

12

慢性消化器疾患

12.慢性消化器疾患

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

12.慢性消化器疾患

2

1. 疾患群の概要

本疾患群は多彩な疾病を含んでおり、小児慢性疾病情報センターの並びでは、大分類1「難治性下痢症」から大分類5「非特異性多発性小腸症」までに消化管疾病、大分類6「急性肝不全（昏睡型）」から大分類12「難治性脾炎」までに肝胆脾疾患、大分類13「短腸症」から大分類16「総排泄腔外反症」までに小児外科関連の疾病が配されている（注）。

（注）R1年7月より、既存の対象疾病のうち、大分類が変更となったものがあります。詳しくは対象疾病一覧を参照を参照してください。

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。

慢性消化器疾患には、計9種類の「疾病の状態の程度」がある。

対象疾病ごとに、これら9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）。

12.慢性消化器疾患

5

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

12.慢性消化器疾患

6

表 1 対象疾病一覧（慢性消化器疾患）

対象疾病				疾病の状態の程度
大分類		細分類		
1	難治性下痢症	1	乳糖不耐症	消A
		2	ショ糖イソ麦芽糖分解酵素欠損症	消B
		3	先天性グルコース・ガラクトース吸収不良症	消B
		4	エンテロキナーゼ欠損症	消B
		5	アミラーゼ欠損症	消B
		6	リパーゼ欠損症	消B
		7	微絨毛封入体病	消C
		8	腸リンパ管拡張症	消C
2	ポリポーシス	9	家族性腺腫性ポリポーシス	全

対象疾病				疾病の状態の程度
大分類		細分類		
2	ポリポーシス	10	若年性ポリポーシス	全
		11	ボイツ・ジェガース症候群	全
		12	カウデン症候群	全
3	周期性嘔吐症候群	13	周期性嘔吐症候群	消F
4	炎症性腸疾患（自己免疫性腸症を含む。）	14	潰瘍性大腸炎	消B
		15	クローン（Crohn）病	消B
		16	早期発症型炎症性腸疾患	消B
		17	自己免疫性腸症（IPEX症候群を含む。）	消B
5	非特異性多発性小腸潰瘍症	18	非特異性多発性小腸潰瘍症	消B

12.慢性消化器疾患

7

表 1 対象疾病一覧（慢性消化器疾患）

対象疾病				疾病の状態の程度
大分類		細分類		
6	急性肝不全（昏睡型）	19	急性肝不全（昏睡型）	消G
7	免疫性肝疾患	20	新生児ヘモクロマトーシス	消D
		21	自己免疫性肝炎	消D
		22	原発性硬化性胆管炎	消D
8	肝内胆汁うっ滞性疾患	23	胆道閉鎖症	全
		24	アラジール（Alagille）症候群	消D
		25	肝内胆管減少症	消D
		26	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症	消E
		27	先天性多発肝内胆管拡張症（カロリ（Caroli）病）	消D

対象疾病				疾病の状態の程度
大分類		細分類		
8	肝内胆汁うっ滞性疾患	28	先天性胆道拡張症	消D
9	肝硬変症	29	先天性肝線維症	消D
		30	肝硬変症	消D
		31	門脈圧亢進症（バンチ（Banti）症候群を含む。）	消D
10	肝血行異常症	32	先天性肝脈欠損症	消D
		33	門脈・肝動脈瘻	消D
		34	クリグラー・ナジャー（Crigler-Najjar）症候群	消D
11	難治性肝炎	35	遺伝性肝炎	消H
		36	自己免疫性肝炎	消H

12.慢性消化器疾患

8

表1 対象疾病一覧（慢性消化器疾患）

対象疾病				疾病の状態の 程度
大分類		細分類		
13	短腸症	37	短腸症	消E
14	ヒルシュスプルング (Hirschsprung) 病及び類縁 疾患	38	ヒルシュスプルング (Hirschsprung) 病	消E
		39	慢性特発性偽性腸閉塞症	消E
		40	巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症	消E
		41	腸管神経節細胞減少症	消E
15	肝巨大血管腫	42	肝巨大血管腫	消D
16	総排泄腔異常症	43	総排泄腔遺残	全
		44	総排泄腔外反症	全

12.慢性消化器疾患

9

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性消化器疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
発症時期が乳児期の場合	同左	消A
疾病による症状がある場合又は治療を要する場合	同左	消B
疾病による症状がある場合、治療を要する場合又は小腸移植を行った場合	同左	消C
疾病による症状がある場合、治療を要する場合又は肝移植を行った場合	同左	消D
疾病による症状がある場合、治療を要する場合又は肝移植若しくは小腸移植を行った場合	同左	消E

