

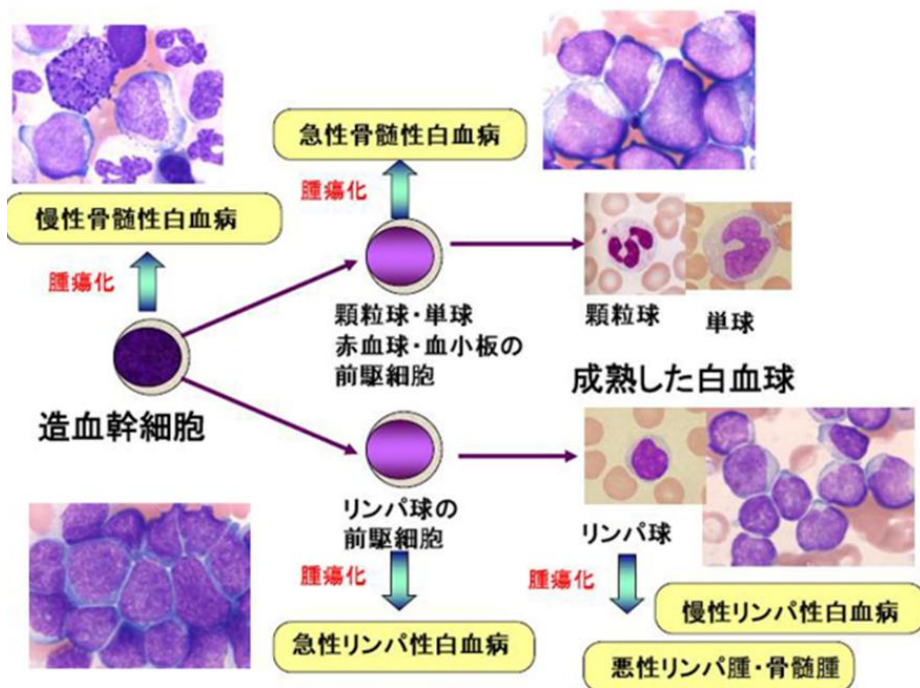
血液・造血器に障害がある子ども

【急性白血病】※成人・老年看護学援助論Ⅱでも取り扱っています

- 白血病は、小児の悪性腫瘍の30%を占める。
- 小児白血病の95%以上が急性白血病である。
- 未分化白血球（芽球）が骨髄内で無制限に増殖する。
- 急性白血病には急性骨髄性白血病（AML）と急性リンパ性白血病（ALL）がある。
- 小児は急性リンパ性白血病（ALL）が多い。

1. 症状

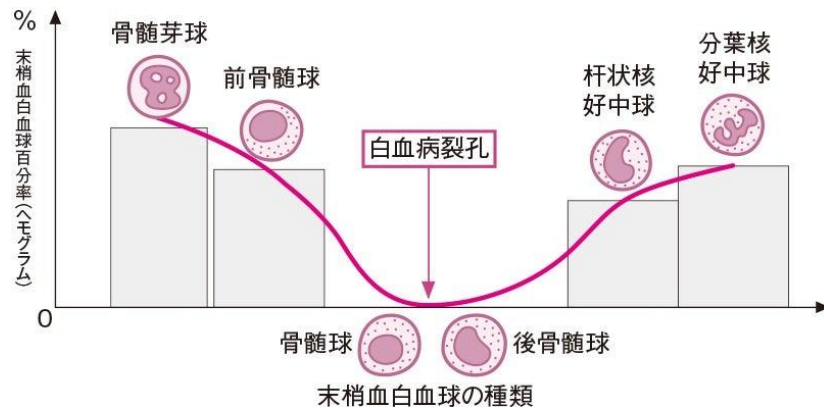
- 正常な造血が抑制される。
 - ① 赤血球の減少→貧血
 - ② 白血球の減少→易感染
 - ③ 血小板の減少→出血傾向
- 急性リンパ性白血病（ALL）では、リンパ系組織へ浸潤するためリンパ節腫脹、肝腫大、脾腫を生じる。また、中枢神経へ浸潤しやすく頭痛や吐き気を生じることがある。



