

小児慢性疾患，特に悪性新生物と 血液疾患に関する研究

神奈川県立こども医療センター

長尾 大

〔研究計画〕

小児特定疾患のうち，血友病等血液疾患および悪性新生物について，昭和56年度給付台帳に基づき，実態調査ならびにフォローアップの検討を行ない，併せて，昭和53年度給付台帳に基づく研究成果と比較する。

〔研究経過〕

昭和53年度給付台帳に基づく実態調査では，各都道府県の協力により，疾患群としての総数，頻度，年齢分布，診療日数，医療機関，転帰などが集計された。また，症例数の多い主な疾患について，都道府県単位の有病率の比較，あるいは，他の厚生省研究班または全国組織の実態調査成績と比較検討した。これらの研究成果は，昭和54年～56年報告書に報告した。

今回は，昭和56年度給付台帳を基に実態調査を行なった。53年度の調査では，秋田・東京・富山・岐阜・和歌山・宮崎などの都道府県において，疾患群は判明するものの，個日の診断名が不明であり，診断名不明が悪性新生物の8,261人中1,479人（18％）に，血液疾患の3,364人中1,040人（31％）に見られた。56年度調査では，この点を改善すべく努力が払われたが，北海道・茨城・埼玉・東京・神奈川・岐阜・名古屋市・滋賀・京都府・奈良・鹿児島などの都道府県より台帳が回収されなかった。しかし，把握された症例の総数は，前回より約9,000人の増となっている。このほか，56年度調査では，交付時年月日の記載のある者について，交付時年齢を算定し，同時に，現年齢と比較することにより，推定罹病期間を算定することを試みた。

〔研究結果〕

I) 血液疾患

a) 診断名別分布

今回の集計結果を表1に示した。56年度台帳より2,590人集計された。表2に示した53年度の集計結果と比較すると，53年度は，3,364人であったが，診断名不明が1,040人であり，今回は54人であった。診断名不明を除くと，今回2,536人，前回2,324人で，212人増加した。

内訳は，血友病および類縁疾患が，1,573人60.7％であり，前回の1,548人66.6％と大差なかったが，無顆粒球症の100人（4.3％）から201人（7.8％），および先天性溶血性貧血の273

表1 血液疾患診断名別分布（昭和56年）

診 断 名	男	女	不 明	計	比率(%)
血友病および類縁疾患	1,439	122	12	1,573	60.7
血小板障害症	51	48	0	99	3.8
無顆粒球症	98	103	0	201	7.8
後天性溶血性貧血	31	34	0	65	2.5
先天性溶血性貧血	213	183	1	397	5.3
その他の貧血	30	18	0	48	1.9
血小板減少性紫斑病	42	36	0	78	3.0
汎血球減少症	0	0	0	0	0
バンチ症候群	26	24	0	50	1.9
その他の病名	17	8	0	25	1.0
診断名不明	38	12	4	54	1.1
合 計	1,985	588	17	2,590	100.0

表2 血液疾患診断名別分布（昭和53年）

診 断 名	男	女	不 明	計	比率(%)
血 友 病 A	1,259	26	24	1,309	56.3
血 友 病 B	101	5	0	106	4.6
フォン・ウイレブランド病	49	32	0	81	3.5
血友病類縁疾患	30	22	0	52	2.2
血小板障害症	69	45	1	115	4.9
無顆粒球症	59	40	1	100	4.3
後天性溶血性貧血	25	26	0	51	2.2
先天性溶血性貧血	145	128	0	273	11.7
その他の貧血	27	21	1	49	2.1
血小板減少性紫斑病	33	34	1	68	2.9
再生不良性貧血	5	1	0	6	0.3
バンチ症候群	33	21	1	55	2.4
その他の病名	32	27	0	59	2.5
計	1,867	428	29	2,324	
診断名不明	651	383	6	1,040	
合 計	2,518	811	35	3,364	

人（11.7%）から397人（15.3%）への増加が目立った。

b) 交付時年令と推定罹病期間

都道府県により、交付時年月日の見られるところがある。この小児特定疾患の医療給付が初めて適用された年月日を利用できるか否か、検討した。すなわち、医療給付が初めて適用された年令が診断確定の時期に近いと見做して、診断時年令あるいは発病時年令として分析を試みた。

更に、もし上記の仮定が正しければ、現年令から交付時年令を差し引けば、推定罹病期間が出

表3 血液疾患〔交付時年令〕

年令 診断名	0才	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	不明	合計
血友病と 類縁疾患	14	20	19	21	26	18	23	20	18	10	17	24	15	13	7	10	4	9	7	2	326	623
先天性 溶血性貧血	16	7	6	10	17	18	11	12	19	10	8	12	11	12	9	4	2	2	3	0	208	397

表4 血液疾患〔推定罹病期間〕

期 間(年)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	不明	合計
血友病と類縁疾患	60	19	11	16	15	7	31	3	0	1	460	623
先天性溶血性貧血	68	14	18	12	6	3	4	0	0	0	273	397

