

3

慢性呼吸器疾患

03.慢性呼吸器疾患

1

目次

1. 疾患群の概要
2. 「疾病の状態の程度」について
 - 表1 対象疾病一覧
 - 表2 疾病の状態の程度と対象基準
3. 対象疾病の並びについて
4. 代表的な疾病と疾病の状態の程度および申請時の注意

03.慢性呼吸器疾患

2

1. 疾患群の概要

一般的な疾患から、稀少疾患、外科疾患まで幅広く含まれている。
各疾患の発症年齢についても、新生児期に発症する疾病から、
小児期に発見される疾病まで様々である。

2. 疾病の状態の程度について

疾病の状態の程度

対象となる疾病名（対象疾病）と対象となる範囲（疾病の状態の程度）が、
厚生労働省告示で定められている。

対象疾病であり、かつ「疾病の状態の程度」に該当する場合に、
小児慢性特定疾病対策による医療費助成の対象となる。

慢性呼吸器疾患には、計7種類の「疾病の状態の程度」がある。

対象疾病ごとに、これら7種類の「疾病の状態の程度」うちのいずれかが
指定されている（表1）。

2. 疾病の状態の程度について

疾病の状態の程度 と 対象基準

一部の対象疾病では、告示における「疾病の状態の程度」について、厚生労働省通知により、運用の際の解釈が示されている場合がある。認定審査は、「疾病の状態の程度」及びこの通知解釈文に基づいて行われる。

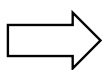
本スライドでは、「疾病の状態の程度」に「運用解釈」を反映させたものを「対象基準」として示している（表2）。

3. 対象疾病の並びについて

厚生労働省告示における疾病の並びは、類似する対象疾病ごとに「区分」が設けられており、告示における疾病は、区分および疾病名が五十音順に並んでいる。小児慢性特定疾病情報センターでは、区分=大分類、疾病名=細分類と呼びかえ、臨床上の利便性に配慮した並びとしている。

大分類に含まれるが、疾病名が明示されていない疾病については、「○から○○に掲げるもののほか、□□」等の表記となっている包括的病名を選択する。

厚生労働省告示		
区分	告示番号	疾病名
白血病	70	急性巨核芽球性白血病
白血病	71	急性骨髄性白血病、最末分化
白血病	72	急性骨髄単球性白血病
白血病	73	急性赤白血病
白血病	74	急性前骨髄球性白血病
白血病	75	急性単球性白血病
白血病	76	若年性骨髄単球性白血病
白血病	77	成熟B細胞急性リンパ性白血病
白血病	78	成熟を伴う急性骨髄性白血病
白血病	79	成熟を伴わない急性骨髄性白血病
白血病	80	前駆B細胞急性リンパ性白血病
白血病	81	T細胞急性リンパ性白血病
白血病	82	NK（ナチュラルキラー）細胞白血病
白血病	83	慢性骨髄性白血病
白血病	84	慢性骨髄単球性白血病
白血病	85	70から84までに掲げるもののほか、白血病



小児慢性特定疾病情報センター 疾患一覧			
大分類		細分類	
1	白血病	1	前駆B細胞急性リンパ性白血病
1	白血病	2	成熟B細胞急性リンパ性白血病
1	白血病	3	T細胞急性リンパ性白血病
1	白血病	4	急性骨髄性白血病、最末分化
1	白血病	5	成熟を伴わない急性骨髄性白血病
1	白血病	6	成熟を伴う急性骨髄性白血病
1	白血病	7	急性前骨髄球性白血病
1	白血病	8	急性骨髄単球性白血病
1	白血病	9	急性単球性白血病
1	白血病	10	急性赤白血病
1	白血病	11	急性巨核芽球性白血病
1	白血病	12	NK（ナチュラルキラー）細胞白血病
1	白血病	13	慢性骨髄性白血病
1	白血病	14	慢性骨髄単球性白血病
1	白血病	15	若年性骨髄単球性白血病
1	白血病	16	1から15までに掲げるもののほか、白血病