2. 臨床所見

1) 血液検査

- **白血病裂孔**：幼若白血球と少数の成熟細胞の間に成熟段階の細胞が認められない。

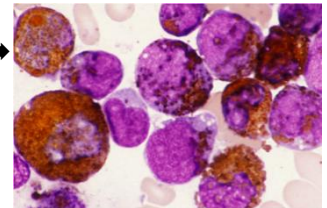


2) 骨髄検査（骨髄穿刺）

- **骨髄血**に白血病細胞（芽球）の増加がみられた場合、**急性**白血病の診断が確定する。
- その後、**ミエロペルオキシダーゼ（MPO）染色**で、急性骨髄性白血病（AML）か急性リンパ性白血病（ALL）かを確定する。

※ **MPO 陽性細胞**→3%以上なら**骨髄性**（急性骨髄性白血病：AML）
→3%未満なら**リンパ性**（急性リンパ性白血病：ALL）

黄褐色が陽性→



👉 幼児まで

3) 治療：

- ① 化学療法：**多剤併用**投与を行う。
- ② 補助療法：赤血球や血小板の**成分輸血**
- ③ 感染症対策：抗生物質、 γ グロブリン製剤の投与、**無菌室**への収容
- ④ **造血幹細胞移植**

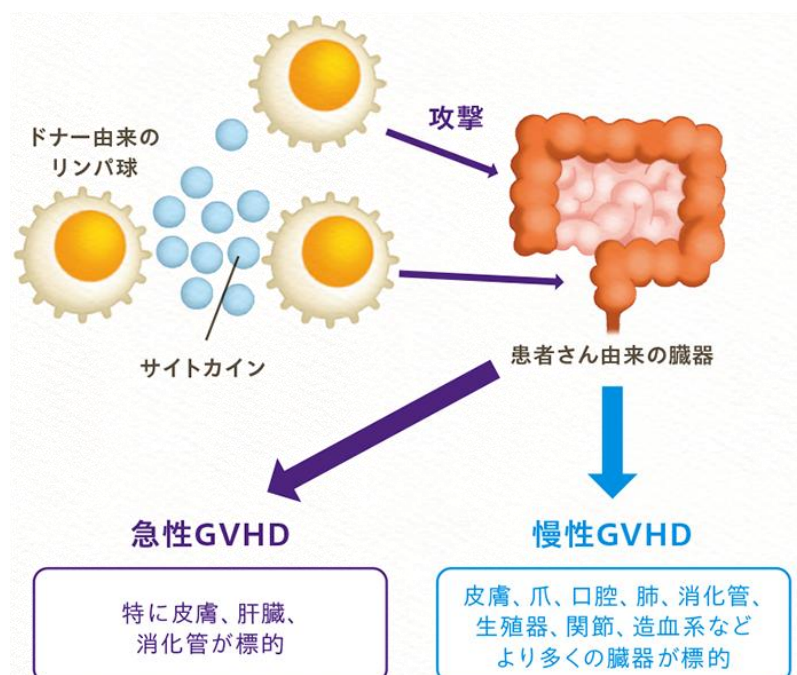




4. 造血幹細胞移植の実際

- 1) **ヒト白血球抗原〈HLA〉**を検査し、一致した供血者〈ドナー〉を決定する。
- 2) 移植前処置を行う。
 * 白血病細胞の根絶と免疫抑制のため、**化学療法**や**放射線療法**を行う。
 * 移植前 2～3 週間は易感染状態となるため、無菌室〈クリーンルーム〉に入室する。
- 3) **ドナー**は、**全身麻酔**にて造血幹細胞を採取する。
- 4) ドナーから採取した造血幹細胞を、**受血者**〈レシピエント〉は**経静脈的**に輸注する。
- 5) 受血者はドナー由来の白血球によって生じる**移植片対宿主病〈GVHD〉**を予防するために、免疫抑制薬を**移植後 6 か月**は与薬する。
 * **臓器移植**の場合は**一生服用**

