

不明(コンピュータ入力ミス等) 0 0.0

表 11-2. 22 年度 慢性消化器疾患

Digestive Diseases (合計2,726人)  
 (新規診断259人、継続2,418人、  
 転入19人、再開15人、無記入15人)  
 (男子971人、女子1,696人、無記入59人)  
 (国の小慢事業2,719人、県単独事業7人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
肝胆道系疾患		2701	99.1
デュシェン・ジヨンソン症候群	E80.6A	1	0.0
ローター型過ビリルビン血症	E80.6B	1	0.0
肝硬変	K76.1	53	1.9
進行性家族性肝内胆汁うっ滞症	K76.1A	29	1.1
門脈圧亢進症	K76.6B	45	1.5
原発性硬化性胆管炎	K83.0	29	1.1
肝内胆管拡張症	K83.8	7	0.3
胆道閉鎖症	Q44.2	2019	74.1
肝内胆管閉鎖症	Q44.2B	3	0.1
先天性胆道拡張症	Q44.5	400	14.7
先天性肝線維症	Q44.5A	16	0.6
肝内胆管低形成症	Q44.5B	9	0.3
肝内胆管異形成症候群	Q44.5C	3	0.1
Alagille 症候群	Q44.7	90	3.3
慢性腸疾患		25	0.9
腸リンパ管拡張症	K63.9	21	0.8
先天性微絨毛萎縮症	K90.9C	4	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

## 12. 成長ホルモン治療用意見書

「成長ホルモン治療」に関する集計結果を、初回申請症例は表 12-1-1 (21 年度)、表 12-1-2 (22 年度) に、継続申請症例は表 12-2-1 (21 年度)、表 12-2-2 (22 年度) に示す。

平成 14 年より成長ホルモン治療が小慢事業の対象となった Prader-Willi 症候群の継続申請例が 16 年度の 76 人から 17 年度 224 人、

18 年度 264 人、19 年度 287 人、20 年度 310 人、21 年度 333 人、22 年度 344 人に増加していた。成長ホルモン分泌不全性低身長症は、17 年度より開始基準として IGF-I 値が追加され、継続申請症例は 17 年度 12,084 人、18 年度 12,185 人、19 年度 9,135 人、20 年度 9,244 人、21 年度 9,259 人、22 年度 9,800 人であり、やや減少傾向を示した。

表 12-1-1.

### 21 年度 成長ホルモン治療用意見書

(初回申請症例) (合計2,113人)

(男子1,214人、女子836人、無記入63人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	1838	87.0
ターナー症候群	Q96	115	5.4
下垂体機能低下症	E23.0A	22	1.0
プラダー・ウィリー症候群	Q87.1A	50	2.4
軟骨無形成症	Q77.4	60	2.8
慢性腎不全	N18.9	8	0.4
その他の慢性腎疾患		7	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		9	0.4
不明(コンピュータ入力ミス等)		4	0.2

表 12-1-2.

### 22 年度 成長ホルモン治療用意見書

(初回申請症例) (合計2,430人)

(男子1,421人、女子935人、無記入74人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	2075	85.4
ターナー症候群	Q96	146	6.0
下垂体機能低下症	E23.0A	33	1.4
プラダー・ウィリー症候群	Q87.1A	56	2.3
軟骨無形成症	Q77.4	75	3.1
慢性腎不全	N18.9	12	0.5
その他の慢性腎疾患		10	0.4
その他(治療対象外の疾患等)		21	0.9
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

表 12-2-1.

21 年度 成長ホルモン治療用意見書  
(継続申請症例) (合計 11,076 人)  
(男子 6,657 人、女子 4,230 人、無記入 189 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	9259	83.6
ターナー症候群	Q96	794	7.2
下垂体機能低下症	E23.0A	128	1.2
プラダ-ウィリアムズ症候群	Q87.1A	333	3.0
軟骨無形成症	Q77.4	435	3.9
慢性腎不全	N18.9	22	0.2
その他の慢性腎疾患		35	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		34	0.3
不明(コンピュータ入力ミス等)		36	0.3

表 12-2-2.

22 年度 成長ホルモン治療用意見書  
(継続申請症例) (合計 11,827 人)  
(男子 6,985 人、女子 4,611 人、無記入 231 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	9800	82.9
ターナー症候群	Q96	837	7.1
下垂体機能低下症	E23.0A	149	1.3
プラダ-ウィリアムズ症候群	Q87.1A	344	2.9
軟骨無形成症	Q77.4	430	3.6
慢性腎不全	N18.9	24	0.2
その他の慢性腎疾患		40	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		154	1.3
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

資料

- 1) 倉辻忠俊監修：医療意見書. 小児慢性特定疾患早見表(登録管理用)平成19年度版；190～202、2008
- 2) 加藤忠明、松井陽、黒田達夫、他：平成20年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況. 平成22年度厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・解析・情報提供に関する研究」報告書；13～39、2011
- 3) 厚生労働省雇用均等・児童家庭局母子保健課長：「児童福祉法第21条の9の2の規定に基づき厚生労働大臣が定める慢性疾患及び当該疾患ごとに厚生労働大臣が定める疾患の状態の程度」の改正等について. 平成18年3月30日
- 4) 加藤忠明、安藤亜希、顧艶紅、他：小児慢性特定疾患治療研究事業に登録された、新しい新生児マススクリーニングで発見される疾患. 平成20年度厚生労働科学研究「タンデムマス等の新技術を導入した新しい新生児マススクリーニング体制の確立に関する研究」報告書；119～123、2000

## 小児がん発生数の把握； 小児慢性特定疾患申請数と関連学会登録数の相関性に関する検証

研究分担者 黒田 達夫 慶應義塾大学 小児外科学 教授

研究要旨：小児の主要固形悪性腫瘍を対象として、2008 年～2009 年のデータベースより小児がん関連学会の新規発症小児がん登録数と小児慢性特定疾患の新規申請数を抽出し、地域性、年次推移などの観点からこれらを比較した。検討されたがん種では小児がん学会オンライン登録の登録数が最も多く、小児慢性特定疾患の申請数はこれを顕著に下回った。本邦における各がん種の推定発症数に基づけば、小児慢性特定疾患の申請は、新規発症の約 60%に止まると算定された。胚細胞腫瘍など特異な生物学的、病理組織学的特性を示すがん種や、好発年齢が乳児期であるがん種では、症例によって乳児医療や自立支援医療などほかの公費助成制度を申請している可能性が高いと考えられた。一方で、学会登録の登録数と小児慢性特定疾患の申請数は、年次推移でみると胚細胞腫瘍以外のがん種では酷似しており、地域によっては登録数と申請数が予想外に相関していた。これらの中間解析の結果を受けて、さらに、年度を重ねて同様の検討を継続する必要があると思われた。

