

小児科診療 UP-to-DATE

2024年2月27日放送

わが国の小児慢性特定疾患患児・患者の生命予後の改善

国立成育医療研究センター研究所 小児慢性特定疾病情報室
室長 盛一 享徳

小児慢性特定疾病とその子どもたちの疾患領域ごとの死亡率の経年的な変化について、私たちが行いました過去50年間の政府統計を用いた検討結果からお話ししようと思います。

はじめに

小児領域において生命を脅かす疾病は、時代とともに大きく変化しています。感染症を中心とした急性期疾患の克服、周産期医療や乳幼児医療の進歩などにより、50年前と比較すると、健康な子どもが急性感染症などで死亡することはほとんど無くなってきています。同時に医学的知見の集積や医療技術の進歩により、以前は乳幼児期に致命的であった疾患を持つ多くの子どもたちが、現在では遙かに長く生存できるようになってきています。近年では、わが国の子どもの死亡率は大きく改善し、世界でも最も低いレベルにまで到達しました。しかし、慢性疾患は治癒に至ることが難しい場合が多く、慢性疾患を持つ子どもたちの割合が、相対的に上昇しています。

これまで新生児死亡率や乳幼児死亡率などの死亡全体では、経時的に低下していることが示されていましたが、病気ごとの死亡率の経時的な変化については、個別の疾患ごとの報告に限られ、慢性疾患全体を包括的に検討した報告は、なかなかありませんでした。そこで私たちは、政府統計の一つである人口動態統計による死因を網羅的に分析することで、過去50年間の疾患領域ごとの死亡率の変化を検討しました。

慢性疾患の定義

「慢性疾患」という言葉はしばしば用いられますが、明確に共通化された定義はなく、医学、公衆衛生、政策などの立場や文脈により異なっています。小児期において、長期に療養を必要とされる疾患は、成人の主たる死因となる、がん、や生活習慣病だけではなく、先天性疾患や遺伝

性疾患、稀少疾患が数多く含まれます。このため私たちは、疾患を抱える子どもたちに対する国の支援施策の対象となっている「小児慢性特定疾病」を、「慢性疾患」の指標と考えました。小児慢性特定疾病は、①慢性に経過する、②生命を長期にわたり脅かす、③症状や治療が長期にわたり生活の質を低下させる、④長期にわたり高額な医療費負担が続く、という四つの定義を満たすことが要件とされています。現在、16 疾患群 788 告示疾病が対象となっており、小児期の慢性疾患を幅広く網羅しています。

表1 主な小児慢性特定疾病

疾患群	対象疾病の例
遺伝性代謝	糖尿病、先天性胆道閉鎖症、リンパ腫、癌腫症、血友病、中鎖脂肪酸代謝
慢性腎臓病	チロシン血症、慢性糸球体腎炎、腎不全、尿毒症など
慢性呼吸器疾患	気道狭窄、慢性肺疾患、気管支拡張症、先天性中鎖性肺動脈狭窄症、先天性肺動脈ヘルニアなど
慢性的心疾患	先天性心疾患（ファロー四徴症、単心室症、三尖弁閉鎖症など）、不整脈、心臓病、川崎病性冠動脈狭窄症など
内分泌疾患	成長ホルモン分泌不全性低身長症、先天性甲狀腺機能低下症、糖尿病など
膠原病	若年性特発性関節炎、全身性エリテマトーデスなど
難病	1 型糖尿病、2 型糖尿病、MODY など
先天性代謝異常	フェニルケトン尿症、フェニルアラニン尿症、先天性コレスチロール血症など
血液疾患	血友病、先天性血小板減少性紫斑病、再生不良性貧血、遺伝性球状赤血球症など
免疫疾患	X 連鎖重症複合免疫不全症、分節不能型免疫不全症、好中球減少症、慢性肉芽腫症など
神経・筋疾患	コレストロリ症、モウロウ病、筋性硬直症、脊髄神経腫、筋ジストロフィーなど
慢性消化器疾患	胆道閉鎖症、溶血性大腸炎、フローレンス病、先天性胆道拡張症、ヒルシュプルング病、胆汁性肝硬直症など
染色体及び遺伝子に由来する疾患群（3 歳未満限定疾患）	ダウン症候群、18-トリソミー、マルファン症候群、オージェ症候群、アンジェルマン症候群など
皮膚疾患	神経性皮膚剥離症、色素性乾皮症、眼皮膚自食症、表皮水疱症、先天性魚鱗癬など
骨系疾患	骨形成不全症、軟骨無形成症、軟骨低形成症、低ホスファターゼ症など
泌尿器疾患	リンパ管腫、リンパ管腫症、カサバハ・メリット症候群、オスラー病など

