

小児期の慢性疾患の長期的、総合的生活管理のあり方に関する研究

赤塚 順一 廣津 卓夫 島崎 晴代

要約：アンケート調査から小児慢性溶血性貧血患者の社会生活上の問題点を述べ、解決する課題につき提言をおこなった。(1)遺伝性球状赤血球症では摘脾療法を積極的に行なう。(2)赤血球酵素異常症や異常ヘモグロビン症では輸血による副作用に注意する。(3)自己免疫性溶血性貧血では副腎ステロイドなどの長期投与による副作用に注意する。(4)原因不明の溶血性貧血の早期診断法の確立。(5)小児科専門のカウンセリング医療の普及と充実。(6)長期経過例の内科への受け渡し時期の検討などの重要性を強調した。

見出し語：小児慢性疾患、小児慢性溶血性貧血、社会生活、生活管理

1. はじめに

小児の溶血性貧血は慢性の経過をたどり、医療面および社会小児科的観点から種々の問題が派生していると思われる。そこでアンケート調査に基づき小児慢性溶血性貧血患者の社会生活上の問題点と今後解決する課題を医学的かつ社会医学的観点から検討を行なった。

2. 対象および方法

日本小児血液学会会員の諸施設で経過観察中の患児についてアンケート調査を行ない、25施設から回答を得た。遺伝性球状赤血球症(HS)115例、自己免疫性溶血性貧血(AIHA)32例、赤血球酵

素異常症(ED)9例、異常ヘモグロビン症(HD)6例、その他の慢性溶血性貧血(Others)17例について罹病期間、合併症、社会生活上の問題点等について検討した。なお最終観察時の患者の状態の評価は主治医判定に従った。

3. 結 果

(1)発症年齢と現在年齢：HS、AIHA、EDでは1歳までの発症が多く、他の病型では1歳以上が発症のピークであった。最年長者は、HS；34歳、AIHA；27歳、ED；24歳、HD；17歳、Others；13歳で、約半数に当たる15歳以上の患者が小児科医の管理下にある。

(2)病型別罹病期間：HSでは1年～16年(MD；

東京慈恵会医科大学小児科学教室

Department of Pediatrics, The Jikei University School of Medicine.

5年)、AIHAでは1年～14年(MD; 5年)、EDでは2年～24年(MD; 4年)、HDでは2年～17年(MD; 3年)、Othersでは1年～16年(MD; 3年)であった。

(3)最終観察時の血液学的寛解率: HSの脾摘例では95%が、非脾摘例では40%が治癒ないし完全寛解にあった。AIHAでは摘脾しないでも78%が治癒している。ED、HDでは摘脾の有無にかかわらず寛解は得られていない。Othersでは75%が治癒している。しかし、治癒または完全寛解の症例でも網赤血球増加または高ビリルビン血症の持続、AIHAではクームテスト陽性持続などの血液学的残存異常が存在していた。

(4)現在の治療状況: AIHAでは、寛解例でも副腎ステロイドの投与がされている。ED、HDでは頻回輸血を受けているが、HSやOthersでは無治療であった。

(5)家族歴と合併症(表1): 家族内に発生をみたのはHSのみであった。主な合併症は、HSで

は新生児時期に重症黄疸を呈し、光線療法、交換輸血などの治療を受けたものが多く、胆石も比較的多く、脳性麻痺や脾摘例では敗血症もみられた。溶血発作は各病型で比較的高率にみられ、病型により異なるが、輸血の副作用による肝炎、hemosiderosis、ATLA抗体陽性もみられた。AIHAでは低身長が比較的高率にみられ、血小板減少、それに伴う頭蓋内出血による歩行障害、SLE、肥満、高血圧、腎障害、左腎梗塞などがみられた。HDでは貧血性網膜症が、Othersでは血小板減少、血尿、尿毒症を伴う例、ALLを伴う例などがみられた。

(6)社会生活上の問題点(表2): HSの脾摘例では全例、普通生活を営んでいるが、非脾摘例では普通生活をしているが、IQ56の脳性麻痺のため特殊中学校に通院しているもの、登校拒否の小學生、頻回悪化再燃のため休みがちのものがみられた。AIHAでは低身長、肥満、頭蓋内出血による歩行障害のため休みがちのもの、骨障害により