る筈である。この様な観点から血反病および類縁疾患、先天性溶血性貧血について、交付時年令、推定罹病期間を求めたものが表3・4である。

交付時年令は、約半数に算定出来、推定罹病期間は、更に不明が多く約4%が不明となっている。両者の不明の数は同じである筈で、ここに差が見られたのは、現年令の算定との関係があり、計算上マイナスとなった場合、不明とされた例が多いと思われる。従って、交付時年令には0才が、罹病期間には0年がもっと上昇すると思われる。

c) 血反病および類縁疾患

図1に、血反病および類縁疾患の現年令の分布を示した。ここに、現年令は、認定期間の最初の日（多くは、昭和56年4月1日）を基に算定した。図に見るように学童期を中心に多くなっており、昭和53年度の集計、他の厚生省班（班員：福井 弘、長尾 大）の集計とも同じような傾向である。

交付時年令（図2）の分布は、現年令よりやや左に寄っている。

現年令と交付時年令の差という形で求めた推定罹病期間（図3）は、血反病および類縁疾患の11%についてみる事が出来た。6年に1つのピークが見られており、この頃、すなわち昭和50頃に何か制度上の変革があったのではないかと推定される。

d) 先天性溶血性貧血

先天性溶血性貧血の交付時年令を図4に示した。先天性溶血性貧血の診断は、必ずしも乳児期に行なわれるとは限らないが、厚生省溶血性貧血班（班長：三輪史郎）の集計では、発症年令はもっと左に寄っている。従って、先天性溶血性貧血の交付時年令は、診断時年令よりも遅れていると思われる。図5に、推定罹病期間を示したが、0年が多く、それ以上は46%を占めるにすぎない。

血反病および類縁疾患、ならびに先天性溶血性貧血は、いずれも先天性疾患であり、乳児期から診断される例が多い。しかるにいずれも交付時年令は、現年令の分布と比較して、余り大きな差を示しておらず、また、推定罹病期間も0年が、血反病37%、先天性溶血性貧血54%と一番多

