

연구보고서 2018-20-021

www.nhimc.or.kr

한국 희귀암의 질병 부담(disease burden)에 관한 연구

홍수정 · 김동욱 · 장명희
유현미 · 전은경

NHIS

2018 NHIS Ilsan Hospital
National Health Insurance Service Ilsan Hospital



국민건강보험 일산병원 연구소

연구보고서

2018-20-021

한국 희귀암의 질병 부담 (disease burden)에 관한 연구

홍수정 · 김동욱 · 장명희 · 유현미 · 전은경



국민건강보험 일산병원 연구소

[저 자]

책임 연구자: 국민건강보험 일산병원 종양혈액내과 홍수정
공동 연구원: 국민건강보험 일산병원 연구분석팀 김동욱
 국민건강보험 일산병원 종양혈액내과 장명희
보조 연구원: 국민건강보험 일산병원 종양혈액내과 유현미
 국민건강보험 일산병원 약제팀 전은경

연구관리번호	IRB 번호
NHIS-2018-20-021	NHIMC-2018-01-002

본 연구보고서에 실린 내용은 국민건강보험공단 일산병원의 공식적인 견해와 다를 수 있음을 밝혀둡니다.

머리말

유럽이나 미국에서는 희귀암에 대한 관심이 커지고 이에 대한 환자관리 및 연구가 조직적으로 이루어져서, 일부 성과들이 나오고 있다. 많은 임상연구나 신약 개발들이 주요암 위주로 이루어지고 있는 현실에서, 희귀암 환자들은 진단이나 치료에 있어서 어려움이 많다.

본 연구는 국민건강 보험공단의 청구자료를 이용하여 한국표준질병·사인분류(KCD)에 따른 암종에 따라서 희귀암 환자들을 크게 분류하여, 희귀암 발생의 현황과 생존율, 그리고 치료에 따르는 의료 비용 등에 대하여 설명하고자 하였다. 실제로 희귀암 환자는 진단, 검사, 치료의 전 과정에서 전문적이고 개별화된 치료를 받기 어려운, 의료의 사각지대에 놓여있는 그룹인 만큼 정책적 지원이 필요한 영역임을 보여주는 분석 자료라고 할 수 있다. 여러 제한점이 있었지만, 희귀암에 대한 관심을 높이고, 희귀암의 질병부담의 정도를 가늠할 수 있는 기초자료로서 사용되기를 희망한다.

2019년 1월

국민건강보험공단 일산병원장

김성우

일산병원 연구소 소장

최운정

목차

요약	1
제1장 서론	7
제1절 연구의 배경 및 필요성	9
제2절 연구의 목적	10
제2장 이론적 고찰	11
제1절 선행 연구 검토	13
제3장 연구 자료 및 분석 방법	23
제1절 연구 대상자 및 설계	25
제2절 정의 및 분석방법	27
제4장 분석 결과	29
제1절 희귀암의 현황	35
제2절 희귀암과 일반암의 생존율 비교	37
제3절 희귀암의 의료비용	43
제5장 결론	47
제1절 결론	49
제2절 정책제언 및 연구의 한계점	50
참고문헌	53
부록	57

표목차

<표 2-1> 일본과 유럽의 common vs rare cancer 비교	18
<표 2-2> 2004년-2008년의 네덜란드의 암환자와 희귀암의 수	20
<표 3-1> 한국표준질병사인분류 기준 암 그룹	26
<표 3-2> 암 분류 기준에 의해 구분된 일반 암	28
<표 4-1> KCD 분류에 따른 암 발생자 수 (2009-2016)	32
<표 4-2> 생존에 영향을 미치는 인자 분석	43
<부록 표1-1> 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (희귀암)	59
<부록 표1-2> 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (일반암)	60
<부록 표2> 연령에 따른 암발생	64
<부록 표3> 거주지에 따른 암발생	67
<부록 표4> 소득수준에 따른 암발생	70

그림목차

[그림 2-1] 유럽의 희귀암 네트워크 (http://www.rarecarenet.eu/)	13
[그림 2-2] 유럽 희귀암 단체 (https://www.rarecancerseurope.org/)	14
[그림 2-3] EU 희귀암 발생율, 유병율	15
[그림 2-4] 유럽 희귀암 환자의 연령분포	15
[그림 2-5] 희귀암 내에서 계통별 분류 (EU)	16
[그림 2-6] EU 희귀암 환자의 생존율	16
[그림 2-7] 미국 희귀암 환자의 성별, 연령별 5년 생존율 비교	17
[그림 2-8] 연령에 따른 희귀암 및 일반암의 발생추이 (NCC자료)	19
[그림 2-9] 연령에 따른 희귀암 및 일반암의 상대 생존율 (NCC자료)	20
[그림 2-10] 슬로베니아의 희귀암 15 분류, 2004-2013	21
[그림 2-11] 영국의 부위에 따른 암종의 정의	22
[그림 3-1] 연구 대상자 흐름도 및 분석 대상자 정의	25
[그림 4-1] 희귀암 발생과 비율	35
[그림 4-2] 희귀암 발생의 계통별 순위	35
[그림 4-3] 인구사회학적 요인에 따른 일반암과 희귀암의 분포	36
[그림 4-4] 해부학적 원발병소에 따른 일반암과 희귀암의 분포	37
[그림 4-5] 일반암과 희귀암의 생존율 (Kaplan-Meier Curve)	38
[그림 4-6] 성별에 따른 생존율 (Overall survival)	38
[그림 4-7] 성별에 따른 1년 & 5년 생존율	39
[그림 4-8] 연령에 따른 일반암과 희귀암의 5년 생존율 분포	40
[그림 4-9] 치료한 의료기관별 5년 생존율	40

[그림 4-10] 희귀암종의 1년 & 5년 생존율	41
[그림 4-11] 계통별 일반암과 희귀암의 5년 생존율	42
[그림 4-12] 진단부터 사망전까지 발생한 1인당 평균 의료비용 (단위 100만원) ...	44
[그림 4-13] 일반암과 희귀암의 성별 의료비용 비교 (단위 100만원)	44
[그림 4-14] 일반암과 희귀암의 연령별 의료비용 비교 (단위 100만원)	45
[그림 4-15] 계통별 의료비용 비교 (단위 100만원)	45
[그림 4-16] 암환자의 진단 전후 의료비용 비교 (단위 100만원)	46
[부록 그림1] 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (희귀암)	62
[부록 그림2] 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (일반암)	63

요약



요약

1. 연구 배경 및 목적

국가적으로 질병부담이 가장 큰 질환인 암에 대해서 많은 정책을 펼치고 있으나, 희귀암에 대한 관심이 부족한 상태이다. 희귀암은 통상적으로 발생 빈도로 정의하며, 연간 발병이 100,000명당 6명 이하의 빈도를 보이는 것으로 정하고 있다. 희귀암에 대해서는 전통적으로 관심을 끌지 못하였으며, 빈도가 낮은 이유로 체계적인 통계연구나 임상연구가 드물 수밖에 없어서 산발적인 연구만이 존재할 뿐이다. 외국의 데이터에 의하면, 많게는 전체 암의 1/4에 해당하는 환자가 이러한 암을 진단받고 사망하며, 대체로 다른 암환자들에 비해 생존율이 저조하다고 보고되어 왔다. 현재까지 국내의 희귀암 영역에서는 효과적인 치료에 대한 연구가 드물 뿐 아니라, 기본적인 역학조사도 이루어지지 않았다. 희귀암의 발생 빈도를 조사하고 질병부담이 어느 정도가 되는지 알아볼 필요성이 있으며, 국민들의 건강을 증진시킬 수 있는 방안 모색을 위해서도 이러한 기초 자료가 필수적이다.

본 연구에서는 건강보험 자료를 통해 우리나라 희귀암의 발생에 대해 알아보고, 다른 암종과의 발생을 성별, 연령별 비교분석 하고, 생존율 및 질병관리에 소요되는 의료비용을 알아보하고자 한다. 본 연구를 통하여 희귀암의 역학 및 질병부담 (disease burden)을 제시하여, 희귀암에 대한 인식을 높이고, 실제 임상에서 희귀암 환자들의 치료를 위한 임상 연구 및 국가적인 희귀암 관리를 시행하는데 기초자료로 활용하고자 한다.

2. 연구 결과

우리 연구는 2009년부터 2016년까지의 암 발생을 조사하여, 10만명당 6명 미만의 발생을 보이는 희귀암 50개 코드와 그 외의 12개의 일반암 코드로 분류하였다. 위암, 대장암, 간암, 췌장암, 폐암, 유방암, 자궁경부암, 전립선암, 신장암, 방광암, 갑상선암, 비호지킨 림프종 등 12개 암종을 일반암으로 구분하였다. 희귀암으로 분류된 암종은 전체

암 발생의 약 16%를 차지했다. 희귀암 발생은 매년 증가하는 추세를 보였다. 희귀암종 중 가장 흔한 계통은 소화기계통 이었으며, 다음으로 여성생식기관, 혈액암, 피부암, 두정부암 및 중추신경계 암 순서였다.

일반암은 유방암과 갑상선암, 자궁경부암을 제외하고 남자에서 발생이 많았으며, 희귀암에서는 남녀의 발생차이가 비슷하거나 약 15배까지 차이가나는 암종까지 다양한 분포를 보였다. 대부분의 희귀암은 남자에서 발생 빈도가 높았으나, 항문암, 담낭암, 피부암, 복막암 및 중추 신경계암은 여자에게서 발병이 더 많았다. 전체 희귀암 발생에 있어서 연령별로 보았을 때, 20대 이하에서 발생비율이 가장 높았으며 (약 71%), 30세 이하에서도 약 30%로 높게 나타났다.

해부학적 원발병소에 따라 계통별로 분류했을 때, 두정부암, 골 및 관절의 암, 흑색종 및 기타 피부암, 중피성 및 연조직 암, 눈, 뇌 및 중추신경계 암, 원발 미상암등은 모두 희귀암으로 분류되었다. 소화기관, 호흡기 및 요로계 암에서는 희귀암이 약 10%미만의 빈도를 차지하였다. 여성생식기 암과 혈액암 계통에서는 일반암과 희귀암의 비율이 비슷하게 나타났다. 유방암과 갑상선 및 기타내분비 암에서는 희귀암의 빈도가 1% 미만이었다.

암환자의 전체 생존율 (overall survival)은 일반암에서 70.88%, 희귀암에서 61.09%로 희귀암의 생존율이 전체적으로 저조하였다. 1년 생존율은 일반암에서 83.68%, 희귀암은 78.52%였으며, 5년 생존율에서도 일반암은 72.32%, 희귀암이 62.9%로 차이가 있었다. 남성이 여성보다 희귀암 생존율이 더 저조 하였다. 연령이 증가할수록 희귀암의 생존율이 낮았으며, 의원급에서 진단된 희귀암 환자가 상급 종합병원에 비해 생존율이 저조하였다.

희귀암종을 계통별 5년 생존율을 보았을 때, 중추 신경계암과 원발미상암은 평균 희귀암의 생존율보다 더 좋지 않았다. 또한 같은 계통 내에서 일반암과 희귀암의 생존율 비교 했을 때 양상이 다양하게 나타났다 소화기관의 희귀암은 평균 이하의 매우 저조한 성적을 보인 반면, 호흡기계의 희귀암은 일반암보다 좋은 생존율을 보였다.

암환자의 생존에 영향을 미치는 요인을 분석하였다. 여자에 비해 남자에서 사망의 위험이 높았으며, 연령대가 높아질수록 사망의 위험이 증가하는 경향을 보였다. 소득 수준이 증가할수록 사망의 위험이 낮아졌으며, 일반암에 비해 희귀암이 사망의 위험이 높았다. 거주지에 따른 사망의 위험은 서울에 비해 지방의 환자들에서 약간 높았다. 치료기관별로 보면, 상급 종합병원에 비해 기타 병원이나 의원급의 환자들에서 사망의

위험이 약간 증가하였다.

암진단 이후 사망 전까지 발생한 1인당 평균 의료비용 면에서는, 입원 및 외래 모두 일반암에서 보다 희귀암에서 지출이 더 많았다.

3. 결론 및 제언

우리나라에서 희귀암은 전체 암발생의 약 16%를 차지하고, 이는 매년 증가추세를 보이고 있다. 희귀암은 일반암에 비해 성별, 연령별 발생빈도의 차이가 컸다. 생존율에 있어서도 일반암에 비해 평균적으로 저조한 성적을 보였고 질병관리에 사용하는 비용도 컸다. 하지만 희귀암 그룹에 다양한 암종이 포함되어 있어서 희귀암 내에서도 다양한 생존율과 의료비용의 분포를 보였다. 이후 세부 희귀 암종에 대한 심도 있는 분석이 후속연구로 필요하다고 생각된다.

이제까지 주목 받지 못했던 희귀암 환자들의 치료를 위해, 본 기초자료 연구를 기반으로 국가적인 환자 등록 (레지스트리) 구축이 필요할 것으로 생각된다. 유럽의 예에서 보듯이, 레지스트리를 통하여 연구, 진료의 향상을 도모하여 희귀암 환자의 예후 향상을 도모해야 할 것이다. 또한 근거가 적어 치료 선택이 어려운 희귀암 환자들을 위해 희귀 의약품에 대한 규제 완화나 항암제의 허가 외 사항 중에서 희귀암 관련된 부분에 대한 사용이 용이하도록 제도적 장치가 필요할 것으로 사료된다.

제 1 장

서 론

제1절 연구의 배경 및 필요성	9
제2절 연구의 목적	10

제1장 서론

제1절 연구의 배경 및 필요성

우리나라에서는 암 등록사업을 통해 매년 암 발생, 유병, 그리고 사망에 대한 보고서가 발행되고 있다. 이 연간보고서에는 암의 발생부위별로 총 22개 암종으로 구분하여 보고하고 있는데, 우리나라에서 발생하는 주요 암으로 위암, 대장암, 폐암, 간암, 갑상선암, 유방암, 자궁경부암, 및 전립선암이 보고되고 있으며, 대부분의 통계는 이 주요 암을 초점으로 보고 된다¹.

희귀질병은 보통 질병의 유병율에 따라 일컬어지지만, 정확한 표준 정의는 없는 상태이다. WHO에 의하면 희귀질병은 1,000명당 0.61~1명에 해당하는 질병을 말하며, US Rare Disease Act에서는 약 1500명당 1명꼴로 빈도를 정의하고 있다. 유럽에서는 2000명 중 1명 미만, 일본에서는 2500명 중 1명 미만으로 각기 정의하고 있다. 질병의 유병(prevalence)은 특정 시간에 관측되는 환자의 수로서 발생과 생존(사망)이라는 두 가지 요소에 의해 결정되는데, 드물게 발생하는 만성질환과, 빈도가 많은 질병이지만 치명률이 높은 질환을 구분할 수 없으므로, 희귀질병에 있어서는 유병률 보다는 발생률(일정 기간 동안 새로이 발생하는 환자수)을 중심으로 살펴보는 것이 합당하다. 따라서, 희귀암은 발생 빈도로 정의하고 있으며, 통상 연간 발병이 100,000명당 6명 이하의 빈도를 보이는 것으로 정의 된다. 희귀암에 대해서는 전통적으로 임상의학의 많은 관심을 끌지 못하였으며, 빈도가 낮은 이유로 체계적인 통계연구나 임상연구가 드물 수밖에 없어서 산발적인 연구만이 존재할 뿐이다. 하지만 외국의 데이터에 의하면, 많게는 전체 암의 1/4에 해당하는 환자가 이러한 암을 진단받고 사망하는 것으로 보고되고 있다. 희귀암은 크게 두 가지로 분류해 볼 수 있는데, 첫 번째는 암세포의 기원이나 분화도가 특이적으로 드문 형태이며, 두 번째는 일반적인 암종 중에서 조직학적 아형이 드문 형태이다. 최근 들어 분자유전학적인 진단방법이 보편화 되면서 두 번째 의미의 희귀암의 종류는 점차 많아지고 있으며, 이러한 분류에 따라 치료방향이 다르게 발전하고 있다.

미국이나 유럽의 데이터에 의하면 조직학적 분류로 세분하면 약 200종의 희귀암 종류

가 있으며, 유럽 27개국에서 매년 약 50만명의 새로운 환자가 생기고, 이는 전체 암 진단의 22%에 까지 이른다고 보고하고 있다. 유병율로 따지자면 전체 암 유병의 24%가 희귀암 환자이며, 5년 생존율로 비교해 보았을 때 희귀암 환자의 생존은 주요 암종 환자의 생존에 비해 대체로 나쁜 성적을 보인다. 이러한 성적의 차이는 여러 가지로 생각해 볼 수 있는데, 먼저 질병간의 biology의 차이, 부적절한 진단과 치료, 그리고 실제로 효과적인 치료의 부재 및 임상근거를 기반으로 하는 (evidence-based) 치료 가이드라인이 없다는 점을 들 수 있다².

국가적으로도 질병부담이 가장 큰 질환인 암에 대해서 많은 정책을 펼치고 있으나, 희귀암에 대한 관심이 부족한 상태이다. 희귀암의 발생빈도와 그에 따른 질병부담을 조사하여 알아볼 필요성이 있으며, 국민들의 건강을 증진시킬 수 있는 방안 모색을 위해서도 이러한 기초 자료가 필수적이다.

이미 2002년에 미국에서는 U.S. Rare Disease Act를 발표하고 이에 대한 연구나 교육에 매진해오고 있으며, 유럽에서도 Europe's Rare Cancer Network에서 활발한 연구 활동을 펼치고 있다. 특히 유럽에서는 24개국이 population-based cancer registry로 데이터를 모으고 있으며, 각종 역학 자료와 연구를 진행하고 있다.

제2절 연구의 목적

본 연구에서는 건강보험 자료를 통해 우리나라 희귀암의 발생에 대해 알아보고, 다른 암종과의 발생을 성별, 연령별, 지역별 비교분석 해보고자 하며, 미국, 일본, 유럽 등의 기존 데이터와 비교 분석을 진행하고자 한다. 또한 희귀암 환자의 생존율을 조사하고, 생존과 관련된 요인을 찾아보고자 한다.

본 연구를 통하여 희귀암의 역학 및 질병부담 (disease burden)을 제시하여, 희귀암에 대한 인식을 높이고, 실제 임상에서 희귀암 환자들의 치료를 위한 임상 연구 및 국가적인 희귀암 관리를 시행하는데 기초자료로 활용하고자 한다.

주요 암종에 비해 상대적으로 열악한 환경에서 진단과 치료가 이루어지는 희귀암에 대한 자료를 도출함으로써 희귀암의 예방, 진단 및 치료에 도움이 되었으면 한다.