種類	特徴	症状
急性 GVHD	移植後 100 日まで に発症	皮膚紅斑、 下痢 、嘔吐、黄疸
慢性 GVHD	移植後 100 日以降 に発症	唾液分泌減少、 眼の乾燥 、口内炎



5. 予後

- 診断時の年齢、白血球の数、白血病細胞の性質、治療への反応の程度などにより、生存率は異なる
- 長期生存は急性リンパ性白血病（ALL）で **80%**、急性骨髄性白血病（AML）で 20～40%である。
- 急性骨髄性白血病（AML）の3大死因は、感染症、出血、臓器障害である。



✿Memo✿

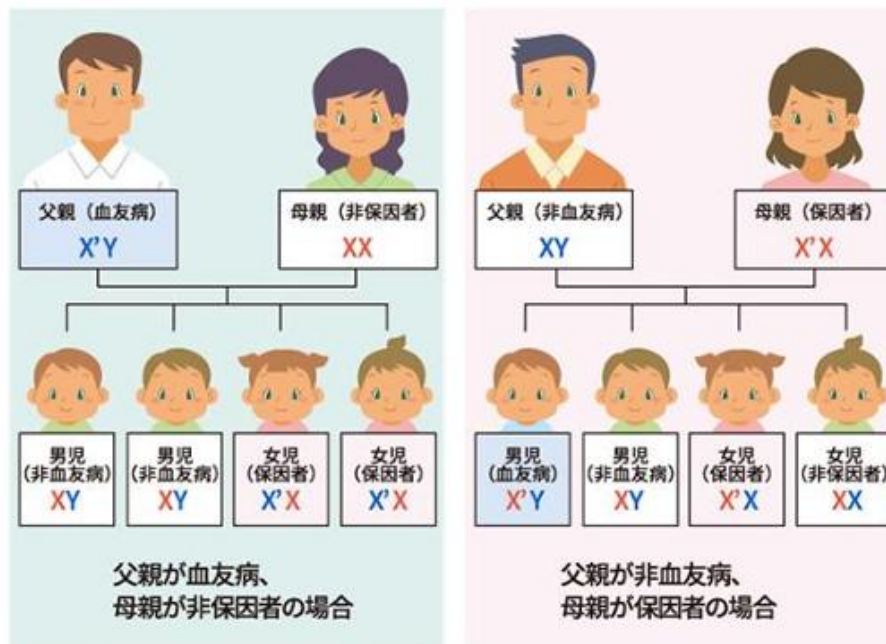
【血友病】



1. 概要

- (1) 伴性（X染色体）潜性（劣性）遺伝による先天性の血液凝固異常を生じる疾患。
- (2) 発症はほとんどの場合、男性に多い。
- (3) 女性は保因者となることが多く、発症は稀である。
- (4) 血友病 A（血液凝固第Ⅷ因子欠乏）と血友病 B（血液凝固第Ⅸ因子欠乏）がある。
- (5) 発症者数の比率は、血友病 A：血友病 B=5：1 である。

血友病の遺伝形式(X連鎖劣性遺伝)



2. 要因

- 1) 1本のX染色体上にある遺伝子の変異により、内因系凝固因子である第Ⅷ・第Ⅸ因子が先天的に欠乏している。
- 2) 遺伝によるもの以外に、家族歴がみられず（約3割）、突然変異による発症もあり、その場合には女性でも発症する。