表1 対象疾病一覧（慢性呼吸器疾患）

対象疾病			疾病の状態の程度	対象疾病			疾病の状態の程度
大分類	細分類			大分類	細分類		
1	気道狭窄	1 気道狭窄	呼D	6	嚢胞性線維症	8 嚢胞性線維症	呼A
2	気管支喘息	2 気管支喘息	呼B	7	気管支拡張症	9 気管支拡張症	呼C
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	8	特発性肺ヘモジデロシス	10 特発性肺ヘモジデロシス	呼A
4	間質性肺疾患	4 特発性間質性肺炎	全	9	慢性肺疾患	11 慢性肺疾患	呼F
		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	10	閉塞性細気管支炎	12 閉塞性細気管支炎	呼A
		6 肺動脈硬化症	全	11	先天性横隔膜ヘルニア	13 先天性横隔膜ヘルニア	呼A
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	12	先天性嚢胞性肺疾患	14 先天性嚢胞性肺疾患	呼A

（注）平成29年度以前には、慢性呼吸器疾患群に整理されていた「リンパ管腫／リンパ管腫症」は、平成30年4月より「リンパ管腫」および「リンパ管腫症」に細分化され、脈管系疾患群へ移行しました。

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性呼吸器疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
治療が必要な場合	同左	呼A
次のいずれかに該当する場合 ア 1年以内に3か月に3回以上の大発作があった場合 イ 1年以内に意識障害を伴う大発作があった場合 ウ 治療で人工呼吸管理又は挿管を行う場合 エ 生物学的製剤の投与を行った場合 オ おおむね1か月以上の長期入院療法を行う場合	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な状態であること 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が望ましい ・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	呼B
気管支炎や肺炎を繰り返す場合	同左	呼C

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性呼吸器疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
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。	同左	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、中心静脈栄養又は横隔膜パージングのうち一つ以上を行う場合	同左	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。）、酸素療法又は中心静脈栄養のうち一つ以上を行う場合	同左	呼F
疾病名に該当する場合	同左	全

03.慢性呼吸器疾患

9

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

気道狭窄

本疾病名は以下の5つの疾患を含む。

咽頭狭窄、喉頭狭窄、気管狭窄、気管軟化症、気管支狭窄症・軟化症

- 咽頭狭窄については、アデノイド切除術、扁桃摘出術、咽頭形成術等の通常の手術により、症状が治癒する場合には、対象とはならないことに注意する。
- 気道狭窄の症状があること、かつ、それに対する治療が必要なことが対象となる条件となる。内視鏡等の画像検査で気道狭窄の存在があっても、治療が必要でない場合には対象とはならない。
- いずれの疾患も、おおむね1か月以上適切な治療を継続しても症状・所見が持続する場合に対象となる（急性期の患者は対象にならない）。

03.慢性呼吸器疾患

10

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

気管支喘息

本疾病は対象となる条件が細かく定められていることに注意する。

- 疾病の状態の程度における「大発作」とは、歩行困難な著明な呼吸困難、または、パルスオキシメータによる酸素飽和度が91%以下の状態を伴う発作の場合を指す。
- 疾病の状態の程度における「意識障害」とは、過度な興奮を認める又は意識レベルがやや低下している場合を指す。
- 長期入院療法を行う医療機関では、院内学級や養護学校等の併設が望ましい。

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

間質性肺疾患

- 間質性肺疾患には、特発性間質性肺炎・肺胞蛋白症・肺胞微石症の3疾患が含まれる。
- 同じ遺伝子異常であっても、間質性肺炎と肺胞蛋白症を発症する場合があります、肺生検あるいは気管支肺胞洗浄液の検査を行わない限り、これらを鑑別することは困難なため、注意が必要である。
- これらの検査によらず診断する場合には、画像所見を参考に主たる所見を呈する疾患に該当すると考えて良い。

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

先天性横隔膜ヘルニア

- 疾病の状態の程度における「治療が必要な場合」とは、
確定診断が得られたうち、-2SDを越える低身長または低体重、
精神発達遅滞、運動発達遅滞、他の中枢神経障害、難聴、人工呼吸管理、酸素投与、
気管切開管理、経静脈栄養、経管栄養、胃食道逆流症、肺高血圧、反復する呼吸器感染、
漏斗胸や側弯などの胸郭変形を認めて治療を行っている場合である。
- 急性期や通常の手術で軽快する場合は対象とならない。

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

先天性嚢胞性肺疾患

- 疾病の状態の程度における「治療が必要な場合」とは、
胎児水腫に対する治療、腹水貯留に対する治療、胸水貯留に対する治療、
呼吸不全に対する治療、反復する下気道感染に対する治療、外科的治療等である
- 本疾病は、原発性肺腫瘍に伴う嚢胞性病変や後天性の肺感染等により肺組織障害の結果
形成された腔等は該当しない。