제2장

이론적 고찰

.....
제1절 선행 연구 검토

13

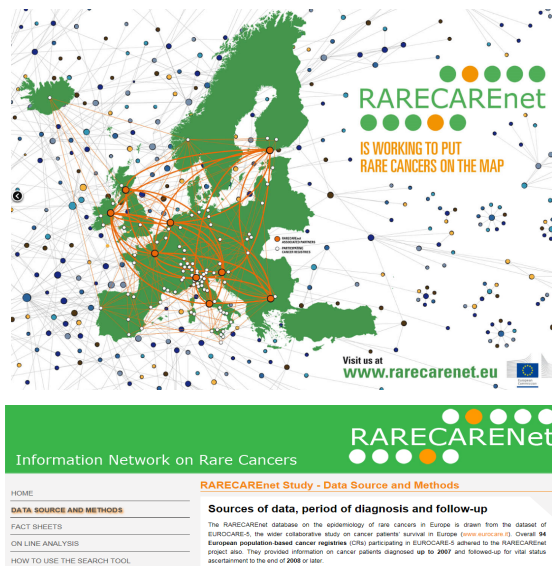
제2장 이론적 고찰

제1절 선행 연구 검토

1. 유럽의 RARECARE Project ^{3,4}

RARECARENet은 유럽 암환자의 데이터셋 (EUROCARE-5) 에서 만들어진 희귀암 데이터 베이스로, EU의 24개국 94개의 population-based cancer registry가 여기에 포함되어 있는 네트워크 조직으로, 희귀암 연구나 환자치료의 적절한 해답을 위해 협동하는 단체이다.

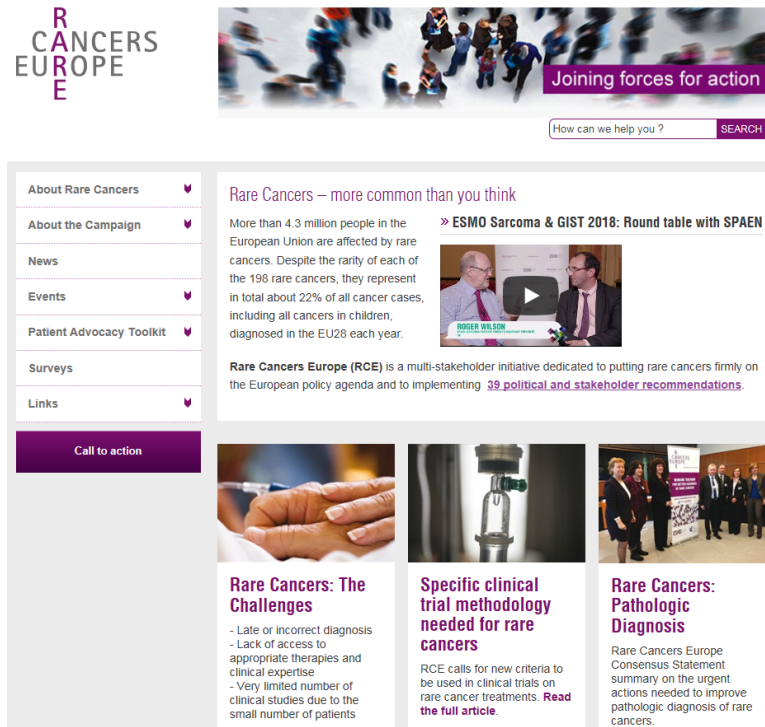
The project Surveillance of Rare Cancers in Europe (RARECARE)는 EU의 약 4백만 명의 rare cancer환자를 대상으로 하는 프로젝트로, 매년 EU국가에서 진단되는 모든 암환자의 약 22%에 해당하는 희귀암 환자의 데이터를 모으고 공유하고 있다. 이 프로젝트에서는 Rare Cancers Europe (ACE)⁵ 을 만들어 정책입안자와 환자 및 이해관계자들에게 rare cancer에 대한 priority를 제공하도록 촉구하는 행동들을 시행하고 있다.



[그림 2-1] 유럽의 희귀암 네트워크 (<http://www.rarecarenet.eu/>)

RARECARENet의 목적은 다음과 같다.

1. 희귀암 burden에 대한 지표 (epidemiological indicator)를 업데이트
2. 희귀암에 대한 건강관리에 대한 정보를 수집하고 유포
3. 희귀암 sub-group에 대한 clinical database를 개발하고 제공
4. 희귀암에 대한 전문 기술센터의 자격기준을 확립하고 정보를 제공
5. 희귀암의 진단 및 관리에 관한 정보를 제공
6. 희귀암에 대한 진단과 치료에 대한 정보에 대한 임상 데이터베이스를 개발
7. 희귀암에 대한 의사들의 인식 향상도모
8. 희귀암 환자 및 이해관계자에게 질병에 대한 정보를 제공

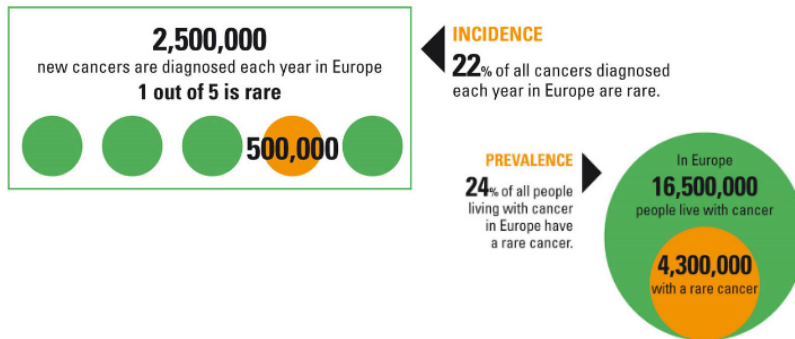


[그림 2-2] 유럽 희귀암 단체 (<https://www.rarecancerseurope.org/>)

희귀암에 대해서는 중요한 public health problem임에도 불구하고 정확히 estimation 된 적이 없었다. 2011년에 Gatta, G 등에 의해 RARECARE에서 첫번째 논문을 발표하였는데,⁴ 이는 이후 연구들에서 유용한 기초자료로 활용되고 있다. 저자들에 따르면, 희귀암은 연간 100,000명당 6명 미만으로 진단되는 암종으로 정의하였다 (incidence < 6/100,000/

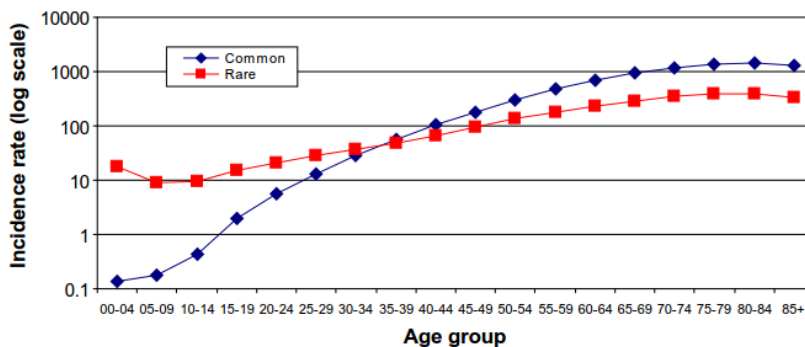
year). 본 연구에서는 1988년부터 2002년까지 진단된 환자들의 암등록을 기반으로 분석하였다. 분석을 위하여 모든 암종은 ICD-O-3 code를 기반으로 3개의 층으로 진단명을 구분하였다. (<http://www.rarecarenet.eu/rarecarenet/index.php/cancerlist>)

전체 587개로 구분된 암종 중에서 186개의 rare cancer 암종을 확인할 수 있었으며, 1년에 진단되는 희귀암 환자의 수는 전체 암진단의 22%에 달하며, 이는 10만명당 108명에 해당하는 숫자로, 매년 541,000명이 새로 진단되었다. 2003년 현재로 유병율을 보자면 전체 암유병의 24%에 해당하는 4,300,000명의 암 유병율을 보였다.



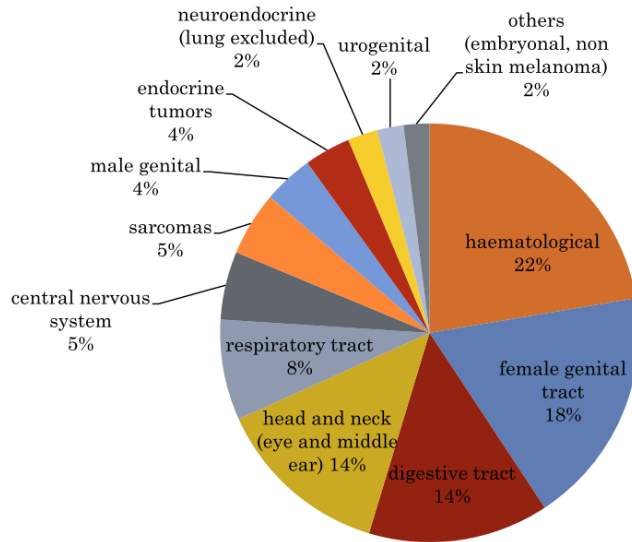
[그림 2-3] EU 희귀암 발생율, 유병율

일반암에 비해 희귀암에서 진단시의 평균연령이 낮았는데 (67세 vs 60세), 특히 35세 미만에서는 소아암이 대부분이므로 아래와 같은 그래프를 보이게 된다.



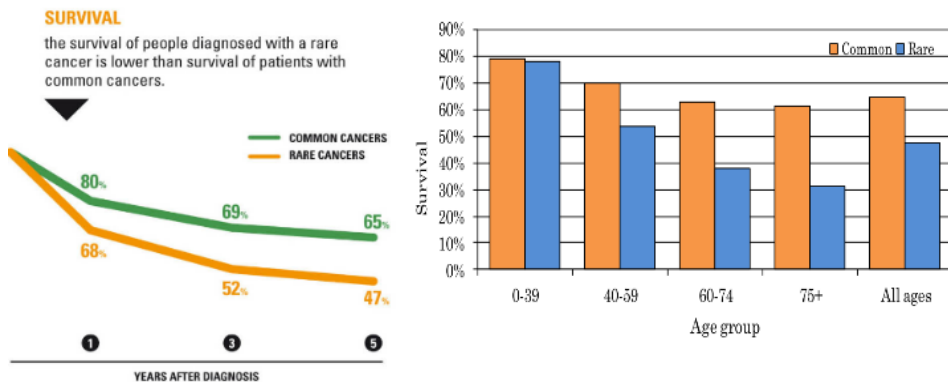
[그림 2-4] 유럽 희귀암 환자의 연령분포

계통별로는 혈액암의 약 72%, 여성 생식기암의 55%, 호흡기암의 21%, 위장관암의 15%가 희귀암으로 분류되었다. 또한 희귀암 전체에서의 계통별 분류는 다음과 같다.



[그림 2-5] 희귀암 내에서 계통별 분류 (EU)

전체적인 생존율은 일반암환자에 비해 희귀암환자에서 더 낮은 경향을 보였다. (5년 생존율이 65% vs 47%) 생존율을 나이구간별로 살펴보면 나이가 증가할 수록 생존율의 차이는 더 커졌다.



[그림 2-6] EU 희귀암 환자의 생존율

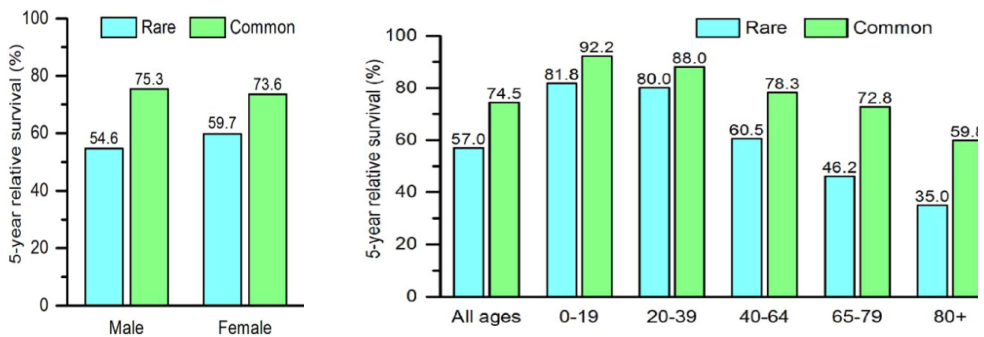
젊은 연령층의 환자에서는 희귀암이 대부분 embryonal 또는 혈액암 타입으로 치료반응이 좋다고 알려진 암종이지만, 고령에서의 희귀암은 대부분 유효한 치료가 없는 예후가 나쁜 암종이 많이 포함되므로 생존율이 낮았다.

2. 미국의 SEER 데이터 기반 희귀암 연구

미국에서도 역시 희귀암에 대한 연구는 학문적으로, 재정적인 지원면에서도 덜 관심이 갔던 분야였다. 2010년에 Greenlee 등이 1995년부터 2004년까지의 미국의 암등록 데이터셋으로 희귀암 발생에 대한 연구를 발표하였다.⁶ 이 연구에서는 10만명당 15명을 발생 기준으로 하여 희귀암을 정의하였다. 해부학적 위치에 따른 진단명을 기준으로 하였을 때, 11개의 common cancer (전립선암, 유방암, 폐암, 대장암, 자궁암, 방광암, 직장암, 난소암, 신장암, 흑색종, 비호지킨림프종)가 분류되었으며, 71종류의 rare cancer가 분류되었다. 전체 암중에서 약 25%가 희귀암이 차지하는 비율이었다.

같은 해부학적 위치 내에서도 조직학적으로 다른 아형을 보이는 암종에 대한 발생률의 세부분석도 시행하였다. 저자들은 표준적인 암 통계 및 연구가 주로 common cancer에 집중되어 있고 희귀암에 대한 관심이 없는 점을 지적하여, 미국내 발생을 조사하였음을 강조하였다. 희귀암은 전체 암환자의 1/4을 차지하고 있으며, 보다 젊은층, nonwhite, hispanic 인종에서 많은 비율을 차지하므로 그 원인에 있어서 좀더 유전적인 요인과 관련이 있을 수 있다.

유럽의 Rare cancer network의 영향을 받아 2017년에 DeSantis등이 SEER data를 이용하여 2009년부터 2013년까지의 환자들을 대상으로 희귀암에 대한 연구를 보고하였다.⁷ 이 연구에서는 EUROCCARENet에서 제시한 분류리스트를 기준으로 10만명당 6명미만을 희귀암으로 정의하였다. Common cancer는 총 19개로 분류되었으며, 181개의 아형이 희귀암으로 분류되어 전체 암환자수의 약 20%를 차지하였다. 희귀암중 119개의 아형이 “very rare” cancer (10만명당 0.5명 이하의 발생)로 전체암의 약 3%에 해당하였다.



[그림 2-7] 미국 희귀암 환자의 성별, 연령별 5년 생존율 비교

희귀암이 일반암에 비해 더 진행된 병기에서 진단되었으며, 진단시점이 늦어짐으로

인해 생존율의 차이도 보였다. 5년 생존율은 희귀암이 57%였고, 일반암은 75%였다. 생존율은 남녀에서 모두 희귀암이 낮았으며, 미국데이터에서도 역시 연령이 증가할수록 희귀암의 생존이 저조하여 차이가 크게 나타났다. 생존율 분석을 자세히 보면 희귀암 분류 내에서도 큰 변이를 보였다.

생존율의 차이를 보이는 이유는 효과적인 치료법과 표준치료 가이드라인이 없고, 늦게 진단되는 경우가 많기 때문으로 생각해볼 수 있었다. 미국저자들 역시 희귀암에 대해서는 구가적인 차원의 network와 지원이 필요하다고 보고하였으며, 특화된 센터와 협력연구가 활성화 되어야 할 것으로 보았다.

종합적으로, 희귀암은 미국에서도 cancer burden의 상당부분을 차지하는 것이며, 앞으로 molecular marker에 대한 사용이 증가되기 때문에 희귀암의 영역은 점차 증가할 것이다.

3. 일본의 희귀암 연구

일본에서는 Tamaki등이 2014년에 RARECARE 진단기준을 사용하여 일본에서의 희귀암 발생에 대해 발표 하였다.⁸ 1998년부터 2007년까지 일본내의 2개 암 등록 자료를 조사하였으며, RARECARE list를 이용하여 총 845개일 항목을 조사하여 rare cancer를 분류하였고 유럽의 데이터와 비교하였다.

일본 희귀암 환자의 발생은 전체 암환자의 15%에 해당하였다. 희귀암 중에서도 81%의 환자는 10만명당 0.5명 이하의 발생을 보이는 “very rare” cancer 였고, 전체 암 발생의 2.6%를 차지하였다.

<표 2-1> 일본과 유럽의 common vs rare cancer 비교

Entitie of tumor	Incidence rate per 100,000 in Japan	Incidence rate per 100,000 in EU27
Common in Japan and Rare in EU27		
Squamous cell carcinoma with variants of oesophagus	10.58	3.40
Hepatocellular carcinoma of Liver and IBT	23.66	3.09
Adenocarcinoma with variants of gallbladder and EBT	7.5	2.62
Carcinomas of thyroid gland	8.16	3.65
Rare in Japan and Common in EU27		
Invasive lobular carcinoma of breast	1.05	7.18
Adenocarcinoma with variants of corpus uteri	4.98	9.53
Malignant skin melanoma	0.93	12.41
Basal cell carcinoma of skin	3.34	32.05
Squamous cell carcinoma with variants of skin	2.87	16.39

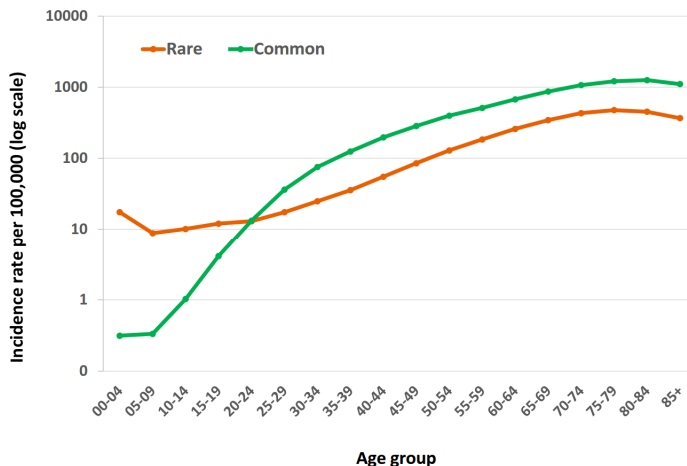
일본에서는 총 16개의 항목이 일반암으로 분류되었고 (유럽과 미국은 19개가 일반 암), 희귀암은 총 193항목으로 분류되었다 (유럽은 186, 미국은 181).

연령별 발생율은 유럽과 유사하였다. 유럽에서는 희귀암이지만 일본에서는 일반암으로 분류된 암종은 식도의 편평상피세포암, 간암 및 담도암, 담낭의 선암, 그리고 갑상선암이었다. 반대로 유럽에서는 일반암이나 일본에서는 희귀암은 암종은 유방암중 ILC, 자궁암중 adenocarcinoma, 악성흑색종, 피부암등 이었다.

