

連 載



は じ め の 一 歩



第 14 回

血液腫瘍・免疫疾患をもつ乳幼児の 精神保健と看護

竹尾奈保子 Takeo Naoko

東京医科歯科大学大学院保健衛生学研究科小児・家族発達看護学分野非常勤講師

原発性免疫不全症の疫学と乳幼児精神保健看護の必要性

原発性免疫不全症は、免疫系の異常により易感染状態をきたし、現在約300の疾患が知られている¹⁾。2009(平成21)年の厚生労働省研究班の調査²⁾では、わが国における患者数は10万人に2.3人と推定されている。原発性免疫不全症は国際免疫学会(International Union of Immunology Society)により9つに分類されており¹⁾、その分類は、①複合性免疫不全症、②免疫不全症を伴う特徴的な症候群、③抗体産生不全症、④免疫調節障害、⑤食細胞の数・機能の異常、⑥自然免疫異常、⑦自己炎症性疾患、⑧補体欠損症、⑨原発性免疫不全症の表現型をとる疾患、となっている。治療は診断に合わせて選択され、感染予防としてST合剤の内服や免疫グロブリン補充療法や、造血幹細胞移植による根治療法などがある。原発性免疫不全症に対する移植は、わが国では1980年代より実施されるようになった新しい治療法である。現在では診断や治療の進歩により、成人期に移行する原発性免疫不全症患児の増加が見込まれるようになっている。しかし、移植後も定期的な免疫グロブリン補充療法が必要な場合もあるほか、治療に伴う合併症、悪性腫瘍や自己免疫疾患といった疾患によるさまざまな合併症が生じる可能性があり、子どもへの長期的支援の必要性も指摘されるようになった³⁾。

また、乳幼児期に移植が考慮される原発性免疫不全症には重症なものが多い。とくに重症複合免疫不全症の予後には、早期の移植を行うことが重要とされる³⁾。このため、子どもには乳幼児期早期からの入院・感染管理・治療が必要となり、母親は産後間もない時期から子どもの診断や治療を経験することとなる。乳幼児期における日々の円滑な母子相互作用の繰り返しにより、子どもの心理社会性の発達が促されていくことはすでに本連載第8回でふれられているが⁴⁾、これらのことから、感染に留意したケアや侵襲的な治療が必要となる乳幼児の成長・発達、および母親の心理的支援を含めた両者の関係性支援も重要であろう。

血液腫瘍・原発性免疫不全症における治療の特徴と乳幼児の発達

1) 乳幼児期に発症することの多い血液腫瘍⁵⁾⁶⁾

(1) 白血病

小児白血病の好発年齢は3～5歳であり、このうち約70%は急性リンパ性白血病(acute lymphocytic leukemia; ALL)、次いで約25%を急性骨髄性白血病(acute myeloid leukemia; AML)が占める。症状は、腫瘍細胞の増殖による造血障害により、発熱、貧血、出血傾向などが出現する。また、臓器への浸潤により臓器腫大やリンパ節の腫脹などもみられる。

現在では長期生存率が期待されるようになっているが、侵襲的な検査や治療によって身体面・心理面への影響が生じる。骨髄穿刺、髄腔内注射といった処置を繰り返し行うほか、化学療法による骨髄抑制が生じた際には、感染や、貧血による転倒のリスク、出血傾向などへの配慮が必要となる。

また、移植が行われる場合、前処置としては骨髄破壊的前処置が主で、大量化学療法・全身放射線照射が行われる。さらに移植後には、合併症として移植片対宿主病 (graft-versus-host disease ; GVHD) や重篤な感染症などが生じる可能性があり、身体への負担が大きい。治療終了後も化学療法による晩期合併症や、放射線の頭蓋照射後の認知機能障害、全身放射線照射による成長障害や性腺機能障害⁷⁾などを抱える可能性がある。

●小児 ALL

診断時の年齢や検査により標準リスク、中間リスク、高リスク群などに分類される。治療プロトコールはリスク分類に基づいて決定されるが、多剤併用化学療法を基本に、寛解導入療法、強化療法、維持療法がある。治療期間は約1年半と長期にわたり、維持療法は自宅での抗がん剤内服が行われる。腫瘍細胞の中樞神経浸潤がみられる場合、抗がん剤の髄腔内注射の強化や放射線の頭蓋照射が必要となる。また、標準リスク・中間リスク群で寛解に至らなかった場合や、高リスク群では移植が考慮される。また、生後12カ月未満で発症したものを乳児 ALL といい、治療抵抗性であることが多く、とくに6カ月未満での発症において予後不良であるといわれている⁶⁾。乳児 ALL の高リスク群においても移植が推奨される。

