小児神経科的な基礎疾患を持つ患児（者）の医療状況

国立武蔵療養所小児神経科
平　山　義　人
東京都立神経病院小児神経科
小　宮　和　彦
東京女子医大小児科
大　沢　真木子
国立療養所富山病院小児科
松　島　昭　廣
東京小児療育病院
長谷部　孝　子

研究目的

重症心身障害児をはじめとした小児神経科的な基礎疾患を持つ，長期医療を必要とする患児が基礎疾患以外に，どのような疾患に罹患するか，小児科的な医療の他にどのような医療を必要とするかを知ることは，患児のトータルケアーをする上で是非とも必要なことと思われる。

今回著者らは，小児神経科領域の種々の基礎疾患をもつ患児の医療状況を調査したのでその結果をまとめ，よりよい医療のための基礎データーとしたい。

対　象

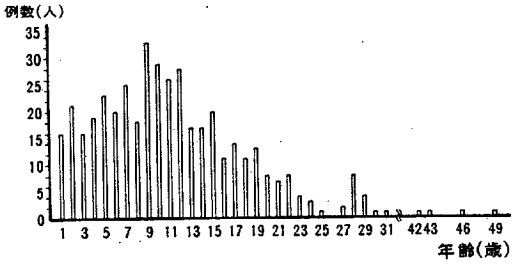
対象は国立武蔵療養所小児神経科，東京都立神経病院小児神経科，東京女子医大小児科，国立療養所富山病院小児科，東京小児療育病院小児科とその関連病院に通院あるいは入院中の患者で総数434人であった。基礎疾患は表1に示したごとく，中枢性運動障害＋精神遅滞，精神遅滞＋てんかん，精神遅滞，てんかん，デュシェン型筋ジストロフィー症，先天性（福山型）筋ジストロフィー症，重症筋無力症，脳変性疾患，代謝異常症，染色体異常，筋ジストロフィー症以外の神経筋疾患，神経皮膚症候群，特殊神経症候群，神経系感染症，心因性疾患，その他に分類された。各病院での症例数については，表1を参考にされたい。

対象の年齢は，1歳から49歳にわたった（図1）が，成人例は国立療養所富山病院の重症心身障害児（者）病棟に入院中の患者が大多数を占めていた。

表1　調査対象児(者)の基礎疾患

調査病院＼疾患名	入院			在宅							入院＋在宅								
	中枢性運動障害＋精神遅滞	精神遅滞＋てんかん	精神遅滞	中枢性運動障害＋精神遅滞	精神遅滞＋てんかん	精神遅滞	てんかん	デュシェン型筋ジストロフィー症	先天性筋ジストロフィー症	重症筋無力症	脳変性疾患	代謝異常症	染色体異常	その他の神経筋疾患	神経皮膚症候群	特殊神経症候群	神経系感染症	心因性疾患	その他
国立武蔵療養所	32	4	3	7	4	9	10		1	1	5	4	3	3	3	2	1	1	4
国療富山病院	144	5	4								1	3	2	1	4	3	1		
女子医大小児								15	18	20									
都立神経病院				17	6	4	9	2	1	5		1	1	4	3		8	5	5
東京小児療育病院他	31			14															
計	207	9	7	38	10	13	19	17	20	26	6	8	6	8	10	5	10	6	9

図1　調査対象児(者)の例数と年齢構成
(総数 434名)



研究方法

初めに，国立武蔵療養所の重症心身障害児病棟に入院中の患児につき，入院以降どのような病気に罹患し，どのような医療が必要であったのか，また基礎疾患の診断や治療のために小児科以外にどのような科に受診したかを1年毎に調査した。その結果表2に示すような種々の疾患に罹患し，また小児科以外の他科受診も様々であることが判明したので，表2をもとにした調査票を作製し，各医療機関協力のもとに，過去1年間の医療状況を調査した個人票を作った。以下の結果はその集計であるが，過去数年にさかのぼって毎年の医療状況を調査した症例も多かった。なお外来通院患者については，保護者から直接聴取し，大部分の入院患者についてはカルテから調査した。

表2　問題となった主要な疾患または医療
(基礎疾患を除く)

