

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

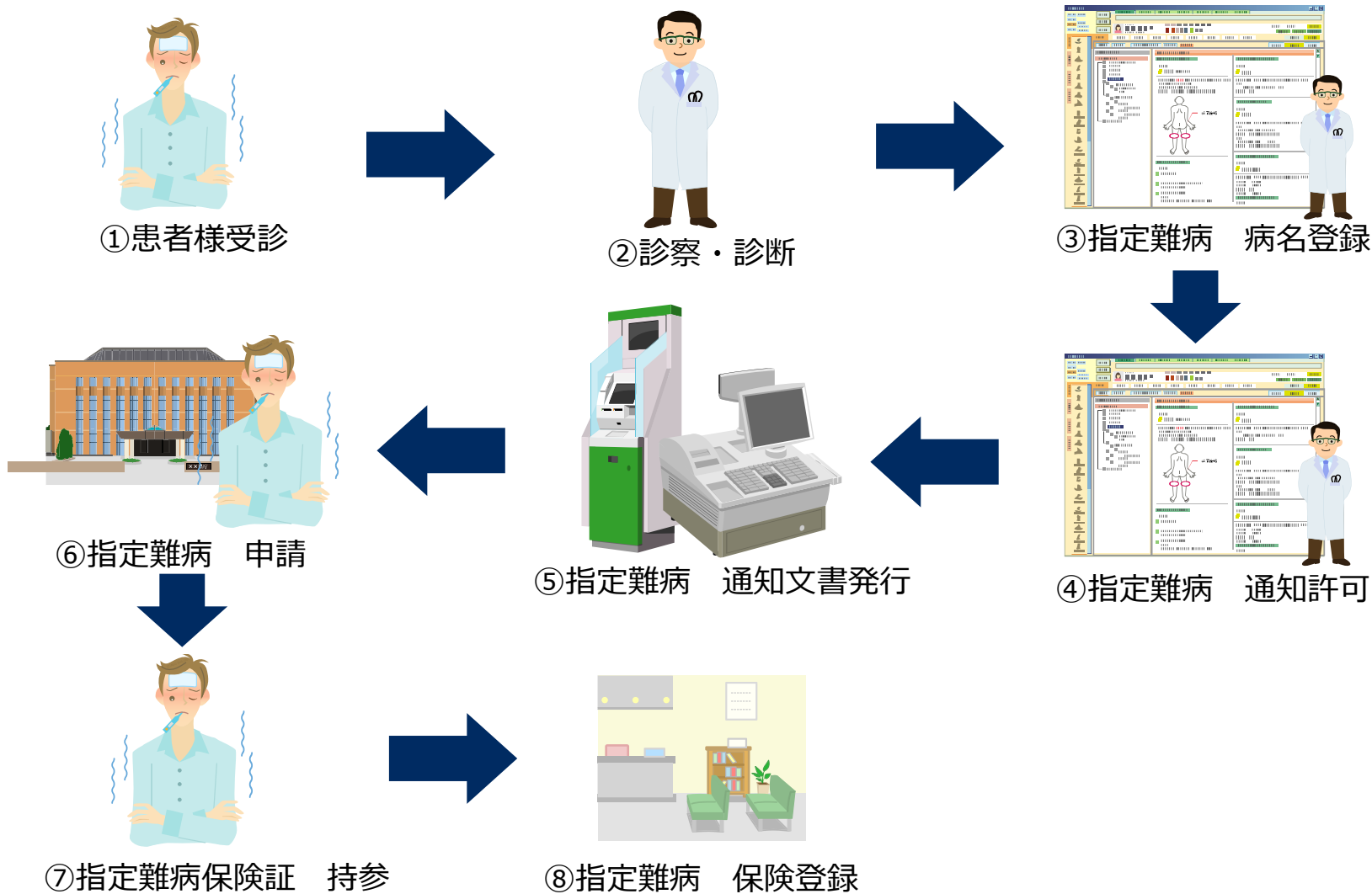
指定難病支援の目的

- 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

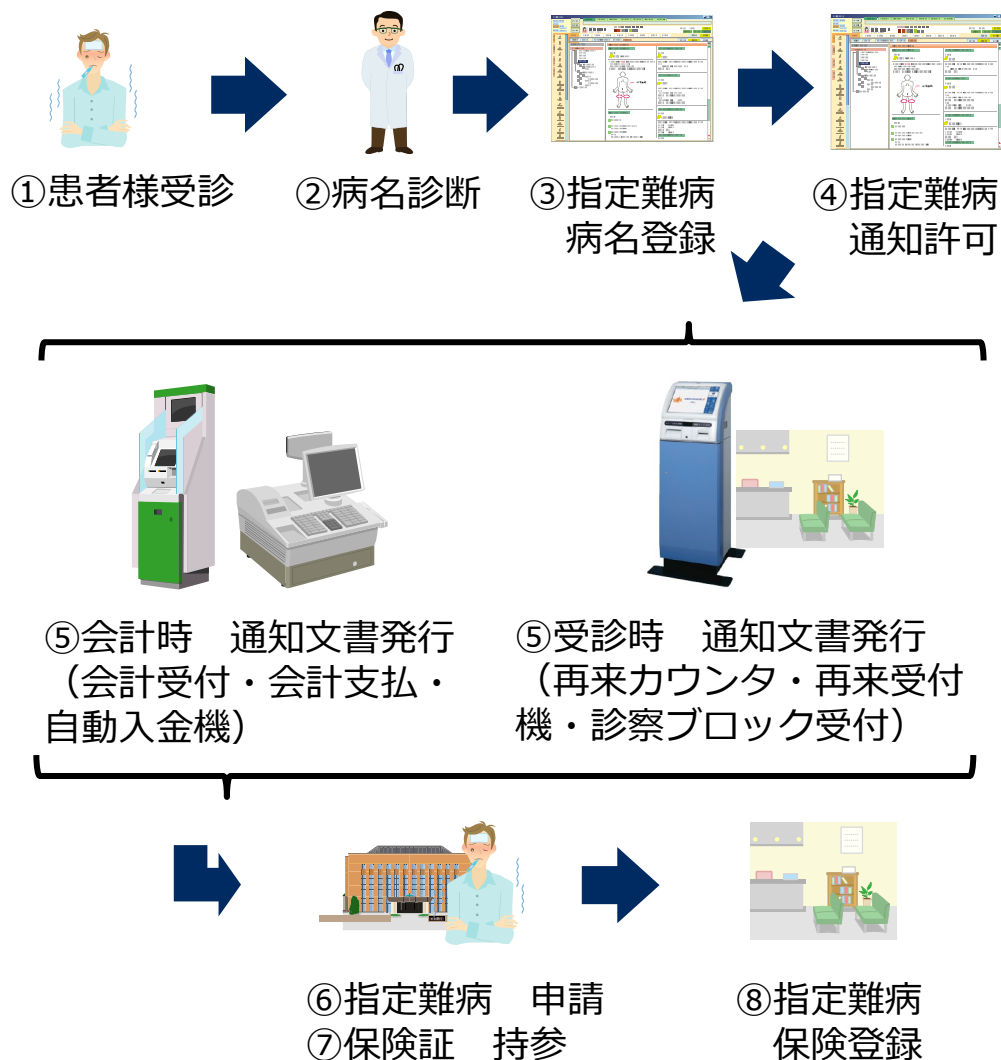
外来フローと患者通知ポイントの選択

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

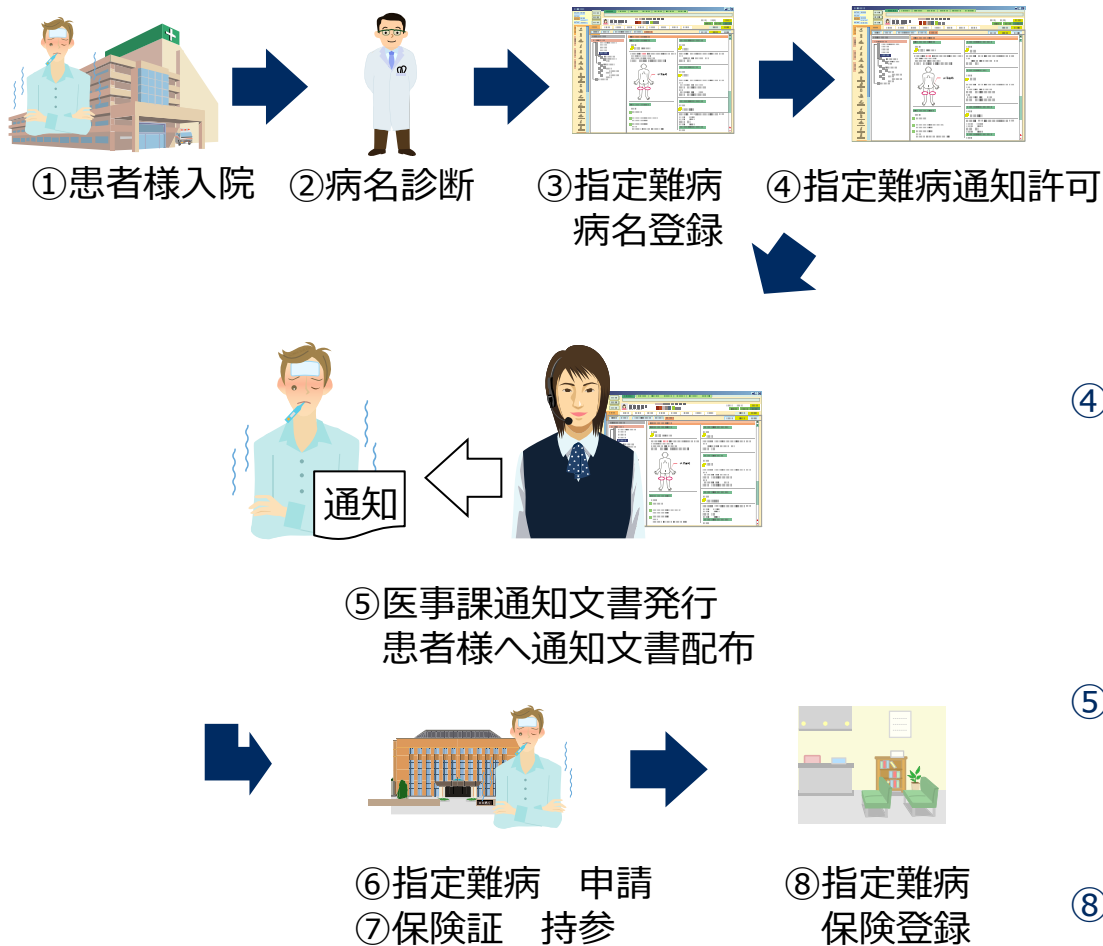
- 入院後の指定難病罹患の判明した場合を想定
- 入院時は医事課職員にて通知を行う

