

## 資料

小児慢性特定疾患治療研究事業に再登録  
されなかった慢性呼吸器疾患患児の経過加藤 忠明, 原田 正平, 掛江 直子  
顧 艶紅, 竹原 健二

## 〔論文要旨〕

2005年度小児慢性特定疾患治療研究事業(慢性呼吸器疾患)に登録されたが、2006年度に再登録されなかった604人の非継続症例の経過に関して質問紙調査を行い、有効回答305人を得た。非継続症例の中には、治療例や死亡例の報告がみられ、逆に不変、再発、悪化は比較的少なかった。小慢事業に再登録されなかった場合も含めて患児の経過を把握することにより、慢性呼吸器疾患の全体的な病像が判明する。非継続となった理由は、制度上の理由、家族の都合、経過が順調を合計すると89.4%であり、未受診、治療を中断し経過が不明との回答は9.7%であった。幼児期になっても人工呼吸管理や(在宅)酸素療法を行っている慢性肺疾患は、急変して亡くなった症例が数人報告された。また、気管狭窄や先天性中枢性低換気症候群(いずれも法制化後に対象となった疾患)も含めた非継続症例の有効回答者78人中、18人(23.1%)が亡くなっていた。比較的稀な疾患に関しては、1ヶ所の医療機関で同じような経過をたどって亡くなる患児を経験しにくいので、死亡症例をその後の医療に生かすことが難しい。今回の調査では、全国レベルでその状況を把握できたので、今後の小児医療の現場で役立つ資料となることが期待される。

Key words : 小児慢性特定疾患, 慢性呼吸器疾患, 医療意見書, 非継続症例

## I. はじめに

1974年度に制度化、そして、2005年度に法制化された小児慢性特定疾患治療研究事業(以下、小慢事業)は、対象疾患の研究に資する医療給付等を行う事業である<sup>1)</sup>。その解析結果は研究報告書やホームページ等で公表されている(<http://www.nch.go.jp/policy/shoumann.htm>, <http://mhlw-grants.niph.go.jp/niph/search/NIST00.do>)。

しかし、申請書が提出されなくなった非継続症例の経過は不明である。そこで、前号の「小

児保健研究」68巻4号以降順次、疾患群ごとに非継続症例に関して資料として載せることとし、前号では慢性腎疾患をまとめた<sup>2)</sup>。今号では慢性呼吸器疾患の非継続症例の経過、ことに死亡症例の経過をまとめ、今後の小児医療の現場で役立つ資料とした。

## II. 対象と方法

2005年度小慢事業(慢性呼吸器疾患)に申請、承認された患児1,683人中1,621人(96.3%)は、研究の資料とすることへの同意書を提出し、登録された。そのうち2006年度に再登録さ

A Questionnaire Study on the Progress of the Patients with Chronic Respiratory Disease who were not re-Registered for the Medical Aid Program for Chronic Pediatric Diseases of Specified Categories

Tadaaki KATO, Shohei HARADA, Naoko KAKEE, Yan-Hong GU, Kenji TAKEHARA

国立成育医療センター成育政策科学研究部(研究職)

別冊請求先: 加藤忠明 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1

Tel : 03-3416-0181 (内線4250) Fax : 03-3417-2694

れなかった604人を対象とした。全国99ヶ所の地方自治体（実施主体）のうち2008年8月までに厚生労働省に医療機関名も含めて報告のあった79ヶ所の実施主体の患児を対象とした。個人情報保護のため氏名、住所等は自動的に削除された電子データを用いて、医療機関に対して質問紙調査を行った。

調査内容は、「調査時点の症例の経過」、「調査時点で小慢事業への申請の有無」、「申請した場合は申請疾患名」、「申請しなかった場合は、その理由」、「死亡した症例は、死亡年月、死因と経過」であった。調査票は2008年11月に発送し、2009年2月末までに返送された内容を集計解析した。そして、1998～2007年度小慢事業の電子データと共に患児の経過をまとめた。

