

難病の子どもたちへの医療の現状と今後のあり方

加藤 忠明*

Kato Tadaaki

* 国立成育医療センター成育政策科学研究部長

要旨：慢性疾患のある子どもは最近の医療技術の向上に伴って、生命の危機は防ぎやすくなった反面、その療養が長期化したり、心身面での負担が増している。その家族の要望は、①よりよい医療、②安定した家庭、③積極的な社会参加、の3つに集約されている。慢性疾患のある子どもとその家族が社会の構成員として、社会とかかわりながら生活できるように一般の人々がその存在を正しく認知し、社会全体で支援するという気持ちをもつことが大切である。また、放置すると精神遅滞などの障害の発現を防止できる各種マスキングの地域格差の是正が必要である。

Key Words：小児慢性疾患、小児医療の現状、罹患率、死亡率の推移、マスキング

I 総論

1. 医療の現状と死亡率の推移

慢性疾患のある子どもは、最近の医療技術の向上に伴って、生命の危機は防ぎやすくなった反面、その療養が長期化したり、心身面での負担が増している。長期間、病気と闘っている子どもとその家族の状況は、以前と比べて様変わりしてきている。一般の子どもたちの中に、気管支喘息は約5%、てんかんは約1%、また、約1%の子どもは心臓に奇形を、そして、その心疾患も含めて3~5%は先天異常をもって生まれてくる¹⁾。子どもの慢性疾患には500種類以上が知られ、いろいろな病気をもっている子どもたちが私たちのまわりで生活している。しかし、周囲の偏見や差別、また、知識が不足していることによる不適切な対応が心配される。

厚生労働省の1980年と2004年の人口動態統計を比較

すると、出生体重1,500g未満の極低出生体重児の出生割合は0.38%から0.76%に倍増した²⁾。しかし、その間に極低出生体重児の出生1週間未満の死亡率は33.9%から6.1%に激減し、また1~4歳児の10万人当たりの死亡率は、先天異常が10.2から4.3に、小児がんが6.0から2.4に、心疾患が2.7から1.5に減少し、24年間にほぼ半減した²⁾。逆にいえば、これらの慢性疾患のある子どもたちが増えていることになる。その子どもと家族が社会の構成員として、社会とかかわりながら生活できるように一般の人々がその存在を正しく認知し、社会全体で支援するという気持ちをもつことが大切である。

2. 家族からの要望

厚生労働省の検討会の報告書によれば、慢性疾患のある子どもとその家族の要望は、①よりよい医療、②安定した家庭、③積極的な社会参加、の3つに集約されている³⁾。詳細は、ホームページ(<http://www.mhlw.go.jp/houdou/2002/06/h0628-1.html>)を参照いただきたい

小児看護, 30(1): 10-14, 2007.

い。看護職にもできる範囲で、これらの要望に応えることが望まれる。

1) よりよい医療

さらなる研究の推進、診療の向上によって、よりよい医療を受け、可能な限り治癒・回復をはかることである。個別の疾患の現状と今後の課題は後述する。

2) 安定した家庭

家族がまとまりながら慢性疾患のある子どもを支えつつ、家族全員がそれぞれの人生を充実して送ることである。慢性疾患の子どもが心配なく療養を続けるために、家族の安定が欠かせない。そのため、ケアの負担軽減や、きょうだいや家族への支援が望まれる。

3) 積極的な社会参加

慢性疾患のある子どもが教育や就職などの社会参加を全うすることである。本来、もって生まれた能力の可能性を十分に発揮したい、または、させたいという願望は、一般の子どもとその家族がもつもの以上に強い。

教育は、積極性・自主性・社会性の涵養、心理的安定など、子どもが自立し社会参加していくために欠かせない。不必要な制限が行われたり、無理な活動を強いたりするなど不適切な対応を避け、疾患に応じた適切な支援、教育を受けられるようにしたい。

