

## 小児慢性腎疾患患者および先天性代謝異常症患者におけるトータルケアとその問題点

(分担研究：小児慢性特定疾患における total care の役割とその具体的推進法)

北川 照男, 大和田 操, 高橋 昌里\*

要約：長期に亘って包括的な治療を必要とする小児期の疾患の中で、比較的頻度の高い慢性腎疾患および、頻度は低いものの、特殊な管理を必要とする先天性代謝異常症とをとり上げ、前者では80例の、後者では200例の外来患者における臨床的な管理と学校における生活での問題点について検討した。何れの場合にも、「病氣」の管理についてはほぼ満足すべき結果が得られているものの、全人的な管理については多くの問題を抱えており、それを如何に解決するかは今後の課題である。

見出し語：ネフローゼ症候群, 慢性腎炎

フェニルケトン尿病, 肝型糖原病

### 1. 小児慢性腎疾患の包括医療とその問題点

【研究対象および方法】小児期の慢性疾患として腎疾患は比較的頻度が高く、静岡市における調査では学校生活において何らかの制限を受けている腎疾患児を持つ学校は、小中学校の各20から50%に及ぶと報告されている。このような患者における包括医療とは、即ち、疾病に対する認識に関する教育、日常生活の質的向上、更には将来に向けての教育などを含む統合的な医療を目標とするものであるが、現時点においてそれがどのように行われているかを把握する目的で以下の検討を行った。現在、我々は静岡市およびその近郊に在住する学童を中心に、約80名の慢性腎疾患患者を外

来において追跡している。その内訳は、治療を要する慢性腎炎とネフローゼ症候群が最も多く、双方で約95%以上を占め、その各々の比率は1:1であり、残りを遺伝性腎炎、腎奇型などが占めている。これらの症例を過去6年間、生活指導を含めて包括的に外来で管理しているが、患者の臨床症状および検査データを分析するとともに、患者および両親に対する毎回の問診で得られた日常生活上のデータを分析することによって、今日行っている管理の目標と問題点について検討した。

【結果および考察】我々の追跡している慢性腎炎患者には何らかの治療が必要であるが、血尿、蛋白尿あるいは軽度の腎機能障害を主徴とするもの

日本大学医学部小児科, (\*現 静岡こども病院腎臓内科)

Department of Pediatrics Nihon University School of Medicine.

の、その殆んどにおいて臨床症状を欠いているため、自分自身の疾病についての認識に乏しく、多くの場合、治療の必要性を感じていないのが実情であった。その結果、怠業、あるいは食事療法が守れないなどの問題を生じている。

一方、ネフローゼ症候群の患者の多くは何回かの再発を経験し、入院治療を余儀なくされることが多いため、自身の将来に対する不安感が強く、更に、両親（とくに母親）は、再発が自分の責任であると思ひ悩む場合が多かった。そして再発のたびに増量されるステロイド剤や免疫抑制剤の副作用に対する不安も強く、本症の場合の怠業の動機としては、ステロイド剤投与による肥満、低身長あるいは美容上の問題など副作用に対する危惧に根ざしている場合が多かった。また、症例数が少ないものの、遺伝性腎炎や腎奇型の症例においては進行する腎機能障害に対して、現時点では有効な治療法がないことに対する不安や、遺伝相談などが主な問題として挙げられた。

このように日常生活において種々の制約をもつ小児慢性腎疾患患者の治療を抱括的に行うためには、1) 慢性腎疾患に伴う種々の合併症や投与している薬剤の副作用を予防するためのチェックを外来、ときには入院において確実にを行い、2) 食事や運動など様々な面で制約を要する患者の日常生活を質的に向上させるために、現在、各々の患者のおかれている状況を患者やその家族に正しく把握させる指導を細かく行うことが必要である。また3) 受験、就職などの問題に対しては医療従事者のみでなく、教師を混えた対話を行い、家庭、学校、病院の関係を緊密にすることが必要であり、4) 経済的な問題に対してはケースワーカーやソ

ーシャルワーカーの関与も必要となる。更に5) 成人期へ向けて内科への橋渡しも重要な問題である。

以上述べたような対応が小児の腎疾患の管理に重要であるが、現在このような包括的な医療が円滑に行われているわけではなく、今回の分析でこのような問題点の存在が改めて浮び上がってきたと云うのが実情である。これらの問題の全てを短時間のうちに解決することは不可能であるが、その改善に向けて我々は、ネフローゼ症候群患者に対するネフローゼ診療カードを作成し、上述の様々な問題の把握を容易にすることを試みている。即ち、患者の症状、検査データ、投薬の内容、合併症の有無、栄養指導の内容をリストアップするとともに家庭や学校における問題点を記入する項を設け、患者の状態を一見して把握することができるカードを作成した。今後、他の腎疾患についても、各々に適切なカードを作成し、患者を包括的に管理する予定である。