疾患名				
消化器		口内炎	事故	外傷
		急性胃腸炎		火傷
		消化器潰瘍	中毒	薬物肝炎
		急性胃拡張	血液	貧血
		腸閉塞		輸血
		虫垂炎		鼻出血
		鼠径ヘルニア	耳鼻	外耳炎
		食道異物		中耳炎
呼吸器		上気道炎		副鼻腔炎
		下気道炎	眼	結膜炎
		誤嚥による気道閉塞		麦粒腫，粉粒腫
アレルギー		蕁麻疹		角膜炎，涙のう炎
		アレルギー性鼻炎	泌尿	膀胱炎
		アレルギー性紫斑病		腎盂炎，腎炎
骨・関節		骨折	生殖器	陰炎
		関節炎(痛)，捻挫	皮膚	皮ふ炎(自傷・虫刺含む)
感染症	細菌性	百日咳		褥瘡
		敗血症		しもやけ
		伝染性膿疹症	神経	てんかん発作頻発・重積
		よう，癤		脳炎・脳症
		化膿性リンパ節炎	歯	う蝕・歯根炎
	ウイルス性	流行性耳下腺炎	他科受診(小児科以外)	歯科
		水痘		皮ふ科
		麻疹		外科
		風疹		整形外科
		伝染性紅斑		眼科
		手足口病		耳鼻科
代謝		アセトン血性嘔吐症		循環器科

結　果

(1)　入院中の中枢性運動障害＋精神遅滞合併例の医療状況（表3）：ここでいう中枢性運動障害とは広義の脳性麻痺ともいえるもので，脳損傷に由来する非進行性の運動障害であるが，脳損傷を受けた時期は生後4週以内とは限らず，年長児に起った脳炎や脳症の後遺症例も含めた。

表3
寝たきり患児(者)の入院と在宅での医療状況比較

臨床＼所在	入院	在宅
例数(人)	72	33
年令(歳)	2～24	1～22
平均年齢(歳)	11.8	6.8
上気道炎(平均回数)	225件(3.1回)	116件(3.5回)
下気道炎(平均回数)	94　(1.3回)	21　(0.6回)
貧血	10	24
輸血	7	21
消化器潰瘍	3	2
急性胃拡張	1	0
外傷	6	4
関節炎(痛)，捻挫	5	0
てんかん発作頻発・重積	13	8
骨折	2	0
よう・癤	5	1
結膜炎	29	12
褥瘡	2	0
アセトン血性嘔吐症	16	4
う蝕・歯根炎	7	4
年6回以上の感染例(%)	35人(48.6)	11人(33.3)
6歳以下の感染例/総数(%)	8/13(61.5)	6/17(35.3)
他科受診	7件	5件

この基礎疾患を持つ症例は総数207人と多数であり，運動能力により医療状況がかなり異なると予想されたため，自力歩行あるいはつたい歩き可能な群（自力歩行群）と，イザリや寝返りでどうにか移動が可能な群（イザリ群），寝たきりでほとんど動けない群（寝たきり群）の三群に分けて比較した。

最も罹患頻度の高かった上気道炎についてみると，自力歩行可能群21例で年間総件数53，一年間の一人あたりの平均罹患回数は2.5回，

イザリ群114例では335件，平均2.9回，寝たきり群72例では225件，平均3.1回で，運動能力が低い程上気道炎の罹患回数が多くなるという結果をみた。

下気道炎は自力歩行群で9件，平均0.4回，イザリ群では23件，0.2回，寝たきり群では94件，平均1.3回で，寝たきり群では予想通り一番罹患回数が多かった。なお自力歩行群では，2歳児の一例のみで年7件の罹患があり，平均回数を高めた。

貧血と輸血は自力歩行群0，イザリ群では貧血は6件，輸血0，寝たきり群では貧血10件，輸血7件で，寝たきり群では特に貧血が起こり易く，またその程度も強い場合が多いという結果をえた。

消化器潰瘍と急性胃拡張は，イザリ群と寝たきり群のみに認められた。

外傷はイザリ群で43件と非常に目立った。外傷の中には自傷行為・他害行為によるものを含めたが，歩行できる程度の運動能力があるか，寝たきりであれば，外傷が少ないということで興味がもたれた。

