠損	63	14	11	34	41	
平均値	17.41	6521	26.6	0.36	599	
標準偏差	63.11	3056	15.7	0.80	346	
最小値	0.16	2300	0.0	0.00	144	
最大値	509.00	32100	155.0	5.00	2646	
パーセン タイル	25	1.84	4725	16.7	0.00	391
	50	4.11	6050	25.6	0.00	522
	75	8.17	7780	33.0	0.50	735

表 3-19：血液検査 抗 HTLV-1 抗体

	度数	%
--	----	---

	1.陽性	105	95.5
抗 HTLV-1 抗体	3.未検査	5	4.5
	合計	110	100
	欠損	28	

表 3-20：血液検査 異常リンパ球

		度数	%
	.0	72	69.2
	.3	2	1.9
	.5	13	12.5
血液検査_異常リンパ球	1.0	10	9.6
	2.0	4	3.8
	3.0	1	1.0
	4.0	1	1.0
	5.0	1	1.0
	合計	104	100
	システム欠損値	34	

表 3-21：髄液検査 基本統計量

髄液検査		タンパク質	細胞数_修正済	IgG index
度数	有効	102	102	40
	欠損	36	36	98
平均値		38.8	5.8	0.93
標準偏差		20.8	8.7	0.78
最小値		1.0	0.0	0.35
最大値		170.0	62.0	4.00
パーセン	25	27.0	1.0	0.50
タイトル	50	34.0	2.0	0.68
	75	43.0	6.3	1.02

表 3-22：髄液検査 検査の有無

		度数	%
	1.実施	108	81.2
髄液検査	2.未実施	25	18.8
	合計	133	100

欠損 5

表 3-23：髄液検査 抗 HTLV-1 抗体

		度数	%
抗 HTLV-1 抗体	1.陽性	91	94.8
	2.陰性	3	3.1
	3.未検査	2	2.1
	合計	96	100
	欠損	42	

表 3-24：髄液検査 Oligoclonal IgG Band

		度数	%
Oligoclonal IgG Band	1.実施	11	11.8
	2.未実施	73	78.5
	不明	9	9.7
	合計	93	100
	欠損	45	

表 3-25：髄液検査 IgG index_0.5 以上

		度数	%
IgG index_0.5 以上	0.5 未満	9	22.5
	0.5 以上	31	77.5
	合計	40	100
	欠損	98	

表 3-26：鑑別診断 鑑別できるものにチェック

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
鑑別できるものにチェック	1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9	114	105.6%	60	95.2%
	1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8			1	1.6%
	1, 2, 3, 4, 5, 6, 8, 9	1	0.9%	1	1.6%
	1, 2, 4, 5, 6, 7, 8, 9			1	1.6%
	1, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9			1	1.6%

欠損

23

9

※鑑別できるものにチェック、の選択肢は下記の通り

1. 遺伝性痙性脊髄麻痺
2. 他の脊髄炎
3. 圧迫性脊髄障害
4. 脊髄腫瘍
5. 多発性硬化症
6. 視神経脊髄炎
7. 亜急性連合性脊髄変性症
8. 脊髄小脳変性症
9. スモン

表 3-27 : Barthel Index

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
食事	1. 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える (10 点)	122	88.4%	61	84.7%
	2. 部分介助 (たとえば、おかずを切って細かくしてもらう) (5 点)	15	10.9%	11	15.3%
	3. 全介助 (0 点)	1	0.7%		
	欠損			1	3.0%
車椅子からベッドへの移動	1. 自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む (歩行自立も含む) (15 点)	51	37.2%	25	34.2%
	2. 軽度の部分介助または監視を要する (10 点)	65	47.4%	35	47.9%
	3. 座ることは可能であるがほぼ全介助 (5 点)	15	10.9%	10	13.7%
	4. 全介助または不可能 (0 点)	6	4.4%	3	4.1%
	欠損	1			
整容	1. 自立 (洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) (5 点)	106	76.8%	52	71.2%
	2. 部分介助または不可能 (0 点)	32	23.2%	21	28.8%
	欠損				
トイレ動作	1. 自立 (衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む) (15 点)	64	46.7%	30	41.1%
	2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する (5 点)	63	46.0%	38	52.1%
	3. 全介助または不可能 (0 点)	10	7.3%	5	6.8%

	欠損	1			
入浴	1.自立 (5 点)	41	29.7%	15	20.5%
	2.部分介助または不可能 (0 点)	97	70.3%	58	79.5%
	欠損				
歩行	1.45m 以上の歩行、補装具 (車椅子、歩行器は除く) の使用の有無は問わず (15 点)	32	23.2%	19	26.0%
	2.45m 以上の介助歩行、歩行器の使用を含む (10 点)	55	39.9%	30	41.1%
	3.歩行不能の場合、車椅子にて 45m 以上の操作可能 (5 点)	31	22.5%	17	23.3%
	4.上記以外 (0 点)	20	14.5%	7	9.6%
	欠損				
階段昇降	1.自立、手すりなどの使用の有無は問わない (10 点)	10	7.2%	6	8.2%
	2.介助または監視を要する (5 点)	73	52.9%	41	56.2%
	3.不能 (0 点)	55	39.9%	26	35.6%
	欠損				
着替え	1.自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む (10 点)	59	42.8%	27	37.0%
	2.部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える (5 点)	70	50.7%	40	54.8%
	3.上記以外 (0 点)	9	6.5%	6	8.2%
	欠損				
排便コントロール	1.失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能 (10 点)	44	31.9%	28	38.4%
	2.ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む (5 点)	83	60.1%	42	57.5%
	3.上記以外 (0 点)	11	8.0%	3	4.1%
	欠損				
排尿コントロール	1.失禁なし、収尿器の取り扱いも可能 (10 点)	23	16.7%	15	20.5%
	2.ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む (5 点)	90	65.2%	43	58.9%
	3.上記以外 (0 点)	25	18.1%	15	20.5%
	欠損				

表 3-28 : Barthel Index 合計得点 基本統計量

臨床検査個人票			
138 名対象 初回新規 73 名			
基本統計量	有効回答数	136	72
	欠損値	2	1
	平均値	62.2	62.4
	中央値	60	60

標準偏差 20.9 20.8

表 3-29 : Barthel Index 合計得点 度数分布

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
度数分布	0	1	0.8%	0	0.0%
	5	1	0.8%	0	0.0%
	10	1	0.8%	2	2.8%
	20	1	0.8%	2	2.8%
	25	8	6.1%	1	1.4%
	30	4	3.1%	1	1.4%
	35	0	0.0%	4	5.6%
	40	2	1.5%	2	2.8%
	45	11	8.4%	2	2.8%
	50	11	8.4%	5	7.0%
	55	15	11.5%	8	11.3%
	60	14	10.7%	10	14.1%
	65	10	7.6%	5	7.0%
	70	9	6.9%	5	7.0%
	75	7	5.3%	7	9.9%
	80	15	11.5%	3	4.2%
	85	16	12.2%	7	9.9%
	90	3	2.3%	4	5.6%
	95	5	3.8%	4	5.6%
100	2	1.5%	0	0.0%	
	欠損	2		1	

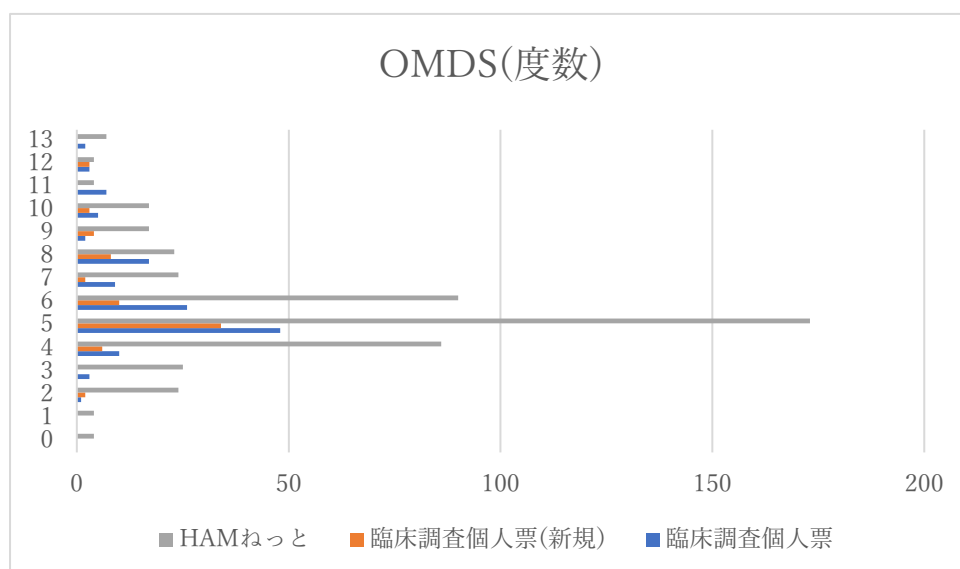
表 3-30 : OMDS 基本統計量

		臨床調査個人票		HAM ねっと	二群比較*
		138 名対象	初回新規 73 名	502 名対象	p 値
	有効回答数	138	73	502	
	欠損	0	0	0	
基本統計量	平均値	6.33	6.04	5.45	<0.001
	中央値	6	5	5	
	標準偏差	2.26	2.12	2.16	

*臨床調査個人票 133 名対象と、HAM ねっとの平均値を比較し、独立サンプルの t 検定を実施した

表 3-31 : OMDS 度数分布

	臨床調査個人票				HAM ねっと	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象	
	n	%	n	%	n	%
0. 歩行、走行ともに異常を認めない	0				4	0.8
1. 走るスピードが遅い	0				4	0.8
2. 歩行異常（つまづき、膝のこわばり）あり、かけ足可	1	0.7	2	2.7	24	4.8
3. かけ足不能、階段昇降に手すり不要	4	2.9			25	5.0
4. 階段昇降に手すりが必要、通常歩行に手すり不要	14	10.1	8	11.0	86	17.1
5. 片手によるつたい歩き	47	34.1	33	45.2	173	34.5
6. 片手によるつたい歩き不能：両手なら 10m 以上可能	26	18.8	10	13.7	90	17.9
7. 両手によるつたい歩き 5 m 以上、10m 以内可	10	7.2	2	2.7	24	4.8
8. 両手によるつたい歩き 5 m 以内可	17	12.3	8	11.0	23	4.6
9. 両手によるつたい歩き不能、四つばい移動可	2	1.4	4	5.5	17	3.4
10. 四つばい移動不能、いざり等移動可	5	3.6	3	4.1	17	3.4
11. 自力では移動不能、寝返り可	7	5.1			4	0.8
12. 寝返り不可能	3	2.2	3	4.1	4	0.8
13. 足の指も動かせない	2	1.4			7	1.4
欠損	0		0		0	



