

小児がん

— 診断と治療の実際 —

小 出 亮 田 口 信 行

共 著



小児がん

— 診断と治療の実際 —

国立小児病院内科医長
慶応義塾大学講師

国立小児病院内科医長
東京女子医科大学講師

小 出 亮

田 口 信 行

共 著



0012 9466



金原出版株式会社

東京・大阪・京都

a.13~15

2387

昭和53年1月10日 印刷

昭和53年1月20日 発行

小児がん
—診断と治療の実際—

定価 ￥17,000.

送料 ￥280.

© 1978.

著 者 小 出 亮
田 口 信 行

発行者 金 原 秀 雄

印刷所 三報社印刷株式会社

113-91 東京都文京区湯島 2-31-14

発行所 金原出版株式会社

電話 (03) 811-7161~5

振替 東京 2-151494

大阪支社: 550 大阪市西区江戸堀 1-23-33

電話 (06) 441-2413 振替 大阪 6463

京都支社: 602 京都市上京区河原町通り丸太町上ル

電話 (075) 231-3014 振替 京都 1227

Printed in Japan

3047-200065-0948

小社は捺印または貼付紙をもって定価を変更いたしません。
乱丁、落丁のものは小社またはお買上げ書店にてお取替えいたします。

序

医学の目的は、病人の苦痛を和らげ、病気の治癒を目指し、やむを得ない場合には延命に努め、一方では疾患を可能な限り予防することである。

「がん」の診療にたずさわっている医師にとって、この「治癒」と「延命」という言葉は、日常の脳裏から離れることなく、その対処に煩悶しているのが現状である。

昭和40年に、本邦最初の小児専門病院として国立小児病院が発足した。著者らは開院以来、血液・腫瘍科担当として小児がん診療に従事してきた。「小児がん」とは、小児にみられる悪性腫瘍および類似病態を一括して呼んでいる。小児がん患者は10年間に約520例を数えたのである。

当院での特色は、診断から治療開始までが短時日のうちに行われ、的確な観察と follow up がなされることである。それは、外科的および内科的手段がそれぞれの専門家によって密接な連携の下に行われるからである。

10年間をふり返るとき、成功もあったし、失敗もあった。悲喜を交えての反省の連続であった。苦しい体験は数多くの示唆を与えてくれた。幼なくして亡くなった「小児がん」の子供達は、われわれ腫瘍グループに勇気を与えてくれた。そして、「小児がん」の治療の重要な心構として“あくまでも粘りぬく”ことを学び得たのである。

この小冊子は、著者らのこの10年間の治療経験をまとめたものである。広く臨床家に「小児がん」の特徴を「診断と治療の実際」から浮彫にするには、はるかに遠いところで筆をおかねばならない微力を感じるが、その意図をいささかでも汲んでいただければ、望外の喜びである。また、紙面の都合で、「症例の解説」の活字が小さくなったが、いずれも貴重な症例であり、反省を加えてあるので、十分に御検討いただければ光栄である。

最後に、臨床面で終始御助力をいただいた外科、放射線科、泌尿器科、整形外科、耳鼻科、眼科、皮膚科、麻酔科および病理学的御指導をいただいた研究検査科の各位、症例の引用をお許しいただいた当院内分泌代謝科、東京女子医科大学小児科および慶応義塾大学医学部小児科各位に感謝致します。そして、日夜御協力を惜しまなかった血液科各位の御努力に心から御礼申しあげます。

昭和53年1月10日

著 者 ら



金 泉 出 版 社

東京・国大・文京

目次

総論

I. 小児がんの統計, 疫学, 特性

.....小出 亮	1
1. 概 要	1
2. 統 計	5
1) 本邦における小児がん登録計画	5
2) 登録方法	8
3) 登録成績	9
4) 米国の統計との比較	12
3. 疫 学	13
1) はじめに	13
2) Virus との関連性	13
3) 奇形との関連性	15
4) 遺伝的背景	16
5) 免疫不全症との関連性	16
6) 家系内発生	17
4. 小児がんの特性	18
1) 臨床的特性	19
2) 組織発生学的特性	19
3) 生物学的特性	20
4) 治療上の特性	21
5) 小児白血病の特徴	22
6) 結 語	23

文献.....24

II. 小児がんの診断法小出 亮

1. 臨床診断	29
1) 全身状態と主訴	29
2) リンパ節腫大	30
3) 腹部腫瘤	31
4) 睪丸腫瘤	32
2. 細胞形態学的診断	32
1) 骨 髄	33
2) リンパ節	34
3) 皮膚, 軟部組織, 骨	36
3. 生化学的診断	37

次

1) 尿中 VMA および HVA	37
2) α_1 -Fetoprotein	39
3) 血清酵素	40
4) 血漿タンパク	40
5) 血清コレステロール	41
6) 血清カルシウム	42
7) 血 糖	43
4. X線学的検査	43
1) 単純X線撮影	43
2) 静脈性腎盂造影	44
3) 血管造影	44
5. 超音波による診断	46
6. Radioisotope の利用	49
文献	51