### A. 研究目的

従来、わが国における年間の小児がん新規発生数は概ね 2,000 件程度という推定がなされてはいるが、欧米先進国と異なり、わが国では人口ベースの小児がん発生数は確立されていない。昨年の東日本大震災に伴う原発事故に関連して、小児はがん発生のハイリスクとする指摘がなされているが、今後、原発周辺地域における小児がん発生が増加するか否か、比較すべき信頼度の高いデータは得られていなかった。これに対してこれまでわが国では、小児がんに関連する学会、臨床研究グループ、疫学研究者などにより多くの小児がん登録の試みがなされてきた。これら登録制度の濫立は、臨床現場における業務量の負荷から登録率の低下を来しており、個人情報保護に関する煩雑な手続きが登録率の低下にさらに拍車をかけている現状である。このような状況を打開する目的で、日本小児

がん学会は 2008 年より、小児がん発生全数把握を目指したオンライン登録システムの稼働を開始した。

一方で、小児慢性疾患申請のデータが小児がん発生のかなりの部分を捕捉している可能性については以前より指摘されており、昨年度、本研究班において、小児がん関連の各学会の小児がん登録数と小児慢性疾患申請数の相関性について 2008 年をモデル年として検討がなされた。この結果、目的もデータ構造も全く異なるシステムでありながら、両者に予想外の相関性が見られることが分かった。

さらに昨年度より、小児がん全数把握登録と関連学会の小児がん登録や地域がん登録、小児がん長期フォローアップとの連動について検討するための研究班が発足し、登録率の向上と登録データの精度向上を目指して登録システムの改良と運営が行なわれた。こ

の結果、小児がん学会登録はさらに登録率を上げて、2008年に1933例（血液腫瘍1116例、固形腫瘍817例）、2009年に1959例（血液腫瘍1081例、固形腫瘍878例）が登録されている。これは欧米先進国における発生率を流用して推計すると、神経芽腫群腫瘍の81.1%、腎悪性腫瘍の70.0%が登録されているものとの推定が報告されている。そこで今年度、本研究では、新たなデータの追加された小児がん学会全数把握登録の結果を中心に、学会登録と小児慢性疾患申請データを複数年にわたって比較し、相関性、年次推移の傾向の相違などについて検討を行った。これにより、小児がん発生数や罹患数の把握に関する小児慢性疾患申請のデータの活用法を模索することを目的とした。

## B. 研究方法

- 1) 学会主導の小児がん登録として、日本小児がん学会の全数把握オンライン登録ならびに日本小児外科学会の悪性腫瘍委員会登録のデータベースから、公表されている中で最新の2008年～2009年の登録データを検索した。特に2008年の日本小児がん学会の登録データは、昨年度の報告書策定時点以降にも登録症例が追加されたため、公表されている最新の登録数を採用した。
- 2) 小児慢性特定疾患申請の悪性新生物のデータベースを対象とし、学会登録データに対応する2008年～2009年の代表的な小児固形悪性腫瘍を群別化して、主な疾患群ごとの新規申請症例を抽出した。
- 3) 学会登録の登録データと、小児慢性特定疾患のデータについて、地域的な分布も含めて比較・検討を行なった。また、上記の2年間における登録数の年次推移の傾向についても、相違を比較・検討した。さらに、報告されている小児がん学会全数把握登録の捕捉率推定値から、2009年に新規発症した小児がん患者のうち小児慢性特定疾患の申請をし

たものの比率を算定した。

## C. 研究結果

### 1) 神経芽腫群腫瘍（添付表1）

小児慢性特定疾患制度への神経芽腫群腫瘍の新規申請は2009年に全国で103件見られた。これに対して、日本小児がん学会の新規発症オンライン登録数は141件とこれを大幅に上回った。一方、日本小児外科学会の登録では106件の登録がみられ、小児慢性特定疾患の申請数と大きな相違はみられなかった。地域別の申請数は愛知県などで近い数字も見られたが、各学会の登録数と申請数に若干の不一致がみられる地域もあった。

神経芽腫群腫瘍に関して、小児がん学会オンライン登録の推定捕捉率は81.8%とされており、これより2009年における本邦の発生数を算定すると172件となる。したがって小児慢性特定疾患の新規申請は全発症数の59.9%（103/172件）と推定された。

### 2) 腎腫瘍群（添付表2）

Wilms腫瘍、腎細胞癌などを含む腎腫瘍の登録においても、同様の傾向がみられた。小児慢性特定疾患の新規申請数は該当期間に全国で39件であり、小児がん学会オンライン登録数45件よりも低かったが、地域別では埼玉県、広島県、福岡県などで両者は近い数字を示した。

腎腫瘍に関して、小児がん学会オンライン登録の捕捉率は70.0%とされており、これより2009年の全発症数は64例と計算できる。したがって小児慢性特定疾患申請率は61.0%（39/64件）と算定された。

### 3) 肝腫瘍群（添付表3）

肝芽腫、肝細胞癌を中心とする肝腫瘍では小児慢性の新規申請数は37件で、日本小児外科学会の登録数46件、日本小児がん学会のオンライン登録数59件と比較して顕著に低かった。地域別のデータが公表されている日本小児がん学会の登録数と比較すると、愛

知県、大阪府、広島県などで近い数字がみられたが、埼玉県や福岡県では小児がん学会のオンライン登録数は小児慢性特定疾患申請数の2倍に上った。

#### 4) 横紋筋肉腫 (添付表 4)

横紋筋肉腫でみると、小児慢性の申請数が49件に対して、日本小児外科学会の登録数は30件に過ぎない。日本小児がん学会のオンライン登録では「軟部腫瘍」と拡大した疾患群としてデータを公表しており、それによれば104例が登録されている。作年度にひきつづき、この腫瘍に関しては、3者の数字の不一致が著しかった。

#### 5) 胚細胞腫瘍群 (添付表 5)

奇形腫を中心とした胚細胞腫瘍の群では、小児慢性の申請数69件に対して日本小児がん学会のオンライン登録数は123例、日本小児外科学会の登録数は147例あり、小児慢性特定疾患申請数が顕著に低い数字であった。地域別の検討でも、広島県を除くと学会登録と小児慢性特定疾患の申請数には開きがあった。

#### 6) 年次推移 (添付図 1)

各々の学会の登録数ならびに小児慢性特定疾患申請数の年次推移をみると、これらの動きが各がん種でほぼ平行であった。胚細胞腫瘍のみはばらばらで、検討されたがん種の中で唯一、小児がん学会オンライン登録数が小児外科学会登録数を下回り、かつこれら学会登録が上昇傾向であるのに対して小児慢性特定疾患申請数は減少傾向を示した。