図1 血友病と類縁疾患（現年令） 1,553人

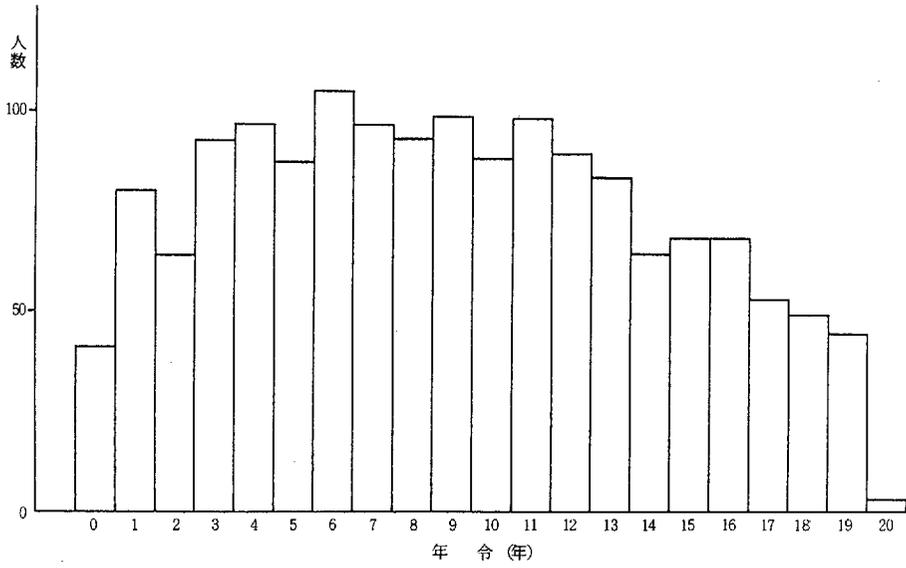


図2 血友病と類縁疾患（交付時年令） 297人

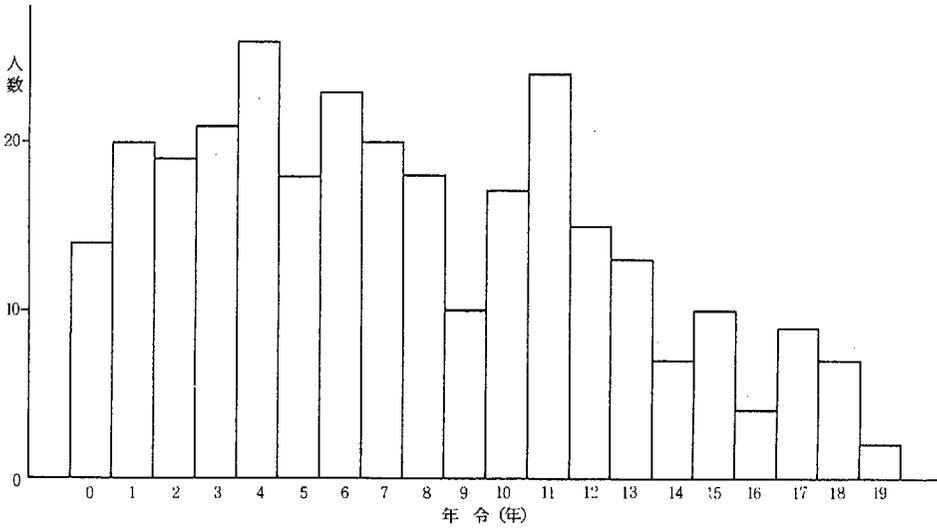


図3 血友病と類縁疾患（推定罹病期間） 163人

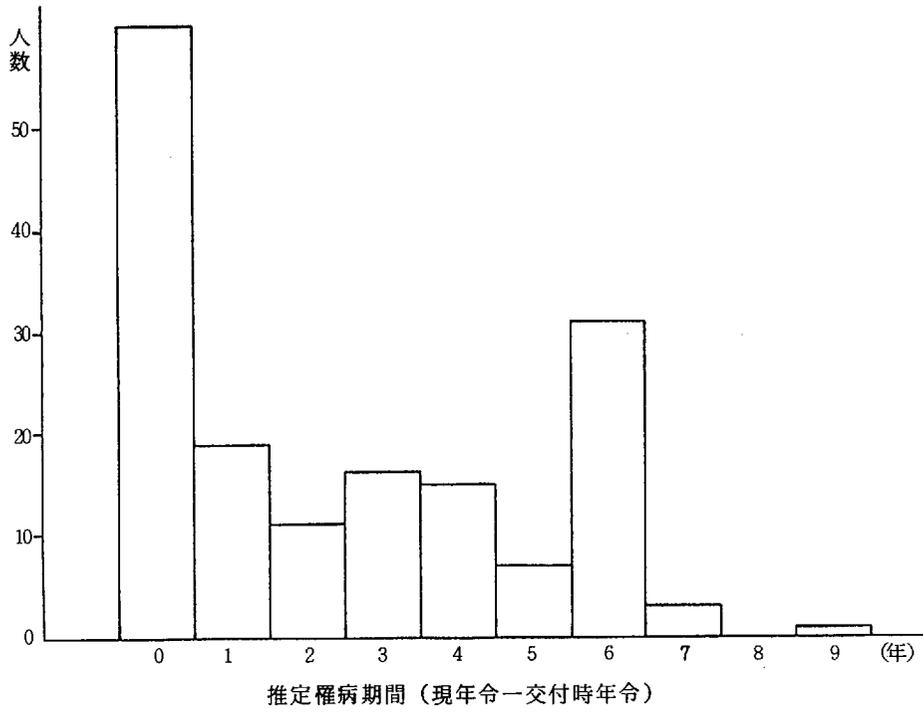


図4 先天性溶血性貧血（交付時年齢） 189人

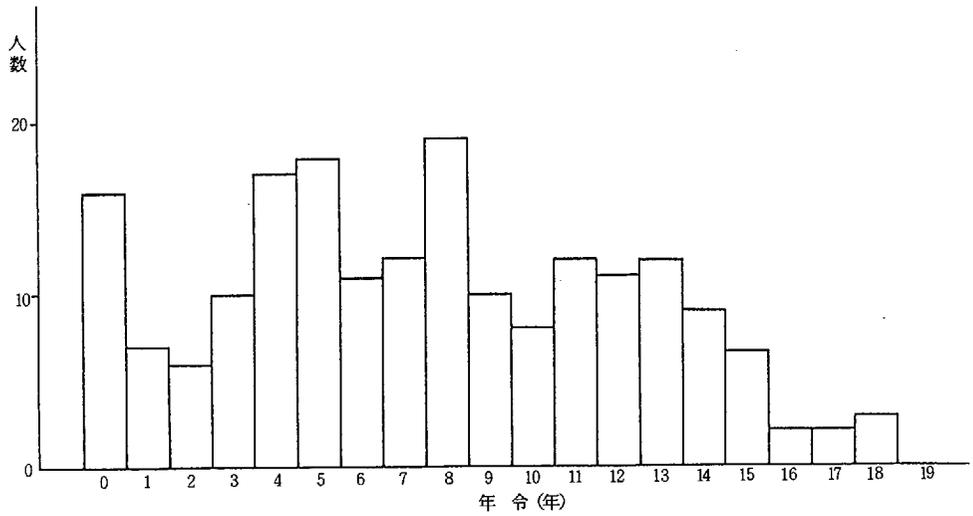
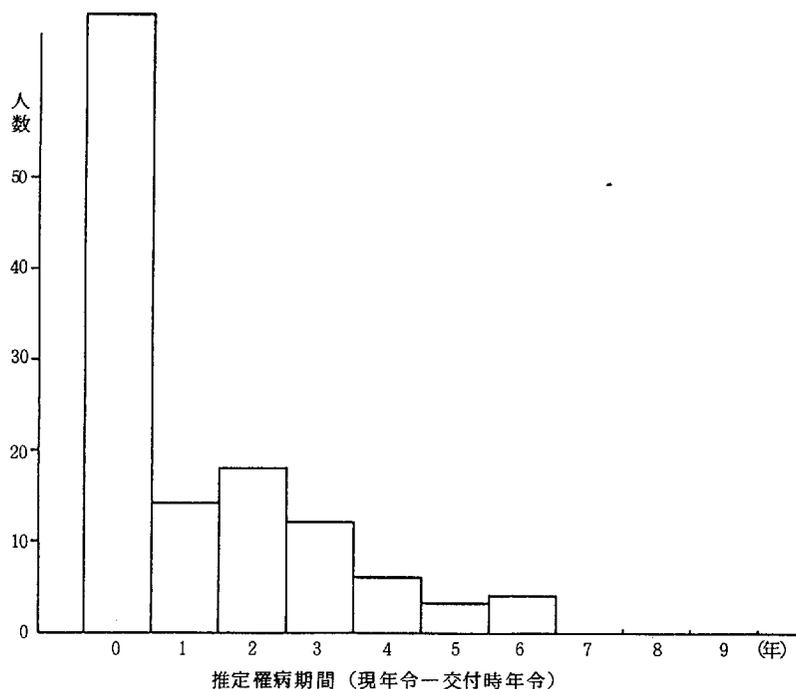


