

小児慢性特定疾患医療意見書用
成長ホルモン治療用意見書（ 初回 ）

受給者番号 ()		性別		男	女	生年月日	年	月	日生	暦年齢	歳	ヶ月
身長	cm	体重	kg	(身長SD ₁₀ /SD)		(年	月	日測定)	暦年齢	歳	ヶ月
1年前の身長	cm	(年	月	日測定)	成長率	cm/年	症候性低血糖		有	無	
2年前の身長	cm	(年	月	日測定)	成長率	cm/年	二次性徴		有	無	

1 成長ホルモン分泌不全性低身長症（下垂体性小脳症）

G H (IF)	負荷名				夜間	0m		60m		120m		180m
	G H 値	ng/ml	ng/ml	ng/ml		G H	20m		80m		140m	
尿中GH(pg/mgCr)					(ng/ml)	10m		100m		160m		平均
IGF-I(ナノノC)		ng/ml	IGFBP-3		μg/ml	G H 1 住友CLIA 2 栄研IRMA 3 ヤトロノCLFIA 4 第一ノオIRMA 5 東ノIEMA キット 6 日立化成対ノム 7 その他()						
出生胎位	1 頭位 2 肩位 3 帝切 4 その他 5 不明					新生児	程度	1 軽 2 中 3 重 4 不明				
新生児仮死	1 有 2 無 3 不明					黄疸	遷延	1 有 2 無 3 不明				
甲状腺機能	T4	μg/dl	freeT4		ng/dl	脳の器質的疾患 画像診断の異常			1 有 2 無			
	T3	ng/ml	TSH		μU/ml	1 特発性 2 続発性 ()						

2 ターナー症候群 核型 (1)45 X (2)46 X 1(Xq) (3)45 X/46 X 1(Xq) (4)45 X/46 XX (5)45 X/46 X 1(X) (6)その他()

3 プラターウィリー症候群 染色体15q11-13領域 (1)欠失 (2)DNAメチル化異常 (3)染色体転座 (4)その他()

4 軟骨無形成症

	脳外科医 整形外科医の診断およびコメント		手術の必要性
大孔狭窄	無	有 ()	無 有
脊椎管狭窄	無	有 ()	無 有
水頭症	無	有 ()	無 有
脊髄 馬尾圧迫	無	有 ()	無 有
神経障害	無	有 ()	無 有
MRI CTの所見	無	有 ()	遺伝子診断 (年 月 日)
その他	無	有 ()	

5 低身長を伴う慢性腎不全

治療期	1 保存療法		腎機能検査 (年 月)	C c r ml/min/1.73m ²	
	2 透析療法 1) 腹膜透析療法 2) 血液透析療法			算定法 1) 24時間Ccr 2) 2時間Ccr 3) 血清クレアチニン値換算	
(年 月 日 ~ 年 月 日)				血清クレアチニン	mg/dl
				BUN	mg/dl

(E) 負荷試験は空腹下で検査すること。実施した負荷試験の結果はすべて記入すること。また各々の負荷試験の結果は、負荷前も含めて最も高かったG H値を記入すること。申請日よりさかのぼって2年以内に実施した負荷試験のみ有効とする。

小児慢性特定疾患治療研究事業で登録される 医療機関名の利活用に関する検討

主任研究者	加藤 忠明	国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長
研究協力者	山縣 勉太郎	山梨大学医学部保健学Ⅱ講座教授
	掛江 直子	国立成育医療センター研究所成育保健政策科学研究室長
	伊藤 善也	旭川医科大学小児科講師
	武井 修治	鹿児島大学医学部小児科講師
	伊藤 龍子	国立成育医療センター研究所流動研究員
分担研究者	斉藤 進	日本子ども家庭総合研究所母子保健研究部主任研究員

要約 今後の小慢事業では、疾患毎に、治療を受けている全国的な医療機関名一覧表の作成が可能となる。これを利活用して、二次調査を実施したり、医療機関同士のネットワークを構築したり、医療機関を患児家族に紹介する際の情報源としたり、多くの情報や利点を得られる。しかし、いろいろな危険性が潜んでいるので、医療機関名の情報の取扱には細心の注意が必要である。初めての二次調査として、医療機関で平成 10 年度に神経芽腫と診断された患児 835 名の予後調査を、平成 15 年 8 月に実施した。返送 590 名（回収率 70.7%）、有効回答数 549 名、マススクリーニング発見症例 377 名（生存 351 名、死亡 1 名、生死不明 25 名）、臨床的発見症例 165 名（生存 115 名、死亡 41 名、生死不明 9 名）であった。今後、乳児期のマススクリーニング中止後の調査結果と比較することか望まれる。

見出し語 小児慢性特定疾患治療研究事業、医療機関名、難病の親の会、
二次調査、神経芽腫の予後調査

A 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）では、「小児慢性特定疾患の登録 管理システム」のCD-ROM（以下、小慢ソフト）を、厚生労働省が全国の実施主体に配布して、小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）患児を登録している。

昨年度の研究班では、この小慢ソフトを改良し、コンピュータ入出力上のミスを減らすソフト、そして、コンピュータのオペレーティングシステムとして現在広く使用されている Windows 2000 と Windows XP に対応した Access 2002 を基本とするソフトを開発した¹⁾。

平成 15 年春に全国に配布された上記の新小慢ソフトでは、医療意見書を記載した医療機関名、及び診療科名も電子データとして中央に報告する仕様になっている。今後は、この新小慢ソフトを使用する実施主体が増えることが予想される。そこで、全国的に集計可能となる医療機関名等を、個人情報保護等に配慮しながら、どのようにしたら適切に利活用できるか検討した。

