

【学会報告】

鎌状赤血球症男子の診療からみる国内診療の強みと課題

福島 敬¹⁾、中尾 朋平¹⁾、清水 優輝¹⁾、太田 充彦¹⁾、細谷 要介²⁾、田中 竜平¹⁾

1) 埼玉医科大学国際医療センター 小児腫瘍科、2) 聖路加国際病院 小児科

要 旨

はじめに

日本人の3000人に1人の比率で異常ヘモグロビン症があり、210種類以上が確認されているが、鎌状赤血球症は存在しないとされてきた。一方で、国際化に伴って外国人滞在者や海外にルーツを有する日本人に本症が見られはじめた。

症例

13歳、男子。両親（ガーナ出身）と異母兄・その他の血縁者に本症の家族歴はない。日本生まれ、日本育ち。幼児期のかかりつけ病院小児科において、遺伝子診断を受け、ヒドロキシウレア（HU）継続投与のため聖路加国際病院に紹介された。4歳から本剤内服を継続し、臨時受診を要する疼痛発作は13歳まで3回に抑えられた。定期輸血を開始後、転居に伴い当院に紹介された。院内手続きとして、HU投与レジメンの審査、保険適応外使用に対する審査を受け、並行して院内特殊調剤の手順書を作成した。初診当日に、救急救命医療の対象となる可能性を踏まえ、救命救急センターおよび心臓病センターとの併診を開始した。公的保険、自治体の子ども医療費および小児慢性特定疾病制度を利用して診療を継続中である。

考察

国内で日常的に提供されている専門診療・救急診療に必要な医療技術を本症の診療に活かすことができるが、診療経験がほとんどないことが主要なハードルである。本症に対する世界的標準治療薬のHUは、日本では保険適応外で、薬品副作用被害救済制度の対象外である。抗がん剤のレジメン管理／使用手続きが一般的に非常に厳しく、がん以外の診療でも例外ではない。500mgカプセルのみが国内で使用可能で、小児に使用する際には溶解して用いる必要がある。抗がん剤被ばく対策との関連で、調剤には十分な準備が必要である。

まとめ

複数の専門領域を統合して診療することで、患児に対して専門診療・高次医療を展開可能である。日本の医療現場や医療・保健行政が、本症に慣れていないことが課題であるが、克服可能と考えられる。

キーワード：コロナパンデミック、海外渡航、ワクチン、トラベルクリニック