

あり、登録疾患名が正確になったと考えられる。

表3、17年度に疾患名が変更された  
「糖尿病」患児 (合計190人)  
(16年度登録疾患名 → 17年度登録疾患名)

1) 法制化前の対象疾患名での変更：139人 糖尿病→1型：75人、糖尿病→2型：60人 1型糖尿病→2型：3人、他：1人
2) 法制化前の対象疾患名が対象外：7人 糖尿病性網膜症→1型糖尿病：4人 糖尿病性ケトアシトシス→1型糖尿病：3人
3) 法制化後の新規対象疾患名に変更：44人 ①(1型)糖尿病→インスリン抵抗性糖尿病：28人 (インスリン受容体異常症：4人、 脂肪萎縮性糖尿病：2人、他：22人) ②(1型、2型)糖尿病→膵β細胞機能に 関わる遺伝子異常による糖尿病：10人 (MODY1：6人、MODY2：3人、MODY5：1人) ③(1型、2型)糖尿病→他の疾患に伴う 糖尿病：6人(膵摘後糖尿病：2人、 二次性糖尿病1人、他：3人)

#### 4、先天性代謝異常

17年度に「先天性代謝異常」として登録された4197人中、16年度から疾患名が変更された患児は142人であり、その内訳を表4に示す。

表4の1)の101人は、従来からの対象疾患名の中での変更であり、家族性低リン酸血症からビタミンD抵抗性くる病への変更が最も多かった。その他、糖原病やムコ多糖症が型分類されたり、高アンモニア血症が細分化された疾患名になっており、法制化前より正確な疾患名で登録されていた。

表4の2)の41人は、法制化前の対象疾患名から法制化後は新規対象疾患名または型分類された疾患名への変更であり、登録疾患名が正確になったと期待される。

#### 表4、17年度に疾患名が変更された

「先天性代謝異常」患児 (合計142人)  
(16年度登録疾患名 → 17年度登録疾患名)

1) 法制化前の対象疾患名での変更：101人 家族性低リン酸血症と ビタミンD抵抗性くる病：20人、 ガラクトース血症と型分類：15人、 糖原病と型分類：14人、 ムコ多糖症と型分類：8人、 シスチン症とシスチン尿症：6人、 高アンモニア血症と細分化された疾患名：6人、 フェニルケトン尿症と 高フェニルアラニン血症：5人、 その他：27人
2) 法制化後の新規対象疾患名に変更：41人 ピルビン酸カルボキシラーゼ欠損症等→ ピルビン酸脱水素酵素欠損症：8人、 高アンモニア血症等→先天性高乳酸血症：7人、 家族性高コレステロール血症→ホモ接合型：6人、 高チロジン血症→I型：3人、II型：1人、 グルタル酸尿症→II型：3人、 グリセルアルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症等→ グリセロールキナーゼ欠損症：3人、 家族性低リン酸血症→ビタミンD依存性ケ病：3人 高アンモニア血症高オチニチン血症オチニチン尿症症候群： 2人、3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸尿症：2人、 以下、各々1人、 三頭酵素欠損症、道化師様魚鱗せん、 極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症

#### 資料

1) 加藤忠明監修：小児慢性特定疾患早見表  
(登録管理用)平成17年度版。母子愛育会。  
2006

厚生労働科学研究費補助金(子ども家庭総合研究事業)  
分担研究報告書「悪性新生物の登録・評価・情報提供に関する研究」

分担研究課題 悪性新生物のフォローアップの現況に関する研究

分担研究者 別所 文雄 杏林大学医学部小児科教授

研究要旨

1. 白血病の年齢分布の経年的変化から、乳幼児の小慢申請の減少の可能性が示唆された。
2. ICD10 部位コードに基づく診断統計は、疫学調査の資料として不十分である場合があることが示唆された。
3. 小児のがんの予後改善に基づいて必須となっている長期診療継続が、小慢申請の期間・所得などによる制限により損なわれる可能性が示唆された。

A. 研究目的

現行の小児慢性特定疾患治療研究制度(小慢)が小児の悪性新生物診療に及ぼす影響を検討すると共に、申請書を小児の悪性新生物発生状況の把握に資することの妥当性を検討することを目的とする。

B. 研究方法

1. 小慢が小児の悪性新生物診療に及ぼす影響

日本小児がん学会評議員 220 名を対象とした診療現況に関するアンケート調査を行った。

同一施設に複数の評議員がいる場合には代表 1 名からの回答を求めたが、診療科が異なる場合には診療科毎の回答を求めた。

2. 申請書を小児の悪性新生物発生状況の把握に資することの妥当性の検討

小慢申請書データベースから、急性リンパ球性白血病を抜き出し、2003 年度と 2005 年度の年齢分布を比較すると共に、小児期悪性新生物全国登録(全国登録)のデータに基づく同疾患の年齢分布とを比較した。

C. 研究結果

1. 小慢が小児の悪性新生物診療に及ぼす影響

71 診療科から回答を得た。診療科別の回答数は図のごとくで、約半数が小児科からの回答であった。

フォローしている患者の数は 1 施設当たり 40 名、2006 年末までに治療終了 5 年以上経過した全患者 1500 名を超えていた(1 施設当たり約 20 名)(表 1)。

フォローアップについてはもともと約 60%の施設が年齢制限をもうけていなかったが、公費負担制度の変更後も回答のあった診療科の約 90%

ではその方針を変更していなかった(表 2)。

しかしながら、治療終了 5 年以降もフォローされている患者の 21.9%がフォローが中止されていた(表 3)。フォロー中止の理由としては、66%が特に理由なく、受診を勧めていた場合を含めて来院しなくなっていたが、回答のあった 38 診療科の内 2 診療科ではフォロー中止を医師側から勧めていた(表 4、5)。

フォローを継続している患者については、記載のあった 1451 例中、77%で診療回数を減じること、診療内容を変えること、あるいはそのいずれをも行っていた(表 3)。また、自己負担金を理由に診療に変化が生じたと言う回答が 36%の診療科あり、その内容としては、診療回数を減じる、検査内容を減じる、その両方、高額な検査を控えるなどであった。抗がん剤以外の薬品をゲネリック薬に変更することを依頼された施設が 2 施設あった(表 5)。

28%の診療科が、制度変更で不都合なことを経験したことがあると回答したが、その内容は、来院する患者の減少、合併症がある症例あるいは予想される症例の経費の増加などであった(表 6)。

2. 申請書を小児の悪性新生物発生状況の把握に資することの妥当性の検討

小児のがんの診断は、2005 年以降は組織コードによっているが、それ以前は ICD10 部位コードに従っている。急性リンパ球性白血病(ALL)は 2003 年には 607 例、2005 年には 472 例が申請されているが、ALL と思われる分類不能白血病が 2005 年には 26 例であるのに対して 2003 年では 110 例あった。この分類不能型白血病を ALL として合計し、2 歳階級で年齢分布をみると、2003 年、2005 年では 4-6 歳以降はほぼ

一致した分布を示し、これらは更に全国登録によるデータによるそれとも一致する(図 2)。しかしながら、0-1 歳、2-3 歳ではこれらは異なっており、2-3 歳の割合は 2005 年の割合と全国登録による割合とは一致しているが、2003 年の割合は両者のそれらよりも低い。また、0-1 歳の割合は 2003 年のそれと全国登録のそれは一致しているが 2005 年の割合はいずれよりも低かった。

表 8 は、15 歳未満で診断された、ALL の年齢による割合をまとめたものである。3 歳以下の割合は、2003 年と 2005 年とではほぼ等しいが、いずれも全国登録のそれよりも低くなっていた。

多くの診療科では、公費負担制度の内、小慢を使うことを勧めていたが、わずかではあるがそれを不要としている診療科も存在した(表 8)。

#### D. 考察

##### 1. 小慢が小児の悪性新生物診療に及ぼす影響

小児慢性疾患の中でも小児のがんは、その治療成績が向上するにつれて、治療の長期的な影響に深刻なものが多々あることが明らかになって来ている。そのような深刻な影響を早期発見し、適切な対策を講じることは小児のがんの診療上重要なことである。この早期発見のためには定期的な検診が必須である。自らの健康は自分で守ることは当然としても、生活習慣などによる疾患と異なり、治療行為そのものによって発生する異常については、治療行為の一環としての対応が望まれる。

前回調査では、フォローは 20 歳までとする診療科が、不明および無回答を除く 90 診療科中 43 診療科(48%)であったのが、今回の調査では、年齢制限無し診療が 62%と増加しているのもこのような継続的診療の必要性に対する認識が広まりつつあることの現れと思われる。