今年度、厚生労働省の小慢事業が把握している医療機関名からの初めての二次調査として、神経芽腫の予後調査を実施した。今後、医療機関名の中央での把握による二次調査によって何か判明するか、また逆にとのような問題点があるか検討した。

B 研究方法

1, 今後の医療機関名の把握による利点と注意点

当研究班、及び「小児難治性疾患登録システムの構築に関する研究」班²⁾に関わる、各地の研究協力者、すなわち疾患群毎の専門医、病院や研究所の小児科医、国や県の保健・医療関係者、コンピュータソフト作成者らと協議してまとめた、

2, 神経芽腫の予後調査

医療機関で平成 10 年度に神経芽腫と診断され、調査のための基礎資料として医療意見書を使用されることに同意を得られた小慢事業登録症例のうち、平成 5～10 年の発病者を対象とした、小慢事業に医療意見書を提出した全国の医療機関に対して、発病後 5 年以上経過した患児 835 名の予後調査を平成 15 年 8 月に実施した。

ただし詳細は、別途報告（山崎 幸太郎）する。

C 結果と考察

1, 今後の医療機関名の把握による利点と注意点

各種の小慢疾患を治療している医療機関名を中央で把握することにより、疾患毎に、治療を受けている医療機関名一覧表を全国的に作成できる。この一覧表を利活用することによって、以下に述べるように、多くの情報や利点を得られると同時に、いろいろな危険性が潜んでいる。したがって、医療機関名の情報の取扱には細心の注意が必要である。

①医療機関への問い合わせ

医療意見書の記載に不備が見つかった場合、正確な診断名で登録するように、また内容を修正するように、中央から当該医療機関へ情報提供を兼ねて連絡することか可能になる。

しかし、中央から情報を得た医療機関かどのように対応するか、しばらくは不明であり、医療意見書の記載内容に偏りを生じさせる危険性も考えられる、それを減らすためには、医療機関への問い合わせは、明らかな不備がある場合のみ、または、どうしてもやむを得ない場合のみに限る必要がある。

②二次調査

医療意見書を一枚一枚めくって医療機関名を把握するより、コンピュータに入力された医療機関名一覧表を利活用することにより、容易に二次調査を実施す

ることか可能となる

二次調査を実施する際に、改めて患児家族の同意を得られれば、各種のデータベースの構築が可能となる。主治医に対しては、患児の診断、治療から予後まで調査できる。患児家族に対しては、QOLや医療に望む事項などのシートを調査できる。

しかし、二次調査の対象となる医療機関にとっては、患児家族から同意を得たり、各種の調査用紙に記載したり、相当の負担を負うことになる。したがって、「二次調査研究への研究審査委員会」⁹⁾などで十分議論した上で、綿密な研究デザインに基づいて調査するべきである。

③医療機関同士のネットワーク構築

同じ疾患の患児を治療している医療機関とうしてメーリングリストを作成する等、ネットワークを構築すれば、正確で迅速な情報交換を行うことか可能となる。診断や治療などの医療の標準化に資する情報を共有することかできる。

しかし、医療機関とうしてメーリングリストを作成する場合、個人情報かそこに載るケースも想定される。そこで、メーリングリストのセキュリティーの保持、また内容のチェックや方向性などについて、誰か責任者か常に監視する必要かある。

したがって、医療機関とうしのメーリングリストの利活用にあたっては、患児のプライバシーか十分保護されるように利用マニュアルを作成し、学会などの専門医集団かこの情報を管理していくことか望まれる。

④医療機関を紹介する際の情報源

特定の疾患かとの医療機関で治療されているかの情報は、医師か患児を紹介する際や、患児家族か医療機関を選択する際に貴重な情報源となる。

しかし、特定の疾患かとの医療機関で治療されているかの情報は、医療機関の宣伝に使われたり、「難病の親の会」か入会したくない患児家族を無理に入会さ

せたり、製薬会社か自社の某の宣伝に利用したりする恐れかある。医療機関の悪用や情報の漏えいを防止するためには、医療機関や親の会か管理する際のデータ管理マニュアルを作成する必要かある。

患児家族としては、多くの患児を治療して良い治療成績をあけている医療機関名を知りたいところである。疾患によっては検査結果や重症度、また合併症や経過などを医療機関ごとに集計することも可能になる。しかし、治療対象としている患児の背景は、各医療機関で異なり、紹介された患児の割合やももとの重症度か異なる可能性かある。したがって、医療機関毎の治療成績の情報の取扱は慎重にしなければならぬ。

2. 神経芽腫の予後調査

①回収率と重複症例、診断名変更症例

返送された590名(回収率70.7%)中、複数の医療機関を受診していた重複症例、及び胸部原発PNET、筋線維芽腫に診断名か変更された症例を除き、有効回答症例数は549名であった。

今回の二次調査は、医療意見書の記載から医療機関名を抽出して発送した。同一の実施主体内にある複数の医療機関に患児か受診し、それぞれから医療意見書か提出されている場合、同一の受給者番号で複数の医療意見書か存在することになるため、40名近い重複症例か生じた。

しかし、新小慢ソフトでは、同一実施主体で受給者番号か同一症例は、重複して登録できない仕様になっているため、そのソフトによる電子データを利用すれば重複症例を避けられる。しかし、診断名か変更された症例は、二次調査によって初めて確認される。