てんかん発作の頻発や重積が起こる頻度には各群間に大差がみられなかった。また骨折が各群とも認められた。

よう，瘉などいわゆる“おでき”は，イザリ群でやや頻度が高く，結膜炎は寝たきり群に多くみられた。

アセトン血性呕吐症には診断が確定的でないものも含んでいるが，自力歩行群では一件もみられなかった。

う蝕・歯根炎はイザリ群で多くみられた。

呼吸器感染，よう，瘉，結膜炎，膀胱炎その他種々の細菌やウイルス感染症に一年に6回以下罹患した者は，自力歩行群では21例中4例（19%），そのうち6歳以下の者は5例中2例（40%），イザリ群では114例中30人（26.3%），そのうち6歳以下の者は16例中9例（56.3%），寝たきり群では72例中35例（48.3%），そのうち6歳以下の者は13例中8例（61.5%）で，運動能力が低い程，また年少である程易感染性が強いという結果をえた。

(2) 中枢性運動障害と精神遅滞合併例で寝たきり患児の入院と在宅での医療状況（表4）：入院の平均年齢は11.8歳，在宅児の平均年齢は6.8歳と5歳の差があったが，上気道炎の罹患回数は入院と在宅ともほとんど差がなかった。

表4

入院中の中枢性運動障害＋精神遅滞の医療状況

運動能力 / 臨床	自力歩行 つたい歩き	イザリ 寝返り＞移動	寝たきり
例数(人)	21	114	72
年齢(歳)	2～43	2～49	2～24
平均年齢(歳)	14.8	15.8	11.8
上気道炎(平均回数)	53件(2.5回)	335件(2.9回)	225件(3.1回)
下気道炎(平均回数)	9 (0.4回)	23 (0.2回)	94 (1.3回)
貧血	0	6	10
輸血	0	0	7
消化器潰瘍	0	2	3
急性胃拡張	0	2	1
外傷	4	43	6
関節炎(痛)，捻挫	1	11	5
てんかん発作頻発・重積	3	7	13
骨折	1	1	2
よう・瘉	2	14	5
結膜炎	6	14	29
褥瘡	0	2	2
アセトン血性嘔吐症	0	16	16
う蝕・歯根炎	1	19	7
年6回以上の感染例(%)	4人(19%)	30人(26.3%)	35人(48.6%)
6歳以下の 〃 /総数	2/5(40%)	9/16(56.3%)	8/13(61.5%)
他科受診	7	15	7

最も問題となる下気道炎の罹患は，入院では年平均1.3回であったのに在宅ではその半分以下にあたる0.6回であった。

貧血があり，輸血を必要とするのは在宅により多く，在宅患児では栄養管理が特に問題となることが判明した。

骨折と褥瘡は入院で各2件あったのに対し，在宅では皆無で，これは在宅患児の看護は母親一人で行っているのに対し，入院では看護者が何人も交代することと関係しているのかもしれない。

アセトン血性呕吐症は入院児に多くみられた。

年6回以上の感染症罹患は入院児で48.6%，在宅児で33%と入院児に多く，6歳以下の例では入院61.5%，在宅35.3%とさらに差がみ

られた。単に幼若児では抵抗力が弱いと考えれば，平均年齢が低い在宅児では感染症に高率に罹患するはずであるが，結果は逆であった。何故逆の結果になったか考えると，(i)易感染性が比較的少ない患児だから在宅ケアーが可能であった，(ii)入院して集団生活を行っているため感染源と接触する機会が多くなる(iii)長期間寝たきりでいると，年長になると2次的な問題が発生してきて易感染性がでてくる，(iv)患児の状態を知りつくした母親が，常にケアーしている方が，交代で専門家がケアーするより良い結果をもたらす，などの可能性があるのではないかと思われた。

(3) 精神遅滞児の医療状況（在宅と入院の比較）：基礎疾患を除くと，在宅と入院ともにとりたてて医療上問題となる例はほとんどなかった。年間6回以上なんらかの感染症に罹患した患児は在宅で38%，入院で14%と平均年齢が低い在宅患者により多かった。

表5　精神遅滞児(者)の医療状況

臨床＼所在	在宅	入院
例数(人)	13	7
年齢(歳)	1〜12	12〜23
平均年齢(歳)	4.2	16.6
上気道炎(年平均)	53件(4.1回)	18件(2.6回)
下気道炎(年平均)	0	1件(0.1回)
外傷	4	0
中耳炎	4	0
年6回以上の感染例(%)	5人(38)	1人(14)