●小児 AML

低リスク、中間リスク、高リスク群などに分類され、多剤併用化学療法が基本となる。放射線治療は行わない場合が多いが、AML 治療において使用される抗がん剤では、骨髄抑制期が重度かつ長期となる場合がある。高リスク群や、小児 AML の約30~40%で見られるとされる再発例には移植が考慮される。

(2) 悪性リンパ腫

正常リンパ組織の構成細胞由来の悪性腫瘍であり、ホジキンリンパ腫と非ホジキンリンパ腫に大きくは分類される。症状は原発部位によって異なり、リンパ節腫脹、

腹部腫瘍、腹水などがある。わが国の小児では、非ホジキンリンパ腫の割合が多い。診断に合わせて治療が選択されるが、約1年未満の多剤併用化学療法や、白血病標準リスク群に準じた治療が行われる。5年生存率は80%以上である。その一方、非ホジキンリンパ腫の再発例および難治例では予後不良とされ、標準的な治療プロトコールはなく、移植が考慮される場合がある。

2) 乳幼児期に発症することの多い原発性免疫不全症¹⁾³⁾⁸⁾

原発性免疫不全症は多様な疾患を含み、成人期に気づかれるものもある。ここでは乳幼児期に頻度が高く、かつ移植の適応となり得るものについて述べる。また、免疫不全症候群の移植でも、骨髄非破壊的前処置法が選択される場合がある。

(1) 重症複合免疫不全症

免疫系のT細胞とB細胞の障害により易感染状態を示し、乳児期早期から下痢や肺炎などの重症感染症を繰り返す。早期の移植が生命予後に大きくかわることから、移植実施を目指し、感染症のコントロールのために抗菌薬の投与や免疫グロブリン補充療法が開始される。また、疾患に気づかず生ワクチンの接種が行われた場合、重症感染症が生じる可能性が高い。現在、乳児期に接種時期が該当する生ワクチンにはロタウイルスワクチンとBCGがある。ロタウイルスワクチンは任意接種であるが、接種を希望する場合、初回接種は生後6~14週6日以内に実施されるため⁹⁾、注意を要する。

(2) Wiskott-Aldrich 症候群

血小板減少、難治性湿疹、易感染状態を示すことが特徴である。血小板減少は多くが早期からみられ、頭蓋内出血を含む出血傾向に注意を要する。また、皮膚炎の悪化から出血や感染につながることもあるため、皮膚の清潔を保ち治療を行う。重症度がさまざまであることから状態に合わせて治療が選択されるが、感染管理、免疫グロブリン補充療法、移植などがある。また、自己免疫疾患・悪性腫瘍を合併する場合があり、これらの合併症の有無も予後にかかわる。

3) 血液腫瘍・原発性免疫不全症の治療の特徴³⁾⁶⁾⁷⁾¹⁰⁾

・小児がん治療施設の拠点化や、原発性免疫不全症への



移植推奨施設など、専門施設による治療が行われる。

- 化学療法や疾患のために易感染状態になり、感染から敗血症を起こす可能性があることから、日常的な感染予防策の実施が必要である。
- 感染予防のために抗菌薬の内服を行うほか、子どもの状態に応じて個室隔離が必要となる。原発性免疫不全症では、移植前の重症感染症予防のために乳児期早期から数カ月間無菌室で過ごす場合がある。
- 侵襲的処置や治療、生活上の活動制限が必要であり、子どもの身体面・心理社会面への影響をもたらす。
- 退院後も外来において定期的な血液検査や、原発性免疫不全症では免疫グロブリン補充を行う場合があり時間を要するため、受診のためにも生活の調整が必要となる。
- 治療による晚期合併症や、疾患に伴う合併症の問題がある。