②発見理由別の予後

有効回答症例数549名の内訳は、マスキリーニクで発見された症例377名(生存351名、死亡1名、

生死不明 25 名)、臨床的に発見された症例 165 名(生存 115 名、死亡 41 名、生死不明 9 名)、マススクリーニングで発見されたかどうか不明の症例 7 名(生存 4 名、生死不明 3 名)であった。

小慢事業の医療意見書が全国的に統一されたのは平成 10 年度であるため、平成 9 年度以前の医療意見書の入手はできない。そのため平成 5～9 年に発病して平成 10 年度までに死亡した症例が含まれていない。

そこで、臨床的に発見された症例に関して、発病年別の経過を表 1 に示す。平成 8 年以降に発病した症例は 102 名(生存 67 名、死亡 28 名、生死不明 7 名)であった。今後、乳児期のマススクリーニングが中止された後に同様の調査を実施して比較することにより、中止の是非が判明すると考えられる。

資料

1) 加藤忠明(主任研究者) 厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理 評価に関する研究」平成 14 年度研究報告書 2003

2) 秦順一(主任研究者) 厚生労働科学研究「小児難治性疾患登録システムの構築に関する研究」平成 14 年度研究報告書 2003

3) 加藤忠明、掛江直子他 国立成育医療センター研究所に登録センターをおく小児難治性疾患登録システム構築の検討 厚生労働科学研究「小児難治性疾患登録システムの構築に関する研究」平成 15 年度研究報告書 印刷中 2004

表 1 臨床的に発見された神経芽腫の発病年別の予後(平成 15 年 8 月現在)

発病年	発病年別の人数	生存者数	死亡者数	生死不明の人数
平成 3～5 年	18(6)人	15(4)人	2(1)人	1(1)人
平成 6 年	22(11)人	15(7)人	7(4)人	0 人
平成 7 年	19(8)人	14(5)人	4(3)人	1(0)人
平成 8 年	26(9)人	19(6)人	7(3)人	0 人
平成 9 年	37(19)人	24(13)人	8(4)人	5(2)人
平成 10～11 年	39(18)人	24(11)人	13(5)人	2(2)人
不明	4(1)人	4(1)人	0 人	0 人
合計	165(72)人	115(47)人	41(20)人	9(5)人

(注) 括弧内の人数は、過去にマススクリーニングを受検した症例数

小児慢性特定疾患治療研究事業における神経芽細胞腫の予後調査

研究協力者 山縣然太郎 山梨大学大学院医学工学総合研究部保健学Ⅱ講座教授
主任研究者 加藤 忠明 国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長
研究協力者 掛江 直子 国立成育医療センター研究所成育保健政策科学研究室長
伊藤 龍子 国立成育医療センター研究所流動研究員

【概要】小慢事業で登録された神経芽細胞腫の患者に対する予後調査を実施し、マスキリーニク（MS）の効果について検討した。回収率は70.7%であった。MS発見例は377症例、臨床的発見例165例であった。そのうち、死亡例は47の不明と2名のその他の死亡を除き、MS発見例で1症例（0.3%）、臨床的発見例で39症例（25.3%）であった。

MS発見例は発症のピークが7ヶ月から9ヶ月にある、それ以外の発見例（臨床的発見例）は12ヶ月以降にピークがあった。臨床発見例におけるMS受検がある症例は12ヶ月以降の発症が86%と多くなっていた。一方、受検のない症例は発症時期に特にピークを認めなかった。

単純集計ではMS発見例のほうが臨床的発見例に比べて、病期が進んでおらず、死亡率も低かった。臨床的発見例では化学療法や放射線療法を実施した患者の割合が多かった。MS発見例に関する他の全国調査¹⁾とほぼ同様の結果であった。

多変量解析では死亡を従属変数として、MS発見例、病期が独立した関連因子であった。また、MS受検の有無については臨床症例においてMS受検の有無と死亡との関連は認められなかったか、全症例で解析するとMS発見例が多く入るために受検が独立した関連因子であった。

14ヶ月以降にMSを実施している宮城県と北海道両道県は他の都府県に比べて、死亡のハザード比が低かったか、統計学的に有意差は認められなかった。

今回の予後調査における本解析は残念ながら、MSの効果について最終的な結論を得ることかできない。MSは全国で実施されているため、対照群との比較かできないことか大きな理由である。しかし、死亡に関連する因子として発見時の病期か重要な因子であり、病期は臨床的発見例ほど進んでいたか、それでも独立してMS発見例は死亡と有意な関連を認めていた。また、14ヶ月以降のMSを実施している宮城県と北海道では統計学的有意差は認められなかったか、死亡率が低かったことも今後さらに検討を要し、地域特性を勘案した方法として考慮する必要かあると思われた。

【目的】神経芽細胞腫の予後調査を実施し、スクリーニングの有用性について検討することを目的とする。

【方法】平成10年に神経芽細胞腫と医療機関で診断され、小児慢性特定疾患治療研究事業

(小慢事業)で登録された症例のうち、調査のための基礎資料として医療意見書を使用されることに同意を得られた症例に関して予後調査を実施した。平成5年から10年の発症者を対象として、小慢事業に医療意見書を提出した全国の医療機関に対して平成15年8月に予後調査を実施した

【結果】

1 回収率

発送835人に対して返送590で、回収率は70.7%であった。重複症例および神経芽細胞腫以外の症例(胸部原発PNET、筋線維芽腫)を除いた549症例について検討した。