表1. 小児慢性溶血性貧血児の家族歴と合併症

	HS(115例)	AIHA(32例)	ED(9例)	HD(6例)	Others(17例)
家族歴	14(12.2%)	0	0	0	0
合併症					
新生児					
重症黄疸	8(7.0%)	0	0	0	0
軽症黄疸	36(31.3%)	1(3.2%)	4(44.4%)	1(16.7%)	2(11.8%)
胆石	9(7.8%)	0	1(11.1%)	0	0
溶血発作	35(30.4%)	9(28.1%)	7(77.8%)	3(50.0%)	5(29.4%)
脳性麻痺	2(1.7%)	0	0	0	0
神経障害	0	0	1(11.1%)	0	0
輸血副作用	1(肝炎)	1(hemosiderosis)	1(ATLA抗体陽性)	1(hemosiderosis)	2(肝炎)*
低身長	1	3	0		0
その他	1(術後敗血症)	*1(潰瘍性大腸炎) *1(骨形成異常) 2(血小板減少)*2 *2(頭蓋内出血→歩行障害) 2(SLE)*3 *3(肥満・高血圧・腎障害) *3(左腎梗塞・ネフローゼ・ 胸腰椎圧迫骨折)			*1(神経性食思不振症) *1(運動性失語症) (血小板減少・ 尿毒症) 1(ALL)

表2 小児慢性溶血性貧血の社会生活上の問題点

年齢層 (歳)	HS	AIHA	ED	HD	Others
0 - 6	1/27(3.7%) 低身長	0/8 (0%)	1/2 (50.0%) 頻回輸血	0/1 (0%)	4/8 (50.0%) 尿毒症、運動性失語、ALL、溶血発作+頻回輸血
6 - 12 (小学生)	3/53(5.7%) 登校拒否 CP (IQ56) 夜尿	2/10(20.0%) 肥満 歩行障害	1/2 (50.0%) 家族の病気に対する理解不十分	1/2 (50.0%) 頻回輸血 +悪化再燃	0/6 (0%)
13 - 15 (中学生)	0/10(0%)	1/6 (16.7%) 低身長+ 歩行障害	0	0/1 (0%)	0
15 - 18 (高校生)	2/11(1.8%) Epi +MR 弟ALLで死亡	2/4 (50.0%) 低身長	1/3 (33.3%)	0/2 (0%)	1/2 (50.0%) 神経性食思不振症
18 - (大学生または社会人)		0/2 (0%)	1/2 (50.0%) 実母離婚+ 全くの寝たきり生活(神経障害)	0	0/1 (0%)

介助が必要なものがみられた。EDでは、頻回輸血のため休みがちのもの、神経合併症のため全くの寝たきりの上、実母離婚しているもの、家族の病気に対する理解の不十分、ATLA抗体に対する不安を抱いているものなどがあった。HDでは、頻回輸血のため休みがちのものがあつた。Othersでは尿毒症、脳梗塞による運動性失語症、頻回溶血発作などの問題、ALLの治療あるいは神経性食思不振症のため入院中のものがいた。

4. 考 案

上述のアンケート調査成績から小児慢性溶血性貧血患者の生活管理につき、以下のごとき提言を行なう。治療面では、1) HSの非脾摘例で

は年齢が長じるに伴い胆石症発現の危険が増大するため、易感染性に注意しながら脾摘療法を積極的に行なうべきである。2) しかしEDやHDでは、脾摘無効例が多く、治療法が確立されていない現在、頻回輸血によるヘモジデロシス、肝炎、不規則抗体発現などの副作用に注意すべきである。

3) AIHAでは副腎皮質ステロイドの大量長期投与による生長障害、副腎ステロイド無効例に対する免疫抑制剤長期投与による易感染症、生殖器への影響、悪性腫瘍発生などの副作用、または血小板減少、SLEあるいは腎障害の発症に注意すべきである。4) Othersでは原因不明の溶血性貧血に関する早期診断法の確立、溶血性尿毒症症候群に対しては腎不全の対策が第一である。



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: アンケート調査から小児慢性溶血性貧血患者の社会生活上の問題点を述べ、解決する課題につき提言をおこなった。

- (1) 遺伝性球状赤血球症では摘脾療法を積極的に行なう。
- (2) 赤血球酵素異常症や異常ヘモグロビン症では輸血による副作用に注意する。
- (3) 自己免疫性溶血性貧血では副腎ステロイドなどの長期投与による副作用に注意する。
- (4) 原因不明の溶血性貧血の早期診断法の確立。
- (5) 小児科専門のカウンセリング医療の普及と充実。
- (6) 長期経過例の内科への受け渡し時期の検討などの重要性を強調した。