4) 乳幼児の経験と発達上の困難

治療は専門施設で行われることから、自宅から遠方の施設での入院治療となる場合もある。無菌室での管理が必要となった場合には家族や母親との分離が生じるが、とくに乳児 ALL や重症複合免疫不全症では、乳児期早期からこれを経験する。本連載で述べられている Mahler¹¹⁾ の母子の共生と個体化理論では、乳児期の共生期において、母親が欲求を満たしてくれる存在であるという一体感の経験が次の発達の基盤になるとされているが、まず、この経験が不十分となる可能性がある。

また、輸液ルートのトラブルを予防するための固定方法によっては、子どもの指や身体の動きが制限される¹²⁾。化学療法の副作用による子どもの身体面への影響については本連載第12回で述べられているが、血小板減少により出血傾向が生じている場合にはとくに安静が必要となり、主にベッド上での活動となることから、探索の機会が減少する。そのほか、血液腫瘍の寛解導入療法で行われるステロイドの内服では子どもに気分の変動が生じやすく、治療期間中には感染症や移植前処置後の倦怠感、移植後に生じ得る粘膜傷害や GVHD により強い不快感や苦痛が生じる。Barnard 理論¹³⁾ では、子どもは母親に明瞭なサインを送り、母親はそれに対して表情や言葉を通して反応し、子どもの不快感を軽減し、

子どもの発達と学習の機会を提供することで円滑な母子相互作用が促されるとされている。しかし、これらの身体的な苦痛を生じている状況下では、子どもが母親に明瞭なサインを送ることが難しくなる。さらに、母親がマスクの装着を行う場合、子どもにとっては表情が読み取りにくく、子どもが母親に反応を示すことへの影響が考えられる。このように疾患や治療に伴って相互作用の中断が生じ得る。治療が終了し自宅へ戻った後も、子どもの認知機能の障害が生じている場合があるなど、相互作用を妨げる状況が継続することとなり、入院中から退院後も継続した母子相互作用促進への支援が求められる。

5) 母親の経験と心理的側面への影響

子どもの出生後には育児という新たな家族役割の調整がこの時期の家族の発達課題となるが、さらに子どもの疾患による生活の変化の必要性に迫られる。すなわち、発達課題への危機と、健康問題から生じる危機という2つの危機¹⁴⁾を経験することとなる。また、この2つの危機は影響し合い増幅するといわれる。

子どもの白血病治療において、母親はとくに病名告知・治療開始の時期に気分の落ち込みを経験しているうえに、対応するべきことが多いことが指摘されている¹⁵⁾。入院治療に際し、病棟での過ごし方や注意点、治療の副作用とその対処方法、感染予防策などを覚えながら子どもの世話をするなど、母親は多くの役割を担う。また、診断時期が産後早期であれば、母乳育児など、それまでに思い描いていたであろう、母親が希望する育児方法を選択することが困難となる場合があるほか、母親自身の体調が回復していない可能性もある。

さらに、親の育児ストレスは造血幹細胞移植前よりも移植後に高く¹⁶⁾、全般性不安障害やうつ病性障害、外傷後ストレス障害 (posttraumatic stress disorder; PTSD) とされる母親の存在¹⁷⁾も指摘されている。退院後も一定期間は自宅での内服や感染予防など子どもの体調管理は必要であり、子どもが合併症をもつ場合、体調管理は永続的である。これらの母親のうつ、ストレス、危機的状況もまた、円滑な相互作用の中断を生じる要因である。これらのことから、血液腫瘍・原発性免疫不全症患児の母親は、相互作用が阻害される状況に長期的に置かれる可能性があると考えられる。

6) 乳幼児精神保健と看護

Barnard 理論に基づく日本語版 Nursing Child Assessment Teaching Scale を用いて、このような子どもと母親の遊び場面における相互作用を観察した調査では、母親は子どものサインに対する高い感受性を示していた¹²⁾¹⁸⁾。母親は子どもの診断後からさまざまな危機を経験するなかでも、子どもの欲求を読みとろうとしている様子がかがえる。一方、発達に遅れがみられる子どもの母親は、「子どもに問題を感じる」という、子どもの特徴に関する育児ストレスが高い傾向にあった。子どもは治療に伴い体調のよい時期に限られ、また感染管理のために、健康な子どもであれば同月齢時に経験する機会の多いような、運動や基本的習慣を獲得する学習の機会が減少する。さらに、治療中の体力低下により、歩行など、以前にはできていたことができなくなる場合がある。治療やその環境によって影響を受けている子どもの状態や発達への影響、早期から発達状態の評価を共有していくことは、子どもの理解を助けると考えられる¹⁹⁾。しかし、母親自身の基本的ニーズが満たされていない場合は、適切に子どものニーズを満たすことができないとされており¹⁹⁾、母親がさまざまな感情を安心して表出できるような関係性を構築し、母親が困難を感じている部分について注目するとともに、入院中から継続的に共有していく必要がある。

