

# マスキリングで発見された 神経芽細胞腫 85 例の分析

研究協力者 角田 昭夫

(神奈川県立こども医療センター)

昭和60年度まで厚生省心身障害研究「マスキリングに関する研究」中の神経芽細胞腫グループの分担研究者として、マスキリングを通じて診断された神経芽細胞腫65例を集計した。昭和61年度に関しては、主として60年度までの研究協力者の施設を中心に、新たに20例を加え、合計85例となった。

最初に85例の分析結果についてのべる。

## 1. 85例の分析

### (1) 発見地域 (表1)

年度別地域別に表1に示した。すでに10例以上発見した地域は札幌市、埼玉県、東京都、愛知県、京都府の5地区である。表1：マス・スクリーニングで発見された神経芽細胞腫  
なお厚生省児童家庭局母子衛生課の調査によれば、昭和60年1年間だけで59例診断されており、従って85例はその極く一部に過ぎない。

年度別・地域別発見例数

地域\年	～54	55	56	57	58	59	60	61	計
札幌市	—	—	0	2	3	4	5	1	15
茨城県	—	—	—	—	—	0	2	0	2
埼玉県	—	—	0	0	1	3	7	4	15
東京都	—	—	0	0	1	5	7	2	15
神奈川県	—	—	—	0	0	1	2	6	9
愛知県	—	2	1	3	0	1	6	0	13
京都府	4	0	1	1	0	1	3	2	12
大阪市	—	0	0	0	2	1	0	1	4
計	4	2	2	6	7	16	32	16	85

### (2) 性別, 年齢

男児48 (56%), 女児37。

初回スクリーニング月齢は6ヶ月46, 7ヶ月23で、この合計69は全体の80%に及ぶ。

手術月齢を表2に示した。スクリーニングより約1ヶ月遅れ、7～9ヶ月にピークがあって、それ等の合計は67 (79%) である。

表2：手術年齢

6カ月	3
7カ月	29
8カ月	18
9カ月	20
10カ月	8
11カ月	3
12カ月	1
13カ月以上	2 *
非手術	1
合計	85

診断から手術までの日数を調べると、2週間以内のもの48 (56%), 4週間以内のもの合計68 (80%) である。

初回スクリーニングから手術までの期間は1ヶ月以内21で約1/4であるが、2ヶ月以内のもの合計63で、約3/4を占める。マスキリングで発見される神経芽細胞腫は早期がん

\* 1例 Delayed Primary Operation

が多いが、悪性腫瘍であるだけに、上記期間は短い方がよい。しかし早期がんだけに診断決定に時間がかかることも予想される。

(3) 臨床像

腹部腫瘍76例中、腫瘍の触知可能だったものは48 (63%) に過ぎず、残りは触知不能であった。また触知可能のうち3例は、手術前全身麻酔下にてのみ触知し得た。

画像診断法の陽性率を表3に示す。超音波エコーやXCTの陽性率が高く、今後益々診断に利用されよう。

表3： 画像診断

超音波エコー	60 (72%)
XCT	50 (59%)
単純X線 (縦隔、石灰化など)	23
IVP	20
血管造影	16
シンチ	5

(4) 手術、病期分類、組織像

原発部位を表4に示す。副腎49 (58%)、後腹膜23 (27%) は、日本小児外科学会悪性腫瘍委員会集計の数値と有意差はない。

表4： 原発部位

手術により腫瘍が全剔除されたもの77 (91%) で、残りは部分剔除6、生検1 (2回目手術で部分剔除)、非手術1である。

	左	中央	右	計
副腎	28	—	21	49
後腹膜	12	3	8	23
骨盤	2	3	0	5
胸部	3	1	4	8
計	45	7	33	85

剔出された腫瘍の重量は、50gまで48 (58%) で、100gを越えるもの17 (20%) である。

表5： 病期分類

85例の病期分類を表5に示した。剔除可能なI～III期が80%以上を占め、日本小児外科学会の集計 (昭和46～55年) 240/646 (37.2%) で、明らかに有意差がある。

I期	19	69 (81%)
II期	38	
III期	12	
IV-A期	4	
IV-B期	7	
IV-S期	5	
合計	85	

組織分類を表6に示すが、この数値は、日本小児外科学会集計のものとは有意差はない。

(5) 予後

現在まで把握している死亡は2例で、しかも1例は手術合併症による死亡であり、すなわち腫瘍死は僅かに1例 (病期分類IV-B) である。これは過去において世界中に発表されたすべての神経芽細胞腫の治療成績に勝る、画期的な好成績である。

表6： 組織分類

ただし成績追究期間は充分とはいえず、手術後2年以上経過したものは32例 (38%) にしか過ぎない。IV-A、およびIV-B期10例を中心に今後予後に関し十分な調査が行わなければならない。

1. 神経節腫	0
2. 神経節芽腫	
a 分化型	6
b 混成型	8
c 低分化型	10
3. 神経芽腫	
a 花冠・細線維型	51
b 円型細胞型	9
4. 不明	1
合計	85

## 2. 登録システム

日本全国で行われるようになった神経芽細胞腫マスキリーニングによる発見例全例を集計分析するためには、どうしても1つの組織が必要である。

現在日本小児がん研究会の中に該当委員会が計画されており、この成立を待って集計を行いたい。集計の方法として従来の登録システム（日本小児外科学会、日本小児科学会）との情報交換、各地域検査センターからの調査等が考えられる。