図5 先天性溶血性貧血（推定罹病期間）124人



くなっている。これらの理として、転居などによる交付時年令の更新、あるいは手続きの中統により継続がなされることなく、再度新規の申請として扱われる、などが考えられる。いずれにしても、 $\frac{1}{2}$ ないし半数の症例が、56年度に新規に診断されたと考えることには無理があり、交付時年令を、診断時年令あるいは発病時年令とすることには、可成りの制約があるように思われる。

e) 転帰

血液疾患の転帰についての記載を表5に示した。血反病および類縁疾患の30例が治癒したとなっているが、当該出血症状および類縁疾患そのものが治癒することは考えられず、理解に苦しむところである。先天性溶血性貧血の12症例も治癒したとされている。これも治癒する疾患ではないが、例えば、先天性溶血性貧血では最も多い遺伝性球形赤血球症が、摘脾術により、実質上貧血が消失した状態を指しているのかも知れない。死亡例は、実際の数字よりは少ないかも知れないが、重要と思われる。1,637例 63%に見られたが、これらの多くは継続であろう。

II) 悪性新生物

今回の集計では、7,653人が把握された。53年度調査では8,261人であったが、診断名不明が1,479人あり、これを差し引くと6,782人であった。今回の診断名不明は136人であり、差し引き7,517人となり、53年度に比し、735人の増加となった。昭和56年度調査の悪性新生物の診断名別

表5 血液疾患診断名別転帰（昭和56年）

診 断 名	治 癒	継 続	死 亡	中 止	そ の 他	不 明	計
血友病および類縁疾患	30	527	1	51	12	952	1,573
血 小 板 障 害 症	4	30	0	4	0	61	99
無 顆 粒 球 症	1	37	3	7	0	151	201
後天性溶血性貧血	1	7	1	3	2	51	65
先天性溶血性貧血	12	94	0	16	2	273	397
そ の 他 の 貧 血	1	15	0	0	0	32	48
血小板減少性紫斑病	1	22	0	6	1	48	78
汎血球減少症	0	0	0	0	0	0	0
パンチ症候群	1	14	0	2	2	31	50
そ の 他 の 病 名	1	5	1	0	0	18	25
診 断 名 不 明	3	30	0	3	0	18	54
合 計	55	781	6	92	19	1,637	2,590

分布を表6に、53年度の診断名分布を表7に示した。

第1位の白血病は、2,744人36.0%で、53年度の2,633人38.8%より僅かに増加した。第2位の脳腫瘍は、1,523人19.9%であり、53年度の1,459人21.5%より、これも僅かに増加した。以下、悪性リンパ腫・網膜芽腫・ウィルムス腫瘍が増加し、神経芽腫・骨悪性腫瘍・軟部組織悪性腫瘍などが減少したが、大きな変化とは言えないであろう。

a) 交付時年齢と推定罹病期間

血反病および類縁疾患、ならびに先天性溶血性貧血と同様に、交付決定年月日を、診断年月日と仮定し、交付時年齢および推定罹病期間を算定し、検討を加えた。悪性新生物のうち、白血病・脳腫瘍・網膜芽腫・ウィルムス腫瘍について、算定した交付時年齢および推定罹病期間を、それぞれ表8、表9に示した。ここでも矢張り、過半数から%が不明となっている。

b) 白血病

白血病の交付時年齢を図6に示した。3～4才にピークを有するなだらかなカーブを描いている。一方、現年齢（受診時年齢）は、4～7才にピークを有しており、53年度調査でも現年齢は5～7才にピークを有していた。また、小児がん全国登録の52年度報告では、白血病の診断時年齢のピークは2～3才に見られている。これらの点は、白血病の生存期間の中央値が2～3年である施設の多いことと矛盾しないように思われる。

推定罹病期間は、矢張り0年が最も多く、先天性溶血性貧血と同様の問題点も存在するかも知れない。しかし、5年以上の長期生存例が26例みられている。実際の数よりは可成り少ないと思われるが、1つの指標と言えよう。

c) 脳腫瘍

脳腫瘍の交付時年齢（図8）は、学童期に多いことを示しているが、この傾向は、56年度・53年度いずれの現年齢についてもみられることであり、パターンに殆んど差は認められない。