3. 症状

- ・血友病の様な凝固因子欠乏では主に深部出血を生じる。

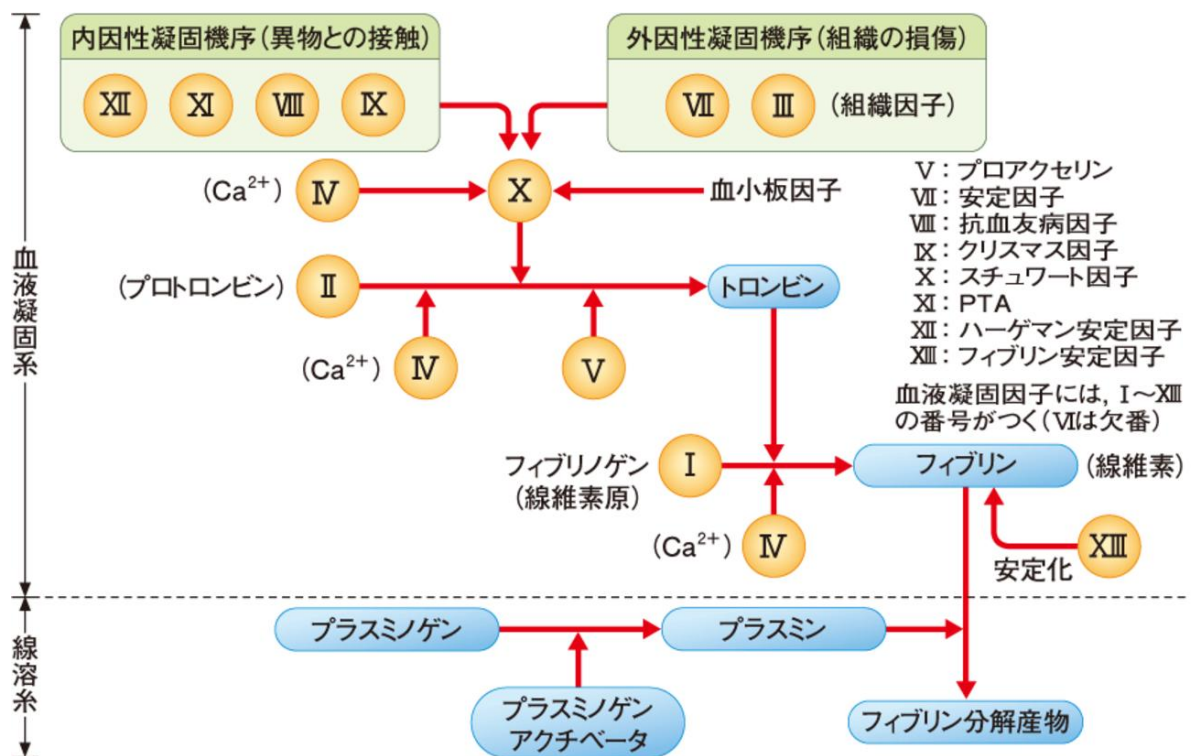
症状	病態生理
関節内出血	- 最も頻度が高く、血友病に特徴的な出血である。 - 局所に熱感、腫脹を伴う激しい疼痛が生じる。
皮下出血、筋肉内出血	血腫によって周囲の血管や神経を圧迫し、麻痺や筋萎縮を生じることがある。
頭蓋内出血	死因の一つである。

4. 検査・診断

- 血液検査：
出血傾向のスクリーニング検査として行われる、

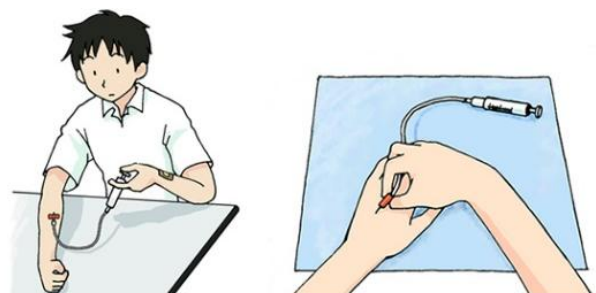
検査項目	臨床的意義・所見
出血時間	・血小板数は正常であるため、出血時間は正常である。
プロトロンビン時間 (PT)	・外因系凝固因子活性は正常であるため、PTは正常である。
活性化部分トロンボ プラスチン時間 (APTT)	・内因系凝固因子を欠損しているため、APTTは延長する。