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
電力保険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

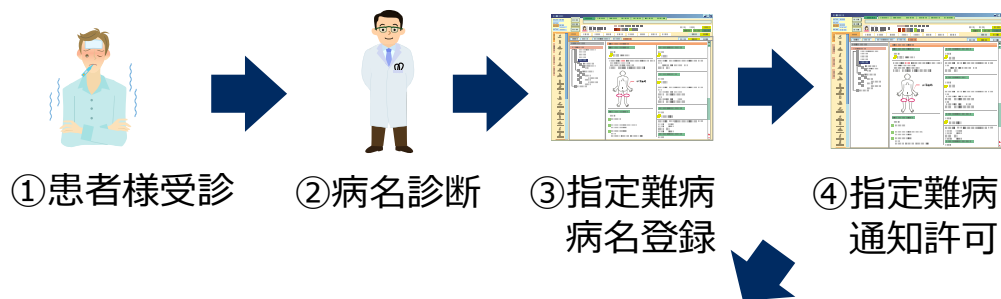
1. 外来での指定難病通知文書は精算受付（会計受付）にて行う
 - 外来運用フローに精算受付が導入されており、外来患者は診察終了後に精算受付を必ず通ることから、外来患者のフォローを行いやすい。
 - 精算受付は外来カウンター(総合受付)またはブロック受付にて行うが通知文書の印刷が必要となるため、既設または新規のプリンタ設置が必要となる。
2. 入院での指定難病通知文書は医事課にて行う
 - 入院運用フローでは医事課にて電子カルテからの通知文書を発行する。

■ 開発範囲（入院・外来）

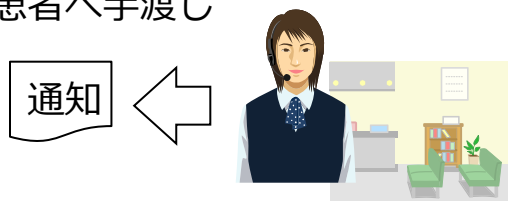
1. 金沢大学附属病院にて運用を行う範囲を対象とする。
 - 指定難病保有者のマーク表示 病名登録画面、患者パネル、外来患者一覧、入院患者一覧
 - 病名登録画面の検索結果への指定難病表示
 - 病名登録画面の指定難病通知許可登録
 - 外来精算会計画面での受付登録時の指定難病通知対象チェックと通知文書発行機能
 - 入院職員の電子カルテ画面にて患者呼出し時の指定難病通知対象チェックと通知文書発行機能
2. 金沢大学附属病院にて運用に供しない機能については開発範囲外とする。

6.1 金沢大学附属病院での外来フロー

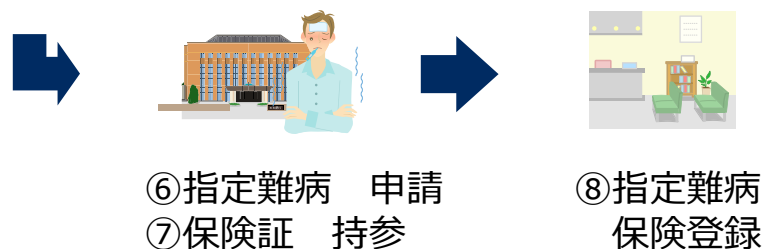
運用フローに対するシステム機能



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。

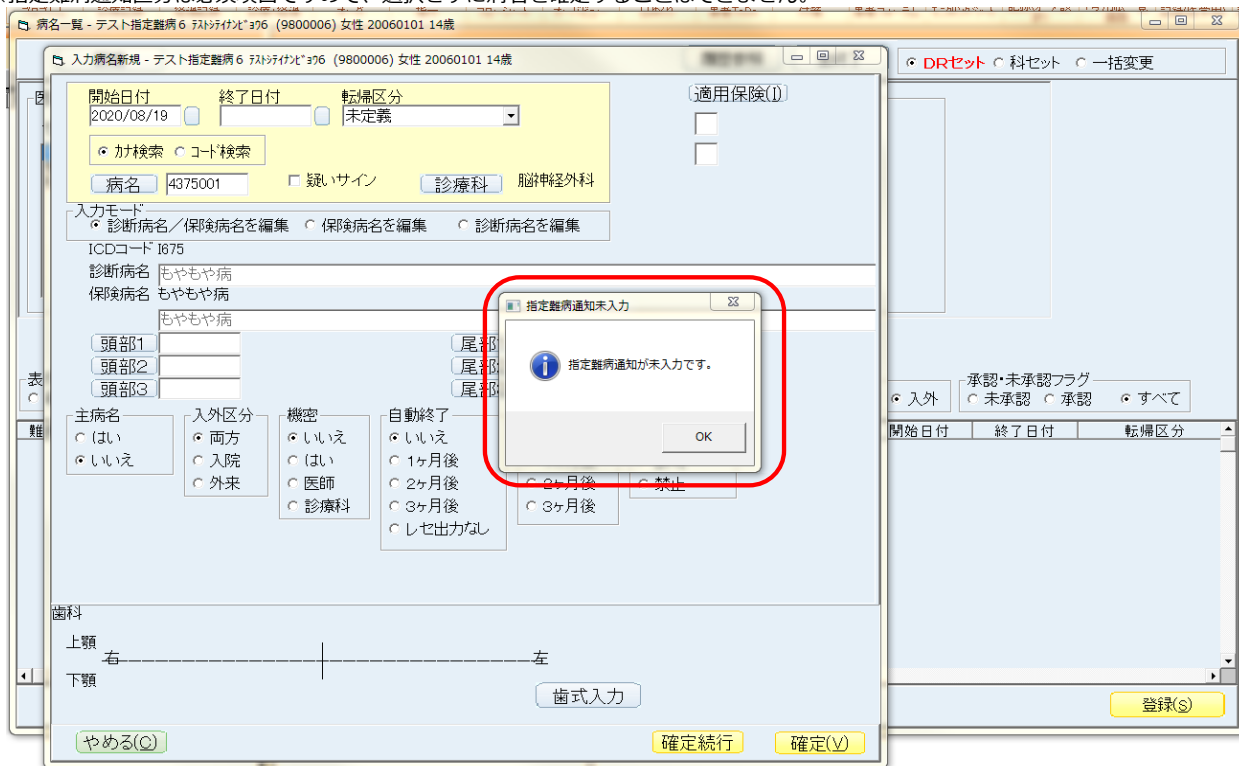
<指定難病通知区分>

- 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。

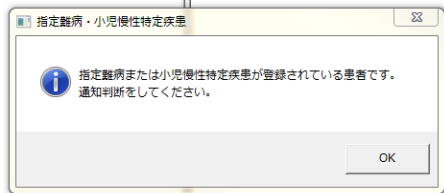
※病名入力画面にて選択した指定難病通知区分として「検討中」「許可」「禁止」マークが表示されます。