表6 悪性新生物診断名別分布（昭和56年）

診 断 名	男	女	不 明	計	比率(%)
白 血 病	1,567	1,168	20	2,755	36.0
慢性骨髄性白血病	49	17	1	67	0.9
悪性リンパ腫	338	152	5	495	6.5
細網内皮症	113	80	2	195	2.5
悪性細網内皮症	5	7	0	12	0.2
神経芽腫	174	131	5	310	4.1
ウィルムス腫瘍	155	145	2	302	3.9
肝悪性腫瘍	43	29	0	72	0.9
奇形腫	64	67	2	133	1.7
睾丸・卵巣悪性腫瘍	23	29	0	52	0.7
軟部組織悪性腫瘍	68	33	1	102	1.3
骨悪性腫瘍	122	120	1	243	3.2
網膜芽腫	198	146	3	347	4.5
脳腫瘍	855	659	9	1,523	19.9
その他の悪性腫瘍	322	209	4	535	7.0
その他の良性腫瘍	17	17	1	35	0.5
上記以外の病名	190	148	1	339	4.4
診断名不明	63	68	5	136	1.8
合 計	4,366	3,225	62	7,653	100.0

表7 悪性新生物診断名別分布（昭和53年）

診 断 名	男	女	不 明	計	比率(%)
白 血 病	1,505	1,102	25	2,632	8.8
慢性骨髄性白血病	31	20	0	51	0.8
悪性リンパ腫	283	104	5	392	5.8
細網内皮症	59	68	1	128	1.9
悪性細網内皮症	6	5	0	11	0.2
神経芽腫	230	172	4	406	5.9
ウィルムス腫瘍	116	113	6	235	3.5
肝悪性腫瘍	37	19	1	57	0.8
奇形腫	45	65	2	112	1.7
睾丸・卵巣悪性腫瘍	121	64	1	186	2.7
軟部組織悪性腫瘍	87	71	0	158	2.3
骨悪性腫瘍	135	119	0	254	3.7
網膜芽腫	139	91	5	235	3.5
脳腫瘍	805	632	22	1,459	21.5
その他の悪性腫瘍	131	134	2	267	3.9
その他の良性腫瘍	22	19	0	41	0.6
上記以外の病名	88	67	3	158	2.3
計	3,840	2,865	77	6,782	100
診断名不明	866	610	3	1,479	
合 計	4,706	3,475	80	8,261	

表8 悪性新生物〔交付時年齢〕

年齢	0才	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	不明	合計
白血病	32	53	100	130	121	113	121	117	98	83	69	57	70	41	39	35	22	12	1,442	2,755
脳腫瘍	20	40	24	37	47	44	43	50	43	56	45	56	42	55	42	33	27	17	802	1,523
網膜芽腫	26	35	34	20	16	14	16	4	6	3	2	3	0	0	2	0	0	0	166	347
ウィルムセ腫瘍	11	25	15	17	19	17	12	9	8	4	2	5	3	1	1	0	0	1	152	302

表9 悪性新生物〔推定罹病期間〕

期間(年)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	不明	合計
白血病	518	168	101	49	20	11	5	10	1	1,872	2,755
脳腫瘍	274	70	49	28	15	5	7	1	0	1,074	1,523
網膜芽腫	65	29	13	10	5	5	5	1	0	214	347
ウィルムセ腫瘍	37	14	18	4	6	4	0	2	1	216	302

図6 白血病(交付時年齢)