### D. 考察

昨年度の pilot study 的な検討に続いて、本年度も小児がん関連主要2学会の登録データと小児慢性特定疾患申請データの3つの大きなデータベースにおける主要小児固形悪性腫瘍の新規発生数を比較・検討した。昨年度と検討背景が大きく異なる点として、今年度は、小児がん学会のオンライン登録が軌道に

のり、登録率の飛躍的な向上が見込まれた。この登録に関しては厚生労働省科学研究費・がん臨床研究事業の研究班で、システムの改変や登録事業の実証に関する検討が行われているが、2008年ならびに2009年の2年間に関しては登録数が約2000例に達しており、登録率は現時点では plateau に達している様に思われる。これら研究事業の報告ではがん種によって捕捉率は若干、異なると推定されるが、全体で約8割の小児固形悪性腫瘍発症を補足しているものと推定されている。

今年度の3つのデータベースの比較では、いずれのデータベースも酷似した症例数の年次推移の傾向を示した(図1)。これより、小児慢性特定疾患の新規申請数の変化の観察は、小児がん発症の絶対数の把握に用いるには信頼度が低いと思われるが、発症数変化の傾向の把握にはある程度、有用であると考えられる。

昨年度の検討と異なり、今年度はほとんどのがん種において、小児がん学会オンライン登録の登録数が顕著に他のデータベースより高くなっている。今回の検討では、神経芽腫群腫瘍と腎腫瘍に関して、小児慢性特定疾患申請が新規の発症をどの程度捕捉しているか、推定が試みられた。これ以外のがん種に関しては、横紋筋肉腫のようにデータベースの構造が異なっていたり、肝腫瘍のように本邦で頻度が高く、欧米の発症率に基づいてわが国の発症実数を正確に算定できないため、検討されていない。その結果、神経芽腫群腫瘍と腎腫瘍ではいずれも捕捉率60%という非常に近い推定値が得られた。2種類の異なるがん種で捕捉率の値に再現性が見られた点は注目される。

一方で、これまで最も悉皆的に小児がん発症をカバーしていると考えられて来た小児慢性特定疾患申請データの捕捉率が60%程度と低い値に推定されたことに関しては、い

くつかの要因が考えられる。第一に好発年齢が低い腫瘍では、乳児医療や自立支援医療制度による助成と対象が重複するために、これらの公費助成を申請して、小児慢性特定疾患の申請を行なわなかった可能性が考えられる。実際、神経芽腫群腫瘍や肝腫瘍など好発年齢の低いがん種では、小児がん学会オンライン登録数に比して小児慢性の申請数はより顕著に低くなっている。

胚細胞腫瘍は、登録数、年次推移とも、唯一、他のがん種と異なる傾向を示した。

胚細胞腫瘍の生物学的特性は特異で、他がん種の良性型に対応する成熟奇形腫、未熟奇形腫が包含される。これらは、初期治療時においては病理組織学的に悪性度が低いが、相当の頻度で悪性化して再発する。したがって、これを小児がんと捉えるか否かについては臨床現場でも議論がある。手術や再発腫瘍の治療の観点から胚細胞腫瘍を全て包括的に悪性腫瘍として登録している小児外科学会の登録数が、当然ながら最も多くなっている。公費助成の面からも、初期治療時の手術を主眼に公費助成を申請すると、乳児医療制度や自立支援医療制度による助成を求めることになり、小児慢性特定疾患の登録数は最も少ない。こうしたがん種の存在も、今回の低い捕捉率算定に関与した可能性が考えられる。胚細胞腫瘍に関して、本質的には、将来の悪性化再発の可能性をもって長期にフォローアップを必要とする腫瘍であり、一般の小児悪性固形腫瘍に準じた公費助成があるべき姿であると思われる。

上述の様な自立支援医療制度など他の公費助成の申請分を差引いても、今回推定された小児慢性特定疾患制度の捕捉率は低い数字になっている。制度の行政上の問題点も含めて、これに関しては今後、さらに検討を要するものと思われる。

さらに昨年からの課題になっている、各デ

ータベースで同一の症例を見ているか否かの検討に関しては、今年度も、収集可能なデータの範囲では検証が出来なかった。また、学会登録における診療科領域の偏りや、広域における転居者の捕捉に関しても、今後の課題として残された。

## E. 結論

以上、本年度の検討結果をまとめる。学会主導の小児がん登録と、小児慢性特定疾患申請の比較で以下の様な点が示唆された。

- (1) 小児慢性の申請数は予想外に学会登録の数字に近い数字を示したが、小児がん学会オンライン登録に比較して、申請数が顕著に下回るがん種が多かった。
- (2) 学会登録数と小児慢性特定疾患申請数は、胚細胞腫瘍以外は酷似した年次推移を示した。
- (3) 小児慢性特定疾患の申請率は、新規発症の60%程度と推定された。
- (4) 学会登録には診療科領域による偏りがある。
- (5) 転居や大都市の専門病院への転院などで、小児慢性の申請地域と学会への登録が行なわれた地域が異なることが考えられる。
- (6) 胚細胞腫瘍の登録は、その生物学的特性から、各登録でデータ構造が大きく異なり、比較が難しい。
- (7) 小児慢性特定疾患申請は、病理学的な診断の裏付けが希薄である。
- (8) 今後、より完全なデータベースを入手し、それに基づいて、複数年のデータを比較して行くことで、さらに重要な情報が得られるものと思われる。

## F. 研究発表

なし

表1. 神経芽細胞腫(2009年)

	小児慢性特定 疾患申請	日本小児がん学会 オンライン登録	日本小児外科学会 委員会登録
全国	103 件	141 件	106 件
さいたま	8 件	12 件 (関東 57件)	関東 27 件
東京		16 件	14 件
愛知	7 件	6 件 (東海・北陸 11件)	東海・北陸 12 件
大阪	3 件	8 件 (近畿 40件)	近畿 21 件
広島	0 件	3 件 (中国・四国 10件)	中国・四国 4 件
福岡	5 件	10 件 (九州 22 件)	九州 12 件

表2. 腎腫瘍(2009年)

	小児慢性特定 疾患申請	日本小児がん学会 オンライン登録	日本小児外科学会 委員会登録
全国	39 件	45 件	32 件
さいたま	2 件	2 件	
東京		4 件	
愛知	1 件	4 件	
大阪	1 件	5 件	
広島	3 件	2 件	
福岡	1 件	2 件	

表3. 肝腫瘍(2009年)

	小児慢性特定 疾患申請	日本小児がん学会 オンライン登録	日本小児外科学会 委員会登録
全国	37 件	59 件	46 件
さいたま	3 件	6 件	
東京		4 件	
愛知	2 件	2 件	
大阪	3 件	4 件	
広島	1 件	2 件	
福岡	4 件	7 件	

表4. 横紋筋肉腫(2009年)