3. 社会全体での支援の必要性

前記の要望は、慢性疾患のない子どもとその家族が、健康、安定した家族・社会参加を求めるものと同質である。一方、慢性疾患にかかることは本人の責任ではなく、さまざまな負担を自らですべて負うことも困難である。慢性疾患のある子どもとその家族が社会の構成員として、社会とかかわりながら生活できるように、一般の人々がその存在を正しく認知し、社会全体で支援するという気持ちをもつことが大切である。

慢性疾患のある子どもには、生活上の規制、運動制限など日常生活での管理指導が重要な場合がある。しかし、子どものQOL(生命・生活の質)を高め、一人ひとりが生きる喜びをもてるようにしたい。同じ年齢の子どもが

経験すること(いろいろな遊び、家庭生活、学習など)を可能な範囲で体験させたい。

そのためには、周囲の人々に子どもの病気やおかれている状況を正しく理解してもらうことが大切である。元氣に見えるのになぜ校内清掃ではいつも軽い作業を割り当てられるのかなど、その理由が周囲に伝わっていないと誤解される。周囲の誤解は子どもを孤独に追い込んだり、いじめにつながることもある。逆に、身近な仲間が病気を理解し支えてくれることは、子どもにとって何よりの励ましである。また仲間にとっても、助けを必要とする友だちを支える経験を積むことは、人間としての資質を高めるうえで必要な体験となる。このような相互理解と助け合いの雰囲気は社会の中で自然に生まれるよう配慮したい。

4. キャリーオーバー対策の必要性

全数調査である人口動態統計によれば、2004年に1～19歳で病気で亡くなった児は、悪性新生物547人、循環器系の先天奇形167人、体液異常を除く代謝障害38人、血液・免疫疾患33人、喘息11人、糖尿病7人、その他の小児慢性特定疾患治療研究事業(以下、小慢事業)対象疾患の推計9人、合計812人であった²⁾。

2003年度小慢事業登録患児のうち⁴⁾、悪性新生物は24,226人中、547人×19年間×登録率0.8=8,314人(34.3%)が小児期に亡くなると推計される。悪性新生物に罹患した児は小慢事業が整備された1974年頃、その多くが小児期に亡くなっていたが、現在では推計65.7%の患児が成人に達する。またその他の疾患群では83,480人中、265×19×0.8=4,028人(4.8%)が小児期に亡くなるが、95.2%の患児は成人になると推計される。

小慢事業に15～17歳で登録された患児は、そのまま成人に達して平均寿命を全うできると仮定すると、2003年度小慢事業の15～17歳児の登録数は16,362人であったので⁵⁾、高齢者介護保険の対象となる65歳未満のキャリアオーバー患者数は、16,362人÷3年間×45年間=245,430人と推計される。その人々に対する一般的な社会的理解や社会的支援のさらなる必要性とともに、医療費助成や福祉対策など、より効果的な行政上の施策が望まれる。

II 個別の疾患に関する医療の現状と今後のあり方

以下、罹患率が比較的高かったり、周囲の人たちの理解が特に必要である5種類の慢性疾患について述べる。

1. 悪性新生物

年間子ども10,000人に約1人の割合で小児がんが発生し、その約40%が白血病、次いで脳腫瘍、神経芽腫などが続いている。30年前には、小児がん患者のほとんどは数年以内に亡くなったが、最近では、診断技術と治療の進歩に伴って小児がんの予後はめざましい改善がみられ、全体的な治療率は50%を超え、15歳未満児の約1,004人に1人は小児がんの既往を有していた⁶⁾。

人口動態統計によれば、1～19歳児の10万人当たり悪性新生物での死亡率は、小慢事業が開始された当初の1975年の5.5から、2004年には2.4に減少した²⁾。近年、小児がんの治療成績が大きく向上した背景として、小慢事業の支援によりすべての小児がん患者が十分な治療を受けられたことが大きな要因としてあげられる。頻度が比較的高い悪性新生物に関しては、各種の治療成績を比較して、予後の比較的良好な治療法が確立されてきた。