12.慢性消化器疾患

10

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性消化器疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
次のいずれかに該当し、かつ薬物療法を要する場合 ア 特徴的嘔吐発作を過去に5回以上起こした場合 イ 特徴的嘔吐発作を6か月間に3回以上起こした場合	①又は②に該当し、かつ③を満たす者を対象とする。 ① 特徴的嘔吐発作を過去に5回以上起こした場合 ② 特徴的嘔吐発作を6か月間に3回以上起こした場合 ③ 薬物療法を要する場合 ※ 註1.特徴的嘔吐発作とは、以下をすべて満たす場合とする。 ・発作は個々の患者で同じ発作型で概ね予想可能な周期で起きる ・発作は強い嘔気・嘔吐が1時間に4回以上みられる ・発作の持続は1時間から10日まで認められる ・発作と発作の間隔は症状から解放される ※ 註2. 薬物療法は補液療法を含む。	消F
血液浄化療法、免疫抑制療法又は肝移植を行った場合	同左	消G
体重増加不良、成長障害、易疲労性、反復する腹痛発作又は慢性の脂肪便のうち一つ以上の症状が認められる場合	同左	消H
左欄の疾病名に該当する場合	同左	全

12.慢性消化器疾患

11

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

周期性嘔吐症候群

本疾病は、ガイドライン等に準じた「診断の手引き」に従い、根拠となる発作の状況を毎回正確に医療意見書に記載すること。

- 疾病の状態の程度における「薬物療法」には補液療法を含むものとする。
- 疾病の状態の程度における「特徴的嘔吐発作」とは以下の①から④を全て満たす場合とする。
 - ① 発作は個々の患者で同じ発作型でおおむね予想可能な周期で起こるものであること
 - ② 発作は強い嘔気・嘔吐が1時間に4回以上みられるものであること
 - ③ 発作の持続は1時間から10日まで認められるものであること
 - ④ 発作と発作の間隔は症状から解放されるものであること

12.慢性消化器疾患

12

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

早期発症型炎症性腸疾患

- クローン病、潰瘍性大腸炎、分類不能型腸炎が含まれる。乳幼児期発症炎症性腸疾患は鑑別が困難であり、一部の症例は各種治療に抵抗性を示す。
- 診断が困難なこともあり、正確さ・公平さを期す目的で以下の要件が診断の手引きに付帯している。すなわち、6歳までは1年毎に病態と治療内容を明記して更新条件を満たす必要があり、初回申請時とその後、少なくとも3年に1回は消化器内視鏡検査を行い、腸管の粘膜状態を内視鏡・病理組織にて評価し、そのレポートを添付することが望ましい。

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

胆道閉鎖症・胆道拡張症

- 胆道閉鎖症の「疾病の状態の程度」は、「疾病名に該当する場合」となっており、対象基準の中に肝移植を行った場合と明記されていないが、当該疾患で肝移植を行った症例も対象となる。
- 胆道閉鎖症および胆道拡張症には、医療意見書に重症度を記入する欄が存在するが、この重症度は現在患者の状況を報告するためのものであり、医療費支給認定に関する「小児慢性特定疾病重症患者認定基準」とは異なる。
- 重症度は、肝移植後に良好な経過であっても、原疾患による肝胆道疾患のために移植が必要であった、という事実は残存し、また移植後も免疫抑制剤等の服用が必要で、治療を必要としている状態であると判断できるため、重症度は「0」ではなく「1」を選択する。

4. 代表的な疾病の申請時の注意点

肝内胆管減少症

- 特異的顔貌、心血管奇形、後部胎生環、椎骨癒合不全等の肝外合併症をもつ症候性のAlagille症候群は除外する。
- 診断には肝生検が必須であり、少なくとも5個以上の門脈域を検索し、小葉間胆管数／門脈数比が約0.5以下（基準値は0.9-1.8）であることが重要である。また、画像検査などで肝外胆管には閉鎖がないことを証明する必要がある。
- 乳児期に黄疸、白色便、体重増加不良、皮膚掻痒感、肝腫大のいずれかの症状を呈し、肝生検で小葉間胆管の減少があり、Alagille症候群が除外されれば、本症と診断する。



肝生検が必須であり、小葉間胆管の減少が証明されることが重要