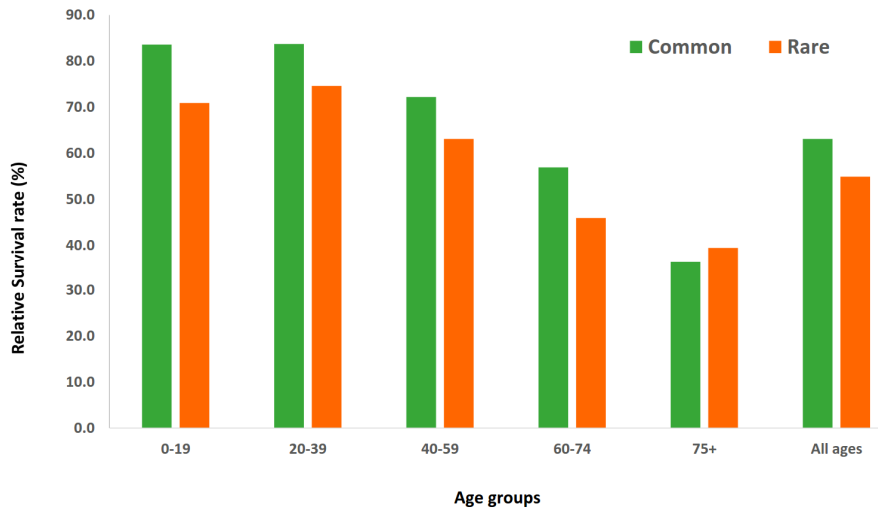
4. 한국의 희귀암 연구

본 연구가 진행되고 있을 때, 국립암센터 중앙 암 등록본부에서 RARECARE list를 기준으로 하는 우리나라 희귀암의 발생에 대한 역학 데이터를 초록 발표 하였다⁹. RARECARE list를 기준으로 총 283 항목 중에서 256항목이 희귀암으로 분류되었다. 해당 분류로 보았을 때, 전체적인 트렌드는 일본 데이터와 유사하였다. 한국의 암 등록자료로는, 연간 전체 암 진단의 27%에 달하는 환자가 희귀암으로 진단을 받았다. 연령에 따른 발생 양상은 유럽이나 일본과 같았으나, 약 30세부터는 희귀암보다 일반암 진단이 많았다 (유럽과 일본은 35-39세부터 일반암 진단이 증가함)

5년 생존율에 있어서는 일반암이 63.1%이고 희귀암이 54.9%로 희귀암의 생존율이 저조하였다. 연령에 따른 상대생존율에서는 다른 나라에 비해 젊은 연령대에서도 희귀암의 생존이 나빴으며, 오히려 상대적으로 고령에서 희귀암의 생존이 일반암에 비해 나쁘지 않는 것으로 보고하였다.



[그림 2-8] 연령에 따른 희귀암 및 일반암의 발생추이 (NCC자료)



[그림 2-9] 연령에 따른 희귀암 및 일반암의 상대 생존율 (NCC자료)

5. 기타국가의 희귀암 연구

1) 네덜란드

2004년부터 2008년까지 네덜란드 암등록 환자를 대상으로 RARECARE entity에 따른 희귀암 분류를 하였다¹⁰. 희귀암 환자의 발생은 전체암환자의 17%에 해당하였다.

총 260개의 항목 중에서 86%에 해당하는 223개 항목이 rare cancer에 해당하였다. “very rare cancer”환자는 전체 희귀암중 6.2%에 해당하였다.

<표 2-2> 2004년-2008년의 네덜란드의 암환자와 희귀암의 수

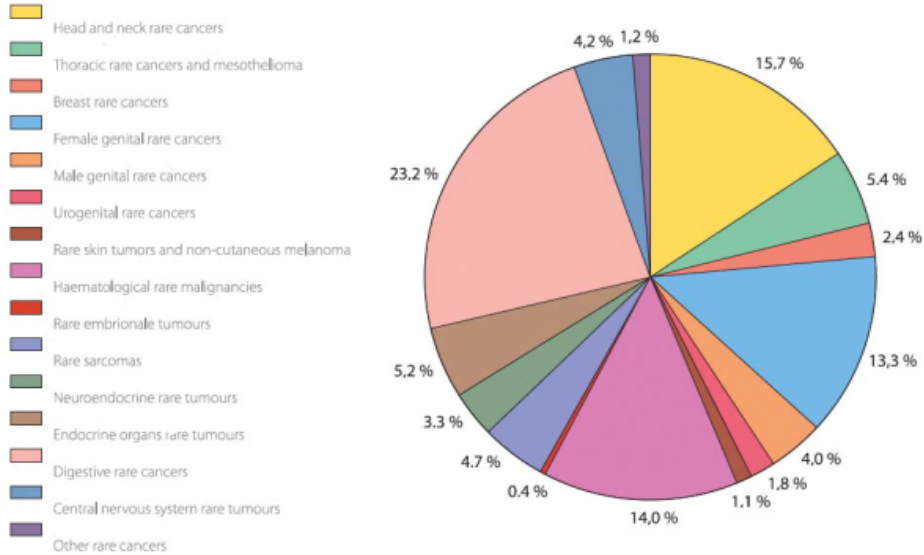
	2004-2008					Total	Average per year
	2004	2005	2006	2007	2008		
N of rare tumours	13 421	13 980	14 218	14 668	15 108	71 395	14 279
N of all tumours ^a	80 616	81 632	84 119	86 800	89 228	422 395	84 479
Rare tumours (%)	16.6	17.1	16.9	16.9	16.9	16.9	16.9

^aSource Netherlands Cancer Registry, available at: <http://www.cijfersoverkanker.nl>.

2) 슬로베니아

RARECARE 정의에 따라 2004년부터 2013년까지, 총 198항목의 희귀암을 분류하였다¹¹. 희귀암은 전체 암의 23%를 차지하였으며, 위장관암, 두경부암, 여성 생식기관암, 혈액암 순으로 빈도를 보였다. 다른 희귀질환과 마찬가지로 희귀암의 발생율이 낮기

때문에 효과적인 치료를 위한 임상연구가 어려운 것이 특징이다. 이러한 장애물을 극복하기 위해서 희귀암의 질병부담을 잘 모니터링하고, 진단과 치료의 전문성 있는 센터 육성을 위해 노력해야 한다.



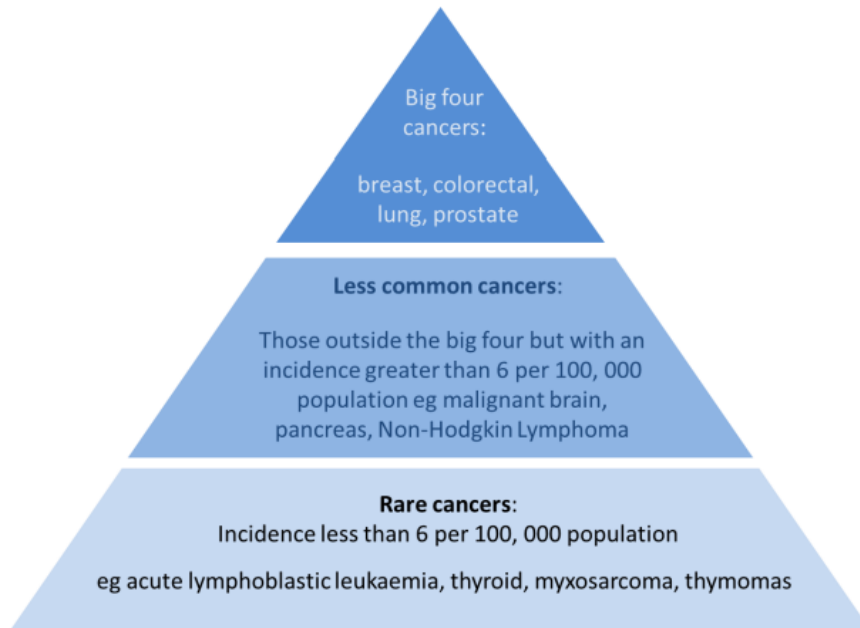
[그림 2-10] 슬로베니아의 희귀암 15 분류, 2004-2013

3) 이탈리아

Italian Cancer Registry의 네트워크 (AIRTUM)에서 200년부터 2010까지의 매년 데이터로 분석하였다¹². 전체 암진단의 25%가 희귀암에 해당되었다. 젊은 연령에서 희귀암의 비율이 높았고, 40세 이후부터는 일반암의 비율이 크게 증가하였다. 2000에서 2008년 진단된 희귀암 환자의 5년 상대 생존율은 55%로 일반암이 68%인 것에 비하여 저조한 생존율을 보였다. 생존율은 나이가 증가할수록 더욱 감소하는 경향을 보였다.

4) 영국

영국에서는 2015년에 National Cancer Intelligence Network에서 “Rare and less common cancer”라는 주제로 보고서를 발간하였다¹³. 2010년부터 2013년까지의 데이터로, 약 280개 암종에 대한 발생과 사망에 대한 보고서로서 이러한 기초 통계를 제공함으로써 희귀암과 저 빈도암(less common cancer)에 대한 인식, 예방, 진단, 치료 및 결과에 있어서 의사결정 및 전략수립을 위해 정책입안자들이 활용할 수 있는 자료를 만들기 위해 만들어졌다.



[그림 2-11] 영국의 부위에 따른 암종의 정의

암분류에 사용한 암종의 기준은 ICD-10 코드를 사용하였으나, 임상적으로 의미 있는 부분에는 Morphology code인 ICD-O-3 코드를 함께 사용하여 발생율을 조사하였다. 다빈도 암은 유방암, 직결장암, 위암, 전립선암으로 정의하였고 (Big four cancers), 희귀 암은 10만명당 6명미만의 발생으로 정의하였다. 저 빈도암은 다 빈도암은 아니면서 10만 명당 6명 이상의 발생을 보이는 암종을 포함하였다.

이들이 정의한 Rare and less common cancer는 2013년 기준 전체 암 진단의 47%를 차지하였고, 전체 암으로 인한 사망의 54%를 차지하였다.

제3장

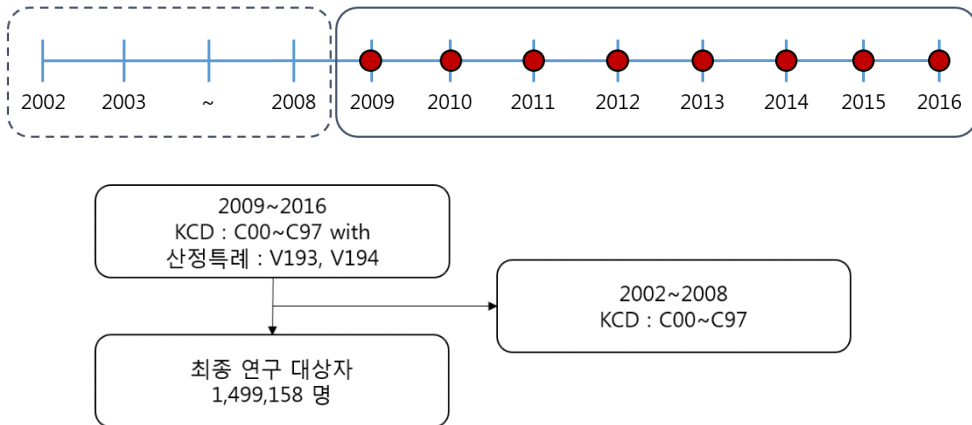
연구 자료 및 분석 방법

제1절 연구 대상자 및 설계	25
제2절 정의 및 분석방법	27

제3장 연구 자료 및 분석 방법

제1절 연구 대상자 및 설계

국민건강보험공단 청구자료를 이용하여 2009년부터 2016년까지 전국 모든 병원에서 암으로 진료 받은 이력과 산정특례 제도 가입여부를 이용하여 한국인의 암 등록현황을 살펴보았다. 암의 정의 C00부터 C97까지 한국표준질병사인분류(Korean Classification of Diseases, KCD) 기준으로 분류되어 있는 기준과 산정특례코드 V193, V194를 이용하여 최종 암 등록 시기를 결정하였다. 해당 연구기간 안에 신규로 암이 발생한 경우만을 선별하기 위해 2002년부터 2008년까지 암으로 등록된 기록이 있는 사람들은 모두 제외하였다.



[그림 3-1] 연구 대상자 흐름도 및 분석 대상자 정의

암 종류는 KCD-6 기준으로 하였으며, 한국 표준 질병 사인분류 기준을 참고하여 다시 그룹화 하였다.

<표 3-1> 한국표준질병사인분류 기준 암 그룹

KCD-6 분류	진단명
입술, 구강 및 인두의 악성 신생물 (C00-C14)	
C00-C06	구강의 악성 신생물
C07-C08	주치샘의 악성 신생물
C09-C10	편도 및 입 인두의 악성 신생물
C11	비인두의 악성 신생물
C12-C13	하인두의 악성 신생물
C14	입술, 구강 및 인두내의 기타 및 부위불명의 악성 신생물
소화기관의 악성 신생물 (C15-C26)	
C15	식도의 악성신 생물
C16	위의 악성 신생물
C17	소장의 악성 신생물
C18-C20	직결장의 악성 신생물
C21	항문 및 항문관의 악성 신생물
C22	간 및 간내담관의 악성 신생물
C23	담낭의 악성 신생물
C24	담도의 기타 및 상세불명 부분의 악성 신생물
C25	췌장의 악성 신생물
C26	기타 및 부위불명 소화기관의 악성 신생물
호흡기 및 흉곽내 기관의 악성신생물 (C30-C39)	
C30	비강 및 중이의 악성 신생물
C31	부비동의 악성 신생물
C32	후두의 악성 신생물
C33-C34	기관, 기관지 및 폐의 악성 신생물
C37	흉선의 악성 신생물
C38	심장, 종격 및 흉막의 악성 신생물
C39	기타 및 부위불명의 호흡기 및 흉곽내 기관의 악성 신생물
뼈 및 관절연골의 악성 신생물 (C40-C41)	
C40	사지의 골 및 관절연골의 악성 신생물
C41	기타 및 상세불명 부위의 골 및 관절연골의 악성 신생물
흑색종 및 기타 피부의 악성 신생물 (C43-C44)	
C43	피부의 악성 흑색종
C44	기타피부의 악성 신생물
종피성 및 연조직의 악성 신생물 (C45-C49)	
C45	종피종
C46	카포시육종
C47-C49	결합 및 연조직암
유방의 악성 신생물 (C50)	
C50	유방의 악성 신생물
여성 생식기관의 악성 신생물 (C51-C58)	
C51	외음의 악성 신생물
C52	질외 악성신생물
C53	자궁경부의 악성 신생물
C54	자궁체부의 악성 신생물
C55	자궁의 상세불명 부분의 악성 신생물
C56	난소의 악성 신생물
C57	기타 및 상세불명의 여성 생식기관의 악성 신생물
C58	태반의 악성 신생물

KCD-6 분류	진단명
남성 생식기관의 악성 신생물 (C60-C63)	
C60	음경의 악성 신생물
C61	전립선의 악성 신생물
C62	고환의 악성 신생물
C63	기타 및 상세불명의 남성 생식기관의 악성 신생물
요로의 악성 신생물 (C64-C68)	
C64	신우를 제외한 신장의 악성 신생물
C65	신우의 악성 신생물
C66	요관의 악성 신생물
C67	방광의 악성 신생물
C68	기타 및 상세불명의 비뇨기관의 악성 신생물
눈, 뇌 및 중추신경계통의 악성 신생물 (C69-C72)	
C69	눈 및 눈 부속기의 악성 신생물
C70-C72	뇌 및 중추신경계의 악성 신생물
갑상선 및 기타 내분비선의 악성 신생물 (C73-C75)	
C73	갑상선의 악성 신생물
C74	부신의 악성 신생물
C75	기타 내분비선 및 관련구조물의 악성 신생물
상세불명 부위의 악성 신생물 (C80)	
C80	원발부위 미상으로 언급된 악성 신생물
림프, 조혈 및 관련조직의 악성 신생물 (C81-C96)	
C81	호지킨림프종
C82-C86, C96	비호지킨 림프종
C88	악성 면역증식성 질환
C90	다발골수종
C91	림프성 백혈병
C92-C94	골수성 백혈병
C95	상세불명의 백혈병

제2절 정의 및 분석방법

본 연구는 인구학적 특징(성, 연령, 의료기관, 소득수준, 거주지) 및 해부학적 위치에 따른 계통별 분류를 이용하여 한국 암 발생의 현황과 생존율에 대해 분석하였다. 공단자료의 경우 형태학적 코드가 존재하지 않아 기존 보고된 국립암센터 암 발생률의 결과⁹와 비교하기는 힘들지만 2009년부터 발생하는 암들의 패턴이나 일관성 등을 통해 청구자료를 통한 발생률을 보여주었다.

암을 통해 발생하는 경제적 부담은 일반 암과 희귀 암을 구분하여 1인당 평균진료비를 사망 직전까지 소비된 의료비용, 진단을 기점으로 1년 전 후 평균 의료비용 그리고 2년 전 후 평균 의료비용을 비교하여 얼마나 많은 비용이 소요되었는지를 분석하였다. 여기서 일반 암과 희귀 암의 기준은 crude rate (CR)로 10만 명당 6명 이하로 발생하면

희귀 암으로 그렇지 않으면 일반 암으로 하여 분류 하였다. 그 결과 12개 암 종이 일반 암으로 분류되었다. (부록참조)

<표 3-2> 암 분류 기준에 의해 구분된 일반 암

KCD-6 code	설명
일반암	
C16	위의 악성 신생물
C18-C20	직결장의 악성 신생물
C22	간 및 간내담관의 악성 신생물
C25	췌장의 악성 신생물
C33-C34	기관, 기관지 및 폐의 악성신생물
C50	유방의 악성 신생물
C53	자궁경부의 악성 신생물
C61	전립선의 악성 신생물
C64	신우를 제외한 신장의 악성 신생물
C67	방광의 악성 신생물
C73	갑상선의 악성 신생물
C82-C86+C96	비호지킨 림프종

제4장

분석 결과

제1절 희귀암의 현황	35
제2절 희귀암과 일반암의 생존율 비교	37
제3절 희귀암의 의료비용	43

제4장 분석 결과

청구자료를 통한 암 발생을 먼저 조사하였다. 1년간 신규암으로 진단된 환자의 숫자를 암 발생으로 보았으며, 2009년부터 2016년까지의 암발생을 조사하였다. 국립암센터 중앙암 등록본부의 숫자와 비교했을 때 2015년 기준으로 약 0-10%정도의 차이가 있었고, 이는 이전 연구 결과와 비슷한 수치였다¹⁴. KCD-6 코드를 기준으로 하여 총 62개 코드를 검색하였다. 암등록 자료를 참고하여, 현재 국제적으로 통용되는 기준인 10만명당 6명 이상의 발생을 보이는 암종을 common cancer로 분류하였고, 총 12개 암종이 여기에 해당되었다. (위암, 대장암, 간암, 췌장암, 폐암, 유방암, 자궁경부암, 전립선암, 신장암, 방광암, 갑상선암, 비호지킨 림프종) 나머지 50개 KCD code로 분류된 암종을 희귀암으로 분류하였다.