患者・家族と医療者の関係も大きく変わっている。個人の権利が前にも増して尊重されるようになり、インフォームド・コンセントが必要である。また、予後改善に伴って、年長児では教育や就職に対する配慮もしなければならない。

がんにかかった子どもの成長・発達は、時にはゆるやかにになったり退行することはあるが、長い目でみると確実に成長・発達を続ける。がん疾患そのものやその治療過程は複雑で、さまざまな問題を抱えているが、子どもの日々の生活の中で子どもがもっている能力を少しでも引き出せるよう、周囲の人々は環境を整えながら見守りたい。不幸にして最期の日がくるようでも、その日まで子どもは発達を続けていることを理解し、死を迎える心の準備も含めて援助の視点を見失わずにかかわることが大切である。

今後は頻度の低い悪性新生物に関しても小慢事業などを活用して、医療機関同士の連携を強め、よりよい治療

法を確立しながら、医療機関の治療成績の格差を是正することが望まれる。明確な診断が困難な悪性新生物に関しては、専門施設による中央診断を行うなどして、全国どこでも正確な診断に基づく治療を行えるようにしたい。

2. 気管支喘息

気管支喘息は、いろいろな刺激に対して気道反応性が亢進し、発作性の呼吸性呼吸困難を繰り返す疾患である。室内のちりやダニに対するアレルギー反応として生じることが多い。西日本での調査によれば小学生の罹患率は、1982年3.2%、2002年6.5%と倍増した⁷⁾。

しかし、人口動態統計によれば全国の15歳未満児の喘息死は、1982年130人から2004年24人(小児人口73万人に1人)になり欧米並みに減少した²⁾。その主な理由としては、以下のガイドラインの中で、気管支喘息の本態は気管支の慢性炎症であり、それを抑えるために、発作を生じさせないことが重要であり、吸入ステロイド薬を勧めたことである。小児気管支喘息治療・管理ガイドラインは2002年に大幅に改訂されたので、今後も遵守したい⁷⁾。その要点は以下の通りである。

- ①気管支喘息の病態は、気道粘膜の慢性炎症である。
- ②重症度評価に国際的な評価基準を採用した。
- ③治療薬は、発作治療薬と管理薬に分けて使用する。
- ④管理薬の主体は、気道の慢性炎症に対する抗炎症薬であり、吸入ステロイド薬が重要である。
- ⑤治療継続のためには患者教育、セルフコントロールが大切である。

3. 成長ホルモン分泌不全性低身長症

脳の中央部にある脳下垂体から分泌される成長ホルモンの分泌が低下して低身長になる病気である。約1,000人に1人の子どもがこの病気の治療を経験する。通常、症状は低身長のみであり、からだつきのバランスはとれている。しかし、乳児では成長ホルモンの作用不足による低血糖が起こることがある。また、脳腫瘍などによって脳下垂体が圧迫されると複数のホルモン分泌が低下して、いろいろな症状が現れたり、脳下垂体のそばにある視神経が圧迫されると視野が狭くなることがある。治療としては、成長ホルモンの皮下注射をほぼ毎日、何年間

か自宅で続け、身長伸びを期待する。しかし、周囲の子どもも身長が伸びているので、治療開始後も低身長の改善は目立たない。低身長であることに劣等感を抱きやすいので、からだのことで差別しないよう配慮したい。

小慢事業での登録者が最も多い疾患であり、その予算の30%弱を占めているため、対象基準が細かく定められている。今後は、終了基準の緩和も視野に入れた対象基準の適正な運用が望まれる。

4. 1型糖尿病

1型糖尿病は、血糖を下げるインスリンをつくる細胞が、自己免疫により破壊され、インスリン分泌がほとんどなくなり高血糖になる病気である。肥満などを契機に発症する生活習慣病の2型糖尿病とは異なり、毎日のインスリン注射が欠かせない。