III. 治療総論田口信行

1. 外科的療法	54
1) 術前の検査	54
2) 術前の準備	55
3) 術後の処置と管理	55
2. 放射線療法	56
1) 小児腫瘍の放射線療法の 特異性と問題点	57
2) 放射線の正常組織への影響	58
3) 小児期腫瘍の放射線療法の 適応と方法	59
3. 化学療法	62
1) アルキル化剤	62
2) 代謝拮抗物質	64
3) 抗腫瘍性抗生物質	67
4) 下垂性・副腎皮質系 ステロイドホルモン	69
5) その他の抗がん剤	69
4. 免疫療法	72
1) 免疫療法の方法	73
2) BCG を中心とする免疫療法の問題点	75
文献	76

各 論

I. 小児白血病 田口信行...79

1. 白血病の史的展望79

2. 疫 学80

3. 病 因83

1) 遺伝的要因84

2) 放射線の影響84

3) ウイルス感染症との関係85

4) 薬物その他85

4. 病型分類86

1) 急性骨髄芽球性白血病87

2) 急性前骨髄球性白血病88

3) 急性単芽球性白血病89

4) 急性リンパ芽球性白血病89

5) 急性芽球性白血病91

6) 赤血白血病91

7) 好酸球性白血病91

8) 慢性骨髄性白血病92

9) 慢性リンパ性白血病92

10) 白血病細胞分類のまとめ92

5. 病態生理93

1) 染色体異常93

2) 細胞回転94

3) 免 疫95

4) 白血病における代謝異常,
生化学的異常97

6. 臨床症状と検査所見98

7. 診断と鑑別診断103

1) 再生不良性貧血103

2) 伝染性単核症104

3) 神経芽細胞腫104

4) Letterer-Siwe 病104

5) リウマチ熱, 若年性リウマチ
様関節炎104

6) 特発性血小板減少性紫斑病104

8. 治 療105

1) 抗白血病剤による化学療法105

2) 補助療法—合併症とその治療111

A. 出血の治療—輸血・血小板輸注111

B. 感 染 症113

C. 高尿酸血症115

D. 髄膜白血病, 中枢神経系合併症116

E. 性腺浸潤117

F. 肺合併症118

9. 長期生存とその要因119

1) 年 齢120

2) 病 型120

3) 臨床症状120

4) 初診時検査所見120

文献...122

II. 悪性リンパ腫小出 亮...126

1. 発症頻度126

2. 分類とその歴史的背景127

1) Hodgkin 病127

2) Non-Hodgkin リンパ腫128

3. 診断および臨床症状131

1) Hodgkin 病131

2) Non-Hodgkin リンパ腫132

4. 免疫病態との関連133

5. 治療と予後134

1) Hodgkin 病135

2) Non-Hodgkin リンパ腫140

6. Burkitt リンパ腫144

1) 発生分布144

2) 病因論をめぐって144

3) 発生頻度146

4) 臨床症状146

5) 診断基準146

6) 治 療147

7) 予 後148

悪性リンパ腫のまとめ148

文献...148

III. Histiocytosis X小出 亮...154

(いわゆる細網内皮症)

1. Histiocytosis X の概念154

1) 病態の場と考えられる
網内系について154

2) Histiocytosis X の主役構成細胞	155
3) 網内系異常と Histiocytosis X	156
2. 疾患としての歴史的変遷	157
1) Letterer-Siwe 病	157
2) Hand-Schüller-Christian 病	157
3) 好酸球性肉芽腫症	158
4) Histiocytosis X の提唱	159
5) Histiocytosis X の再検討	161
3. 発症年齢と病因論	162
4. 診断	163
5. 発生頻度	165
6. 自験例の臨床経過	165
症 例	167
7. 治療	187
8. 予 後	188
文献	190

IV. 神経芽細胞腫 田口信行 194

1. 頻 度	194
2. 原発部位	195
3. 病理, 組織分類	195
1) 神経節腫	196
2) 神経節芽腫	196
3) 神経芽腫	198
4. 転 移	199
5. 症 状	200
6. 検査所見	202
1) 末梢血液	202
2) 骨 髄	202
3) X線学的所見	203
4) Catecholamine 代謝	205
7. 診断と鑑別診断	207
1) 急性白血病	207
2) 他の腹部腫瘍	207
3) リウマチ熱および若年性 リウマチ様関節炎	207
4) 細網内皮症	208
5) 骨腫瘍, 骨髓炎	208
6) その他	209

8. 治 療	209
1) 第 I 期	210
2) 第 II 期, 第 III 期	210
3) 第 IV 期	211
4) 第 IV-S 期	211
9. 予 後	212
10. 症 例	214
文献	219

V. Wilms 腫瘍および Renal Cell

Carcinoma 小出 亮	222
1. 発生頻度	222
2. 先天奇形との合併	222
3. 病理学的分類	223
4. 臨床症状	223
5. 診 断	224
1) 単純X線写真	224
2) 超音波検査	224
3) 静脈性腎盂撮影	224
4) 血管造影法	225
6. Staging	225
7. 治 療	227
1) 外科的管理	227
2) 化学療法	227
3) 放射線療法	229
4) 転移巣例の治療	230
症 例	231
特異症例について	236
8. 予 後	240
Renal Cell Carcinoma	240
文献	241