●おさらい



5. 治療

- 血漿分画製剤による凝固因子補充が第一選択である。
- 在宅自己注射（自己注射、家族療法）が認められている。



【特発性血小板減少性紫斑病〈ITP〉】

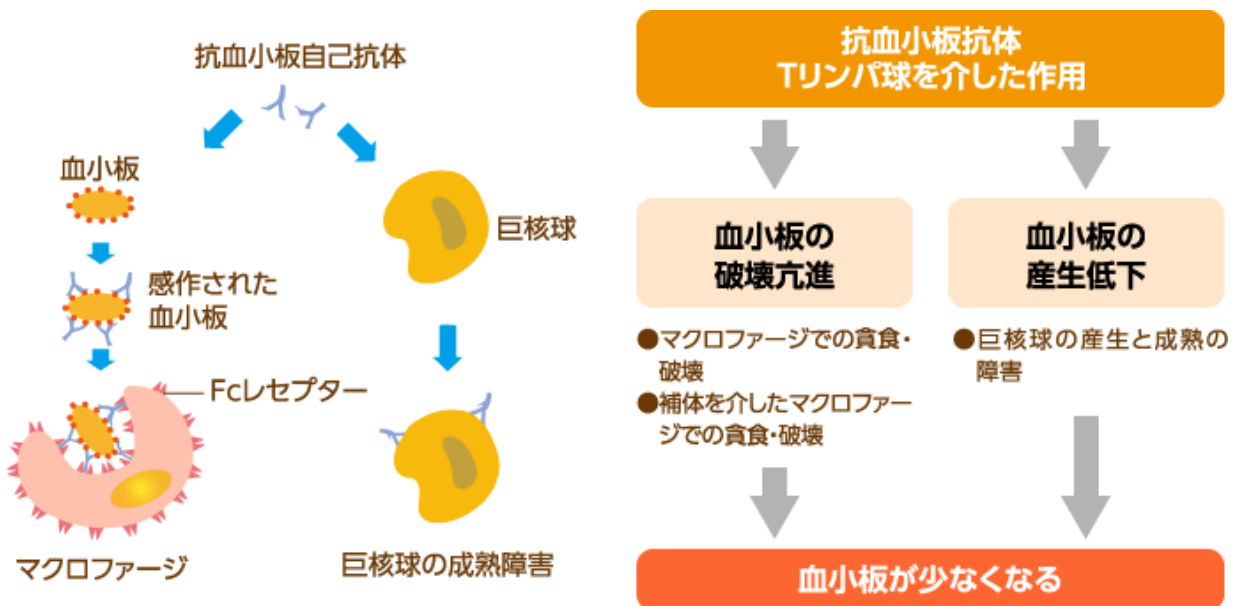
1. 概要

- 1) 基礎疾患がないが、血小板の減少による出血傾向を主症状とする病態である。
- 2) 指定難病であり、難病法に基づいて国から医療費が助成される。

2. 要因

- 1) 骨髓における血小板産生は正常であるが、血小板自己抗体によって血小板の寿命が短縮（Ⅱ型アレルギー機序で発症）する。
- 2) 急性と慢性（6か月以上血小板減少が持続する）がある。

	急性型	慢性型
好発年齢	小児に多い傾向がある	成人に多い傾向がある
男女比	—	女性に多い
要因	ウイルス感染や予防接種を先行事象とする場合が多い	—
自然寛解	6～12か月以内に自然治癒	副腎皮質ステロイド薬で治癒するのは20%程度



3. 症状

- 1) 初期症状は四肢の紫斑・鼻出血・歯肉出血、粘膜出血（浅部出血）、月経過多が重要である。
- 2) 一般に急性型の出血症状は、慢性型に比して急激で強い症状がみられる。
- 3) 自覚症状がなく、健康診断などで血小板減少が指摘されることもある。