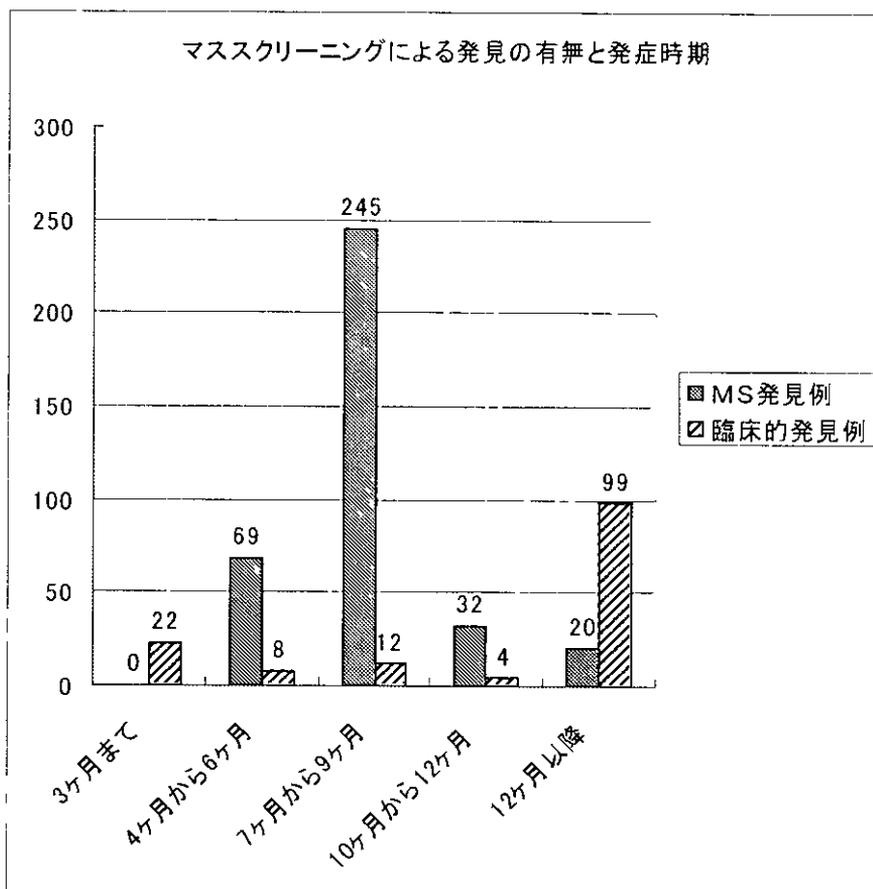
2 単純集計

調査項目の単純集計を示す。マススクリーニング(MS)発見例とそれ以外の発見例(臨床的発見例)別に集計した。 χ^2 解析はMS発見例と臨床的発見例との分布の違いを示している

1) マススクリーニングによる発見の有無

MS発見例	377	69.6%
臨床的発見例	165	30.4%

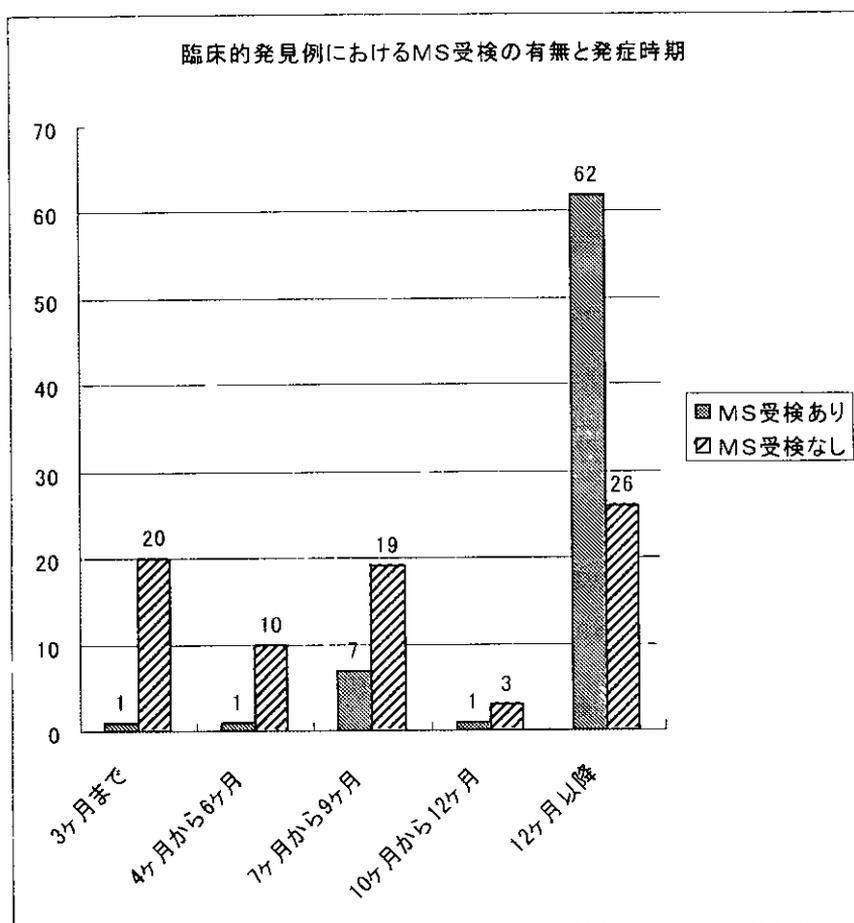
不明 7



2) 臨床的発見例のうち過去のマスキリーニング受検の有無

受検例	72	48 3%
非受検例	77	51 7%

不明 16



3) 病期

	1	2	3	4	4 s
MS発見例	139(37.7%)	117(31.7%)	76(20.6%)	12(3.3%)	25(6.8%)
臨床的発見例	21(13.0%)	18(11.2%)	38(23.6%)	66(41.0%)	18(11.2%)