	小児慢性特定 疾患申請	日本小児がん学会 オンライン登録	日本小児外科学会 委員会登録
全国	49 件	軟部腫瘍 104 件	30 件
さいたま	1 件	4 件	
東京		14 件	
愛知	1 件	4 件	
大阪	2 件	10 件	
広島	2 件	6 件	
福岡	3 件	9 件	

表5. 胚細胞腫瘍(2009年)

	小児慢性特定 疾患申請	日本小児がん学会 オンライン登録	日本小児外科学会 委員会登録
全国	69 件	123 件	147 件
さいたま	3 件	12 件 (関東・甲信越 81件)	関東・甲信越 57 件
東京		14 件	
愛知	3 件	4 件 (東海・北陸 11件)	東海・北陸 11 件
大阪	5 件	10 件 (近畿 25件)	近畿 20 件
広島	0 件	2 件 (中国・四国 10件)	中国・四国 22 件
福岡	5 件	9 件 (九州 25件)	九州 20 件



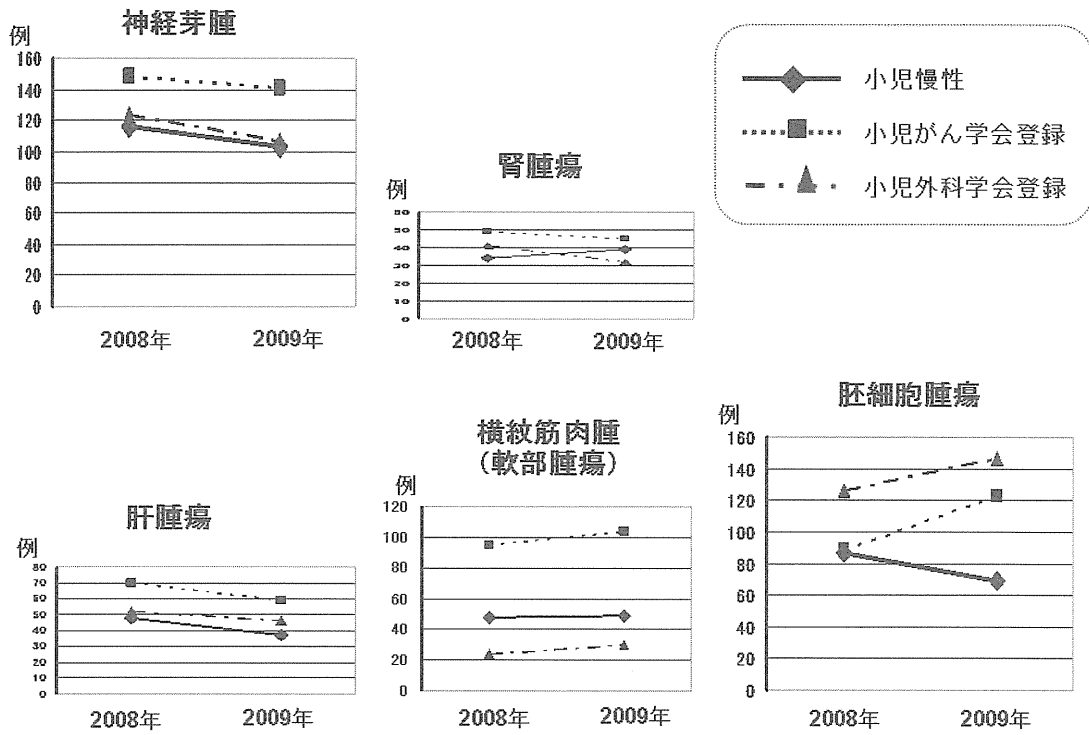


図1. 主要固形腫瘍登録数の年次推移

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）  
「小児慢性特定疾患の登録・管理・解析・情報提供に関する研究」分担研究報告書

## 脳腫瘍に関する日本脳神経外科学会全国集計調査報告と 小児慢性特定疾患治療研究事業の登録状況

研究分担者 加藤 忠明 国立成育医療研究センター成育政策科学研究部長

**研究要旨：**全国の脳腫瘍の登録状況に関して、日本脳神経外科学会の 2009 年版脳腫瘍全国集計調査報告（脳腫瘍全国集計）と、2006、2007 年度小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）の登録状況を比較、検討した。小慢事業では、脳神経外科以外の診療科からの申請もあり、年間の平均登録数は、若干多かった。しかし、登録児の男女別、年齢階級別の登録数に関して、大きな差はみられず、双方の登録内容の精度の高さを示している。病理診断名別の登録数も、全体的に大きな差はみられなかったが、診断名不明者は小慢事業に比較的多かった。病理診断名別の登録数やその割合は、脳腫瘍全国集計の方が正確である。

**見出し語：**脳腫瘍、日本脳神経外科学会全国集計、小児慢性特定疾患、全国登録管理、  
コンピュータ集計解析

**研究協力者：**

鈴木 一郎（日本赤十字社医療センター脳神経外科部長）

脳腫瘍全国集計には、Metastatic Brain Tumors、また、15 歳以降の登録児も含まれるため、それらを除外した。

### A. 研究目的

全国の脳腫瘍の登録状況に関して、社団法人 日本脳神経外科学会の 2009 年版脳腫瘍全国集計調査報告（以下、脳腫瘍全国集計）<sup>1)</sup> Part I General Features of Brain Tumors と、小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）<sup>2)</sup> の登録状況を比較、検討した。小慢事業での登録状況の確認とともに、小児の脳腫瘍のより詳細な全国的状況を把握することを目的とした。

小慢事業では、新規登録は 18 歳までであり、脳神経外科学会での集計が 5 歳ごとの年齢階級となっているため、15 歳以降の新規登録児、及び、継続登録児は除外した。なお、小慢事業の悪性新生物は、法制化後の 2005 年度より原則として病理診断名と原発臓器名で登録されている。したがって、原則として Metastatic Brain Tumors は、脳腫瘍としては登録されていない。また、法制化された 2005 年度は制度変更に伴う入力ミスが比較的多く、法制化前は必ずしも病理診断名で登録されていない。そして、2008 年度以降は数カ所以上の自治体から集計結果が得られていないので、今回は 2006、2007 年度登録児を比較した。ただし、両年度とも、中核市を除く神奈川県、また、2006 年度は、福井県と高知県も未登録であった。

### B. 研究方法

脳腫瘍全国集計は、1984～2000 年に登録された Primary Brain Tumors の中の 0～14 歳児、また、小慢事業は、2006、2007 年度に新規登録された 0～14 歳児を比較、検討した。

大部分の患児が登録されている ICD-O の場合は、原発臓器コード C70.0～C71.9、C75.1～C75.3、及び脳腫瘍であることを示す病理診断名を脳腫瘍として集計、解析した。極く一部の患児が登録されている ICD-10 の場合は、前記以外、C71.9G（髄芽腫）、D43.2（脳腫瘍）も含めた。