30年以上前は、診断されずに別の病名で亡くなっていた患児もいたと推測されるが、現在は10～14歳児の約4,500人に1人が罹患している¹⁾。多飲多尿、全身倦怠、体重減少、意識障害などの症状で発見される。

子ども自身が血糖測定やインスリン注射をするので、他人の目を気にしないで校内で注射できる場所(保健室など)を確保する。また保健室には、低血糖の対処に必要な糖分や補食(ビスケットなど)を常備する。かぜや下痢、けがなどにより高血糖になって意識障害をきたすことがあるので、体調不良の際、主治医にすぐ連絡できるようにしておく。

5. 自閉症(発達障害の一例として)

自閉症は約2,000人に1人、男子は女子の4～5倍みられる。その特徴は、①他者との相互的なかかわりをもつことの困難、②コミュニケーションの質的な障害、③常同的な行動(同じ動作の反復や一定の動作へのこだわりなど)や、特定の活動、興味へのこだわりである。

それらへの対応を以下にあげる。

- ①人とのかかわりを拒否する場合、無理強いを避け、本人の好みのおもちゃや活動を通してかかわる。
- ②コミュニケーション技能の獲得状況には個人差が大きいため、絵カード、文字カード、コミュニケーション・ボードなど適宜選択し、身ぶりや動作で表現で

きるように指導する。

- ③常同行動を制止するとパニックになりやすいので、本人にわかりやすいスケジュールや、何々が終わったらしてもよい、という交換条件を提示する。

なお、アスペルガー症候群は、知的発達の遅れを伴わず、かつ、自閉症の特徴のうち言葉の発達の遅れを伴わないものをいう。これらの「対人関係やこだわりなど」の問題を著しく示す児童・生徒の割合は0.8%との報告もあり、一般社会での適切な対応が望まれる。

アスペルガー症候群の子どもは、一見ふつうと変わらないように見えることは多く、強いて発見、診断する必要はない。しかし、一般社会の中にはそのような子どももいることを理解し、個々のニーズに応じた支援や配慮を行いたい。上記②コミュニケーションの問題に対しては、「指示や情報は単純明解に提示する」「できるだけ省略を避け、何が起き、何をすればいいのか明確にする」など配慮して孤立しないようにする。上記③こだわりに対しては、少しずつ社会的に妥当なものに置き換えていく。

Ⅲ 各種のマスクリーニングの現状と今後のあり方

以下、全国レベルまたは比較的多くの地域で実施されているマスクリーニングについて述べる。下記以外にも、神経芽腫、ウィルソン病、ムコ多糖症、胆道閉鎖症などが一部の地域で研究的にスクリーニングされている。

1. 現行の新生児マスクリーニング⁸⁾

日本の新生児マスクリーニングは1977年以降、全国的に実施され、現在の受検率はほぼ100%である。フェニルケトン尿症、楓糖尿症、ホモシスチン尿症、ガラクトース血症、クレチン症、先天性副腎過形成症の6疾患が現在、全国レベルで早期に発見、治療され、放置すると精神遅滞などの障害が発現することを防止している。

当初は国の補助金を受けた都道府県・指定都市事業であったが、2001年以降は補助金が廃止され予算が一般財源化された。そこで各自治体での実施体制に地域格差が生じつつある。たとえば未熟児では、先天性代謝異常の適切な早期発見のため、哺乳量が一定量となった時期

に2回目の採血を行うことになっているが、82.5%の検査機関で未熟児の採血漏れを経験していた。また、異常値かどうか判定するカットオフ値、すなわち、ただちに精密検査する基準値や再採血する陽性基準値は、各自治体により異なるので、患者の発見率に影響を及ぼす危険性がある。今後は、前述のような地域格差を減らし、①精度管理(精度保証)、②情報管理(追跡調査)を徹底していくことが必要である。