VI. 中枢神経系腫瘍 田口信行 244

A. 脳腫瘍	244
1. 概 論	244
2. 病理組織分類と局在	245
1) 星細胞腫	246
2) 髓芽細胞腫	246
3) 膠芽細胞腫, 海綿芽細胞腫	246

4) 脳室上皮腫	246
5) 松果体(腺)腫	247
6) 頭蓋咽頭腫	247
7) 炎症性腫瘍	247
3. 症 状	248
1) 一般症状	248
2) 局所症状	248
4. 診 断	250
1) 神経学的検査	250
2) Computerized axial tomography	250
3) 頭蓋骨単純撮影	251
4) 脳シンチグラフィ	251
5) 脳血管撮影	252
6) 超音波検査	253
7) 脳波検査	253
8) 髄液検査	254
5. 治 療	254
1) 外科的療法	254
2) 放射線療法	254
3) 化学療法	255
B. 脊髄腫瘍	255
1. 組織分類と局在	256
2. 症 状	256
3. 診断と鑑別診断	257
1) X線検査	257
2) Myelography	257
3) 髄液検査	257
4. 治 療	257
文献	258
VII. 網膜芽細胞腫	田口信行 259
1. 発生頻度および年齢	259
2. 両眼性・片眼性	259
3. 遺 伝 性	260
4. 病理所見	260
5. 症 状	261
6. 診断および鑑別診断	262
7. 治 療	262
1) 眼球摘出術	263

2) 放射線療法	263
3) 光凝固法	263
4) 冷凍術, 冷凍凝固法	263
5) 化学療法	264
8. 予 後	264
文献	264

VIII. 原発性肝がんその他の肝腫瘍

(原発性肝がん)	小出 亮 266
1. 病理組織学的分類	266
2. 発症年齢	266
3. 発見の動機および症状	268
4. 診 断	269
1) 腹部腫瘤の触診	269
2) 血清学的検索	269
3) 造影検索	269
5. 治 療	271
6. 症例について	272
AFP の検出方法	272
1) Micro-Oucherlony 法	272
2) Mancini 法	273
3) Radio immunoassay 法	273
臨床経過	274
7. 予 後	281
8. その他の肝腫瘍	281
1) 脈管由来の肝腫瘍	281
2) 間葉性過誤腫	282
3) その他悪性腫瘍	282
文献	282

IX. 奇形腫

1. 奇形腫の概念	285
2. 分類と発生	285
3. α_1 -Fetoprotein との関連性	286
4. Sacrococcygeal Teratomas	
仙尾部奇形腫	287
1) 診 断	288
2) 治 療	288
3) 予 後	293

5. 卵巢奇形腫	293
1) 診 斷	293
2) 良性奇形腫	294
3) 惡性奇形腫	294
4) 予 後	295
6. 睪丸奇形腫	295
1) 良性奇形腫	295
2) 惡性奇形腫	296
3) 治 療	296
7. 後腹膜奇形腫	297
8. 縱隔奇形腫	298
	文獻... 298

X. 生殖器腫瘍	田口信行	301
1. 睪丸腫瘍		301
1) 睪丸胎児性がん		302
2) 睪丸奇形腫		303
2. 卵巣腫瘍		304
1) 未分化胚細胞腫		304
2) 卵巣奇形腫		304
3) その他の卵巣悪性腫瘍		306
3. 腔ブドウ肉腫		306
	文献	306

XI. 内分泌腺腫瘍	田口信行	308
1. 甲状腺がん		308
2. 副腎皮質がん		311
	文献	313

XII. 軟部組織腫瘍小出 亮... 315

1. 組織分類	315
2. 疫学	315
3. 横紋筋肉腫	318
1) 病理組織分類	318
2) 発生部位	318
3) 診断	318
4) Staging	319
5) 治療	319
6) 症例	322
4. 線維肉腫	325
1) 治療	325
2) 予後	326
3) 症例	326
5. 脂肪肉腫	326
6. その他の腫瘍	327
	文献… 327

XIII. 骨 腫 瘍	小出 亮	330
1. 発 生		330
2. 診 断		330
3. Ewing 肉腫		332
1) 治 療		332
2) 症 例		333
4. 骨 肉 腫		335
1) 診 断		336
2) 治 療		337
3) 予 後		338
4) 症 例		339
	文 献	340

総 論

I. 小児がんの統計, 疫学, 特性

1. 概 要

15歳までの小児期における3大死因は、事故、感染そして悪性腫瘍（がん）である。幸いにして感染症は化学療法と intensive care nursery の進歩によって近年死亡率が大幅に低下している。従って、現在、医学的な課題として残されたのは、小児がんの早期発見と治療法の確立であり、それに寄せられる関心は極めて大であるといわねばならない。小児がんは成人のがんと異なり、発生（年齢と環境）、構成組織、好発臓器、薬剤の感受性、自然退縮傾向など多くの特異性を有する。ことさらに“小児がん”と呼ばれるだけの生物学的な示唆に富んだ材料が多く、医学者の注目を集める病態となっている。