不明 16

$\chi^2=152.7$ (df=4)、 $p<0.001$

4) 病理診断 1

	Favorable histology	Unfavorable histology
MS 発見例	234	11
臨床的発見例	56	33

不明 214

$\chi^2=60.6$ (df=1)、 $p<0.001$

5) 病理診断 2

	1	2a	2b	2c	3a	3b
MS 発見例	5(1.7)	22(7.3)	16(5.3)	31(10.3)	213(71.0)	13(4.3)
臨床的発見例	6(5.2)	13(11.2)	7(6.0)	11(9.5)	62(53.5)	17(14.7)

不明 132

$\chi^2=21.8$ (df=5)、 $p<0.001$

6) VMA

	正常	境界	異常
MS 発見例	15(4.0)	6(1.6)	351(94.4)
臨床的発見例	44(27.7)	7(4.4)	108(67.9)

不明 17

$\chi^2=68.5$ (df=2)、 $p<0.001$

7) HVA

	正常	境界	異常
MS 発見例	23(6.2)	9(2.4)	340(91.4)
臨床的発見例	30(18.9)	7(4.4)	122(76.7)

不明 17

$\chi^2=22.2$ (df=2)、 $p<0.001$

8) NSE

	正常	境界	異常
MS 発見例	17(19.9)	71(19.7)	218(60.4)
臨床的発見例	22(14.6)	11(7.3)	118(78.2)

不明 35

$\chi^2=17.0$ (df=2)、 $p<0.001$

9) N-myc の実施

	未実施	実施
MS 発見例	50(14.4)	298(85.6)
臨床的発見例	23(16.7)	115(83.3)

不明 63

$\chi^2=0.41$ (df=1)、 $p<0.52$

10) N-myc の増加 (実施 416 中)

	あり	なし
MS 発見例	6(2.0)	298(98.0)
臨床的発見例	27(23.5)	88(76.5)

不明 7

$\chi^2=51.2$ (df=1)、 $p<0.001$

11) 無治療経過観察期間

	あり	なし
MS 発見例	43(11.7)	325(88.3)
臨床的発見例	11(2.1)	134(92.4)

不明 36

$\chi^2=1.9$ (df=1)、 $p<0.17$

12) 手術

	なし	あり
MS 発見例	27(7.2)	349(92.8)
臨床的発見例	11(6.8)	151(93.2)

不明 11

$\chi^2=0.03$ (df=1)、 $p=0.87$

13) 化学療法

	なし	あり
MS 発見例	154(41.3)	219(58.7)
臨床的発見例	20(12.2)	144(87.8)

不明 10

$\chi^2=44.0$ (df=1)、 $p<0.001$

1 4) 放射療法

	なし	あり
MS 発見例	353(97.5)	9(2.5)
臨床的発見例	87(60.8)	56(39.2)

不明 44

$\chi^2=122.9$ (df=1)、 $p<0.001$

1 5) 治療による合併症

	あり	なし
MS 発見例	42(11.9)	311(88.1)
臨床的発見例	64(41.8)	89(58.2)

不明 43

$\chi^2=57.7$ (df=1)、 $p<0.001$

1 6) 再発

	あり	なし
MS 発見例	9(2.4)	362(97.6)
臨床的発見例	36(23.4)	118(76.6)

不明 24

$\chi^2=61.0$ (df=1)、 $p<0.001$

1 7) 二次性がんの有無

	あり	なし
MS 発見例	1(0.3)	370(99.7)
臨床的発見例	4(2.6)	153(97.4)

不明 21

$\chi^2=6.1$ (df=1)、 $p=0.01$

1 8) 現在の治療状況

	未治療	治療中	治療終了
MS 発見例	18(5.2)	6(1.7)	322(93.1)
臨床的発見例	2(1.6)	7(5.5)	118(92.9)

不明 76

$\chi^2=7.7$ (df=2)、 $p=0.02$

19) 死亡

	生存	死亡
MS 発見例	340(99.7)	1(0.3)
臨床的発見例	115(74.7)	39(25.3)

不明 47、その他で死亡 3 名

$\chi^2=91.7$ (df=1)、 $p<0.001$

3) ロンステイック解析を用いた検討

ロンステイック解析は研究のエントポイントが生存と死亡のような 2 値の場合に、その発生確率を logit 変換することにより予後因子の相対危険度を計算する多変量解析である。

今回は死亡率に対するマスキングの効果を知るために、従属変数に死亡の有無をおき、説明変数にマスキングでの発見の有無、マスキング受検の有無といった効果を知りたい項目に加えて、性や年齢、発症時期、病期など交絡因子となるであろう因子を調整因子として説明変数に加え、多変量解析を行った。

1) 全症例でマスキングによる発見の有無との関連を検討

①モデル 1 (説明変数にマスキングでの発見の有無、性、発症時期、病期)

臨床的発見例は MS 発見例に比べて 37.0 倍ほど死亡率が高い。病期が進むほど 1.7 倍ほど死亡率が高い。発症時期が遅いほど死亡率が高い。性には関連がなかった。