### Ⅲ. 結 果

返送数は310通（回収率51.3%）、ほとんど無記入等を除いた有効回答は305人であった。

#### 1. 2005年度小児慢性特定疾患治療研究事業（慢性呼吸器疾患）に登録された患児の経過

慢性呼吸器疾患群全体と、主な慢性呼吸器疾患に関して、2006年度非継続症例の経過を表1に示す。

慢性呼吸器疾患群全体としては、2006年度に継続登録された1,022人中、治癒と死亡は0人であったが、非継続症例では治癒14人（4.6%）、死亡21人（6.9%）が報告された。また、継続

表1 2006年度小児慢性特定疾患治療研究事業、非継続症例の経過（慢性呼吸器疾患群全体と、主な慢性呼吸器疾患）  
人数（%）

経過	慢性呼吸器疾患群全体	気管支喘息	慢性肺疾患	気管狭窄
治癒	14( 4.6)	6( 2.9)	3( 6.7)	4( 14.8)
寛解	30( 9.8)	25( 11.9)	1( 2.2)	1( 3.7)
軽快	104( 34.1)	80( 38.1)	17( 37.8)	4( 14.8)
不変	63( 20.7)	34( 16.2)	8( 17.8)	9( 33.3)
再発	2( 0.7)	2( 1.0)	0( 0.0)	0( 0.0)
悪化	0( 0.0)	0( 0.0)	0( 0.0)	0( 0.0)
死亡	21( 6.9)	3( 1.4)	12( 26.7)	5( 18.5)
不明	71( 23.3)	60( 28.6)	4( 8.9)	4( 14.8)
合計	305(100 )	210(100 )	45(100 )	27(100 )

症例の軽快174人（17.0%）、寛解21人（2.1%）に比べて、非継続症例では軽快104人（34.1%）寛解30人（9.8%）の割合も多かった。逆に継続症例での不変507人（49.6%）、再発20人（2.0%）、悪化42人（4.1%）に比べて、非継続症例では不変63人（20.7%）、再発2人（0.7%）、悪化0人の割合が少なかった。これらの傾向は、気管支喘息、慢性肺疾患、気管狭窄とも同様にみられた。再発した2人は気管支喘息であり、そのうち1人は疾患の対象基準外となったための非継続であり、他の1人は2007年度は小慢事業に申請・登録されていた。

2006年度非継続症例数/継続症例数でみると、気管支喘息の210/397に対して、慢性肺疾患45/222、気管狭窄27/187の割合は少なかった。また、表中に載せていない先天性中枢性低換気症候群は、6/60であり、非継続症例の死亡1人、継続症例の悪化1人を除くと、非継続、継続症例とも全員、経過は不変または不明であった。

2006年度小慢事業には再登録されなかったが、2008年度の調査時点では再申請したとの報告が42人（有効回答者の13.8%）にみられた。そのうち7人は、慢性肺疾患や気管狭窄から気管支喘息など診断名を変更して申請していた。

小慢事業に継続申請しなかったとの回答は、死亡した21人を除き226人で、その理由が記載されていたのは217人であった。その内訳は、年齢が対象外：6人、疾患の対象基準外：131人、転院：31人、治療を中断：17人（治癒2人、寛解2人、改善6人、不変1人、経過が不明6人）、他の医療費助成制度を利用：8人、未受診：15人、経過が良好：2人、家族の希望4人、通院頻度が少なく損する：2人、訪問診療中止：1人であった。

#### 2. 死亡した患児の発症から死亡までの経過

2005年度小慢事業に登録されたが、その後、今回の調査時まで亡くなった21人の患児に関して、発症から死亡までの経過の概略を表2に示す。

表2の中で、1)～4)は慢性肺疾患（先天奇形を除く、肺の異常により酸素投与を必要とする呼吸窮迫症状が、新生児期に始まり、日齢28を超えて続くもの<sup>3)</sup>にて呼吸・循環不全によ

