

## 外科系疾患についての検討 小児外科領域における登録症例に関する検証

研究分担者: 黒田 達夫(慶應義塾大学医学部 小児外科教授)

### 研究要旨

今年度は小児慢性特定疾患対象疾患の新規見直し前の小児外科関連疾患の認定状況について調査し、問題点を検討することを目的として、小児外科疾患の含まれる慢性消化器疾患群と慢性呼吸器疾患群について主要疾患の登録数を解析した。さらに胆道閉鎖症と思われる全ての病名の登録総数を自治体番号別に調べ、その登録数の傾向を解析した。慢性消化器疾患の全登録数 2999 件中 2165 件(72.2%)が胆道閉鎖症で圧倒的に多く、全体の 93.4%が肝疾患であった。慢性呼吸器疾患では全 3356 件中、外科疾患は気管狭窄の 987 例(29.4%)のみであった。胆道閉鎖症の登録件数は自治体により 192 件から 1 件までばらつきがあり、登録疾患名もいくつかの疾患名が用いられており、学会などの年間新規登録件数との大きな乖離がみられた。これより旧来の登録の肝疾患への偏重や、疾患の定義・診断基準の整備に必要性などが示唆された。今後の経年的な解析により、これらの課題の改善状況を検証して行きたい。

### A. 研究目的

外科疾患は急性期疾患であるという印象が強くこれまで小児慢性特定疾患の範疇に入る疾患は限定的であった。しかしながら近年、小児外科領域でも、手術後成人期に至るまで原疾患に起因する問題を抱えていわゆる移行期医療の対象となる症例が多い事が注目されている。このような背景から、小児外科領域では、日本小児外科学会、日本小児栄養消化器肝臓病学会、日本小児呼吸器学会、日本胆道閉鎖症研究会や関連の研究班が連携して、慢性期へ移行する疾患について検討し、情報をまとめて提供して来た。その結果、これまでの制度見直しにより新規疾患を含めて 21 疾患あまりを小児慢性特定疾患として承認を頂いている。これらの新たな承認の状況と比較する意味で、今年度は解析データ構造より、新規疾患承認前の小児外科領域の疾患の認定状況について調査し、問

題点を検討することを目的に研究を行った。

### B. 研究方法

全ての対象疾患群のなかで小児外科疾患は慢性消化器疾患群と慢性呼吸器疾患群にのみ含まれており、これら 2 群の中で小児外科に関連のある主要疾患の登録数を解析した。

また最も頻度が高く代表的な小児外科疾患として慢性消化器疾患の中で胆道閉鎖症を選択し、胆道閉鎖症と思われる全ての病名の登録総数を自治体番号別に調べ、その登録数の傾向を解析した。

(倫理面の配慮)

本研究で用いた小児慢性特定疾患治療研究事

業における医療意見書登録データは、申請時に研究への利用について患児保護者より同意を得た上で、更に個人情報情報を削除し匿名化してデータベース化されている。したがって、匿名化された事業データの集計・解析に基づく理論的研究であり、被験者保護ならびに個人情報保護等に関する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

慢性消化器疾患は全登録数 2999 件中 2165 件 (72.2%) が胆道閉鎖症で圧倒的に多く、次いで 396 例が胆道拡張症、91 例がアラジール症候群などとなっていて、全体の 93.4%、登録症例数の多い主要疾患の中では 99.8% が肝疾患であった。登録された肝疾患は、胆道拡張症の一部の症例を除けば、ほとんどで肝線維化や肝硬変が進行し、経過中に肝移植を要するものであった。(表1)

一方、慢性呼吸器疾患では全 3356 件中、外科疾患は気管狭窄の 987 例 (29.4%) のみであった。

胆道閉鎖症の登録件数は自治体により 192 件から 1 件までばらつきがあり、登録疾患名もいくつかの疾患名が用いられており、かなり不統一であった。同じ自治体では同じ疾患名で登録されている傾向がみられ、すなわち胆道閉鎖症に相当する疾患名は自治体によりばらばらである傾向がみられた。学会などの調べでは本邦の年間の胆道閉鎖症の登録数は概ね 100 例前後であり、登録件数との乖離が顕著であった。(表2、3)

## D. 考察

新規対象疾患を含めた現行の小児慢性特定疾患制度運用前の登録状況が検討された。この結果をみると、旧来の申請では対象が肝疾患に偏っていたことが分かる。しかも多くは移植から成人期医療へ連続すべき症例であった。消化器疾患以外では、小児外科、耳鼻科などの領域で治療されていると思われる気管狭窄症がまとまって登録されているのみであった。実際には嚢胞性肺疾患など、肺感染、呼吸障害、胸郭変形、閉塞性／拘束性

肺障害への移行などの問題を抱える可能性のある疾患はまだ登録症例の中には含まれない。

全ての小児外科関連疾患の中でも圧倒的に多い胆道閉鎖症をみると、胆道閉鎖症と思われる色々な登録病名がみられ、それらの登録数を合計すると、年間の登録数は胆道閉鎖症研究会などによる本邦の年間の新規発症登録数の 20 倍に上る。これは、旧来の登録では診断基準や疾患の定義の普及が不十分であり、今回の見直しでこれらが適正化されたことは大きな意義を持つものと思われた。自治体番号別の登録症例数は、非常に大きな自治体とわずか数例の自治体に二極化している傾向があるように思われ、胆道閉鎖症に代表される本邦の高度専門的小児外科医療に均てん化、集約化双方の流れがみられることが示唆された。