厚生省の統計¹⁾によると、小児がんによる死亡（表I-1）は、昭和46年度において、1～4歳では7.1%で第4位であるが、5～9歳では11.3%で第2位、10～14歳では15.8%で第2位となっている。0～4歳では20年前の昭和25年では11位、3年前の昭和43年では5位、5～14歳では同じく8位であった小児がんが事故死について2位となってきた。この理由として、最近では、小児がんの診断（発見）率が高くなってきたことがあげられるが、同時に、治療効果も上がってきたことは事実である。死亡率からすると、1～4歳の年齢層は第4位で、5歳以上に比較して手術成績がよく完全治癒の得られることを物語っていると思われる。また、統計にあらわれる症例では、長期生存が可能となって5歳以後に死亡する例も多いのではないかと推測される。

日常われわれの経験からしても、統計に示された数字からも、小児がんが増加していることは、肯定せざるを得ないのではなからうか。本邦では、悪性新生物による死亡数は成人も含めてであるが、この10年間に於いて年間平均約3,000人ずつの増加を示し、昭和47年には127,000人（全死亡数の18.6%）に達したことが厚生省統計²⁾で明らかにされた。小児がん³⁾はこの約1/45の2,500人が年間の死亡者とみなされている。各種のがんの中で、ことに、白血病の増加は著しく20年前

表 I-1. 年齢別死因順位 (厚生省統計¹⁾より)

	第 1 位		第 2 位		第 3 位		第 4 位		第 5 位	
	死 因	百分率	死 因	百分率	死 因	百分率	死 因	百分率	死 因	百分率
総 数	脳血管疾患	25.9	悪性新生物	19.7	心 疾 患	12.5	不慮の事故	6.2	老 衰	5.2
0歳1)	先 天 異 常	17.3	出生時損傷, 難産 およびその他の無 酸素症, 低酸素症	14.7	肺炎および気 管支炎	11.4	詳細不明の未 熟児	10.0	その他の新生 児の異常	7.7
1~4	不慮の事故	42.8	先 天 異 常	10.7	肺炎および気 管支炎	9.9	悪性新生物	7.1	胃 腸 炎	3.8
5~9	不慮の事故	45.3	悪性新生物	11.3	先 天 異 常	6.7	肺炎および気 管支炎	5.8	中枢神経系の 非炎症性疾患	5.0
10~14	不慮の事故	27.7	悪性新生物	15.8	中枢神経系の 非炎症性疾患	7.1	先 天 異 常	5.3	肺炎および気 管支炎	5.2
15~19	不慮の事故	49.4	自 殺	10.9	悪性新生物	7.4	腎炎およびネ フローゼ	3.6	心 疾 患	3.5
20~24	不慮の事故	36.5	自 殺	19.8	悪性新生物	7.3	心 疾 患	5.2	腎炎およびネ フローゼ	4.0
25~29	不慮の事故	26.6	自 殺	18.0	悪性新生物	12.2	心 疾 患	7.3	腎炎およびネ フローゼ	4.7
30~34	不慮の事故	21.0	悪性新生物	17.2	自 殺	12.6	心 疾 患	8.6	脳血管疾患	5.6
35~39	悪性新生物	21.1	不慮の事故	17.2	脳血管疾患	9.9	心 疾 患	9.2	自 殺	8.0
40~44	悪性新生物	24.8	脳血管疾患	13.9	不慮の事故	13.8	心 疾 患	9.9	自 殺	5.3
45~49	悪性新生物	29.0	脳血管疾患	16.6	不慮の事故	10.4	心 疾 患	9.9	肝 硬 変	4.7
50~54	悪性新生物	31.1	脳血管疾患	19.9	心 疾 患	10.5	不慮の事故	7.7	肝 硬 変	4.3
55~59	悪性新生物	31.1	脳血管疾患	23.6	心 疾 患	11.1	不慮の事故	5.8	肝 硬 変	3.5
60~64	悪性新生物	29.0	脳血管疾患	27.3	心 疾 患	12.2	不慮の事故	4.3	肝 硬 変	2.9
65~69	脳血管疾患	31.3	悪性新生物	25.1	心 疾 患	1.28	肺炎および気 管支炎	3.3	不慮の事故	3.3
70~74	脳血管疾患	34.3	悪性新生物	20.4	心 疾 患	13.7	肺炎および気 管支炎	4.2	高血圧性疾患	3.0
75~79	脳血管疾患	35.7	心 疾 患	14.7	悪性新生物	14.3	老 衰	5.7	肺炎および気 管支炎	5.1
80~	脳血管疾患	29.0	老 衰	18.7	心 疾 患	16.4	肺炎および気 管支炎	6.6	悪性新生物	6.5
(再掲) 65~	脳血管疾患	32.2	悪性新生物	15.0	心 疾 患	14.7	老 衰	8.4	肺炎および気 管支炎	5.1