년도별 각 암종의 발생빈도는 다음 <표4-1> 같다. 2009-2016년 암발생의 성별, 연령별, 지역별, 소득수준별 발생자 수는 부록에 수록하였다. 12개의 common cancer에서는 유방암, 자궁경부암과 갑상선암을 제외하고 남/녀 성비가 1.1~4.1로 남자에게서 대체로 발생이 많았다. 희귀암 각 상병에 대하여 성비는 0.69~14.01까지 다양하게 나타났는데, 특히 하인두암, 후두암, 식도암은 남자가 여자보다 각각 14배, 13.8배, 9.6배 많이 발생하였다. 반대로, 항문암, 담낭암, 피부암, 복막암 및 중추신경계암은 여자에게서 남자보다 발병이 많았다. 이러한 양상은 미국의 데이터와 일치하였다⁶. (부록 표1 참조) 각 희귀암종에 대해서는 남녀의 발생에 차이를 보였지만, 남녀 각각의 성별에서 희귀암이 발생하는 비율은 전체적으로 비슷하였다.

<표 4-1> KCD 분류에 따른 암 발생자 수 (2009-2016)

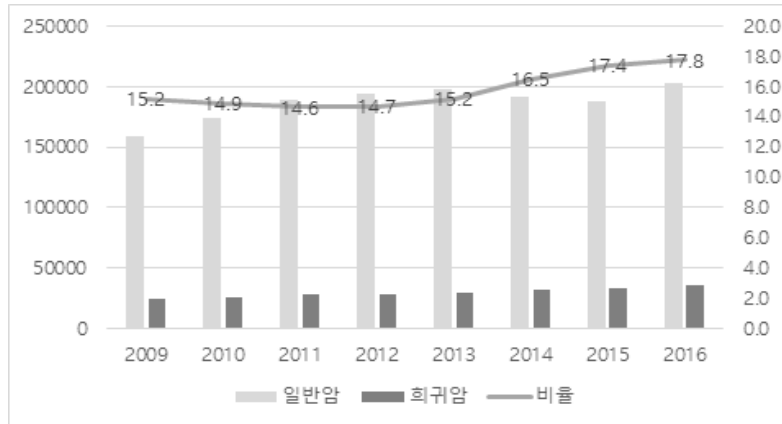
	Year										합계
	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016			
구강의 악성신생물	907(0.57)	921(0.53)	934(0.49)	1006(0.52)	1039(0.52)	1130(0.59)	1205(0.64)	1343(0.66)	8485		
주요암의 악성신생물	344(0.22)	374(0.21)	416(0.22)	404(0.21)	441(0.22)	505(0.26)	405(0.22)	539(0.26)	3428		
편도 및 인두의 악성신생물	318(0.2)	434(0.25)	448(0.24)	476(0.24)	475(0.24)	456(0.24)	474(0.25)	526(0.26)	3607		
비인두의 악성신생물	380(0.24)	363(0.21)	422(0.22)	388(0.2)	421(0.21)	380(0.2)	395(0.21)	410(0.2)	3159		
하인두의 악성신생물	312(0.2)	326(0.19)	330(0.17)	350(0.18)	327(0.17)	390(0.2)	325(0.17)	345(0.17)	2705		
입술, 구강 및 인두내의 기타 및 부위불명의 악성 신생물	13(0.01)	31(0.02)	24(0.01)	14(0.01)	20(0.01)	17(0.01)	18(0.01)	10(0)	147		
식도의악성신생물	1694(1.07)	1859(1.07)	1917(1.01)	1997(1.03)	2053(1.04)	2038(1.06)	2087(1.11)	2188(1.07)	15833		
위의악성신생물	25905(16.29)	27093(15.55)	28455(15)	27402(14.08)	27165(13.71)	26789(13.98)	26253(13.95)	27791(13.65)	216853		
소장의악성신생물	459(0.29)	491(0.28)	553(0.29)	554(0.28)	612(0.31)	576(0.3)	681(0.36)	744(0.37)	4670		
직결장의악성신생물	20635(12.97)	22602(12.98)	24794(13.07)	25640(13.17)	25382(12.81)	25222(13.16)	25113(13.34)	26805(13.16)	196193		
항문및항문관의악성신생물	104(0.07)	119(0.07)	170(0.09)	143(0.07)	180(0.09)	151(0.08)	159(0.08)	189(0.09)	1215		
간및간내담관의악성신생물	11496(7.23)	12382(7.11)	13177(6.95)	13209(6.79)	13448(6.79)	13477(7.03)	13752(7.3)	14017(6.88)	104958		
담낭의악성신생물	1632(1.03)	1672(0.96)	1737(0.92)	1830(0.94)	1813(0.92)	1936(1.01)	2016(1.07)	2045(1)	14681		
담도의기타및상세불명부문의악성신생물	1643(1.03)	1550(0.89)	1669(0.88)	1659(0.85)	1724(0.87)	1880(0.98)	1951(1.04)	2212(1.09)	14288		
췌장의악성신생물	3400(2.14)	3685(2.12)	4053(2.14)	4260(2.19)	4484(2.26)	4792(2.5)	5112(2.72)	5450(2.68)	35236		
기타및부위불명소화기관의악성신생물	95(0.06)	99(0.06)	85(0.04)	73(0.04)	83(0.04)	93(0.05)	85(0.05)	110(0.05)	723		
비강및중이의악성신생물	142(0.09)	150(0.09)	162(0.09)	151(0.08)	171(0.09)	163(0.09)	190(0.1)	187(0.09)	1316		
부비동의악성신생물	100(0.06)	102(0.06)	111(0.06)	106(0.05)	106(0.05)	127(0.07)	110(0.06)	116(0.06)	878		
후두의악성신생물	836(0.53)	898(0.52)	891(0.47)	868(0.45)	958(0.48)	873(0.46)	945(0.5)	951(0.47)	7220		
기관, 기관지 및 폐의 악성신생물	14004(8.8)	15721(9.03)	16672(8.79)	16959(8.71)	17891(9.03)	18481(9.65)	18850(10.01)	20466(10.05)	139044		

	year										합계
	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016			
홍신의약성신생물	264(0.17)	286(0.16)	281(0.15)	282(0.14)	319(0.16)	362(0.19)	418(0.22)	516(0.25)	2728		
심장,중격및총막의약성신생물	123(0.08)	133(0.08)	125(0.07)	141(0.07)	126(0.06)	143(0.07)	138(0.07)	161(0.08)	1090		
기타및부위불명외호흡기및흉곽내기관의약성신생물	7(0)	13(0.01)	10(0.01)	3(0)	8(0)	4(0)	2(0)	4(0)	51		
사지의골및관절연골의약성신생물	251(0.16)	281(0.16)	247(0.13)	230(0.12)	235(0.12)	254(0.13)	244(0.13)	231(0.11)	1973		
기타및상세불명부위의골및관절연골의약성신생물	274(0.17)	304(0.17)	350(0.18)	350(0.18)	338(0.17)	369(0.19)	406(0.22)	427(0.21)	2818		
피부의약성색소	446(0.28)	477(0.27)	528(0.28)	560(0.29)	585(0.3)	668(0.35)	604(0.32)	692(0.34)	4560		
기타피부의약성신생물	2355(1.48)	2687(1.54)	3131(1.65)	3382(1.74)	3575(1.8)	3950(2.06)	4161(2.21)	4884(2.4)	28125		
중피종	49(0.03)	60(0.03)	67(0.04)	68(0.03)	83(0.04)	81(0.04)	85(0.05)	95(0.05)	588		
카포시육종	29(0.02)	36(0.02)	57(0.03)	68(0.03)	60(0.03)	45(0.02)	79(0.04)	76(0.04)	450		
결합 및 연조직암	690(0.43)	752(0.43)	779(0.41)	817(0.42)	798(0.4)	903(0.47)	975(0.52)	1007(0.49)	6721		
후복막 및 복막의 악성 신생물	287(0.18)	314(0.18)	326(0.17)	332(0.17)	350(0.18)	427(0.22)	401(0.21)	427(0.21)	2864		
유방의약성신생물	13903(8.74)	14924(8.57)	16330(8.61)	16459(8.45)	17568(8.87)	18549(9.68)	19458(10.34)	21922(10.77)	139113		
외음의약성신생물	77(0.05)	72(0.04)	70(0.04)	94(0.05)	87(0.04)	83(0.04)	99(0.05)	93(0.05)	675		
질외약성신생물	62(0.04)	54(0.03)	60(0.03)	66(0.03)	57(0.03)	55(0.03)	66(0.04)	61(0.03)	481		
자궁경부의약성신생물	4178(2.63)	4441(2.55)	4370(2.3)	4064(2.09)	4342(2.19)	4255(2.22)	4280(2.27)	4452(2.19)	34382		
자궁체부의약성신생물	1440(0.91)	1461(0.84)	1645(0.87)	1686(0.87)	1828(0.92)	1848(0.96)	1966(1.04)	2345(1.15)	14219		
자궁외상세불명부위의약성신생물	66(0.04)	111(0.06)	109(0.06)	114(0.06)	148(0.07)	159(0.08)	153(0.08)	159(0.08)	1019		
난소의약성신생물	1827(1.15)	1949(1.12)	1979(1.04)	2051(1.05)	2205(1.11)	2386(1.25)	2396(1.27)	2642(1.3)	17435		
기타및상세불명외여성생식기관의약성신생물	34(0.02)	43(0.02)	50(0.03)	49(0.03)	55(0.03)	52(0.03)	74(0.04)	63(0.03)	420		
태반의약성신생물	64(0.04)	66(0.04)	54(0.03)	57(0.03)	66(0.03)	52(0.03)	47(0.02)	60(0.03)	466		
음경의약성신생물	41(0.03)	37(0.02)	59(0.03)	46(0.02)	51(0.03)	49(0.03)	40(0.02)	44(0.02)	367		
전립선의약성신생물	5200(3.27)	6034(3.46)	6894(3.64)	7144(3.67)	7541(3.81)	7684(4.01)	8030(4.27)	9358(4.6)	57885		

	year										합계
	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2016		
고환의악성신생물	196(0.12)	210(0.12)	241(0.13)	235(0.12)	266(0.13)	284(0.15)	303(0.16)	305(0.15)	2040		
기타꽃상세포종의담낭생식기관의악성신생물	17(0.01)	21(0.01)	12(0.01)	12(0.01)	21(0.01)	14(0.01)	20(0.01)	12(0.01)	129		
신우를제외한신장의악성신생물	2632(1.65)	2928(1.68)	3227(1.7)	3421(1.76)	3542(1.79)	3702(1.93)	3780(2.01)	4168(2.05)	27400		
신우의악성신생물	274(0.17)	297(0.17)	315(0.17)	343(0.18)	359(0.18)	377(0.2)	408(0.22)	461(0.23)	2834		
요관의악성신생물	275(0.17)	356(0.2)	389(0.21)	396(0.2)	446(0.23)	420(0.22)	460(0.24)	544(0.27)	3286		
방광의악성신생물	2955(1.86)	3233(1.86)	3615(1.91)	3550(1.82)	3739(1.89)	3954(2.06)	4050(2.15)	4471(2.2)	29567		
기타꽃상세포종의비뇨기관의악성신생물	18(0.01)	22(0.01)	18(0.01)	14(0.01)	21(0.01)	25(0.01)	16(0.01)	18(0.01)	152		
눈및눈부속기의악성신생물	117(0.07)	115(0.07)	120(0.06)	128(0.07)	162(0.08)	118(0.06)	139(0.07)	125(0.06)	1024		
뇌 및 중추신경계의 신생물	2105(1.32)	2488(1.43)	2433(1.28)	2452(1.26)	2412(1.22)	2473(1.29)	2547(1.35)	2776(1.36)	19686		
갑상선의악성신생물	27989(17.6)	32424(18.61)	37018(19.52)	40963(21.04)	39649(20.01)	29846(15.58)	23278(12.36)	24661(12.11)	255828		
부신의악성신생물	91(0.06)	112(0.06)	117(0.06)	106(0.05)	143(0.07)	149(0.08)	145(0.08)	137(0.07)	1000		
기타내분비선및관련구조물의악성신생물	68(0.04)	84(0.05)	84(0.04)	83(0.04)	100(0.05)	90(0.05)	86(0.05)	99(0.05)	694		
원발부위미상으로인급된악성신생물	241(0.15)	257(0.15)	248(0.13)	334(0.17)	359(0.18)	392(0.2)	376(0.2)	389(0.19)	2596		
호지킨림프종	209(0.13)	238(0.14)	270(0.14)	277(0.14)	283(0.14)	307(0.16)	271(0.14)	300(0.15)	2155		
비호지킨 림프종	2657(1.67)	2788(1.6)	3281(1.73)	3032(1.56)	3248(1.64)	3292(1.72)	3499(1.86)	3879(1.91)	25676		
악성 면역중식성 질환	15(0.01)	15(0.01)	245(0.13)	294(0.15)	350(0.18)	474(0.25)	500(0.27)	693(0.34)	2586		
다발골수종	780(0.49)	828(0.48)	836(0.44)	983(0.5)	1076(0.54)	1114(0.58)	1199(0.64)	1323(0.65)	8139		
림프성 백혈병	626(0.39)	597(0.34)	651(0.34)	645(0.33)	626(0.32)	664(0.35)	746(0.4)	791(0.39)	5346		
골수성 백혈병	1625(1.02)	1666(0.96)	1861(0.98)	1731(0.89)	1959(0.99)	1934(1.01)	2041(1.08)	2139(1.05)	14956		
상세포종의 백혈병	84(0.05)	97(0.06)	122(0.06)	120(0.06)	134(0.07)	127(0.07)	147(0.08)	164(0.08)	995		
합계	159060	174183	189644	194671	198113	191610	188259	203618	1499158		

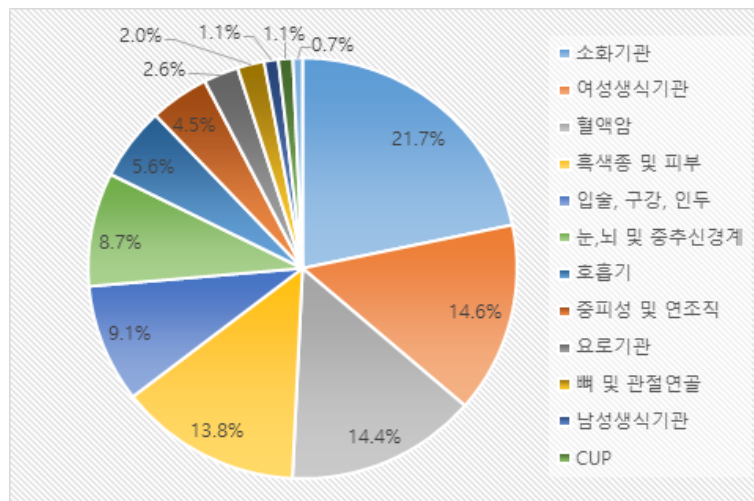
제1절 희귀암의 현황

희귀암은 전체 암발생의 약 15.8%를 차지하였다. 희귀암 발생은 매년 증가하는 추세이며, 전체 암발생에 비해 희귀암의 비율도 2012년부터 매년 증가하는 양상을 보였다.



[그림 4-1] 희귀암 발생과 비율

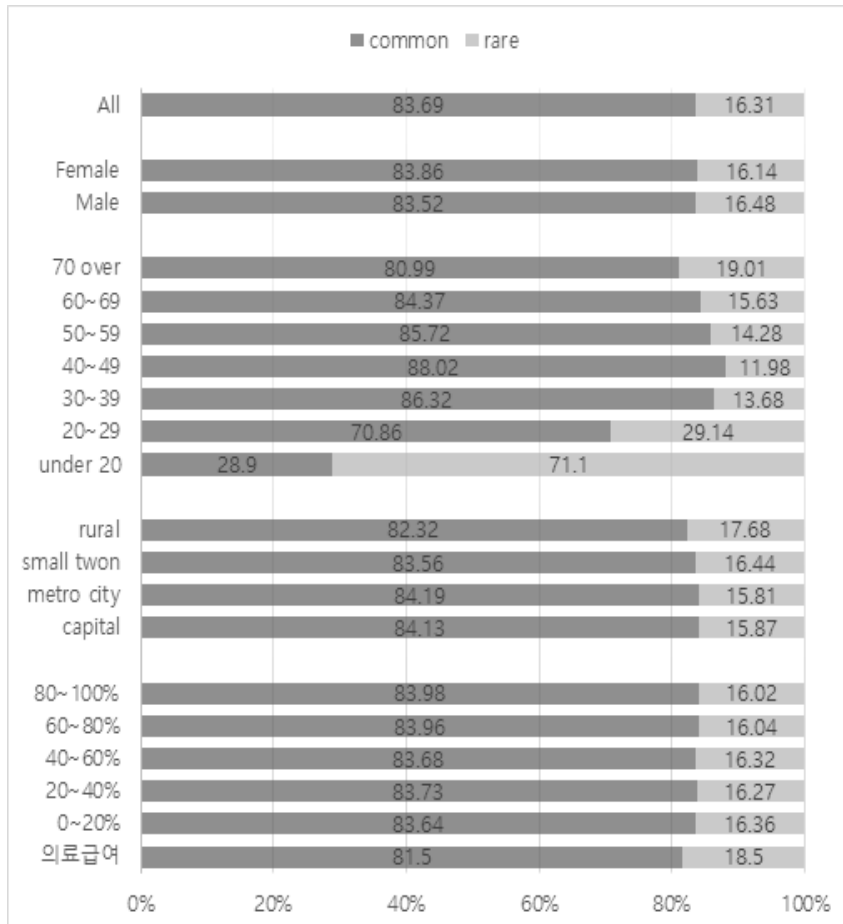
모든 희귀암종에서 계통별로 빈도수를 조사하였다. 소화기계가 21.7%로 가장 많았고, 여성 생식기관이 14.6%, 혈액암이 14.4% 빈도 순으로 나타났다.



