

神奈川県における、こども病院神経内科の重度の小児慢性疾患の調査（分担研究：小児期の慢性疾患の実態把握のシステム化に関する研究）

岩本弘子

要約：小児慢性神経疾患の実態把握は、殆どなされていない。神奈川県立こども医療センター神経内科へ治療のため毎月来院する慢性神経疾患のうち、大島分類1～4に該当する者は190名あり、横浜市の在宅児の41.6%、地域の19.1%に相当し、白血病以上の集中を見た。この190名の病因・病名を調べ、新たに小児慢性特定疾患（以下、「小特」）指定の疾患の頻度をみた。また、挿管・呼吸管理・ICU治療を要した重篤な神経疾患も併せ調査し、今後、「小特」神経・筋疾患区分に含めたい疾患につき言及した。

見出し語：小児慢性特定疾患, 神経・筋疾患区分, 重症心身障害児, 神奈川県域, 横浜市, 小児病院

【研究目的と方法】小児慢性神経疾患は、悪性腫瘍などとともにトータル・ケアを要し、小児の慢性疾患の代表的疾患であるが、その実態は殆ど把握されていない。横浜市、神奈川県域より多くの重症心身障害児が集中する神奈川県立こども医療センター神経内科で、治療の為毎月来院する重度脳障害児（大島分類1～4のもの）の①地域分布、白血病との比較、②病因・病名（小特）の頻度を見た。又、過去10年間の神経内科入院患者で、挿管・呼吸管理・ICU管理を要した重篤な神経疾患をも調査し、③今後「小特」に含めることが望ましい疾患につき調べた。

表1 神奈川県の重症心身障害児（者）の頻度

	入所中	在宅	計
横浜市*	44	308	352
川崎市**	16	132	148
県域*	36	293	328
	96	733	828

神奈川県重症心身障害児協議会調査

* 1988. 10. 1 調査

** 1987. 9. 1 調査

表2 当院神経外来に定期的に通院治療中の重症心身障害児

	在宅心身障害児総数	当院通院中
横浜市	308人 (100%)	128人 (41.6%)
川崎市	132 (100%)	6 (4.5%)
県域	293 (100%)	56 (19.1%)
計	733 (100%)	190 (25.9%)

神奈川県立こども医療センター神経内科

(Division of Pediatric Neurology, Kanagawa Children's Medical Center)

【結果】①神奈川県内の5重症心身障害

児施設と1通床施設が協力しあって組織する任意団体である「神奈川県重症心身障害児協議会」の、1987～1988年の調査によれば、神奈川県の20才以下の重症心身障害児（大島分類1～4：ねたきり又は座位保持まで可、IQ35未満）の数は、表1の如くである（入所例は、一部軽症例を含む）。当センター神経外来通院中の重症心身障害児（20才以下、大島分類1～4）は表2の如く190名である。横浜市の在宅重症心身障害児の41.6%、県域の19.1%に相当し、神奈川県全体の25.9%を占めている。昨年度の著者の調査による白血病の地域主要医療機関への分布では、当センターへは横浜市の白血病の27.1%が、県域の白血病の15.4%が集中していた。重症心身障害児の当センターへの集中は、それを上回るものである。この190名の患児は、その地域分布や地域の在宅重症心身障害児の中に占める割合から考え、地域の実態を十分に反映しうる母集団と考えられる。

②前記の190名の重症心身障害児の病因、疾患名は、表3の如くである。従来の「小特」に該当する者は、代謝異常症のLesch-Nyhan、Lowe、Tay-Sachs、異染性白質ジストロフィー、GM1-ガングリオシドーシスの6例（3.1%）のみで少ない。一方、新たに「小特」神経・筋疾患区分に加えられた

