

小児慢性疾患児のトータルケアに関する研究 先天性代謝異常児および小児糖尿病児の トータルケアの問題点

(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 浦上達彦

要約：先天性代謝異常児のうちで、特に糖原病児のトータルケアの問題点を検討すると共に、インスリン依存型糖尿病のトータルケアについて検討し、過去3年間の小児慢性疾患児のトータルケアについての研究から、これについての提言をまとめた。それを要約すると、「1)患児家族に対する経済的援助を継続し、2)早期治療を推進すると共に、3)学校生活についての指導を充実し、4)小児慢性疾患児の家庭の訪問看護、指導の強化をはかり、5)小児慢性疾患治療教育のための専門看護婦を養成し、6)トータルケアのためのマニュアルを作成して、その知識の普及をはかる必要がある」ということにまとめられる。

見出し語：小児慢性疾患、トータルケア、糖原病、小児糖尿病、テイテングナース、訪問看護、手びき書

A 先天性代謝異常児、特に糖原病児のトータル ケアの問題点

1) はじめに

食事制限又は薬物投与による治療が可能な先天性代謝異常症では、集団生活に参加するようになるとコントロールが乱れ、身体発育、更には知能発達に支障をきたすことも稀ではなく、良好なコントロールを維持するためには治療を担当する医師のみではなく、家族、学校教師、看護婦など患児をとり巻くすべての人々による包括的な医療が必要となる。昨年度は、治療が可能な先天性代謝異常症の管理について、我々が追跡している200例の患者の経験を中心に概説

したが、本年度は、その中から我が国でも比較的頻度の高い代謝性蓄積症である肝型糖原病を取り上げて、その治療と問題点について述べる。

2) 対象および方法

表 食事療法を行っている肝型糖原病7例

No.	症例、性別	年齢(歳)	病型	初診時年齢	現在の食事			給食摂取	
					回数/日	糖質(%)	脂肪(%)		蛋白(%)
1	M.T, F	35	I	19歳	4~5	65	20	15	無
2	Y.K, F	10	I	1歳6ヵ月	7	65	20	15	有*
3	A.K, F	5	I	6ヵ月	8	70	15	15	有*
4	T.O, M	8	I	3歳6ヵ月	6	65	20	15	無
5	M.T, F	7	Ⅲ	4歳2ヵ月	6	65	20	15	無
6	R.T, F	10	I	9歳	3	50	25	25	有
7	N.S, F	3	I	1歳8ヵ月	6~7	70	15	15	無

*：但し、牛乳は摂取せず糖原病用ミルクを使用

日本大学医学部小児科学教室

(Department Pediatrics, School of Medicine, Nihon University)

我々の教室で治療している肝型糖原病7例（Ⅰ型6例，Ⅲ型1例）を対象として，以下の検討を行った。即ち，血液，尿検査，身体発達，食事療法の実施状況について追跡し，年長児では肝エコーグラム，シンチグラムを定期的に行って肝腫瘍出現の有無を検索した。対象とした7例の要約は表に示すようであり，症例(2)と(3)とは同胞例である。また，知能発達は全例正常である。

3) 結果

7例の身体発達は図1，2のようであり，症例(2)，(3)，(7)では正常な発達が認められたが，残る4例ではいずれも $-3SD$ 以下の低身長であった。また，図には示さなかったが，正常な発達を示した3例の血糖値，血中乳酸，血清中性脂肪，尿酸，トランスアミナーゼ値の異常は，低身長を認める

4例に比較してやゝ軽度であった。これらの症例の身長発達と治療開始時期並びに食事療法の良否とは密接に関係しており，生後6カ月から治療を開始し，エネルギー配分比と食事回数を指示通りに行っている症例(3)では全く正常な発達が示された。また18~20カ月で治療を開始した症例(2)および(7)においても，ほぼ満足すべき発達が示している。しかし，初診時にすでに3歳を越えており，しかも食事を指示通りに行っていない症例では，いずれも低血糖，高乳酸血症，高尿酸血症が持続し，低身長が認められた。

ところで本症における肝腫は著明で，正常な身体発達を示す症例(3)においてさえも肝は右季肋下で4~5横指触知されるが，コントロールの不良な症例では更に巨大で，正中線上で臍部まで達す

図1 肝型糖原病の身体発達 (男児)