[그림 4-2] 희귀암 발생의 계통별 순위

1. 인구사회학적 요인

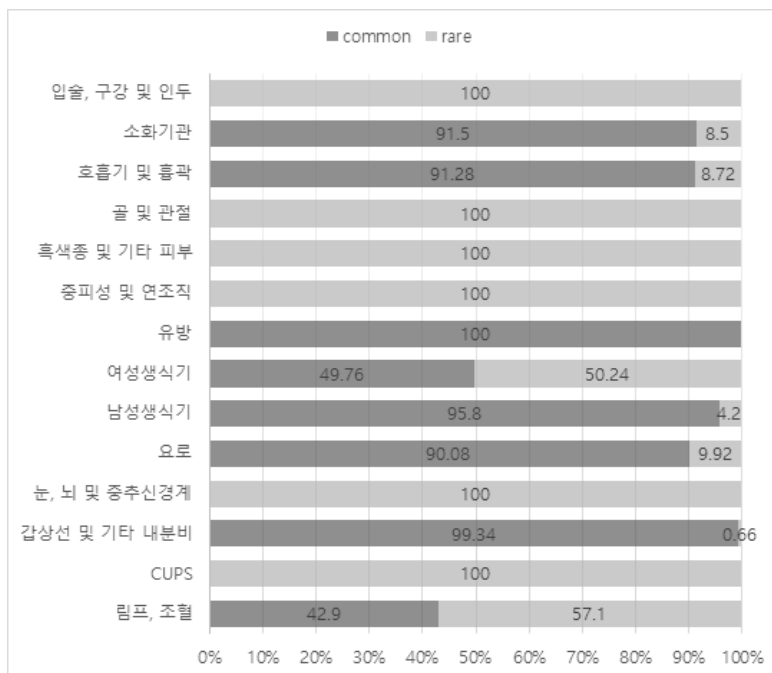
희귀암 발생에 있어서 각 암종별로는 성별에 따라 발생의 큰 차이를 보였지만, 남성 및 여성 내에서 일반암과 희귀암의 전체적인 발생 차이는 없었다. 연령별 발생에서는 20세 이하에서 희귀암의 발생비율이 월등히 높았다 (일반암 28.9% vs 희귀암 71.1%). 20-29세의 젊은 연령층에서도 희귀암의 비율은 약 30%로 다른 연령에 비해 높았다. 40대에 희귀암 발병비율이 가장 낮았으며, 50대부터 연령이 증가할수록 희귀암의 발병이 증가함을 알 수 있었다. 도시지역에 비해 시골에서, 그리고 소득수준에서는 의료 급여환자에서 희귀암의 빈도가 약간 증가되는 경향을 보였다.



[그림 4-3] 인구사회학적 요인에 따른 일반암과 희귀암의 분포

2. 계통별 분류

전체 암발생을 계통별로 보았을 때, 일반암과 희귀암의 비율을 그림으로 나타내었다. 두경부암, 꿀 및 관절의 암, 흑색종 및 기타 피부암, 중피성 및 연조직 암, 눈, 뇌 및 중추신경계 암, 원발미상암등은 모두 희귀암으로 분류되었다. 소화기관, 호흡기 및 요로계 암에서는 희귀암이 약 10%미만의 빈도를 차지하였다. 여성생식기 암과 혈액암 계통에서는 일반암과 희귀암의 비율이 비슷하게 나타났다. 유방암과 갑상선 및 기타내분비암에서는 희귀암의 빈도가 1%미만이었다.



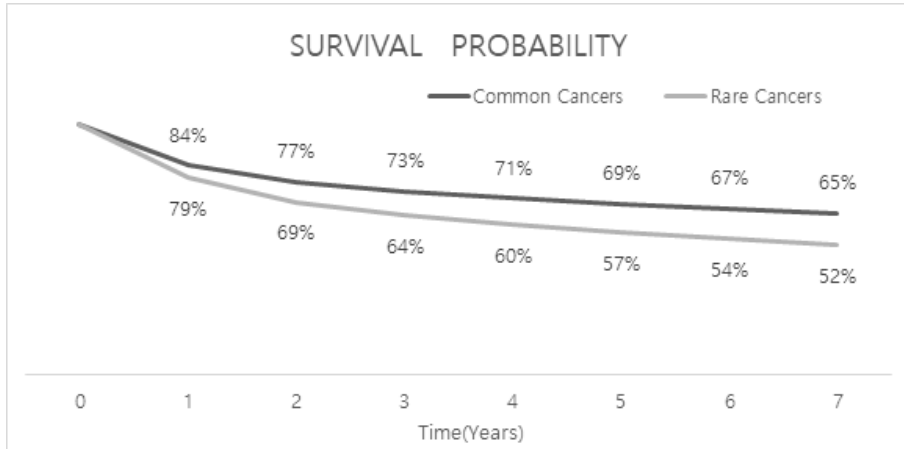
[그림 4-4] 해부학적 원발병소에 따른 일반암과 희귀암의 분포

제2절 희귀암과 일반암의 생존율 비교

1. 생존율

암환자의 전체 생존율 (overall survival)을 나타낸 그래프이다. 일반암에비해서 희귀암의 생존율이 전체적으로 저조하였다. 1년 생존율은 일반암에서 84%, 희귀암은 79%였

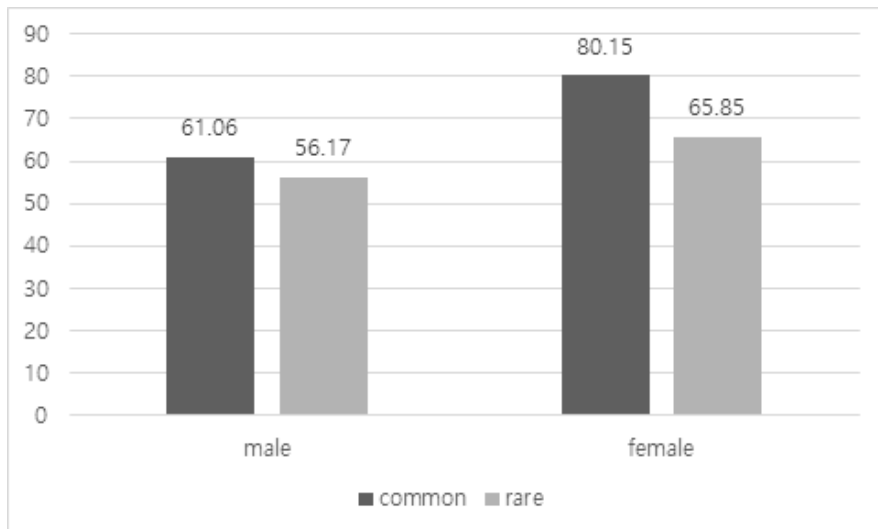
으며, 5년 생존율에서도 일반암은 69%, 희귀암이 57%로 저조하였다. 시간이 지날수록 생존율이 떨어지는 이유는 효과적인 치료법의 부재로 설명할 수 있다⁴.



[그림 4-5] 일반암과 희귀암의 생존율 (Kaplan-Meier Curve)

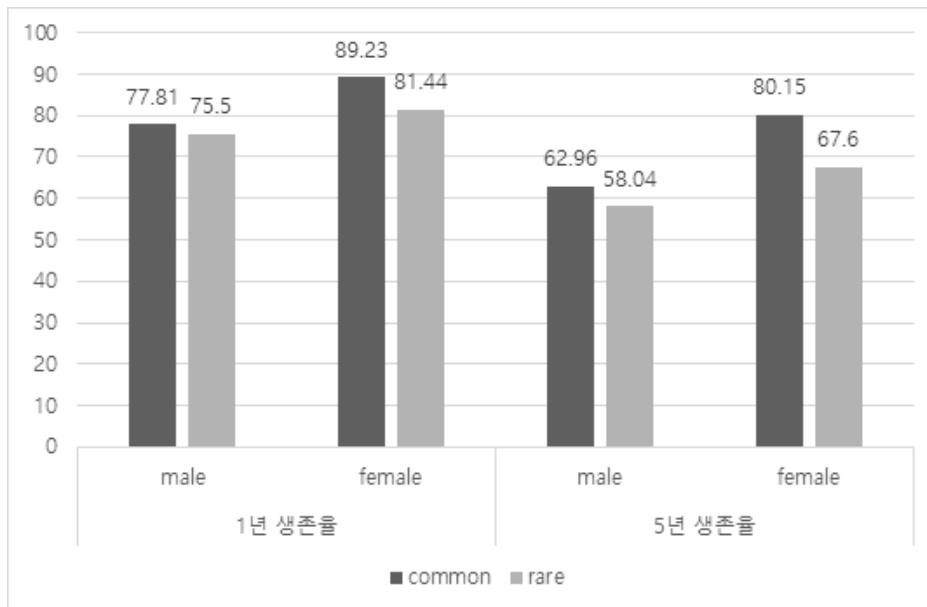
2. 성별에 따른 생존율

성별에 따른 암생존율은 남자에서 생존율이 전체적으로 저조하였다. 일반암과 희귀암을 비교하였을 때, 남자에서보다 여자에서 생존율의 차이를 보였다 (80.15% vs 65.85%)



[그림 4-6] 성별에 따른 생존율 (Overall survival)

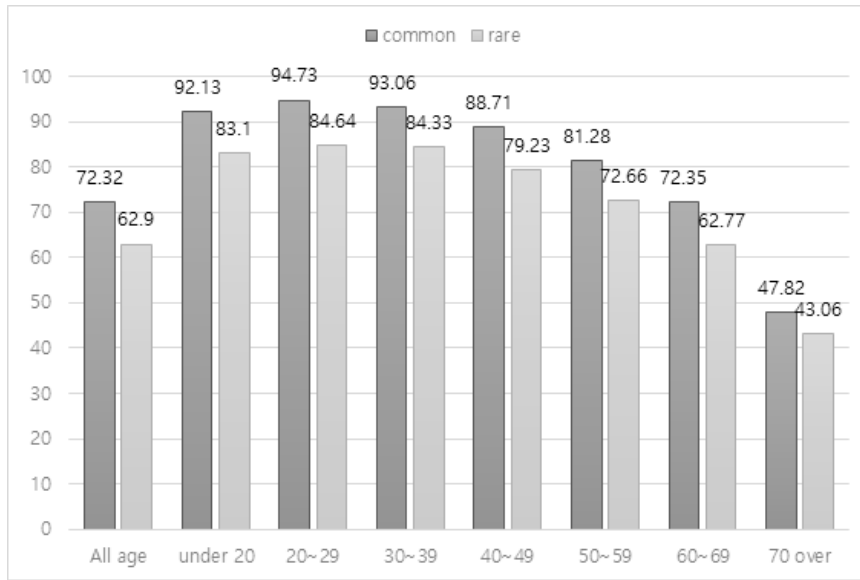
1년 생존율에서는 일반암과 희귀암의 생존율에 있어서 남자는 각각 77.81%와 75.5% (Δ 2.31), 여자는 89.23%와 81.44% (Δ 7.79)를 보였으나 5년 생존율에서는 남자에서 62.96%와 58.04% (Δ 4.92), 여자에서 80.15%와 67.7% (Δ 12.55)를 보여 5년 생존율에서 여자 환자의 일반암과 희귀암의 생존율 차가 더 크게 나타났다.



[그림 4-7]성별에 따른 1년 & 5년 생존율

3. 연령에 따른 생존율

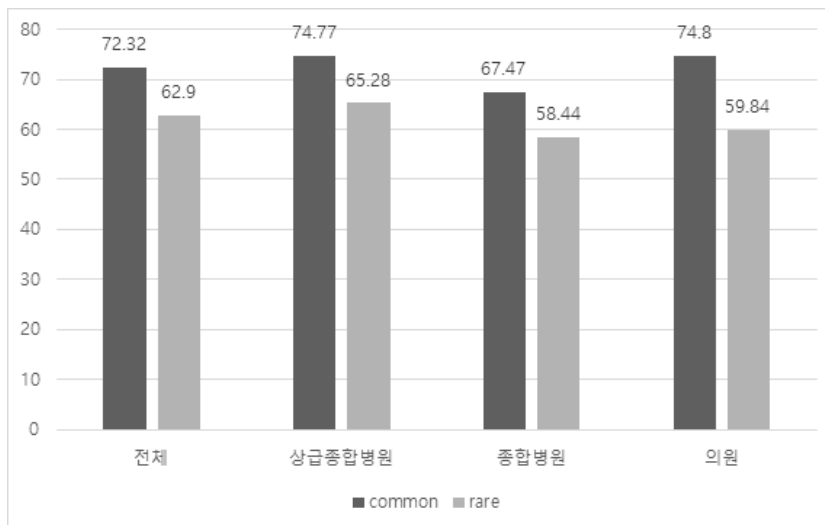
연령에 따른 5년 생존율을 비교하였다. 연령이 증가함에 따라 생존율은 감소하는데, 일반암과 희귀암의 생존율 차이는 줄어들었다. 30대 이하 연령층에서 희귀암의 5년 생존율은 80%이상이었으나, 70세이상에서는 약 43%로 감소하였다. 그럼에도 불구하고 모든 연령층에서 희귀암의 생존율이 저조하였고, 30대 이하 젊은 연령층에서 일반암과 희귀암의 5년 생존율의 차이가 약 10% 정도 차이를 보였다. 이는 미국이나 유럽데이터와 차이를 보인다.



[그림 4-8] 연령에 따른 일반암과 희귀암의 5년 생존율 분포

4. 치료기관별 생존율

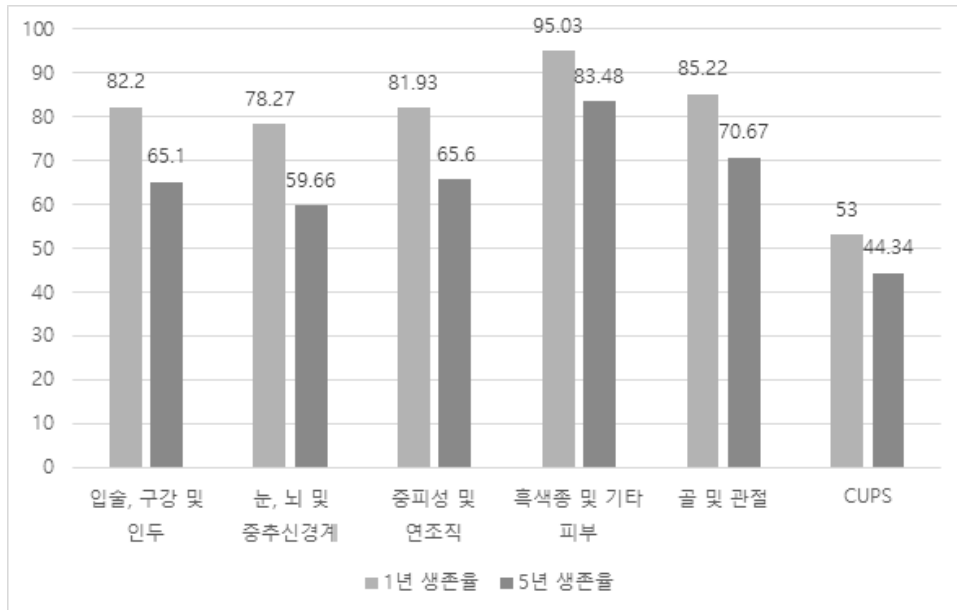
환자들이 치료한 의료기관별 5년 생존율을 비교하였다. 상급종합병원 및 종합병원에 서보다 의원에서의 치료가 일반암과 희귀암의 생존율 차이가 약 15%로 크게 차이가 났다.



[그림 4-9] 치료한 의료기관별 5년 생존율

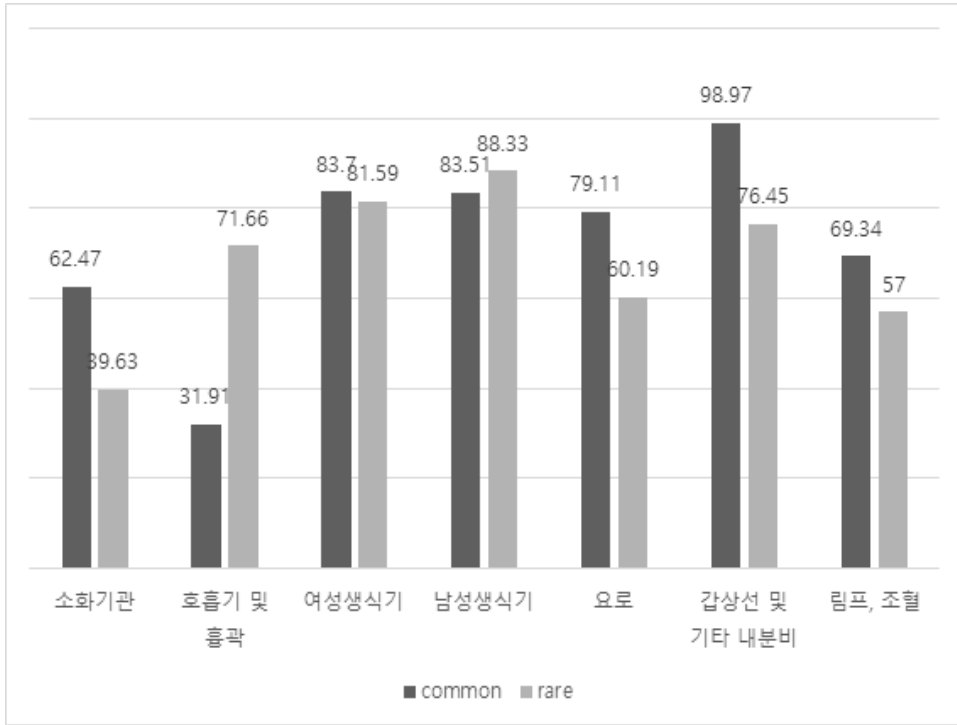
5. 계통별 생존율

일반암과 희귀암을 계통별로 나누어 생존을 분석하였다. 먼저 대부분의 암종이 희귀암에 속하는 두경부(입술, 구강 및 인두의 암), 눈, 뇌 및 중추신경계, 중피성 및 연부조직, 흑색종 및 기타 피부, 골 및 관절, 원발부위 미상의 악성신생물의 1년 및 5년 생존율은 다음과 같았다.



[그림 4-10] 희귀암종의 1년 & 5년 생존율

일반암과 희귀암이 혼재하는 계통의 5년 생존율을 비교하였다. 희귀암의 생존율은 암종에 따라 일관성이 있어 보이지 않았다. 소화기나 요로계암에서는 일반암에 비해 희귀암의 생존이 현저히 낮았지만, 호흡기 및 흉곽계통의 암에 있어서는 오히려 일반암의 생존이 현격히 낮음을 알 수 있었다. 희귀암의 종류가 다양한 만큼 그에 따른 생존율이 다양하게 나타남을 알 수 있었다. 이러한 원인분석은 세부적인 암종별 생존율을 보아야 할 것으로 사료된다. 5년 생존율을 기준으로 소화기 희귀암이 가장 나쁜 생존율을 보였으며, 원발부위 미상암, 중추신경계암, 혈액암등이 생존율이 저조하였다.



[그림 4-11] 계통별 일반암과 희귀암의 5년 생존율

6. 생존율에 영향을 미치는 인자분석

암환자의 생존에 영향을 미치는 요인을 분석하였다.

