

厚生科学研究研究費補助金

障害保健福祉総合研究事業

重症心身障害児のライフサイクルを考慮した  
医療のあり方に関する総合的研究

(H13-障害-035)

平成13年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 平元 東

平成14年(2002年)4月

厚生科学研究費補助金総括研究報告書概要版

- (1) 研究費の名称=厚生科学研究費補助金
- (2) 研究事業名=障害保健福祉総合研究事業
- (3) 研究課題名=重症心身障害児のライフサイクルを考慮した医療のあり方に関する総合的研究
- (4) 国庫補助金精算所要額 (円) =5,000,000 円
- (5) 研究期間 (西暦) =2001-2003
- (6) 研究年度 (西暦) =2001
- (7) 主任研究者名 (所属機関名) =平元東 (北海道療育園)
- (8) 分担研究者名 (所属機関名) =平元東 (北海道療育園)、山田美智子 (神奈川県立こども医療センター、諸岡美知子 (旭川荘療育センター児童院)、中野千鶴子 (国立療養所鈴鹿病院)、米山明 (心身障害児総合医療療育センター)、松葉佐正 (芦北学園発達医療センター)、高橋和俊 (東京小児療育病院・みどり愛育園)

(9) 研究目的=重症心身障害児に提供される医療・療育は、小児期のみならず重症児のライフサイクルを考慮し長期的展望にたって、それぞれのライフステージにおける最も至適なものでなければならない。本研究は、呼吸障害や摂食障害など重症児特有の病態を調査し、証拠に基づく医療 (EBM) と療育を検討するとともに、一人ひとりのライフサイクルの中で福祉的視点から重症児の QOL を考慮した至適な医療・療育の提供のあり方を提言することを目的とする。

(10) 研究方法=1. 全国の公法人立重症心身障害児・者施設 94 施設を対象に、気管切開、気管腕頭動脈瘻、気管軟化症についてアンケート調査を行った。2. 神奈川県立こども医療センターの 25 年間の気管切開についてレトロスペクティブに調査を行い、気管切開の趨勢と動向について調査した。3. 東京都在住の「人工呼吸器をつけた子の親の会 (バクバクの会)」を通じて、保護者にアンケート調査を行い、機材・物品の利用状況、衛生材料の供給、経済的負担、訪問看護・ヘルパーの利用状況、施設・学校などにおける医療的ケアの実態、家族が感じている問題点などについて調査を行った。4. 気管切開をしている超重症児を対象に呼吸管理モニター「コズモプラス 8100」を使用し、SpO<sub>2</sub>、EtCO<sub>2</sub>、MV、VCO<sub>2</sub>、R、気道内圧、気道流速を経時的に測定し、その対応を検討した。5. 慢性呼吸不全の経過で気管切開を行った重症児の心機能について、胸部 X 線像の心胸比 (CTR)、心電図、心拍変動解析の変化を気管切開前後で検討した。6. 呼吸リハビリテーションについて、実施されている呼吸障害への対応・対策の実態調査、及び、入園利用者への直接ケアに携わる病棟職員による呼吸療法について、実施状況とその意義についての意識調査を実施し、結果を分析した。7. 重症児の胃食道逆流症 (GER) について、どのような要因が GER の重症化に関与するのか、早期に重症化症例を見分けるために GER 症例の長期経過について検討した。8. 全国の公法人立重症心身障害児・者施設および全国の国立病院・療養所重症心身障害児 (者) 病棟にアンケート調査を行って慢性腎不全に罹患した重症児の医療の現状や問題点を調査し、慢性腎不全を合併した重症児における医療の今後の検討を行った。9. 超重症児の酸化的ストレスの状況を尿中 8-ヒドロキシデオキシグアノシン (8-OHdG) を用いて測定し、その原因について検討した。10. 北・北海道地域において在宅生活をおくっている重症心身障害児・者に対し、その生活実態をアンケートにより調査を行い、その結果をライフステージ別に検討し、至適支援のあり方について考察した。11. 在宅重症児に対する通園事業の実態を評価し、医療の重要性を実証するために、みどり愛育園通園在籍児・者の死亡例の調査を行い、直近の 1 年間に要した医療の実態について検討した。

