

アンケート 2

疾患名：小児がん、貧血、血小板異常、凝固障害、その他血液疾患

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

小児がん：小児 1 万人に 1 人、1 年間の発症は 2500 人前後。そのうち 80%は治癒が期待できると言われているので、成人期に移行する。疾患は治癒しても、多くの人に晩期合併症が存在することが明らかにされた。

治療終了後 50 歳までに重篤な合併症や生命を脅かす健康問題は 53.6%。(参考：同胞では 19.8%))、最近では 45 歳では 95.5%に何らかの晩期合併症が有るという報告もある。

非腫瘍性血液疾患：登録は 1 年間に 1000 人程度であるが、その倍は発生していると考えられる。(ただし、鉄欠乏性貧血、IgA 血管炎(アレルギー性紫斑病)、DIC を除く。)

血友病：成人も合わせて 6000 人前後の患者さんがいると考えられている。一部は小児であっても成人の専門家が診療しているが、逆に成人になっても小児科で見ている場合も結構あると言われている。正式な統計はないが、1/3 程度が成人期も小児科でみているのではないかとされている。血液凝固に関する専門家は日本でも少なく、普通の成人の血液内科では診療してもらえないことも少なくない。

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

小児がん：初発は貧血、出血傾向、感染症など。固形腫瘍であれば、それぞれの部位により異なる。重症化すると DIC 等もおこる。治療は疾患にもよるが、血液腫瘍のグループスタディのプロトコールに準じることが多い。

治療終了後、すぐのこともあるが、何年も経ってから晩期合併症が起こることがある。心不全や、呼吸不全をはじめ、身体のあらゆる臓器の障害が起こる可能性がある。疾患や治療法によっても異なる。また二次がんの報告も治療後の時間が経てば経つほど増加すると言われている。

血友病や慢性特発性血小板減少性紫斑病など：出血症状のコントロールのため、通院が必要である。

貧血：疾患によるが、発作性夜間血色素尿症など有病率は低いが一生涯治療薬を服用する疾患もある。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

小児がん経験者には小児期でも成人期であっても小児期と同様な晩期合併症がある。血友病や慢性特発性血小板減少性紫斑病などでは、出血症状のコントロールのため、通院が必要である。貧血も疾患によるが、一生治療薬を服用する疾患もある。

4. 経過と予後

小児がん：疾患自体は治癒しても晩期合併症の問題は大きく上記にも記したが、治療終了後 50 歳までに重篤な合併症や生命を脅かす健康問題は 53.6%。(参考：同胞では 19.8%))、最近では 45 歳では 95.5%に何らかの晩期合併症が有るという報告もある。血友病、その他の凝固障害：インヒビターの出現などさまざまな課題はあるものの止血のコントロールがうまくいけば、一生健常人に近い生活が出来る場合もあるが、重症型のかたで関節内出血や筋肉内出血のため、歩行困難など整形外科での診療が必要な場合も出てくる。

貧血：疾患によるが、再生不良性貧血の方で移植をした型などは晩期合併症の問題がある。軽症型では一生服薬のみの治療の場合もあり、薬剤の副作用などにも気をつけながら専門医の診療を受ける必要がある。その他の貧血は疾患により治療、経過、予後はかなり違う。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

小児がんの治療は小児の専門医がよいが、再発や二次がんが成人期に出現し他場合は、血液内科や腫瘍内科での診療がよいと思われる。

造血細胞移植後の不妊などは産婦人科や泌尿器科、内分泌全体の問題は、内分泌内科、心不全は循環器内科など小児科以外のフォローアップも少なくない。

血液疾患で治療の継続が必要な血液疾患は血液内科で良いと思われる。移植後の場合は小児がんの移植と同様な考え方でよいと思われる。凝固異常の患者さんでは整形外科が必要な場合もある。出血のコントロールと高齢の方の出血、血栓などの問題は内科でないと診療は出来ない。

6. 成人期に達した患者の診療の理想

凝固異常、慢性血小板減少症：

a. 成人診療科（診療科名：血液内科）に全面的に移行

小児がん：

b. 小児科と成人診療科（診療科名：一般内科）の併診

小児がんおよび一部の血液疾患：

- c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく

7. 成人期に達した患者の診療の現実

凝固異常、慢性血小板減少症：

- a. 成人診療科（診療科名：血液内科）に全面的に移行

小児がん：

- b. 小児科と成人診療科の併診

小児がんおよび一部の血液疾患：

- c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

- a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分
- b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない
- c. 患者（・家族）が自立しない

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

小児科医には成人期や老年期の疾患に対する知識が乏しいため、成人期の疾患に対して診断や治療ができない可能性がある。

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
（診療科名、学会名：通常の健診に関する関係学会など、プライマリケア関係の学会、産婦人科学会など）
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- c. 小児科の医師を対象に成人期に入った患者の治療・管理に関する知識・技術の普及
- d. 当該疾患に関する小児科と成人診療科の混成チームの結成
- e. 成人病棟の一部を小児科が使えるようなしくみ作り

11. 本疾患の移行に関するガイドブック等について

- e. 未定

コメント

疾患により異なるため難しいが、現在学会内の委員会で検討中である。