여자에 비해 남자에서 사망의 위험이 높았으며, 연령대가 높아질수록 사망의 위험이 증가하는 경향을 보였다. 소득 수준이 증가할수록 사망의 위험이 낮아졌으며, 일반암에 비해 희귀암이 사망의 위험이 높았다. HR=1.4 (95% CI, 1.403-1.424). 거주지에 따른 사망의 위험은 서울에 비해 지방의 환자들에서 약간 높았다. 치료기관별로 보면, 상급 종합병원에 비해 기타 병원이나 의원급의 환자들에서 사망의 위험이 약간 증가하였다.

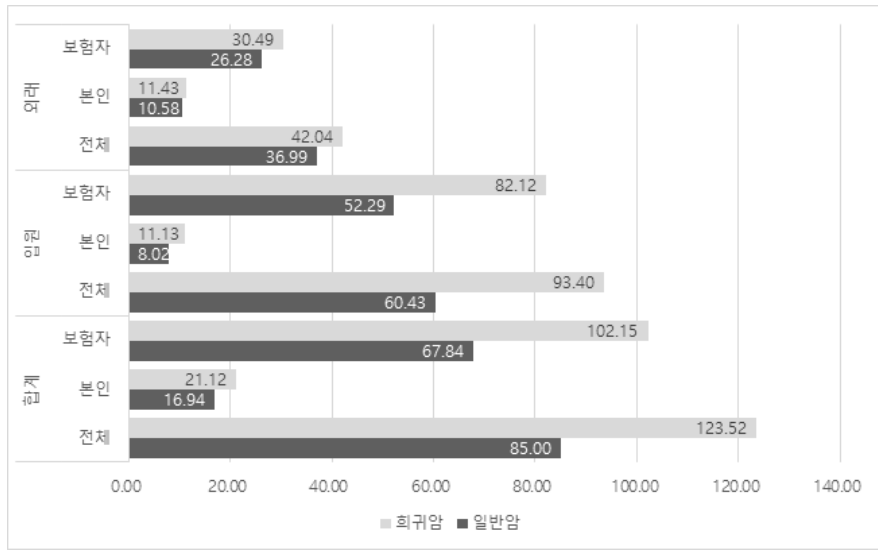
<표 4-2> 생존에 영향을 미치는 인자 분석

Parameter		HR(95%CI)	p-value
성별	남자	1	
	여자	0.610(0.606-0.614)	<.0001
연령	under 20	1.432(1.346-1.523)	<.0001
	20~29	1	
	30~39	1.112(1.062-1.164)	<.0001
	40~49	1.735(1.664-1.811)	<.0001
	50~59	2.666(2.557-2.778)	<.0001
	60~69	3.918(3.759-4.083)	<.0001
	70 over	8.936(8.577-9.311)	<.0001
소득	의료급여	1.208(1.192-1.223)	<.0001
	20%	1	
	40%	0.995(0.984-1.007)	0.4256
	60%	0.935(0.924-0.945)	<.0001
	80%	0.839(0.830-0.848)	<.0001
	100%	0.747(0.740-0.755)	<.0001
암종 구분	일반	1	
	희귀	1.413(1.403-1.424)	<.0001
거주지	서울	1	
	광역시	1.134(1.124-1.144)	<.0001
	일반도시	1.135(1.125-1.144)	<.0001
	시골	1.232(1.219-1.245)	<.0001
요양기관	상급종합병원	1	
	종합병원	1.179(1.172-1.187)	<.0001
	의원 등	1.097(1.083-1.111)	<.0001

제3절 희귀암의 의료비용

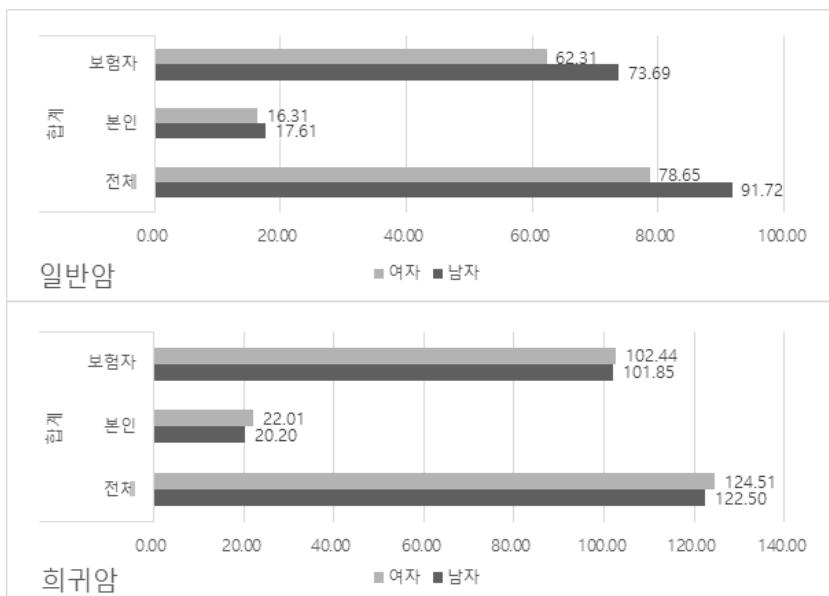
1. 암발생 이후 전체 의료 비용

암진단 이후 사망 전까지 발생한 1인당 평균 의료비용을 구하였다. 전체 평균 의료비용은 입원 및 외래 모두 일반암에서 보다 희귀암에서 지출이 더 많았다.

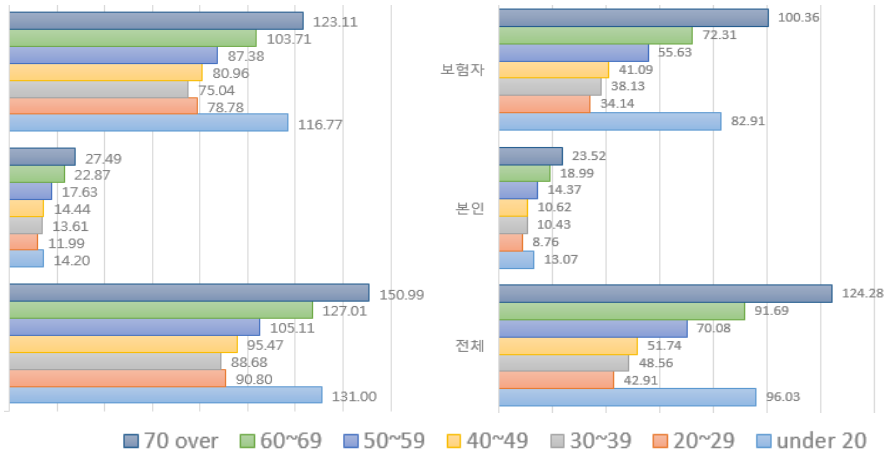


[그림 4-12] 진단부터 사망전까지 발생한 1인당 평균 의료비용 (단위 100만원)

성별로 보았을 때 일반암에서는 남자가 여자보다 지출이 더 많았고, 회귀암에서는 남자와 여자의 의료비용 차이가 거의 없었다. 연령별로도 지출을 비교하였는데, 70세 이상에서 의료비용 지출이 가장 많았고, 20세 이하에서도 지출이 다음으로 많았다.



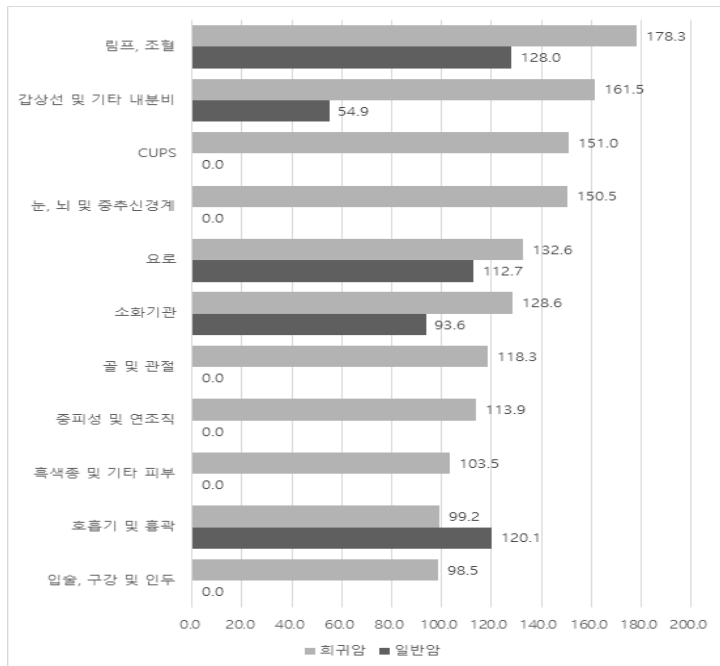
[그림 4-13] 일반암과 회귀암의 성별 의료비용 비교 (단위 100만원)



[그림 4-14] 일반암과 희귀암의 연령별 의료비용 비교 (단위 100만원)

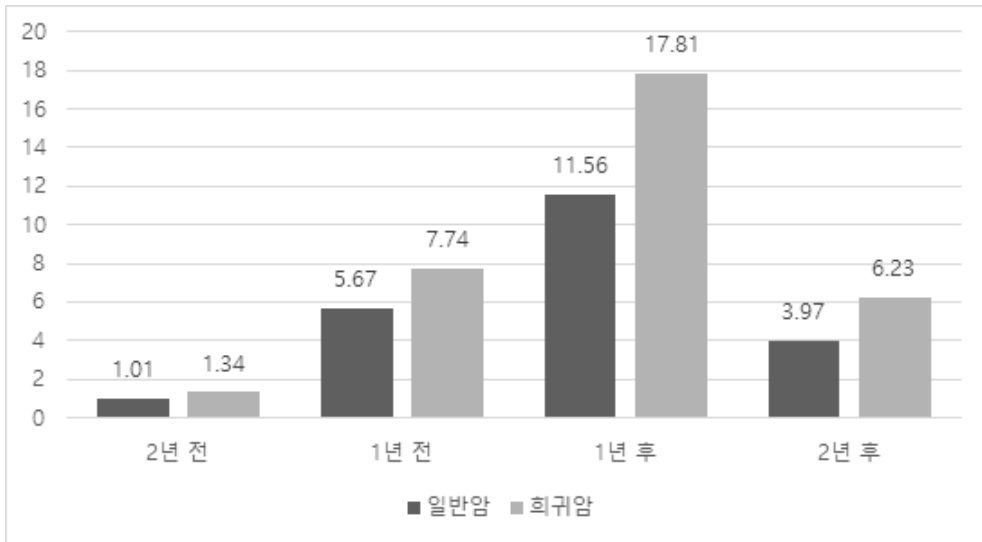
계통별로 일반암과 희귀암의 의료비용을 조사하였다.

혈액암이 1인당 의료비용이 가장 높았고, 기타 내분비암, 원발 미상암, 뇌 및 중추신경계암이 다음으로 평균이상의 의료비용이 지급되었다. 소화기관 희귀암을 제외하고, 5년 생존율이 저조했던 희귀암종에서 많은 비용이 소요되는 경향을 보였다.



[그림 4-15] 계통별 의료비용 비교 (단위 100만원)

암 환자들의 진단 전·후 1년 또는 2년간의 의료비 지출을 비교하여 나타내었다. 전체 치료비용은 희귀암 환자에서 많았고, 진단 1년후가 지출에서 가장 많은 비율 (50%이상) 을 차지하였다.



[그림 4-16] 암환자의 진단 전후 의료비용 비교 (단위 100만원)

제5장

결론

제1절 결론	49
제2절 정책제언 및 연구의 한계점	50

제5장 결론

제1절 결론

우리 연구는 2009년부터 2016년까지의 암발생을 조사하여, 10만명당 6명 미만의 발생을 보이는 희귀암 50개 코드와 그 외의 12개의 일반암 코드로 분류하였다. 위암, 대장암, 간암, 췌장암, 폐암, 유방암, 자궁경부암, 전립선암, 신장암, 방광암, 갑상선암, 비호지킨 림프종 등 12개 암종을 일반암으로 구분하였다. 희귀암으로 분류된 암종은 전체 암발생의 15.8%를 차지했다. 희귀암 발생은 매년 증가하는 추세를 보였다. 희귀암종 중 가장 흔한 계통은 소화기계통 이었으며, 다음으로 여성생식기관, 혈액암, 피부암, 두경부암 및 중추신경계 암 순서였다.

일반암은 유방암과 갑상선암, 자궁경부암을 제외하고 남자에서 발생이 많았으며, 희귀암에서는 남녀의 발생차이가 비슷하거나 약 15배까지 차이가 나는 암종까지 다양한 분포를 보였다. 대부분의 희귀암은 남자에서 발생 빈도가 높았으나, 항문암, 담낭암, 피부암, 복막암 및 중추 신경계암은 여자에게서 발병이 더 많았다. 전체 희귀암 발생에 있어서 연령별로 보았을 때, 20대 이하에서 발생비율이 가장 높았으며 (약 71%), 30세 이하에서도 약 30%로 높게 나타났다. 30대 이하의 젊은층에서 희귀암의 비율이 높은 까닭은 이러한 연령대에 발생하는 종양의 발생이 유전학적 요인에 의한 것이 높기 때문이라고 생각해 볼 수 있다¹⁵.

해부학적 원발병소에 따라 계통별로 분류했을 때, 두경부암, 골 및 관절의 암, 흑색종 및 기타 피부암, 중피성 및 연조직 암, 눈, 뇌 및 중추신경계 암, 원발 미상암 등은 모두 희귀암으로 분류되었다. 소화기관, 호흡기 및 요로계 암에서는 희귀암이 약 10%미만의 빈도를 차지하였다. 여성생식기 암과 혈액암 계통에서는 일반암과 희귀암의 비율이 비슷하게 나타났다. 유방암과 갑상선 및 기타내분비 암에서는 희귀암의 빈도가 1% 미만이었다.

암환자의 전체 생존율 (overall survival)은 일반암에서 70.88%, 희귀암에서 61.09%로 희귀암의 생존율이 전체적으로 저조하였다. 1년 생존율은 일반암에서 83.68%, 희귀암은 78.52%였으며, 5년 생존율에서도 일반암은 72.32%, 희귀암이 62.9%로 차이가 있었다. 남성이 여성보다 희귀암 생존율이 더 저조 하였다. 연령이 증가할수록 희귀암의 생존율이

났으며, 의원급에서 진단된 희귀암 환자가 상급 종합병원에 비해 생존율이 저조하였다.

희귀암종을 계통별 5년 생존율을 보았을 때, 중추 신경계암과 원발미상암은 평균 희귀암의 생존율보다 더 좋지 않았다. 또한 같은 계통 내에서 일반암과 희귀암의 생존율 비교 했을 때 양상이 다양하게 나타났다 소화기관의 희귀암은 평균 이하의 매우 저조한 성적을 보인 반면, 호흡기계의 희귀암은 일반암보다 좋은 생존율을 보였다.

암환자의 생존에 영향을 미치는 요인을 분석하였다. 여자에 비해 남자에서 사망의 위험이 높았으며, 연령대가 높아질수록 사망의 위험이 증가하는 경향을 보였다. 소득 수준이 증가할수록 사망의 위험이 낮아졌으며, 일반암에 비해 희귀암이 사망의 위험이 높았다. 거주지에 따른 사망의 위험은 서울에 비해 지방의 환자들에서 약간 높았다. 치료기관별로 보면, 상급 종합병원에 비해 기타 병원이나 의원급의 환자들에서 사망의 위험이 약간 증가하였다.

암진단 이후 사망 전까지 발생한 1인당 평균 의료비용 면에서는, 입원 및 외래 모두 일반암에서 보다 희귀암에서 지출이 더 많았다.

제2절 정책제언 및 연구의 한계점

본 연구는 국민건강보험 청구데이터를 이용하여, 한국의 희귀암에 대한 발생 빈도, 생존율 및 의료비용 등에 대해 조사한 연구로, 희귀암에 대한 역학 및 질병부담 (disease burden)에 대한 실제 임상현장의 기초자료로서 의의가 있다.

현재까지의 암 등록이나 암통계는 주요암 위주의 정보를 제공하였다. 하지만 최신의 트렌드는, 각 암종을 해부학적 위치로만 구분하지 않고, 조직학적·병리학적 구분을 세분화하여 희귀암에 대한 분류를 재정립하고, 이에 따른 역학정보를 이용하여 환자 치료에 이용하는, 소위 “맞춤치료”의 시대에 있다. 이러한 흐름에 편승하여 미국이나 유럽에서는 희귀질환 또는 희귀암에 대한 관심이 높아지고, 이에 대한 지원과 연구가 늘고 있다.

희귀암에 대한 예방, 진단, 치료를 하기 위해 환자나 의사, 그리고 정책결정자들이 현재까지는 제한된 정보만을 가지고 최상의 치료를 하지 못한 것이 사실이다. 희귀암의 발생 및 질병부담을 확인하여, 이것을 기초자료로 하여, 앞으로의 희귀암 연구는 세부 특정 암종별로 구체적인 치료를 염두에 두고 진행되어야 할 것이다. 그리고 매우 드문 암종의 경우는 국가적으로 등록시스템을 갖추는 것이 필요하다. 현재의 희귀암 전문가들은 공통적으로 환자의 병리학적 진단부터 다학제적 진료가 가능한 reference center에서 치료를 받는 것 (centralization) 이 환자 예후에 도움이 된다고 공통적으로 주장한다^{2,16}.

하지만 이러한 센터가 만들어지고 여기에 환자들이 찾아가기까지 어려움이 많으므로, 그 대안으로 환자들의 Registry를 구축하여 협업하는 것이 중요할 것이다.

임상 의사의 입장에서, 현실적으로 치료의 옵션이 많지 않고 환자수가 적은 희귀암의 특성을 고려하여 임상연구의 방법의 변화시도나 규제의 완화 또한 제도적으로 필요하다고 사료된다. 또한 유럽의 예시처럼 국가적인 임상연구 지원이나 환자 모집이 필요하며, 국제적인 협력 또한 필요한 영역일 것이다.

해부학적 질병코드로 우선 분류된 희귀암종은 여러 가지 병리학적 세분류가 가능하며, 또한 한가지 조직학적 성향을 보이는 암종이 여러 해부학적 위치에 존재할 수 있다 (가령 신경내분비암종은 간, 기관지, 폐 등 여러 기관에 원발성으로 생길 수 있음). 본 연구에서는 다른 연구에 비해 병리적인 M코드를 사용한 세분화 작업을 할 수가 없었으므로, 희귀암의 비율이 20%이하로 비교적 적게 나왔다. 세부코드가 없었으므로, 가령 유방암에서 아주 극소수에 해당하는 남성유방암, 우리나라에서 흔한 IDC type이 아닌 lobular type등의 유방암은 세부 분류로 나누게 되면, 모두 희귀암에 속하게 될 부분이 common cancer로 들어갔기 때문으로 생각된다.