今年度の検討により、小児慢性疾患の対象を新規疾患とした後の登録状況と比較する際の対照とすべき、言わば対照群データが得られた。新しいデータを同じ手法で経年的に解析・比較し、新規制度運用の効果を検証できるものと期待される。

## E. 結論

今年度はデータベースの内容から、小児慢性対象疾患見直し前の制度運用による小児外科疾患の登録状況を調査／解析した。その結果から旧来の制度運用の現状として以下の項目が浮き彫りにされた。

- 肝疾患への偏重傾向
- 外科的疾患の新規指定の需要
- 集約化と均てん化の方向性
- 自治体による疾患呼称のバリエーション
- 自治体による症例数のばらつき
- 医学的疾患登録数との乖離

今後の経年的な解析により、これらの課題の改善状況を検証して行きたい。

## F. 研究発表

なし。

※関連論文発表

黒田 達夫:乳幼児巨大肝血管腫.  
肝・胆・膵 2016:72(4);707-711

**G. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む。)**

1. 特許取得/実用新案登録/その他  
なし/なし/なし

表 1

**慢性消化器疾患** 2999例

|               |       |
|---------------|-------|
| • 胆道閉鎖症       | 2165例 |
| • 胆道拡張症       | 396例  |
| • アラジール症候群    | 91例   |
| • 肝硬変         | 51例   |
| • 原発性硬化性胆管炎   | 43例   |
| • 進行性家族性胆汁うっ滞 | 33例   |
| • 先天性肝線維症     | 19例   |
| • 肝内胆管形成異常    | 13例   |
| • 先天性微絨毛萎縮症   | 6例    |
| • その他         | 182例  |

表 2

胆道閉鎖症 都道府県別 (1)

|         |      |         |     |         |     |
|---------|------|---------|-----|---------|-----|
| • 自治体1  | 46例  | • 自治体18 | 14例 | • 自治体38 | 11例 |
| • 自治体2  | 25例  | • 自治体19 | 21例 | • 自治体39 | 5例  |
| • 自治体3  | 25例  | • 自治体20 | 8例  | • 自治体40 | 37例 |
| • 自治体4  | 27例  | • 自治体21 | 28例 | • 自治体41 | 12例 |
| • 自治体5  | 20例  | • 自治体22 | 36例 | • 自治体42 | 19例 |
| • 自治体6  | 18例  | • 自治体23 | 69例 | • 自治体43 | 16例 |
| • 自治体7  | 22例  | • 自治体24 | 25例 | • 自治体44 | 25例 |
| • 自治体8  | 49例  | • 自治体25 | 28例 | • 自治体45 | 14例 |
| • 自治体9  | 33例  | • 自治体26 | 25例 | • 自治体46 | 22例 |
| • 自治体10 | 31例  | • 自治体27 | 79例 | • 自治体47 | 31例 |
| • 自治体11 | 117例 | • 自治体28 | 54例 | • 自治体48 | 24例 |
| • 自治体12 | 75例  | • 自治体29 | 18例 | • 自治体49 | 24例 |
| • 自治体13 | 192例 | • 自治体30 | 12例 | • 自治体50 | 18例 |
| • 自治体14 | 42例  | • 自治体31 | 20例 | • 自治体51 | 62例 |
| • 自治体15 | 29例  | • 自治体32 | 20例 | • 自治体52 | 28例 |
| • 自治体16 | 12例  | • 自治体33 | 16例 | • 自治体53 | 38例 |
| • 自治体17 | 17例  | • 自治体34 | 23例 | • 自治体54 | 26例 |
|         |      | • 自治体35 | 21例 | • 自治体55 | 36例 |
|         |      | • 自治体36 | 11例 | • 自治体56 | 23例 |
|         |      | • 自治体37 | 14例 | • 自治体57 | 26例 |

表 3

胆道閉鎖症 都道府県別 (2)

|         |     |         |     |          |     |
|---------|-----|---------|-----|----------|-----|
| • 自治体58 | 12例 | • 自治体76 | 7例  | • 自治体96  | 2例  |
| • 自治体59 | 39例 | • 自治体77 | 12例 | • 自治体97  | 5例  |
| • 自治体60 | 10例 | • 自治体78 | 11例 | • 自治体98  | 2例  |
| • 自治体61 | 4例  | • 自治体79 | 7例  | • 自治体99  | 4例  |
| • 自治体62 | 11例 | • 自治体80 | 14例 | • 自治体100 | 3例  |
| • 自治体63 | 16例 | • 自治体81 | 4例  | • 自治体101 | 2例  |
| • 自治体64 | 3例  | • 自治体82 | 8例  | • 自治体102 | 5例  |
| • 自治体65 | 8例  | • 自治体83 | 7例  | • 自治体103 | 13例 |
| • 自治体66 | 9例  | • 自治体84 | 8例  | • 自治体106 | 6例  |
| • 自治体67 | 14例 | • 自治体85 | 5例  | • 自治体107 | 3例  |
| • 自治体68 | 16例 | • 自治体86 | 8例  | • 自治体108 | 4例  |
| • 自治体69 | 10例 | • 自治体87 | 6例  | • 自治体109 | 5例  |
| • 自治体70 | 13例 | • 自治体88 | 5例  | • 自治体110 | 5例  |
| • 自治体71 | 10例 | • 自治体89 | 9例  | • 自治体111 | 6例  |
| • 自治体72 | 9例  | • 自治体90 | 1例  |          |     |
| • 自治体73 | 13例 | • 自治体92 | 9例  |          |     |
| • 自治体74 | 9例  | • 自治体93 | 16例 |          |     |
| • 自治体75 | 4例  | • 自治体95 | 5例  |          |     |