ところが、現在の制度では治療終了後 5 年を経過するとその対象から除外されてしまい、一般的な健診と同一扱いとされるためにその診療は自費扱いとなり、その経費は相当な額になる。そのためにいろいろとフォローアップ診療に制限が加えられるようになっていく状況が明らかとなった。せっかく苦勞し、相当額の経費を使った結果長期生存している患児が、長期看護の合併症で失うことは経済的にも大きな損失である。今回のアンケート調査の結果は、そのように事態になり得る状況があることを示すものである。中には、成人のがんで 5 年が完治のめどであると言われていたことも関連して、5 年での打ち切りが、完治のためと誤解し、以降の診療の必要性を認めない患者もいるようで、患者に対する啓蒙活動も必要であるが、診療継続は小児のがんの診療の継続であるということを認識し、費用の公費での負担も継続すべきと考えられる。

##### 2. 小慢申請書を小児の悪性新生物発生状況の把握に資することの妥当性の検討

我が国におけるがん登録は地域がん登録が中

心であるが、この多くは小児のがんを対象としていない。小児のがんの人口を基盤とした統計がなく、人口当たりの発生率の信頼できるデータがないことが、研究のみならず様々な施策をも適切に行い得ていない理由となっていることがかねてから問題になっている。近年のこのことに関連した大きな問題として、神経芽腫マスマスクリーニングの有効性論議があったことは記憶に新しいことである。

小慢は、診断の不確かさの問題はあるものの、現状においては、上記目的のために利用し得るがん登録に変わり得る唯一の制度である。しかしながら、近年、少子化対策の一環として自治体は競って小児の医療費の公費負担を行うようになってきている。かつては、3 歳頃までの乳幼児が対象であったが、現在では年齢の上限が引き上げられる傾向にあり、自治体によっては中学卒業まで、すなわち 12 歳まで無料化している。この制度は年齢のみが対象化の条件であり、煩わしい書類の提出、書類提出のための文書料を伴わないため、小慢への申請を行わない場合があることが心配される。

そこで、小児のがんの中で最も多い白血病、特に ALL を用いて、その年齢分に変化があるか否かを見ることで現状を推測することにした。年齢による医療費無料制度の採用が多ければ若年患者の割合が低下することが予想される。

2003 年と 2005 年の年齢分布を見ると 1-2 歳の割合が低下しており、またこのような医療費に関する制度と関係のない小児期悪性新生物全国登録のデータによる年齢分布と比べても、2005 年では 1-2 歳の割合が低下していた。このことは、アンケート調査では小慢を使うよう勧めている診療科が大多数(89%)であるにも関わらず、使っていない患者が相当数存在することを示唆するものと思われる。

小慢は多額の経費を使う事業であり、施策としてのこの事業自体のためにもこの制度適応のある疾患はこの制度を利用するよう何らかの規制をする必要がある。

部位コードである ICD10 は小児のがんのコードとしては不十分であり、データベース化のためには、疾患コードは、組織コードと部位コードの併用をによるべきである。組織診断のセントラルレビューは不可能であっても、これによって、ある程度どの代用となしえるのではないかとおもわれる。

#### E. 結論

#### F. 健康危険情報

#### G. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

表 1. 治療終了 5 年以降の方針

	患者数
治療終了全患者数	2,855
変更以前に治療終了 5 年以上経過していた患者	1,368
2006 年末までに治療終了 5 年以上経過した全患者	1,502

表 2. フォローアップ方針

A 元來の方針

方針	診療科数
15 歳未満	7
20 歳未満	18
無制限	42

B 変更後の方針

方針	診療科数
不変	52
変更	5
不明	14

表 3. 治療終了 5 年以降のフォロー

A

フォロー	患者数 (%)
継続	2,418 (78.1)
中止	679 (21.9)

B

継続方法	患者数
不変	331
診療回数減	390
診療内容減	165
両方	565
不明	967

表 4. 治療終了 5 年以降の方針

A

方針	診療科数
受診を勧める	53
従来通りの予約設定	5
中止を勧める	2
その他	4
不明	8

B

変更	診療科数
あり	33
なし	19
その他	4
不明	15

表 5. フォロー中止の理由

中止の理由	患者数	診療科数
理由なし	415	33
受診を勧めるも受診せず	28	2
診療中止を勧めた	78	2
その他	30	1
不明	128	33

表 6. 自己負担金の診療への影響

A

影響	診療科数
なし	37
あり	21
不明	13

B

影響の内容	患者数	診療科数
回数減	12	9
内容減	8	3
両方	14	4
高額検査減	7	4
ジェネリック希望*	3	2

\* 抗腫瘍薬以外の薬品について

表 7. 不都合な経験

経験	経験数
なし	40
あり	16
不明	15

不都合な経験の具体例

- ・費用負担について説明してもなかなか理解を得られず困った。
- ・来院する患者が減少  
費用がかかる  
5年で完治と誤解
- ・重症度の解釈が自治体によって異なり、同時期の同一疾患の患者間でもめ事が生じた。  
患者が県に訴えて継続を認められた例があった。
- ・合併症が存在するとき、特に移植後の GVHD などが存在するとき費用負担が大きい。  
治療により生じた合併症は公費負担すべきである。
- ・心配したほどの影響はない。  
むしろ区切りがついて好都合なこともある。

表 8. 15 歳未満の急性白血病の年度による 3 歳以下の占める割合の比較

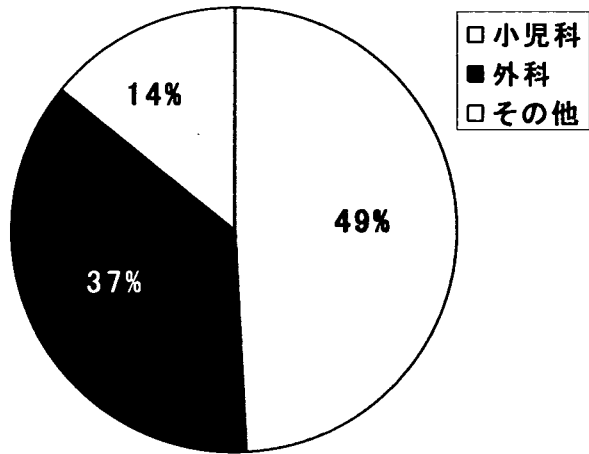
年度	ALL	ALL+分類不能型
2003	32.4	34.1
2005	35.3	35.6
全国登録	39.1	39.1

数字は%

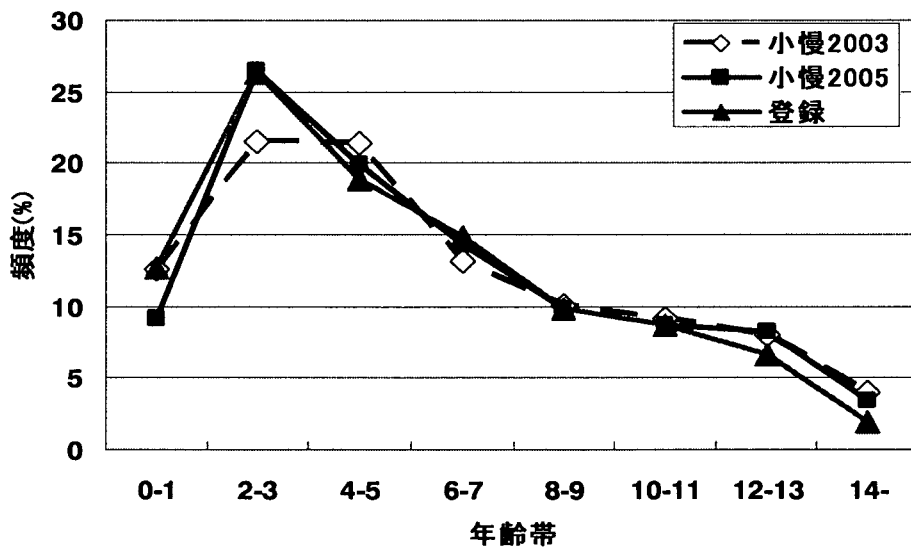
表 9. 公費負担制度の使い分け

公費負担制度	診療科数
小慢申請を勧める	57
小慢申請は不要と伝える	3
患者にまかせる	4
不明	7

### 回答診療科



### データ由来によるALLの年齢分布 (ALL+分類不能型)



平成 19 年度厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）  
分担研究報告書「慢性腎疾患の登録・評価・情報提供に関する研究」