(11) 結果と考察=1. 重症児全体の 5% に気管切開が施行されていることがわかった。気管切開の適応と考えた術前の状態は、繰り返す難治性の下気道感染症の存在が最も多く、ついで頻回の誤嚥、頻回の人工呼吸管理であった。気管切開の適応があると考えられているにも関わらず保留となっている症例の 7 割が、家族の了承を得られないでおり、医療的適応とインフォームド・コンセントの困難さが重症児医療にはあることがわかった。気管腕頭動脈瘻はのべ 11 人にみられ、救命率は 36.4% と低く、気管切開の導入の時期、適応についてさらに検討が必要であると思われる。2. 重症児の気管切開例は、特に 1 歳以下の重症児以外で著しく増加していたが、NICU 病棟入院中に気管切開を行う様になった事や在宅人工呼吸器療法の増加にも関連があると考えられた。しかし、気管切開の低年齢化は、社会的に多くの問題が

あり、今後在宅支援や通園や学校での医療的ケアのサポート体制の充実が必要であると考えられた。3. 在宅人工呼吸を行っている重症児が増加しているが、東京都における在宅人工呼吸療法（HIMV）施行重症児のアンケート調査では、社会的問題として経済的問題、養護学校での医療ケアの問題、訪問看護での問題が明らかとなった。実際に HIMV 利用者の経済的負担は大きいことがわかった。4. 「コズモブラス 8100」はベッドサイドで非侵襲的に SpO<sub>2</sub>、EtCO<sub>2</sub>、MV 等を同時に測定し、FV カーブ、PV カーブも見ることによって呼吸器の設定や対応を検討する事ができ、重症児の呼吸障害評価に有用であった。5. 慢性呼吸不全を呈する重症児では、肺性心の状態と考えられる例が少なくないことがわかった。しかし、重症児では胸郭変形があり、長期にわたる肺病変も存在するため、心機能については一般的な基準での判断が難しい症例も多く、個々の症例で経過を追って判断する必要があると思われた。6. 重症児における呼吸療法（呼吸リハビリテーション）は、その有用性が多くの職員に理解され、実施されていることがわかった。しかし、さらに多くの施設で実施されるためには、安全で普及に足る実用的な「重症児者に対する呼吸療法」の指針の作成する必要があると思われた。7. 重症児の GER は、発症からの有症状期間・術前の重症児スコアが予後を左右する要素であり、長期的にも呼吸器合併症による悪化が予測されることがわかった。保存的治療から外科的治療への見きわめを術前状態を悪化させない段階で行う必要があると考えられた。8. 重症児の慢性腎不全は一般の慢性腎不全とは原因がかなり異なっていること、保存的治療は積極的に行われているが、透析治療に関しては、導入の決定、導入後の本人側の問題、施設側の問題など、一般に行われている透析治療にはみられない様々な問題点のあることなど、診断・治療の面で一般の慢性腎不全とは異なる様々な問題をかかえていることが明らかになった。9. 超重症児の尿中 8-OHdG 値は健常者に比較して高値であり、頻回の医療的ケアによって強いストレスを受けていると思われた。10. 北・北海道地域において在宅生活をおくっている重症心身障害児の生活実態調査において、ライフステージ別各年齢層で生活実態やニーズに差があることがわかった。全国各地域において在宅重症児支援を実効性のあるものにしてゆくためには、重症児本人の状態はもちろんだが、それぞれの地域における年齢的、社会環境的状況からくるニーズに対応できるものが必要であると考えた。11. みどり愛育園の重症児者通園事業 15 年間の在籍者の中で死亡例が 20 名見られ、特に年少組の死亡は 7 歳 6 ヶ月までに見られている例が殆どであり、超重症児者 7 名、準超重症児者 6 名を含む死亡例のうち、約半数が自宅での急変によるものであった。重症児通園がいかに生命の危険あわせとなって稼働しているかの実証であり、通園事業における医療体制の整備がいかに重要であるかが示された。

（12）結論=重症児の生命予後を左右する呼吸障害や腎不全を主として現在の重症児施設や在宅重症児に対して行われている医療・療育の実態を調査した。重症児特有の病態に対する指針づくりや社会的・経済的支援、医療体制の充実と在宅医療ケアのあり方をさらに検討する必要があると思われた。