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。

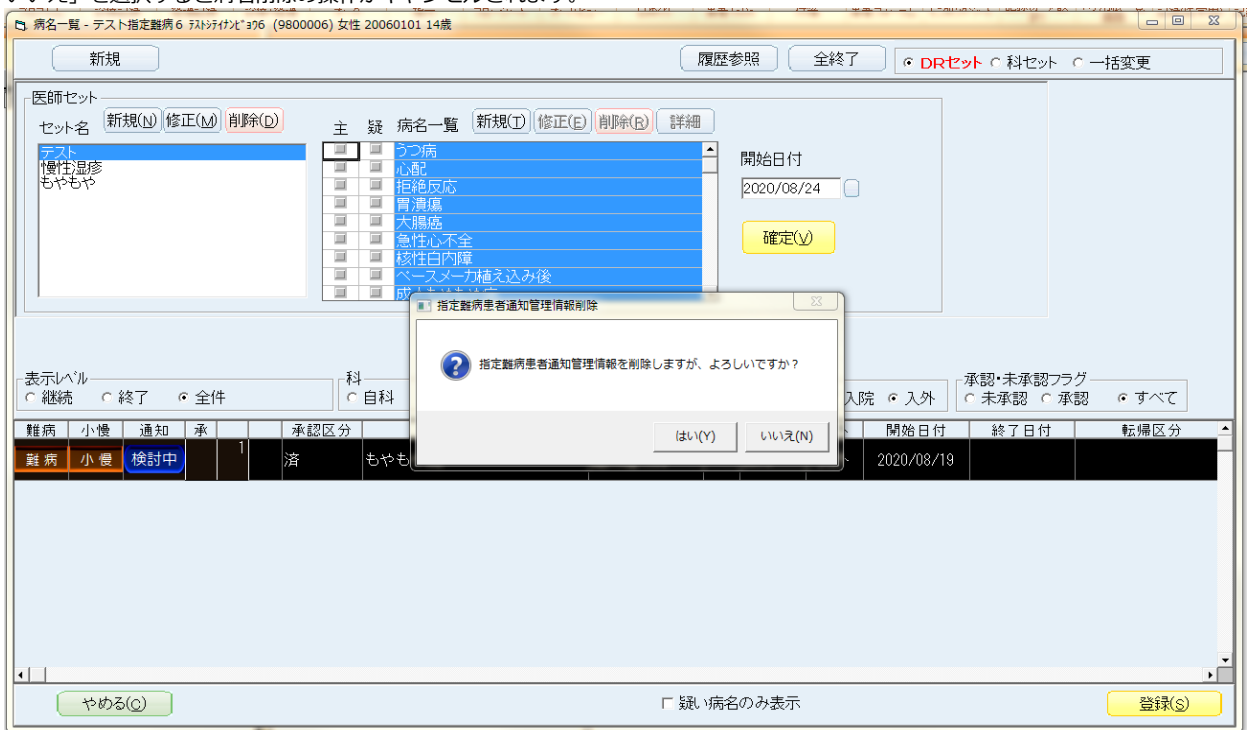


2. 病名削除

「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

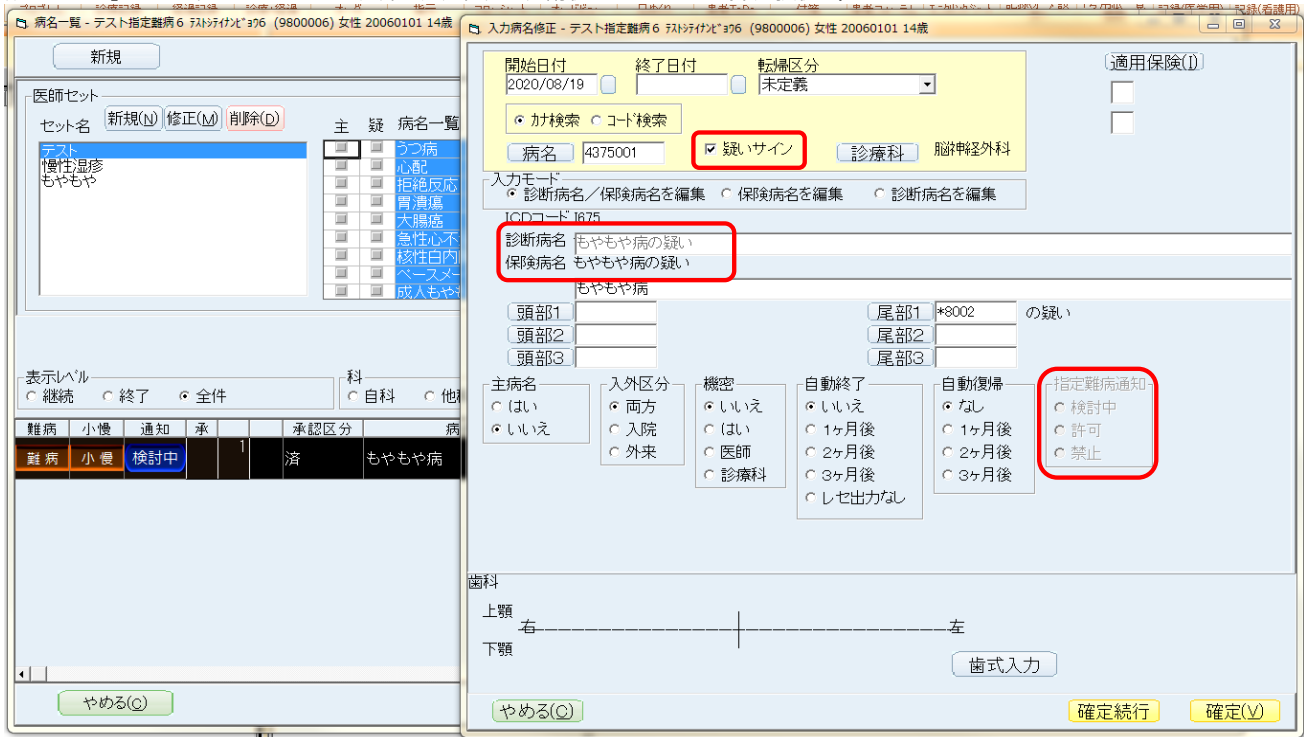
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名修正時に指定難病通知区分を変更することができます。

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。

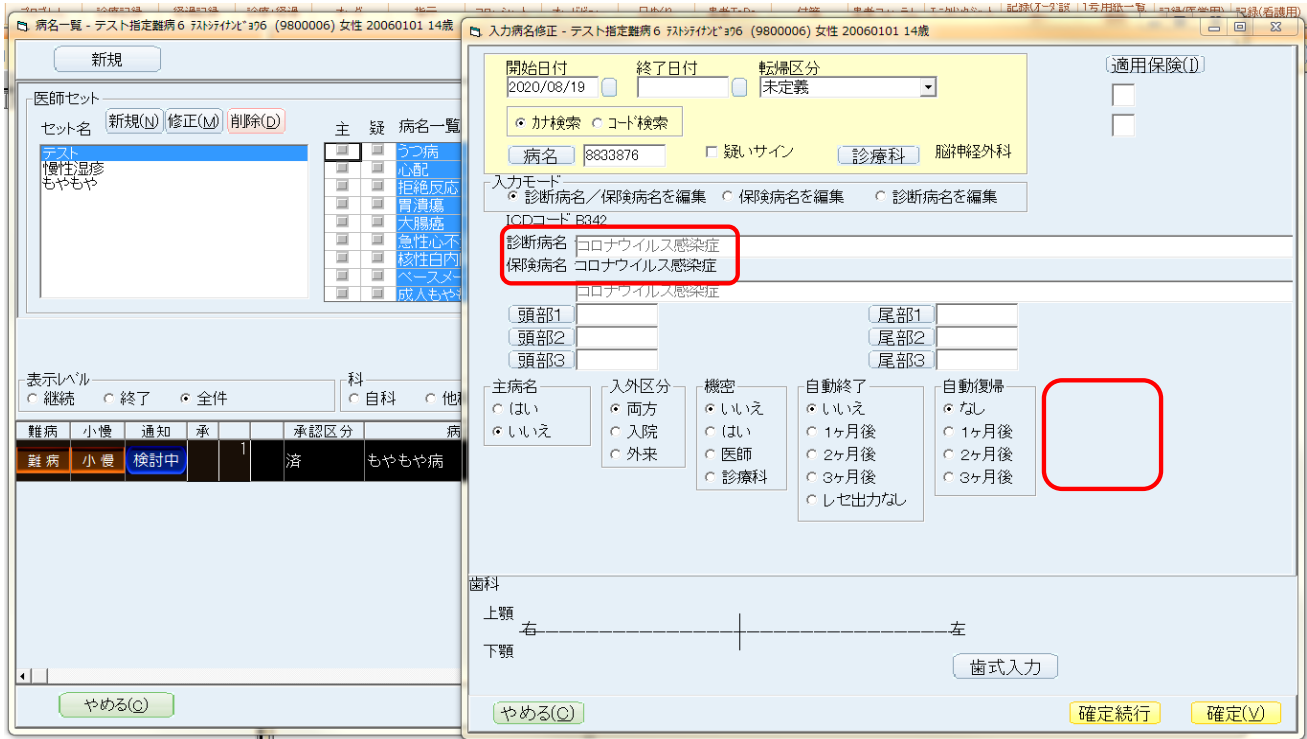
病名一覧画面にて通知区分がある「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名を「修正」操作にて病名入力画面を表示します。



「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）。

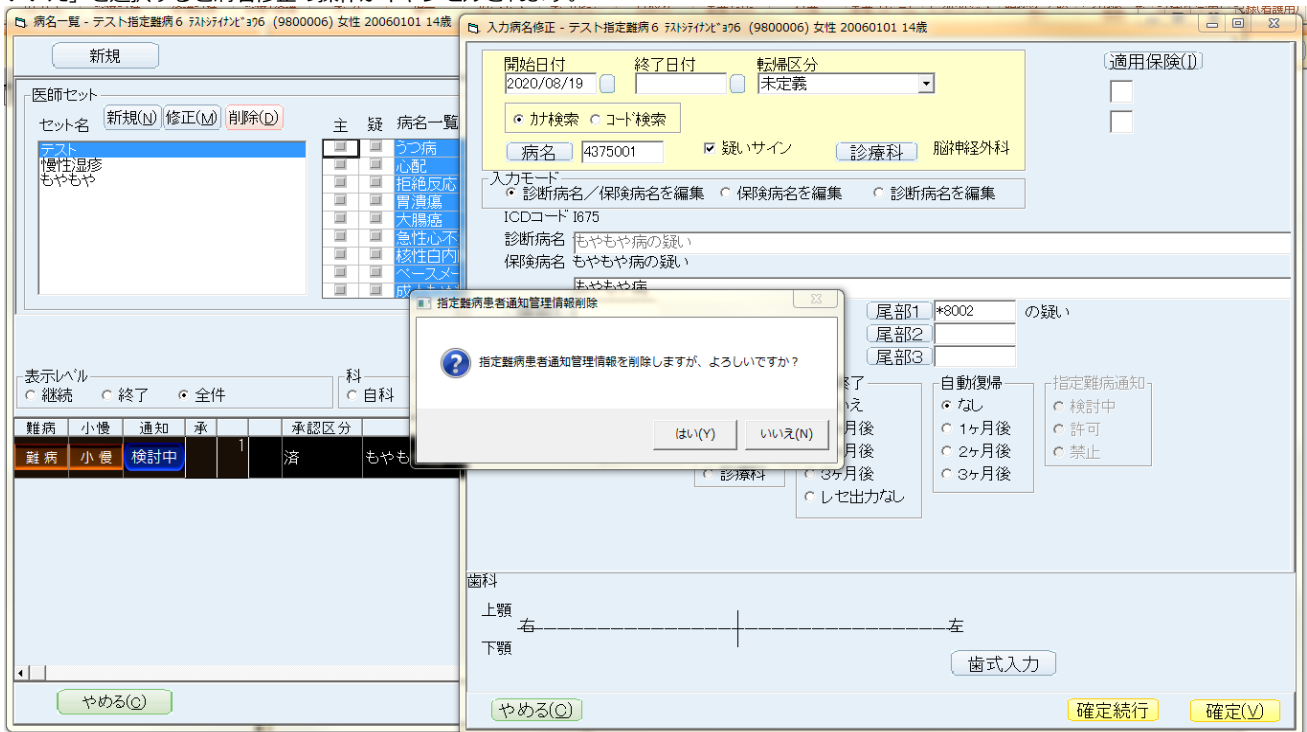


「指定難病」または「小児慢性特定疾患」でない病名に変更した場合、指定難病通知区分は非表示となります（未選択状態）。



「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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | | 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 | | 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 | | | 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 | 難病 | | テスト 指定難病5 | テスト シテイナンボウ5 | 9800005 | 脳神経外科 | 2020/08/17 | 東病棟3F | 個室 | E311 |
| 西病棟7F | | | 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 指定難病 | テスト シテイナンボウ | 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。

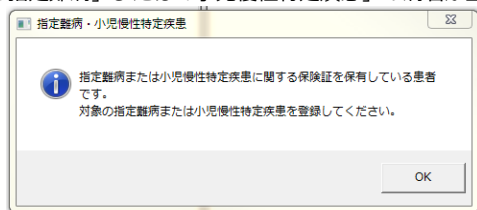
| | | | | |
|------------------|----------|---------------------------|------|----------------|
| 9800006 | 女性 | 2006(H18)年01月01日生(14歳7ヶ月) | 患者基本 | 2020/07/13~入院中 |
| テスト 指定難病6 | | 耳鼻咽喉科頭頸部外科 東病棟6F E613 04 | | |
| テスト シテイナンボウ6 | 難 | | | |