注 1) 乳児の死因については乳児簡単分類 (S 分類) を使用した。

2) 老衰は B45. a 精神病の記載のない老衰のことである。

の 10 倍を示しているのは驚くべきことである。

一方, 欧米の傾向をみてみると, 米国の Public Health Service⁴⁾⁵⁾ (表 I-2) では, 人口 100,000 人に対する小児がんの死亡率をあらわしている。1940 年では年齢別で 3.0~4.8 であるが, 1950 年には 6.7~11.7 と 2 倍になり, 1960 年では 6.4~10.9 となっている。1966 年では 6.4~8.3 であ

昭和46年(1971)

第 6 位		第 7 位		第 8 位		第 9 位		第 10 位	
死 因	百分率	死 因	百分率	死 因	百分率	死 因	百分率	死 因	百分率
肺炎および気管 支炎	4.3	高血圧性疾患	2.5	自 殺	2.4	全 結 核	2.0	肝 硬 変	1.9
母体の妊娠時の 疾患による新生 児の障害	4.6	不慮の事故	4.2	新生児の出血性 疾患	4.0	胃 腸 炎	3.6	腸閉塞およびヘ ルニア	1.6
中枢神経系の非 炎症性疾患	3.2	他 殺	2.5	麻 疹	2.3	心 疾 患	1.5	良性および性質 不詳の新生物	1.4
良性および性質 不詳の新生物	2.8	他 殺	2.3	喘 息	1.9	心 疾 患	1.8	腎炎およびネフ ローゼ	1.7
良性および性質 不詳の新生物	4.2	心 疾 患	4.1	腎炎およびネフ ローゼ	3.5	喘 息	3.4	自 殺	2.6
中枢神経系の非 炎症性疾患	3.4	肺炎および気管 支炎	2.7	良性および性質 不詳の新生物	1.5	先 天 異 常	1.4	脳 血 管 疾 患	1.1
中枢神経系の非 炎症性疾患	2.3	肺炎および気管 支炎	2.0	脳 血 管 疾 患	1.7	妊娠、分娩およ び産褥の合併症	1.4	他 殺	1.4
脳 血 管 疾 患	3.3	妊娠、分娩およ び産褥の合併症	3.0	全 結 核	1.9	肺炎および気管 支炎	1.7	中枢神経系の非 炎症性疾患	1.6
腎炎およびネフ ローゼ	3.8	全 結 核	2.7	妊娠、分娩およ び産褥の合併症	2.7	肝 硬 変	2.1	肺炎および気管 支炎	2.0
肝 硬 変	4.5	全 結 核	3.7	腎炎およびネフ ローゼ	3.0	肺炎および気管 支炎	1.7	良性および性質 不詳の新生物	1.3
肝 硬 変	5.1	全 結 核	4.3	腎炎およびネフ ローゼ	2.5	肺炎および気管 支炎	1.5	良性および性質 不詳の新生物	1.3
全 結 核	4.2	自 殺	4.1	腎炎およびネフ ローゼ	2.2	肺炎および気管 支炎	1.7	良性および性質 不詳の新生物	1.4
全 結 核	3.4	自 殺	3.3	肺炎および気管 支炎	1.7	腎炎およびネフ ローゼ	1.6	良性および性質 不詳の新生物	1.3
全 結 核	3.0	自 殺	2.5	肺炎および気管 支炎	1.9	糖 尿 病	1.6	高血圧性疾患	1.5
全 結 核	2.6	肺炎および気管 支炎	2.4	自 殺	1.9	高血圧性疾患	1.8	糖 尿 病	1.8
全 結 核	2.4	高血圧性疾患	2.4	肝 硬 変	2.1	糖 尿 病	1.7	自 殺	1.5
不慮の事故	2.4	全 結 核	2.1	老 衰	2.0	糖 尿 病	1.6	肝 硬 変	1.6
高血圧性疾患	3.7	不慮の事故	2.0	全 結 核	1.7	喘 息	1.4	胃 腸 炎	1.4
高血圧性疾患	4.3	胃 腸 炎	2.3	不慮の事故	1.5	喘 息	1.4	消化性潰瘍	1.0
高血圧性疾患	3.5	不慮の事故	2.2	全 結 核	1.6	胃 腸 炎	1.4	喘 息	1.3

3) 死因順位は、死亡者数の多いものから定めた。したがって死亡割合が、同数の死因があっても死亡者数が異なる場合は、死亡者数の多い死因を、優先した。死亡者数が同数の場合は、同一順位に死因名を列記した。

て横ばい状態であるが、増加傾向はみられていない。白人の発症が5.6~8.3であるのに反して nonwhite では3.9~5.0と低くなっており、人種差が明らかである。もちろんこの死亡率は1~14歳においては事故死に次いで第2位である。American Cancer Society の発表⁶⁾によると、1972年には米国では小児がん患者数が約4,000と報告されているので、本邦の2,500とくらべて人口当た