## 目 次

I. 総括研究報告書		
重症心身障害児のライフサイクルを考慮した医療のあり方に関する総合的研究 (H13—障害—035)	-----	1
II. 分担研究報告書		
1. 重症心身障害児・者における気管切開の実態調査 (第1報)	-----	8
分担研究者 平元東                      北海道療育園 園長		
研究協力者 徳光重矢                      同                      小児科		
2. 神奈川県立こども医療センターにおける25年間(1977年1月～2001年12月)の 気管切開の調査	-----	21
分担研究者 山田美智子                      神奈川県立こども医療センター 重症児施設長		
研究協力者 井合瑞恵                      同                      医務課長		
3. 東京都における在宅人工呼吸療法の実態調査	-----	25
分担研究者 高橋和俊                      東京小児療育病院・みどり愛育園 小児科		
4. 重症心身障害児(超重症児)の呼吸機能の検討	-----	32
分担研究者 諸岡美知子                      旭川荘療育センター児童院 副院長		
研究協力者 林優子                      同                      医務課長		
花田華名子                      同                      小児科		
浅野孝                      同                      小児科		
5. 慢性呼吸不全の経過で気管切開を行った重症心身障害児者の心機能に関する研究	-----	39
分担研究者 中野千鶴子                      国立療養所鈴鹿病院 小児科		
研究協力者 村田博昭                      同                      小児科		
小川昌弘                      同                      小児科		
6. 重症心身障害児者における呼吸障害に対する呼吸リハビリテーションについて —呼吸理学療法を中心に—	-----	49
分担研究者 米山明                      心身障害児総合医療療育センター 小児科		
7. 重症心身障害児における胃食道逆流症の長期経過	-----	62
分担研究者 山田美智子                      神奈川県立こども医療センター 重症児施設長		
研究協力者 井合瑞恵                      同                      医務課長		
8. 重症心身障害児・者の慢性腎不全に関する実態調査	-----	65
分担研究者 平元東                      北海道療育園 園長		
研究協力者 三浦優利香                      同                      小児科		
9. 重症心身障害児の慢性腎不全に関する医療の現状 —全国国立重症心身障害児(者)施設アンケート調査—	-----	74
分担研究者 中野千鶴子                      国立療養所鈴鹿病院 小児科		
研究協力者 村田博昭                      同                      小児科		
小川昌弘                      同                      小児科		
10. 超重症児のストレスについての研究 —酸化的ストレスを中心に—	-----	79
分担研究者 松葉佐正                      芦北学園発達医療センター 副院長		

11. ライフステージ別在宅重症心身障害児・者の生活実態調査	
―北・北海道地域における検討―	----- 82
分担研究者 平元東	北海道療育園 園長
12. 15年間の重症児者通園事業参加した利用者の死亡状況	
―在宅重症児者支援の背景の検討―	----- 93
分担研究者 平元東	北海道療育園 園長
研究協力者 鈴木康之	東京小児療育病院・みどり愛育園 園長

## 重症心身障害児のライフサイクルを考慮した医療のあり方に関する総合的研究

主任研究者 平元 東

北海道療育園 園長

### 研究要旨

重症心身障害児のライフサイクルを考慮した医療のあり方を検討するために、初年度として重症児の呼吸障害に対する気管切開とその合併症の実態、在宅人工呼吸療法の実態、呼吸リハビリテーションの状況、呼吸障害の状態把握方法、循環器系への影響、胃食道逆流への影響、超重症児のストレスなどと重症児の腎不全に対する透析療法の適応や、在宅重症児の年齢別生活実態や通園利用者の死亡例などについて調査・検討した。その結果、気管切開の導入に対する考え方や時期の問題、合併症（気管腕頭動脈瘤など）や術後管理の問題、気管切開や在宅人工呼吸器使用重症児の社会的・経済的問題、呼吸不全の管理（リハビリテーションなど）や合併症（肺性心など）の問題、腎不全に対する透析療法導入の問題、在宅重症児の年齢別支援のあり方の問題、通園利用年少児の医療ケアの問題などが明らかとなった。

今後、これらの課題に対して重症児の QOL と長期的視点にたった対応の指針の作成などが必要になると思われた。

### 分担研究者氏名・所属施設及び職名

平元東	北海道療育園 園長
山田美智子	神奈川県立こども医療センター 重症児施設長
諸岡美知子	旭川荘療育センター 副院長
中野千鶴子	国立療養所鈴鹿病院 小児科医長
米山明	心身障害児総合医療療育センター 小児科医長
松葉佐正	芦北学園発達医療センター 副園長
高橋和俊	東京小児療育病院 小児科医長