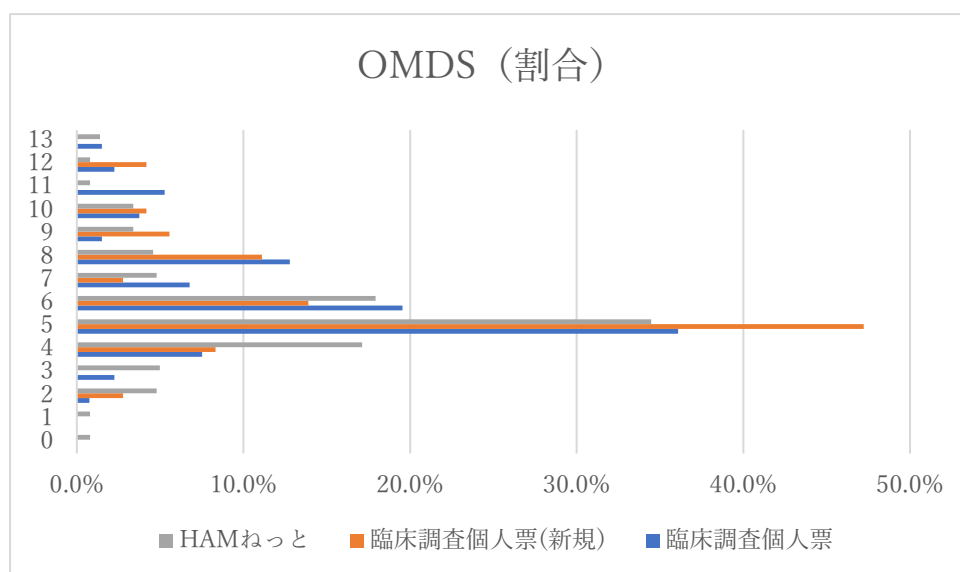


表 3-32：重症度判断

	臨床調査個人票			
	138 名対象		初回新規 73 名	
	n	%	n	%
重症度基準				
Barthel Index85 点以下,OMDS5 以上	113	83.1%	59	81.9%
Barthel Index85 点以下,OMDS4 以下	13	9.6%	5	6.9%
Barthel Index86 点以上,OMDS5 以上	5	3.7%	3	4.2%
Barthel Index86 点以上,OMDS4 以下	5	3.7%	5	6.9%
欠損	2		1	

※認定基準は Barthel Index が 85 点以下、または、OMDS が 5 以上

表 3-33：治療その他 インターフェロン α 、副腎皮質ステロイド

	臨床検査個人票				HAM ねっと		二群比較 *	
	138 名対象		初回新規 73 名		502 名対象			
	n	%	n	%	n	%		
インターフェロン α の有無	1.あり	12	8.7	4.0	5.5	15	3.0	0.006
	2.なし	124	89.9	68.0	93.2	486	96.8	
	3.不明	2	1.4	1.0	1.4	1	0.2	
	欠損							
	1.改善	3	27.3	0.0				
	2.不変	8	72.7	4.0	100.0			

インターフェロン α	3.悪化	0		0				
治療効果	4.不明	0		0				
※治療ありを対象	欠損	127		68				
	1.あり	34	24.8	17	23.6	6	1.2	<0.001
副腎皮質ステロイド_	2.なし	102	74.5	55	76.4	495	98.6	
パルス療法の有無	3.不明	1	0.7			1	0.2	
	欠損	1		1				
	1.改善	26	78.8	13	81.3			
副腎皮質ステロイド_	2.不変	6	18.2	3	18.8			
パルス療法治療効果	3.悪化	0		0				
※治療ありを対象	4.不明	1	3.0	0				
	欠損	105		57				
	1.あり	93	67.4	38	52.1	226	45.0	<0.001
副腎皮質ステロイド_	2.なし	45	32.6	35	47.9	274	54.6	
経口投与の有無	3.不明					2	0.4	
	欠損			0				
	セレスタミン			1	3.2	1	0.4	
	プレドニゾロン	61	72.6	24	77.4			
	プレドニン	21	25.0	5	16.1	213	95.1	
副腎皮質ステロイド_	メドロール	1	1.2	1	3.2	1	0.4	
経口投与ありの場合	ベタメタゾン	1	1.2					
の種類	コートリル					1	0.4	
	プレドハン							
	不明					8	3.6	
	欠損	54		42		278		
	有効回答数	74		4		217		
副腎皮質ステロイド_	平均値	5.46		6.75		7.31		
経口投与最大投与量	標準偏差	2.88		3.95		4.72		
(mg/day)	中央値	5.00		7.50		5.00		
	欠損	64		69		285		
	1.改善	49	53.3	17	48.6			
副腎皮質ステロイド_	2.不変	39	42.4	18	51.4			
経口投与の治療効果	3.悪化							
※治療ありを対象	4.不明	4	4.3					
	欠損	46		38				

※HAM ねっとは過去 1 年間の治療状況を表に掲載した。臨床調査個人票は過去 1 年間の治療状況となっているが、OCR 臨個票と旧臨個票の統合の関係で、過去 1 年間以外のデータも入っていると考えられる。

表 3-34：治療その他 免疫抑制剤

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
免疫抑制剤_投与の有無	1.あり	8	5.8	4	5.5
	2.なし	128	92.8	69	94.5
	3.不明	2	1.4		
	欠損				
免疫抑制剤治療効果	1.改善	2	25.0	1	25.0
	2.不変	5	62.5	2	50.0
	4.不明	1	12.5	1	25.0
	欠損	130		69	
血液浄化療法の有無	1.あり				
	2.なし	134	98.5	72	100.0
	3.不明	2	1.5		
	欠損	2		1	

表 3-35：治療その他 その他の薬剤（薬剤 1、薬剤 2）

		臨床検査個人票			
		138 名対象		初回新規 73 名	
		n	%	n	%
薬剤 1 (過去 1 年間)	1.あり	35	25.9	18	26.5
	2.なし	98	72.6	50	73.5
	3.不明	2	1.5		
	欠損	3		5	
薬剤 1 の 治療効果 ※治療あ りを対象	1.改善	20	64.5	6	40.0
	2.不変	8	25.8	7	46.7
	3.悪化				
	4.不明	3	9.7	2	13.3
	欠損	107		58	
	1.あり	12	9.6	6	10.9

薬剤 2	2.なし	112	89.6	49	89.1
(過去 1	3.不明	1	0.8		
年間)	欠損	13		18	
薬剤 2 の 治療効果 ※治療あ りを対象	1.改善	8	66.7	2	33.3
	2.不変	3	25.0	3	50.0
	3.悪化				
	4.不明	1	8.3	1	16.7
	欠損	126		67	

表 3-36：治療その他 その他の薬剤（薬剤 1、薬剤 2）薬剤名と投与量

臨床調査個人票					
138 名対象			初回新規 73 名		
薬剤名と投与量		度数	薬剤名と投与量		度数
薬剤 1 の薬剤名と 投与量 (mg)	アクテムラ	200.00	1	エリスロシン	1
	アザルフィジン	500.00	1	ギャバロン	2
	アザルフィジン	1000.00	2	ギャバロン	15.00
	エブランチル	30.00	1	サーディカン	1
	エンブレル（関節リウマチに対し て）投与量：最大 5 0 m g / 週，現在 5 0 m g /週		1	サラゾスルファピリジン	1
	ギャバロン		1	シナール	1
	ギャバロン	15.00	1	ダントリウム	1
	サインバルタカプセル	2 0 m g 20.00	1	ハイシー 2 5 %	1
	サラゾスルファピリジン		1	ビタミン C	1
	サラゾピリン		1	ミオナール	1
	サラゾピリン	.00	1	メチルコバラミン	1
	シナール	600.00	2	モガムリズマブ（治験薬）	1
	シナール	800.00	1	リオレサール	5
	ダントリウムカプセル	100.00	1	乳癌に対する治療	1
	テルネリン	2.00	1		
	テルネリン	6.00	1		
	ハイシー 2 5 %		1		
	バクローフェン持続髄注		1		
	ビタミン C		1		
	ミコフェノレート	250.00	1		

ミヤBM細粒 3000.00	2		
メチルコバラミン	1		
モガムリズマブ	2		
モガムリズマブ「治験」	1		
モガムリズマブ治験	1		
リオレサール	3		
リオレサール 5.00	1		
リオレサール 10.00	2		
治験薬	1		
ITB療法 21.00	1		
<hr/>			
アリナミンF	1	アリナミンF	1
ウブレチド	1	ウブレチド, エブランチル15 mg	1
サラゾピリン	1	サラゾピリン	1
セレコックス	1	デスモプレッシン	1
タクロリムス 3.00	1	ハイシー	1
薬剤2の薬剤名 と投与量 (mg)	ハイシ .00	1	メチコバル 1
	ハイシー	1	
	ベンケアOD 5.00	1	
	ベタニス 25.00	1	
	ベタニス 50.00	1	
	メチコバル	1	
	レボフロキサシン .00	1	

作業結果4：研究的利用における有用性の検討

臨床調査個人票のデータの研究目的での分析として、臨床調査個人票データを用いた探索的な分析（Barthel Index、OMDS、SF-36）を行った。

1. Barthel Index、OMDS、SF-36 の記述統計

臨床調査個人票から得られたBarthel Index、OMDSおよびマッチングしたHAMねっとデータにおけるOMDS、SF-36の記述統計の算出した。SF-36はHAMねっとにおいて1年目、4年目、7年目のみとられているデータであるため、1,4,7年目のHAMねっとデータとマッチングした臨個票データのみを対象とした。

表 4-1：OMDS、Barthel_Index、SF-36 の記述統計

	OMDS_臨個票	OMDS_HAM ねっと	BI
度数	331	307	328

平均	6.31	5.72	60.8
標準偏差	2.28	2.13	20.7
中央	6.00	5.00	60.0
四分位範圍	5.0-8.0	5.0-6.0	50.0-78.8

	SF_6D	PF_N	RP_N	BP_N	GH_N	VT_N	SF_N	RE_N	MH_N
度数	127	127	127	127	127	127	127	127	127
平均	0.57	19.4	45.6	43.0	47.2	48.5	49.7	48.1	52.1
標準偏差	0.08	14.2	14.0	13.6	11.0	9.7	12.2	12.5	10.3
中央	0.58	16.2	53.8	43.4	46.7	49.8	57.7	56.8	54.5
四分位範圍	0.53- 0.62	8.0- 29.8	36.5- 56.7	30.2- 61.1	40.5- 57.0	40.7- 55.9	40.8- 57.7	38.2- 56.8	44.4- 59.6