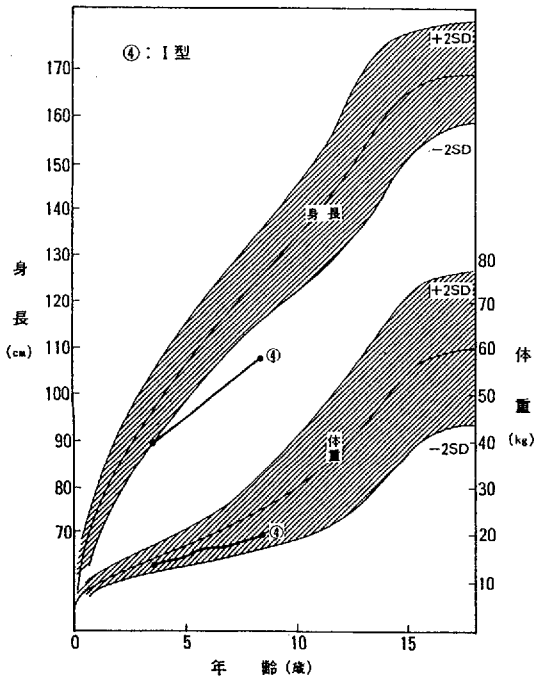
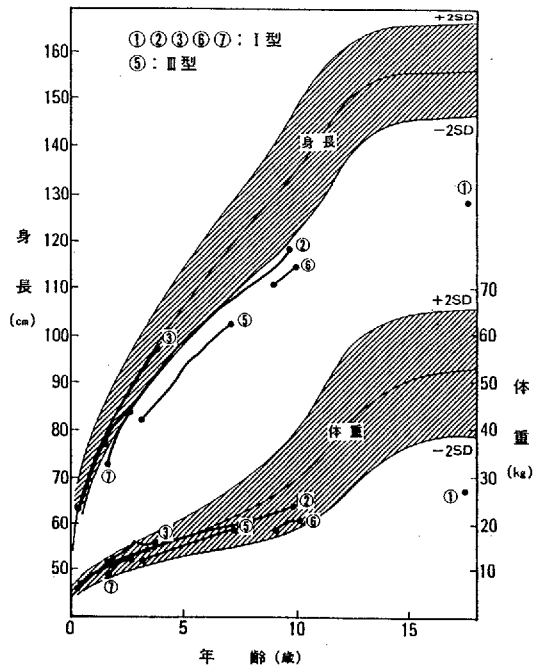


図2 肝型糖原病の身体発達 (女児)



場合も稀ではない。また症例(1)では30歳時、肝シンチグラムで異常陰影が認められ、手術によって肝臓腫であることが確認された。他の症例では、現在肝シンチグラム、肝エコーグラムに異常を示したものはなく、また、尿一般検査で蛋白尿を示した例はない。

4) 考察

糖原病はグリコーゲンの分解又は合成に関与する酵素の先天的な異常症で、肝型、筋型、全身型に大別され、主として肝にグリコーゲンが蓄積する病型のうち、I、II、VI、VIII型は肝腫、低身長、低血糖発作などを主徴とするが、知能障害は認められず、根治療法はないものの、現在では頻回食治療、夜間胃内グルコース注入療法、コーンスターチ療法などにより、早期に治療を開始すれば、正常の発育が期待できる予後の良い先天性代謝異常症である。そして、多くの症例の長期に亘る追跡が行われた結果、肝臓腫(ときには肝臓)の合併が稀でなく、また、I型で管理の不良な症例には腎糸球体障害を合併する頻度が高いことなど、本症の合併症についても次第に明らかにされつつある。

このような合併症を予防し、正常な発育を遂げさせるためには、早期診断と適切な治療とが必須である。早期診断については、本症に対する知識が小児科医に普及したためか、最近では1~2歳の間に本症と診断される例が増加しつつある。今回提示した7例でも、症例(1)を除いた全体が、2歳までに糖原病であるとの診断を受けている(症例(4)、(5)、(6)は当科受診前に他科で追跡されていた)。

