

平成 26 年度 厚生労働科学研究費補助金
(成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業 (健やか次世代育成総合研究事業))
「今後の小児慢性特定疾患治療研究事業のあり方に関する研究」
分担研究報告書

慢性呼吸器疾患群における 小児慢性特定疾患治療研究事業の見直しに関する検討

研究分担者: 肥沼 悟郎 (慶應義塾大学医学部小児科学教室 助教)
荒川 浩一 (群馬大学大学院医学系研究科小児科学 教授)
守本 倫子 (国立成育医療研究センター感覚器形態外科部
耳鼻咽喉科 医長)
板橋 家頭夫 (昭和大学医学部小児科学講座 教授)

研究要旨 小児慢性特定疾病の登録管理データの解析結果、ならびにこれまでの研究成果、厚生労働省の検討委員会における方針等を踏まえて、厚生労働省、日本小児科学会小児慢性疾患委員会および関連学会・研究会と連携しながら、小児慢性特定疾病治療研究事業の対象の見直し案、医療意見書の改定案に関して検討した。

本分担研究報告書では、慢性呼吸器疾患群に関する研究について報告する。

研究協力者:

掛江 直子 (国立成育医療研究センター
小児慢性特定疾病情報室長・
生命倫理研究室長)
盛一 享徳 (国立成育医療研究センター)
茂木 仁美 (国立成育医療研究センター)
白井 夕映 (国立成育医療研究センター)
森 臨太郎 (国立成育医療研究センター
政策科学研究部長)
田口 智章 (九州大学医学部小児外科
教授)
横谷 進 (国立成育医療研究センター
副院長)
日本小児科学会 小児慢性疾患委員会

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業においては本研究では、客観的な基準と社会における情勢に基づき、小児慢性特定疾病治療研究事業が適正かつ公平・公正に運用されるために、主として医学的な立場から専門的情報を示す

ことを目的とした。

B. 研究方法

本研究は、以下に示す検討体制により、以下に示すプロセスにて実施された。

1) 平成 25 年 3 月に「小児慢性疾患委員会」が、日本小児科学会のもとに設置された。この委員会は、小児の慢性疾患を扱う関連分科会・研究会、および関係する外科系の学会などから推薦を受けた代表者で構成され、その構成員の多くが本研究班の研究分担者も務めている。

2) この「小児慢性疾患委員会」により、以下の 4 項目について、全体的な方向性が検討された。すなわち、社会保障審議会・児童部会小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会で示された「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方 (中間報告)」を基本とし、厚生労働省母子保健課等と連携することにより、検討が進められた。

1. 旧制度において名称が不適切な対象疾患

- の洗い出しと整理
2. 旧制度における対象基準と合致する重症度の整理
 3. 各対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の選択
 4. 新規対象疾患の列挙と各々に4要件に適合する根拠

3) 本分担研究においては、「小児慢性疾患委員会」における全体の方向性を踏まえ、小児慢性特定疾病の登録管理データの解析結果やこれまでの研究成果、社会的情勢も勘案し、対象疾患ごとにそれぞれ日本小児アレルギー学会、日本小児呼吸器学会、日本小児外科学会、日本小児耳鼻咽喉科学会、日本未熟児新生児学会における専門家集団を形成して、上記の4項目について具体的な作業を行った。

4) 専門家集団から洗い出された疾患や項目のリストに関して、再び小児慢性疾患委員会において点検した。こうして日本小児科学会小児慢性疾患委員会と本研究班の連携により最終的な項目案を作成した。

(倫理面への配慮)

本研究は理論的研究であり、公開されている情報のみを利用したため、特別な倫理的配慮は必要ないものと判断した。

C. 研究結果と考察

検討の結果を、項目ごとに得られた情報に考察を付して以下に示す。

1) 旧制度において名称等が不適切な対象疾患の洗い出しと整理 (表1参照)

旧制度において用いられた疾患名称(告示疾患名)が、現時点では医学的に不適切と考えられる対象疾患を洗い出し、その削除、または候補になる新名称を表1に示した。名称変更の理由としては、新しい病因・病態の解明に伴い、疾患概念が変化した疾患が多くを占めた。

2) 旧制度における対象基準に基づいた新制度における対象基準の整理 (表2参照)