## 2. 先天性代謝異常症とトータルケア

【研究対象および方法】我々の教室では200例の先天性代謝異常症(inborn errors of metabolism, 以下IEM)患者の管理を行っている。主な疾患別内訳はヒスチジン血症118例、フェニルケトン尿症(phenylketonuria, PKU)19例、良性高フェニルアラニン(Phe)血症4例、異型高Phe血症3例、肝型糖尿病8例、腎性くる病10例、シスチン尿症7例である。また、200例のIEMの中の23例(約12%)に何らかの程度の知能障害が認められている。これらの患者のうち、現在、食事療法あるいは薬物療法を行いながら保育園、幼稚園、小中学校に通学している症例の治

療において如何なる問題が存在するかについて検討した。

【結果および考察】1) 学校における投薬：腎性酸血症Ⅰ型，Fanconi 症候群，低リン血症くる病など種々の原因に基づく腎性くる病の患者においては，くる病の改善のためにアルカリ剤あるいは中性リンの投与を頻回に行う必要があるため，年長児では学校で過す時間の中で1～2回の内服が必要であり，また，PKUをはじめとするアミノ酸代謝異常症や肝型糖原病においては牛乳を禁じ，特殊なミルクを投与することが必要になる。このような学校における薬物の内服に関しては，患者および母親の疾患に対する認識が適切であるかがまず問題となり，それに加えて教師の協力も必要となる。現在何らかの薬物内服を学校で行っている症例は，200例中30例にのぼっているが，これらの症例では内服を中止すると何等かの症状が出現し，また，外来における検査に異常を生ずるため，息薬のチェックが容易である。そして，知能が正常な患者の場合には，正常な発育を望む本人の自覚から，また，知能障害をもつ患者では症状を進行させまいとする母親の努力によって，学校における薬物の内服は認識不足の母親の場合を除き概ね順調に行われている。

2) 学校における食事制限：嚴重な蛋白制限を要するPKU，メープルシロップ尿症，尿素サイクル代謝異常症などでは学校給食を禁じ，低蛋白食品による弁当を持参させることが知能障害や神経症状を防止するために必須である。また，肝型糖原病とくに糖原病Ⅰ型ではでんぷんを主体とした頻回食と乳糖，しょ糖の制限のために給食の制限が必要となる。そして，現在，給食の禁止や制限を行

っている症例は15例であるが，これらの制限は，母親および教師の理解によって13例で問題なく行われている。しかし，1例では母親の，また1例では担任教師の認識不足のためにうまく行われず，現実に発育障害や検査データの異常の持続などの問題を生じている。また，このような食事制限が患者に与える精神的苦痛や不満に対しては，患者の疾患について外来で繰り返し，時間をかけて説明することがそれらを軽減させるのに役立っている。

3) 成人患者の取扱い：他の疾患とは異なり，IEMの範疇に属する疾患の管理は極めて特殊なため，成人してからも内科にその管理をゆだねることが困難であり，小児科医の関与が必要である。とくにPKUの女子が妊娠した場合には，知能障害，先天性心疾患，低出生体重児などが生れる頻度が極めて高く，それを予防するためには受胎前からの嚴重な食事管理が必要とされる。我々も，我が国で初めて正常児を出生したPKU女子の1例を経験しているが，今後，早期治療によって障害なく成人するIEMの種類は増加すると思われ，IEMのトータルケアの重要性はますます増加するものと考えられる。

#### 【文献】

- 1) 北川照男，酒井 糾：小児科医と患児・家族とのコミュニケーション，腎臓病  
日本小児科医学会会報 No 3. 77-80. 1988
- 2) 大和田操，谷本正志，堀之内兼一：  
Well baby clinicで発見可能な先天性代謝異常症の診断と治療  
周産期医学 17：889-894. 1987
- 3) 北川照男，大和田操：先天性代謝，内分泌疾患のスクリーニングとその管理(1)，わが国で実施されている対象疾患，方法，疫学とその特徴  
医学のあゆみ 133：160-163. 1985



## 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



要約:長期に亘って包括的な治療を必要とする小児期の疾患の中で,比較的頻度の高い慢性腎疾患および,頻度は低いものの,特殊な管理を必要とする先天性代謝異常症とをとり上げ,前者では80例の,後者では200例の外来患者における臨床的な管理と学校における生活での問題について検討した。何れの場合にも,「病氣」の管理についてはほぼ満足すべき結果が得られているものの,全人的な管理については多くの問題を抱えており,それを如何に解決するかは今後の課題である。