【文 献】

- 1) 兼金弘和, 森尾友宏: 原発性免疫不全症. 小児科臨床 69(4): 715-721, 2016.
- 2) Ishimura M, Takada H, Doi T, et al: Nationwide survey of patients with primary immunodeficiency diseases in Japan. J Clin Immunol 31(6): 968-976, 2011.
- 3) 岩田力: 原発性免疫不全症候群. 小児看護 28(9): 1183-1191, 2005.
- 4) 永吉美智枝: 慢性疾患をもつ乳幼児の精神保健と看護. 小児看

護 39(1): 113-116, 2016.

- 5) 樋口万緑: 白血病, 悪性リンパ腫. 遠藤文夫編, 最新ガイドライン準拠; 小児科診断・治療指針. 中山書店, 東京, 2012, pp 808-820.
- 6) 日本小児血液・がん学会・編: 小児白血病・リンパ腫診療ガイドライン 2016年版. 第3版, 金原出版, 東京, 2016.
- 7) 吉本優里, 真部淳: 血液腫瘍(白血病, 悪性リンパ腫). 小児科臨床 69(4): 549-554, 2016.
- 8) 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「原発性免疫不全症候群に関する調査研究班」(研究代表・原寿郎) 編著: 患者・家族のための原発性免疫不全症候群疾患概説書. 2012. <http://pidj.rcai.riken.jp/genpatsuseimenekifuzen.pdf> (最終アクセス2016.8.8)
- 9) 国立感染症研究所: 日本の定期/任意予防接種スケジュール(平成27年5月18日以降). 2015. <http://www.nih.go.jp/niid/images/vaccine/schedule/2015/JP20150518.pdf> (最終アクセス2016.8.17)
- 10) 森尾友宏: 医師の立場から. 小児看護 28(5): 634-631, 2005.
- 11) Mahler MS, Pine F, Bergman A (高橋雅士, 織田正美, 浜畑紀, 他・訳): 乳幼児の心理的誕生; 母子共生と個体化. 黎明書房, 名古屋, 2001, pp 50-140.
- 12) 村瀬喜美子, 加藤寛子, 堤恵美子: 入院から在宅移行への看護. 小児看護 31(6): 761-766, 2008.
- 13) Sumner G, Spiez A: NCAST Caregiver/Parent-Child Interaction Teaching Manual. NCAST publications, Seattle, 1994, pp 3-10.
- 14) 池添志乃: 家族理解のための諸理論; 家族発達理論. 法橋尚宏編著, 新しい家族看護学; 理論・実践・研究, メヂカルフレンド社, 東京, 2010, pp 67-70.
- 15) 富澤弥生: 子どもの白血病治療における母親の気分の変化と看護の検討. 東北大学医療技術短期大学部紀要 12(2): 151-161, 2003.
- 16) Vrijmoet-Wiersma CM, Kolk AM, Grootenhuys MA, et al: Child and parental adaptation to pediatric stem cell transplantation. Support Care Cancer 17(6): 707-714, 2009.
- 17) Manne S, DuHamel K, Ostroff J, et al: Anxiety, depressive, and posttraumatic stress disorders among mothers of pediatric survivors of hematopoietic stem cell transplantation. Pediatrics 113(6): 1700-1708, 2004.
- 18) 竹尾奈保子, 廣瀬たい子, 岡光基子, 他: 血液・免疫疾患の乳幼児と母親の母子相互作用の特徴と関連要因. 小児がん看護 9(1): 38-47, 2014.
- 19) Weatherston D: 乳幼児精神保健プログラムの紹介. Shirilla JJ, Weatherston D 編, 廣瀬たい子監訳, 乳幼児精神保健ケースブック; フライバーグの育児支援治療プログラム, 金剛出版, 東京, 2007, pp 19-31.

小児看護

2016年 2 月号

看護師が小児外来で使用する機器 使い方と管理のポイント