図 4-2：臨床個人調査票の OMDS の分布

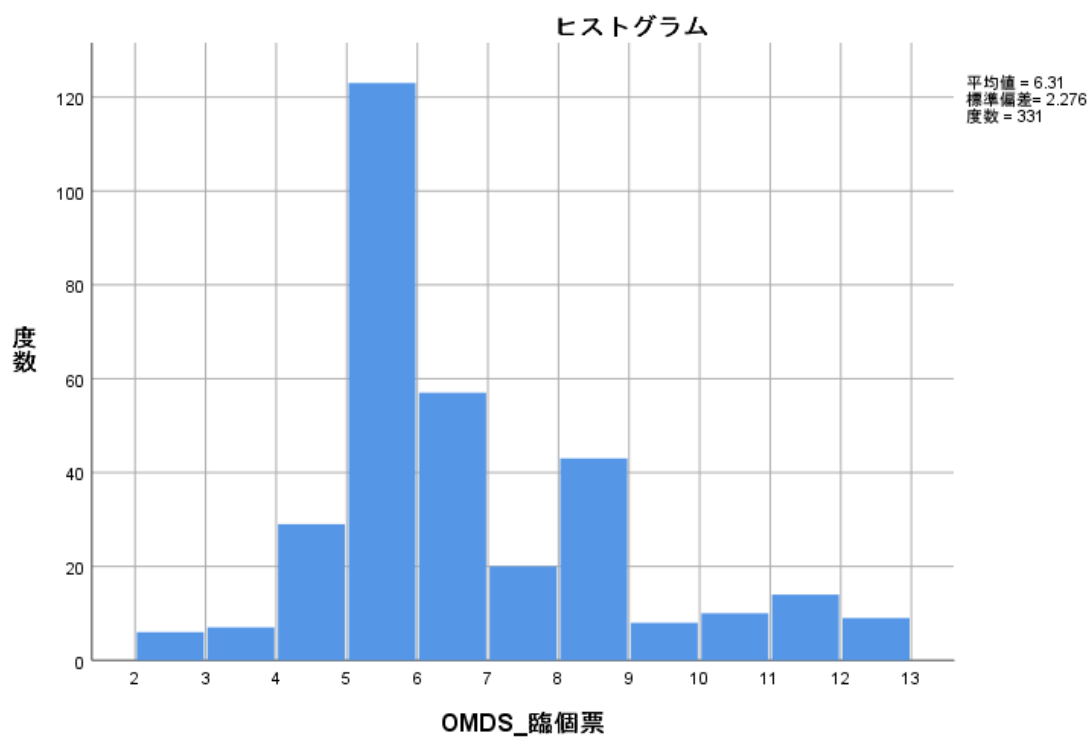


図 4-3：連結 HAM ねっとデータの OMDS の分布

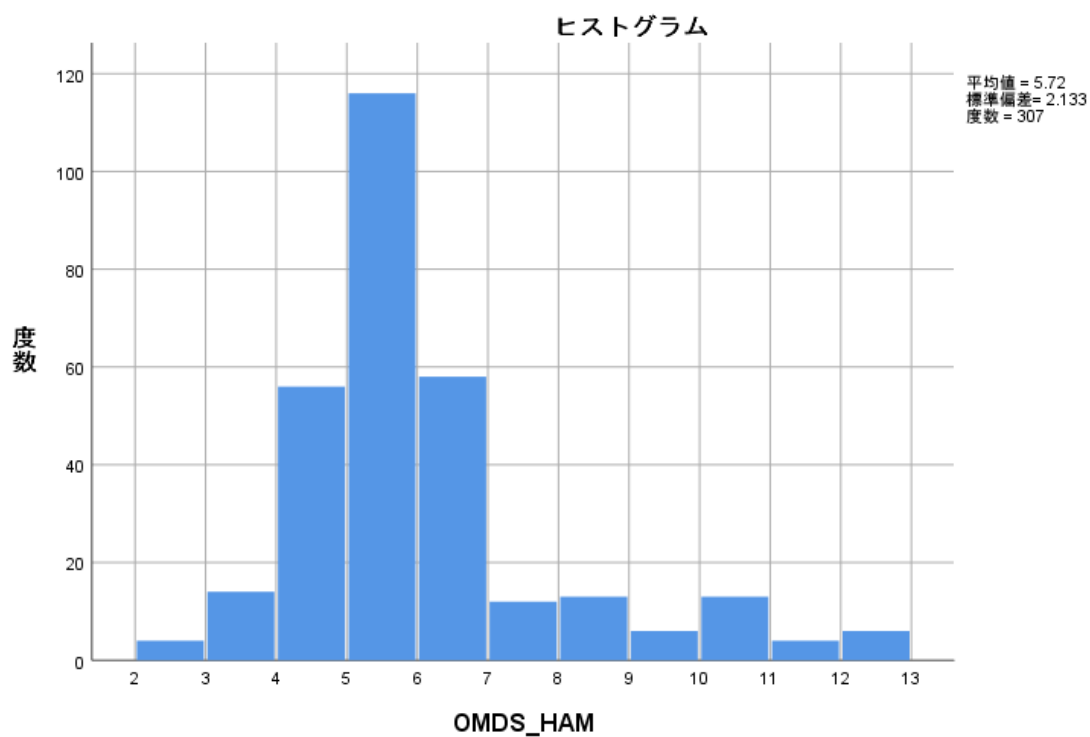


図 4-4： Barthel Index の分布

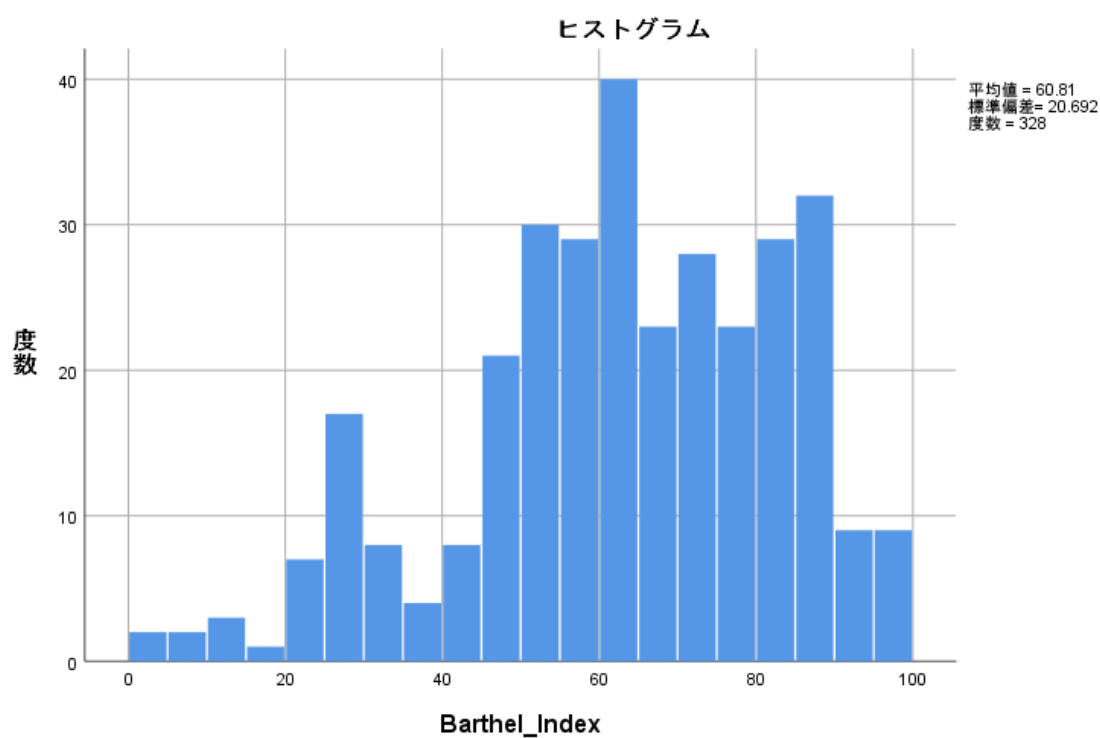
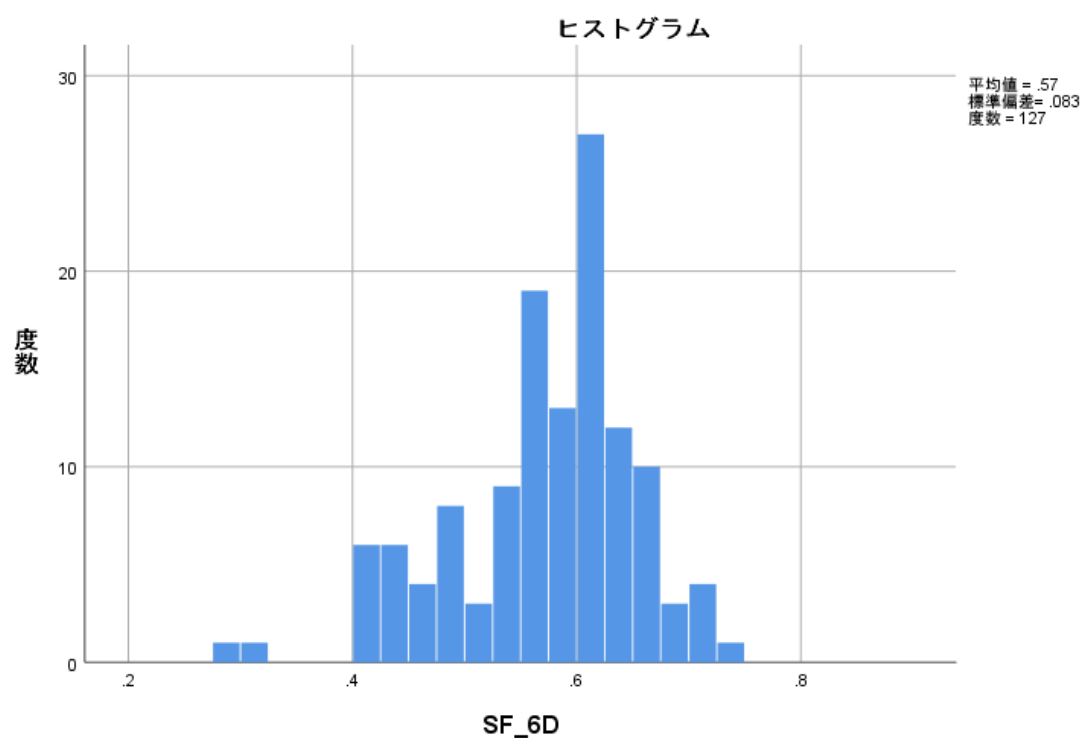


図 4-5： 連結 HAM ネットデータの SF_6D の分布



2. Barthel Index と OMDS との関連

OMDS のグレードごとの Barthel Index の基本統計量を算出した。臨個票の OMDS およびマッチングした HAM ネットデータの OMDS を用いた。

表 4-2：臨個票 OMDS グレード毎の Barthel Index 合計得点基本統計量

臨個票_OMDS	度数	平均値	標準偏差	中央値	最小値	最大値
2.歩行異常(つまずき・膝のこわばり)	6	88.3	2.6	90	85	90
3.かけ足不能	6	81.7	12.5	85	65	100
4.階段昇降に手すり必要	29	79.1	13.1	85	60	100
5.片手によるつたい歩き	123	71.5	11.2	70	35	100
6.片手によるつたい歩き不能・両手なら 10m 以上可	55	53.9	16.9	50	20	95
7.両手によるつたい歩き 5m 以上、10m 以内可	20	54.3	14.2	55	25	85
8.両手によるつたい歩き 5m 以内可	43	55.9	14.6	55	25	85
9.両手によるつたい歩き不能、四つんばい移動可	8	46.9	14.1	50	25	60
10.四つんばい移動不能、いざり等移動可	10	40.0	10.0	43	25	55
11.自力では移動不能、寝返り可	14	28.9	11.1	25	20	55
12.寝返り不能	9	12.8	9.4	10	0	25
13.足の指も動かさない	5	17.0	11.0	25	5	25
合計	328	60.8	20.7	60	0	100