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、

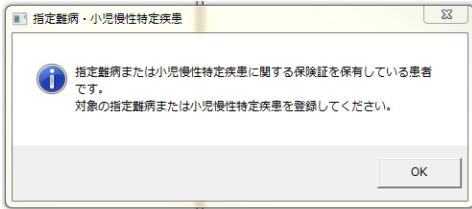
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されていない場合、以下のメッセージが表示されます。



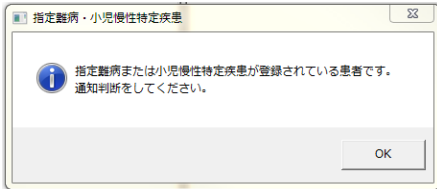
8. 患者カルテ起動時のメッセージ

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。

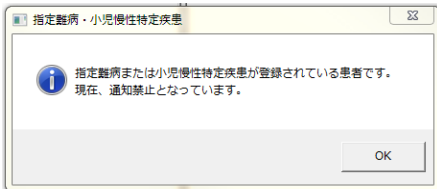
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有している、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されていない場合、以下のメッセージが表示されます。



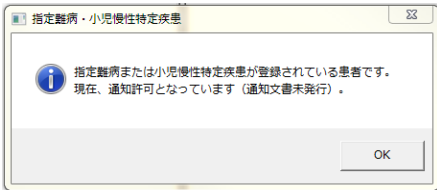
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。(指定難病通知区分「検討中」)



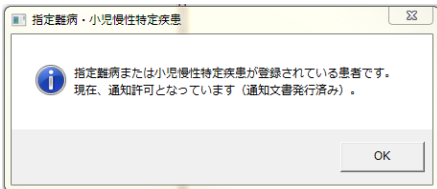
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。(指定難病通知区分「禁止」)



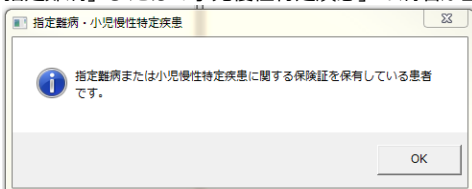
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有していない、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。(指定難病通知区分「許可」、指定難病通知文書「未発行」)



「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」)



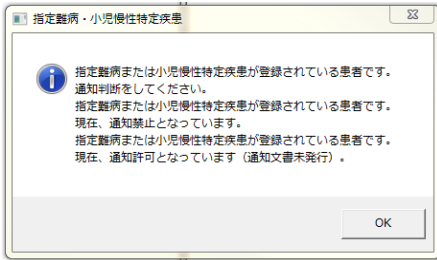
「指定難病」または「小児慢性特定疾患」に関する保険証を保有している、かつ、「指定難病」または「小児慢性特定疾患」の病名が登録されている場合、以下のメッセージが表示されます。