4. 検査

- 1) 血液検査：血小板数減少、出血時間の延長
- 2) 骨髄検査：巨核細胞（血小板の前駆細胞）が増加（血小板減少を代償するため）

5. 治療

- 1) 著明な出血症状がある場合や、血小板数 2 万/ μ L 以下が通常の治療対象となる。
- 2) 第一選択は免疫抑制を目的に副腎皮質ステロイド薬が用いられる。
- 3) 効果が得られない場合は脾臓摘出を行う。

✿Memo✿

腎・泌尿器系に障害がある子ども

【急性糸球体腎炎】

1. 概要

- 上気道感染後に発症することが多い。
- 近年は早期に抗菌薬を投与することが多いため、急性糸球体腎炎の発症例は少ない。
- 3～10歳 平均 7歳で、男児に多い。乳児には少ない。

2. 要因

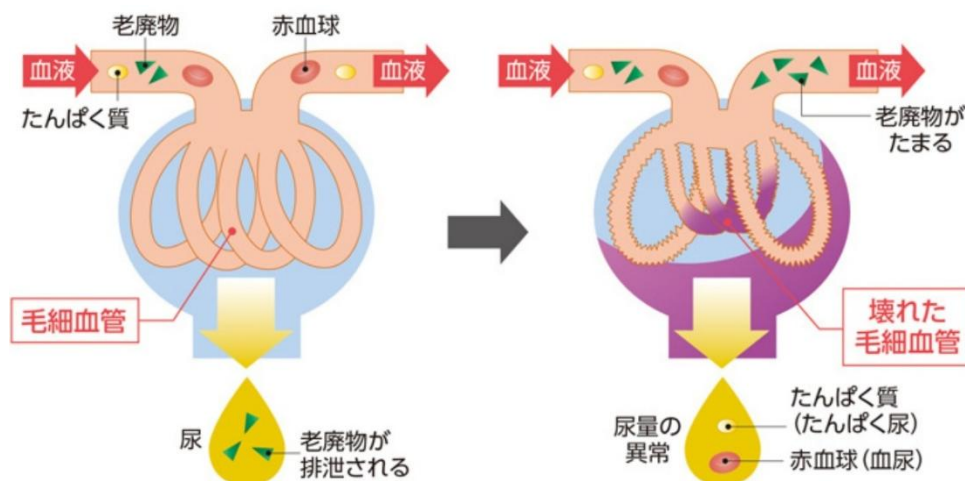
- 溶連菌（A群β溶血性レンサ球菌）感染後に発症する。
- 多くは扁桃炎、咽頭炎などの上気道感染が先行し、回復後 10 日ほど潜伏期間をおいて発症する。
- 溶連菌を抗原とする抗原抗体反応により形成された免疫複合体（IC）が、腎糸球体基底膜に沈着し、障害を与える。Ⅲ型アレルギーの一つである。

3. 症状

- 三大徴候 血尿、浮腫（特に眼瞼浮腫）、高血圧



症状	機序
血尿	• 顕微鏡学的血尿もあわせるとほぼ 100%の患者に認める。 • 血尿が原因で、貧血にはならない。 • 尿沈渣に赤血球円柱が認められる。
浮腫 高血圧	• 糸球体への免疫複合体沈着により、ナトリウム（Na⁺）と水の排泄障害が起こり、高ナトリウム血症、体液量増加による症状である。
タンパク尿	• 糸球体への免疫複合体沈着により、糸球体基底膜の負電荷が失われ、タンパク透過性が亢進するためである。



4. 合併症

- 心不全、腎不全、高血圧性脳症をきたすことがある。

5. 検査

1) 血液検査

- 溶連菌にかかったことを示す抗体価（ASO 抗体）上昇
- 腎機能障害により、クレアチニン（Cr）・尿素窒素（BUN）上昇

6. 治療

1) 安静が基本である。

- 浮腫の発生により皮膚が菲薄化して易感染状態となるため保温・保湿に努める。
- 全身状態が改善するまでは入浴は避け、清拭による保清

2) 食事療法

- 塩分制限（3g/日以下が目安）
- タンパク質制限（0.5g/kg 標準体重 /日）
- 高エネルギー食（35kcal/kg 標準体重 /日）
- 必要に応じてカリウム制限