表 4-3：HAM ねっと OMDS グレード毎の Barthel Index 合計得点基本統計量

HAM ねっと_OMDS	度数	平均値	標準偏差	中央値	最小値	最大値
2.歩行異常(つまずき・膝のこわばり)	4	90.0	0.0	90	90	90
3.かけ足不能	13	76.9	11.5	85	60	95
4.階段昇降に手すり必要	56	75.4	12.8	75	45	100
5.片手によるつたい歩き	114	67.3	14.3	70	25	100
6.片手によるつたい歩き不能・両手なら 10m 以上可	57	53.2	15.9	55	20	85
7.両手によるつたい歩き 5m 以上、10m 以内可	12	46.7	20.6	45	25	95
8.両手によるつたい歩き 5m 以内可	13	50.4	8.3	55	40	60
9.両手によるつたい歩き不能、四つんばい移動可	6	51.7	25.4	45	25	85
10.四つんばい移動不能、いざり等移動可	13	25.0	12.1	20	5	50
11.自力では移動不能、寝返り可	4	40.0	17.3	40	25	55
12.寝返り不能	6	15.0	17.3	10	0	45
13.足の指も動かさない	5	33.0	17.9	45	5	45
合計	303	61.3	20.6	60	0	100

OMDS4 群と Barthel Index

OMDS を 0~4、5,6,7~13 の 4 群に分けて Barthel Index と比較検討した。臨個票の OMDS およびマッチングした HAM ねっとデータの OMDS を用いた。

多重比較を行った結果、臨個票の OMDS を用いた場合と HAM ねっとの OMDS を用いた場合の両方において、4 群のすべての群間において、Barthel Index の値に有意な差がみられた。

表 4-4：臨個票 OMDS4 群の Barthel Index 合計得点基本統計量

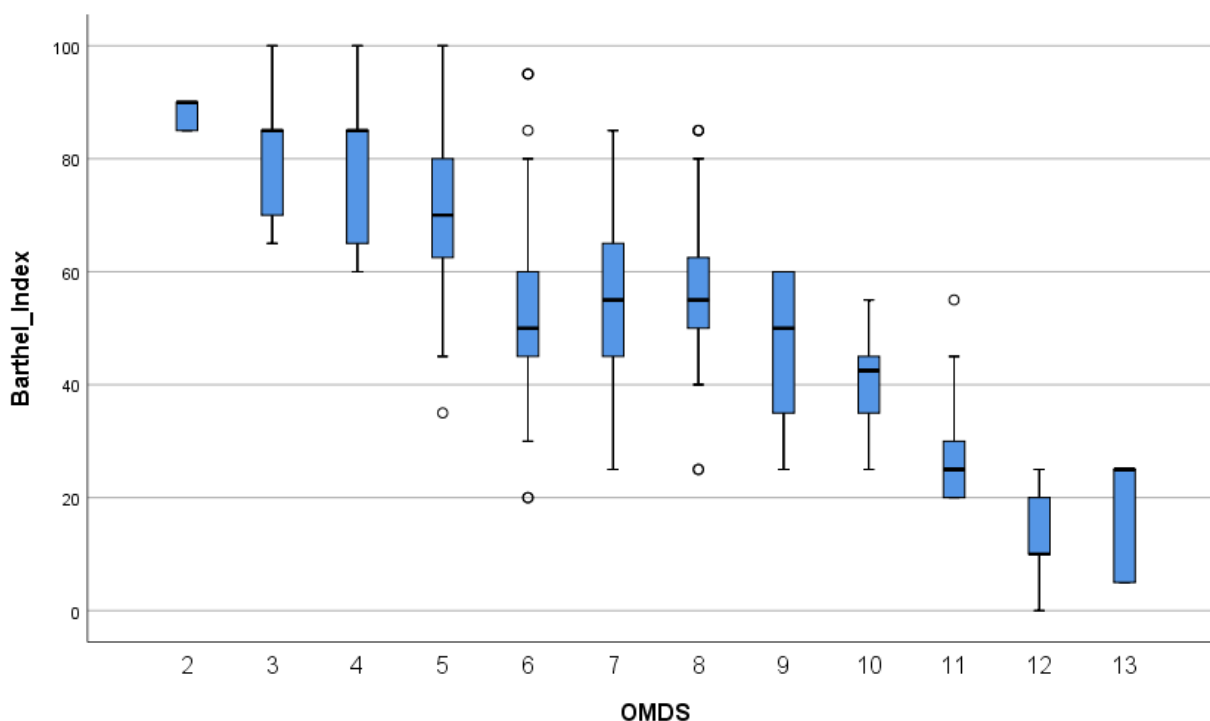
臨個票_OMDS	度数	平均値	標準偏差	中央値	最小値	最大値
0~4	41	80.9	12.3	85	60	100
5	123	71.5	11.2	70	35	100
6	55	53.9	16.9	50	20	95
7~13	109	44.7	19.7	45	0	85
合計	328	60.8	20.7	60	0	100

表 4-5：HAM ねっと OMDS4 群の Barthel Index 合計得点基本統計量

HAM ねっと_OMDS	度数	平均値	標準偏差	中央値	最小値	最大値
0~4	73	76.5	12.6	75	45	100
5	114	67.3	14.3	70	25	100
6	57	53.2	15.9	55	20	85
7~13	59	38.4	20.2	40	0	95
合計	303	61.3	20.6	60	0	100

以降の OMDS と Barthel Index の関連に関する分析は臨個票の OMDS を用いた。

図 4-6：OMDS グレード毎の Barthel Index 箱ひげ図 (n=328)



OMDS と Barthel Index 相関係数 (n=328)

Barthel Index と OMDS の相関係数は $r=-0.745$ ($p<0.001$)、 $\rho=-0.716$ ($p<0.001$)

図 4-7 : OMDS と Barthel Index 散布図 (n=328)

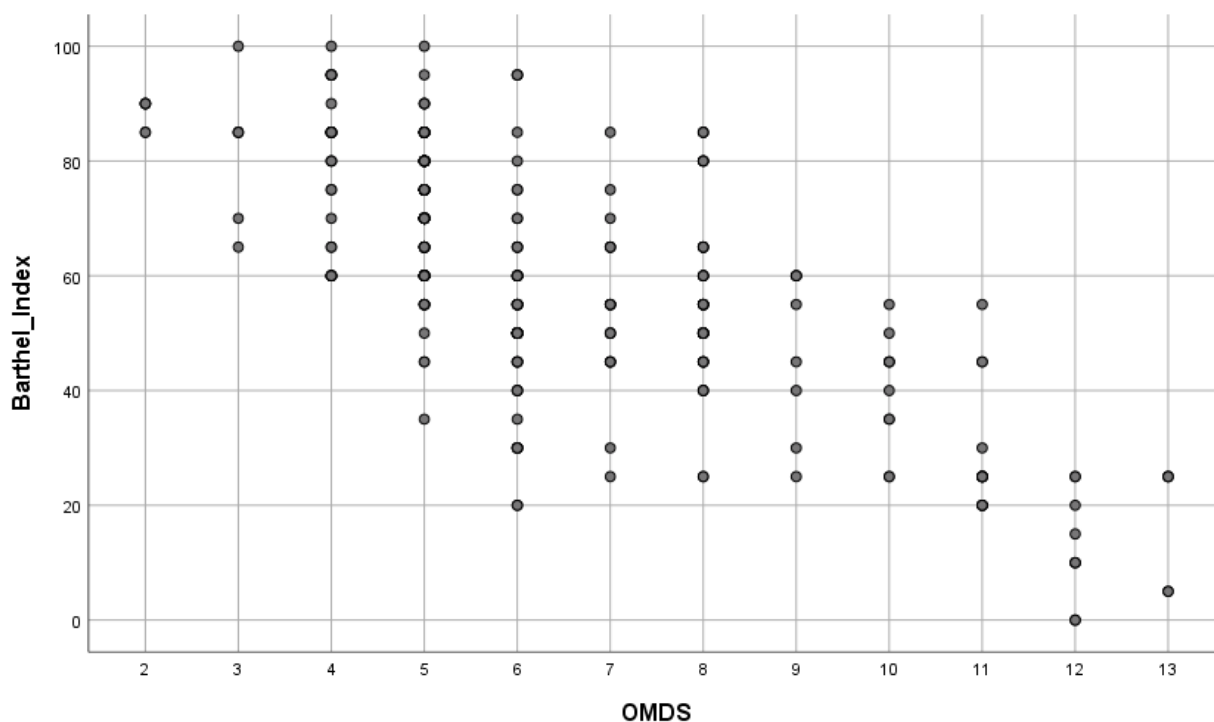


表 4-6:OMDS と Barthel Index クロス表 (n=328)

		barthel_index																	合 計				
		0	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50	55	60	65	70	75	80		85	90	95	100
O M D S	2																		2	4			6
	3														1	1			3			1	6
	4													6	2	1	2	3	8	1	5	1	29
	5							1		2	1	7	20	10	23	18	21	14	4	1	1		123
	6					2		5	1	3	4	14	7	7	3	2	2	1	1		3		55
	7						1	1			4	3	5		3	1	1		1				20
	8									3	5	11	7	4	4			4	3				43
	9						1	1		1	1		1	3									8
	10							2		2	1	3	1	1									10
	11								4	6	1			2		1							14
	12	2		3	1	1	2																9
	13		2					3															5
	合計	2	2	3	1	7	17	8	4	8	21	30	29	40	23	28	23	29	32	9	9	3	328

Barthel_Index と OMDS

Barthel_Index の各下位尺度と OMDS の 4 群のクロス表を以下に記す。

全ての下位尺度について OMDS と有意な相関がみられた。

表 4-7：OMDS と Bathel Index の下位尺度のクロス表

クロス表

		OMDS4 段階				合計	
		0~4	5	6	7~13		
食事	1. 自立、自助具などの装着可、標準的 時間内に食べ終える (10 点)	度数	42	118	48	79	287
		食事の %	14.6%	41.1%	16.7%	27.5%	100.0%
	2. 部分介助 (たとえば、おかずを切っ て細かくしてもらう) (5 点)	度数	0	5	8	28	41
		食事の %	0.0%	12.2%	19.5%	68.3%	100.0%
	3. 全介助 (0 点)	度数	0	0	0	2	2
		食事の %	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%	100.0%
合計	度数	42	123	56	109	330	
	食事の %	12.7%	37.3%	17.0%	33.0%	100.0%	

クロス表

		OMDS4 段階				合計	
		0~4	5	6	7~13		
車椅子からベ ッドへの移動	1. 自立、ブレーキ、フットレストの操 作も含む (歩行自立も含む) (15 点)	度数	30	72	6	11	119
		車椅子からベ ッドへの移動 の %	25.2%	60.5%	5.0%	9.2%	100.0%
	2. 軽度の部分介助または監視を要する (10 点)	度数	11	51	43	49	154
		車椅子からベ ッドへの移動 の %	7.1%	33.1%	27.9%	31.8%	100.0%
	3. 座ることは可能であるがほぼ全介助 (5 点)	度数	0	0	8	34	42
		車椅子からベ ッドへの移動 の %	0.0%	0.0%	19.0%	81.0%	100.0%
	4. 全介助または不可能 (0 点)	度数	0	0	0	15	15
		車椅子からベ ッドへの移動 の %	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%	100.0%
合計	度数	41	123	57	109	330	
	車椅子からベ ッドへの移動 の %	12.4%	37.3%	17.3%	33.0%	100.0%	

クロス表

		OMDS4 段階				合計	
		0~4	5	6	7~13		
整容	1. 自立 (洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) (5 点)	度数	38	107	39	68	252