なかで、呼吸障害と腎不全等を中心に、それらに対しての様々な取り組みの実態について調査・検討した。また、在宅重症児の年齢階層的生活実態についても調査・検討を行った。

### B. 研究方法

1. 重症児に対する気管切開の導入や気管切開を必要としている児の実状を明らかにする目的で、全国の公法人立重症心身障害児・者施設 94 施設を対象に、気管切開、気管腕頭動脈瘤、気管軟化症についてアンケート調査を行った。
2. 近年の新生児医療や救命救急医療の進歩によると思われる気管切開の増加が目立っている状況について、神奈川県立こども医療センターの25年間の気管切開についてレトロスペクティブに調査を行い、気管切開の趨勢と動向について調査した。
3. 在宅人工呼吸療法（HMV）が疾患を問わずに健康保険で認められるようになり、小児に対しても在宅人工呼吸療法が急速に広まっていることに対し、小児の HMV を実施する上での実際の問題点（経済的問題を含めて）について明らかにするために、その基礎的情報として、実際に在宅人工呼吸療法を経験している東京都在住の「人工呼吸器をつけた子の親の会（バクバクの会）」を通じて、保護者にアンケート調査を行い、機材・物品の利用状況、衛生材料の供給、経済的負担、訪問看護・ヘルパーの利用状況、施設・学校などにおける医療的ケアの実態、家族が感じている問題点などについて調査を行った。
4. 重症児の死亡原因の第1位は呼吸器感染症であり、いかに呼吸管理していくかが、生命予後やQOLの向上のために不可欠であることより、気管切開をしてい

### A. 研究目的

近年の重症心身障害児・者（以下重症児と略）の医療・療育の進歩は、重症児の生命予後を著しく改善させ、現在、重症児施設に入所している重症児の平均年齢は 35 歳を越えようとしている。したがって、重症児に提供される医療・療育は、小児期のみならず重症児のライフサイクルを考慮し長期的展望にたつて、それぞれのライフステージにおける最も至適なものでなければならない。

本研究は、呼吸障害や摂食障害など重症児特有の病態を調査し、証拠に基づく医療（EBM）と療育を検討するとともに、一人ひとりのライフサイクルの中で福祉的視点から重症児の QOL を考慮した至適な医療・療育の提供のあり方を提言することを目的とする。

今年度は、重症児の生命予後を左右している要因の

る超重症児を対象に呼吸管理モニター「コズモプラス 8100」を使用し、SpO<sub>2</sub>、EtCO<sub>2</sub>、MV、VCO<sub>2</sub>、R、気道内圧、気道流速を経時的に測定し、その対応を検討した。

5. 慢性呼吸不全を呈する重症児では、呼吸筋疲労などによる呼吸症状の悪化に加えて過緊張や栄養不良などの要因も加わり、循環器系に大きな影響を与えていると考えられることより、慢性呼吸不全の経過で気管切開を行った重症児の心機能について、胸部 X 線像の心胸比 (CTR)、心電図、心拍変動解析の変化を気管切開前後で検討した。

6. 重症児におけるリハビリテーションの中で、特に重要とされる呼吸療法 (呼吸リハビリテーション) について、それを広く普及させるにあたり指針の試案作成の参考資料とするため、利用者へ実施されている呼吸障害への対応・対策の実態調査、及び、専門の理学療法士でない職種、即ち入園利用者への直接ケアに携わる病棟職員 (看護職や保母、児童指導員職など) による呼吸療法について、実施状況とその意義についての意識調査を実施し、結果を分析し考察した。

7. 重症児の胃食道逆流症 (GER) は運動障害型、呼吸障害、側彎・胸郭変形など多様な要因が関連して発症し、姿勢・摂食法のみでの対応、内科的治療で管理可能な症例から、手術に至る症例まで GER の経過も症例によって様々であるが、どのような要因が GER の重症化に関与するのか、早期に重症化症例を見分ける指標・要因の検討が必要であることより、GER 症例の長期経過について再検討した。