4 I. 小児がんの統計, 疫学, 特性

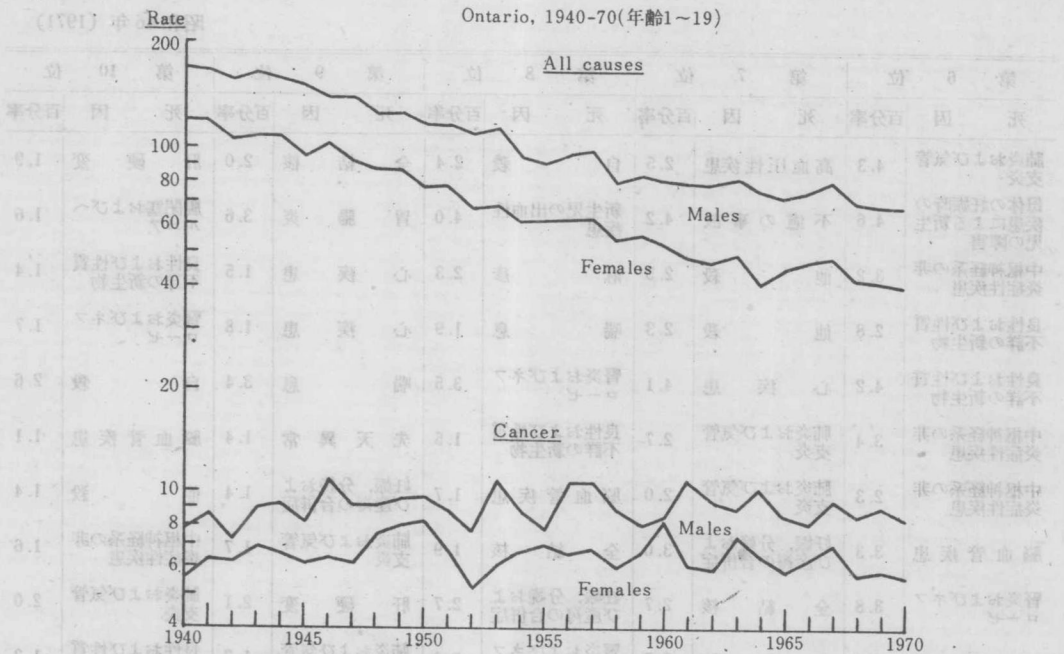


図 I-1. 小児がんとその他の小児疾患との死亡率年代推移の比較⁷⁾

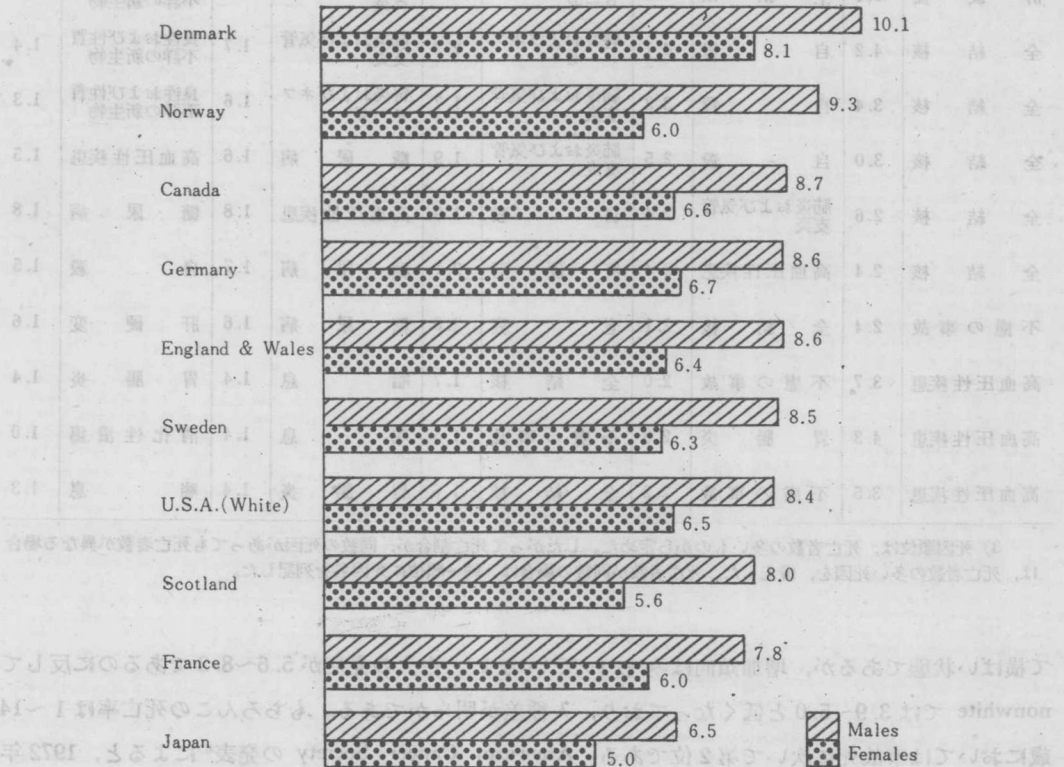


図 I-2. 世界各国における小児がん死亡率(1964~65)⁸⁾

表 I-2. 米国における小児悪性腫瘍死亡率^{4,5)}

		Mortality rate (per 100,000 population)		
		Age under 1 yr	Ages 1-4 yr	Ages 5-14 yr
年 代	1940	4.4	4.8	3.0
	1950	8.7	11.7	6.7
	1960	7.2	10.9	6.4
	1966	5.6	8.3	6.4
人 種	White	5.6	8.8	6.7
	Nonwhite	3.9	5.5	5.0
性 差	Male	5.2	8.8	7.3
	Female	6.2	7.7	5.5