分担研究課題 腎疾患患者の肥満に関する研究

分担研究者 内山 聖 新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野教授

**研究要旨**

平成 17 年に新基準に基づいて登録されたネフローゼ症候群、IgA 腎症、巣状糸球体硬化症患者において肥満に関連した疫学的解析を行なった。肥満度+20%以上の肥満小児の割合はネフローゼ症候群男子 29.1%、女子 26.1%、IgA 腎症男子 18.4%、女子 17.7%、巣状糸球体硬化症男子 29.3%、女子 26.1%であった。治療内容と肥満度との検討では、治療薬としてステロイドを使用している群はステロイド非使用群に比べ、肥満度は高い傾向にあった。学校生活管理指導区分と肥満度との検討では、運動制限の厳しい群で肥満度は有意に高値であった。また、合併症ありと記載のあった症例で肥満度が高い傾向にあった。

各疾患で肥満小児の割合は一般小児に比べて高く、肥満とステロイド治療および運動制限との関連が推測された。

**研究協力者**

樋浦 誠 木戸病院小児科科長

**A. 研究目的**

平成 17 年度から新たな基準で開始された小児慢性特定疾患治療研究事業では対象疾患の見直しや医療意見書の充実化が図られた。この新基準で中央集計された小慢データを用いれば、これまで以上に予防や治療法の向上に役立つ解析が可能と期待されている。慢性腎疾患の新しい意見書では測定日のわかる身長、体重の数値が入力されるようになったため、肥満度の算出が可能となった。また、ステロイド治療の有無や学校生活管理指導表の情報も入力され、詳細な患者の治療、管理状況が明らかになった。本研究では新基準のデータから、腎疾患患者の肥満に関する疫学的解析を行ない、本登録・管理システムの有用性および今後の二次調査への展望を明らかにすることを目的とした。

**B. 研究方法**

平成 17 年度に小児慢性特定疾患治療研究事業に基づき登録されたネフローゼ症候群、IgA 腎症、巣状糸球体硬化症患者のうち、継続で申請され身長・体重のデータ入力があり肥満度の算出が可能だった症例（ネフローゼ症候群 860 名、IgA 腎症 454 名、巣状糸球体硬化症 96 名）を対象とした。肥満度は CD-ROM に入力された生年月日、測定日、身長、体重の値から文部科学省学校保健統計に基づき算出した。

- 1) 各疾患の肥満度の分布、肥満小児の割合  
各疾患において、肥満度の分布を調べた。また、肥満度+20%以上の肥満小児の割合を各疾患で計算した。
- 2) 治療薬の違いによる肥満度の比較  
各疾患でステロイドとその他の治療薬（免疫抑制薬、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬など）の併用療法を行っている群（ス+他剤使用群）、ステロイド単独での治療群（ス剤単独群）、ステロイドを使用せずその他の治療薬で治療を行なっている群（ス剤非使用群）

に分け、肥満度の比較を行った。

### 3) 学校生活管理指導表に基づいた指導区分別の肥満度の比較

学校生活管理指導表の指導区分の記載があった症例で指導区分間の肥満度を比較した。指導区分は A：在宅医療・入院が必要、B：登校はできるが運動は不可、C：軽い運動は可、D：中等度の運動まで可、E：強い運動も可、の5群に分けた。なお未就学児も同様の基準にて記載があった例を解析の対象に加えた。

### 4) 合併症の有無と肥満度の比較

各疾患において合併症の項目で合併症あり、または合併症なし、と記載のあった症例で肥満度を比較した。

## C. 研究結果

### 1) ネフローゼ症候群、IgA 腎症、巣状糸球体硬化症患者の肥満分布

#### (1) ネフローゼ症候群 (図 1-1、1-2)

肥満度の平均は男子  $14.9 \pm 24.5\%$  ( $-27.9\% \sim 183.2\%$ )、女子  $11.4 \pm 18.5\%$  ( $-41.8\% \sim 74.0\%$ ) であった。肥満度 +20% 以上の肥満小児の割合は男子 29.1%、女子 26.1% であった。男子の平均肥満度は女子に比べ高く、肥満小児の割合も高かった。

#### (2) IgA 腎症 (図 2-1、2-2)

肥満度の平均は男子  $6.4 \pm 18.8\%$  ( $-24.9\% \sim 93.2\%$ )、女子  $6.0 \pm 16.8\%$  ( $-27.5\% \sim 63.9\%$ ) であった。肥満度 +20% 以上の肥満小児の割合は男子 18.4%、女子 17.7% であった。男女の肥満分布はほぼ同様であった。ネフローゼ症候群に比べ、男女とも肥満小児の割合は低かった。

#### (3) 巣状糸球体硬化症 (図 3-1、3-2)

肥満度の平均は男子  $13.5 \pm 24.1\%$  ( $-14.8\% \sim 112.0\%$ )、女子  $7.0 \pm 24.8\%$  ( $-31.9\% \sim 88.5\%$ ) であった。肥満度 +20% 以上の肥満小児の割合は男子 29.3%、女子 26.1% であった。男子の平均肥満度は女子より高く、男女とも肥満小児の割合はネフローゼ症候群とほぼ同じであった。

### 2) 各疾患の治療薬の違いによる肥満度の比較

#### (1) ネフローゼ症候群 (図 4-1、4-2)

肥満度は男子でス+他剤  $15.5 \pm 25.2\%$ 、

ス剤単独  $11.2 \pm 18.7\%$ 、ス剤非使用  $6.7 \pm 14.1\%$ 、女子でス+他剤  $11.8 \pm 18.8\%$ 、ス剤単独

$12.3 \pm 16.8\%$ 、ス剤非使用  $2.7 \pm 21.8\%$  であった。ス剤非使用例の例数が少ないため、統計学的な有意差はなかったが、ス+他剤、ス剤単独群ともス剤非使用群に比べ肥満度は高い傾向にあった。

#### (2) IgA 腎症 (図 5-1、5-2)

肥満度は男子でス+他剤  $7.8 \pm 19.3\%$ 、ス剤単独  $15.0 \pm 30.1\%$ 、ス剤非使用  $3.6 \pm 17.4\%$ 、女子でス+他剤  $7.0 \pm 17.3\%$ 、ス剤単独  $4.0 \pm 2.6\%$ 、ス剤非使用  $4.4 \pm 15.7\%$  であった。ス剤単独群は男子 3 名、女子 2 名とわずかであった。統計学的に有意差はなかったが、ス剤使用群の肥満度は非使用群より高い傾向にあった。

#### (3) 巣状糸球体硬化症 (図 6-1、6-2)

肥満度は男子でス+他剤  $14.8 \pm 25.1\%$ 、ス剤非使用  $4.2 \pm 12.7\%$ 、女子でス+他剤  $9.0 \pm 26.2\%$ 、ス剤非使用  $1.9 \pm 16.2\%$  であった。ス剤単独治療の症例は男女ともいなかった。男女ともス剤非使用群に比べ、ス剤使用群は肥満度が高い傾向にあった。

### 3) 学校生活管理指導表の指導区分別肥満度の比較

#### (1) ネフローゼ症候群 (図 7-1、7-2)

肥満度は男子で区分 A  $20.7 \pm 26.2\%$ 、区分 B  $18.9 \pm 30.9\%$ 、区分 C  $20.0 \pm 31.7\%$ 、区分 D  $13.9 \pm 21.0\%$ 、区分 E  $10.7 \pm 21.2\%$ 、女子で区分 A  $15.1 \pm 24.0\%$ 、区分 B  $17.1 \pm 22.3\%$ 、区分 C  $12.4 \pm 21.3\%$ 、区分 D  $11.4 \pm 19.5\%$ 、区分 E  $8.6 \pm 14.4\%$  であった。指導区分 A、B など運動制限の厳しい群は有意に肥満度が高かった。

#### (2) IgA 腎症 (図 8-1、8-2)

肥満度は男子で区分 A  $7.3 \pm 10.1\%$ 、区分 B  $1.8 \pm 19.3\%$ 、区分 C  $13.1 \pm 21.5\%$ 、区分 D  $5.8 \pm 19.7\%$ 、区分 E  $4.4 \pm 16.2\%$ 、女子で区分 A  $-0.3 \pm 11.6\%$ 、区分 B  $4.8 \pm 14.4\%$ 、区分 C  $14.5 \pm 21.8\%$ 、区分 D  $6.2 \pm 14.9\%$ 、区分 E  $0.6 \pm 13.9\%$  であった。指導区分 A、B は男女とも例数が少なく評価が難しいが、C、D、E と運動制限が緩くなる群ほど肥満度が低下する傾向に



あった。

### (3) 巣状糸球体硬化症 (図 9-1、9-2)

肥満度は男子で区分 A  $17.8 \pm 15.2\%$ 、区分 B  $37.1 \pm 45.7\%$ 、区分 C  $5.1 \pm 17.0\%$ 、区分 D  $16.4 \pm 19.1\%$ 、区分 E  $6.3 \pm 18.3\%$ 、女子で区分 B  $6.4 \pm 26.9\%$ 、区分 C  $7.3 \pm 20.6\%$ 、区分 D  $9.6 \pm 32.8\%$ 、区分 E  $4.8 \pm 19.1\%$ であった。男子では運動制限の厳しい群で肥満度は有意に高かった。