①精度管理機関から、軽度の異常値を示す濾紙血検体を正常値の検体に混ぜて各検査機関に定期的に送付し、その異常検体を適切に検出できるか外部精度管理を行っている。その見逃し率は当初0.63%程度であったが、徐々に改善した。しかし、誤記入率は0.22%であり、0%にすることが望まれる。

②スクリーニングによって発見された患児が適切に診断・治療され、発見されなかった偽陰性者がほとんどいないことを確認し、また一過性に異常値を示した偽陽性者に不要な治療が行われていないことを追跡調査によって把握する必要がある。しかし、従来、母子愛育会が実施していた追跡調査に対して、1990年頃から個人情報保護条例などを根拠に協力しない自治体が増えている。今後は、国立成育医療センターなどの国立機関での追跡調査の再構築が望まれる。

2. 新生児聴覚スクリーニング⁹⁾

聴覚障害は、程度が重いほど早く気づかれるが、1歳を過ぎても意味のある単語を話さない、大人の言葉を全く理解できないなどで見つかることが多い。しかし、早期に発見して補聴器などを使用しないと、言葉のみでなく認知、情緒・社会性の発達も問題になりやすい。

近年、聴性脳幹反応や耳音響放射を用いた、自動解析機能をもつ新生児聴覚スクリーニング機器が欧米で開発され、使用されるようになった。早期療育が必要な永続的な中等度以上の両側障害は、1,000人に1.5人生まれる。日本では、2001年度から新生児聴覚検査試行的事業が開始され、実施する都道府県が少しずつ増えている。

スクリーニングで異常が認められた場合、早期に精密

検査して確定診断を行い、療育などの援助を行わなければならない。今後、スクリーニングの全国的な普及が予想されるので、精密検査を行える専用の検査設備、習熟した医師や言語聴覚士、また、早期療育の内容の充実をはかることが急務である。

3. タンデムマス・スクリーニング¹⁰⁾

タンデム質量分析計により多数の人の検体を検査して、同時に30種類以上の病気を早期発見することである。現行の新生児マススクリーニングより安い費用で、乳幼児突然死症候群のような症状で始まる脂肪酸酸化異常症も同時に発見でき、その早期発見と治療により突然死を防げることが期待される。現在、一部の地域で実施されているが、全国レベルで希望者に検査できる体制づくりが望まれる。

●参考文献●

- 1) 加藤忠明：慢性疾患の子どもは増えている！すぐに役立つ小児慢性疾患支援マニュアル。東京書籍、東京、2005、pp. 7-11.
- 2) 厚生労働省統計情報部：平成16年人口動態統計下巻、2006.
- 3) 厚生労働省雇用均等・児童家庭局母子保健課：「小児慢性特定疾患治療研究事業の今後のあり方と実施に関する検討会」報告書、2002.
- 4) 母子衛生研究会・編：母子保健の主なる統計、2006.
- 5) 加藤忠明、榊村智美、顧艶紅、他：平成15年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況、平成17年度厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」報告書、10-28、2006.
- 6) 加藤忠明、斉藤進：小児慢性特定疾患患者の登録割合、平成15年度厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患患者の療養環境向上に関する研究」報告書、5-9、2004.
- 7) 古庄巻史、西間三馨：小児気管支喘息治療・管理ガイドライン2002。協和企画、東京、2002.
- 8) 原田正平：新生児マススクリーニングの現状と21世紀における課題。小児保健研究、65(3)：391-397、2006.
- 9) 三科潤(主任研究者)：平成17年度厚生労働科学研究「新生児聴覚スクリーニングの効率的実施および早期支援とその評価に関する研究」報告書、2006.
- 10) 山口清次(主任研究者)：平成17年度厚生労働科学研究「わが国の21世紀における新生児マススクリーニングのあり方に関する研究」報告書、2006.