因子	オッズ比 (95%信頼区間)
臨床的発見	37.0 (4.7-290.4)
性 (女)	0.8 (0.4-1.9)
発症時期 (月単位)	1.02 (1.01-1.04)
病期	1.4 (1.0-2.0)

2) 全症例によるマスキングによる発見の有無との関連の検討

②モデル 1 (説明変数にマスキングでの発見の有無、性、発症時期、病期、がんの発生、手術、化学療法、放射線療法、合併症)

臨床的発見例、発症時期が遅いもの、放射線療法をしたものの死亡率が高かった。二次性がんのない症例の死亡率が低かった。このモデルでは性、病期、手術、化学療法、合併症との関連は認められなかった。

因子	オッズ比 (95%信頼区間)
臨床的発見	25.3 (2.4-271.1)
性 (女)	0.8 (0.3-2.2)
発症時期 (月単位)	1.02 (1.01-1.04)
病期	1.2 (0.7-1.9)
二次性かんなし	0.01 (0.00-0.60)
手術あり	0.4 (0.1-2.6)
化学療法あり	27.5 (0.7->999)
放射線療法あり	4.8 (1.5-15.3)
合併症	1.3 (0.5-3.8)

3) 臨床発見例でマススクリーニング受検の有無との関連を検討

臨床発見例のうち、過去にマススクリーニングの受検歴があるか否かには関連が認められなかった。

因子	オッズ比 (95%信頼区間)
MS受検あり	1.0 (0.4-2.6)
性 (女)	1.0 (0.4-2.3)
発症時期 (月単位)	1.03 (1.01-1.05)
病期	1.7 (1.1-2.5)

4) 全症例でのマススクリーニング受検の有無との関連の検討

マススクリーニング発見例はマススクリーニング受検あり、臨床的発見例のうち、受検歴ありはマススクリーニング受検あり、受検歴なしは受検なしとした。

マススクリーニング受検ありは0.3倍、死亡率が高かった。すなわち、マススクリーニング受検ありの方が死亡率が低かった。発症時期が遅いほど死亡率が高かった。病期が進むほど死亡率が高かった。

因子	オッズ比 (95%信頼区間)
MS受検あり	0.3 (0.1-0.7)
性 (女)	1.1 (0.5-2.8)
発症時期 (月単位)	1.05 (1.03-1.07)
病期	1.9 (1.3-2.7)

4 比例ハザードモデルを用いた検討

比例ハザードモデルは予後因子の解析、治療効果の解析に適した多変量解析の手法である。ハザードとは単位時間当たりの死亡率と定義される。生存期間を従属変数とした重回帰分析は脱落例を考慮できないことや、予後因子の奇与の程度が生存期間の延長の程度として表され、実際のデータと合わないことが多い。比例ハザードモデルはこれらの転移対処できることや優位な点である。

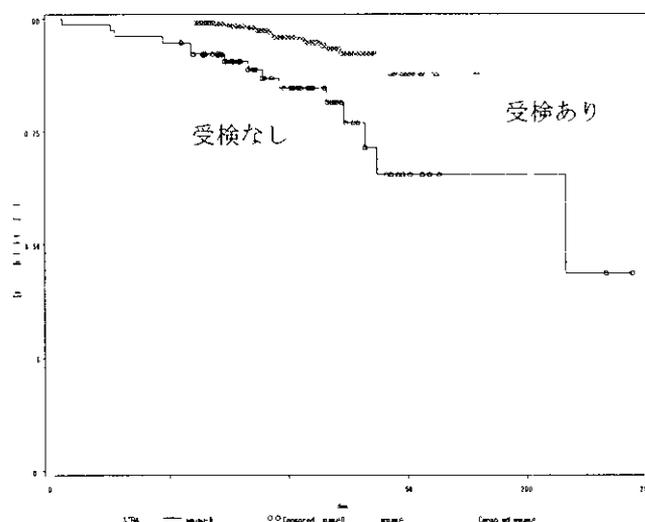
今回は神経芽細胞腫の患者の生存期間を考慮した解析を行った。その際、説明変数としてマススクリーニングでの発見の有無、マススクリーニング受検の有無、14ヶ月以降にもマススクリーニングを実施している地域か否かなど、効果を知りたい項目に加えて、性、年齢、発症時期、病期などを説明変数に加えて解析した。

1) 全症例でのマススクリーニング受検の有無との関連の検討

マススクリーニング発見例はマススクリーニング受検あり、臨床的発見例のうち、受検歴ありはマススクリーニング受検あり、受検歴なしは受検なしとした。

マススクリーニング受検ありのハザード比が低かった。すなわち、マススクリーニング受検者の方が死亡率が低かった。病期が進むほどハザード比が高かった。性には関連が認められなかった。