※「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

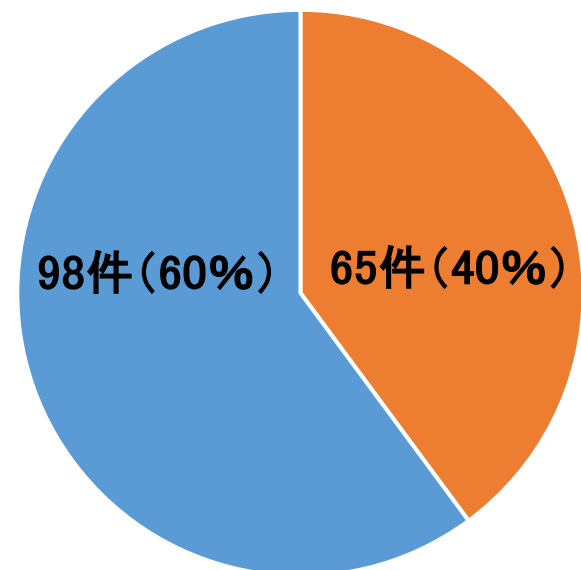
資料3-5のアンケートを病院の職員メールにて送付し、電子入力にて回答

回答数

163人

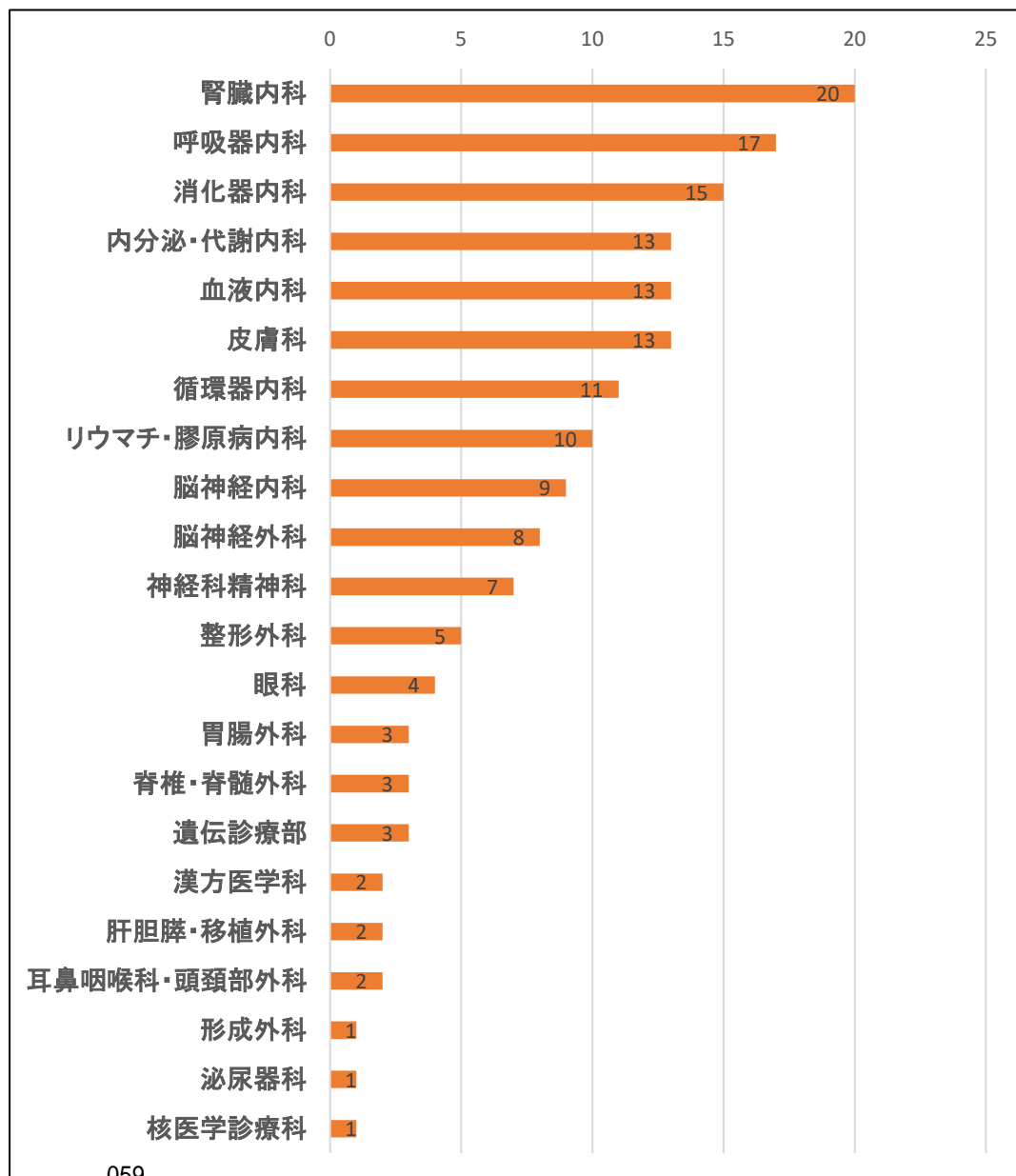
問1

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？

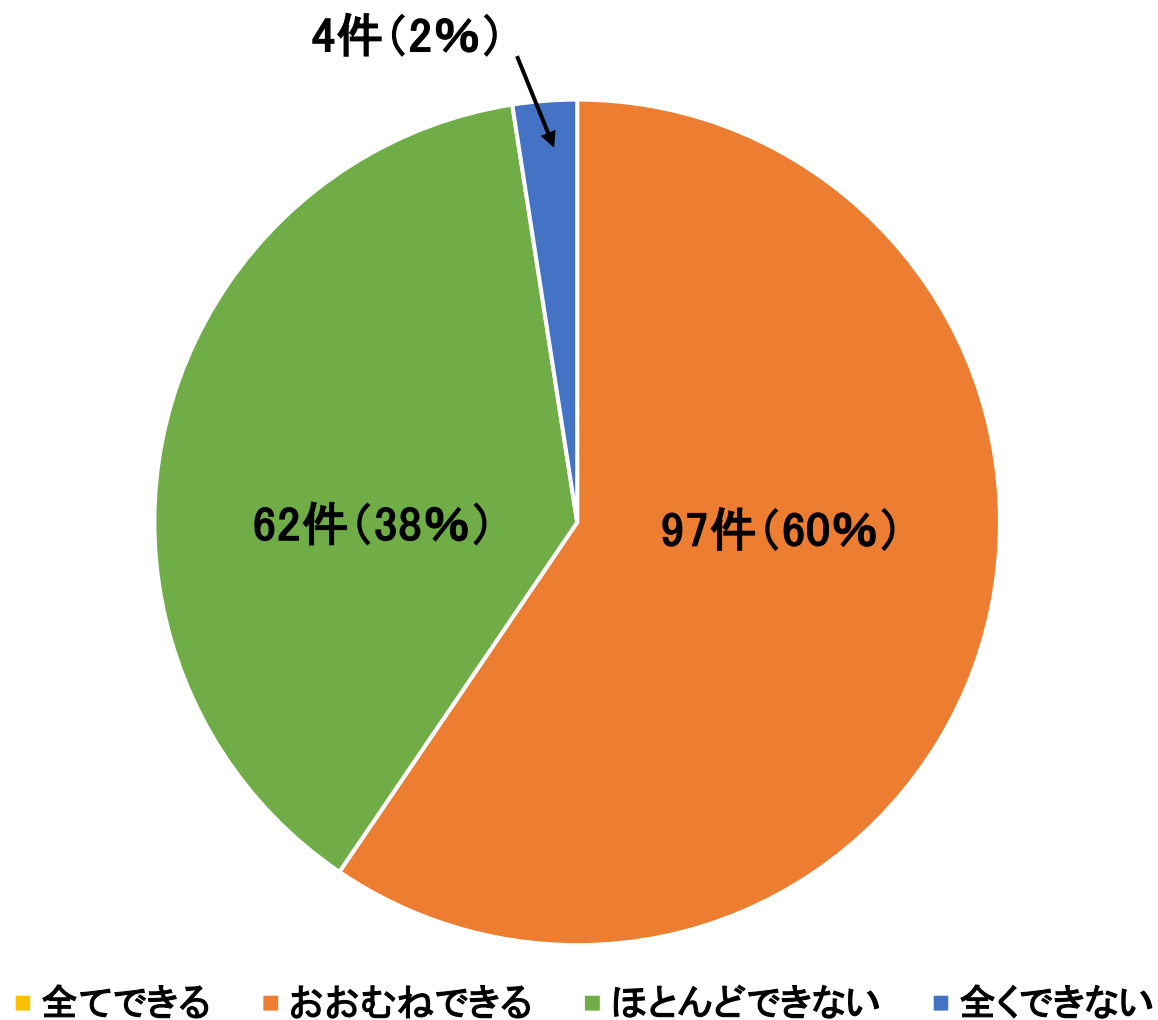


- 普及啓発は十分である。
- 普及啓発は十分でない

問2 所属する診療科は？

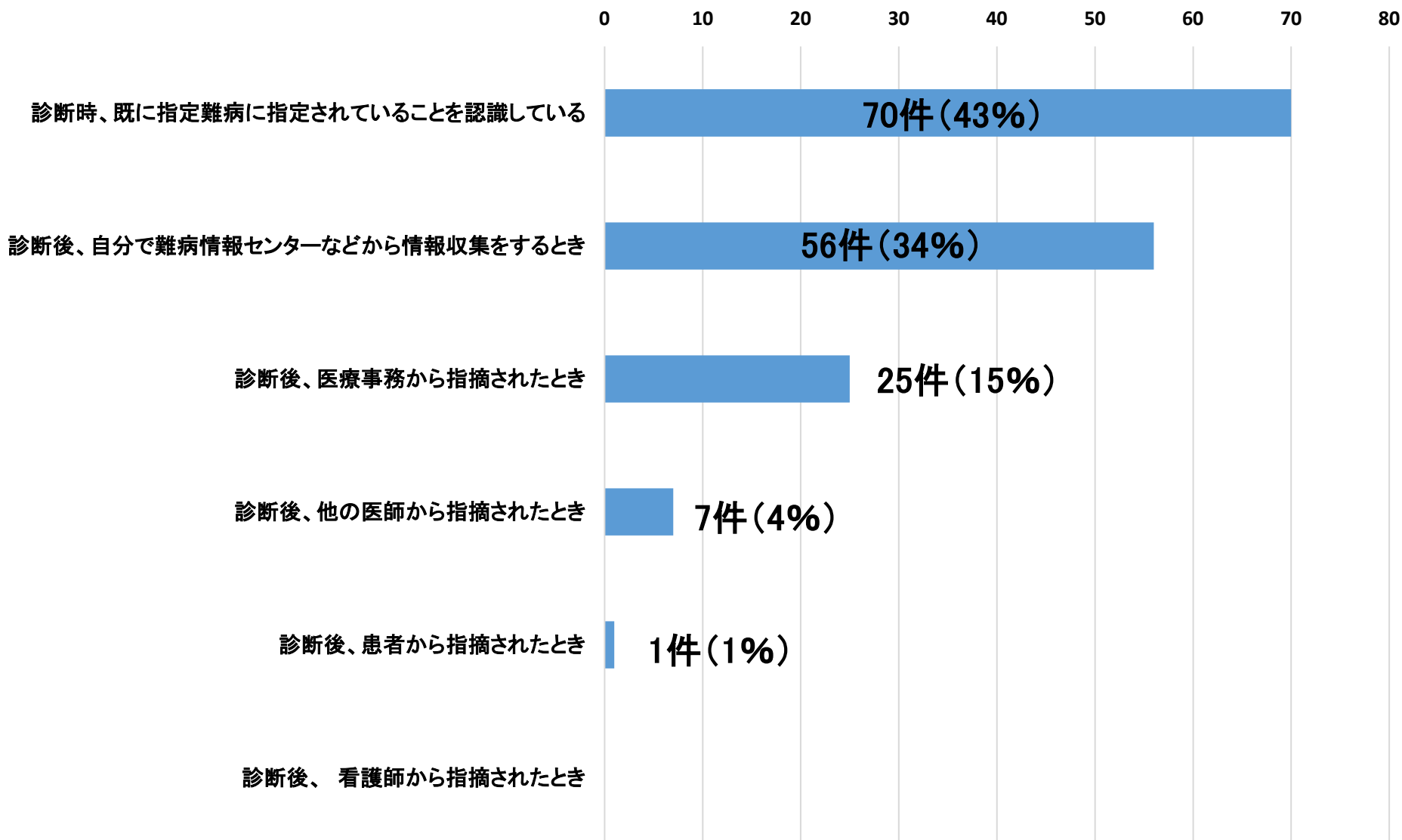