しかしながら、適切な長期治療が行われた症例

はそれ程多くはないといわれている。長期に亘って特殊な食事療法を維持するためには、1)これを指示する医師と、それを受けて実際の指導を行う栄養士とが本症の食事について十分な正しい知識をもっていること、2)これを理解し実践する能力が母親に具っていること、3)集団生活の場で周囲の理解が得られること、4)本人の自覚の全ての条件が整っていなければならない。我々の症例でも、姉がI型の患者であった症例(3)では、生後6カ月で我々を受診し、患者であることが確認され、直ちに糖原病用特殊ミルクに切りかえて、以後も1日8~9回の頻回食を続行したために、現在まで正常の発育を示している。また、姉(症例(2))においても1歳10カ月から小学校入学までは頻回食が守られたため、M+2SD以内の身長発育を認められたが、入学後は食事回数が少くなり、その頃から身長の伸びが思わしくなくなった。本例では給食は摂取しているものの、牛乳と動物性脂肪の摂取は禁ずるように指示し、母親を通して担任の教師にも食事療法の重要性を伝えてあり、症例(4)、(5)においても担任に対して文書で本症の管理に関する要望を提出しているため、学校は極めて協力的である。しかし、症例(4)、(5)はまだ年少で治療に対する患者自身の認識が薄いことが、一番大きな問題になっている。それに対して、症例(2)では最近、「大きくなりたい」との意欲が出てきたため、食事療法を努力して行うようになり、その成果が現れつつあるように思われる。

一方、19歳ではじめてI型糖原病と診断された症例(1)は、著しい低身長に加えてFanconi症候群を合併していたが、診断後は食事療法とアルカリ剤投与を持続して、30歳時に結婚した。その後、

肝臓腫を生じたが、腫瘍摘出術を受け、更に、33歳時に妊娠し、妊娠を34週まで継続させて帝王切開で1620gの男児の出産には成功した。これまでに肝型糖原病の妊娠に関する報告は2例しかなく、しかも、その管理の詳細は明らかでなかったため、我々は、今回の妊娠が継続可能か否か不明であったが、妊娠中の患者の血液検査所見は非妊娠時に比べて著しく改善されており、しかも巨大な肝腫にも拘らず妊娠を続行できたことは、今後、正常な身体発達を遂げた女子患者の妊娠について多くの肯定的な示唆を与えているものと考えられる。

前に述べたように、肝型糖原病は比較的頻度の高い先天性代謝異常症であり、学校など集団生活の場における適切な管理の指針についての要望が今後多くなるものと思われる。そのため、我々は、家族や学校など患者が社会的に広く、長くかかわってゆく人々が、充分理解できるような糖原病の解説書を作成する予定である。

B 小児糖尿病のトータルケアの問題点

1) はじめに

小児のインスリン依存型糖尿病（IDDM）は、包括医療を必要とする小児慢性疾患の一つである。本症は、小児特定慢性疾患治療研究事業の対象疾患となっており、18歳までは医療費の公費負担制度の適用をうけている。また、社団法人日本糖尿病協会が、全国で実施されている小児糖尿病サマーキャンプの費用の一部を助成しているなど、本症に対する社会的対応は他の小児慢性疾患に比較するとかなりゆき届いている。

しかしながら、わが国における本症の予後はかなり悪く、その死亡率は欧米に比較すると約8倍

も高く、特にケトアシドーシスによるものと腎不全によるものが多いといわれている。したがって、本症の予後を良くし、患者の quality of life を向上させるためには、その包括医療を一層充実させて、患児の糖尿病のコントロールを良くすることが重要である。

小児 IDDM 患者の血糖コントロールを良好に維持するには、患児自身が尿糖、血糖の自己測定、インスリンの自己注射、食事、運動の自己管理などを容易に修得できるような患者教育が必要である。しかしながら、小児 IDDM 患者とその家族に効果的な糖尿病教育を行うことは容易ではなく、しかもこれに影響を与える因子は多く複雑である。そこで、糖尿病教育に影響を与える諸因子を解析し、どのような包括医療を行うべきかについて、検討したので報告する。