### 4) 合併症の有無と肥満度の比較 (表 1)

有意差はネフローゼ症候群の男子でしか認められなかったが、合併症ありの記載があった症例の肥満度は合併症なしの記載の症例の肥満度より高値であった。

## D. 考察

平成 17 年 4 月 1 日から小児慢性特定疾患は法定疾患となり、将来にわたる安定した支援策が確立された。医療意見書も改定され、計測値や治療内容がより詳しく記載されるようになった。このため、今後の小児慢性特定疾患治療研究事業は今まで以上に実際の医療を反映する有用なデータバンクとしての役割を担うと考えられている。

今回、腎疾患での肥満小児の割合を調査したところ、対象とした 3 疾患で肥満小児は約 20~30%の割合であった。肥満小児は小児人口の約 10%といわれており、ネフローゼ症候群、巣状糸球体硬化症では約 2.5 倍肥満児の割合が高く、腎疾患と肥満の関連が明らかとなった。特にステロイドを使用している患者群や運動制限の厳しい患者群で肥満度が高く、腎疾患における肥満にはステロイドおよび運動制限の関与が強く示唆された。現在腎疾患の運動制限に関して、最近ではより制限を緩和し、積極的に運動をすすめたほうがよいとする意見もあり、議論を重ねているところである。肥満と運動制限との関連や、肥満が患者の QOL に及ぼす影響をもう少し掘り下げて調査していく必要があると実感した。合併症と肥満との関連では、我々は腎疾患における合併症の項目は高血圧や肥満などの体格因子との関連が示唆されると報告した (平成 15 年分担研究報告書)。今回の合併症と肥満との関連はそれを肯定する結果といえる。

一方、今回の解析でいくつかの問題点も浮き彫りとなった。発症からある程度経過

し、診断が確定した症例を対象とするため新規診断例を除外したが、継続症例の中には新基準で加わった計測値の入力がなされていないものが多かった。また、ステロイドによる肥満の risk factor として、治療期間の長さや治療前からの肥満の有無が報告されているが、現在のデータではステロイド治療を行なった期間や治療前の体格は分からない。このため、さらに詳しい解析は個別の二次調査に委ねざるをえない状況である。しかし、今回のようにある因子と疾患との関連を調査する足がかりにはこの小慢データは非常に有用であるといえる。

今回の結果は、腎疾患での治療、特にステロイド治療や運動制限が肥満に深く関わっていることをうかがわせた。新潟県内で腎疾患の治療に携わっている医師への先行聞き取り調査でも、治療中の肥満や運動制限が患者の QOL に影響を及ぼしていると考える医師が多く、対応に苦慮している状況であった。今回の小慢データの解析結果を踏まえ、来年度は全国の腎疾患治療施設に、肥満の現状、対応策等のアンケート調査を実施する予定である。

## E. 結論

腎疾患における肥満小児の割合は高く、ステロイド治療や運動制限と関連があり、患者の QOL に影響を及ぼしている可能性がある。

## F. 関連するホームページ

これまでの分担報告書を改訂し、新潟大学小児科のホームページ上に掲載した <http://www.med.niigata-u.ac.jp/ped/welcome.html>

## G. 研究発表

### 1. 論文発表 書籍

1) 内山聖. 小児科疾患 小児科疾患の治療の動向. 今日の治療指針 2007 (山口徹、北原光夫、福井次矢総編集), 医学書院, 東京: 937, 2007.

3) 内山聖. 腎・泌尿器・生殖器疾患 高血圧症候群. 小児科診療ガイドライン-最新の診療指針-(五十嵐隆編集), 総合医学社,

東京：292-294, 2007.

雑誌

1)池住洋平, 内山聖. 無症候性血尿・蛋白尿(家族性良性血尿). 腎疾患・透析 最新の治療 2008-2010 (飯野靖彦、槇野博史、秋澤忠男編集), 南江堂, 東京 : 141-143, 2007.

2)Suzuki T, Ikezumi Y, Okubo S, Uchiyama M, Takahashi K, Shiraga H, Hattori M. Epstein-Barr virus DNA load and seroconversion in pediatric renal transplantation with tacrolimus immunosuppression . Pediatr Trasplant 11 : 749-754, 2007

3) 菊池透, 長崎啓祐, 樋浦誠, 小川洋平, 田中幸恵, 内山聖. 高血圧治療ガイドライン 2000 年版にもとづいた小児の高血圧の頻度に関する検討. 小児高血圧研究会誌 4 (1) : 28-30, 2007.

4)内山聖. 小児の血圧は上昇しているのか?またそのリスクは?. 高血圧 24(2) : 269-271, 2007.

5)内山聖. 見逃して子供さんが腎透析になる2次性高血圧について. 神戸市医師会報 553号 : 51-58, 2007.

6) 菊池透, 内山聖. 本態性高血圧. 小児科 48(5) : 682-687, 2007.

7)内山聖, 菊池透. 出生体重と小児期高血圧. 周産期医学 37(5) : 601-604, 2007.

8)内山聖. 腎血管性高血圧[小児]. 日本医師

会雑誌 136(特別号2):S314-S315, 2007.  
9)内山聖. 血圧異常 小児高血圧. 別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ No.4 循環器症候群(第2版) I :35-39, 2007.

2. 学会発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 なし

表1. 合併症の有無と肥満度の比較

	ネフローゼ症候群(男)	ネフローゼ症候群(女)	IgA腎症(男)	IgA腎症(女)	巣状糸球体硬化症(男)	巣状糸球体硬化症(女)
合併症あり	24.9±30.9	14.8±20.9	9.6±19.9	11.4±20.5	18.3±28.9	6.6±26.7
合併症なし	10.8±19.0	10.2±17.1	5.1±18.0	5.3±15.6	9.3±18.5	9.4±24.1
有意差	*					

\* :p<0.05

図 1-1. ネフローゼ症候群の肥満度分布(男)

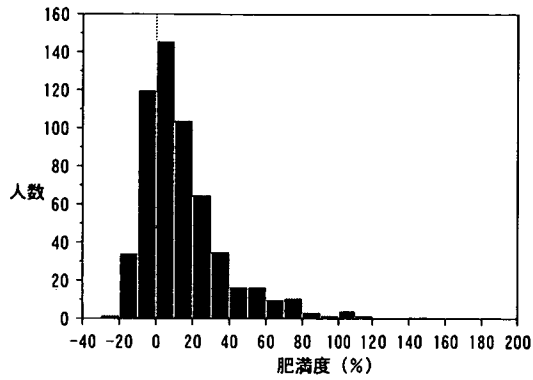


図 1-2. ネフローゼ症候群の肥満度分布(女)

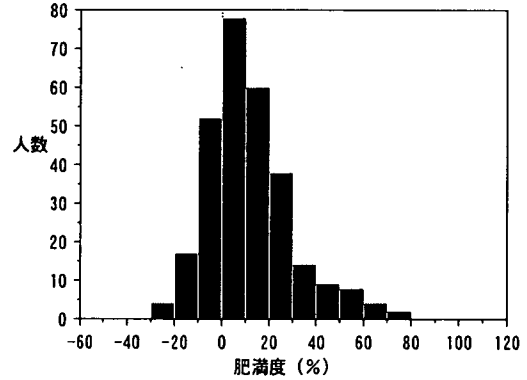


図 2-1. IgA 腎症の肥満度分布(男)

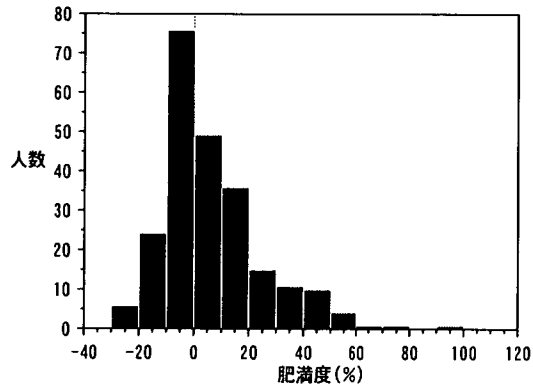


図 2-2. IgA 腎症の肥満度分布(女)

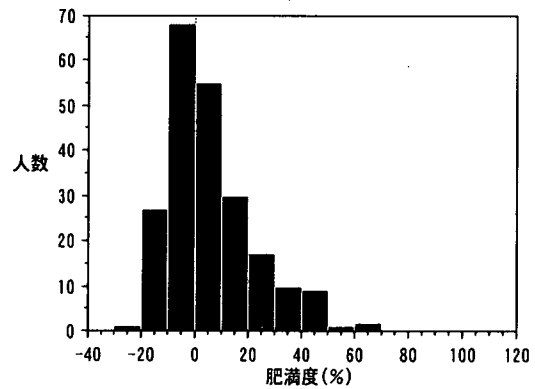


図 3-1. 巣状糸球体硬化症の肥満度分布(男)