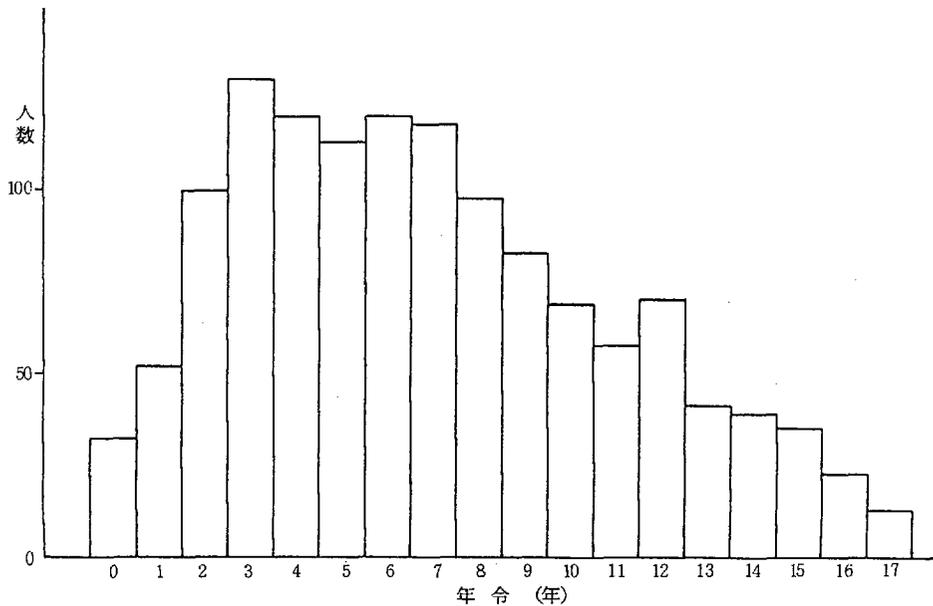


図7 白血病（推定罹病期間）

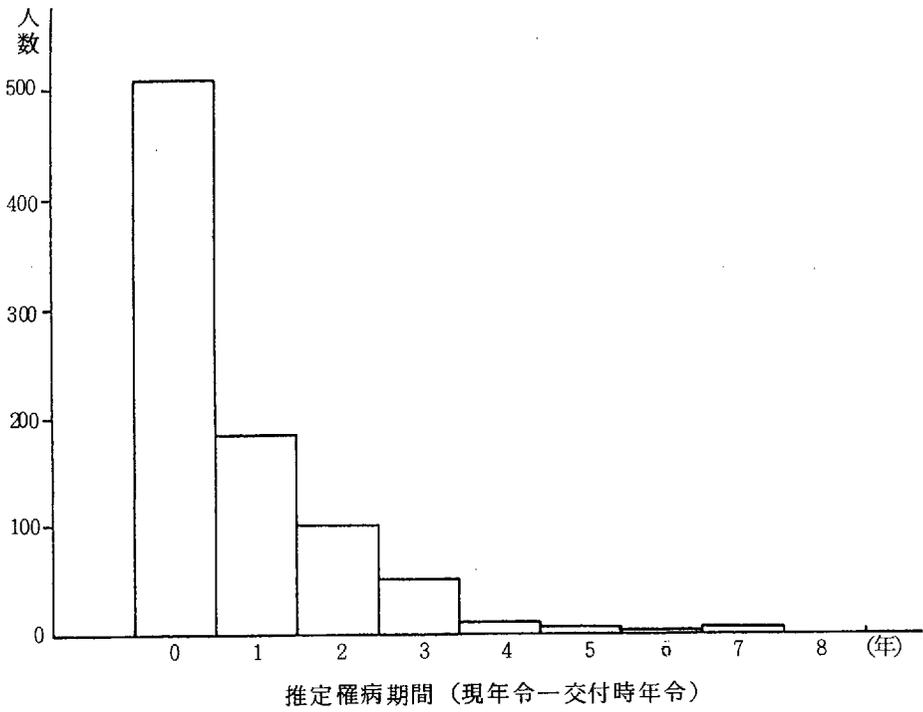


図8 脳腫瘍（交付時年齢）

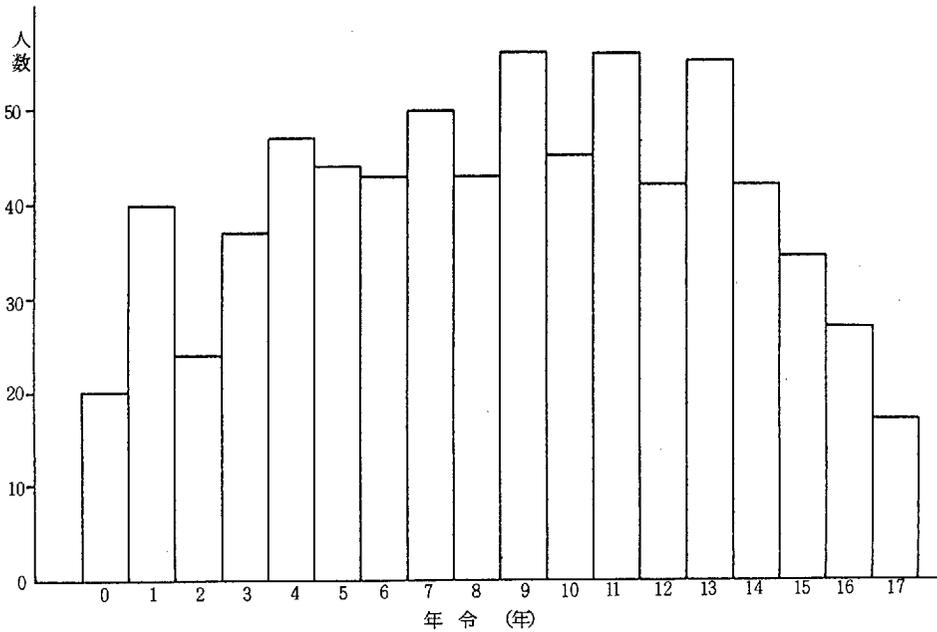


図9 脳腫瘍（推定罹病期間）

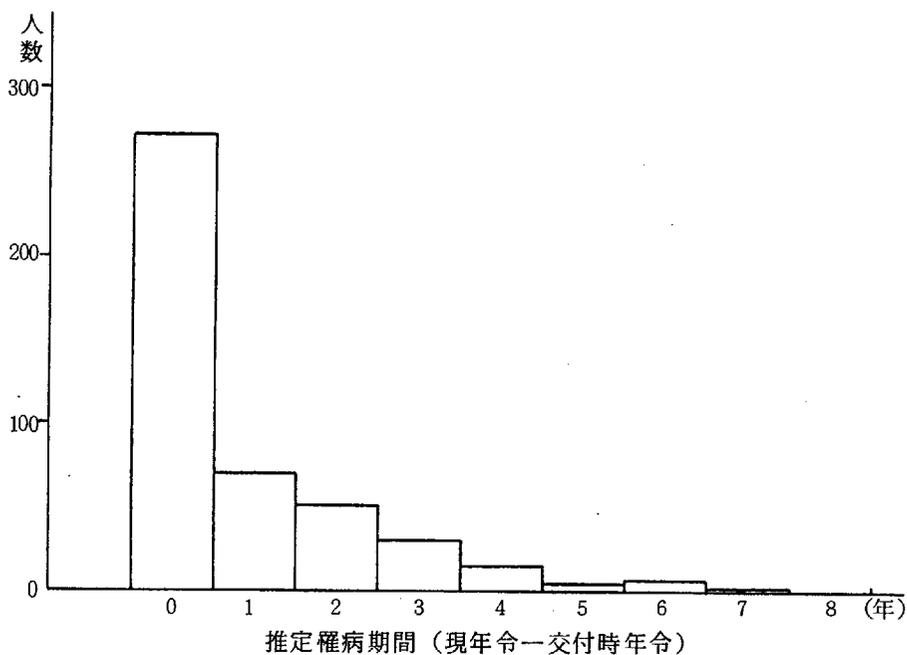


図10 網膜芽腫（交付時年齢）

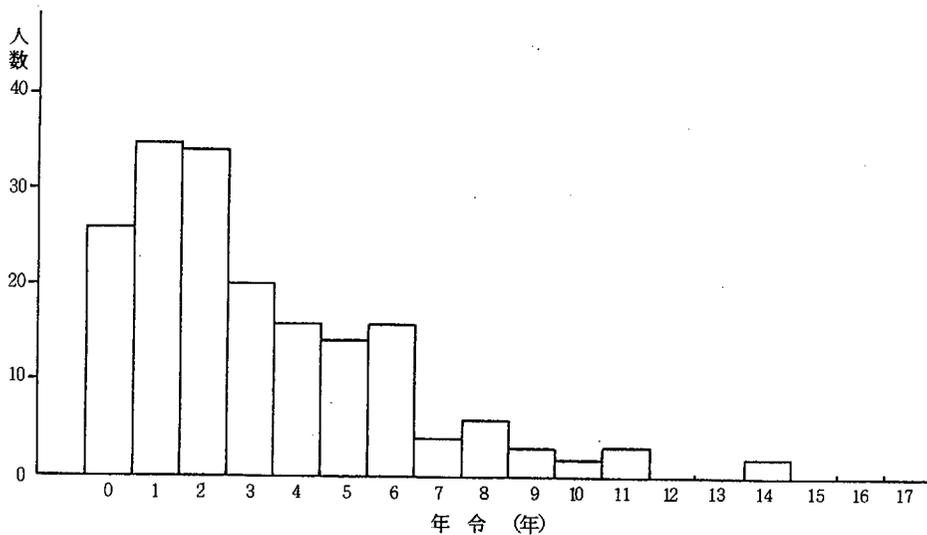
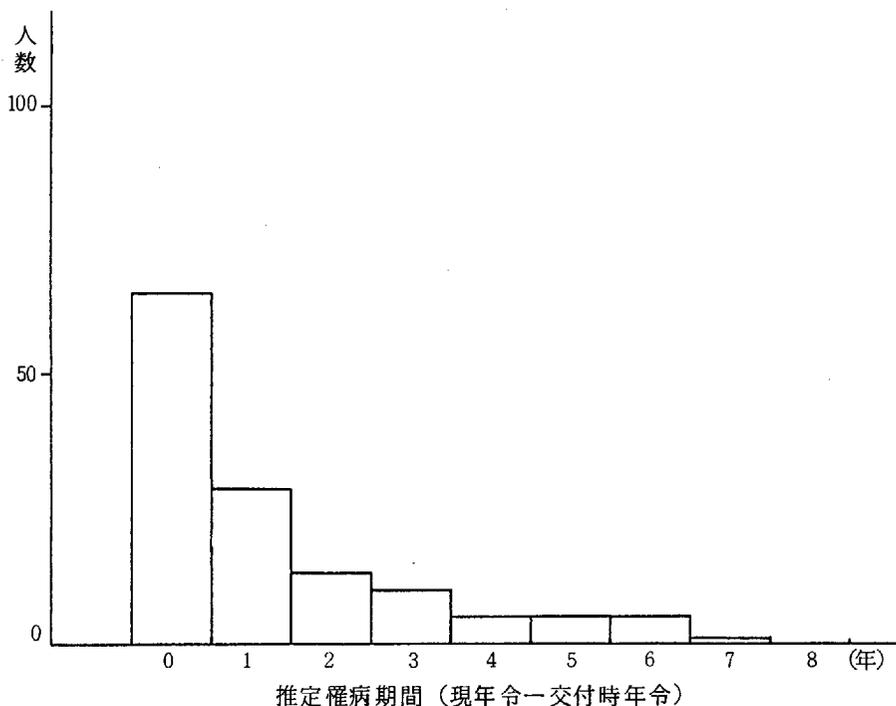


図 11 網膜芽腫（推定罹病期間）



推定罹病期間（図9）は、矢張り0年が61%を占めているが、それ以後漸減している。長期生存も13例認められている。

d) 網膜芽腫

網膜芽腫の交付時年令を図10に示した。1～2才にピークが見られるが、小児癌の全国登録では、発症年令のピークは0才であり、この点すこし問題があるろう。

推定罹病期間を図11に示した。49%が0年であった。11例8.3%が5年以上の長期生存を示していた。

同様に、ウイルス腫瘍は86例中37例43%が0年であり、7例8.1%が5年以上の長期生存を示していた。罹病期間の計算法に問題があるが、網膜芽腫と共に、最近の治療の進歩がまだ反映されていないように思われる。

e) 転帰

悪性新生物の診断名別の転帰を表10に示した。転帰の判っている白血病1,121例中161例14%が死亡し、55例4.9%が治癒したとされている。これは、先の推定罹病期間と比較してみると、推定罹病期間の判明している883例中、5年以上生存（5年以上給付を受けた者）26例2.9%、4年以上生存46例5.2%と類似の数値を示している。勿論、4年以上生存、すなわち治癒を意味する訳ではない。また、転帰の項で治癒と判定された症例の判定根拠も不明である。しかし、この両者の一致は興味深い。