2) 対象と方法

研究対象は3-15歳発症の IDDM 患者41名であり、これを意識障害や Ketoacidosis などの臨床症

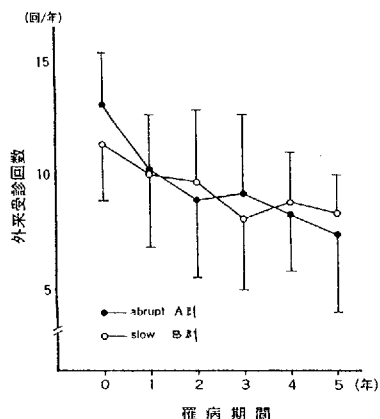


図3 発症様式と外来受診回数の推移

状により急性発症した群23名（A群）と、無症状のうちに学校検尿によって発見された群18名（B群）の2群に分けた。そして、発症様式、初診年齢、家庭や学校などの環境要因が糖尿病教育に与える影響について検討した。

3) 研究成績と考察

診断時から5年間の年間平均外来受診回数の推移をA群とB群にわけて調査した。なお、総ての患児は原則として月に一度は外来を受診するように指導されている。図3に示したように、診断時に激しい症状を有するために糖尿病の自己管理に対して強い動機づけが得られているA群では、診断直後は頻回に外来を受診する傾向があるが、無症状のうちに発見されたB群は、自己管理に対する compliance に乏しく、年間の受診回数はA群に比較するとやや少ない。したがって診断後早期に

入院をさせて、十分な患者教育を行う必要があると思われた。また両群ともに、診断してから2年を過ぎると自己管理を怠り、外来を定期的を受診しないものが増大してくる傾向がある。したがって、サマーキャンプなどによる再教育が必要であると思われた。

A群およびB群の患者を初診年齢によって3群にわけて、診断してから5年間の外来受診回数の経年変化を検討したところ、全経過を通じて年少のグループは年長のグループに比較して外来受診回数が多い傾向にあり、特にA群では診断後5年目になると4歳以下のグループと10-15歳のグループの間には有意差が認められた。これは、年長者とくに思春期年齢に達したものでは、徐々に自己規制に対する反発が生ずる上に、学校生活において勉強やクラブ活動に追われて、定期的に学校

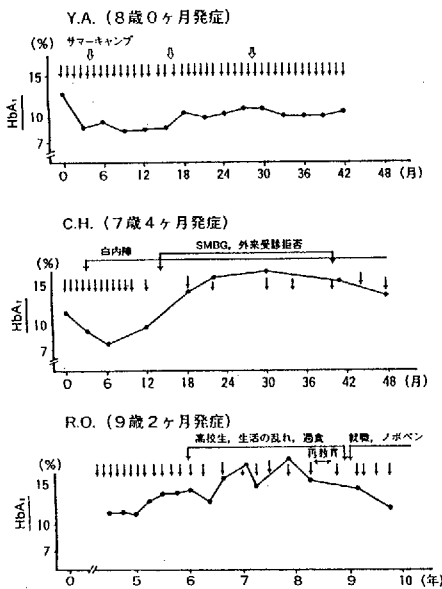


図4 abrupt 5~10歳発症例

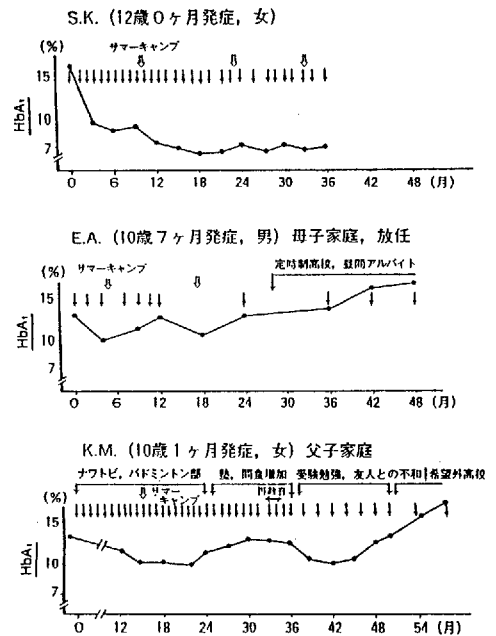


図5 abrupt 10~15歳発症例

を休んで来院するのが困難となるためである。また、年長児、年少児の何れにおいても、家族が糖尿病に関する知識が乏しくて治療についての協力が得られない場合や、両親が離婚している場合などは、家庭環境における問題をとり除かないと、満足のいく自己管理は困難である。