	整容の%	15.1%	42.5%	15.5%	27.0%	100.0%
2. 部分介助または不可能 (0点)	度数	4	16	18	41	79
	整容の%	5.1%	20.3%	22.8%	51.9%	100.0%
合計	度数	42	123	57	109	331
	整容の%	12.7%	37.2%	17.2%	32.9%	100.0%

クロス表

		OMDS4 段階				合計	
		0~4	5	6	7~13		
トイレ動作	1. 自立 (10点)	度数	33	78	10	14	135
		トイレ動作の%	24.4%	57.8%	7.4%	10.4%	100.0%
	2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する (5点)	度数	9	45	46	73	173
		トイレ動作の%	5.2%	26.0%	26.6%	42.2%	100.0%
	3. 全介助または不可能 (0点)	度数	0	0	0	22	22
		トイレ動作の%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%	100.0%
合計	度数	42	123	56	109	330	
	トイレ動作の%	12.7%	37.3%	17.0%	33.0%	100.0%	

クロス表

		OMDS4 段階				合計	
		0~4	5	6	7~13		
歩行	1. 45m以上の歩行、補装具（車椅子、歩行器は除く）の使用の有無は問わず（15点）	度数	27	43	4	0	74
		歩行の%	36.5%	58.1%	5.4%	0.0%	100.0%
	2. 45m以上の介助歩行、歩行器の使用を含む（10点）	度数	14	73	24	30	141
		歩行の%	9.9%	51.8%	17.0%	21.3%	100.0%
	3. 歩行不能の場合、車椅子にて45m以上の操作可能（5点）	度数	1	4	23	44	72
		歩行の%	1.4%	5.6%	31.9%	61.1%	100.0%
4. 上記以外（0点）	度数	0	3	6	35	44	
	歩行の%	0.0%	6.8%	13.6%	79.5%	100.0%	
合計	度数	42	123	57	109	331	
	歩行の%	12.7%	37.2%	17.2%	32.9%	100.0%	

クロス表

		OMDS4 段階				合計
		0~4	5	6	7~13	
	度数	20	3	2	0	25

階段昇 降	1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わな い (10 点)	階段昇降 の %	80.0%	12.0%	8.0%	0.0%	100.0%
	2. 介助または監視を要する (5 点)	度数	22	114	22	15	173
		階段昇降 の %	12.7%	65.9%	12.7%	8.7%	100.0%
	3. 不能 (0 点)	度数	0	6	33	94	133
階段昇降 の %		0.0%	4.5%	24.8%	70.7%	100.0%	
合計	度数	42	123	57	109	331	
	階段昇降 の %	12.7%	37.2%	17.2%	32.9%	100.0%	

クロス表

		OMDS4 段階				合計	
		0~4	5	6	7~13		
着替 え	1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む (10 点)	度数	28	71	14	19	132
		着替え の %	21.2%	53.8%	10.6%	14.4%	100.0%
	2. 部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分 で行える (5 点)	度数	13	52	40	61	166
		着替え の %	7.8%	31.3%	24.1%	36.7%	100.0%
3. 上記以外 (0 点)	度数	1	0	3	29	33	
	着替え の %	3.0%	0.0%	9.1%	87.9%	100.0%	
合計	度数	42	123	57	109	331	
	着替え の %	12.7%	37.2%	17.2%	32.9%	100.0%	

クロス表

		OMDS4 段階				合計	
		0~4	5	6	7~13		
排便コント ロール	1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱い も可能 (10 点)	度数	17	27	9	42	95
		排便コントロール の %	17.9%	28.4%	9.5%	44.2%	100.0%
	2. ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取 り扱いに介助を要する者も含む (5 点)	度数	24	92	40	55	211
		排便コントロール の %	11.4%	43.6%	19.0%	26.1%	100.0%
3. 上記以外 (0 点)	度数	1	4	8	12	25	
	排便コントロール の %	4.0%	16.0%	32.0%	48.0%	100.0%	
合計	度数	42	123	57	109	331	
	排便コントロール の %	12.7%	37.2%	17.2%	32.9%	100.0%	

クロス表

		OMDS4 段階				合計
		0~4	5	6	7~13	

排尿コントロール	1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能 (10 点)	度数	6	14	6	18	44
		排尿コントロールの%	13.6%	31.8%	13.6%	40.9%	100.0%
	2. ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む (5 点)	度数	33	92	36	53	214
		排尿コントロールの%	15.4%	43.0%	16.8%	24.8%	100.0%
	3. 上記以外 (0 点)	度数	3	17	15	38	73
		排尿コントロールの%	4.1%	23.3%	20.5%	52.1%	100.0%
合計		度数	42	123	57	109	331
		排尿コントロールの%	12.7%	37.2%	17.2%	32.9%	100.0%

指定難病制度の普及・啓発のための方法論の開発に関する研究

研究分担者 福井 亮（東京慈恵会医科大学 腎臓・高血圧内科 助教）
研究分担者 大木 隆生（東京慈恵会医科大学 医学部外科学 教授）
研究分担者 佐々木 秀直（北海道大学 大学院医学研究院 神経病態学分野 名誉教授）
研究分担者 佐藤 晃一（金沢大学 附属病院医療安全管理部 特任助教）
研究分担者 原 章規（金沢大学 医薬保健研究域医学系 准教授）
研究協力者 山岡 紳介（金沢大学 附属病院経営企画部 特任助教）

研究要旨

平成27年1月に施行された「難病の患者に対する医療等に関する法律」に基づき、指定難病患者への医療費助成や、調査及び研究の推進、療養生活環境整備事業等が実施されている。指定難病は333疾病にまで増加しており、新規に追加された疾病を含め、十分に指定難病制度が活用されるためには、さらなる普及・啓発が必要である。

研究代表者が所属する金沢大学附属病院の電子カルテおよび医事会計システムの試験的改良による「指定難病支援機能」を開発した。医師のみならず、患者と医療事務等の医療従事者を含めた3者を同時に対象とできる普及啓発方法であることが特長である。令和3年3月の導入後約1年にあたる令和4年3月ごろに同院職員に対してアンケートを実施し、令和元年度に実施したアンケートの回答と比較することで、本機能による申請率の変化や指定難病制度の普及状況等の効果を評価する予定である。効果が確認できれば、申請率の向上や指定難病制度のさらなる活用を達成すべく、他施設への普及を進める予定である。

A. 研究目的

<目的>

指定難病制度のさらなる普及・啓発推進のために、より効率的・効果的な方法を開発すること。

<厚生労働行政の課題との関連性>

平成27年1月に施行された「難病の患者に対する医療等に関する法律」に基づき、指定難病患者への医療費助成や、調査及び研究の推進、療養生活環境整備事業等が実施されている。特定疾患治療研究事業（旧事業）の56疾病から、指定難病は333疾病にまで増加しており、新規に追加された疾病を含め、十分に指定難病制度が活用されるためには、さらなる普及・啓発が必要である。

B. 研究方法

<電子カルテおよび医事会計システムの試験的改良による指定難病支援機能の開発>

研究代表者が所属する金沢大学附属病院の電子カルテ（NEC社製）および医事会計システムの試験的改良による「指定難病支援機能」を開発した。これまでの研究に基づき、医師のみならず、患者と医療事務等の医療従事者を含めた3者を同時に対象とできる普及啓発方法であることが特長である。

具体的には、指定難病または小児慢性特定疾病（以下、指定難病等）の病名登録時に患者に対して指定難病等であることを通知してよいかどうかの指示（指定難病通知区分の選択）を可能とする機能である。指定難病通知区分

にて「許可」を選択した場合は、医事会計システムにて指定難病通知文書「指定難病に関するお知らせ」を発行し、患者に手渡すことで、医療費助成の申請を促すことができる。

(倫理面への配慮)

本研究は、現時点では患者の個人情報などは扱っておらず、特に必要ないと考える。しかし、今後、患者の個人情報などを取扱う必要が生じた場合は、ヘルシンキ宣言(世界医師会、2013、ブラジル修正)および文部科学省・厚生労働省の「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」を遵守する。

C. 研究結果

<指定難病支援機能の使用開始>

令和3年3月15日および16日に、金沢大学附属病院職員向けに説明会を実施後、3月17日から本機能の使用を開始した。導入後約1年にあたる令和4年3月ごろに同院職員に対してアンケートを実施し、令和元年度に実施したアンケートの回答と比較することで、本機能による申請率の変化や指定難病制度の普及状況等の効果を評価する予定である。

D. 考察

<本機能により期待される効果>

①指定医以外の医師への指定難病等に対する理解の向上、②患者の指定難病に対する認識の向上、③医療事務等の医療従事者の指定難病への意識の向上等を通じ、申請率の向上、指定難病制度のさらなる活用が期待される。

<今後の方向性>

本機能による普及啓発効果が確認できれば、他施設へも本機能の普及をおこなう予定である。金沢大学附属病院では使用施設の多いNEC社製の電子カルテを使用していることから、技術的には比較的容易に多くの施設に導入できる可能性がある。しかし、有料であっても本機能の導入を推進するためには、難病外来指導管理料の適切な算定による収入増など

のインセンティブを示すことが重要と考えられる。

また、他社製の電子カルテを使用している施設に対しての普及方法を検討する必要がある。例えば、分担者が所属する東京慈恵会医科大学附属病院では、富士通社製の電子カルテを使用しており、本研究で開発したシステムをそのまま導入することはできない。しかし、既に難病外来指導管理料の算定支援機能が使用されており、一定の普及啓発効果は期待できる。

様々な仕様の電子カルテへの対応は難しいことが予想されるが、本機能による指定難病等病名の周知と、難病外来指導管理料の算定を同時に支援できる方法が開発できれば、本機能のより早い普及につながることを期待される。

<新たな指定難病追加への対応>

本機能における病名は、難病外来指導管理料の病名、すなわち指定難病等の告示病名と一致させることとしている。難病外来指導管理料はMEDIS病名に基づき算定されていることから、昨年度の研究において、MEDIS病名に未登録であった疾病のMEDISへの登録をおこなった。さらに今後、新たな指定難病が追加された際の登録方法や疑義照会への対応等については、厚生労働省、当事業研究班、MEDIS等と十分に調整しておく必要がある。

E. 結論

金沢大学附属病院において、電子カルテおよび医事会計システムの試験的改良による指定難病支援機能の使用を、令和3年3月から開始した。約1年後にアンケートをおこない、その効果の評価をおこなう予定である。