（脳外科にて頭蓋骨切開術を受けた者1人）

(4) 精神遅滞とてんかん合併例（在宅と入院の比較）（表6）：在宅児でてんかんのコントロールが悪かった者が多いこと，外傷は入院児に多かったことを除くと，両者間にほとんど差はなかった。

表6　精神遅滞＋てんかんの医療状況

臨床＼所在	在宅	入院
例数(人)	10	9
年齢(歳)	3〜14	7〜19
平均年齢(歳)	7.5	11.4
上気道炎(年平均)	22件(2.2回)	30件(3.3回)
下気道炎(年平均)	0	3 (0.3回)
外傷	2	5
てんかん発作頻発・重積	7	4
年6回以上の感染例(%)	2人(20)	3人(33.3)

(5) 進行性筋ジストロフィー症の医療状況（デュシェン型と先天性（福山型）の比較）（表7）：先天性で下気道炎が6件みられたのに反し，デュシェン型では1件も発生しなかった。

表7　進行性筋ジストロフィー症の医療状況

臨床＼疾患名	デュシェン型	先天性(福山型)
例数(人)	17	20
年齢(歳)	4〜17	1〜14
平均年齢(歳)	10.1	5.9
上気道炎(年平均)	34件(1.7回)	29件(1.7回)
下気道炎(年平均)	0件	6件(0.3回)
骨折	1件	1件
う蝕・歯根炎	0件	4件
循環器科受診	3件	9件
年6回以上の感染例(%)	2人(11.2)	4人(20)
てんかん合併例(%)	1人(6)	8人(40)
精神遅滞合併例(%)	8人(47)	20人(100)
四肢冷感(%)	5人(29)	4人(20)

循環器科受診は，筋ジストロフィー症に合併しやすい心筋障害を早期に発見するための定期検診として施行された。

てんかんの合併はデュシェン型で1例（6%），先天性で8例（40%），精神遅滞合併は順に8例（47%），20例（100%）であった。

両型とも四肢冷感を示す者が数例いた。

(6) 重症筋無力症の医療状況（表8）：患児26例では，基礎疾患を除くと甲状腺機能亢進症を合併した2例以外，ほとんど問題がなかった。これは眼筋型が多いためと考えられた。

(7) てんかんの医療状況（表9）：外来通院中のてんかん児の医療状況をみると，上気道炎の年平均罹患が4.2回，年6回以上何らかの感染症に罹患した者36.8%と，精神遅滞，筋ジストロフィー症，重症筋無力症にくらべると多く，抗痙攣剤の副作用と関連して注目された。

てんかん発作頻発あるいは重積が9件認められた。外傷4件中3件は発作に伴ったものであった。

(8) その他の基礎疾患を伴う患児の医療状況：残りの調査対象児も，代謝異常症，染色体

表8　重症筋無力症の医療状況

臨床＼疾患名	重症筋無力症
例数(人)	26
年齢(歳)	3～18
平均年齢(歳)	9.9
上気道炎(年平均)	40件(1.5回)
下気道炎	0
鼻出血	7*
眼科受診	5
甲状腺機能亢進症	2人
年6回以上の感染者(%)	2人(7.7)

＊1人が5回反復していた

表9　てんかんの医療状況

臨床＼疾患名	てんかん
例数(人)	19
年齢(歳)	1～13
平均年齢(歳)	8.5
上気道炎(年平均)	79件(4.2回)
下気道炎	1件
てんかん発作頻発・重積	9件
外傷	4件
抗痙攣剤中毒	0件
年6回以上の感染者(%)	7人(36.8%)

異常，神経皮膚症候群その他いくつかの疾患群に含めて分類したが，各群に含まれた対象は必ずしも同一の病態を示すものではないため，疾患群としての医療状況を検討してもあまり意味がないと思われる。そのため例数は少ないが，本来の疾患別に各例の医療状態を中心に報告する。

代謝異常症としては，レッシュ・ナイハン症候群3名，ホモシスチン尿症の疑い2名，ウイルソン病1名，フエニールケトン尿症11名，高乳酸血症1名がいた。このうちレッシュ・ナイハン症候群の1名は反復感染，1名は腎結石による発作性疝痛，1名は骨折，1名は筋緊張亢進による疼痛発作が頻回にみられた。フエニールケトン尿症では気道感染反復，難治てんかんの合併がみられた。