名称と同様に、検査方法の進歩や小児特異的な病態生理の解明に加えて新制度における考え方に基づいて、新しい対象基準を検討し、その結果を表2に示した。

慢性呼吸器疾患では、最新の医学的知見等を踏まえ気管支喘息における対象基準を変更し生物学的製剤を用いて寛解を維持している重症型喘息も対象とした。また実際の臨床像と照らし合わせ対象基準の修正を行った。

3) 対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の整理 (表3参照)

1) に記載したような疾患概念の変化を考慮しつつ、すべての告示疾患の名称について再検討した。その結果を、新たに導入する「大分類名」および「細分類名」に正確に反映させて、合理的な疾患名を提示した。

呼吸器疾患群では、最新の医学的知見や実際の臨床像を考慮し細分類病名の修正を行った。

4) 新規対象疾患の列挙と四要件との適合性の評価 (表4参照)

社会保障審議会・児童部会 小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会による「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方(中間報告)」で示された4要件(①慢性に経過する、②生命を長期にわたって脅かす、③長期に生活の質を低下させる、④長期の高額な医療の負担が続くこと)に合致する、旧制度には含まれていなかった疾患の候補を、広く検索した。医学的な判断に加えて社会的な情勢を踏まえて、それらの候補を十分に検討した結果、新規対象疾患として表4に示したような疾患が挙げられた。

呼吸器疾患群では、新たに5つの呼吸器系稀少疾患や外科系稀少疾患を加えた。

D. 結論

日本小児科学会の小児慢性疾患委員会、関連学会・分科会と本研究班が緊密な連携を取ることで、広く多様な領域の多数の疾患に関して、短い期間で可能な限り幅広い総意形成を実現し、客観的な基準と社会における情勢に基づいて、専門的情報を示すことができた。この成果は、小児慢性特定疾病治療研究事業の適正かつ公正な運用に資することが期待される。

呼吸器疾患群にはリンパ管腫／リンパ管腫症が新たに加わったが、本来全身性疾患であるが呼吸器症状が最も重篤な症状の一つであることから当該疾患群に加えた。

一方では、多くの関係者の高い使命感とほとんど無償の時間外労働によって支えられた結果であるとの指摘もある。このような大きな政策転換においては、基礎情報の整理など長期の準備が必要となるため、本事業を含めて、今後の成育医療における政策転換においては、少なくとも3年以上かけた入念な準備期間と体制整備が必要であることが改めて認識された。

E. 参考文献

社会保障審議会児童部会 小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方（報告）」平成25年12月
http://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-12601000-Seisakutoukatsukan-Sanjikanshitsu_Shakaihoshoutantou/0000032599.pdf

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

表3-1

告示番号	旧小冊 告示疾患名	整理区分	改定案
			変更内容
1	アレルギー性気管支炎	告示整理	[2: 気管支喘息]で申請
2	アレルギー性細菌気管支炎	告示整理	[2: 気管支喘息]で申請

