

1 悪性新生物

概要

小児期に診断される悪性新生物（悪性腫瘍）は腫瘍性血液疾患（白血病等の血液腫瘍）、固形腫瘍（神経芽腫等）、中枢神経系腫瘍（脳腫瘍等）に分類され、「小児がん」と総称される。

診断には原則として細胞・組織診断が求められるが、中枢神経腫瘍では画像診断や腫瘍マーカー検査で臨床診断する場合がある。

治療は抗腫瘍薬による化学療法、放射線治療、手術治療、造血細胞移植療法が行われる。また、原疾患に対する治療の併発症（血球減少、感染症、続発性免疫不全、続発性凝固障害、臓器障害、内分泌障害、栄養障害等）に対する支持療法や、造血細胞移植療法後のGVHD（Graft versus host disease、移植片対宿主病）等併発症に対する治療、治療による肢体機能障害や内部障害の治療等も状態に応じて行う必要がある。

悪性新生物においては、原疾患の再発や二次がんの発症が起こりうる。再発、二次がんの発生時期と頻度は様々であり、治療後10年以上経過してからも診断されることがある。また、化学療法や放射線治療による晩期合併症についても十分な注意が必要であり、長期的な診療が必要になる。

1. 血液腫瘍

白血病、骨髄異形成症候群、悪性リンパ腫、組織球症が対象である。いずれの疾病も、細胞組織形態診断、細胞・組織免疫学的診断、染色体遺伝子診断が行われて最終病型が決定する。

病型は細分類から選択するが、いずれにも該当しない場合は「1から15までに掲げるもののほか、白血病」等の包括病名を選択し、具体的な疾患名を記載すること。

骨髄異形成症候群はWHO2008分類で定義されている。

組織球症の中で、血球貪食性リンパ組織球症（Hemophagocytic lympho-histiocytosis）は遺伝子異常による原発性と、感染症や膠原病、悪性腫瘍に続発する二次性があるが、いずれも血液腫瘍として申請する。

治療は抗腫瘍薬による化学療法、放射線治療、造血細胞移植療法等が行われる。化学療法は多剤を組み合わせる計画的に実施され、原発性疾患、初発症例は臨床試験の対象になることが多い。臨床試験の成績は論文発表され、各疾病のおよその治療予後が明らかとなっている。

造血細胞移植療法は、治療適応、治療方法、治療成績、移植急性期合併症、慢性合併症等複雑高度な治療である。

2. 固形腫瘍

神経芽腫、肝芽腫、Wilms 腫瘍、骨肉腫、Ewing 肉腫、網膜芽腫、胚細胞腫瘍等が代表的な小児期の固形腫瘍である。小児期には稀ながん種が多く、成人がん種が小児期に発症することもある。病理組織診断で悪性腫瘍と診断されるため、原則として申請時には病理診断を求められるが、画像検査、腫瘍マーカー検査により臨床診断されることがある。

診療科は小児内科、小児外科、整形外科、婦人科、眼科、皮膚科、耳鼻科、成人内科等様々であり、いずれの診療科からも申請される。

治療は抗腫瘍薬による化学療法、手術治療、放射線治療、造血細胞移植療法等が行われる。血液腫瘍よりも手術治療、放射線治療の重要性は高く、治療合併症、晩期合併症、肢体機能障害、心臓・肺・腎臓・肝臓等の内部障害の診療が長期間必要になることがある。

3. 中枢神経腫瘍

中枢神経腫瘍は小児がんの中で血液腫瘍に次いで頻度の高いがん種である。原則として申請時には病理診断を求められるが、手術生検が不可能な状態では、画像検査、腫瘍マーカー検査により臨床診断して申請する。