表2 2005年度小児慢性特定疾患治療研究事業（慢性呼吸器疾患）に登録、その後亡くなった21患児の経過

最終登録時疾患名 死亡者数/有効回答者数	死亡時の年齢と性別：発症から死亡に至る経過
1~12) 慢性肺疾患 12/45人	1) 1歳男児：新生児期に発症，長期入院，挿管して酸素療法を行い経過は不変であったが，呼吸不全にて死亡 2) 1歳男児：3か月時に発症，酸素療法により経過は不変であったが，呼吸不全にて死亡 3) 1歳男児：新生児期に発症，人工呼吸管理，薬物療法により経過は軽快していたが，慢性肺疾患が急性増悪し，循環不全にて死亡 4) 2歳女児：新生児期に発症，酸素療法により経過は不変であったが，急速な経過で呼吸不全が悪化し，1日で死亡 5) 1歳男児：新生児期に発症，気管切開による酸素療法を行っていたが，壊死性腸炎を契機に敗血症・DICを発症，気管出血を併発し死亡 6) 3歳男児：新生児期に発症，気管切開による酸素療法を行い経過は不変であったが，肺炎にて死亡 7) 10歳女児：新生児期に発症，気管切開による酸素療法を行っていたが，成人型呼吸窮迫症候群・肺高血圧症を合併して死亡 8) 4歳男児：新生児期に発症，気管切開による人工呼吸管理を行い経過は不変であったが死亡，死因の記載なし 9) 7歳女児：1歳5か月時に発症，気管切開による酸素療法を行っていたが肺炎を契機とした心肺停止蘇生後，低酸素脳症に至り，3か月で死亡 10) 14歳男児：6歳時に発症，酸素療法による人工呼吸管理を行い，経過は不変であったが，自宅で突然死 11) 18歳男児：15歳時に発症，人工呼吸管理，薬物療法等を行っていたが，呼吸不全により死亡 12) 1歳男児：気管支喘息が5か月時に発症，重症持続型2にて長期入院，登録時の経過は軽快であったが，呼吸不全にて死亡
13~15) 気管支喘息 3/210人	13) 7歳女児：Wilson-Mikity 症候群から慢性肺疾患，3歳時に気管支喘息発症，重症持続型2，肺性心による呼吸不全にて死亡 14) 5歳男児：1か月時に発症，大発作が半年に3回以上あり，長期入院，酸素療法を行っていたが，呼吸不全にて死亡 15) 18歳男児：2歳時に発症，重症持続型1，ステロイド依存例，酸素療法による呼吸管理を行っていたが，重症僧帽弁逆流による心不全にて死亡
16~20) 気管狭窄 5/27人	16) 4か月女児：1か月時に発症，気管切開管理を行い，経過は不変であったが，先天性気管狭窄症による呼吸障害にて死亡 17) 1歳女児：3か月時に発症，挿管による酸素療法，中心静脈栄養を行っていたが，肺高血圧症から呼吸不全，心不全にて死亡 18) 1歳女児：新生児期に発症，気管切開による酸素療法を行っていたが，先天性彎曲肢異形成症による僧帽弁閉鎖不全にて死亡 19) 2歳男児：新生児期に発症，酸素療法による人工呼吸管理を行い経過は不変であったが，真菌感染症による敗血症性ショックにて死亡 20) 2歳女児：新生児期に発症，気管切開による酸素療法を行い経過は不変であったが死亡，死因は不明
21) 先天性中枢性 低換気症候群 1/6人	21) 15歳男児：1か月時に発症，14歳時に肺炎併発し，長期入院して気管切開による酸素療法を行っていたが，呼吸不全から多臓器不全となり死亡

り，また，12)，13) は慢性肺疾患に気管支喘息を合併して，そして，5)~7) は感染症など他の合併症により亡くなった患児である。しかし，9)~11) はすべて2005年度新規申請症例であったが，慢性肺疾患としては発症年齢が高く，診断名など詳細は不明である。これらを除外すると1)~12) の9人の慢性肺疾患患児のうち7人は，「経過は不変または軽快していたが，～にて死亡」のような記載であった。

表2によれば，最終登録時に慢性肺疾患，気管狭窄，または先天性中枢性低換気症候群（いずれも法制化後に対象となった疾患）と診断さ

れた非継続症例78人中，18人（23.1%）が亡くなっていた。そのうち3)，4) は状態が急変し，また，10)，20) は詳細不明のまま急に亡くなっていた。

#### IV. 考 察

非継続症例の中には，治癒例や死亡例の報告がみられ，逆に再発や悪化はほとんどみられなかった。小慢事業に再登録されなかった場合も含めて患児の経過を把握することにより，慢性呼吸器疾患の全体的な病像が判明する。