또한 본 연구에서 살펴본 바와 같이 희귀암은 일반암에 비해 생존율이 저조한데 비해, 의료비용 지출은 많은 경향을 보였다. 일반암에 비해 희귀암에서 생존율이 떨어지는 이유는, 타 연구에서는, 진단되는 시기가 희귀암일 경우 진행된 병기에서 발견되는 경우가 많기 때문이며, 일반암에 비해 효과적인 치료법이나 가이드라인이 없는 점으로 분석하고 있다⁷. 하지만 이것은 희귀암 전반적으로 일치되는 현상은 아니고, 희귀암 내에서도 상당한 편차를 보인다. 그 이유를 알아내기 위해 세부분석을 통해 알아내는 것이 앞으로 숙제가 될 것이나, 우리 연구에서는 진단 시 병기가 없었으므로 이유를 정확히 알아낼 수 없는 점이 한계이다.

본 연구의 결과에서 보여지듯이, 희귀암은 매우 heterogeous 한 구분으로, 현재의 발생률에 따른 분류보다는 앞으로는 molecular study 발전의 도움을 받아 molecular subtype에 따른 분류를 사용하게 되면, 희귀암의 영역은 더욱 넓어질 것이고, 이것은 individualized therapy의 좋은 대상이 될 수 있다고 생각된다.

참고문헌

참고문헌

1. Jung KW, Won YJ, Kong HJ, Lee ES, Community of Population-Based Regional Cancer R. Cancer Statistics in Korea: Incidence, Mortality, Survival, and Prevalence in 2015. *Cancer Res Treat* 2018;50:303-16.
2. Sandrucci S, Gatta G. Rare cancers: A network for better care. *Eur J Surg Oncol* 2018; doi:10.1016/j.ejso.2018.06.028.
3. RARECARENet Project. Available at <http://www.rarecarenet.eu/rarecarenet/> [Accessed October 2018]
4. Gatta G, van der Zwan JM, Casali PG, Siesling S, Dei Tos AP, Kunkler I, et al. Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe. *Eur J Cancer* 2011;47:2493-511.
5. Rare Cancers Europe (RCE). Available at <https://www.rarecancerseurope.org/About-Rare-Cancers> [Accessed October 2018]
6. Greenlee RT, Goodman MT, Lynch CF, Platz CE, Havener LA, Howe HL. The occurrence of rare cancers in U.S. adults, 1995-2004. *Public Health Rep* 2010;125:28-43.
7. DeSantis CE, Kramer JL, Jemal A. The burden of rare cancers in the United States. *CA Cancer J Clin* 2017;67:261-72.
8. Tamaki T, Dong Y, Ohno Y, Sobue T, Nishimoto H, Shibata A. The burden of rare cancer in Japan: application of the RARECARE definition. *Cancer Epidemiol* 2014;38:490-5.
9. Jiwon Lim Y-JW, Kyu-Won Jung, Hyun-Joo Kong, Eun-Yang Kim. Rare Cancers in Korea: a population-based study. 44th Annual Meeting of Korean Cancer Association & 4th International Cancer Conference; 2018.
10. van der Zwan JM, van Dijk BAC, Visser O, van Krieken H, Capocaccia R, Siesling S. Rare cancers in The Netherlands: a population-based study. *Eur J Cancer Prev* 2018;27:384-90.
11. Zadnik V, Primic Zakelj M, Lokar K, Jarm K, Ivanus U, Zagar T. Cancer burden in slovenia with the time trends analysis. *Radiol Oncol* 2017;51:47-55.

12. Group AW, Busco S, Buzzoni C, Mallone S, Trama A, Castaing M, et al. Italian cancer figures--Report 2015: The burden of rare cancers in Italy. *Epidemiol Prev* 2016;40:1-120.
13. Network NCI. Rare and less common cancers. In: Health Do, editor.: Public Health England; June 2015.
14. Seo HJ, Oh IH, Yoon SJ. A comparison of the cancer incidence rates between the national cancer registry and insurance claims data in Korea. *Asian Pac J Cancer Prev* 2012;13:6163-8.
15. Bleyer A, Barr R, Hayes-Lattin B, Thomas D, Ellis C, Anderson B, et al. The distinctive biology of cancer in adolescents and young adults. *Nat Rev Cancer* 2008;8:288-98.
16. Gatta G, Capocaccia R, Botta L, Mallone S, De Angelis R, Ardanaz E, et al. Burden and centralised treatment in Europe of rare tumours: results of RARECAREnet-a population-based study. *Lancet Oncol* 2017;18:1022-39.

부 록

부록

<부록 표1-1> 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (희귀암)

Rare Cancers	성별 발생 (2009-2016)			합계
	male	female	Ratio	
구강의 악성신생물	5386	3099	1.74	8485
주침샘의 악성신생물	1953	1475	1.32	3428
편도 및 입인두의 악성신생물	3059	548	5.58	3607
비인두의 악성신생물	2340	819	2.86	3159
하인두의 악성신생물	2522	183	13.78	2705
입술, 구강 및 인두내의 기타 및 부위불명의 악성신생물	101	46	2.20	147
식도의 악성신생물	14343	1490	9.63	15833
소장의 악성신생물	2778	1892	1.47	4670
항문및항문관의 악성신생물	498	717	0.69	1215
담낭의 악성신생물	6100	8581	0.71	14681
담도의기타및상세불명부분의 악성신생물	7731	6557	1.18	14288
기타및부위불명소화기관의 악성신생물	350	373	0.94	723
비강및중이의 악성신생물	802	514	1.56	1316
부비동의 악성신생물	568	310	1.83	878
후두의 악성신생물	6739	481	14.01	7220
흉선의 악성신생물	1476	1252	1.18	2728
심장,종격및흉막의 악성신생물	685	405	1.69	1090
기타및부위불명의호흡기및흉곽내기관의 악성신생물	23	28	0.82	51
사지의골및관절연골의 악성신생물	1108	865	1.28	1973
기타및상세불명부위의골및관절연골의 악성신생물	1472	1346	1.09	2818
피부의 악성흑색종	2042	2518	0.81	4560
기타피부의 악성신생물	11639	16486	0.71	28125
중피종	376	212	1.77	588
카포시육종	313	137	2.28	450

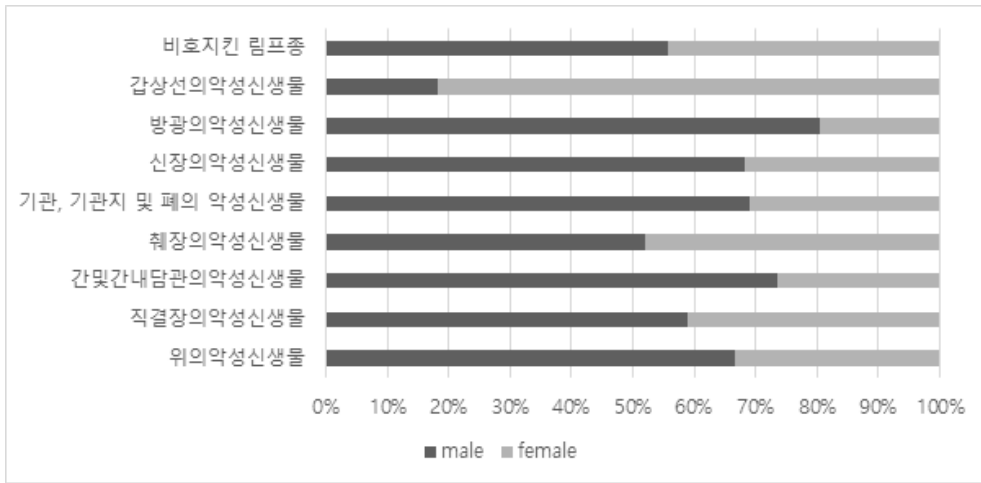
Rare Cancers	성별 발생 (2009-2016)			합계
	male	female	Ratio	
결합 및 연조직암	3491	3230	1.08	6721
후복막 및 복막의 악성신생물	794	2070	0.38	2864
외음의 악성신생물	0	675		675
질외 악성신생물	0	481		481
자궁체부의 악성신생물	0	14219		14219
자궁의상세불명부분의 악성신생물	0	1019		1019
난소의 악성신생물	0	17435		17435
기타및상세불명의여성생식기관의 악성신생물	0	420		420
태반의 악성신생물	0	466		466
음경의 악성신생물	367	0		367
고환의 악성신생물	2039	0		2040
기타및상세불명의남성생식기관의 악성신생물	129	0		129
신우의 악성신생물	1979	855	2.31	2834
요관의 악성신생물	2042	1244	1.64	3286
기타및상세불명의비뇨기관의 악성신생물	49	103	0.48	152
눈및눈부속기의 악성신생물	505	519	0.97	1024
뇌 및 중추신경계의 악성신생물	9657	10029	0.96	19686
부신의 악성신생물	527	473	1.11	1000
기타내분비선및관련구조물의 악성신생물	332	362	0.92	694
원발부위미상으로언급된 악성신생물	1361	1235	1.10	2596
호지킨림프종	1370	785	1.75	2155
악성 면역증식성 질환	1239	1347	0.92	2586
다발골수종	4299	3840	1.12	8139
림프성 백혈병	2981	2365	1.26	5346
골수성 백혈병	8628	6328	1.36	14956
상세불명의 백혈병	542	453	1.20	995

<부록 표1-2> 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (일반암)

Common Cancers	성별 발생 (2009-2016)			합계
	male	female	Ratio	
위의 악성신생물	144380	72473	1.99	216853
직결장의 악성신생물	115412	80781	1.43	196193
간및간내담관의 악성신생물	77131	27827	2.77	104958
췌장의 악성신생물	18332	16904	1.08	35236
기관, 기관지 및 폐의 악성신생물	96119	42925	2.24	139044
유방의 악성신생물	520	138593	0.00	139113
자궁경부의 악성신생물	0	34382		34382
전립선의 악성신생물	57885	0		57885
신장의 악성신생물	18696	8704	2.15	27400
방광의 악성신생물	23782	5785	4.11	29567
갑상선의 악성신생물	46477	209351	0.22	255828
비호지킨 림프종	14304	11372	1.26	25676



[부록 그림1] 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (희귀암)



[부록 그림2] 성별에 따른 암종별 발생 및 성비 (일반암)

<부록 표2> 연령에 따른 암발생

	연령에 따른 발생 (2009~2016)							합계
	under 20	20~29	30~39	40~49	50~59	60~69	70 over	
구강의 악성신생물	43(0.33)	196(0.65)	553(0.52)	1127(0.47)	2040(0.58)	1992(0.6)	2542(0.59)	8493
주치샘의 악성신생물	97(0.76)	218(0.73)	332(0.31)	598(0.25)	808(0.23)	690(0.21)	687(0.16)	3430
편도 및 임인두의 악성신생물	5(0.04)	12(0.04)	74(0.07)	422(0.18)	1235(0.35)	1041(0.31)	820(0.19)	3609
비인두의 악성신생물	80(0.62)	94(0.31)	306(0.29)	628(0.26)	930(0.26)	631(0.19)	491(0.11)	3160
하인두의 악성신생물	1(0.01)	5(0.02)	8(0.01)	123(0.05)	603(0.17)	896(0.27)	1072(0.25)	2708
입술 구강 및 인두내의 기타뿔부위불명외 악성신생물	2(0.02)	1(0)	7(0.01)	10(0)	27(0.01)	39(0.01)	61(0.01)	147
식도의 악성신생물	1(0.01)	25(0.08)	52(0.05)	618(0.26)	3344(0.95)	5159(1.55)	6645(1.55)	15844
위의 악성신생물	36(0.28)	1062(3.53)	6631(6.24)	24788(10.44)	51389(14.6)	58625(17.64)	74567(17.36)	217098
소장의 악성신생물	10(0.08)	47(0.16)	216(0.2)	616(0.26)	1109(0.32)	1142(0.34)	1534(0.36)	4674
직결장의 악성신생물	103(0.8)	1067(3.55)	5421(5.1)	18646(7.85)	46288(13.15)	53626(16.14)	71218(16.58)	196369
항문직장문관의 악성신생물	5(0.04)	15(0.05)	31(0.03)	137(0.06)	266(0.08)	286(0.09)	477(0.11)	1217
간막간내담관의 악성신생물	201(1.57)	454(1.51)	2145(2.02)	12171(5.13)	29274(8.32)	26947(8.11)	33899(7.89)	105091
담낭의 악성신생물	1(0.01)	29(0.1)	131(0.12)	639(0.27)	2071(0.59)	3619(1.09)	8206(1.91)	14696
담도의 기타뿔부위불명부분의 악성신생물	4(0.03)	40(0.13)	65(0.06)	578(0.24)	2049(0.58)	3586(1.08)	7986(1.86)	14308
췌장의 악성신생물	93(0.72)	159(0.53)	536(0.5)	2149(0.91)	6316(1.79)	9280(2.79)	16729(3.89)	35262
기타뿔부위불명소화기관의 악성신생물	2(0.02)	9(0.03)	41(0.04)	105(0.04)	161(0.05)	181(0.05)	225(0.05)	724
비강 및 중이의 악성신생물	24(0.19)	49(0.16)	91(0.09)	185(0.08)	272(0.08)	292(0.09)	405(0.09)	1318
부비동의 악성신생물	14(0.11)	15(0.05)	30(0.03)	113(0.05)	219(0.06)	196(0.06)	292(0.07)	879
후두의 악성신생물	3(0.02)	20(0.07)	60(0.06)	343(0.14)	1747(0.5)	2481(0.75)	2580(0.6)	7234

기관, 기관지 및 폐의 악성신생물	77(0.6)	410(1.36)	1479(1.39)	6653(2.8)	22839(6.49)	38999(11.73)	68703(15.99)	139160
홍신의 악성신생물	21(0.16)	102(0.34)	300(0.28)	594(0.25)	745(0.21)	538(0.16)	431(0.1)	2731
심장, 종격막, 흉막의 악성신생물	164(1.28)	185(0.62)	108(0.1)	114(0.05)	154(0.04)	147(0.04)	218(0.05)	1090
기타및부위불명의호흡기및흉곽내기관의 악성신생물	1(0.01)	1(0)	1(0)	1(0)	4(0)	3(0)	40(0.01)	51
사지의골및관절연골의 악성신생물	602(4.69)	271(0.9)	213(0.2)	234(0.1)	274(0.08)	175(0.05)	204(0.05)	1973
기타및상세불명부위의골및관절연골의 악성신생물	312(2.43)	235(0.78)	279(0.26)	393(0.17)	500(0.14)	431(0.13)	669(0.16)	2819
피부의악성흑색종	33(0.26)	100(0.33)	281(0.26)	524(0.22)	946(0.27)	983(0.3)	1696(0.39)	4563
기타피부의 악성신생물	106(0.83)	376(1.25)	797(0.75)	1855(0.78)	3971(1.13)	5557(1.67)	15484(3.6)	28146
종피종	3(0.02)	14(0.05)	24(0.02)	42(0.02)	133(0.04)	151(0.05)	221(0.05)	588
카포시육종	9(0.07)	9(0.03)	26(0.02)	50(0.02)	57(0.02)	89(0.03)	211(0.05)	451
결합 및 연조직암	523(4.07)	530(1.76)	733(0.69)	1089(0.46)	1383(0.39)	1099(0.33)	1371(0.32)	6728
후복막 및 복막의 악성신생물	120(0.93)	85(0.28)	140(0.13)	385(0.16)	597(0.17)	661(0.2)	879(0.2)	2867
유방의 악성신생물	25(0.19)	1464(4.87)	14382(13.54)	49175(20.71)	42983(12.21)	19876(5.98)	11319(2.63)	139224
외음의 악성신생물	2(0.02)	21(0.07)	41(0.04)	77(0.03)	109(0.03)	132(0.04)	293(0.07)	675
질외 악성신생물	1(0.01)	3(0.01)	23(0.02)	78(0.03)	94(0.03)	93(0.03)	189(0.04)	481
자궁경부의 악성신생물	10(0.08)	1110(3.69)	5961(5.61)	9206(3.88)	7996(2.27)	4847(1.46)	5290(1.23)	34420
자궁체부의 악성신생물	10(0.08)	323(1.07)	1305(1.23)	3216(1.35)	5585(1.59)	2582(0.78)	1213(0.28)	14234
자궁외상세불명부분의 악성신생물	3(0.02)	29(0.1)	142(0.13)	281(0.12)	247(0.07)	150(0.05)	167(0.04)	1019
난소의 악성신생물	563(4.38)	1033(3.44)	1928(1.82)	3960(1.67)	4808(1.37)	2620(0.79)	2539(0.59)	17451
기타및상세불명여성생식기관의 악성신생물	5(0.04)	12(0.04)	30(0.03)	85(0.04)	109(0.03)	76(0.02)	103(0.02)	420
태반의 악성신생물	7(0.05)	77(0.26)	170(0.16)	132(0.06)	76(0.02)	3(0)	2(0)	467

음경의 악성신생물	1(0.01)	4(0.01)	11(0.01)	39(0.02)	76(0.02)	88(0.03)	149(0.03)	368
전립선의 악성신생물	4(0.03)	45(0.15)	40(0.04)	540(0.23)	5960(1.69)	19496(5.87)	31833(7.41)	57918
고환의 악성신생물	154(1.2)	619(2.06)	653(0.61)	280(0.12)	149(0.04)	89(0.03)	96(0.02)	2040
기타대상세포외암의남성생식기관의 악성신생물	0(0)	4(0.01)	6(0.01)	14(0.01)	23(0.01)	31(0.01)	51(0.01)	129
신우를제외한신장의 악성신생물	269(2.09)	362(1.2)	1871(1.76)	4615(1.94)	7613(2.16)	6500(1.96)	6192(1.44)	27422
신우의 악성신생물	1(0.01)	6(0.02)	35(0.03)	175(0.07)	517(0.15)	778(0.23)	1324(0.31)	2836
요관의 악성신생물	0(0)	4(0.01)	13(0.01)	106(0.04)	442(0.13)	882(0.27)	1840(0.43)	3287
방광의 악성신생물	29(0.23)	148(0.49)	541(0.51)	1818(0.77)	5288(1.5)	7868(2.37)	13903(3.24)	29595
기타대상세포외암의비노기관의 악성신생물	1(0.01)	5(0.02)	7(0.01)	13(0.01)	21(0.01)	27(0.01)	78(0.02)	152
눈및눈부속기의 악성신생물	225(1.75)	82(0.27)	76(0.07)	122(0.05)	176(0.05)	128(0.04)	216(0.05)	1025
뇌 및 뇌 중추신경계의 악성신생물	2082(16.21)	1242(4.13)	1855(1.75)	2801(1.18)	3828(1.09)	3320(1)	4569(1.06)	19697
갑상선의 악성신생물	1225(9.54)	14120(46.96)	50968(47.99)	76469(32.21)	71712(20.37)	30733(9.25)	10811(2.52)	256038
부신의 악성신생물	243(1.89)	121(0.4)	84(0.08)	123(0.05)	165(0.05)	134(0.04)	130(0.03)	1000
기타내분비선및관련구조물의 악성신생물	62(0.48)	57(0.19)	90(0.08)	115(0.05)	146(0.04)	115(0.03)	111(0.03)	696
원발부위미상으로언급된 악성신생물	28(0.22)	64(0.21)	124(0.12)	245(0.1)	421(0.12)	531(0.16)	1187(0.28)	2600
호지킨림프종	224(1.74)	428(1.42)	306(0.29)	260(0.11)	329(0.09)	275(0.08)	335(0.08)	2157
비호지킨 림프종	1675(13.04)	1232(4.1)	2094(1.97)	3573(1.5)	5464(1.55)	5056(1.52)	6606(1.54)	25700
악성 면역종양성 질환	17(0.13)	88(0.29)	229(0.22)	515(0.22)	773(0.22)	550(0.17)	415(0.1)	2587
다발골수종	10(0.08)	28(0.09)	120(0.11)	575(0.24)	1618(0.46)	2415(0.73)	3384(0.79)	8150
림프성 백혈병	2075(16.16)	433(1.44)	404(0.38)	540(0.23)	657(0.19)	551(0.17)	687(0.16)	5347
골수성 백혈병	1125(8.76)	1032(3.43)	1549(1.46)	2256(0.95)	2750(0.78)	2690(0.81)	3568(0.83)	14970
상세포의 백혈병	70(0.55)	34(0.11)	47(0.04)	79(0.03)	124(0.04)	157(0.05)	484(0.11)	995

