

# はじめに ～本書で扱う5つの血液疾患について～

## 1

### 多職種連携の必要性

「チーム医療とは，“医療に従事する多種多様なスタッフが各々の高い専門性を前提に，目的と情報を共有し，業務を分担しつつも連携・補完し合い，患者の状況に的確に対応した医療を提供すること”と一般に理解されている」と，厚生労働省「チーム医療に関する検討会 報告書」で記されています<sup>①</sup>。1970年前半にチーム医療が登場し，視能訓練士，管理栄養士，臨床工学士，技師装具士，救命救急士，言語聴覚士が国家資格を有する専門職として認定されました。国家資格こそありませんが，医療ソーシャルワーカー（MSW），臨床心理士，診療情報管理士などがチーム医療の一端を担っています。

年月が経つに従い，医療の対象の多くが高齢者になり，病気が急性期疾患から慢性疾患になるにつれて，患者のニーズが医師だけでは支えることができなくなり，多職種を有するチームの必要性が増してきたと考えられます。多職種連携において，① お互いの職種の役割を理解する

こと、② 患者を中心とした目的・ゴールの認識統一、③ 情報を共有する方法や協力体制、④ 業務を通して多職種間での温度差をなくすこと、⑤ それぞれの担当者が自由に意見交換できる場づくりができること、の5つが重要であると思われます。

## 2

### 本書で扱う5つの血液疾患について

本書では5つの血液疾患の症例を通じて、実際の多職種の役割を紹介します。ここでは 各疾患について簡単な説明をします。

#### 1 急性リンパ性白血病(ALL)

急性リンパ性白血病 (acute lymphoblastic leukemia: ALL) は比較的若年者で起こる白血病で、症状の原因は大きく2つに分類されます。1つめは、骨髄で白血病細胞が増加することによって造血機能が低下し、正常な血液細胞がつかれないために起こる症状です。2つめは、白血病細胞が臓器に浸潤することで起こる症状です。

ALLは特に中枢神経系に浸潤しやすく、頭痛や吐き気・嘔吐などの症状が出現することが多いです。抗がん剤の髄腔内注射も頻回に行います。発症の原因の多くは不明です。

治療は骨髄性白血病と同様で、骨髄の中の白血病細胞をすべて殺す (total cell kill) ことから始まり、寛解に到達した時点で比較的若年者には造血幹細胞移植を行います。造血幹細胞移植の治療中はさまざまな症状が発生する頻度が高く、さまざまな職種の方が関わります。医師だけでは対処できない場面が多く生じるからです。

本書2章の症例 (p.55～) は特に移植関連非感染性肺障害のためス

テロイドの長期間の内服が必要であったため、若年ながらも骨粗鬆症、腰椎圧迫骨折を発症してしまいました。腰痛出現による日常生活動作（activities of daily living: ADL）の低下、その後の皮膚障害からの精神的不安定、下痢の出現もあり、外出自体ができなくなり、明らかに活動性が低下し、体重も移植時よりも10 kgほど減っていきました。また、免疫力低下によるインフルエンザや肺炎の発症、敗血症性ショックも合併しました。最終的には廃用症候群によって入退院を繰り返す状況になっていきますが、このように造血幹細胞移植を行った場合、病気が治っても合併症によって苦しむケースもみられます。

## ● 造血幹細胞移植

造血幹細胞には2つの機能があります。まず1つ目は自己複製で細胞分裂により同じ幹細胞を増やす能力、そして2つ目は分化で幹細胞を白血球、赤血球、血小板に変化させる能力です。この2つの機能を持つことにより、造血のバランスが保たれているのです。造血幹細胞は基本的には骨髄に存在しますが、末梢血にも存在し、顆粒球コロニー刺激因子（granulocyte colony stimulating factor: G-CSF）の作用により、より多くの幹細胞を末梢血に動員することができ、末梢血幹細胞とよばれています。また、臍帯血にも造血幹細胞が含まれており、実際に臨床で造血幹細胞移植に使用されています。