診療科は脳神経外科、小児科、内科、放射線科、眼科、耳鼻咽喉科、頭頸部外科等が関連する。

治療は手術、放射線療法、抗腫瘍薬による化学療法等が行われる。肢体機能障害、内分泌障害等の後遺障害、治療合併症、晩期合併症の診療が長期間必要になることがある。

新規追加疾病

なし

申請で注意を要する点

- ◆ 悪性新生物は組織と部位を明確にし、正確に診断のついた疾病が小児慢性特定疾病の医療費助成の対象となる。
- ◆ 治療終了後5年経過した場合は医療助成の対象としない。その後再発した場合は改めて医療助成の申請が必要となる。
- ◆ 当該疾患に対して治療を行っている場合に加え、治療の経過を観察している場合も医療助成の対象となる。
- ◆ 再発や転移の危険性があり注意深い経過観察を行っている場合は、診療継続が必要な状態を詳記した上で、治療の一環として医療費助成の申請をする。
- ◆ 「中枢神経系腫瘍」区分の疾病の場合は、組織学的に悪性あるいは良性であるかどうかに関わらず、また組織型を問わず医療助成の対象になる。
- ◆ 「中枢神経系腫瘍」区分以外の悪性新生物で、組織又は部位が明確に診断できない場合であっても、悪性新生物と診断されれば医療費助成の対象となる。ただし、診断根拠について医療意見書に詳細に記載すること。
- ◆ 対象疾病は小児で発症頻度の高い疾病名を中心に細分類している。基本的にはこれらの中から選択すること。これらに該当しない場合は、各大分類に挙げている包括的病名「1から15までに掲げるもののほか、白血病」等を選択し、具体的な疾患名を記載すること。
- ◆ 18歳未満で発症した二次がんは申請可能。18歳未満で白血病を初発発症して医療助成を受け、継続的に診療されていた患者が、18歳以後20歳未満で再度白血病を発症した場合は、病型が異なっても初発白血病の申請病名を用い、再発として申請する。
- ◆ 悪性新生物には良性疾患との境界疾患がある。非腫瘍性血液疾患と境界にある骨髓異形成症候群や組織球症は、悪性新生物として申請する。

旧制度との比較で注意を要する点

制度改正前後で疾病名が変更となっているものがある。小児慢性特定疾病の病名は、原則一般臨床現場で用いられている名称に準拠するように改められた。制度改正前後の疾病名の関係が不明な場合には、小児慢性疾病情報センターウェブサイト (<http://www.shouman.jp>) にて対応を確認することができる。

制度改正に伴い対象外となった疾病

- ・悪性マクログロブリン血症
- ・骨髄腫
- ・H鎖病(α 鎖病、 γ 鎖病、 δ 鎖病、 μ 鎖病)
 - … 近年になり、小児期では発症しない疾患と考えられるようになったため。
- ・赤血病
 - … 近年は、使われなくなった疾患名・疾患概念のため。

その他（個別疾病の詳細など）

1. 急性リンパ性白血病

医療意見書の記載に当たっては、以下の内容に留意すること。

- 「発病」欄は、発症時期、関連症状の発現時期を記載する。
- 現在の症状では、診断時（初発時）の臨床所見、診察所見、ならびに現在の症状を記載する。
- 血液（原則として骨髄血）塗抹標本による白血病細胞形態、芽球の細胞免疫学的分類（表面マーカー）、染色体遺伝子検査により病型が決定される。末梢血、骨髄血の芽球比率、表面マーカー所見、染色体・遺伝子検査情報を記載する。
- 治療中の併発症、合併症があれば、その他の所見記載欄に詳細を併記する。
- 現在の治療の記載欄には、化学療法継続中、無治療観察中など、具体的に記載する。
- 化学療法・放射線療法等の積極的な治療の終了日には、申請病名に対するこれらの治療が終了した日を記載する。
- 併発症、晩期合併症、再発転移の危険が高い等、継続的診療の必要があれば、今後の治療方針欄に記載する。

2. 神経芽腫

発症様式、発見の契機は様々である。画像診断、腫瘍マーカー検査で疑い、生検組織による病理診断を行う。医療意見書の記載の記載に当たっては、以下の内容に留意すること。

- 組織診断部位・材料と組織所見を記載する。

- 初発時の症状に、原発臓器名を記載する。
- 腫瘍マーカー検査について該当するマーカーを示す。
- 画像検査の方法と所見について記載する。
- 治療中の併発症、合併症があれば、その他の所見記載欄に詳細を併記する。
- 経過欄には、化学療法、手術療法、放射線療法など治療法を箇条書きする。手術日、放射線療法開始日が記載されることが望ましい。
- 現在の治療の記載欄には、化学療法継続中、無治療観察中等、具体的に記載する。
- 化学療法・放射線療法等の積極的な治療の終了日には、申請病名に対するこれらの治療が終了した日を記載する。
- 併発症、晩期合併症、再発転移の危険が高い等、継続的診療の必要があれば、今後の治療方針欄に記載する。

3. 髄芽腫

発症様式、発見の契機は様々である。原則、組織学的検査により診断する。医療意見書の記載に当たっては、以下の内容に留意すること。

- 画像検査の方法と所見について記載する。
- 治療中の併発症、合併症があれば、その他の所見記載欄に詳細を併記する。
- 経過欄には、手術療法、放射線療法、化学療法等、治療法を箇条書きする。手術日、放射線療法開始日が記載されることが望ましい。
- 現在の治療の記載欄には、化学療法継続中、無治療観察中等、具体的に記載する。
- 化学療法・放射線療法等の積極的な治療の終了日には、申請病名に対するこれらの治療が終了した日を記載する。
- 今後の治療方針欄には、併発症、晩期合併症、再発転移の危険が高い等、継続的診療の必要を、今後の治療方針欄に記載する。