りの発症はほぼ同率と考えられる。

また、カナダの Ontario Cancer Treatment and Research Foundation⁷⁾ では、1940～1970 年の間の年齢 1～19 歳について、あらゆる死亡数と悪性腫瘍との比較をグラフ (図 I-1) に示してある。

これによると、この 30 年間にわたっては、all causes は激減しているが、cancer の方はほとんど変化のない曲線が示されている。本邦では 1940～50 年頃の小児に関する情報は全く得られていないが最近 20 年間の傾向は前述のように増加を示していた。

世界的にみると、瀬木⁸⁾ による 10 カ国の小児がん死亡率があり、1964～65 年の 1 年間の小児 100,000 人に対する割合 (図 I-2) がある。デンマークが最高で、男児 10.1、女児 8.1、日本は男児 6.5、女児 5.0 と最低値を示している。一般に北方領域に悪性腫瘍が高率のようであるが、ソ連、中国などの実体は不明である。幸いにして本邦は文明国ではがん発生が最下位で喜ばしいことである。

最近の Young & Miller²⁴⁾ による 3 年間 (1969～1971 年) の統計によると、米国では小児がんの年間発生が 12/100,000 であり、0～14 歳を累積すると、小児全体では 168/100,000 に相当し、小児のがんのチャンスは 1/595 という高率が出されたことは注目すべきである。

2. 統 計

1) 本邦における小児がんの登録計画

小児がんの実態を把握するには臨床統計にもとづく登録が確実に行われなければならない。最近では、小児医療に専心する機関が多くなってきたので、僻地でも小児がん患者が病名不詳のままで葬り去られることは少なくなってきたと思われる。そこで、登録の組織作りと集計の方法が考案されて、10 年来にわたる成果が年ごとに報告されつつあるのが現状である。

従来は、小児がんの臨床統計は大学病院小児科学教室、外科学教室あるいは病理学教室などにそれぞれの施設で関係のあった資料が別個に記録されていたものである。しかし、欧米の統計や小児

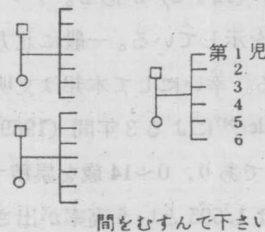
I. 小児がんの統計、疫学、特性

小児期悪性新生物登録票			
① 登録番号		② 病院、診療科名	
③ 主治医名		④ 登録責任者名	
⑤ 診断病名（病型、原発部位等くわしく）		⑥ 診断 臨床のみ、細胞（血液） 根拠 生検、手術、剖検	
⑦ ふりがな氏名		⑧ 現住所	
⑩ 保護者の氏名職業 放射線取扱歴家庭内職等		⑨ 本籍地	
出 ⑪ 昭和 年 月 日 出生時の住所		都府県 区町村	
生 ⑫ 出生した施設名 とその所在地			
⑬ 発病 昭和 年 月 日 発病地 ⑧ ⑨ ⑪ その他	都府県 区町村		
⑭ 初診 昭和 年 月 日	⑮ 転帰 昭和 年 月 日		
⑯ 本症例につき特記すべきこと （合併症、その他）			

B) 家族歴

① 父	大昭和 年 月 日生
② 母	大昭和 年 月 日生
⑦ 悪性腫瘍、遺伝疾患 血族結婚（いとこ、はとこ等） 先天奇型、精薄を記す。	

③ 祖父母 ④ 両親とその同胞 ⑤ 患者と同胞



⑦ 両親の原爆被爆歴（被爆地通過を含む）

⑧ 母体のX線照射：
妊娠前：胸部撮影 枚、その他の部位、透視等
妊娠中の照射：時期 月、部位及び回数

⑨ 妊娠経過中：
熱性疾患：有 無、発疹性疾患：有 無
薬剤投与：有 無、種類、時期（ ）

⑩ 分娩：正常、異常（ ）生下時体重：

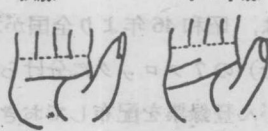
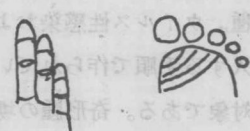
⑪ 予定日より 日 早い、おそい

図 I-3. (その1)

C) 既往症

① 予防接種（発病時迄にうけたもの）：種痘，百日咳ジフテリア混合，DPT，破傷風，ポリオ，日脳，麻疹，BCG，インフルエンザ
② 既往症（発病迄）：新生児期の特記すべき疾患（黄疸，その他），麻疹，突発性発疹，風疹，水痘，流行性耳下腺炎，アレルギー性疾患，その他（外科手術，大きな外傷も含む）
③ 発病前 X線照射歴：胸部 枚，股関節 枚，その他