問3 診断時に、その疾患が指定難病であることを認識できますか？



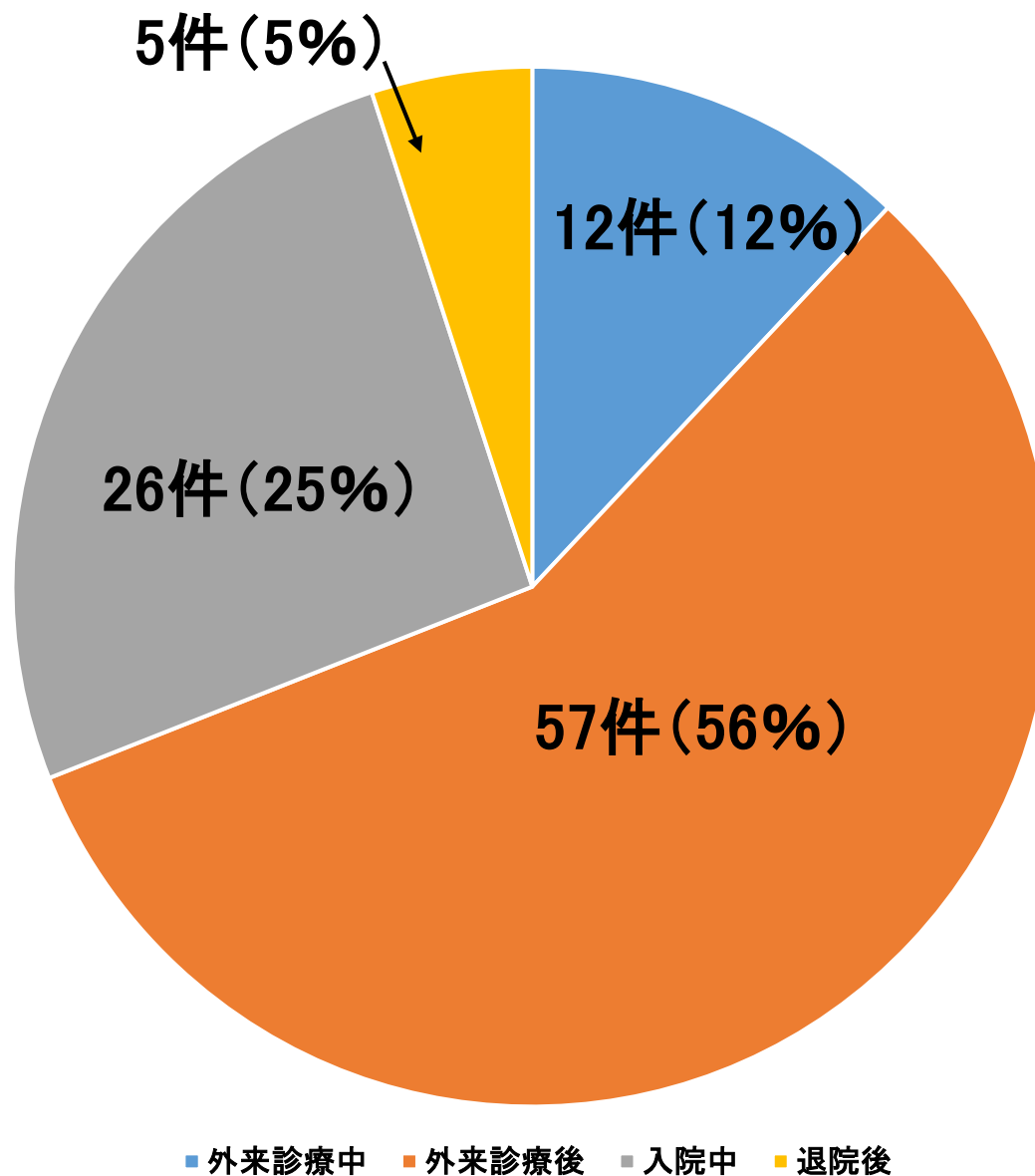
問5

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？

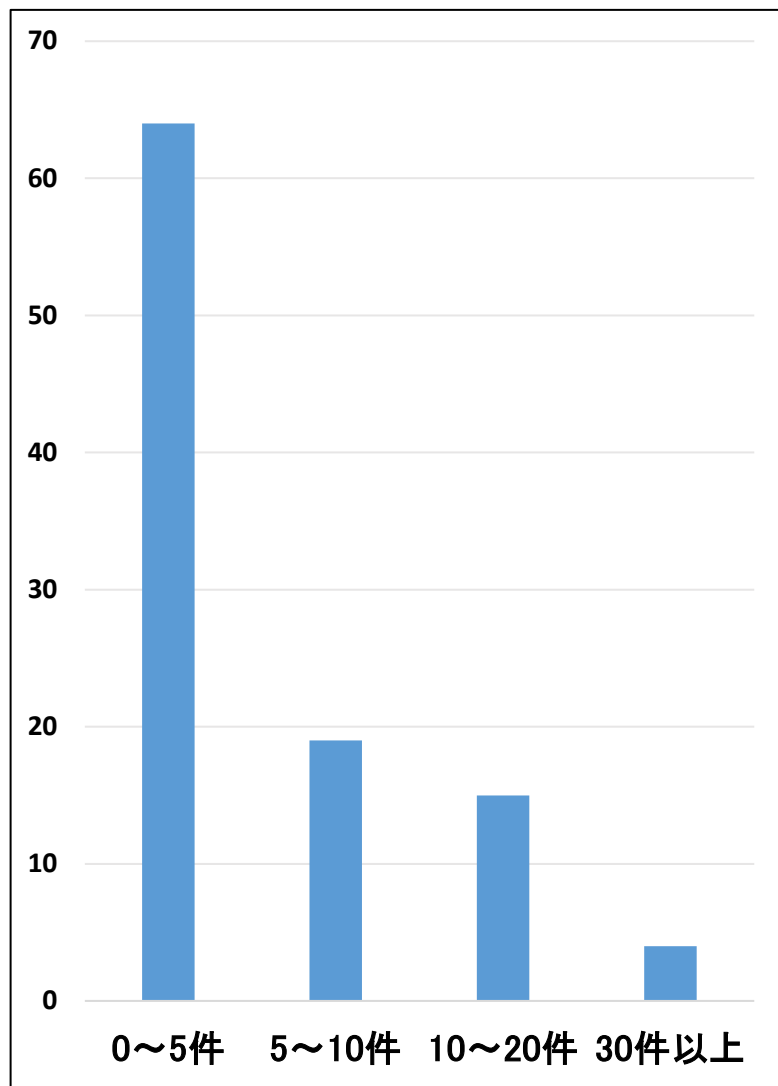


その他：ほとんど診断することがない(1件)、書類が届いたとき(1件)など

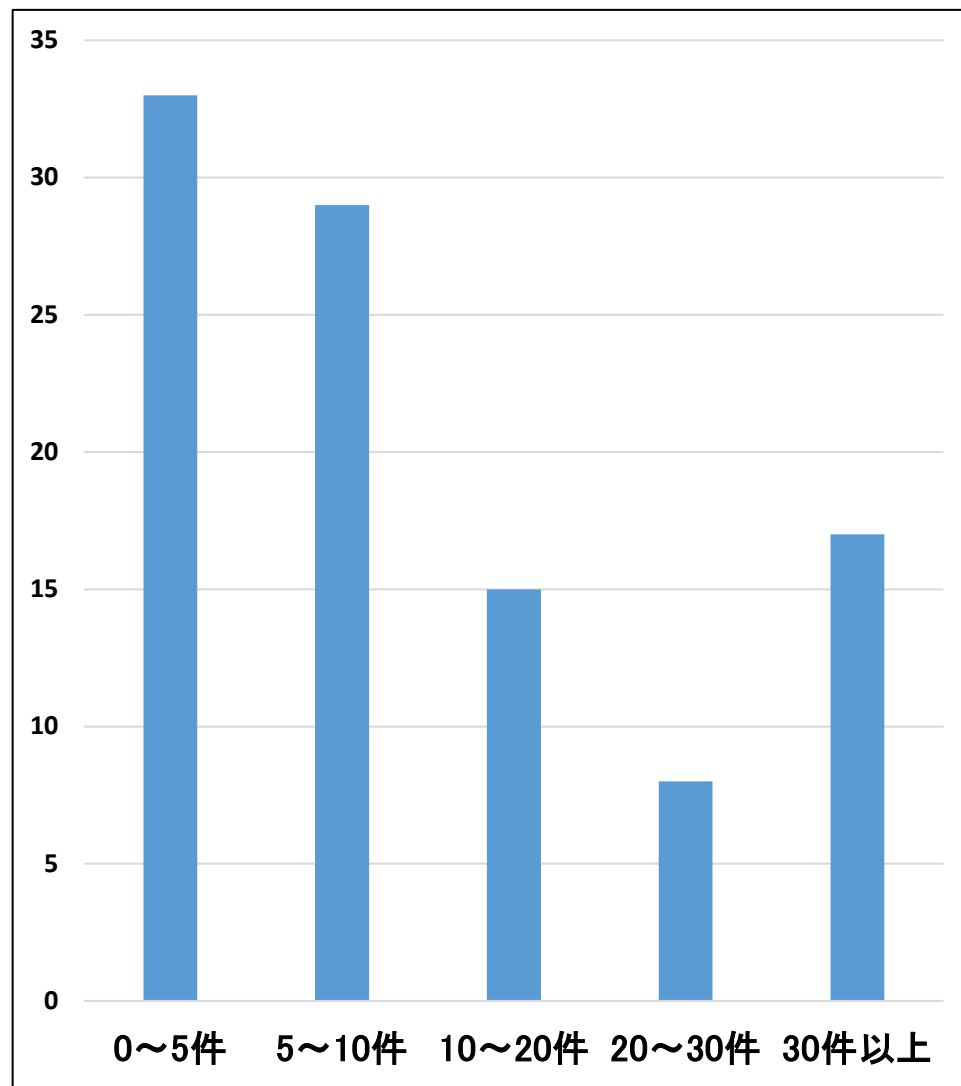
問8-1 臨床調査個人票の作成のタイミングは？



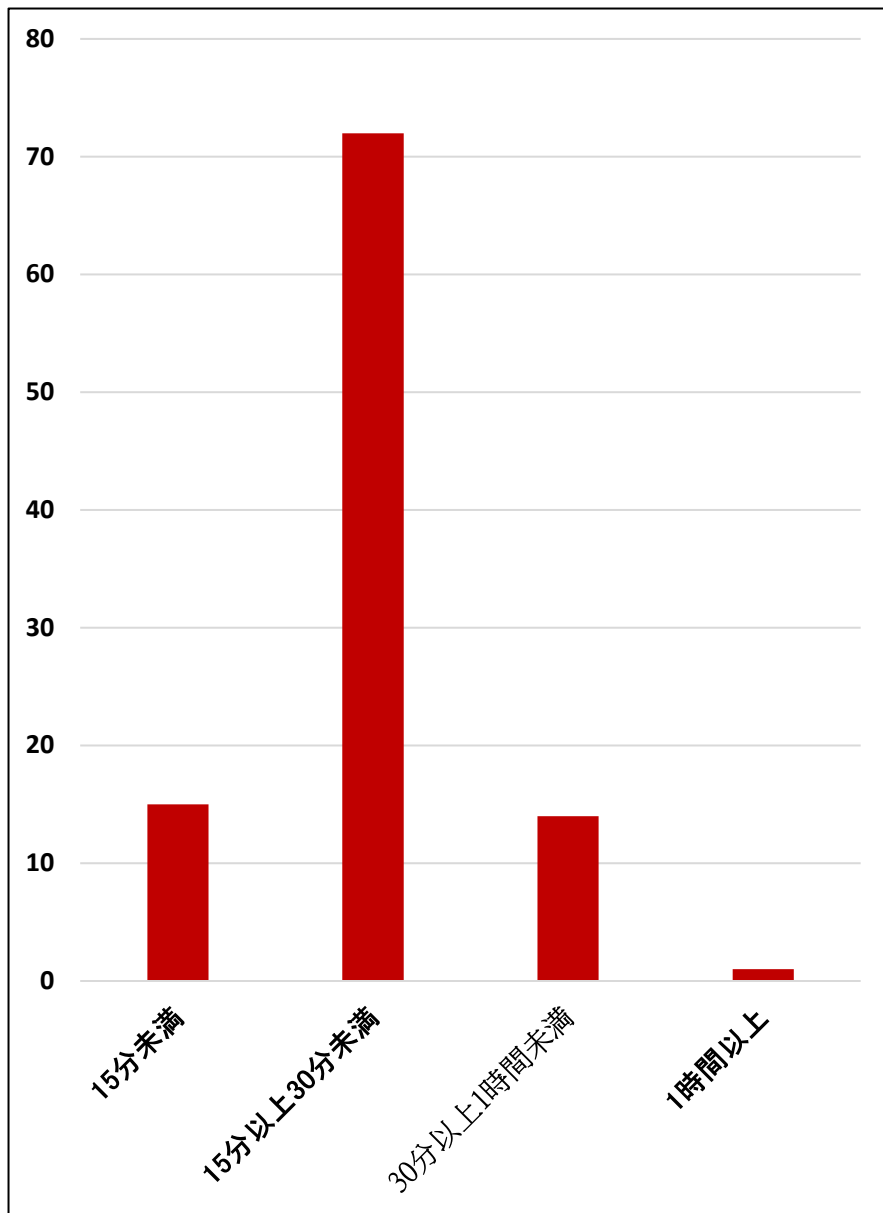
問8-3 直近一年の申請件数は？



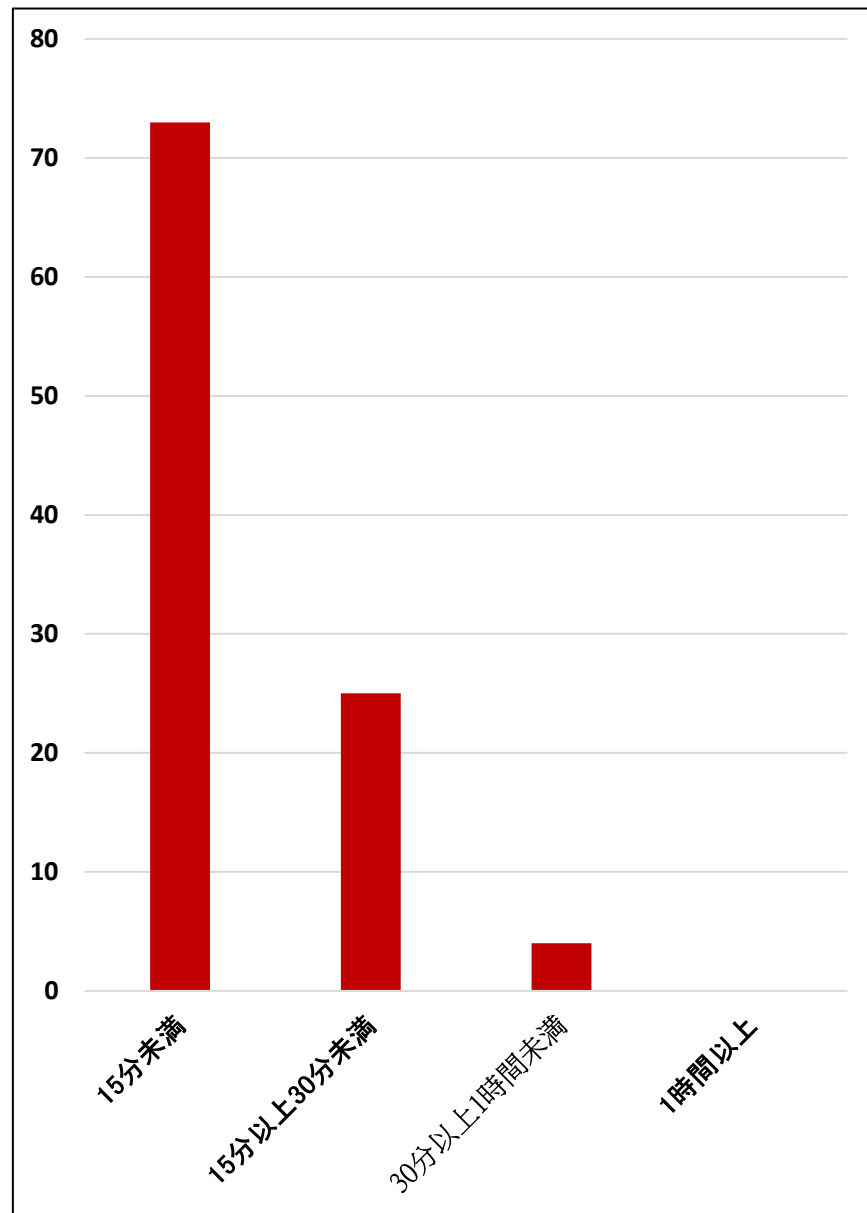