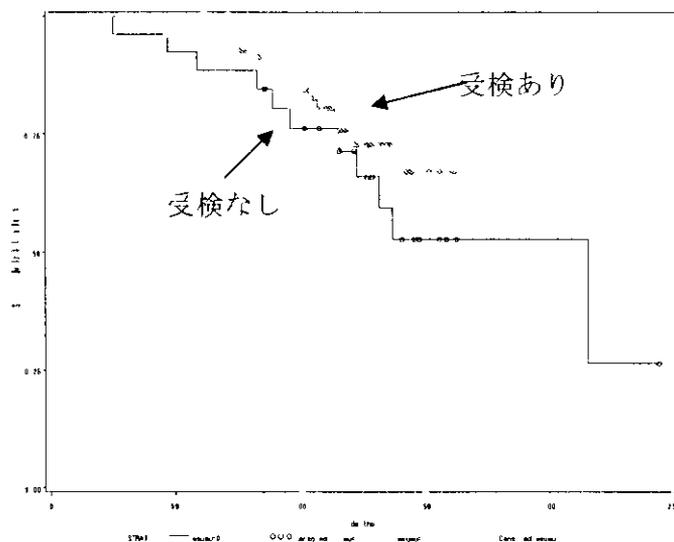
因子	ハザード比 (95%信頼区間)
MS受検の有無	0.4 (0.2-0.8)
性(女)	0.7 (0.3-1.4)
病期	1.9 (1.4-2.5)



2) 12ヶ月以降の発症について、上記と同様の検討

病期が進むほどハサート比が高かった。マススクリーニングの受検の有無、性との関連は認められなかった

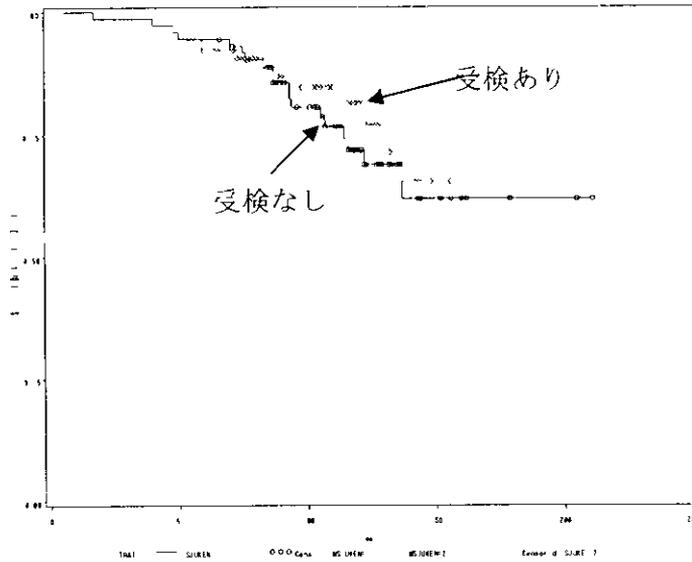
因子	ハサート比 (95%信頼区間)
MS受検の有無	0.6 (0.3-1.4)
性	0.9 (0.3-2.2)
病期	2.7 (1.5-4.6)



3) 臨床的発見例におけるマススクリーニング受検の有無の検討

病期が進むほどハサート比が高かった。マススクリーニングの受検の有無、性との関連は認められなかった。

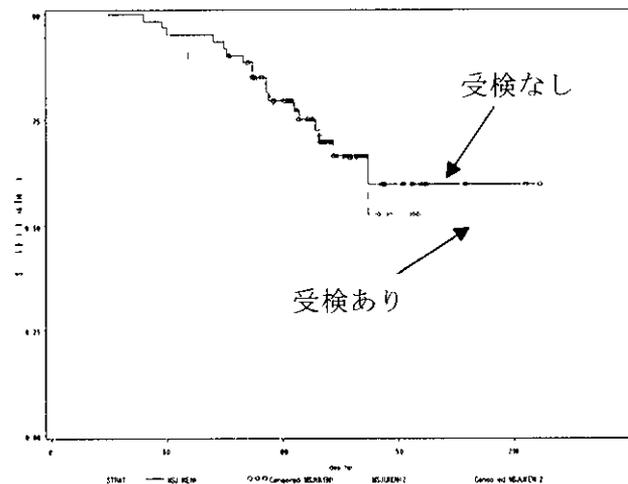
因子	ハサート比 (95%信頼区間)
MS受検の有無	0.6 (0.3-1.4)
性(女)	1.0 (0.4-2.4)
病期	2.6 (1.5-4.4)



3) 臨床的発見例のうち12ヶ月以降発症例におけるマススクリーニング受検の有無の検討

病期が進むほどハサート比が高かった。マススクリーニングの受検の有無、性との関連は認められなかった。

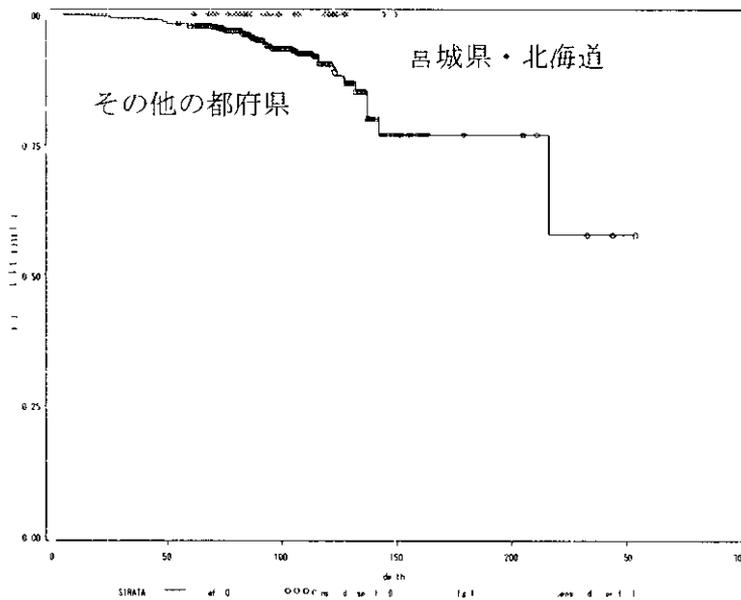
因子	ハサート比 (95%信頼区間)
MS受検の有無	1.5 (0.7-3.5)
性(女)	1.4 (0.5-3.4)
病期	2.8 (1.4-5.6)