3) 薬物療法

治療薬	特徴
ループ利尿薬 フロセミド	• 乏尿、浮腫、高血圧の改善し、腎障害者でも十分な利尿効果が得られる。 • 副作用として、低カリウム血症に注意する。
降圧薬 カルシウム拮抗薬 ACE 阻害薬 ARB	• 腎障害作用の少ない降圧薬を選択する。 • ACE 阻害薬は、腎排泄型薬物であり、血清クレアチニン値が 3.0mg/dL 以上の患者では減量の必要がある。
抗菌薬 セフェム系抗菌薬 ペニシリン系抗菌薬	• 溶連菌の感染巣が残っている場合に投与する。

【ネフローゼ症候群】



1. 概要

- 高度の持続性タンパク尿、低タンパク血症、それに伴う全身性浮腫、脂質異常症を特徴とする疾患である。
- 若年層（特に幼少期では男子）に多く発症するが、30代の発症例も多い。

2. 分類

- 原発性（一次性）：腎臓そのものに要因があるもの
- 続発性（二次性）：腎臓以外の疾患に伴うもの

1) 原発性（一次性）ネフローゼ症候群

病理学的分類	特徴
微小変化型	• 光学顕微鏡では糸球体に明らかな病変は見られないが、電子顕微鏡で糸球体上皮細胞の足突起の消失が観察される（微小変化型）。 • 若年者に多く、小児ネフローゼ症候群の大部分を占める。 • 男児に多い。
巣状部分節性糸球体硬化症	• 正常な糸球体の中に硬化した糸球体を部分的に認める（巣状病変）。 • 1つの糸球体においても病変部は部分的である（分節性）。
膜性腎症	• 糸球体基底膜の上皮直下に沈着する免疫複合体が特徴的である。 • 慢性糸球体腎炎の原因疾患の一つである。 • 成人ネフローゼ症候群の30%を占める。
膜性増殖性糸球体腎炎	• メサングウム細胞の増加、糸球体毛細血管壁の肥厚（二重化）が特徴的である。 • すべての年齢層で見られる。

2) 続発性（二次性）ネフローゼ症候群

- 小児では、紫斑病性腎炎が多い。
- 成人では、糖尿病性腎症、ループス腎炎（全身性エリテマトーデス）、感染症など

3. 病態生理

- チャージバリアの崩壊やサイズバリアの崩壊により、アルブミンが尿へ漏出する。
- 低アルブミン血症となり膠質浸透圧低下による浮腫が出現する。
- 失われたアルブミンの補填に伴う、肝臓でのコレステロール合成が亢進する。従って、高LDLコレステロール血症となる。

4. 診断基準

1) タンパク尿：3.5 g/日以上が持続



- 2) 低アルブミン血症：血清アルブミン値 **3.0 g/dL 以下**
- 3) 浮腫
- 4) 脂質異常症（**高** LDL コレステロール血症）

5. 治療

1) **安静**

2) 食事療法

	微小変化型ネフローゼ症候群	その他のネフローゼ症候群
塩分	6 g/日未満 （下限 3 g/日 目安）	
タンパク質 ¹⁾	1.0~1.1 g/kg 標準体重/日	0.8 g/kg 標準体重/日
エネルギー	35 kcal /kg 標準体重/日	
水分	制限なし （浮腫がある場合には水分制限を要する場合もある）	
カリウム	状況により制限あり	

* 1) 児の場合は、制限しないが過剰摂取にならないよう目安とする。

3) 薬物療法

- ・ **副腎皮質ステロイド薬**、免疫抑制薬、抗血小板薬が用いられる。
- ・ **パルス療法**（ステロイド薬大量一括投与）が行われることがある。

6. 合併症

- ・ 腎静脈や下肢深部静脈に**血栓**を生じることがある。
機序：① トロンビンの働きを抑えるアンチトロンビンⅢの尿中への損失
② 膠質浸透圧低下による血液の濃縮

腎疾患の全体像