## C. 結果と考察

### 1. 性別、年齢階級別の登録人数

男女別、年齢階級別の登録人数及び割合を表 1 に示す。脳腫瘍全国集計と小慢事業の登録児の男女別、年齢階級別の登録割合、及び年平均人数に関して、登録年度の違いはあるものの大きな差はみられなかった。両者の登録内容に大きな問題がないこと、精度の高さを示している。

ただし、小慢事業での申請は、脳神経外科（脳脊髄腫瘍科等を含む）327 人の他、小児科（小児腫瘍科等を含む）303 人、総合診療科 37 人、放射線科 4 人、眼科 3 人、診療科不明 97 人からも含まれていた。

そこで小慢事業では、脳神経外科以外の診療科からの申請もあり、全体として年間の平均登録数は、若干多かったと考えられる。また、乳幼児医療費助成制度の申請ができなくなる可能性のある年齢、すなわち 3～9 歳児での新規申請が比較的多かった。

### 2. 病理診断名別の登録人数

病理診断名別の登録人数及び割合を表 2-1、表 2-2 に示す。前者は、脳腫瘍全国集計での病理診断名と、それに対応する小慢事業での病理診断名（ICD-O のコード番号を含む）とを横に並べた。ただし、両者で必ずしも正確に一致する診断名がない場合は、関連する診断名の近くで空欄にした。なお、並び順は、脳腫瘍全国集計による。

全体的には、大きな差はみられなかったが、診断名不明者は小慢事業に比較的多かった。小慢事業では、小児科等から術前の申請もあ

り、病理診断確定後に再度報告させることになってはいるものの、十分には徹底されていない可能性がある。

病理診断名別の登録数やその割合は、脳腫瘍全国集計の方が正確である。大人も含めた集計として、Part II Individual Analysis of Brain Tumor では、病理診断名別の部位別頻度等、また、Part III Results of Treatments では、病理診断名別、治療法別の予後等を載せている。

個々の診断名別の比較検討は、以下の通りである。

von Recklinghausen's disease は、小慢事業では対象外であり、必要に応じて別の脳腫瘍の病理診断名で登録されていると考えられる。また、小慢事業では、HGH producing pituitary adenoma は下垂体性巨人症、PRL producing pituitary adenoma は高プロラクチン血症、ACTH producing pituitary adenoma はクッシング病として、内分泌疾患で登録されるため脳腫瘍（悪性新生物）としては登録されていない可能性が高い。そして、tumor of bone and cartilage は、小慢事業では骨・軟骨腫瘍に分類されるため、脳腫瘍としては登録されていない。なお、小慢事業ではコンピュータ登録上、単一の診断名での登録となっており、multiple は登録できない。

脳腫瘍全国集計で比較的登録数が多かったのは、meningioma と lipoma であった。術後の経過が良好な場合、小慢事業に申請しない症例が多い可能性が考えられる。

小慢事業で比較的登録数の多かった松果体腫は、たまたま発見されたものの無症状で治療不要な症例、また、逆に手術が難しい症例が含まれていると考えられる。脳腫瘍全国集計の others の内容は不明であるが、近年、疾患概念が明確になってきたラブドイド腫瘍や神経外胚葉腫瘍が、小慢事業では病理診断名として登録されていた。

表 1. 原発性脳腫瘍の性別、年齢階級別の登録人数及び割合（全国の0～14歳児）

上段は、1984～2000年に登録された脳腫瘍全国集計の Primary Brain Tumors

下段は、2006、2007年度小慢事業に新規登録された脳腫瘍

年齢（歳）	男児人数（%）	女児人数（%）	合計人数 <sup>注）</sup> （%）、年平均人数
0歳	172人（5.8%）	183人（8.3%）	355人（6.9%）、20.9人
	23（5.5）	15（4.5）	39（5.1）、19.5
1	187（6.3）	133（6.0）	320（6.2）、18.8
	26（6.2）	20（6.0）	47（6.1）、23.5
2	146（4.9）	119（5.4）	265（5.1）、15.6
	24（5.7）	16（4.8）	40（5.2）、20.0
3	142（4.8）	123（5.6）	265（5.1）、15.6
	28（6.7）	29（8.7）	57（7.4）、28.5
4	170（5.8）	132（6.0）	302（5.8）、17.8
	28（6.7）	24（7.2）	52（6.7）、26.0
5～9	925（31.3）	732（33.0）	1,657（32.0）、97.5
	136（32.5）	125（37.5）	271（35.1）、135.5
10～14	1,213（41.0）	794（35.8）	2,007（38.8）、118.1
	154（36.8）	104（31.2）	265（34.4）、132.5
計	2,955人（100%）	2,216人（100%）	5,171人（100%）、304.2人
	419（100）	333（100）	771（100）、385.5

注）小慢事業での合計人数には性別不明の19人が含まれる。

表 2-1. 原発性脳腫瘍の病理診断名別の登録人数及び割合（全国の0～14歳児）

脳腫瘍全国集計での病理診断、登録人数 (%)	小慢事業での病理診断 <sup>注1)</sup> 、登録人数 (%)
glioblastoma、 72人 (1.5%)	膠芽腫 9440 10人 (1.4%)
anaplastic ganglioglioma、 10 (0.2)	退形成性神経節膠腫 9505 3 (0.4)
sympathicoblastoma、 1 (0.0)	
neuroblastoma、 30 (0.6)	神経芽腫 9500 4 (0.6)
medulloepithelioma、 5 (0.1)	
neuroepithelioma、 3 (0.1)	神経上皮腫 9503 5 (0.7)
polar spongioblastoma、 27 (0.5)	spongioblastoma 9423 1 (0.1)
	毛細胞性星細胞腫 9421 20 (2.8)
	星細胞腫 9400 39 (5.5)
astrocytoma、 917 (18.6)	上記2つの合計 59 (8.3)
anaplastic astrocytoma、 264 (5.4)	退形成性星細胞腫 9401 7 (1.0)
oligodendroglioma、 39 (0.8)	乏神経突起膠腫 9450 2 (0.3)
	退形成性乏神経突起膠腫 9451 2 (0.3)
malignant oligodendroblastoma、 3 (0.1)	
mixed glioma、 28 (0.6)	
glioblastoma、 183 (3.7)	
glioma of pituitary region、 3 (0.1)	
glioma、 195 (4.0)	神経膠腫 9380 162 (22.8)
上記4つの合計 409 (8.3)	subependymal glioma 9383 1 (0.1)
ependymoma、 225 (4.6)	上衣腫 9391 47 (6.6)
anaplastic ependymoma、 94 (1.9)	退形成性上衣腫 9392 14 (2.0)
plexus papilloma、 78 (1.6)	脈絡そう乳頭腫 9390 11 (1.5)
malignant plexus papilloma、 17 (0.3)	乳頭状癌 8050 1 (0.1)
medulloblastoma、 593 (12.0)	髓芽腫 9470 111 (15.6)
	desmoplastic nodular medulloblastoma 9471 1 (0.1)
neurinoma (schwannoma)、 40 (0.8)	神経鞘腫 9560C 2 (0.3)
von Recklinghausen's disease、 33 (0.7)	← (小慢事業では対象外)
malignant neurinoma、 1 (0.0)	
meningioma、 94 (1.9)	髄膜腫 9530 2 (0.3)
malignant meningioma、 8 (0.2)	悪性髄膜腫 9530 1 (0.1)
hemangioblastoma、 25 (0.5)	
	血管肉腫 9120 2 (0.3)
hemangiopericytoma、 6 (0.1)	
germinoma、 462 (9.4)	胚腫 9064 26 (3.7)
	未分化胚腫 9060 3 (0.4)
pineocytoma、 11 (0.2)	松果体細胞腫 9361 2 (0.3)
	松果体腫 9360 18 (2.5)
pineoblastoma、 31 (0.6)	松果体芽腫 9362 5 (0.7)
pituitary adenoma、 26 (0.5)	下垂体腺腫 8272 4 (0.6)
以下、p.a.はpituitary adenomaの略	
nonfunctioning p.a.、 24 (0.5)	
HGH producing p.a.、 19 (0.4)	← (小慢事業では内分泌疾患として登録)