なお発見例の集計、分析とともに、その予後も必ず調査しなければならない。

## 3. 神奈川県の場合

### (1) 神奈川における発生頻度

神奈川県は横浜、川崎、横須賀の3政令都市と、それ以外の県域とに衛生行政が区分される。神経芽細胞腫マスキリーニングに関しては各地区ともに昭和57年10月頃より開始された。

昭和61年末の集計による4地区の受検者数と発見患者数、地区別発生頻度を表7に示す。県域と横浜市の頻度7倍の差が見られる（後述）。出生数から計算すると大よその受検率は73%である。

表7 神経芽細胞腫検査実施状況  
(神奈川県 昭和57年10月～61年12月)

地 域	総検査数	患児	頻 度
県 域	85,433	1	1/85,000
横 浜 市	102,044	9	1/11,340
川 崎 市	38,331	1	1/38,000
横 須 賀 市	14,187	0	—
合 計	239,995	11	1/21,800

### (2) こども医療センターの診療状況

神奈川県立こども医療センターは、表7における県域、横浜市、横須賀市3地区の精密検査機関として位置づけられている。従って表7に示される横浜市9例中8例（残りの1例については後述）、及び県域の1例はすべてわれわれで診療した。この総計9例につき以下分析した。

女児3，男児6

入 院 月 齢： 6ヶ月1，7ヶ月4，8ヶ月2，9ヶ月2

一 次 検 査 結 果： Dip法による定性陽性3，疑陽性3，陰性3（横浜市は60%を薄層クロマトグラフィーで定量）

原 発： 副腎1，後腹膜7，縦隔1

手 術： 腫瘍全別7，生検（頸部原発1），生検→化学療法，放射線療法→部分切除1

腫 瘍 重 量： 1～50g 3，50～100g 3，100g以上2，不明1

病 期 分 類： II期7，III期1，IV-B期1

組 織 分 類： 神経節芽腫低分化型4，神経芽腫花冠・細線維型5

化 学 療 法： 2剤投与7，4剤投与2

放射線療法： 9例全例

(3) こども医療センターにおけるその他の神経芽細胞腫例

昭和60, 61年にわれわれの診療した、スクリーニングによらない神経芽細胞腫は10例を数える。うちスクリーニング受検者は1例で残り9例は受検していない。

この未受検の理由を調べてみると、スクリーニング開始以前に3ヶ月健診を受けたと考えられる5歳以上のもの6例、受検月齢を6ヶ月として、それ以下の月齢のもの2例である。残りの1例は3歳2ヶ月で発症しているが、この女兒は低出生体重児で、われわれの施設へ入院した後、3ヶ月健診を受けておらず、従ってマススクリーニングも受検していない。ただこの例の術前VMAは陰性であった。

6ヶ月でスクリーニングを受け陰性と判定された男児例は、1歳6ヶ月で発症(原発O<sub>N</sub> II期)した時点で尿中VMA値76.1 $\mu$ g/mg Crであった。スクリーニング時の尿紙が、川崎市の聖マリアンヌ医大に保存されていたので、再検の結果は再び陰性で、当時は腫瘍が小さかったための、false negative例であることが判明した。

(4) 小児特定疾患申請からの調査

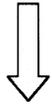
昭和60, 61の両年、新たに小児特定疾患を申請したもののうちから、神経芽細胞腫を拾い、県下におけるその発生状況(こども医療センター以外のもの)を調査した。

県域および横須賀市4, 横浜市6, 川崎市2の合計12例であった。12例中スクリーニング未受検者8, 受検者4であった。未受検者の理由として4歳以上4, 3ヶ月以下2で、残りは親は検体を送ったというが、検査機関では受取っていないという2歳7ヶ月男児(O<sub>R</sub> II期, ただし術前尿中VMAは低値)と、親の怠慢で検体を送布しなかった1歳2カ月男児(O<sub>S</sub>, II期, 術前尿中VMA高値)の2例である。

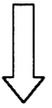
受検者4例中3例のスクリーニング時陰性例(2歳3月男O<sub>S</sub>, IV-A期, 1歳9月男O<sub>S</sub>, IV-B期および1歳6月男O<sub>S</sub>, IV-A期)は、発症後も尿中VMA値は低いfalse negative例であった。これ等3例は、いづれも進行例であるため、スクリーニングによって診断するためには、HVA, VLA等他の物質の定量法をその中に導入しなければならず、VMA定性法の限界を示す例であった。残りの1例はスクリーニング時陽性であったが、父親の転勤によって京都で治療を受けた7ヶ月女児(O<sub>R</sub> III期 Dumb-bell)であった。

4. まとめ

- (1) マススクリーニングによって発見された神経芽細胞腫85例を分析した結果、早期がんのものが多く、治療結果は極めて良好である。
- (2) 日本小児がん研究会の中に委員会を作り、発見例の全国登録を検討中である。
- (3) 神奈川県下における神経芽細胞腫例を検討したが、マススクリーニングの見おとし例は、殆んど見られなかった。



**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



#### 4.まとめ

(1)マスキングによって発見された神経芽細胞腫 85 例を分析した結果,早期がんのものが多く,治療結果は極めて良好である。

(2)日本小児がん研究会の中に委員会を作り,発見例の全国登録を検討中である。

(3)神奈川県下における神経芽細胞腫例を検討したが,マスキングの見おとし例は,殆んど見られなかった。