表3 神奈川県立こども医療センター神経外来の重度の小児慢性神経疾患の病因と病名

遺伝性 24 (12.6%)	代謝異常症	レッシュ・ナイハン症候群(Lesch-Nyhan) ロウエ症候群(Lowe) テイザックス病(Tay-Sachs) 異染性白質ジストロフィー GM1-ガングリオシドーシス 副腎白質ジストロフィー	1 1 1 2 1 1
	神経変性疾患	家族性黒内障性白痴 (neuronal ceroid-lipofuscinosis) 白質ジストロフィー(ズダン好性?) 白質ジストロフィー(Alexander?) レット症候群(Rett) 脊髄小脳変性症	2 1 1 1 1
	神経皮膚症候群 筋疾患 その他	結節性硬化症+点頭てんかん 先天性筋ジストロフィー(福山型) Fahr病	1 9 1
胎生期 脳障害 36 (18.9%)	奇形症候群	脳梁欠損 前全脳症 滑脳症+点頭てんかん 脳瘤+点頭てんかん 二分脊椎+点頭てんかん アペルト症候群+点頭てんかん 先天性多発性関節拘縮症 先天性多発性関節拘縮症+点頭てんかん Oculo-cerebro-renal syndrome 先天性水頭症	2 2 3 2 1 1 1 1 1 1 2
		先天性小頭症	先天性小頭症+CP+てんかん 先天性小頭症+点頭てんかん
	(Sjögren-Larsson 症候群+盲 母親シンナー嗜癖 SFD 胎内感染+脳内石灰化 不明)	1 2 2 3 6	
	染色体異常	染色体異常 染色体異常+点頭てんかん	1 1
その他	乳児早期てんかん性脳症(EIEE) EIEE+点頭てんかん	3 1	
周産期 脳障害 71(37.4%)		重症仮死後遺症 重症仮死後遺症+点頭てんかん 超未熟児・双胎・重症黄疸	4 2 4
	後天性 脳障害 29 (15.3%)	脳炎後遺症 髄膜炎後遺症 麻疹脳炎後遺症 百日咳脳炎後遺症 不明のウィルス性脳炎後遺症 化膿性髄膜炎後遺症 化膿性髄膜炎後遺症+点頭てんかん 急性脳症後遺症 Reye 脳症後遺症 原因不明の急性脳症後遺症 原因不明の急性脳症後遺症+点頭てんかん 高体温による急性脳症後遺症(無痛無汗症)	3 1 1 2 3 3 1 1 2 2 1
	呼吸停止による低酸素性脳症後遺症 溺水後低酸素性脳症後遺症		3 2
	血管障害後遺症	Vit. K 欠乏性頭蓋内出血 Sturge-Weber 病による脳出血 モヤモヤ病 原因不明の脳梗塞	1 1 1 2
	外傷後遺症		1
	スロー・ウィルス 感染症	亜急性硬化性全脳症(SSPE)	1
不明 30(15.8%)		点頭てんかん CP+てんかん+精神発達遅滞	1 1
	合計		190

(* 小児慢性特定疾患に指定されているもの)

疾患は★印の73例(33.0%)である。内訳は、點頭てんかん及び點頭てんかん後遺症61、先天性筋ジストロフィー9、Rett症候群1、SSPE1、結節性硬化症1である。點頭てんかんは、横浜市では注釈なしであるが、県域では「レノックスへ移行したものは認めない。入院のみ。」と注釈されている。點頭てんかん後遺症が含まれないと多くが「小特」の適用外となろう。③挿管・呼吸管理やICU治療を要した重篤な神経疾患の病因・病名は表4に示した。同一人で複数回入院している者は、反覆して数えることはせず一人として数えてある。死亡は18/55(32.7%)と高く、呼吸管理や集中治療中に死亡した者である。生存例は、ギラン

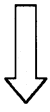
・バレー症候群3例とけいれん重積1例を除き、全てが後遺症として慢性神経疾患へ移行するか、もともと慢性神経疾患であった。「小特」(*印で示す)や特定疾患(**)は13例(23.6%)にすぎず、他は重篤で濃厚な医療を要し疾患の性質も「小特」指定の群と大同小異にもかかわらず恩恵が少ない。この表に挙げられた疾患群は、表3に挙げられた疾患群とかなり一致している。