F. 研究発表

1. 論文発表
2. 学会発表

G. 知的所有権の出願・取得状況

該当なし

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
福井 亮	難病データベースの現状と展望	内田章義	腎臓内科	科学評論社	東京都	2021年1月	120-128
井田博幸	リポドーシス		新臨床内科学第10版	医学書院		2020	780-784
井田博幸	先天代謝異常 Gaucher病		今日の小児治療指針 第17版	医学書院		2020	199-200
楠 進	神経筋疾患における糖脂質抗体測定。	鈴木則宏 他	Annual Review w神経2020	中外医学社	東京	2020	300-305
秋丸裕司、坂手龍一、吉野満昭、木村友則	指定難病の臨床調査個人票のデータベース活用	腎臓内科編集委員会	腎臓内科	科学評論社	日本	2020	12(5), 589-600
大竹 明	小児の難病と「ALA」	北尾吉孝+ 「ALAの未来」を考える会	ALAが創る未来。「生命の根源物質」でバイオと医療・健康に貢献する。	PHP研究所	東京	2020	177-199
村山 圭、小坂 仁、三牧 将和	ミトコンドリアと病気	村山 圭、小坂 仁、三牧 将和	遺伝医学MOOK	メディカルドゥ	東京	2020	172-176
村山 圭	ミトコンドリア異常症	水口 雅, 市橋 光, 崎山 弘, 伊藤 秀一	今日の小児診療指針	医学書院	東京	2020	194-195
山野嘉久	HTLV-1関連脊髄症 (HAM) の新たな診察ガイドライン。	鈴木則宏, 荒木信, 宇川義一, 桑原聡, 塩川芳昭	Annual Review w 神経2020	中外医学社	東京	2020年	131-136
佐藤晃一、原章規、和田隆志	腎臓障害に関連する指定難病の動向		腎臓内科	科学評論社	東京	2021	136-143

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Yamamoto R, Imai E, Maruyama S, Yokoyama H, Sugiyama H, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takeda A, Sato T, Wada T, Hayashi H, Akai Y, Fukunaga M, Tsuruya K, Masutani K, Konta T, Shoji T, Hiramatsu T, Goto S, Tamai H, Nishio S, Shirasaki A, Nagai K, Yamagata K, Hasegawa H, Yasuda H, Ichida S, Naruse T, Nishino T, Sobajima H, Tanaka S, Akahori T, Ito T, Terada Y, Katafuchi R, Fujimoto S, Okada H, Ishimura E, Kazama JJ, Hiromura K, Mimura T, Suzuki S, Saka Y, Sofue T, Suzuki Y, Shibagaki Y, Kitagawa K, Morozumi K, Fujita Y, Mizutani M, Shigematsu T, Kashihara N, Sato H, Matsuo S, Narita I, Isaka Y.	Incidence of remission and relapse of proteinuria, end-stage kidney disease, mortality, and major outcomes in primary nephrotic syndrome: the Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study (JNSCS).	Clin Exp Nephrol	24(6)	526-540	2020
Nakagawa N, Sofue T, Kanda E, Nagasu H, Matsushita K, Nangaku M, Maruyama S, Wada T, Terada Y, Yamagata K, Narita I, Yanagita M, Sugiyama H, Shigematsu T, Ito T, Tamura K, Isaka Y, Okada H, Tsuruya K, Yokoyama H, Nakashima N, Kataoka H, Ohe K, Okada M, Kashihara N.	J-CKD-DB: a nationwide multicentre electronic health record-based chronic kidney disease database in Japan.	Sci Rep	10(1)	7351	2020

<p>Yokoyama H, Yamamoto R, Imai E, Maruyama S, Sugiyama H, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takekeda A, Sato T, Wada T, Hayashi H, Akai Y, Fukunaga M, Tsuruya K, Masutani K, Konta T, Shoji T, Hiramatsu T, Goto S, Tamai H, Nishio S, Shirasaki A, Nagai K, Yamagata K, Hasegawa H, Yasuda H, Ichida S, Naruse T, Fukami K, Nishino T, Sobajima H, Tanaka S, Akahori T, Ito T, Terada Y, Katafuchi R, Fujimoto S, Okada H, Ishimura E, Kazama J, Hiromura K, Mimura T, Suzuki S, Saka Y, Sofue T, Suzuki Y, Shibagaki Y, Kitagawa K, Morozumi K, Fujita Y, Mizutani M, Shigematsu T, Furuichi K, Fujimoto K, Kasahara N, Sato H, Matsuo S, Narita I, Isaka Y.</p>	<p>Better remission rates in elderly Japanese patients with primary membranous nephropathy in nationwide real-world practice: The Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study (JNCS).</p>	<p>Clin Exp Nephrol</p>	<p>24(10)</p>	<p>893-909</p>	<p>2020</p>
<p>Takahashi-Kobayashi M, Usui J, Kaneko S, Sugiyama H, Naitta K, Wada T, Muroso E, Arimura Y, Makino H, Matsuo S, Yamagata K.</p>	<p>Age-dependent survival in rapidly progressive glomerulonephritis: A nationwide questionnaire survey from children to the elderly.</p>	<p>PLoS One</p>	<p>15(7)</p>	<p>e0236017</p>	<p>2020</p>
<p>Zhu Y, Cui G, Miyachi E, Nakanishi Y, Mukohira H, Shimba A, Abe S, Taniuchi S, Hara T, Nakase H, Chiba T, Sehara-Fujisawa A, Seno H, Ohono H, Ikuta K.</p>	<p>Intestinal epithelial cell-derived IL-15 determines local maintenance and maturation of intraepithelial lymphocytes in the intestine.</p>	<p>Int Immunol</p>	<p>32(5)</p>	<p>307-319</p>	<p>2020</p>

Shiokawa M, Kodama Y, <u>Chiba T</u>	Different frequencies of antibody responses in IgG4-related disease.	Arthritis Rheumatol	72(9)	1584-1585	2020
Sankoda N, Tanabe W, Tanaka A, Shibata H, Woltjen K, <u>Chiba T</u> , Haga H, Sakai Y, Mandai M, Yamamoto T, Yamada Y, Uemoto S, Kawaguchi Y	Epithelial expression of Gata 4 and Sox2 regulates specification of the squamous-columnar junction via MAPK/ERK signaling in mice.	Nat Commun	12(1)	560	2021
Niwamoto T, Handa T, Matsui S, Yamamoto H, Yoshifuji H, Abe H, Matsumoto H, Kodama Y, <u>Chiba T</u> , Seno H, Mimirai T, Hirai	Phenotyping of IgG4-related diseases based on affected organ pattern: A multicenter cohort study using cluster analysis.	Modern Rheumatol	31(1)	235-240	2021
Miwa S, Watabe A, Shimada Y, Higuchi T, Kobayashi H, Fukuda T, Kato F, Ida H, et al	Efficient engraftment of genetically modified cells is necessary to ameliorate central nervous system involvement of murine model of mucopolysaccharidosis	Mol Genet Metab.	130	262-273	2020
Wada M, Shimada Y, Izuka S, Ishii N, Hiraki H, Tachibana T, Maeda K, Saito M, Arakawa S, Isugimoto T, Ida H, et al	Ex vivo gene therapy treats bone complications of type II mouse models through bone remodeling reactivation.	Mol Ther Methods Clin Dev.	19	261-274	2020
Yoshikawa K, Kuwahara M, Morikawa M, Kusunoki S.	Bickerstaff brainstem encephalitis with or without anti-GQ1b antibody.	Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm	7(6)	e889	2020

Yamagishi Y, Kuwahara M, Suzuki H, Sano M, Kuwabara S, Yokota T, Nomura K, Chiba A, Kajiri R, Kanda T, Kaida KI, Mutoh T, Yamasaki R, Takashima H, Matsui M, Nishi	Serum IgG anti-GD1a antibody and mEGOS predict outcome in Guillain-Barré syndrome.	J Neurol Neurosurg Psychiatry	91(12)	1339-1342	2020
Kusunoki S	CSF sphingomyelin: possible biomarker of demyelination.	J Neurol Neurosurg Psychiatry	92(3)	232	2021
Kusunoki S, Willisson HJ, Jacobs BC	Antiglycolipid antibodies in Guillain-Barré and Fisher syndromes: discovery, current status and future perspective	J Neurol Neurosurg Psychiatry	92(3)	311-318	2021
Kaneko Y, Kato M, Tanaka Y, Inoo M, Kobayashi-Haraoka H, Amano K, Miyata M, Murakawa, Y,	Tocilizumab discontinuation after attaining remission in patients with rheumatoid arthritis who were treated with tocilizumab alone or in combination with methotrexate: results from a prospective randomised controlled trial	Ann Rheum Dis	Sep;77(9)	1268-1275	2020
Kaneko Y, Kawahito Y, Kojima M, Nakayama T, Hirata S, Kishimoto M, Endo H, Seto Y, Ito H, Nishida K, Matsushita I, Kojima T, Kamatani N, Tsutani K, Igarashi A, Hara	Efficacy and safety of tocilizumab in patients with rheumatoid arthritis - A systematic review and meta-analysis.	Mod Rheumatol.	30	1-9. doi: 10.1080/14397595.2020.1719607. [Epub ahead of print]	2020
Tanaka Y, Atsumi T, Yamamoto K, Takeuchi T, Yamanaka H, Ishiguro N, Eguchi K, Watanabe A, Origasa H, Shoji T, Miyasaka N, Koike T.	Factors associated with successful discontinuation of certolizumab pegol in early rheumatoid arthritis.	Int J Rheum Dis.	23(3)	316-324. doi: 10.1111/1756-185X.13780. Epub 2020 Jan 19.	2020

Wolfien M. et. al	Hematopoietic stem-cell senescence and myocardial repair - Coronary artery disease genotype/phenotype analysis of post-MI myocardial regeneration response induced by CABG/CD133+ bone marrow hematopoietic stem cell treatment in RCT PERFECT Phase 3.	EBioMedicine	57	102862	2020
Akiyama N, Shimura M, Yamazaki T, Harashima H, Fushimi T, Tsuruoka T, Ebihara T, Ichimoto K, Matsunaga A, Saito-Tsuruoka M, Yatsuka Y, Kishita Y, Kohda M, Namba A, Kamei Y, Okazaki Y, Kosugi A, Ohtake A, Murayama K	Prenatal diagnosis of severe mitochondrial diseases caused by nuclear gene defects: a study in Japan.	Sci Rep	11(1)	3531	2021
Koshizaka M, Maezawa Y, Maeda Y, Shoji M, Kato H, Kaneko H, Ishikawa T, Kinoshita D, Kobayashi K, Kawashima J, Sekiguchi A, Motegi SI, Nakagami H, Yamada Y, Tsukamoto S, Taniguchi A, Sugimoto K, Shoda Y, Hashimoto K, Yoshimura T, Suzuki D, Kuzuya M, Takemoto M, Yokote K.	Time gap between the onset and diagnosis in Werner syndrome: a nationwide survey and the 2020 registry in Japan	Aging (Albany NY)	12	24940-24956	2020
村山 圭	ミトコンドリア病	特殊ミルク治療ガイドブック	24	71-73	2020
村山 圭	先天代謝異常症	今日の診断指針	第8版総	1918-1920	2020
村山圭	カルニチン回路異常症	新臨床内科学	第10版第6章	784-786	2020
杉山洋平、村山圭	新生児期に緊急対応が必要な先天代謝異常症	新生児内分秘ハンドブック	新版 7代謝	213-225	2020
盛一享徳	小児疾患の医療費助成制度	小児外科	53(3)	249-51	2021