造血幹細胞移植は、通常の化学療法では治すことが難しい白血病やリンパ腫を完治させることを目的として行う治療です。移植前に大量の化学療法や全身への放射線治療などからなる移植前処置を行い、ドナーから採取した造血幹細胞の受け入れをやすくします。腫瘍細胞を減少させ、患者さん自身の免疫細胞を抑制することによって、移植された造血幹細胞が患者さんに生着しやすくするのです。生着後正常な造血機能が回復することが期待できます。生着した造血幹細胞は、血液細胞をつくるようになります。また、造血を回復させるだけでなく、ドナーのリンパ球が患者さんの腫瘍細胞を攻撃する移植片対白血病（graft-versus-leukemia: GVL）効果も期待されます。しかし、同時に正常の組織や

臓器に対する移植片対宿主病（graft-versus-host disease: GVHD）も起こるため、免疫抑制剤の投与が必要になります。過剰な免疫抑制剤の投与ではGVHDは予防できますが、GVL効果もなくなります。その反面、免疫抑制剤が過少すぎるとGVL効果は出ますが、重症の致死的なGVHDを起こしてしまいます。免疫抑制剤のいわゆる微妙な「さじ加減」が必要となります。

また、感染症や出血・凝固障害などの合併症を生じることもあり、造血幹細胞移植を行うかを決定する際には、患者さんごとに、慎重な検討がされます。

## 2 成人T細胞性白血病(ATL)

成人T細胞性白血病（adult T-cell leukemia: ATL）は予後不良の白血病の一つで、ウイルス発がんの代表的な疾患です。九州や四国に多く、私たちの医療センターのある大阪南部も疫学地域に入ります。

本書3章の症例（p.104～）は、抗CCR4抗体の導入により、ATLは寛解維持していますが、感染症、圧迫骨折、緑内障、白内障、精神疾患を併発しました。患者さんのさまざまな訴えに対して主治医が真摯に対応し、看護師、薬剤師、臨床心理士、MSWの方々の関与により日常生活を送れるようになった症例です。

ATLは皮膚病変を合併する頻度が高く、皮膚科医との連携が必要で、さらに抗CCR4抗体による皮膚の有害事象の出現により皮膚科医との連携が密になりました。この有害事象は重症例ではステーブンス・ジョンソン症候群を起こす可能性もあり、初期のステロイドの投与が非常に重要です。そのため、ステロイド性糖尿病を併発し、インスリンの導入も必要になりました。糖尿病による眼病変も出現し、患者さんは精神的に追い込まれる状態になりましたが、看護師および臨床心理士がその状態を救いました。主治医だけでは対処できない部分を事細かにサポートしました。患者さんは寛解状態で今も元気に外来通院中です。

### 3 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)

特発性血小板減少性紫斑病 (idiopathic thrombocytopenic purpura: ITP) は、急性型と慢性型とに分けられます。急性型は小児に多く、感染症や予防接種の後などで突然起こることがあります。多くは6カ月以内に回復しますが、慢性型に移行する人もいます。一方、慢性型は成人、特に女性に多く、6カ月以上血小板の減少が続きます。最近では、12カ月以上持続する場合を慢性型とよぶこともあります。日本国内のITP患者さんは約2万人で、毎年、新たに3,000人ほどが発症します。

血小板は、血液を固める働きがあります。出血したとき、しばらくするとカサブタができて出血が止まるのは、血小板の働きです。血小板が少なくなるITPでは、出血しやすくなったり、いったん出血すると止まりにくくなります。主な自覚症状としては、次のようなものがあります。皮下出血、歯肉から出血しやすくなる、鼻血が出やすく止まりにくい、女性では月経過多になりやすい、尿や便に血液が混じる、重症の場合は脳出血が起こることがあります。このようにITPでは、皮膚や粘膜の出血が中心に現れます。本書1章の症例 (p.17～) も下腿の血腫に加えて、感染を合併し、難治性のものになり、さらに脳出血も併発したため、看護師、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、MSWの方々の連携により退院にこぎつけました。

### 4 ゴーシェ病

ゴーシェ (Gaucher) 病は、全身の細胞におけるライソゾーム内のグルコセレブロシダーゼ酵素の欠損または活性低下のため、さまざまな臓器で障害を引き起こします。いわゆる代謝疾患であります。細胞としては単球・マクロファージ系の細胞が主たる病変であり、さまざまな臓器においてグルコセレブロシドを貪食したマクロファージであるゴーシェ細胞として観察されます。臨床症状としては、貧血や血小板減少などの血液学的異常、肝腫大、脾腫大、骨病変 (多発病的骨折、骨痛、大腿骨