PRL producing p. a.、	25 (0.5)	← (小慢事業では内分泌疾患として登録)
ACTH producing p. a.、	12 (0.2)	← (小慢事業では内分泌疾患として登録)
other functioning p. a.、	2 (0.0)	
malignant p. a.、	1 (0.0)	
craniopharyngioma、	439 (8.9)	頭蓋咽頭腫 9350 79 (11.1)
teratoma、	58 (1.2)	奇形腫 9080C 10 (1.4)
malignant teratoma、	72 (1.5)	悪性奇形腫 9080B 3 (0.4)
choriocarcinoma、	33 (0.7)	絨毛癌 9101 25 (3.5)
embryonal carcinoma、	31 (0.6)	胎児性癌 9070 2 (0.3)
yolk sac tumor、	26 (0.5)	卵黄囊腫 9071 1 (0.1)
other germ cell tumor、	72 (1.5)	混合性胚細胞腫瘍 9085 6 (0.8)
dermoid、	38 (0.8)	
epidermoid、	36 (0.7)	
chordoma、	14 (0.3)	脊索腫 9370 1 (0.1)
tumor of bone and cartilage、	64 (1.3)	
lipoma、	28 (0.6)	
malignant lymphoma、	17 (0.3)	悪性リンパ腫 9590N 1 (0.1)
other sarcoma、	27 (0.5)	肉腫 8800 1 (0.1)
primary malignant melanoma、	2 (0.0)	
multiple、	6 (0.1)	← (小慢事業では登録不能)
others、	320 (6.5)	その他 <sup>注2)</sup> 76 (10.7)
unclassified tumor、	39 (0.8)	
total、	4,929 人 (100%)	合計 711 人 (100%)
unknown、	242 人	不明 60 人

注1) 病理診断名の右側の数値は、ICD-O のコード番号

注2) 表 2-2 参照

表 2-2、表 2-1 の「その他」の病理診断名別登録人数及び割合

癌	8010	41 人 (5.8%)	中枢神経細胞腫	9506	2 (0.3)
悪性グルカゴノーマ	8152	1 (0.1)	異形奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	9508	1 (0.1)
乳頭状漿液嚢胞腺癌	8460	1 (0.1)	ランゲルハンス細胞組織球症	9751 及び 9752	9 (1.3)
ラブドイド腫瘍	8963	2 (0.3)	慢性骨髄性白血病	9875	1 (0.1)
神経外胚葉腫瘍	9364	16 (2.3)	急性リンパ性白血病	9835N	1 (0.1)
神経節細胞腫	9492	1 (0.1)			
			「その他」計	76 人	(10.7%)

#### 資料

1) [http://www.jstage.jst.go.jp/browse/nmc/49/Supplement/ contents/-char/ja/](http://www.jstage.jst.go.jp/browse/nmc/49/Supplement/contents/-char/ja/)

2) <http://111.89.135.117/policy/10html/04/index.html>

## 腎移植患者の小慢登録に関する研究

研究分担者 内山 聖 新潟大学医歯学総合病院院長

**研究要旨：**小児慢性特定疾患治療研究事業に登録された腎疾患患者において「腎移植あり」と記載のある全症例を抽出し、登録人数、患者分布、登録病名、非継続症例の調査を行なった。2005 年から 2009 年までのべ 1611 例が対象となった。全都道府県に少なくとも 1 名以上の移植患者が存在し、未成年人口 10 万人あたり 2～4 名の頻度の県が多かった。登録病名では慢性腎不全が最多で腎低形成、ネフローゼ症候群が続いた。慢性腎不全と登録されている割合は年々減少傾向であった。全体の 1 割で経過中に病名の変更がなされていた。非継続症例の調査では 2005 年に登録された移植症例の 3 割がその後 4 年間で非継続になっており、成人に達した症例が 45%、治療欄が「移植なし」との記載に変更された症例が 26%、12%が受給者番号の変更でそれぞれ非継続と判定された。追跡不可能だった非継続症例は 16%であった。非継続全体、成人例、追跡不可能例それぞれでの非継続直前の経過や学校生活管理指導区分には大きな差異はなかった。

腎移植患者の登録における地域差は顕著ではなく、具体的な疾患名での登録も増加しているが、治療欄の不正確な記載や小慢から別の医療サービスに移行する例が少なからず存在し、二次調査にはさらに慎重なデータ照合を要する結果となった。

### 研究協力者：

樋浦 誠（木戸病院小児科部長）

### A. 研究目的

慢性腎不全の小児の管理は早期の透析、移植の導入で近年大きく変革している。昨年度、我々は慢性腎不全の疫学調査を小児慢性特定疾患（以下小慢）データをもとに行なった。この研究では慢性腎不全と小慢登録されている症例に地域差があり、腎不全状態となっても登録当初からの疾患名で登録している地域がある一方、早期に慢性腎不全と登録する地域もあった。登録病名の「慢性腎不全」から小児腎不全患者の全体像を推定することは非常に困難であった。