盛一享徳	小児慢性特定疾病と指定難病	Modern Media	66(3)	68-73	2020
Nagasaka M, Yamagishi M, Yagishita N, Araya N, Kobayashi S, Makiyama J, Kubokawa M, Yamachi J, Hasegawa D, Coler-Reilly ALG, Tsutsumi S, Uemura Y, Arai A, Takata A, Inoue E, Hasegawa Y, Watanabe T, Suzuki Y, Uchimaruru K, Sato T, Yamano Y.	Mortality and risk of progression to adult T-cell leukemia/lymphoma in HTLV-1-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis.	Proc Natl Acad Sci U S A	117(21)	11685-11691	2020
Yamauchi J, Araya N, Yagishita N, Sata t, Yamano Y.	An update on human T-cell leukemia virus type I (HTLV-1)-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis (HAM/TSP) focusing on clinical and laboratory biomarkers.	Pharmacol Ther	218	107669	2021
Yamakawa N, Yagishita N, Matsuo T, Yamauchi J, Ueno T, Inoue E, Takata A, Nagasaka M, Araya N, Hasegawa D, Coler-Reilly A, Tsutsumi S, Sato T, Araujo A, Casseb J, Gotuzzo E, Jacobson S, Martin F, Puccioni-Sohler M, Taylor GP, Yamano Y; Japan Clinical Research Group on HAM/TSP.	Creation and validation of a bladder dysfunction symptom score for HTLV-1-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis.	Orphanet J Rare Dis	15(1)	175	2020
Kamoi K, Horiguchi N, Kurozumi-Karube H, Hamaguchi I, Yamano Y, Uchimaruru K, Tojo A, Watanabe T, Ohno-mtsui K.	Horizontal transmission route responsible for human T-cell lymphotropic virus type 1 uveitis.	Lancet Infect Dis	in press		2021

Penova M, Kawaguchi S, Yasunaga J, Kawaguchi T, Sato T, Takahashi M, Shimizu M, Saito M, Tsukasaki K, Nakagawa M, Takenouchi N, Hara H, Matsura E, Nozuma S, Takashima H, Izumo S, Watanabe T, Uchimaruru K, Iwanaga M, Utsunomiya A, Tabara Y, Paul R, Yamano Y, Matsuoka M, Matsuda F.	Genome wide association study of HTLV-1-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis in the Japanese population.	Proc Natl Acad Sci U S A	118(11)	e2004199118	2021
Takeda R, Ishigaki T, Ohno N, Yokoyama K, Kawamata T, Fukuyama T, Araya N, Yamano Y, Uchimaruru K, Tojo A.	Immunophenotypic analysis of cerebrospinal fluid reveals concurrent development of ATL in the CNS of a HAM/TSP patient.	Int J Hematol	111(6)	891-896	2020
Hagiwara Y, Shimizu T, Yanagisawa T, Akasu Y, Kaburagi K, Kikuchi T, Shibata S, Matsumoto H, Soga K, Tsuchihashi Y, Nagasaka M, Sasaki N, Maki F, Shiraishi M, Akaiyama H, Hasegawa Y, Yamano Y.	Utility of transoral motion-mode ultrasonography to detect tongue fasciculation in patients with amyotrophic lateral sclerosis.	Muscle Nerve	Online ahead of print		2021
Araujo A, Bangham CRM, Casseb J, Gotuzzo E, Jacobson S, Martin F, Penalva A, Puccioni-Sohler M, Taylor GP, Yamano Y.	Management of HAM/TSP. systematic review and consensus-based recommendations 2019.	Neurol Clin Pract	11(1)	49-56	2021

Okuma K, Kuramitsu M, Niwa T, Taniguchi T, Masaki Y, Ueda G, Matsumoto C, Sobata R, Sagarai Y, Nakamura H, Satake M, Miura K, Fuchi N, Masuzaki H, Okayama A, Umeki K, Yamano Y, Saito T, Iwanaga M, Uchihimaru K, Nakashima M, Utsunomiya A, Kubota R, Ishitsuka K, Hasegawa H, Sasaki D, Koh KR, Taki M, Nosaka K, Ogata M, Naruse I, Kaneko N, Okajima S, Tezuka K, Ikebe E, Matsuoka S, Itabashi K, Saito S, Watanabe T, Hamaguchi I.	Establishment of a novel diagnostic test algorithm for human T-cell leukemia virus type 1 infection with line immunoassay replacement of western blotting: a collaborative study for performance evaluation of diagnostic assays in Japan,	Retrovirology	17	26	2020
Sakamoto H, Itonaga H, Sawayama Y, Kitajima A, Chiwata M, Fujioka M, Kitano H, Horai M, Miyazaki T, Shiraiishi H, Imaizumi Y, Yoshida S, Hata T, Yamano Y, Miyazaki Y.	Allogeneic Hematopoietic Stem Cell Transplantation for Adult T-cell Leukemia/Lymphoma with HTLV-1-associated Myelopathy.	Int J Hematol	Online ahead of print		2021
Soga K, Shimizu T, Hagiwara Y, Ogura H, Akiyama H, Yamauchi J, Sato T, Hanzawa K, Hasegawa Y, Yamano Y.	Soleal vein dilatation in the early-phase of hospitalization is associated with a subsequent development of deep vein thrombosis in patients with acute stroke.	J Med Ultrason(2001)	48(1)	97-104	2021
Tsuchihashi Y, Shimizu T, Akiyama H, Hagiwara Y, Soga K, Takao N, Uchino K, Yanagisawa T, Yamauchi J, Sato T, Hasegawa Y, Yamano Y.	The Risk Factors for Death within 6 Months After Ischemic Stroke in Patients with Cancer.	J Stroke Cerebrovasc Dis	29(12)	105365	2020

Takao N, Hagiwara Y, Shimizu T, Soga K, Tsuchihashi Y, Otsubo H, Tatsuno K, Takaishi S, Usuki N, Yoshie T, Takada T, Ueda T, Hasegawa Y, Yamano Y.	Preprocedural Carotid Plaque Echolucency as a Predictor of In-Stent Intimal Restenosis after Carotid Artery Stenting.	J Stroke Cerebrovasc Dis	29(12)	105339	2020
Shimizu J, Yamano Y, Kawahata K, Suzuki N.	Elucidation of predictors of disease progression in patients with relapsing polychondritis at the onset: potential impact on patient monitoring.	BMC Rheumatol	4	41	2020
Sakurai K, Shinohara K, Imai T, Yamano Y, Hasegawa Y.	A Case of Severe Multiple Sclerosis Manifesting upon GnRH Agonist Therapy for Uterine Fibroids: A Case Report.	Intern Med	59(23)	3093-3096	2020
山野嘉久	HTLV-1関連脊髄症 (HAM) に対する分子標的治療薬.	脳神経疾患 最新の治療	2021-2023	32-34	2021
山野嘉久	HTLV-1関連脊髄症 (HAM) の研究進展からみえる診療の未来像.	SRL宝函	41(3)	21-30	2020
山野嘉久	HAM/TSPの診断指針 HTLV-1関連脊髄症 (HAM) 診察ガイドライン2019を踏まえて.	脊柱脊髄ジャーナル	33(4)	498-503	2020
佐藤知雄, 山野嘉久	免疫性神経疾患 update	日本臨床	78(11)	1939-1944	2020
新谷奈津美, 山野嘉久	HTLV-1関連脊髄症 (HAM) の病態.	別冊BIO CLINICA 神経疾患と慢性炎症	9(2)	29-33	2020
山内淳司, 山野嘉久, 湯沢賢治	臓器移植におけるHTLV-1感染への対応.	日本臨床腎移植学会雑誌	8(1)	42-51	2020
山内淳司, 山野嘉久	HTLV-1関連脊髄症 (HAM) の発症メカニズム.	周産期医学	50(10)	1695-1698	2020
山内淳司, 山野嘉久	HTLV-1関連脊髄症.	CLINICAL NEUROSCIENCE	38(10)	1270-1271	2020
八木下尚子, 山野嘉久	HTLV-1関連脊髄症.	生体の科学	71(5)	422-423	2020

鈴木祐, 秋山久尚, 星野俊, 鹿島悟, 原大祐, 土橋瑤子, 伊佐早健司, 櫻井謙三, 眞木二葉, 長谷川泰弘, 山野嘉久	院内発症脳卒中の診断・治療遅延因子.	脳卒中	in press		2020
曾我海馬, 清水高弘, 飯島直樹, 鷹尾直誠, 土橋瑤子, 柴田宗一郎, 小倉英, 萩原悠太, 栗田千尋, 佐々木直, 秋山久尚, 長谷川泰弘, 山野嘉久	頸動脈狭窄患者において血清MMP-9濃度は頭蓋内主幹動脈狭窄リスクと関連する.	聖マリアンナ医科大学雑誌	48(3)	101-108	2020
鷹尾直誠, 櫻井謙三, 日野栄絵, 山野嘉久	再発性細菌性髄膜炎の原因として鼻汁を契機に鼻性髄液漏の診断に至った1例.	臨床神経	61(3)	177-181	2021
萩原悠太, 菊池崇之, 赤須友香利, 松本博文, 鏑木圭, 柴田宗一郎, 笹野恭之, 齋藤善光, 清水高弘, 山野嘉久	扁桃周囲膿瘍に対する経口腔咽頭超音波ガイド下排膿穿刺術—経口腔頸動脈超音波の応用—.	Neurosonology	33(2)	45-49	2020
Koshizaka M, Maezawa Y, Maeda Y, Shoji M, Kato H, Kaneko H, Ishikawa T, Kinoshita D, Kobayashi K, Kawashima J, Sekiguchi A, Motegi SI, Nakagami H, Yamada Y, Tsukamoto S, Taniguchi A, Sugimoto K, Shoda Y, Hashimoto K, Yoshimura T, Suzuki D, Kuzuya M, Takemoto M, Yokote K.	Time gap between the onset and diagnosis in Werner syndrome: a nationwide survey and the 2020 registry in Japan	Aging (Albany NY)	12	24940-24956	2020
Naganuma R, Yabe I, Takeuchi M, Morishita K, Nakane S, Takase R, Takahashi-Iwata I, Matsushima M, Otsuki M, Shiraishi H, Sasaki H.	Clinical factors affecting evoked magnetic fields in patients with Parkinson's disease	Plos One	15(9)	e0232808	2020
野村太一, 大寫祐貴, 芳野正修, 松島理明, 矢部一郎, 佐々木秀直	高齢発症で家族歴の明らかではない遺伝性トランスサイレチン型アミロイドポリニューロパチーの2例	臨床神経	60(10)	688-692	2020

Yoshii K, Takahashi-Iwata I, Shirai S, Kobayashi S, Yabe I, Sasaki H.	A retrospective epidemiological study of tick-borne encephalitis virus in patients with neurological disorders in Hokkaido, Japan	Microorgan isms	8(11)	1672	2020
Takahashi-Iwata I, Yabe I, Kudo A, Eguchi K, Wakita M, Shirai S, Matsushima M, Toyoshima T, Chiba S, Tanikawa S, Tanaka S, Satoh K, Kitamoto T, Sasaki H.	MM2 cortical form of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease without progressive dementia and akinetic mutism: A case deviating from current diagnostic criteria	J Neurol Sci	412	116759	2020
佐藤智香、加納崇裕、 矢部一郎、佐々木秀 直	免疫療法が奏効した小細胞 肺癌合併抗 CV2/CRMP5 抗体 陽性脊髄症の 1 例	臨床神経	60(8)	560-564	2020
Iwata Y, Kitajima S, Yamahana J, Shi momura S, Yoneda-N akagawa S, Sakai N, Furuichi K, Ogu ra H, Sato K, Toya ma T, Yamamura Y, Miyagawa T, Hara A, Shimizu M, Ohka	Higher serum levels of a lutotaxin and phosphatidy lserine-specific phospho lipase A 1 in patients w ith lupus nephritis.	Int J Rheu m Dis	24(2)	231-239	2020
Iwata Y, Kitajima S, Yamahana J, Shi momura S, Yoneda-N akagawa S, Sakai N, Furuichi K, Ogu ra H, Sato K, Toya ma T, Yamamura Y, Miyagawa T, Hara A, Shimizu M, Ohka wa R, Kurano M, Ya tomi Y, Wada T.	Higher serum levels of a lutotaxin and phosphatidy lserine-specific phospho lipase A 1 in patients w ith lupus nephritis.	Int J Rheu m Dis	24(2)	231-239	2020