【考案とまとめ】①神奈川県重症心身障害児は、白血病を上回る比率で小児病院へ集中していた。②重症心身障害児のなかで、従来の「小特」の基準に合致した者は3.1%と少なかったが、新たに「小特」神経・筋疾患区分に含まれる者は(點頭てんかん後遺症も含まれるとすれば)33%と増加する。③重症心身障害児は、横浜市や県の「心身障害者の医療費の援助に関する条例」により医療証

表4 呼吸管理、集中治療を要した神経疾患
(*小児慢性特定疾患、**特定疾患に指定されているもの)

1. 脳炎	{ヘルペス脳炎	1
脳症	{不明のウイルス性脳炎	1
	{ライ脳症 (Reye)	4 (うち死亡2)
2. 低酸素性脳症	{呼吸停止	1
	{溺水	4 (死亡2)
3. 中枢神経変性疾患	{リー脳症 (Leigh)	2* (死亡2)
	{ミトコンドリア脳筋症	1* (死亡1)
	{家族性黒内障性白痴	1 (死亡1)
	{神経軸索ジストロフィー	1 (死亡1)
	{Zellweger症候群	1 (死亡1)
	{脊髄小脳変性症	1**
中枢神経変性疾患+肺炎	{異染性白質ジストロフィー	1* (死亡1)
	{GM ₁ ガングリオシドーシス	1* (死亡1)
4. 神経筋疾患+肺炎	{先天性筋ジストロフィー (福山型)	5* (死亡1)
	{先天性筋ジストロフィー (非福山型)	1
	{ネマリン・ミオパチー	2
	{ウェルドニッヒ・ホフマン病	5 (死亡1)
5. その他の重度脳障害児+肺炎	{乳児早期てんかん性脳症	3 (死亡1)
	{Fahr病	1 (死亡1)
	{滑脳症	2
	{脳炎・髄膜炎後遺症	2 (死亡1)
	{SSPE	1*
	{CP+てんかん+精神発達遅滞	6
6. 脳血管障害	{硬膜下血腫	1 (死亡1)
	{構出血	1
7. 重症筋無力症 (全身型)		1**
多発神経根炎 (ギラン・バレー症候群)		3
8. その他	{けいれん重積状態	1
計		55 (*11、**2、死亡18)

(いわゆる^④福)の恩恵を受けられるが、障害児の判定を受けることのできる一定の年齢以前の幼若乳幼児期に點頭てんかん等により精査・治療を要することが多く、早期からの援助を必要とする。この点で、「小特」に神経・筋疾患区分が指定された意義は大きい。④今後、さらに「小特」に含めるべき疾患として、乳児早期てんかん性脳症(EIEE)、滑脳症、ライ(Reye)脳症、原因不明の急性脳症、白質ジストロフィー(ズダン好性、Alexander病、副腎白質ジストロフィー等)、家族性黒内障性白痴(neuronal ceroid-lipofuscinosis)、神経軸索ジストロフィー、Zellweger症候群などペルオキシゾーム病、ネマリン・ミオパチー、ウェルドニッヒ・ホフマン病、ヘルペス脳炎、サイトメガロ脳炎、トキソプラズマ脳炎が考えられる。



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：小児慢性神経疾患の実態把握は、殆どなされていない。神奈川県立こども医療センター神経内科へ治療のため毎月来院する慢性神経疾患のうち、大島分類 1～4 に該当する者は 190 名あり、横浜市の在宅児の 41.6%、県域の 19.1%に相当し、白血病以上の集中を見た。この 190 名の病因・病名を調べ、新たに小児慢性特定疾患(以下、「小特」)指定の疾患の頻度をみた。また、挿管・呼吸管理・ICU 治療を要した重篤な神経疾患も併せ調査し、今後、「小特」神経・筋疾患区分に含めたい疾患につき言及した。