2005 年の小慢事業法制化にともない、意見書の治療欄には腎移植の有無を記載する項目が新たに追加され、移植患者の集計が可能

となった。昨年の慢性腎不全の患者のみの調査では慢性腎不全患児で年々移植の割合が上昇していることは分かったが、すべての移植患者が慢性腎不全と小慢登録されているわけではなく、移植患者の全体像を把握することはできなかった。

そこで今年度は小慢意見書の治療欄に「腎移植あり」と記載されているすべての腎疾患患者を抽出し、移植の小慢登録人数、患者分布、登録病名、途中で小慢登録から外れたいわゆる非継続症例の割合などを調査することで、小慢登録データの正確性を検討することを目的とした。

### B. 研究の対象と方法

法制化された 2005 年度から 2009 年度に小慢治療研究事業に基づき登録された慢性腎疾患患者のうち治療欄に「腎移植あり」と記

載のあった症例を対象とした。さらに受給者番号から同一症例を継時的に連結した。

#### 1) 移植患者総数および全国分布

登録データから都道府県別の移植患者数を集計し、未成年人口 10 万人当たりの患者数を算出した。

#### 2) 移植症例の登録病名の検討

2005 年度から 2008 年度の単年度ごとの移植症例の登録病名の内訳を比較した。なお 2009 年度はデータ数が少ないため除外した。

#### 3) 同一症例での登録病名の変更例の検討

同一症例で経過中に病名が変更された割合および変更状況の検討を行った。

#### 4) 非継続の調査

2005 年の時点で腎移植ありと登録され、2008 年までの経過中に小慢登録から外れた症例を非継続症例とした。非継続症例の原因調査、登録上の問題点の検討、原因別の経過・学校生活管理指導区分の特徴を調査した。なお 2009 年度のデータは未提出の自治体が多いため、非継続の判定を行わなかった。また学校生活管理指導区分は 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 群に分けられており、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。

### C. 研究結果

#### 1) 全国の患者数および全国分布

2005 年から 2009 年まで、のべ 1611 例が対象となった。受給者番号から同一症例を継時的に連結したところ 746 例となった。表 1 に示すとおり移植症例の存在しない都道府県はなかった。移植数は大都市に多い傾向にあったが、未成年人口 10 万人あたりの患者数を算出すると 2~4 人/10 万人に多くの都道府県が分布していた。

#### 2) 登録病名の検討

図 1, 2 に登録病名の内訳を示す。慢性腎

不全が最も多く、次いで腎低形成が多かった。糸球体疾患ではネフローゼ症候群、巣状糸球体硬化症、IgA 腎症が多かった。希少疾患では年度ごとの大きな変化はなかった。慢性腎不全との登録が年々減り、腎低形成の割合が増えていた。

#### 3) 同一症例での登録病名の変更例の検討

746 例中、約 1 割にあたる 74 症例が経過中に病名の変更がなされていた。

- ① 登録初年度は慢性腎不全と登録し、登録期間中に具体的な疾患名に変更された症例… 38 例
- ② 登録初年度は具体的な疾患名で登録し、登録期間中に慢性腎不全に変更された症例… 27 例
- ③ 登録初年度は慢性腎不全と登録し、途中具体的な疾患名に変更され、最後に再び慢性腎不全と登録された症例… 9 例

#### 4) 非継続症例の調査

##### (1) 非継続症例の抽出、原因調査

2005 年の時点で腎移植ありと登録された 302 名を調査し、2008 年までに小慢登録から外れた症例は約 3 割の 88 名であった。単年度ごとにデータの生年月日、受給者番号を照合し、成人に達したと思われる症例（以下成人例）は 40 名（45%）、生年月日は一致したが受給者番号が変わっていたために非継続とされた症例は 11 名（12%）、生年月日、受給者番号ともに同じだったが、治療欄が「移植なし」と記載されているため非継続とされた症例が 23 名（26%）であった。残りの 14 名（16%）が未成年であり、生年月日、受給者番号ともに一致例のない追跡不可能な症例（以下追跡不可能例）であった（図 3）。

##### (2) 非継続となる直前の経過（図 4）

非継続となる直前の経過について、①全体（88 例）、②成人例（40 名）、③追跡不可能例（14 名）で比較した。

- ① 全体… 治癒 0 名（0%）、寛解 4 名（5%）、改善 29 名（33%）、不変 30 名（34%）、



再発 8 名 (9%)、悪化 2 名 (2%)、死亡 0 名 (0%)、判定不能 10 名 (11%)、無記入 5 名 (6%)

② 成人例… 治癒 0 名 (0%)、寛解 2 名 (5%)、改善 11 名 (27%)、不変 12 名 (30%)、再発 2 名 (5%)、悪化 1 名 (2%)、死亡 0 名 (0%)、判定不能 9 名 (23%)、無記入 3 名 (8%)

③ 追跡不可能例… 治癒 0 名 (0%)、寛解 1 名 (7%)、改善 4 名 (29%)、不変 7 名 (50%)、再発 0 名 (0%)、悪化 0 名 (2%)、死亡 0 名 (0%)、判定不能 1 名 (7%)、無記入 1 名 (7%)

(3) 非継続となる直前の学校生活管理指導区分 (図 5)

① 全体… A: 6 名 (7%)、B: 4 名 (5%)、C: 16 名 (18%)、D: 24 名 (27%)、E: 17 名 (19%)、無記入 21 名 (24%)

② 成人例… A: 2 名 (5%)、B: 2 名 (5%)、C: 8 名 (20%)、D: 13 名 (32%)、E: 8 名 (20%)、無記入 7 名 (18%)

③ 追跡不可能例… A: 0 名 (0%)、B: 1 名 (7%)、C: 3 名 (22%)、D: 3 名 (21%)、E: 4 名 (29%)、無記入 3 名 (21%)

#### D. 考察

2005 年の小慢事業法制化で意見書の改定が行われ、詳細なデータや治療内容、経過が登録されるようになり、小慢データを基にした様々な研究が進められている。今年度は治療欄の「移植あり」の腎疾患全症例を調査し、登録の正確性、非継続症例の動向を検討した。

毎年 300 名超の患者が腎移植ありと登録されており、移植患者のいない都道府県はなく、昨年の「慢性腎不全」患者の全国分布で認められたような登録の地域差はなかった。登録病名は最多の慢性腎不全を除くと、腎低形成や巣状糸球体硬化症などの先天異常、重症の糸球体疾患が多くを占めていた。また登録病名が経過中変更となった例も約 1 割存在し、

慢性腎不全→具体的な疾患名となった症例ではより具体的な疾患名での登録が徹底されてきたと考えられる。逆に具体的な疾患名→慢性腎不全となった例は、移植で病腎がなくなったと考え、変更した医師がいることが推測された。疾患名の複数回変更例は病状の変化や主治医の交代が考えられた。