問8-4 直近一年の新規+更新の申請件数は？



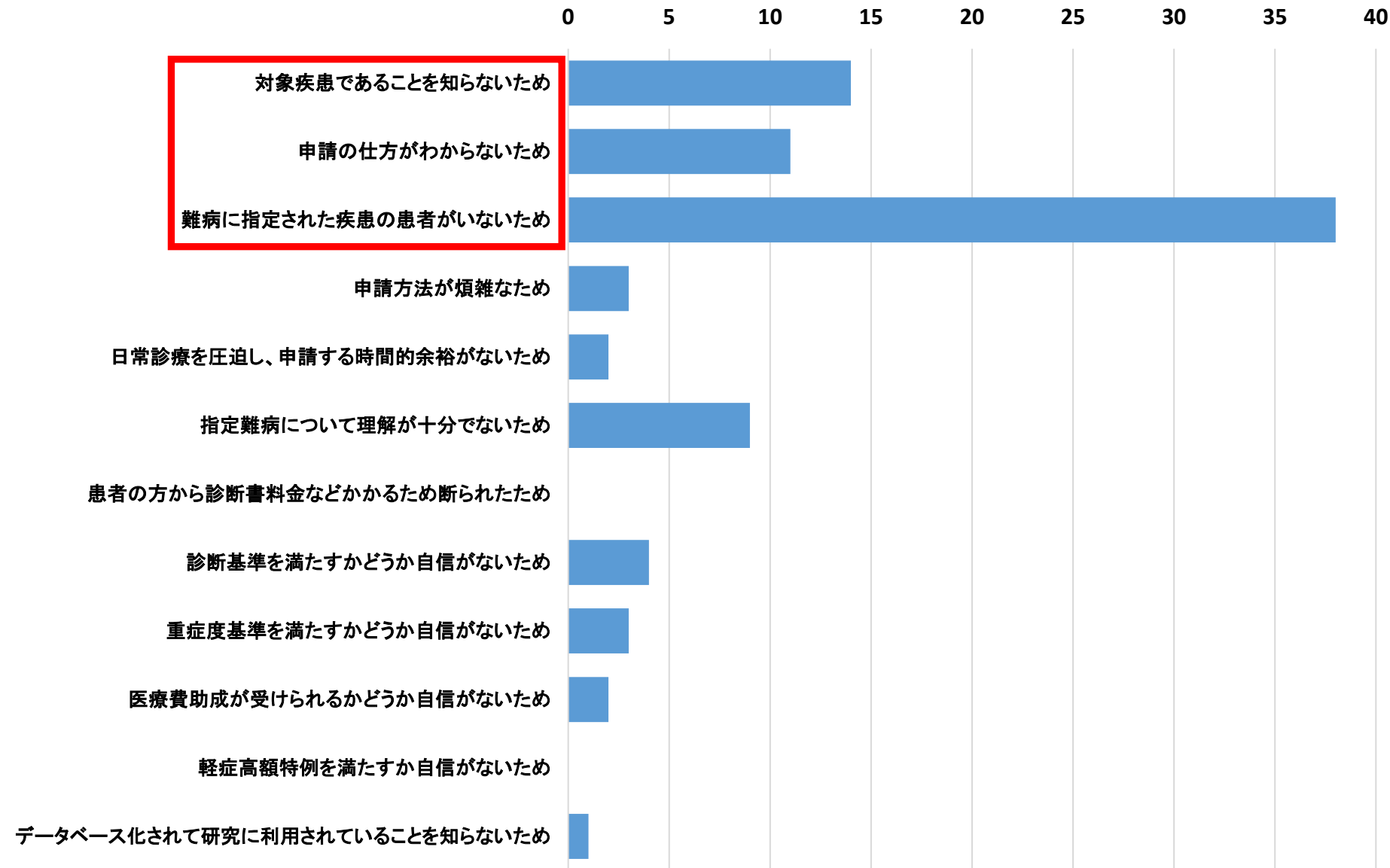
問8-5 新規申請時に臨床調査個人票の作成時間は？



問8-6 更新申請時に臨床調査個人票の作成時間は？



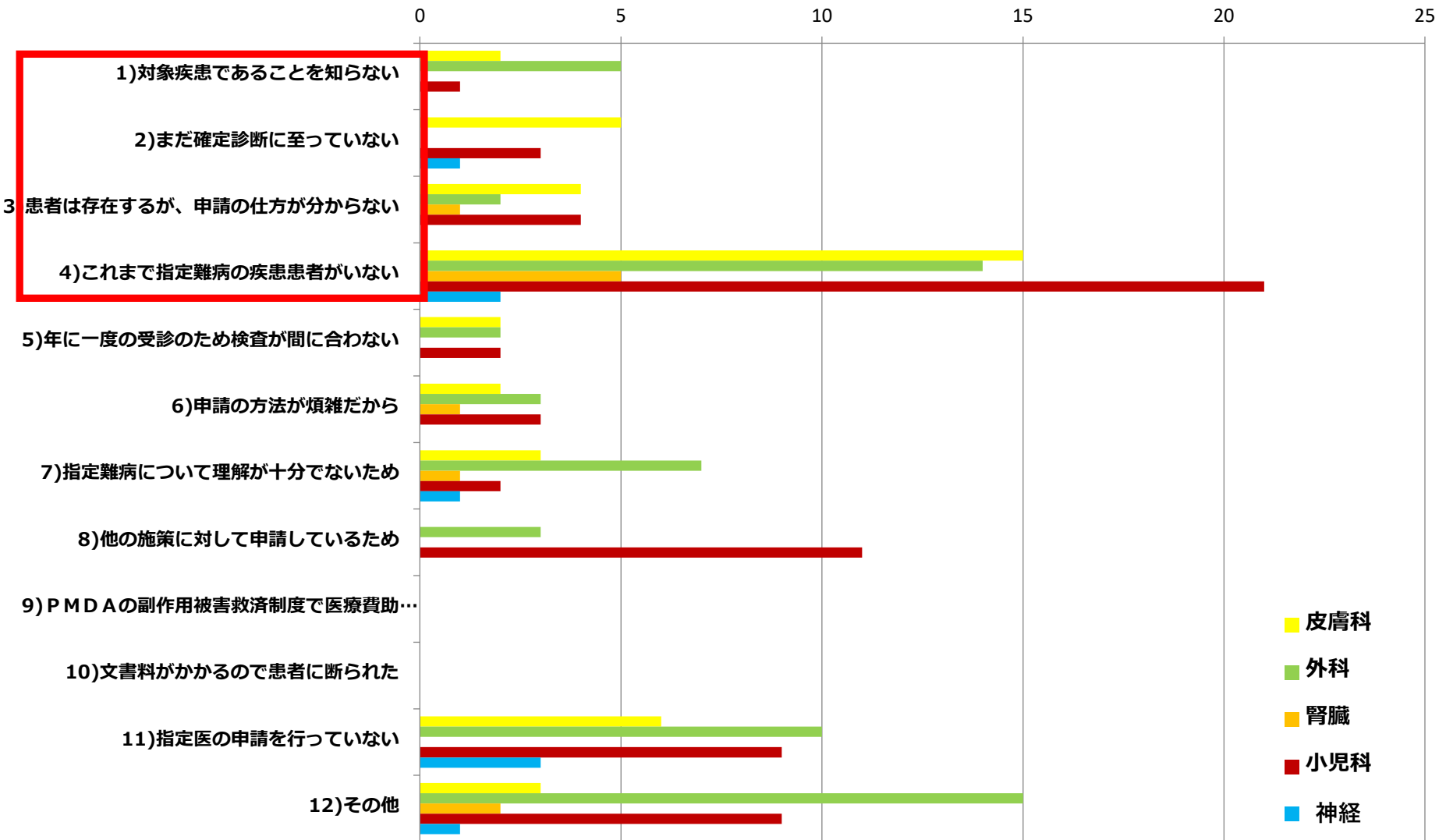
問9 申請を行っていない理由は？



「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

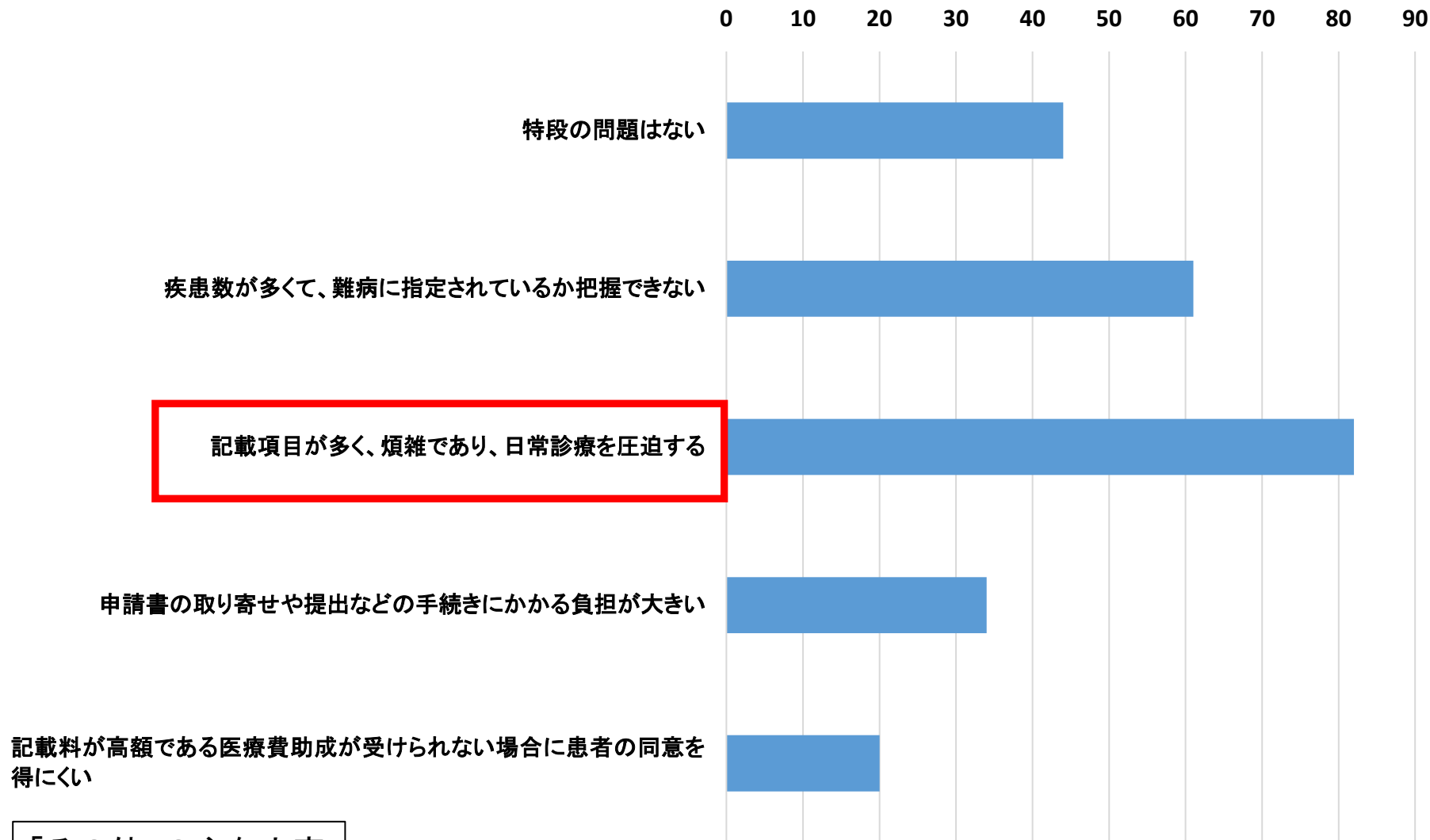
申請を行っていない理由は何ですか？



「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？