8. 慢性腎不全の治療としては一般的には透析や腎移植が行われているが、重症児が慢性腎不全の状態に陥ったとき、同様の治療を行うには困難が多いと考えられることより、全国の公法人立重症心身障害児・者施設および全国の国立病院・療養所重症心身障害児 (者) 病棟 (78 施設) にアンケート調査を行って慢性腎不全に罹患した重症児の医療の現状や問題点を調査し、慢性腎不全を合併した重症児における医療の今後の検討を行った。

9. 超重症児は、頻回の医療的ケアによって強いストレスを受けていると思われるが、超重症児の酸化的ストレスの状況を酸化的ストレスの指標とされる尿中 8-ヒドロキシデオキシグアノシン (8-OHdG) を用いて測定し、その原因について検討した。

10. 北・北海道地域において在宅生活をおくっている重症心身障害児・者に対し、その生活実態をアンケートにより調査を行い、その結果をライフステージ別に検討し、あわせて至適支援のあり方について考察した。また、IT を利用した在宅支援のあり方を検討するために高機能テレビ電話による映像情報の双方向通信を在宅の 1 家庭において試行した。

11. 在宅重症児に対する通園事業は、国の事業に発展し、その評価は確立してきているが、特に重症児に必要とされる医療サービス体制については、実際に行わ

れている各施設での取り組みは様々であることより、その実態を評価し、実証することを目的として、みどり愛育園通園在籍児・者の死亡例の調査を行い、直近の 1 年間に要した医療の実態について検討した。

#### (倫理面への配慮)

今回の 1～9、11 の研究方法において、個人情報が入り特定できないように配慮しており、また、10 の研究方法の IT を利用した在宅支援においては当事者の了解を得ているため、倫理的問題は生じないとする。

### C. 研究結果

1. 気管切開、気管腕頭動脈瘻、気管軟化症についてのアンケート調査では、平成 14 年 2 月 1 日現在 68 施設から回答が得られ、回収率は 72.3% であった。気管切開を受けている重症児の人数は 6575 人中 328 人 (5.0%) であり、平均年齢は 22.8±14.5 歳、大島分類は平均で 1.6±2.6、超重症児スコア平均で 29.9±6.6 であった。手術時の年齢は、平均 17.7±15.5 歳であった。気管切開の導入について、患者の QOL を高めることができるのなら行うべきであるとの意見が多かった。8 割の施設ではなんらかの形で外科・耳鼻科との連携がとれているが、1 割の施設では連携がほとんどとれないという状況であった。気管切開の適応と考えた術前の状態としては、繰り返す難治性の下気道感染症の存在が最も多く、ついで頻回の誤嚥、頻回の人工呼吸管理であった。気管腕頭動脈瘻はのべ 11 人にみられ、救命率は 36.4% と低かった。気管切開術施行時の平均年齢は 15.6±8.3 歳、出血時の平均年齢は 20.8±10.9 歳であった。気管軟化症は 27 人にみられ、反復する誤嚥や下気道感染症、脊椎の変形、過緊張がその発症の要因として示唆された。(徳光・平元)

2. 1977 年 1 月-2001 年 12 月までの 25 年間に神奈川県立こども医療センターの耳鼻科で行った気管切開は 98 例 (男 3 : 女 1)、基礎疾患は先天性、周生期の割合が 8 割を占めていた。また、重症児の状態では気管切開が 43.8% であった。呼吸障害の原因は中枢性、嚥下障害、喉頭軟化、気管気管支狭窄は重症児に多く、上気道狭窄、気管気管支軟化は重症児以外で多く、声門下狭窄、喉頭狭窄の大部分は重症児以外であった。気管切開は 1992 年から 15 歳以上 (重症児) が増加し、1995 年からは 6-12 人/年となった。1996 年から 1 歳以下の重症児以外の気管切開が著しく増えていた。また、在宅人工呼吸器の増加と気管切開の増加とは密接に関連がみられた。重度呼吸障害を来した 9 例の呼吸障害の原因は喉頭軟化、気管気管支軟化で、臨床的な特長は側彎、陥没呼吸、筋緊張亢進、胸郭の扁平化であった。気管支軟化の 4 例 (1 例は GER 合併例) のうち 2 例は呼吸器を使用していた。(山田・井合)