4) 全症例に対する14ヶ月以降にもスクリーニングを実施している宮城県と北海道両道県とその他の都府県との関連の検討

宮城県と北海道の神経芽細胞腫の患者は低いハサート比を示したか、統計学的な有意差は認められなかった。病期が進むほどハサート比は高かった。

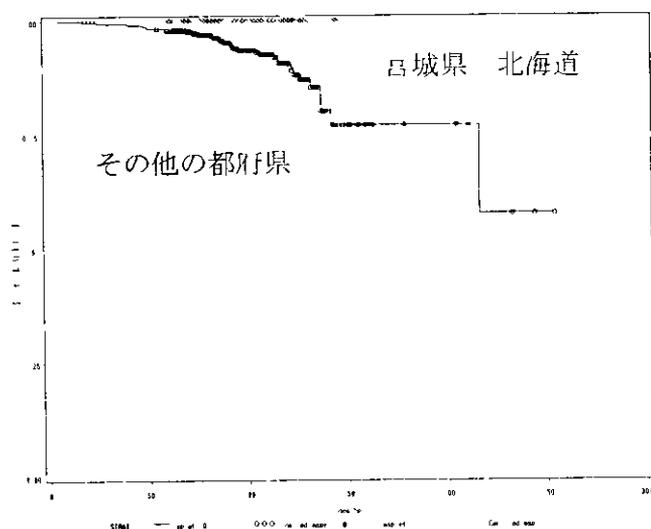
因子	ハサート比 (95%信頼区間)
宮城 北海道	0.0 (-)
性 (女)	0.7 (0.3-1.3)
病期	2.0 (1.5-2.7)



5) 12ヶ月以降の発症例に対する14ヶ月以降にもスクリーニングを実施している宮城県と北海道両道県とその他の都府県との関連の検討。

宮城県と北海道の神経芽細胞腫の患者は12ヶ月以降の発症に対する死亡は0であった。よって、ハサート比は0となった。病期が進むほどハサート比は高かった。

因子	ハサート比 (95%信頼区間)
宮城 北海道	0.0 (-)
性 (女)	0.7 (0.3-1.3)
病期	2.0 (1.5-2.7)



6) 病期と発症時期の関連

発症時期	病期の平均
3ヶ月まで	2.94
4ヶ月から6ヶ月	2.83
7ヶ月から9ヶ月	2.66
10ヶ月から12ヶ月	2.75
12ヶ月以降	2.65

性とMS発見の有無で調整した平均値で、早く発見されるほど病期が進んでいた(p<0.05)。

【結論】 今回の予後調査における本解析は残念ながら、MSの効果について最終的な結論を得ることかてきなかった。しかし、今回の調査を機会に、国立成育医療センター研究所が中心となり、全国の医療機関とネットワークを構築することにより、乳児期の全国的マスキング中止後の状況を把握し、今後の施策へ資料を提供していくことか望まれる。

参考文献

- 1) 神経芽腫委員会 神経芽腫マスキングの全国集計結果 小児かん 40(2) 286-298、2003

National Research Institute for Child Health and Development

3-35-31, Taishido, Setagaya-ku
Tokyo, 154-8567 JAPAN
Phone +81-3-3416-0181
Fax +81-3-3414-3208

神経芽細胞腫の予後調査のお願い

謹啓 時下ますますご清祥のこととお喜び申し上げます。

さて、厚生労働省においては、昨年「小児慢性特定疾患治療研究事業の今後のあり方と実施に関する検討会」が終了し、現在「神経芽細胞腫マスキリーニング検査のあり方に関する検討会」が終盤を迎えております。このような状況を受けまして私ども厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究」班（主任研究者 加藤 忠明）では、厚生労働省の小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）が把握しております医療意見書の情報提供をもとに、神経芽細胞腫の患児の予後調査を実施し、神経芽細胞腫マスキリーニングの受検と予後の関係を検討したいと考えております。

また、本調査の実務を担当いたしております国立成育医療センター研究所 成育政策科学研究部（昨年12月新設）では、この度の調査を機会に、全国の医療機関とのネットワークを構築し、成育医療政策の在り方を研究して参りたいと考えております。結果につきましては、行政への報告に加え、研究報告書および当方のホームページ等へ掲載し、先生方にご活用いただけるようにする所存です。今後も引き続き貴施設との情報交換を積極的に行って参りたいと考えておりますので、ご多忙中に恐縮ではございますが、何卒ご協力くださいますようお願い申し上げます。

神経芽細胞腫については既に多くの研究調査が行われており、ご協力いただく諸先生方にはご多忙な中、手間をおかけして誠に恐縮ではございますが、どうかご協力くださいますよう、心よりお願い申し上げます。

謹白

平成15年7月吉日

厚生労働科学研究難治性疾患克服研究推進事業

「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究」班

主任研究者 加藤忠明（国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長）

分担研究者 柳澤正義（国立成育医療センター病院長）

研究協力者 澤田 淳（京都第二赤十字病院長）

本調査は8月第2週までにご返送くださいますようお願い申し上げます。
なお、本調査の手順の詳細につきましては、裏面をご覧ください。