死因コードの抽出

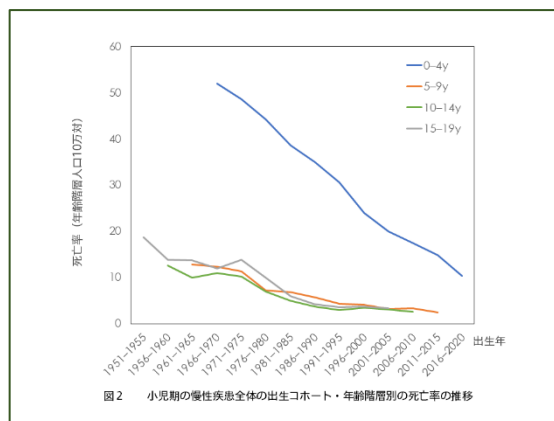
人口動態統計における主たる死因は、疾病及び関連保健問題の国際統計分類（ICD）のコードとしてまとめられています。慢性疾患の死亡率を分析するためには、この ICD コードの集まりである死因データから、慢性疾患と定義された疾患に該当するコードを抽出しなければなりません。今回は、検討期間を 1970 年から 2020 年までの 50 年間とし、事故などによる死亡（外因死）を除く死因について、小児慢性特定疾病との紐付けを行いました。ICD コードは 1970 年以降、大きな改訂が 3 回、小改訂が 1 回行われています。古いコードほど、異なる疾患を一つのコードで現してしまっていることが多いため、一つ一つの疾患の死亡数を 50 年間追跡することはできませんでした。このため、最終的には小児慢性特定疾病の疾患群の単位で 50 年の死亡率の変化を現すこととしました。

表2 検討対象の小児慢性特定疾病疾患群とICDコード

疾患群	1970-1974年	1975-1979年	1980-1984年	1985-1989年	1990-1994年	1995-1999年	2000-2004年	2005-2009年	2010-2014年	備考										
慢性腎臓病	140-149, 150-159, 160-163, 170-174, 180-189, 190-199, 200-209, 225, 230-239	140-149, 150-159, 160-165, 170-175, 180-189, 190-199, 200-208, 225, 230-239	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D54, D55, D56, D57, D58, D59, D60, D61, D62, D63, D64, D65, D66, D67, D68, D69, D70, D71, D72, D73, D74, D75, D76, D77, D78, D79, D80, D81, D82, D83, D84, D85, D86, D87, D88, D89, D90, D91, D92, D93, D94, D95, D96, D97, D98, D99, E00-E02, E03, E04, E05, E06, E07, E08, E09, E10-E16, E17, E18, E19, E20-E25, E26-E27, E28-E29, E30-E35, E36, E37, E38, E39, E40-E45, E46-E49, E50-E59, E60-E69, E70-E79, E80-E89, E90-E99	000-C14, C15-C26, C30-C39, C40-C41, C42-C44, C45-C49, C50-C59, C60-C69, C70-C72, C73-C75, C76-C80, C81-C86, C89, D00-D09, D10, D11, D12, D13, D14, D15, D16, D17, D18, D19, D20, D21, D22, D23, D24, D25, D26, D27, D28, D29, D30, D31, D32, D33, D34, D35, D36, D37, D38, D39, D40, D41, D42, D43, D44, D45, D46, D47, D48, D49, D50, D51, D52, D53, D5