非継続症例の検討で、非継続の割合は 2005 年の登録総数の 29%であった。非継続症例の中での受給者番号が変わったことで経過が追えなかった割合は非継続総数の 12%で、昨年の竹原らの内分泌疾患調査での 10%とほぼ同じ割合であった。市町村再編に伴う保健所の統廃合、患者の転居が主な原因と思われる。成人に達した症例は非継続全体の 45%で小慢事業の年齢要件のため非継続となっていた。

受給者番号が同一にもかかわらず、治療欄の腎移植の有無が 2005 年以降「移植なし」と記載されているために非継続とされた例は全体の 26%であった。移植を受けた患者は以後も移植ありと登録されるはずで、当初は自治体の登録ミスを考えてが、医師の意見書記載の際に移植した年だけ「移植あり」と当該年度内の治療のみ「あり」にするべきと誤った認識がある場合や、主治医が交代し移植後から意見書記載をする医師が「移植なし」とする例が多いことが、医師の聞き取り調査から浮かび上がった。

88 例の非継続症例のうち真の非継続といえる追跡不可能例は 14 名 (16%) で、登録データ上から非継続の直前の経過の特徴を調べたが、死亡や悪化例はなく、不変と評価されている翌年に小慢からはずれる例が全体の半数を占めた。また、学校生活管理指導区分も運動制限がほとんど必要ない D、E が半数のため、悪化や死亡して小慢からはずれた例は少ないと考えられた。この真の非継続の理由を専門医などへ聞き取り調査を行った。非継続の理由として、現在の小慢の重症

度認定は透析をしていることが条件で、移植し透析が中止になると重症認定が不可能となり自己負担が発生するため、その時点で自治体のこども医療費助成制度や身体障害者手帳1級に切り替え、小慢登録をあえてしないという症例の存在が挙げられた。

今回、事前調査で非継続症例が多かったため、医療機関へのアンケート調査を予定したが、治療欄の表記に対する医師の考えや、自己負担のために小慢から外れる例などが多数あり、アンケート調査を施行するにはさらに慎重なデータ照合を要する結果となった。今後、調査時期の設定の見直しや、移植ありと1回でも表記のあった患者のデータをすべて抽出するなどの精度を高め、非継続症例の調査を進めていくことが重要と考えられた。

#### E. 結論

腎移植患者の登録データを調査した。登録における地域差は顕著ではなかったが、受給者番号の変更、治療欄の不正確な記載の存在など、二次調査にはさらに慎重なデータ照合を要するため、データベースの精度向上が不可欠である。

#### 資料

- 1) 竹原健二. 小児慢性特定疾患治療研究事業（内分泌疾患）の非継続症例の経過に関する実態調査. 平成 22 年度厚生労働科学研究費補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）分担研究報告書「小児慢性特定疾患の登録・管理・解析・情報提供に関する研究」41-47, 2011.

#### F. 関連するホームページ

新潟大学小児科のホームページ上に分担報告書を掲載した。

<http://www.med.niigata-u.ac.jp/ped/welcome.html>

#### 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

表1. 腎移植患者の全国分布（人）

	患者数	未成年人口10万対		患者数	未成年人口10万対
北海道	34	3.7	滋賀	9	3.2
青森	5	2.1	京都	21	4.4
岩手	11	4.8	大阪	52	3.2
宮城	12	2.8	兵庫	25	2.4
秋田	3	1.8	奈良	13	5.1
山形	5	2.4	和歌山	5	2.8
福島	5	1.3	鳥取	3	2.9
茨城	30	5.5	島根	5	4.0
栃木	13	3.5	岡山	9	2.5
群馬	19	5.2	広島	23	4.4
埼玉	65	4.9	山口	6	2.4
千葉	16	1.4	徳島	2	1.5
東京都	85	4.0	香川	7	3.8
神奈川	29	1.8	愛媛	3	1.2
新潟	14	3.4	高知	7	5.7
富山	3	1.6	福岡	19	2.0
石川	4	1.9	佐賀	1	0.6
福井	1	0.6	長崎	13	5.1
山梨	5	3.1	熊本	10	2.9
長野	11	2.8	大分	22	10.2
岐阜	9	2.3	宮崎	7	3.4
静岡	23	3.4	鹿児島	16	4.9
愛知	42	2.9	沖縄	16	4.9
三重	8	2.3			

図1. 移植例の登録病名内訳 1

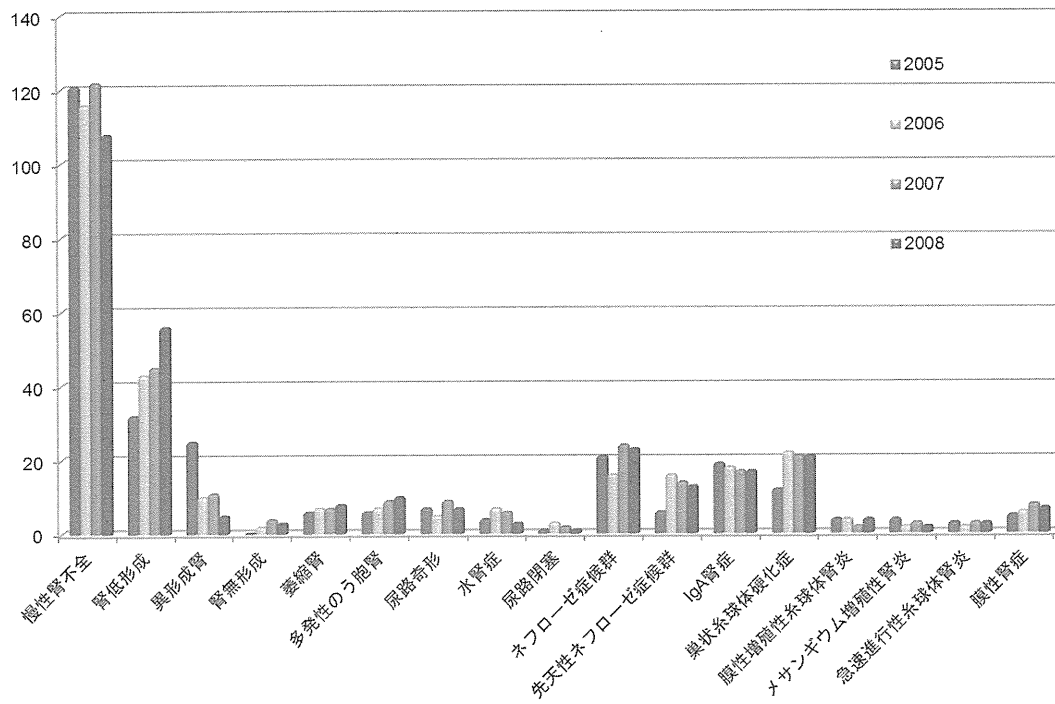


図2. 移植例の登録病名内訳 2