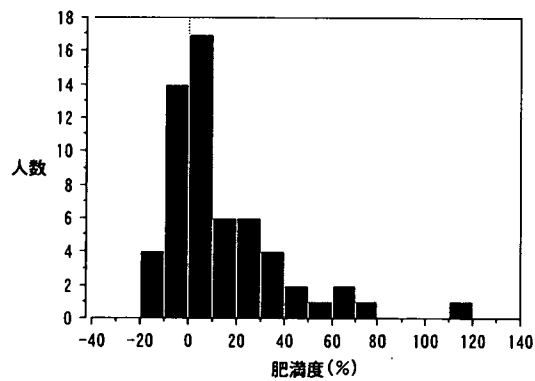


図 3-2. 巣状糸球体硬化症の肥満度分布(女)

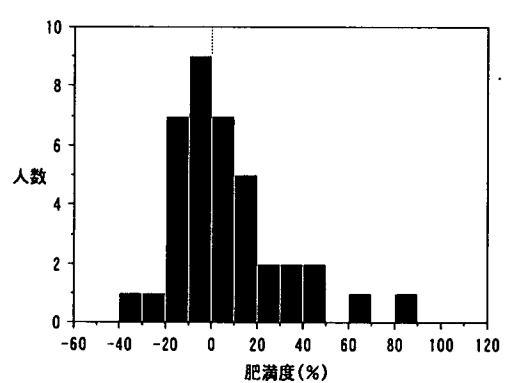


図 4-1. ネフローゼ症候群の治療薬別の肥満度の比較(男)

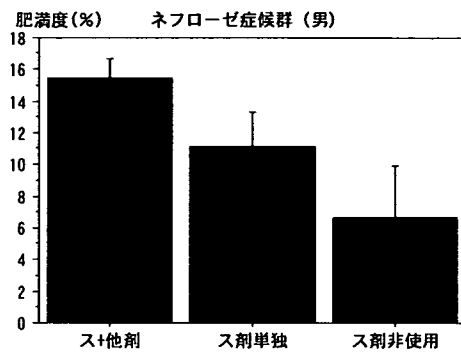


図 4-2. ネフローゼ症候群の治療薬別の肥満度の比較(女)

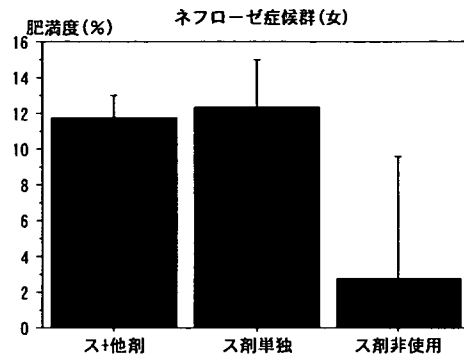


図 5-1. IgA 腎症の治療薬別の肥満度の比較(男)

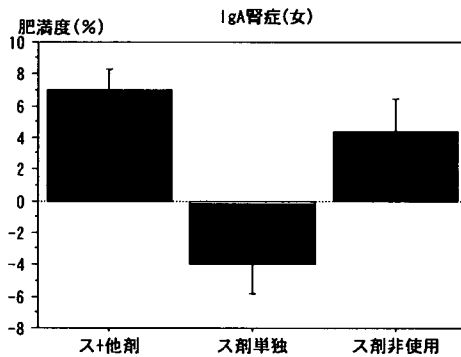


図 5-2. IgA 腎症の治療薬別の肥満度の比較(女)



図 6-1. 巣状糸球体硬化症の治療薬別の肥満度の比較(男)

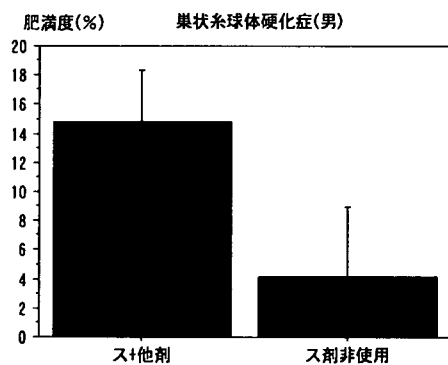


図 6-2. 巣状糸球体硬化症の治療薬別の肥満度の比較(女)

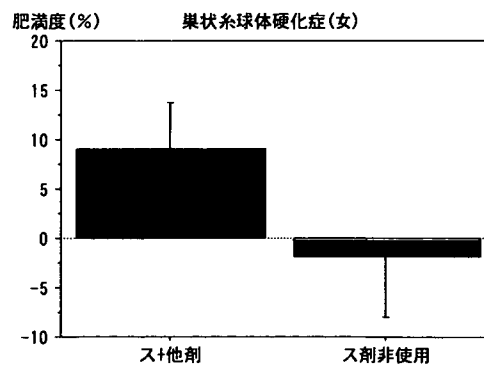


図 7-1. ネフローゼ症候群の学校生活管理指導表  
指導区分別の肥満度の比較(男)

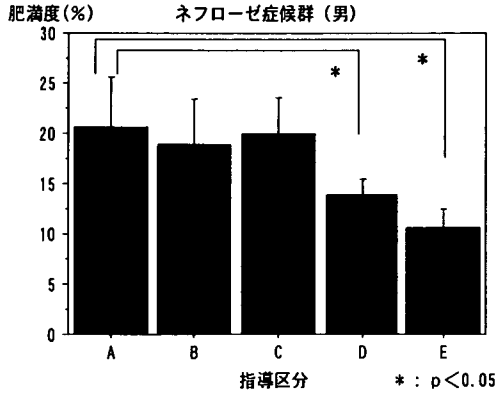


図 7-2. ネフローゼ症候群の学校生活管理指導表  
指導区分別の肥満度の比較(女)

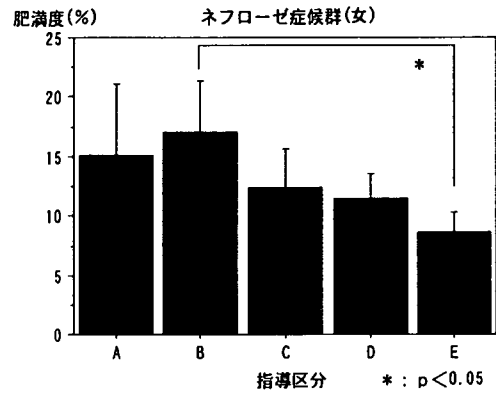


図 8-1. IgA 腎症の学校生活管理指導表  
指導区分別の肥満度の比較(男)

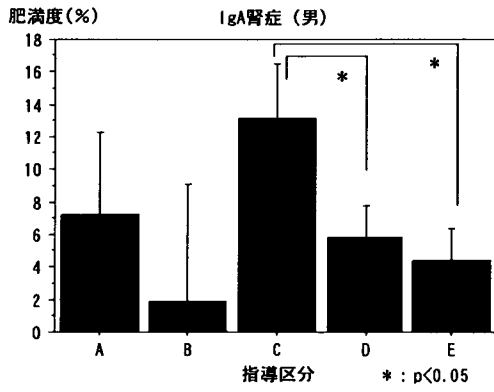


図 8-2. IgA 腎症の学校生活管理指導表  
指導区分別の肥満度の比較(女)

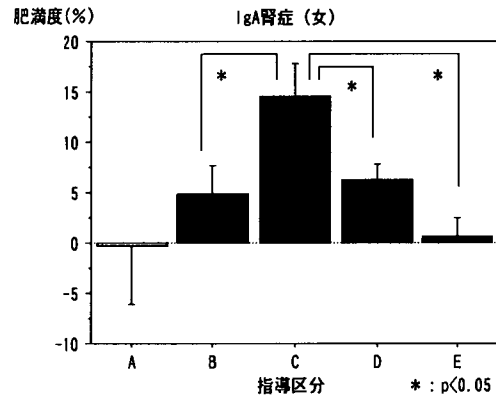


図 9-1. 巣状糸球体硬化症の学校生活管理指導表  
指導区分別の肥満度の比較(男)