表3-2

大分類		細分類		改定案	
				対象基準	
1	気道狭窄	1	気道狭窄	呼D	治療で呼吸管理（人工呼吸器、気管切開術後、経鼻エアウェイ等の処置を必要とするものをいう。）、酸素療法、気道拡張術・形成術後、中心静脈栄養又は経管栄養のうち一つ以上を行う場合（急性期のものを除く。）。 咽頭狭窄については、気管切開術、上顎下顎延長術を除く通常の手術（アデノイド切除術、扁桃摘出術、咽頭形成術等）により治癒する場合は対象としない。
2	気管支喘息	2	気管支喘息	呼B	次のいずれかに該当する場合 ①この1年以内に大発作が3か月に3回以上あった場合 ②1年以内に意識障害を伴う大発作があった場合 ③治療で人工呼吸管理又は挿管を行う場合 ④オマリズマブ等の生物学的製剤の投与を行った場合 ・「小児気管支喘息治療・管理ガイドライン」におけるステップ4の治療でもコントロール不良で発作が持続し、経口ステロイド薬の継続投与が必要となる状態であること ⑤おおむね1か月以上の長期入院療法を行う場合 ・当該長期入院療法を小児の気管支喘息の治療管理に精通した常勤の小児科医の指導下で行われていること ・当該長期入院療法を行う医療機関に院内学級、養護学校等が併設されていること ・医療意見書と共に次の二つのデータがあること （1）非発作時のフローボリュームカーブ （2）直近1か月の吸入ステロイドの1日使用量
3	先天性中枢性低換気症候群	3	先天性中枢性低換気症候群	呼E	治療で呼吸管理（人工呼吸器、気管切開術後、経鼻エアウェイ等の処置を必要とするものをいう。）、酸素療法、中心静脈栄養又は横隔膜ヘーシングのうち一つ以上を行う場合
4	間質性肺炎	4	特発性間質性肺炎	全A	左欄の疾病名に該当する場合
4	間質性肺炎	5	先天性肺胞蛋白症（遺伝子異常が原因の間質性肺疾患を含む。）	全A	左欄の疾病名に該当する場合
4	間質性肺炎	6	肺胞微石症	全A	左欄の疾病名に該当する場合
5	線毛機能不全症候群	7	線毛機能不全症候群（カルタゲナー（Kartagener）症候群を含む。）	呼A	治療が必要の場合
6	嚢胞性線維症	8	嚢胞性線維症	呼A	治療が必要の場合
7	気管支拡張症	9	気管支拡張症	呼C	気管支炎や肺炎を繰り返す場合
8	特発性肺ヘモジロシス	10	特発性肺ヘモジロシス	呼A	治療が必要の場合
9	慢性肺疾患	11	慢性肺疾患	呼F	治療で呼吸管理（人工呼吸器、気管切開術後、経鼻エアウェイ等の処置を必要とするものをいう。）、酸素療法又は中心静脈栄養のうち一つ以上を行う場合
11	閉塞性細気管支炎	12	閉塞性細気管支炎	呼A	治療が必要の場合
12	リンパ管腫／リンパ管腫症	13	リンパ管腫／リンパ管腫症	呼A	治療が必要の場合
13	先天性横隔膜ヘルニア	14	先天性横隔膜ヘルニア	呼A	治療が必要の場合

表3-3

旧小欄		改定案	
告示番号	告示疾患名	大分類	細分類
1	アレルギー性気管支炎	告示整理 [2：気管支喘息]で申請	
2	アレルギー性細気管支炎	告示整理 [2：気管支喘息]で申請	
3	気管狭窄	1 気道狭窄	1 気道狭窄
4	気管支拡張症	7 気管支拡張症	9 気管支拡張症
5	気管支喘息	2 気管支喘息	2 気管支喘息
6	先天性中枢性低換気症候群	3 先天性中枢性低換気症候群	3 先天性中枢性低換気症候群
7	先天性肺胞蛋白症	4 間質性肺炎	5 先天性肺胞蛋白症 (遺伝子異常が原因の間質性肺疾患を含む。)
8	線毛機能不全症候群 (カータグナー (Kartagener) 症候群)	5 線毛機能不全症候群	7 線毛機能不全症候群 (カルタグナー (Kartagener) 症候群を含む。)
9	嚢胞性線維症	6 嚢胞性線維症	8 嚢胞性線維症
10	本態性(特発性)肺ヘモジデロシス(血鉄症)	8 特発性肺ヘモジデロシス	10 特発性肺ヘモジデロシス
11	慢性肺疾患	9 慢性肺疾患	11 慢性肺疾患
新規	【新規追加疾患】	4 間質性肺炎	4 特発性間質性肺炎
新規	【新規追加疾患】	4 間質性肺炎	6 肺胞微石症
新規	【新規追加疾患】	11 閉塞性細気管支炎	12 閉塞性細気管支炎
新規	【新規追加疾患】	12 リンパ管腫/リンパ管腫症	13 リンパ管腫/リンパ管腫症
新規	【新規追加疾患】	13 先天性横膈膜ヘルニア	14 先天性横膈膜ヘルニア

表3-4

大分類		細分類	
4	間質性肺炎	4	特発性間質性肺炎
4	間質性肺炎	6	肺胞微石症
11	閉塞性細気管支炎	12	閉塞性細気管支炎
12	リンパ管腫/リンパ管腫症	13	リンパ管腫/リンパ管腫症
13	先天性横膈膜ヘルニア	14	先天性横膈膜ヘルニア