<부록 표3> 거주지에 따른 암발생

	거주지에 따른 발생 (2009-2016)				합계
	capital	metro city	small town	rural	
구강의 악성신생물	1791(0.59)	2041(0.54)	3329(0.57)	829(0.58)	7990
주치샘의 악성신생물	698(0.23)	864(0.23)	1354(0.23)	319(0.22)	3235
편도 및 인두부의 악성신생물	758(0.25)	949(0.25)	1385(0.24)	317(0.22)	3409
비인두의 악성신생물	623(0.21)	798(0.21)	1301(0.22)	252(0.18)	2974
하인두의 악성신생물	425(0.14)	616(0.16)	1039(0.18)	441(0.31)	2521
입술, 구강 및 인두내의 기타뿔부위불면의 악성신생물	22(0.01)	37(0.01)	52(0.01)	26(0.02)	137
식도의 악성신생물	2777(0.91)	3791(1)	5982(1.02)	2291(1.61)	14841
위의 악성신생물	38900(12.82)	54771(14.43)	85899(14.61)	24550(17.22)	204120
소장의 악성신생물	900(0.3)	1194(0.31)	1804(0.31)	468(0.33)	4366
직결장의 악성신생물	40191(13.24)	48307(12.73)	76825(13.07)	19358(13.58)	184681
항문직장관관의 악성신생물	285(0.09)	270(0.07)	472(0.08)	117(0.08)	1144
간헐간내담관의 악성신생물	18707(6.16)	26775(7.05)	40950(6.97)	12155(8.53)	98587
담낭의 악성신생물	2509(0.83)	3831(1.01)	5646(0.96)	1770(1.24)	13756
담도의 기타뿔상세불면부위의 악성신생물	2702(0.89)	3423(0.9)	5571(0.95)	1736(1.22)	13432
체장의 악성신생물	6751(2.22)	8539(2.25)	13809(2.35)	4009(2.81)	33108
기타뿔부위불면소화기관의 악성신생물	156(0.05)	144(0.04)	296(0.05)	70(0.05)	666
비강뿔중이의 악성신생물	233(0.08)	333(0.09)	533(0.09)	140(0.1)	1239
부비동의 악성신생물	142(0.05)	220(0.06)	352(0.06)	111(0.08)	825
후두의 악성신생물	1299(0.43)	1845(0.49)	2854(0.49)	800(0.56)	6798

기관, 기관지 및 폐의 악성신생물	25157(8.29)	33080(8.72)	54665(9.3)	17855(12.53)	130757
흉신의 악성신생물	632(0.21)	656(0.17)	1083(0.18)	214(0.15)	2585
심장, 중격 및 흉막의 악성신생물	190(0.06)	304(0.08)	431(0.07)	102(0.07)	1027
기타 림부위 불명 의 호흡기 및 흉과 내 기관의 악성신생물	1(0)	16(0)	19(0)	8(0.01)	44
사지의 골 및 관절 연골의 악성신생물	339(0.11)	557(0.15)	818(0.14)	133(0.09)	1847
기타 및 상체 불명 부위의 골 및 관절 연골의 악성신생물	526(0.17)	750(0.2)	1129(0.19)	234(0.16)	2639
피부의 악성 흑색종	876(0.29)	1051(0.28)	1792(0.3)	557(0.39)	4276
기타 피부부의 악성신생물	5019(1.65)	6302(1.66)	11353(1.93)	3648(2.56)	26322
종피종	125(0.04)	153(0.04)	223(0.04)	63(0.04)	564
키표시육종	116(0.04)	93(0.02)	165(0.03)	50(0.04)	424
결핵 및 연조직암	1568(0.52)	1577(0.42)	2676(0.46)	542(0.38)	6363
후복막 및 복막의 악성신생물	575(0.19)	769(0.2)	1092(0.19)	261(0.18)	2697
유방의 악성신생물	32918(10.85)	36089(9.51)	55230(9.39)	7682(5.39)	131919
외음의 악성신생물	158(0.05)	155(0.04)	269(0.05)	54(0.04)	636
질외 악성신생물	86(0.03)	139(0.04)	183(0.03)	37(0.03)	445
자궁경부의 악성신생물	6740(2.22)	9186(2.42)	13795(2.35)	2646(1.86)	32367
자궁체부의 악성신생물	3426(1.13)	3535(0.93)	5582(0.95)	951(0.67)	13494
자궁의 상체 불명 부분의 악성신생물	162(0.05)	245(0.06)	462(0.08)	90(0.06)	959
난소의 악성신생물	3772(1.24)	4604(1.21)	6882(1.17)	1224(0.86)	16482
기타 및 상체 불명 의 여성 생식 기관의 악성신생물	94(0.03)	91(0.02)	171(0.03)	36(0.03)	392
태반의 악성신생물	103(0.03)	103(0.03)	202(0.03)	31(0.02)	439
음경의 악성신생물	54(0.02)	88(0.02)	157(0.03)	49(0.03)	348

전립선의 악성신생물	12959(4.27)	12921(3.4)	22018(3.75)	6691(4.69)	54589
고환의 악성신생물	455(0.15)	563(0.15)	810(0.14)	112(0.08)	1940
기타꽃상세포의남성생식기관의 악성신생물	25(0.01)	31(0.01)	49(0.01)	12(0.01)	117
신우를제한신장의 악성신생물	5761(1.9)	7031(1.85)	10852(1.85)	2240(1.57)	25884
신우의 악성신생물	629(0.21)	705(0.19)	1076(0.18)	244(0.17)	2654
요관의 악성신생물	655(0.22)	836(0.22)	1250(0.21)	377(0.26)	3118
방광의 악성신생물	6287(2.07)	7264(1.91)	11352(1.93)	3032(2.13)	27935
기타꽃상세포의비뇨기관의 악성신생물	38(0.01)	25(0.01)	66(0.01)	16(0.01)	145
눈및눈부속기의 악성신생물	202(0.07)	258(0.07)	421(0.07)	82(0.06)	963
뇌 및 중추신경계의 악성신생물	3631(1.2)	5005(1.32)	7880(1.34)	1952(1.37)	18468
갑상선의 악성신생물	56698(18.68)	71071(18.73)	98578(16.77)	15833(11.11)	242180
부신의 악성신생물	193(0.06)	252(0.07)	435(0.07)	60(0.04)	940
기타내분비선종관련구조물의 악성신생물	160(0.05)	185(0.05)	247(0.04)	56(0.04)	648
원발부위미상으로언급된 악성신생물	525(0.17)	559(0.15)	1032(0.18)	337(0.24)	2453
호지킨림프종	494(0.16)	514(0.14)	903(0.15)	148(0.1)	2059
비호지킨 림프종	5685(1.87)	6316(1.66)	10219(1.74)	2122(1.49)	24342
악성 면역증식성 질환	649(0.21)	635(0.17)	1018(0.17)	171(0.12)	2473
다발골수종	1662(0.55)	1923(0.51)	3243(0.55)	873(0.61)	7701
림프성 백혈병	1063(0.35)	1327(0.35)	2221(0.38)	417(0.29)	5028
골수성 백혈병	3046(1)	3633(0.96)	5929(1.01)	1433(1.01)	14041
상세포의 백혈병	176(0.06)	203(0.05)	455(0.08)	109(0.08)	943

<부록 표4> 소득수준에 따른 암발생

	소득수준에 따른 발생 (2009~2016)					합계
	의료급여	0~20%	20~40%	40~60%	60~80%	
구강의 악성신생물	657(0.71)	1169(0.55)	1258(0.63)	1342(0.57)	1684(0.55)	2375(0.53)
주요암의 악성신생물	213(0.23)	480(0.22)	525(0.26)	562(0.24)	715(0.23)	933(0.21)
편도 및 인두부의 악성신생물	306(0.33)	567(0.27)	546(0.27)	614(0.26)	666(0.22)	908(0.2)
비인두의 악성신생물	167(0.18)	469(0.22)	482(0.24)	526(0.22)	666(0.22)	849(0.19)
하인두의 악성신생물	318(0.34)	388(0.18)	365(0.18)	449(0.19)	527(0.17)	658(0.15)
인후, 구강 및 인두내의 기타 및 부위불명의 악성신생물	15(0.02)	30(0.01)	23(0.01)	17(0.01)	23(0.01)	39(0.01)
식도의 악성신생물	1389(1.5)	2366(1.11)	2298(1.15)	2658(1.12)	3095(1.01)	4027(0.9)
위의 악성신생물	13704(14.83)	31043(14.53)	28997(14.45)	34335(14.53)	45113(14.67)	63661(14.19)
소장의 악성신생물	299(0.32)	650(0.3)	641(0.32)	731(0.31)	955(0.31)	1394(0.31)
직결장의 악성신생물	13148(14.23)	28855(13.51)	26221(13.07)	30713(12.99)	39542(12.86)	57714(12.86)
항문직장암관의 악성신생물	114(0.12)	209(0.1)	180(0.09)	176(0.07)	216(0.07)	320(0.07)
간헐간내담관의 악성신생물	8318(9)	15948(7.47)	15193(7.57)	17898(7.57)	20568(6.69)	27033(6.03)
담낭의 악성신생물	1268(1.37)	2070(0.97)	1639(0.82)	2086(0.88)	2967(0.96)	4651(1.04)
담도의 기타뿔상세포종양부위의 악성신생물	1200(1.3)	2058(0.96)	1733(0.86)	2000(0.85)	2867(0.93)	4430(0.99)
췌장의 악성신생물	2756(2.98)	5054(2.37)	4360(2.17)	5073(2.15)	6962(2.26)	11031(2.46)
기타췌부위불명소화기관외의 악성신생물	54(0.06)	118(0.06)	92(0.05)	126(0.05)	133(0.04)	200(0.04)
비강뿔종이의 악성신생물	98(0.11)	199(0.09)	173(0.09)	218(0.09)	248(0.08)	380(0.08)
부비동의 악성신생물	60(0.06)	150(0.07)	117(0.06)	144(0.06)	163(0.05)	244(0.05)
후두의 악성신생물	539(0.58)	1064(0.5)	1036(0.52)	1270(0.54)	1402(0.46)	1909(0.43)
합계	8485	18485	17485	20485	23485	27485

기관, 기관지 및 폐의 악성신생물	11358(12.29)	19867(9.3)	17431(8.69)	21052(8.91)	27927(9.08)	41409(9.23)	139044
흉선의 악성신생물	122(0.13)	385(0.18)	363(0.18)	463(0.2)	555(0.18)	840(0.19)	2728
심장, 중격막, 흉막의 악성신생물	77(0.08)	156(0.07)	146(0.07)	187(0.08)	222(0.07)	302(0.07)	1090
기타및부위불명의호흡기및흉곽내기관의 악성신생물	6(0.01)	16(0.01)	5(0)	4(0)	10(0)	10(0)	51
시지의골및관절연골의 악성신생물	114(0.12)	252(0.12)	285(0.14)	347(0.15)	388(0.13)	587(0.13)	1973
기타및상세불명부위의골및관절연골의 악성신생물	184(0.2)	393(0.18)	386(0.19)	500(0.21)	551(0.18)	804(0.18)	2818
피부의 악성흑색종	280(0.3)	606(0.28)	571(0.28)	706(0.3)	962(0.31)	1435(0.32)	4560
기타피부의 악성신생물	2033(2.2)	3739(1.75)	3000(1.49)	3884(1.64)	5589(1.82)	9880(2.2)	28125
중피종	41(0.04)	84(0.04)	86(0.04)	91(0.04)	105(0.03)	181(0.04)	588
카포시육종	35(0.04)	66(0.03)	55(0.03)	58(0.02)	85(0.03)	151(0.03)	450
결합 및 연조직암	379(0.41)	945(0.44)	978(0.49)	1128(0.48)	1402(0.46)	1889(0.42)	6721
후복막 및 복막의 악성신생물	170(0.18)	415(0.19)	386(0.19)	462(0.2)	580(0.19)	851(0.19)	2864
유방의 악성신생물	7053(7.63)	21850(10.23)	20854(10.39)	22278(9.42)	27689(9.01)	39389(8.78)	139113
외음의 악성신생물	76(0.08)	92(0.04)	99(0.05)	102(0.04)	116(0.04)	190(0.04)	675
질외 악성신생물	44(0.05)	66(0.03)	85(0.04)	66(0.03)	86(0.03)	134(0.03)	481
자궁경부의 악성신생물	2457(2.66)	6271(2.94)	6040(3.01)	6415(2.71)	6332(2.06)	6867(1.53)	34382
자궁체부의 악성신생물	753(0.81)	2343(1.1)	2237(1.11)	2304(0.97)	2808(0.91)	3774(0.84)	14219
자궁외상세불명부위의 악성신생물	61(0.07)	181(0.08)	177(0.09)	155(0.07)	202(0.07)	243(0.05)	1019
난소의 악성신생물	1028(1.11)	2806(1.31)	2658(1.32)	2964(1.25)	3300(1.07)	4679(1.04)	17435
기타및상세불명여성생식기관의 악성신생물	37(0.04)	64(0.03)	65(0.03)	69(0.03)	85(0.03)	100(0.02)	420
태반의 악성신생물	16(0.02)	70(0.03)	94(0.05)	100(0.04)	91(0.03)	95(0.02)	466
음경의 악성신생물	34(0.04)	50(0.02)	52(0.03)	77(0.03)	61(0.02)	93(0.02)	367

전립선의 악성신생물	3161(3.42)	6814(3.19)	6019(3)	7535(3.19)	11727(3.81)	22629(5.04)	57885
고환의 악성신생물	86(0.09)	247(0.12)	312(0.16)	433(0.18)	462(0.15)	500(0.11)	2040
기타땀샘세포의남성생식기관의 악성신생물	12(0.01)	19(0.01)	16(0.01)	22(0.01)	20(0.01)	40(0.01)	129
신우를제외한신장의 악성신생물	1751(1.89)	3517(1.65)	3385(1.69)	4173(1.77)	5608(1.82)	8966(2)	27400
신우의 악성신생물	203(0.22)	375(0.18)	346(0.17)	382(0.16)	589(0.19)	939(0.21)	2834
요관의 악성신생물	279(0.3)	445(0.21)	355(0.18)	475(0.2)	644(0.21)	1088(0.24)	3286
방광의 악성신생물	2080(2.25)	4049(1.9)	3636(1.81)	4401(1.86)	5977(1.94)	9424(2.1)	29567
기타땀샘세포를제외한비뇨기관의 악성신생물	15(0.02)	25(0.01)	18(0.01)	29(0.01)	26(0.01)	39(0.01)	152
눈및눈부속기의 악성신생물	59(0.06)	117(0.05)	133(0.07)	192(0.08)	246(0.08)	277(0.06)	1024
뇌 및 중추신경계의 악성신생물	1305(1.41)	2687(1.26)	2585(1.29)	3263(1.38)	4158(1.35)	5688(1.27)	19686
갑상선의 악성신생물	8698(9.41)	33095(15.49)	33554(16.72)	40978(17.34)	56842(18.49)	82661(18.43)	255828
부신의 악성신생물	55(0.06)	126(0.06)	125(0.06)	171(0.07)	260(0.08)	263(0.06)	1000
기타내분비선및관류구조물의 악성신생물	46(0.05)	88(0.04)	96(0.05)	118(0.05)	158(0.05)	188(0.04)	694
원발부의미상으로언급된 악성신생물	249(0.27)	366(0.17)	318(0.16)	384(0.16)	503(0.16)	776(0.17)	2596
호지킨림프종	115(0.12)	317(0.15)	290(0.14)	364(0.15)	470(0.15)	599(0.13)	2155
비호지킨 림프종	1417(1.53)	3365(1.58)	3322(1.66)	4096(1.73)	5313(1.73)	8163(1.82)	25676
악성 면역증식성 질환	103(0.11)	326(0.15)	330(0.16)	389(0.16)	526(0.17)	912(0.2)	2586
다발골수종	530(0.57)	1119(0.52)	996(0.5)	1149(0.49)	1648(0.54)	2697(0.6)	8139
림프성 백혈병	293(0.32)	722(0.34)	702(0.35)	893(0.38)	1183(0.38)	1553(0.35)	5346
골수성 백혈병	895(0.97)	2046(0.96)	2078(1.04)	2426(1.03)	3245(1.06)	4266(0.95)	14956
상세포의 백혈병	77(0.08)	136(0.06)	126(0.06)	153(0.06)	199(0.06)	304(0.07)	995

연구보고서 2018-20-021

한국 희귀암의 질병부담(disease burden)에 관한 연구

발행일	2019년 1월 31일
발행인	김성우
편집인	최윤정
발행처	국민건강보험공단 일산병원 연구소
주소	경기도 고양시 일산동구 일산로 100
전화	031) 900-6982~6987
팩스	031) 900-6999
인쇄처	백석기획(031-903-9979)



국민건강보험 일산병원 연구소



(우)10444 경기도 고양시 일산동구 일산로 100 (백석1동 1232번지)
대표전화 031-900-0114 / 팩스 031-900-6999
www.nhimc.or.kr

2018 NHIS Ilsan Hospital Institute of Health Insurance & Clinical Research

N a t i o n a l H e a l t h I n s u r a n c e S e r v i c e I l s a n H o s p i t a l