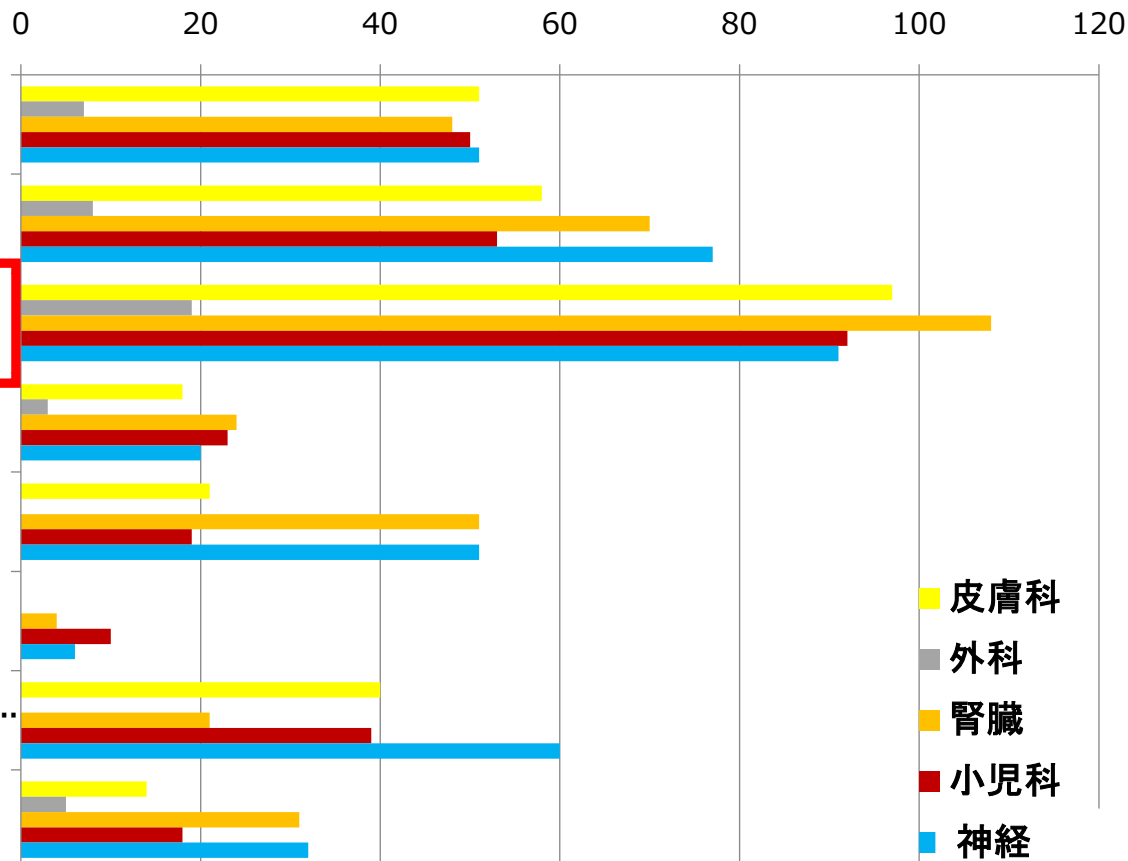
「その他」の主な内容

- ・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)



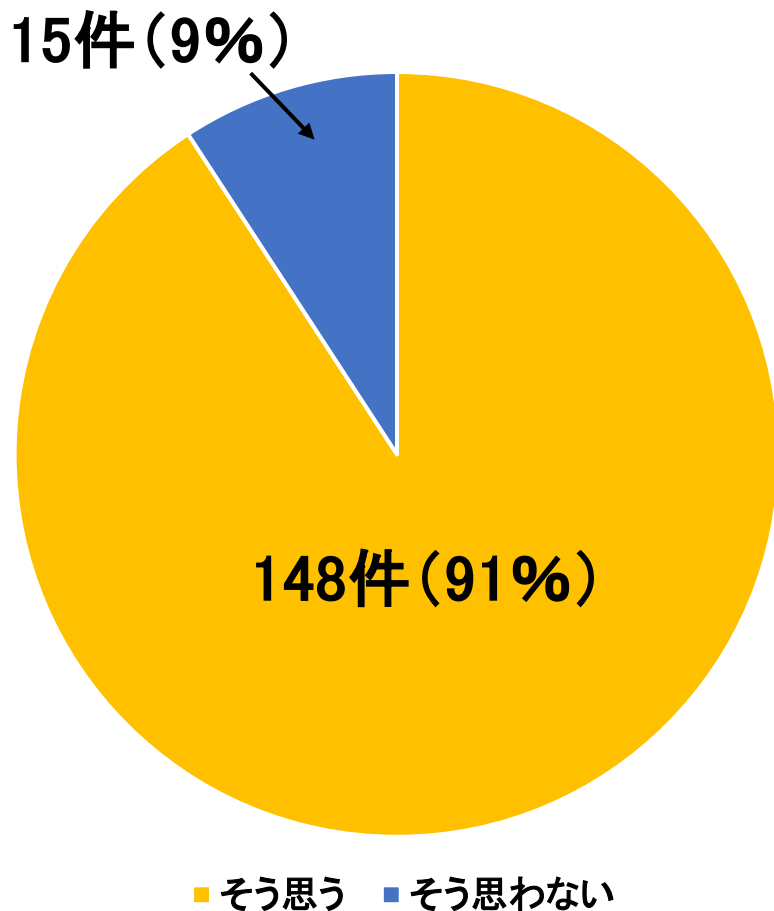
「その他」の主な内容

- ・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

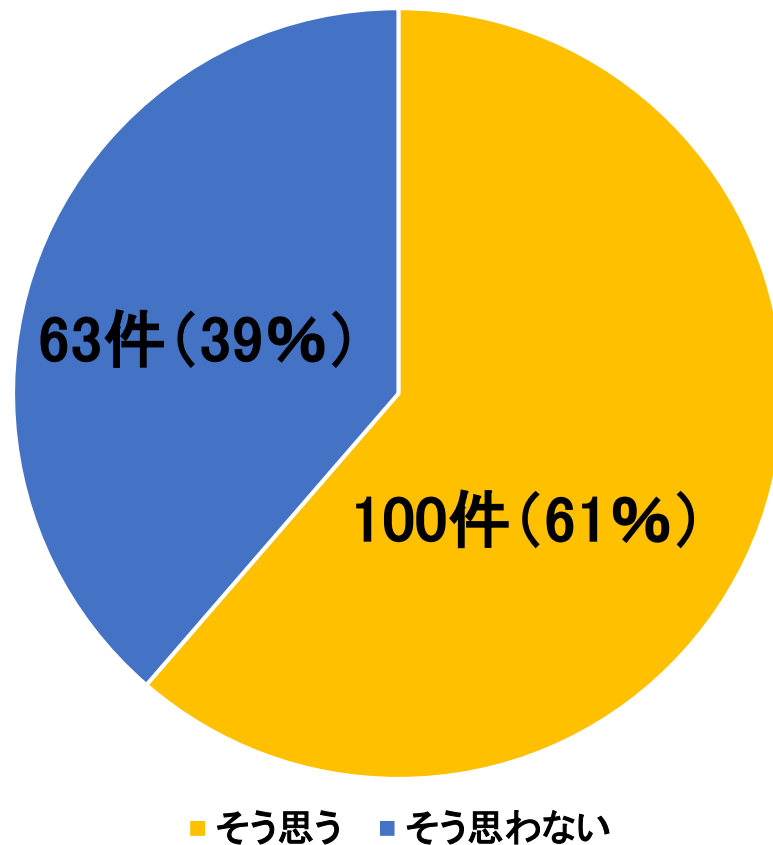
問11

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: マルフアン症候群
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