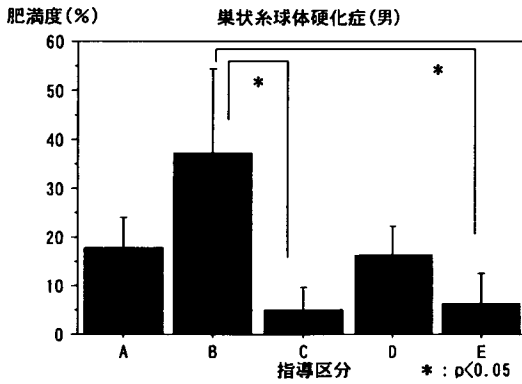
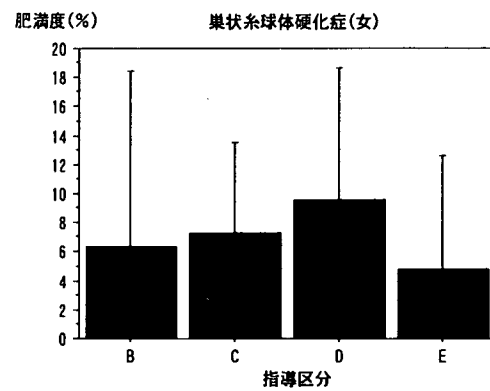


図 9-2. 巣状糸球体硬化症の学校生活管理指導表  
指導区分別の肥満度の比較(女)



平成 18 年度厚生労働省研究費補助金（子ども家庭総合研究推進事業）  
分担研究報告書「慢性呼吸器疾患の登録・評価・情報提供に関する研究」

小児喘息の横断・縦断的解析における小慢データの有用性に関する研究

分担研究者 森川昭廣 群馬大学大学院医学系研究科小児生体防御学 教授  
研究協力者 荒川浩一 （同上 講師）

研究要旨：小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成 17 年度に対象疾患の見直しや医療意見書の充実が図られ新たな基準で開始された。特に、呼吸器疾患においては喘息の基準が改定され、一方、新たに先天性ないしは重症の慢性呼吸器疾患が追加された。本年度は、この変更による影響を検討する目的で、平成 16 年までの登録と平成 17 年度における慢性呼吸器疾患の登録状況を調査した。その結果、登録者数は約 5 分の 1 に減少し、特に、喘息の登録者は約 10 分の 1 までに著減していた。新たに追加された疾患により、新規登録者の割合は増え、低年齢化と男女比の割合が変化した。新たに追加された疾患は、慢性で難治性の疾患であり、今まで全国的に統一された調査報告がなく、本事業の有用性が明らかとなった。一方、喘息については、基準が大幅に変更されたため、以前のデータとの比較については細心の注意が必要と思われた。

見出し語：小児慢性特定疾患、ぜんそく、都道府県、頻度調査、重症度

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢）は、平成 10 年度から医療機関より提出された対象疾患の医療意見書に基づいて各自治体で入力され、中央で集計・解析をおこなっている。小児慢性特定疾患の登録データは、全国的に同一の基準で行われているため、本邦での小児慢性疾患の疫学動態を解明する上で、非常に有用であると考えられる。一方、平成 17 年度からは、対象疾患の見直しや医療意見書の充実が図られ、新たな基準で開始された。

（1）見直しの基本的考え方

1）現行の小慢の対象疾患を基本として、今日の医学的知見に基づき、必要最小限の見直しを行う。

（2）対象疾患については、事業の趣旨に鑑みて、慢性疾患であることを前提として、症状の重さ、治療にかかる費用並びに他の公費負担の適応状況などを考慮し、予算の範囲内で対象疾患の見直しを行う。

（3）対象疾患ごとに認定基準を厚生労働大臣告示で示す。

（2）対象者の認定基準の策定

対象者の認定基準の策定に当たっては、重篤な慢性疾患の患者を基本として、支援の必要性を考慮し、疾患の特性に合わせて、症状、検査値、治療内容などによる簡便な認定基準を策定した。呼吸器関係に関しては、表のように改定された。

	旧制度	現行制度
根拠法令	厚生労働省事務次官通知	児童福祉法
制度開始	昭和49年4月	平成17年4月
疾患群名	ぜんそく	慢性呼吸器疾患(ぜんそくを含む)
入院	30日以上入院	1日以上入院
通院	対象外	対象
疾患基準	当該疾患であると診断があれば状態は問わない	告示により個々の疾患の状態を定める
一部負担	無し	所得に応じて負担あり

慢性呼吸器疾患の対象疾患としては、旧制度において喘息と気管支拡張症であったが、現行制度においては、アレルギー性気管支炎、アレルギー性細気管支炎、気管狭窄、先天性中枢性低換気症候群、

先天性肺胞蛋白症、線毛機能不全症候群、  
囊胞性線維症、本態性肺ヘモジデロシ  
ス、慢性肺疾患が追加された。

一方、喘息に関しては、平成17年4月より  
下記の基準で開始された。

- 1) 3ヵ月3回以上の大発作がある場合
- 2) 1年以内に意識障害を伴う大発作がある場合
- 3) 治療で、人工呼吸管理または挿管を行う場合

平成18年4月より、概ね1ヵ月以上長期  
入院療法を行う場合が追加された。

今回、小児慢性特定疾患のうち慢性呼吸  
器疾患に関して、平成16年度までの旧基  
準と、平成17年度からの新基準による登  
録症例を集計・解析して、その頻度なら  
びに疾患の変化を比較検討することを目  
的とした。

## B. 研究方法

- 1) 平成10年度からの喘息登録者の縦  
断的解析と新制度に変更した平成17  
年度との比較。
- 2) 平成17年度で新たに追加された疾  
患群の登録状況

## 検討項目

- 1) 登録者、新規登録者数
- 2) 性別
- 3) 平成16年度と平成17年度の年齢別  
登録頻度
- 4) 平成16年以降の疾患別登録頻度
- 5) 疾患個別調査

## C. 研究結果

1) 登録者の年次推移  
登録患者数は、平成10年度より毎年約  
8,000から12,000人、また、平成14年度  
から3年間は約5,500人強と安定してい  
た。今回、新制度に変更となった平成17  
年度においては、約5分の1の1,000人  
に著減した(図1)。

2) 新規登録者の割合  
平成15年度、平成16年度において新規

登録が35%前後であったものが、平成17  
年度においては60%となり、継続が30%と  
逆転した(図2)。また、それまでは男女  
比が3対2であったものが、平成17年度  
では1対1となっていた。登録者の年齢  
では、平成16年度では5歳をピークに分  
布していたが、平成17年度では低年齢層  
に頻度が増加していた(図3)。これらの  
結果は、次に記載するように、喘息の登  
録が減少したことにより、喘息の男女比  
や発症ピークの影響が減り、新しく加わ  
った疾患である先天性の疾患による影響  
が強いと考えられる。

## 3) 疾患別登録頻度

平成16年度では、喘息の比率が99%をし  
めていたが、平成17年度においては49%  
と半減し、慢性肺疾患や気管狭窄症、中  
枢性低換気症候群、肺ヘモジデロシス  
の患者が登録された(表1)。

## 4) 平成17年度の個別疾患調査結果

### (1) 気管支喘息

登録者数は518名で、年齢別登録者では7  
から12歳の年代をピークとしていた。酸  
素を要した患者数は約100名、人工換気  
や気管切開をうけた症例が20名前後であ  
った。一方、長期入院療法をうけている  
ものも157名いた。

### (2) 気管狭窄

登録者数は161名で、0-2歳をピークに  
し、気管切開は約130名うけていた。ま  
た、長期入院患者も約40名と多かった。

### (3) 慢性肺疾患

登録者数は208名で、0-2歳にピークが  
あり、酸素量法は160名、人工換気や気  
管切開を受けている症例が60-70名いた。

## D. 考察

平成17年度に小児慢性疾患の見直し  
がなされ、慢性呼吸器疾患においては対象  
疾患ならびに適応基準の大幅な改定がな  
された。その結果、平成16年度と比較し、  
平成17年度では登録患者数が5分の1に  
減少し、特に喘息の登録患者数が10分の

1と著減していた。さらに、追加疾患により新規登録患者の割合が増加し、また女児の割合が多くなっていった。登録年齢層も乳幼児の割合が増加したことなど大きく様変わりした。

喘息の割合は平成16年度では99%であったが、平成17年度においては49%と減少し、追加疾患としては気管狭窄症や慢性肺疾患の新規登録者が多かった。

小児慢性呼吸器疾患において、今回追加された疾患は重症でかつ慢性・難治性疾患であり、本研究事業のような同一基準での全国調査は少なく、貴重なデータとなりうると考えられ、今後とも継続していく意義があると考えられた。一方、喘息については、基準が大幅に変更されたために平成16年度までのデータとそれ以降のデータと単純に比較できるかどうかは、詳細な検討が必要と思われる。

### E. 結論

平成17年の認定基準改定により喘息の登録数が著減し、認定基準が厳しすぎる内容である可能性が示唆された。今後、平成18年に追加された基準により喘息登録数の推移を見守る必要がある。