3. 在宅人工呼吸療法している東京都在住の「人工呼吸器をつけた子の親の会 (バクバクの会)」の保護者

へのアンケート調査では、経済的負担は16名が指摘し、機器購入費用と衛生材料費の病院間格差に対する意見が多く、訪問看護（留守番看護や訪問回数、時間）は5名が挙げ、学校での医療的ケア・保護者付添も5名が指摘した。吸引器は全員、アンビューバッグは21名、バッテリーは18名、吸入器は11名が使用し、購入費用の平均は吸引器164,000円、アンビューバッグ43,700円、バッテリー38,000円、吸入器71,500円で、公的補助は8名が受け、補助額は平均62,000円だった。パルスオキシメータは15名が使用し、無償貸与2名、自費購入13名で、購入金額は平均230,000円だった。9名はモニタを使用していなかった。衛生材料は負担なし6名から全額負担2名までとばらつきがあり、負担額は最高で月50,000円、平均7,000円だった。自宅や自家用車の改修は10名が行い、うち3名が公的補助を受け、負担額は平均2,950,000円だった。訪問看護は19名が利用し、頻度は週2回が多く、目的は入浴、次いで回路交換が多かった。ヘルパーは12名が利用し、頻度は週1~3回が多く、目的はさまざまだった。訪問看護・ヘルパーの費用は、負担なし（6名）から月額60,000円で、平均9,900円だった。就学児童は15名で、普通級2名、特殊学級2名、ろう学校1名、養護学校10名だった。保護者の常時付添は7名、別室待機4名、付添なし3名で、医療的ケアへの対応は保護者9名、教師2名、学校看護婦1名、本人1名だった。呼吸器を装着しての通学は普通級1名と養護学校8名（訪問学級のスクーリングを含む）だった。（高橋）

4. 気管切開をしている超重症児を対象にした呼吸管理モニター「コズモプラス8100」での検討では、覚醒時は $SpO_2$ 、 $EtCO_2$ とも正常範囲でも睡眠中は $SpO_2$ の低下、 $EtCO_2$ の上昇を認める症例が多くみられた。また、1回換気量の低下している症例も陽圧換気で換気量が増えると、 $SpO_2$ 上昇、 $EtCO_2$ 低下をもたらした。呼吸管理モニターは、人工呼吸器の装着時の条件設定からワイニングの過程もリアルタイムに評価でき、迅速に対応が可能であった。（諸岡）

5. 慢性呼吸不全の経過で気管切開を行った重症児の心機能については、気管切開前に胸部X線像でCTRの拡大など右室拡大の所見が9例に認められた。CTRは気管切開後改善したが、3ヶ月~1年後にさらに減少した。心電図で明らかな異常のない症例が多かったが、QRS電気軸の右軸偏位、V1誘導のQRSの右室肥大パターン、右房負荷の所見が4例に見られた。2例で心拍変動解析を行ったところ、気管切開前、心拍変動指標の日内変動の異常から心臓迷走神経活動の低下と相対的な交感神経活動優位の状態が示唆された。R-R間隔のローレンツプロットによる分析では気管切開後も心臓迷走神経の基礎活動の低下などの異常が続いていると予測された。気管切開カニューレの不適合などによって呼吸困難が続くものは心負荷は増強した。（中野）

6. 重症心身障害児者における呼吸療法（呼吸リハビリ

テーション）について、心身障害児総合医療療育センター「むらさき愛育園」長期入園利用者129名の障害および呼吸障害の状況とそれに対する対策・治療を主治医と現場スタッフへ聞き取り調査および観察を実施した。その内約半数にあたる60名（46%）に何らかの呼吸障害をみとめ、それに対する対策、治療として呼吸理学療法を含む呼吸療法が実施されていた。

アンケート調査は、心身障害児総合医療療育センター「むらさき愛育園」の病棟勤務者111名（看護婦（士）・准看護婦（士）：62名、保育士・児童指導員・介護福祉士：49名）に、呼吸理学療法についてのアンケート調査を実施し、87名（78%）からの回答が得られた。その結果、呼吸理学療法について、回答81/87（93%）で有用と評価されていた。また、より一層の呼吸理学療法の指導、研修を希望する回答が多く呼吸理学療法への関心度は職種に関係なく高く、日常のケアの中で実施されていることがわかった。（米山）