D) 身体の特徴：①～⑱の各項に所見がなければ各項を消して下さい。あれば丸で囲むか，具体的に記入して下さい。⑱は必ず記入して下さい。

① 全身：半側肥大（左・右），四肢肥大（上下左右），侏儒症，多毛	
② 皮膚：目立つ血管腫，母斑，色素異常（大きさ： 数： ）	
③ 頭部：尖頭，長頭，矩頭，扁頭，大頭症，小頭症	Epicanthus
④ 顔貌：Mongoloid，精薄様，多毛，鼻の奇型	
⑤ 眼瞼：眼裂走行異常，Hypertelorism，Epicanthus	
⑥ 眼球：小眼，牛眼，白内障，紅彩欠損（一部 全部），斜視	
⑦ 口腔：兔唇・口蓋破裂，小顎，高位口蓋，歯の奇型	
⑧ 耳介：低位，前屈，猿耳，小耳，瘻孔，著名な Darwin 結節	
⑨ 頸部：矩頸，翼状頸，過剰皮膚	異常屈曲線 猿線 Sydney 線
⑩ 胸部：ロート胸，鳩胸，西洋鎧状	
⑪ 先天性心疾患：VSD，ASD，ボタロー開存	
⑫ 背部：Lordosis，Scoliosis，Kyphosis	
⑬ 腹腰部：臍ヘルニア，内臓逆位，LCC	Dubois' sign Arch tibial
⑭ 外陰：ヘルニア，停留睪丸，尿道下裂，半陰陽，鎖肛	
⑮ 上下肢：多指趾，合指趾，長短指趾，屈指趾，内外反肘，内外反膝，内外反足，骨欠損	
⑯ 手・足掌紋：異常屈曲線，Dubois' sign，Arch tibial	
⑰ 内臓奇型（馬蹄腎，副脾，その他）	
⑱ その他の奇型	第5指が短小で，その指先が第4指の遠位屈曲線より明らかに低位にあるとき
⑲ 代謝異常，機能異常に関する臨床診断（聾啞精薄も含む）：無・有（具体的に）	

1972年改訂

図 I-3. (その2)

がんの疫学的な研究に刺激されて、まず、昭和37年に広島地区ではじめて地域登録⁹⁾が試みられた。ついで、昭和39年に東京地区において、23区の主要35病院の協力で登録¹⁰⁾が始まった。そして、昭和43年11月に財団法人「がんの子供を守る会」の設立によって、昭和44年1月から全国各地の小児がんの登録が事業の第1目的として開始され、これまでの大学、研究所、病院および地区別の登録がこの全国登録制に吸収されることになったのである。現在は、この財団法人「がんの子供を守る会」治療研究委員会と、日本小児科学会および日本小児外科学会の悪性腫瘍委員会とが協力して成果をあげつつある。

以上から、本邦における小児がん登録は綿密な計画で開始されており、筆者らも参加してる「小児悪性新生物全国登録」として昭和44年度より毎年報告され、最近昭和48年度成績¹¹⁾が出たばかりである。これらは本邦の貴重な資料^{12)~16)}であり、唯一のものでもあるので、本文における全国登録に関する統計はいずれも本委員会の集計結果によるものであることをお断りし、引用させていただいた。

2) 登録方法

登録の仕事は、一見容易のように見えても実際にはなかなか実行されないものである。医療以外の時間を作って、ことに家族との接触によって記載内容を完成させることが意外に厄介だからである。何としても医師側の積極的な参加がなければ成果はあがらないので、各位の理解と協力が切望される。

実施組織は、昭和46年より全国が北海道、東北、関東甲信越、中部、近畿、中・四国、九州（沖縄を含む）の7ブロックに分けられ、各ブロックの登録センターでは受持区域内の主要病院に対して小児がん登録票を配布しておき、症例ごとにそれに記載して提出するようになった。

登録票は図I-3に示してある。記載内容の形式は小児がんの特殊性を反映するように、A) 家庭の職業、出生および発病地、B) 家族歴、両親の被曝歴、母親の妊娠歴および分娩経過、C) 既往歴として予防接種、ウイルス性感染およびX線照射歴、D) 身体的特徴として奇形および掌紋、以上が具体的に記入する手順で作られている。もちろん、年齢は15歳までに発症した症例に限られ、悪性新生物が対象である。奇形腫の場合は、良性と診断されてもfollow upの必要性があるので、良性、悪性を問わず登録することになっている。また、histiocytosis XではLetterer-Siwe病を登録の対象としているが、本症は移行型が多く、初診断時では好酸球性肉芽腫でもLetterer-Siwe病に発展することもあるので、登録時期は経過観察の上で行うことが望ましいと思う。一方、固型腫瘍で外科的適応を受けた場合は、さらに外科側（図I-4）の追加記載としての登録がある。これは手術術式を中心として放射線および化学療法との効果を明らかにすることが目的であるので、予後（転帰）に関する総計的資料である。従って、まず図I-3の登録票を記入して、当年度内の症例を提出しておく。

転帰については後日、登録センターから要請によって報告すれば症例の全経過が記録されること