人工呼吸管理などの対象基準が設定されてい

て比較的重症な患児が登録されている慢性肺疾患、気管狭窄、または先天性中枢性低換気症候群の多くの患児は継続登録されていた。

一方、非継続となった場合、その理由は疾患の対象基準外131人、年齢が対象外6人など制度上の理由が63.1%と比較的多く、転院なども含めた家族の都合45人、治癒、寛解、改善など経過が順調12人を合計すると89.4%であり、小慢事業が医療費助成制度としてほぼ適正に運営されていることを示している。問題となる可能性のある未受診、治療を中断し経過が不明との回答は9.7%であった。

疾患の対象基準外となって非継続となった131人のうち、慢性肺疾患、気管狭窄、肺ヘモジデロシス、および気管支拡張症の22人は全員、経過は治癒、寛解、または改善であった。しかし、気管支喘息109人中の30人の経過は不変、再発、または判定不能であり、対象基準の緩和が望まれる。

2006年の人口動態統計によれば、慢性呼吸器疾患による1～19歳児の死亡は29人(喘息18人、周産期に発生した慢性呼吸器疾患6人、慢性閉塞性肺疾患4人、嚢胞性線維症1人)であった<sup>4)</sup>。慢性肺疾患等では、一般的に新生児期より未熟児養育医療による医療費助成が行われているので、0歳児は省いた人数である。今回の21名の死亡例の報告は、人口動態統計と近似しており、慢性呼吸器疾患のある子どもの死亡に至る経過を全国レベルで把握できたと考えられる。

新生児医療の進歩と医療関係者の努力のおかげで、新生児死亡率は減少し続け、また、慢性肺疾患は、薬物管理や呼吸管理法の進歩により、人工呼吸器から離脱できる患児が増加した<sup>3)</sup>。しかし、表2では、幼児期になっても人工呼吸管理や(在宅)酸素療法を行っている場合、児の状態が特に変わりなくても、急変して亡くなる場合が比較的多いことを示している。慢性肺疾患は、患児の成長に伴い治癒の期待できる疾患であり、注意深く見守りたい。

気管支喘息での死亡は、小慢事業が制度化された直後の1975年の176人から、2006年には18

人と激減した<sup>5)</sup>。しかし、表2によれば、慢性肺疾患に合併したり、心疾患を伴って亡くなる患児が報告された。合併症を伴う場合は特に危険であることを示している。

気管切開管理、酸素療法などを行っている気管狭窄や先天性中枢性低換気症候群も死亡症例が報告された。これら比較的稀な疾患に関しては、1ヶ所の医療機関で同じような経過をたどって亡くなる患児を経験しにくいので、死亡症例をその後の医療に活かすことが難しい。今回の調査では、全国レベルでその状況を把握できたので、今後の小児医療の現場で役立つ資料となることが期待される。

## 謝 辞

本資料は、厚生労働科学研究費補助金「法制化後の小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」(研究代表者 藤本純一郎)、「成育疾患のデータベース構築・分析とその情報提供に関する研究」(研究代表者 原田正平)による。慢性呼吸器疾患の分担研究者である群馬大学小児科荒川浩一教授にご高閲いただいた。内容の一部は今後の日本小児保健学会にて発表予定である。ご協力いただいた患児家族、実施主体や厚生労働省の担当者、そして医療機関、ことに死亡症例をご報告いただいた担当医師に深謝いたします。

## 資 料

- 1) 倉辻忠俊監修. 小児慢性特定疾患早見表(登録管理用)平成19年度版. 母子愛育会. 2008.
- 2) 加藤忠明, 原田正平, 掛江直子, 顧 艶紅, 竹原健二. 小児慢性特定疾患治療研究事業に再登録されなかった慢性腎疾患患児の経過. 小児保健研究 2009; 68 (4): 489-492.
- 3) 加部一彦. 慢性肺疾患. 小児慢性疾患診療マニュアル. 診断と治療社, 2006; 155-157.
- 4) 厚生労働省統計情報部. 平成18年人口動態統計下巻, 2008.
- 5) 加藤忠明. 近年の保健・医療の進歩と小児保健の課題. 小児保健研究 2008; 67 (5): 701-705.