階層人口 10 万人に対する死亡率の変化を検討しました。その結果、検討対象の疾病全体では、全ての年齢階層で検討期間中、1/5 まで減少していました。

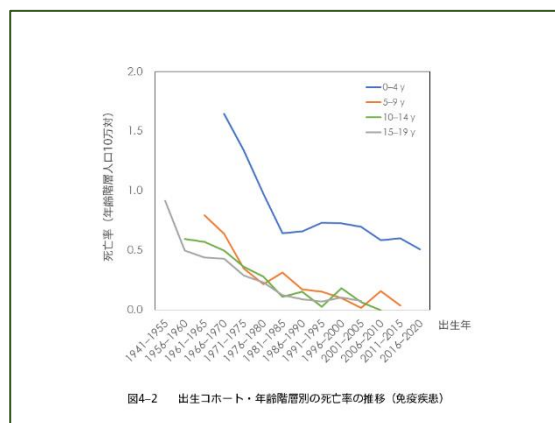
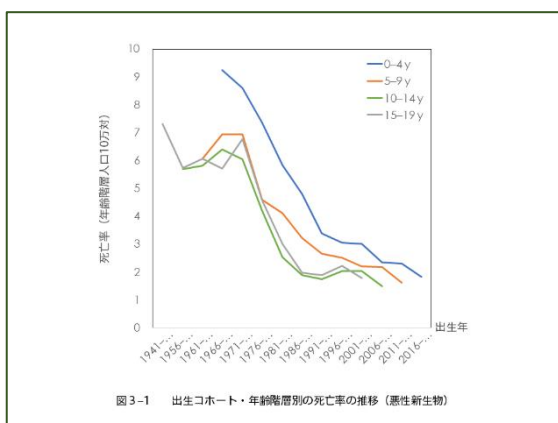
この様に慢性疾患を持つ子どもたちは、この 50 年の間に、全ての年齢階層において、慢性疾患を主たる原因として死亡する割合が大きく減少していることが分かりました。死亡率の減少から、生命予後の延長を直接示すことはできませんが、全ての年齢階層で死亡率が減少していますので、子どもたちが慢性疾患で亡くなる可能性が、昔よりも減少しており、多くの子どもたちが成人に到達できるようになってきていることを示唆する結果だと思えます。



疾患群別の死亡率の変化 5:46

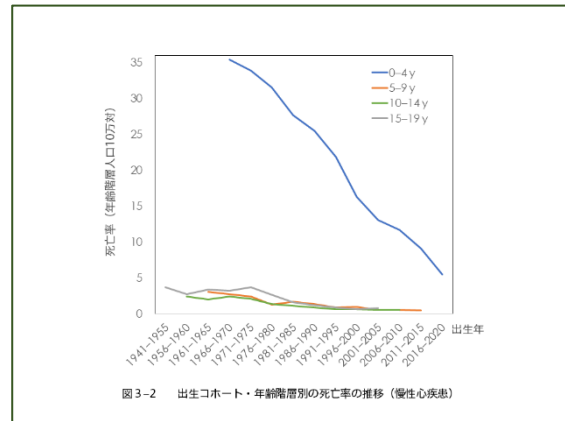
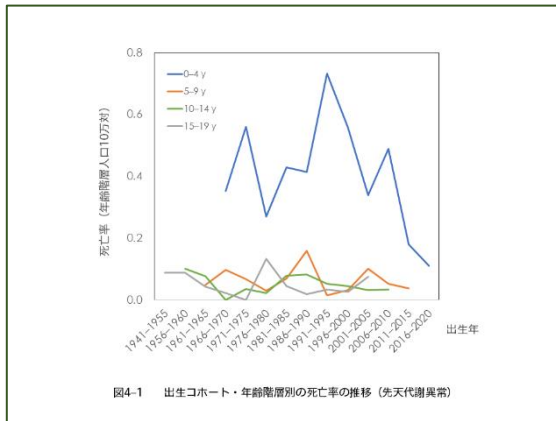
慢性疾患全体では劇的に死亡率が減少していましたが、全ての病気で同じような傾向なのでしょうか。慢性疾患でもそれぞれ疾患ごとに発症頻度が異なります。子どもの中で発症頻度の多い、がん（悪性新生物）と慢性心疾患（このほとんどは先天性心疾患となります）について、経時的な変化をみました。