脳腫瘍は、転帰の判明している606例中、76例12.5%が死亡し、27例4.4%が治癒している。

表10 悪性新生物診断名別転記（昭和56）

診断名	治癒	継続	死亡	中止	その他	不明	計
白血 病	55	776	161	110	19	1,634	2,755
慢性骨髄性白血病	3	24	5	6	1	28	67
悪性リンパ腫	6	117	22	16	6	328	495
細網内皮症	3	59	3	5	4	121	195
悪性細網内皮症	0	3	1	0	0	8	12
神経芽腫	6	79	16	10	5	194	310
ウイルムス腫瘍	5	98	4	9	5	181	302
肝悪性腫瘍	1	22	2	4	1	42	72
奇形腫	2	33	3	10	0	85	133
睾丸・卵巣悪性腫瘍	2	21	2	3	0	24	52
軟部組織悪性腫瘍	4	25	2	5	0	66	102
骨悪性腫瘍	3	61	12	15	2	150	243
網膜芽腫	8	106	2	10	2	219	347
脳腫瘍	27	420	76	65	18	917	1,523
その他の悪性腫瘍	10	164	37	22	8	294	535
その他の良性腫瘍	0	8	1	0	0	26	35
上記以外の病名	4	101	11	20	3	200	339
診断名不明	2	45	1	12	0	76	136
合計	141	2,162	361	322	74	4,593	7,653

推定罹病期間で見ると、449例中13例2.9%が5年以上生存であり、28例6.2%が4年以上生存している。

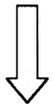
網膜芽腫では、転帰の判明している128例中、2例1.6%が死亡し、8例6.3%が治癒とされている。推定罹病期間では、133例中11例8.3%が5年以上生存している。

ウイルムス腫瘍では、121例中、4例3.3%が死亡し、5例4.1%が治癒したとされている。推定罹病期間では、86例中、7例8.1%が5年以上生存し、13例15%が4年以上生存している。

〔まとめ〕

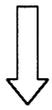
- 1) 血液疾患および悪性新生物において、昭和53年度調査と昭和56年度調査を比較したが、診断名分布、各診断名における年齢分布などにおいて、両者はよく一致した。また、55・56年度において報告したごとく、これら調査成績は、血液疾患において他調査成績とよく一致した。悪性新生物については、年齢別累積生存患者数を示す貴重なデータと考えられた。
- 2) 56年度調査において、交付時年齢およびそれに基づく推定罹病期間を算定し検討した。先天性溶血性貧血などでは、交付時年齢を診断時年齢と見做すことには可成りの無理があった。しかし、悪性新生物では必ずしもそうは言えなかった。特に、この推定罹病期間の長期生存例の比率と、転帰記載の治癒例の比率は比較的よく一致していた。この点、今後の改善により、より優れたデータが得られると思われる。
- 3) 今後への反省

- a) 矢張り全都道府県の情報を網らすることが一番重要のように思われる。色々問題点もあろうが、正確な診断名と共に、各都道府県にお願いしたい。
- b) 今回は、交付決定年月日を使用したがる、出来れば、診断時年齢（年月日）または発病年齢（年月日）を記載する都道府県が増加して欲しい。これにより、より正確な予後を知ることが出来、医療行政に生かすことが出来るであろう。
- c) 悪性新生物では、これが唯一の年齢別累積生存患者数を示すデータであると思われる。今後、診断時期の明確化と共に、正確な罹病期間が得られれば、更に貴重なデータとなりうると思われる。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



〔まとめ〕

1)血液疾患および悪性新生物において、昭和53年度調査と昭和56年度調査を比較したが、診断名分布、各診断名における年齢分布などにおいて、両者はよく一致した。また、55・56年度において報告したごとく、これら調査成績は、血液疾患において他調査成績とよく一致した。悪性新生物については、年齢別累積生存患者数を示す貴重なデータと考えられた。

2)56年度調査において、交付時年齢およびそれに基づく推定罹病期間を算定し検討した。先天性溶血性貧血などでは、交付時年齢を診断時年齢と見做すことには可成りの無理があった。しかし、悪性新生物では必ずしもそうは言えなかった。特に、この推定罹病期間の長期生存例の比率と、転帰記載の治癒例の比率は比較的よく一致していた。この点、今後の改善により、より優れたデータが得られると思われる。

3)今後への反省

a)矢張り全都道府県の情報を網らることが一番重要のように思われる。色々問題点もあるうが、正確な診断名と共に、各都道府県にお願いしたい。

b)今回は、交付決定年月日を使用したが、出来れば、診断時年齢(年月日)または発病年齢(年月日)を記載する都道府県が増加して欲しい。これにより、より正確な予後を知ることが出来、医療行政に生かすことが出来るであろう。

c)悪性新生物では、これが唯一の年齢別累積生存患者数を示すデータであると思われる。今後、診断時期の明確化と共に、正確な罹病期間が得られれば、更に貴重なデータとなりうると思われる。