これらの症例の年間平均受診回数と年間平均HbA₁値との関係を検討したところ、A群およびB群の何れにおいても両者の間には有意の負の相関関係を認めた。この成績は、外来受診回数が少くなると、血糖管理に対する適切な指導が行えなくなり、そのために十分な血糖コントロールが得られなくなることを示すものと思われた。

次に2～3の実例を示して、如何なる環境要因が糖尿病教育に影響するかについて考察する。

図4の症例は5-10歳に発症したグループAに属する3例の臨床経過を示したものである。上段の症例は家族が治療に積極的で、サマーキャンプにも毎年参加して順調な経過をたどっている。中段の症例は当初は眼科受診を含め頻回に外来を受診していたが、患児のわがままによりしだいに外来受診を拒否する様になり、それに伴い血糖コントロールが悪化した。下段の症例は、思春期になって、周囲が患児の生活に干渉することに反発し精神的に不安定となり、日常生活が乱れて血糖コントロールが悪化した。17歳時にノボペンの使用などについて教育入院したところ自己管理に対する自覚が芽生え、更に高校卒業後就職を契機として、コントロールが著しく改善した症例である。

図5は、思春期年齢発症の3症例の臨床経過である。中段・下段の2症例は、各々片親の家庭に育った症例の経過で、2例とも親子関係に問題が

あり、特に下段の現在16歳の女兒例では家庭内で完全に孤立してしまい、更に受験勉強のストレス、希望高校受験の失敗、そして友人関係にも亀裂が生じ、血糖自己測定による治療の自己管理を全く行わなくなって、過日Ketoacidosisにより入院した症例である。

以上のような症例に対しては、個々の症例に応じた適切な心理的指導が必要であり、それには心理療法士を主としたカウンセリングを頻回に行い、患児をとりまく環境要因を正確に把握することが大切と考えられる。

C 小児慢性疾患のトータルケアについての提言

過去3年間にわたって、小児慢性疾患のうちの先天性代謝異常症、小児糖尿病、小児慢性腎疾患の3疾患をとりあげて、その包括医療の問題点について研究を進め、次の提言をまとめた。

(1) 経済的援助の継続

何れの疾患も小児慢性特定疾患治療研究事業の対象疾患となっており、医療保険の自己負担分が公費により補助されている。したがって一応経済的に援助の手が差しのべられていることになる。更に、先天性代謝異常症の治療に必要な特殊ミルクで医療保険の適用をうけていないものについても、特殊ミルク共同安全開発事業が、これを無償で患児に提供している。経済的には比較的問題が少い。現在実施されている経済的援助を今後とも続けてゆくように希望する。

(2) 早期発見・早期治療の推進

早期発見により有効な治療が可能となる先天性代謝異常症については、公費による新生児マス・スクリーニングが実施されている。また、児童・

生徒の慢性腎疾患の早期発見のための尿検査が、公費により実施されているが、小児糖尿病の早期発見のための尿糖検査は、日本学校保健法の施行規則の中に記載されていない。しかし、わが国の約70%の地域で尿糖検査が児童・生徒の健康診断の項目としてとりあげられているのが実状である。このように、わが国の小児慢性疾患の早期発見と治療の体制は、かなり整備されている。ところで、早期発見のための学校における検尿も小・中学生に対しては十分に実施されているが、高校生、大学生に対しては極めて不十分であり、また幼児検尿のシステムも整備されていない。腎不全対策としての生涯検尿の一環として、幼児検尿と高校生、および大学生の検尿を整備すべきであり、若年糖尿病対策として児童・生徒の尿糖検査を日本学校保健法の施行規則に盛り込み、高校生、大学生についても尿糖検査を拡大実施すべきと思われる。

(3) 学校生活の指導の充実

児童・生徒の日常生活の約 $\frac{1}{3}$ が学校生活であり、小児慢性疾患々児のケアにおいては学校における理解が必要である。この点については、日本学校保健会と文部省が中心となって適切な指導を行っており、これらの疾患の学校におけるケアについての手引きの編集と出版も行っている。また、前に述べたように、児童・生徒の健康診断の中に検尿を組み込んで早期発見に努めており、その対応は十分に行われている。更に文部省と厚生省との間の連絡も満足すべきものと思われるが、小児慢性疾患のケアにおける学校生活の重要性に鑑みて、その指導と援助について、関係各行政機関が協力して一層の努力を払うことを希望する。