一方、新規に追加された小児慢性呼吸器疾患は、重症化しやすいものであるが、全国的な疫学調査が限定されたものであり、本事業は、疫学調査により実態を把握するうえで非常に重要と考えられる。

### F. 知的財産権の出願・登録状況

#### 1. 特許取得

特になし

#### 2. 実用新案登録

特になし

年度別登録患者数の推移

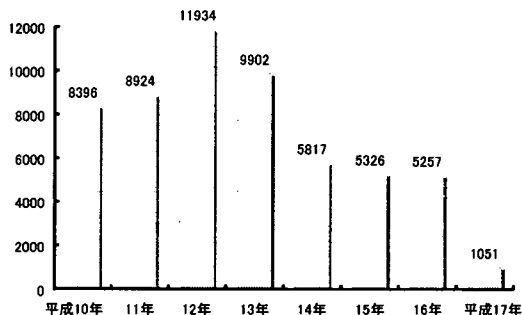


図1

新規登録患者割合(年度別の比較)

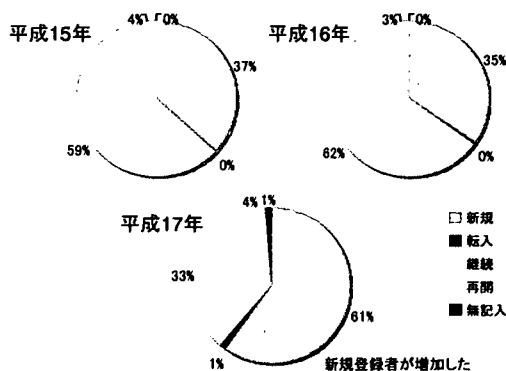


図2

登録患者の年齢分布(年度別の比較)

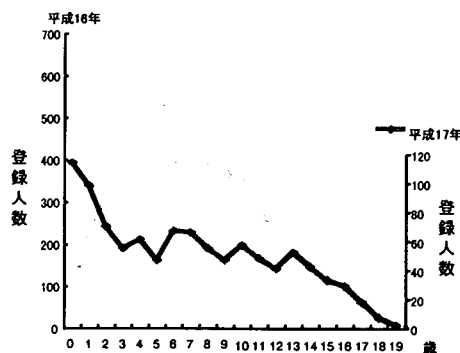


図3

疾患別登録頻度

疾患	平成16年	平成17年	平成18年
肺ヘモジデロシス		35	
線毛機能不全症候群		19	
嚢胞性線維症		10	
気管狭窄症		161	17
気管支拡張症	35	40	1
中枢性低換気症候群		58	6
慢性肺疾患		208	29
気管支喘息	5222	517	14
空白・その他		3	
合計	5257	1051	67

表1



## 研究報告書

### 厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業） 分担研究報告書

分担研究課題 「慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究」

分担研究者 柳川 幸重 帝京大学医学部小児科主任教授

研究要旨 法制化後2年を経た平成18年度の心臓疾患の登録総数は平成17年度の約1万名に比し220名と激減した。疾患の内訳は平成17年度はその前年に比し川崎病の登録が激減したが、平成18年度においても川崎病登録数は少なく、当該年度登録全体の約80%は先天性心疾患であった。

#### A. 研究目的

法制化後の小児慢性特定疾患研究事業の登録・管理・評価に関して、法制化が登録総数、登録疾患にどのような変化をもたらしたかを解析し、患者のQOL向上に役立つ情報を得る。

#### B. 研究方法

平成17年度、18年度の登録データを法制化前の蓄積されたデータと比較し、登録総数、疾患構成の変化を解析し変化のあった場合はその理由を考察する。

#### （倫理面への配慮）

総数と疾患名のための解析であり、個人情報にはデータに含まれない形で解析されている。

#### C. 研究結果

平成16年間での登録総数と登録疾患名は年次変化はあるが、大きな変化は見られなかった。平成17年度には川崎病（冠動脈瘤を含む）の登録が激減している。平成18年度の登録数は、現時点では減少している。

#### D. 考察

平成10～16年の登録数の変化は都道府県単独事業を含めるか否かによる変化と思われる。平成17年度の川崎病の登録数の激減は、合併症のない川崎病平は対象とならなくなったためと考えられる。平成18年度の登録数は、次年度のまとめを待って判断するべきものと思われる。

法制化後は、患児に対する薬物投与の必要性と術後の合併症の有無が、登録条件として条件となっている。心疾患に対する薬物治療はその自然歴の後半に必要となることが多く、無投薬が直ちに軽症であることを意味しないことがあるが、この点にも留意して今後解析を続けることが必要と思われる。

#### E. 結論

平成17年には川崎病の登録数が激減した。平成18年以降に関しては次年度の統計を待つ

#### F. 健康危険情報

無投薬であり、術後でもないが故に登録されていない重篤な疾患（例：大動脈弁狭窄）がある可能性がある。

（分担研究報告書には記入せずに、総括研究報告書にまとめて記入）

#### G. 研究発表

1. 論文発表：なし
2. 学会発表：なし

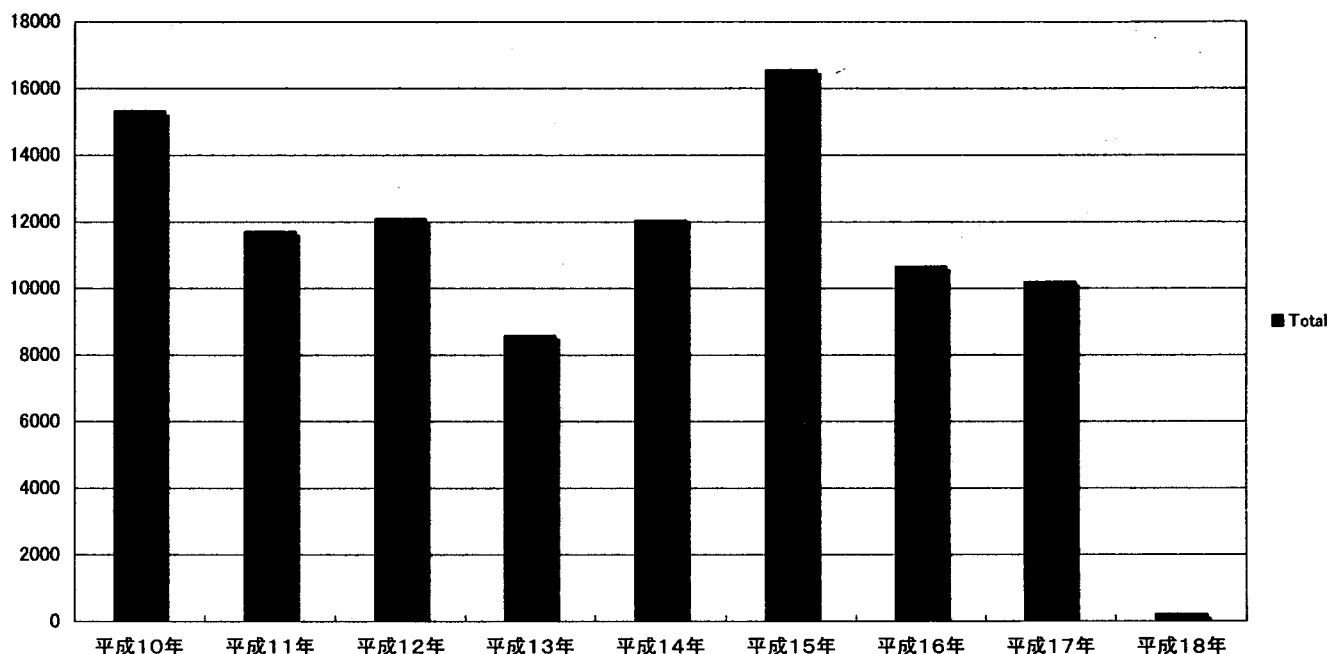
#### H. 知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