がんは、血液腫瘍、固形腫瘍、脳腫瘍すべてを含みます。階段状に死亡率が減少していますが、これは新しい治療が確立された時期に一致していると思われました。例えば、メソトレキセート髄注による予防が開始された 70 年代、頭蓋内照射による予防が開始された 80 年代と、5 年以上生存率の向上に一致して、死亡率の減少が認められていました。



慢性心疾患の大半を占める先天性心疾患については、手術成績の向上が大きく影響していると考えられました。0~4 歳の死亡率は約 1/7 に減少という劇的な改善が、全体の死亡率の改善に大きく寄与していました。

この様に大きな変化がみられる疾患がある一方で、先天代謝異常や免疫疾患のように、現在においても診断や治療が難しい疾患がある領域については、一部の疾患での予後が改善していたとしても、領域全体では死亡率が横ばいで推移している様子が認められました。



慢性期間の変化を疾患のこれから

今回の検討では、罹患率や有病率の変化の有無は考慮されておらず、また生命予後の期間の変化を直接検討しているわけではないので、慢性疾患の生命予後が延長していることを直接示している訳ではありません。しかし、多くの疾患領域において、全ての年齢階層で死亡率の低下が認められていることから、罹患率や有病率が大きく変化していないとすると、慢性疾患を持つ子どもたちの多くは、成人期に到達するようになっていることを間接的に証明したことになると思います。

このことは、医療支援だけでなく、成人への健全育成の観点から、子どもの成長に不可欠である、活動や社会参加、教育の保障などの支援を必要としている子どもが多くいることを示唆しています。かれらへの適切な支援を実現するためには、医療、社会福祉、教育といった行政の枠組みを超えた連携がとても重要になります。行政の内部から枠組みを超えた動きをすることは難しいことが多いため、是非とも、それぞれの地域の小児科医の皆さんが、積極的に関連分野の連携を進めるよう、活動していただければと思います。

また死亡率が改善してきてはいますが、全ての子どもたちが成人に到達できるわけではありません。そして慢性疾患の生命予後の延長は同時に、小児の死亡例における慢性疾患の割合の相対的な増加も意味しています。実際に1970年には医学的死亡の50%弱であった慢性疾患の割合は、死亡率の大幅な減少にもかかわらず、2020年には55%程度に増加していました。私たち小児科医はこれまで以上に、慢性疾患についての理解を深める必要があると思います。

研究の限界

今回の検討にはいくつかの制限があります。まずICDコードの制約から、小児慢性特定疾病を全て検討できていません。また小児慢性特定疾病の対象ではない疾患、例えば、眼科領域や耳鼻科領域に限定されている様な疾患や精神科領域の疾患なども今回の検討には含まれていません。これらの疾患についても、子どもの疾病負担が決して軽いとは言えないため、今後改めて検討が必要であると考えています。

結語

今回の検討結果から、慢性疾患を持つ子どもたちは成人へ到達していることが分かりました。

そして多くは病気を抱えながら成人となっています。小児科医は他の診療科とは異なり、子どもの発達・発育を見守り、社会と広く繋がることのできる診療科だと思います。大きくなったらどんな大人になりたいか、慢性疾患を抱える子どもと一緒に考えて、子どもたちを支えていく中心的な役割を担っていく、これからの小児科医はそのような存在になるとよいと思います。

「小児科診療 UP-to-DATE」

<https://www.radionikkei.jp/uptodate/>