(4) 小児慢性疾患児の家庭の訪問看護・指導の強化

小児慢性疾患々児を抱える家庭は、その経済的・精神的負担が大きいことから、しばしば崩壊の危機に陥るものである。これを未然に防ぐことは、患児の将来を守る上で極めて重要であり、そのために訪問看護婦や保健婦を活用すべきであると考える。

小児慢性疾患々児をもつ家庭の悩みについての理解は、小児科医においてもなお不十分なものがあり、一般医師はほとんど無いに等しいのが現状である。各家庭によって問題が異なるので、その問題点を掘りおこし、適切に対応するための体制を整備することが重要である。

(5) 小児慢性疾患治療教育のための専門看護婦の養成

小児慢性疾患のうちの本文でとりあげた3疾患の治療は、食事や運動の規正など日常生活に密着しているものが多く、患者と家族に対する教育が中心となっている。欧米ではこの点に着目して、これを専門とする看護婦(ティチングナース)やエジュケーターを養成して、その治療を推進している。しかし、わが国ではその制度がなく、小児慢性疾患々児やその家族の指導も多忙な医師が行っている。短い外来診療時間において、その時々の問題点を聴取し、適切に指導を行うことは不可能であり、これがわが国の小児糖尿病の予後を悪くする一因となっていると考えられる。

欧米にみられるティチングナースの制度をとり入れ、これが実際の治療教育を行うと共に、患児の家庭を訪問して指導をすれば小児慢性疾患のトータルケアは著しく進むと思われる。

(6) 慢性疾患指導についての栄養士，看護婦の関与の促進とそれに対する報酬の改善

小児慢性疾患の治療の大きな柱は，患児およびその家族への治療，生活規正の指導である。そして，これには栄養士，看護婦，心理療法士などの関与が必須であり，それに対して正当な報酬が支払われるべきである。これを正しく評価して，正当な報酬が支払われてこそ，栄養士や看護婦の疾患の管理指導への関与が促進されると思われる。栄養士や看護婦による管理指導は医師が行う慢性疾患指導と劣らぬ効果があるものと期待してよいと思われる。

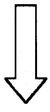
(7) 慢性疾患々児の集団教育の推進

インスリン依存型糖尿病患児のためのサマーキャンプをはじめとして，いろいろな慢性疾患々児のための集団教育が全国的に実施されている。そしてこれが普及しつつあるのは慶ばしい。日本糖尿病学会の小児糖尿病委員会は，小児糖尿病サマーキャンプの手びきを編集し，出版して，これがキャンプを主催する場合のガイドラインとなっている。従って，小児糖尿病以外の慢性疾患の集団教育を普及するためには，夫々の疾患の集団指導（キャンプ）についてのガイドラインの設定も必要であろう。

(8) 小児慢性疾患のトータルケアのためのマニュアルの作成

小児腎疾患患児の家族並びに医師向けのトータルケアに関するマニュアルの作成については，厚生省心身障害研究班の班員によって，すでに編集が終り，印刷が進められている。また学校の現場で役立つマニュアルは，日本学校保健会から多数出版されている。小児糖尿病の治療に関するガイ

ドラインも厚生省心身障害研究班から出版されており，活用されている。しかし，現在もまだトータルケアのためのマニュアルが作成されていない疾患もあるので，その編集と出版を急ぐことが望ましい。それらの疾患のトータルケアにおいて使用されるマニュアルは，家族と共に医師，看護婦，保健婦，栄養士，養護教諭など，患児をとり巻くすべてのものによって理解し得るものであることが重要であり，その編集，執筆においてこの点が十分に考慮されるべきと考える。



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:先天性代謝異常児のうちで、特に糖原病児のトータルケアの問題点を検討すると共に、インスリン依存型糖尿病のトータルケアについて検討し、過去 3 年間の小児慢性疾患児のトータルケアについての研究から、これについての提言をまとめた。それを要約すると、「1) 患児家族に対する経済的援助を継続し、2) 早期治療を推進すると共に、3) 学校生活についての指導を充実し、4) 小児慢性疾患児の家庭の訪問看護指導の強化をはかり、5) 小児慢性疾患治療教育のための専門看護婦を養成し、6) トータルケアのためのマニュアルを作成して、その知識の普及をはかる必要がある」ということにまとめられる。