染色体異常にはダウン症候群2名，猫鳴き症候群1名，18P＋症候群1名，17Q＋症候群1名，XXX症候群1名がみられた。

ダウン症候群では2名とも脳性麻痺は合併していなかったが，歩行は不能だった。1名では，てんかんの合併がみられた。猫鳴き症候群では呼吸器感染の反復がみられた。XXX症候群には心筋症と脳性麻痺の合併がみられた。

神経皮膚症候群としてスタージ・ウエバー症候群3名，結節性硬化症4名，クリッペル・トレノーナイ症候群1名，線状母斑症候群1名，神経線維腫1名がみられた。スタージ・ウエバー症候群では3名ともてんかんと精神遅滞を合併していた。結節性硬化症では4名ともてんかんと精神遅滞を合併しており，1名は腎腫瘍（Angiolipoma）の摘出術を受けた。1名では両側感音性難聴がみられた。神経線維腫の1名は，脳と頭部腫瘍のため死亡した。

特殊神経症候群として，滑沢脳症候群2名，デカバン症候群1名，コフィン・シリス症候群1名，コルネリア・デ・ランゲ症候群1名がみられた。滑沢脳症候群の2名とも気道感染を反復し，1名は死亡した。デカバン症候群では腎不全から貧血をきたし，頻回の輸血を必要としている。コルネリア・デ・ランゲ症候群でも上気道感染の反復をみた。

以上の疾患の他種々の基礎疾患をもった対象児がいたが，いずれも同一疾患としての例数が少ないためはぶいた。

考　案

今回の調査対象の総数は434人と，ある程度の人員につきみることができたが，小児神経科的な疾患が非常に多岐にわたっており，1つの疾患としてみるには少数例しか集計することができず，今後同様の調査をする場合には，各疾患毎に最低20名位は同一疾患が集められることが予想されるもののみを調査した方がよいと反省させられた。

総体的にいえば，小児科医にとっては小児神経科的な知識に加えて，全科的な知識が大切であり，必要に応じて積極的な他科受診を考えなくてはならないことが示唆された。

基礎疾患別にみると，最も問題となるのはいわゆる重症心身障害児で，入院中にしろ在宅中にしろ，下気道感染には充分注意をはらわなくてはならないこと，また特に在宅患者では栄養状態をいかに良く保つかを検討する必要があり，この問題の解決のために医療関係者としての家族への指導が非常に大切であることを教えられた。

なお本調査の集計にあたり，1年間の感染症への罹患回数が6回以上の者をチェックしたのは，田中ら[1]のデーターをもとに，年間6回以上の感染症罹患があれば，易感染性ありと考えてよいと判断したからである。永井ら[2]は脳性麻痺幼児の易感染傾向につき検討し，脳性麻痺児においても，年齢が長ずるに従い罹患回数が減少する傾向は健康児と同様であるが，罹患回数は健康児に比し明らかに多いと報告している。著者らは6歳以下とそれ以上に分けて検討したが，永井らと同じ結果であった。

羽場ら[3]は重症心身障害児の癤・よう罹患につき報じ，その罹患率は患児の移動様式と密接に関連していると述べている。すなわち，比較的広範囲な移動様式，いざり移動，四つ這い移動，膝立ち移動等の患児に最も多いと報じており，この結果は著者らの調査と一致していた。

参考文献

1）田中　倬，城　宏輔，高橋紀久男，富田有祐，碓田武子：小児の易感染傾向について ――小学校における感染症罹患率 ――。小児保健研究　32：26，1973。

2）永井三雄，幸地　佑，古川正強，山王千代子，福田政子，清水正一：脳性麻痺幼児の身体発達の検討および易感染傾向について，小児保健研究，33：291，1975。

3）羽場重尤，三野正博，吉岡　博，越智雅晴，沢田　淳，楠　智一，坂口美保，木村淳子，中川マツヨ：重症心身障害児の癤・癰罹患に関する検討。小児保健研究，33：291，1975。

検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

研究目的

重症心身障害児をはじめとした小児神経科的な基礎疾患を持つ,長期医療を必要とする患児が基礎疾患以外に,どのような疾患に罹患するか,小児科的な医療の他にどのような医療を必要とするかを知ることは,患児のトータルケアーをする上で是非とも必要なことと思われる。

今回著者らは,小児神経科領域の種々の基礎疾患をもつ患児の医療状況を調査したのでその結果をまとめ,よりよい医療のための基礎データーとしたい。