指定難病の普及・啓発に向けた統合研究

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研究代表者	和田 隆志	金沢大学 事務局	理事
研究分担者	千葉 勉	京都大学 医学研究科	名誉教授
	古澤 嘉彦	武田薬品工業 ジャパンメディカルオフィス	メディカル エキスパート
	福井 亮	東京慈恵会医科大学 医学部	助教
	井田 博幸	東京慈恵会医科大学 小児科学講座	教授
	楠 進	近畿大学 医学部脳神経内科学	客員教授
	宮坂 信之	東京医科歯科大学 膠原病・リウマチ内科学	名誉教授
	秋丸 裕司	国立研究開発法人医薬基盤・健康・栄養研究所 難治性疾患研究開発・支援センター	研究調整専門員
	大竹 明	埼玉医科大学 小児科・ゲノム医療科	教授
	越坂 理也	千葉大学医学部附属病院 糖尿病・代謝・内分泌内科	助教
	村山 圭	千葉県こども病院 代謝科	部長
	盛一 享徳	国立成育医療研究センター 小児慢性特定疾病情報室	室長
	山野 嘉久	聖マリアンナ医科大学 内科学脳神経内科	教授
	横手 幸太郎	千葉大学 大学院医学研究院	教授
	大木 隆生	東京慈恵会医科大学 医学部外科学	教授
	佐々木 秀直	北海道大学 大学院医学研究院神経病態学分野	名誉教授
佐藤 晃一	金沢大学 附属病院医療安全管理部	特任助教	
原 章規	金沢大学 医薬保健研究域医学系	准教授	
研究協力者	飯野 ゆき子	東京北医療センター 耳鼻咽喉科難聴・中耳手術センター	顧問/科長
	小崎 健次郎	慶應義塾大学 医学部	教授
	千原 和夫	社会医療法人愛仁会明石医療センター 糖尿病・内分泌内科	参事/主任部長
	塚本 達雄	公益財団法人田附興風会医学研究所北野病院 腎臓内科	主任部長
	直江 知樹	独立行政法人国立病院機構 名古屋医療センター	名誉院長
	中村 誠	神戸大学大学院医学研究科 眼科学分野	教授
	錦織 千佳子	神戸大学 大学院医学研究科	特命教授
	平井 豊博	京都大学大学院医学研究科 呼吸器内科学	教授
	掛江 直子	国立成育医療研究センター 生命倫理研究室/小児慢性特定疾病情報室	室長/スーパー バイザー
	八木下 尚子	聖マリアンナ医科大学 難病治療研究センター 病因・病態解析部門	講師
	山岡 紳介	金沢大学 附属病院経営企画部	特任助教

令和3年 4月 1日

厚生労働大臣 殿

機関名 国立大学法人金沢大学
所属研究機関長 職名 学長
氏名 山崎 光悦 印

次の職員の令和2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 事務局・理事
(氏名・フリガナ) 和田 隆志・ワダ タカシ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	金沢大学	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

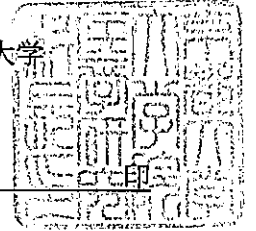
令和3年2月22日

厚生労働大臣
(国立医薬品食品衛生研究所長) 殿
(国立保健医療科学院長)

機関名 国立大学法人京都大学

所属研究機関長 職名 医学研究科長

氏名 岩井 一宏



次の職員の令和2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学研究科・名誉教授
(氏名・フリガナ) 千葉 勉・チバ ツトム

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する口にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

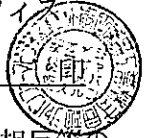
2021年 4月 5日

厚生労働大臣 殿

機関名 武田薬品工業

所属研究機関長 職名 ジャパンメディカルオフィス

氏名 ジョベルフェルナンデス



次の職員の令和 年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
- 3. 研究者名 (所属部局・職名) ジャパンメディカルオフィス
(氏名・フリガナ) 古澤嘉彦・フルサワ・ヨシヒコ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

2021年 3月 5日

厚生労働大臣 殿

機関名 東京慈恵会医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 松藤 千弥



次の職員の令和 2 年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部 助教

(氏名・フリガナ) 福井 亮 (フクイ アキラ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。

・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

厚生労働大臣 殿

機関名 東京慈恵会医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 松藤 千弥



次の職員の令和 2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部・教授
(氏名・フリガナ) 井田 博幸・イダ ヒロユキ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。

・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

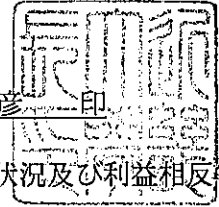
2021年 3月 // 日

厚生労働大臣 殿

機関名 近畿大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 細井 美彦



次の職員の令和2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
- 3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部 脳神経内科・客員教授
(氏名・フリガナ) 楠 進・クスノキ ススム

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

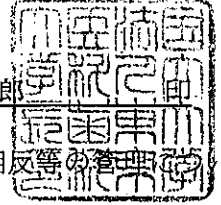
令和 3 年 1 月 13 日

厚生労働大臣 殿

機関名 国立大学法人東京医科歯科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 田中 雄二郎



次の職員の令和2年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 膠原病・リウマチ内科学 名誉教授
(氏名・フリガナ) 宮坂 信之 (ミヤサカ ノブユキ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

令和3年 4月 7日

厚生労働大臣 殿

機関名 国立研究開発法人
医薬基盤・健康・栄養研究所
所属研究機関長 職名 理事長
氏名 米田 悦啓 印

次の職員の令和 年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 難治性疾患研究開発・支援センター・研究調整専門員
(氏名・フリガナ) 秋丸 裕司・アキマル ヒロシ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

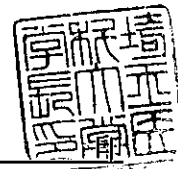
令和3年3月4日

厚生労働大臣 殿

機関名：埼玉医科大学

所属研究機関長 職名：学長

氏名：別所 正美



次の職員の令和 年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名)：小児科・ゲノム医療科・教授
(氏名・フリガナ)：大竹 明 (オオタケ アキラ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	埼玉医科大学	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称：)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由：)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関：)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由：)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容：)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

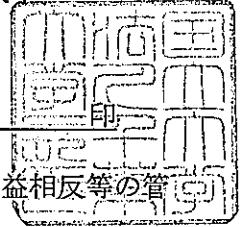
2021年 3月 22日

厚生労働大臣 殿

機関名 国立大学法人千葉大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 徳久 剛史



次の職員の令和2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
- 3. 研究者名 (所属部局・職名) 千葉大学医学部附属病院・助教
(氏名・フリガナ) 越坂 理也・コシザカ マサヤ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	千葉大学、京都大学	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	千葉大学、京都大学	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---


6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

令和3年 4 月 14 日

厚生労働大臣 殿

機関名 千葉県こども病院
所属研究機関長 職名 病院長
氏名 星岡 明  印

次の職員の令和 年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 代謝科 部長
(氏名・フリガナ) 村山 圭・ムラヤマ ケイ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。
(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

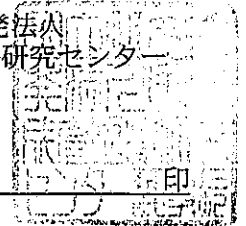
令和 3 年 3 月 31 日

厚生労働大臣
—(国立医薬品食品衛生研究所長)— 殿
—(国立保健医療科学院長)—

機関名 国立研究開発法人
国立成育医療研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 五十嵐 隆



次の職員の令和 2 年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究 (H30—難治等 (難) —指定-003)
3. 研究者名 (所属部局・職名) 研究所 小児慢性特定疾病情報室 ・ 室長
(氏名・フリガナ) 盛一 享徳 ・ モリイチ アキノリ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関における COI の管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関における COI 委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係る COI についての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係る COI についての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

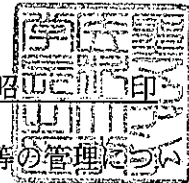
(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

厚生労働大臣 殿

機関名 聖マリアンナ医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 北川 博昭



次の職員の令和2年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患政策研究事業）2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究3. 研究者名 （所属部局・職名）内科学脳神経内科・教授（氏名・フリガナ）山野 嘉久・ヤマノ ヨシヒサ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入（※1）		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査（※2）
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針（※3）	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	聖マリアンナ医科大学 京都大学	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること （指針の名称：）	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

（※1）当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他（特記事項）

（※2）未審査の場合は、その理由を記載すること。

（※3）廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> （無の場合はその理由：）
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> （無の場合は委託先機関：）
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> （無の場合はその理由：）
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> （有の場合はその内容：）

（留意事項） ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

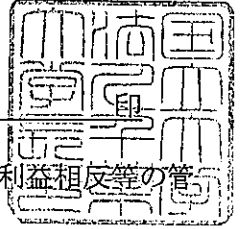
令和3年3月24日

厚生労働大臣 殿

機関名 国立大学法人千葉大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 徳久 剛史



次の職員の令和2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 大学院医学研究院・教授
(氏名・フリガナ) 横手 幸太郎・ヨコテ コウタロウ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	千葉大学、京都大学	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	千葉大学、京都大学	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

厚生労働大臣 殿

機関名 東京慈恵会医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 松藤 千弥



次の職員の令和 年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部・教授
(氏名・フリガナ) 大木 隆生・オオキ タカオ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

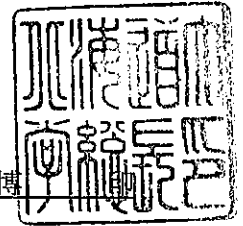
(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

厚生労働大臣 殿

機関名 北海道大学

所属研究機関長 職名 総長

氏名 實金 清博



次の職員の令和2年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 大学院医学研究院・名誉教授
(氏名・フリガナ) 佐々木 秀直・ササキ ヒデナオ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

令和3年 4月 1日

厚生労働大臣 殿

機関名 国立大学法人金沢大学
所属研究機関長 職名 学長
氏名 山崎 光悦 印

次の職員の令和2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 附属病院医療安全管理部・特任助教
(氏名・フリガナ) 佐藤 晃一・サトウ コウイチ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	金沢大学	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

令和3年 4月 1日

厚生労働大臣 殿

機関名 国立大学法人金沢大学
所属研究機関長 職名 学長
氏名 山崎 光悦 印

次の職員の令和2年度厚生労働行政推進調査事業費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 指定難病の普及・啓発に向けた統合研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 医薬保健研究域医学系・准教授
(氏名・フリガナ) 原 章規・ハラ アキノリ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	金沢大学	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。