なし

# 年間登録数の推移

登録数推移



## 以下のグラフにおける疾患分類

### ・CHD(先天性心疾患)

－三尖弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全、僧帽弁狭窄は  
含めなかった

・川崎病： 冠動脈瘤を含む

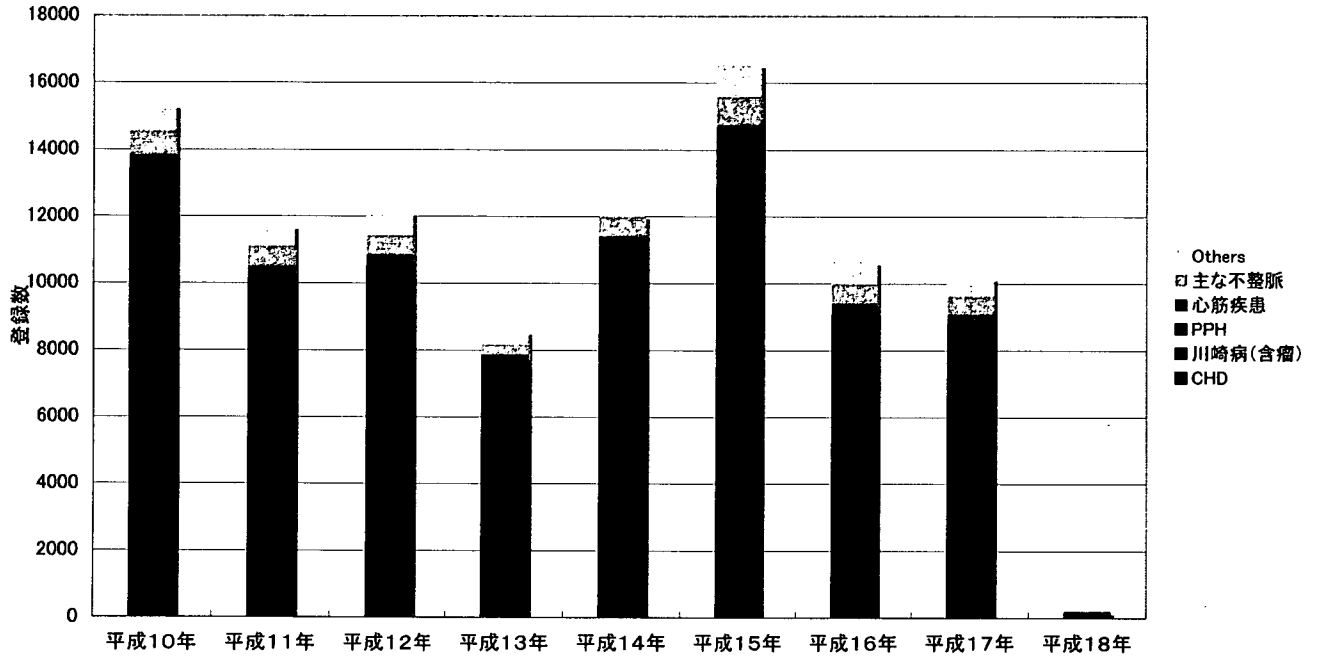
・PPH： 原発性肺高血圧

・心筋疾患： 心筋炎、心筋症

・主な不整脈： 明確な診断名のあるもの

# 年代別登録疾患数の推移

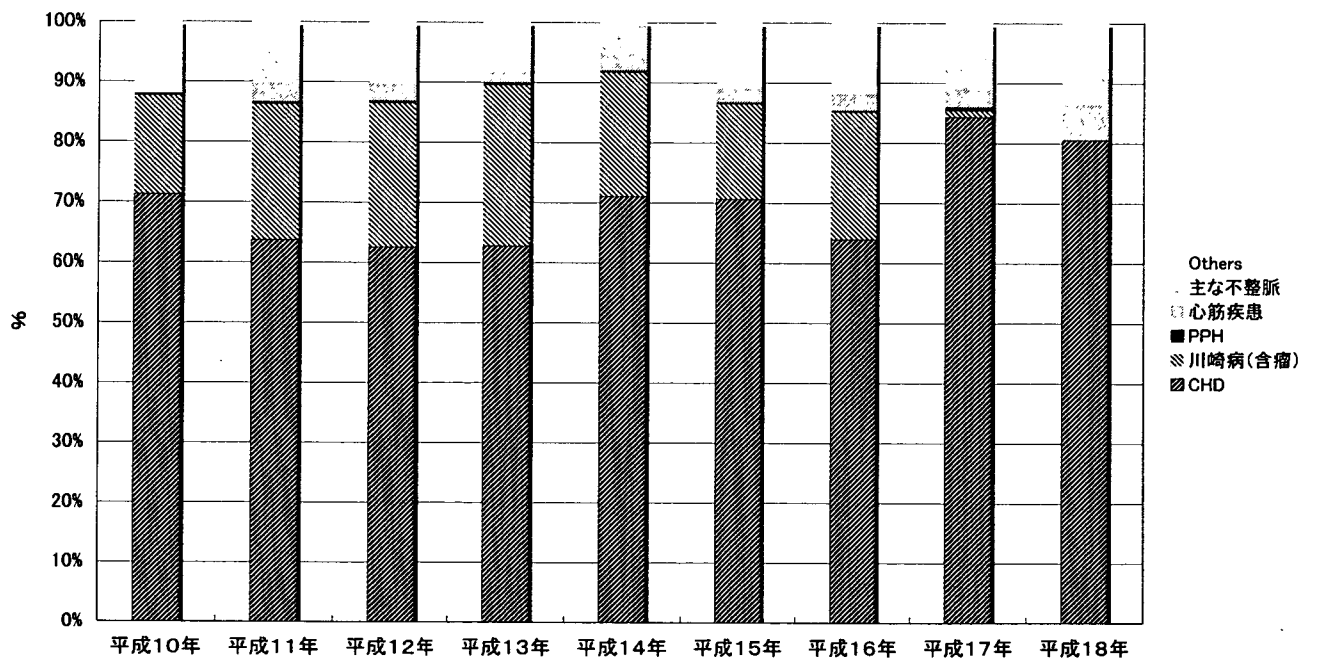
年代別登録数(疾患数)推移



## 年代別登録における

98-06疾患割合の推移

## 疾患の割合



## 内分泌疾患群の登録・評価に関する研究

分担研究者 藤枝憲二 旭川医科大学小児科教授

### 研究要旨

平成 17 年度に、小慢事業が法制化され、登録条件として治療を受けていることが必須となり、さらに登録病名に若干の変更が加えられている。従って、登録状況に変化が認められる可能性がある。そこで、本研究では、小児慢性内分泌疾患について、都道府県別・疾患別の登録状況の解析を実施した。平成 16 年度までは、上位疾患はほぼ同様であったが、平成 17 年度において相違点が認められた。甲状腺疾患において、先天性甲状腺機能低下症（E03.1A）の登録数は増加し、甲状腺機能低下症（E03.9）が 5 位から 15 位に低下した。また、単純甲状腺腫（E04.0）は、14 位から 33 位に低下した。副腎疾患において、21 水酸化酵素欠損症（E25.0A）は 20 位→8 位、先天性副腎リポイド過形成（E25.0B）は 39 位→12 位に増加し、先天性副腎（皮質）過形成（E25.0）は 8 位→19 位に減少した。また、以前は登録病名がなかった中枢性思春期早発症（E22.8A）、汎下垂体機能低下症（E23.0A）が上位疾患に該当した。しかしながら、未提出自治体の存在は否定できず、法制化後の動向については来年度以降の継続した解析が必要である。都道府県別の登録状況の解析では、平成 11 年～16 年度にかけては、登録合計人数は 30,000 人前後でほぼ一定していた。都道府県別の登録患者数をその 20 歳未満人口における割合（対人口比＝登録数／20 歳未満人口×10<sup>-3</sup>）推移に、極端な過多は認められず、小慢事業は均一に行われているものと考えられた。一方、上位疾患について同様の解析を加えると、少数ではあるが、自治体により疾病構造が異なっていた。この理由が、何によるのか今後の解析課題であるが、解析の一つとして、都道府県別に登録年齢や発症年齢を解析していくことが有用であるかもしれない。さらに、上位 20 疾患における下位疾患の経年的な解析から、内分泌疾患に占める割合が増加したものとして、仮性副甲状腺機能低下症（E20.1）があり、減少したものとして、周期性 ACTH 症候群（E24.9B）、原発性性腺機能低下症（男）があった。これらが法制化の影響を真に受けているかどうかについては、上記と同様に、未提出自治体がないことを確認しなければならず、来年度の解析を待たねばならない。

### A.研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）では統一されたフォーマットによる登録体制が平成 10 年度から開始されており、小慢疾患の疫学的解析、および縦断的解析が可能である。平成 17 年度に、小慢事業が法制化され、登録条件として治療を受けていることが必須となり、さらに登録病名に若干の変更が加えられている。従って、登録状況に変化が認められる可能性がある。そこで、本研究では、小児慢性内分泌疾患について、都道府県別・疾患別の登録状況の解析を实

施した。さらに、登録上位 20 疾患のうち、昨年度に解析した以外の疾患について、その詳細を検討した。

### B.研究方法

#### 1) 都道府県別登録患者数の年次推移

平成 10 年度からの登録患者数を集計した。政令指定都市、中核都市の患者数は所属する都道府県にまとめて集計した。さらに、登録状況に違いがあるかを検討するため、各都道府県の 20 歳未満人口に対する登録数（対人口比＝登録数／20 歳未満人口×10<sup>-3</sup>）を算出した。20 歳未満人口は、統計局のホームページで