7. 重症児の胃食道逆流症（GER）の検討では、神奈川県立こども医療センターでの手術症例のみを対象としたが、知的障害群と重症心身障害群での比較から重症心身障害児のGERは合併要因を含めた重症度評価を要する一群であることが明確に示され、呼吸障害・側彎・胸郭変形の合併率が高かった。また、術後合併症を有した症例は重症児スコアが高く、有症状期間が長く、GERそのものは改善するが徐々に重症児スコアが高くなり死亡する経過が多いことが示された。（井合）

8. 重症児の腎不全については、全国の公法人立重症児施設を対象にアンケート調査を行ったところ94施設のうち、77施設から回答があり、回答率は81.9%であった。回答のあった施設のうち慢性腎不全症例の経験があるのは31施設（40.3%）で、現在も慢性腎不全の入所者がいるのは23施設（29.9%）であった。全症例数は47例で、このうち31例は現在も入所中であった。16例は死亡を含め既に退所していた。入所中の症例のうち、施設の入所者数が記載されていたものは30例で、全入所者の0.41%を占めていた。重症心身障害児の慢性腎不全は原因疾患の診断がつかない場合も多いが、一般の慢性腎不全とは原因がかなり異なっていること、保存的治療は積極的に行われているが、透析治療に関しては、導入の決定、導入後の本人側の問題、施設側の問題など、一般に行われている透析治療にはみられない様々な問題点のあることが明らかになった。また、腎移植を考慮する施設は少数であることがわかった。（三浦・平元）

同内容のアンケート調査を全国国立病院・療養所重症児病棟（78施設）を対象に実施したところ、回答のあった56施設の37.5%で慢性腎不全の症例の経験があった。このうち血液透析を行った症例は1例、腹膜透析を行った症例は4例で、腎移植例はなかった。現状において慢性腎不全に罹患した重症心身障害児（者）



の治療として血液透析、腹膜透析あるいは腎移植を行うには、治療管理上の本人の問題、保護者や病院スタッフの負担の問題、施設設備や診療科の問題など様々な問題があり、容易でないことが示された。また、透析導入や腎移植への対応に関しては、本人の同意や理解が得られないため、保護者や家族の意向が大きく作用していることがわかった。(中野)

9. 超重症児のストレスについての検討では、超重症児の尿中 8-OHdG 値は健常者に比較して高値であることがわかった。採尿前 2 日間の平均脈拍数と尿中 8-OHdG 値との間には相関がみられたが、超重症児スコアと尿中 8-OHdG 値、年齢と尿中 8-OHdG 値の間には相関がみられなかった。(松葉佐)

10. 北・北海道地域において在宅生活をおくっている重症児の生活実態調査のライフステージ別検討では、就学前期(0~6歳)では、主たる介護者はほとんど母親であり、同居家族に祖父母は少なく、介護者の健康状態は約4割が「健康」と答えているが、肩こり、睡眠不足、腰痛の頻度が多かった。在宅重症児の健康状態は月1回程度は病院に通院または入院していて、不安定であり、家庭では、呼吸障害、摂食障害に対する医療的なケアの頻度が高かった。在宅生活で不安なこと・困っていることも医療的問題点が他のステージと比べてやや多く、生活環境では「外出できない」が他の年齢層に比べて最も高く、約2割あった。今後必要なサービスとして、緊急時の医療体制とともに施設や市町村からの情報提供とともに、訪問看護やデイサービスを望んでいる率が最も高かった。就学時期(7~18歳)では、同居家族に祖父母や兄弟姉妹がいる率が高くなり、介護者の健康状態も、「健康」との回答率が46.9%と他の年齢層に比べて高かった。在宅重症児の健康状態は、比較的安定している群と月1回は病院に通院・入院している群とに2分される傾向にあった。医療的ケアの頻度は、就学前期(0~6歳)の2/3程度となっていた。介護内容はADL介助以外に散歩、訓練の頻度は高く、特に学習援助は約半数で行われていた。在宅生活で不安なこと・困っていることとして医療機関で困っていることは少なく、外出ができないケースは最も少なかった。利用しているサービスは、短期入所が最も多いが、他の年齢層と比較してその頻度は少なく、通園・通所施設利用は34.4%に過ぎなかった。19~29歳の年齢時期では、母以外に祖母や父が主たる介護者である率が1割程度あった。介護者の年齢が高齢になるために加わって、介護者の健康状態として「健康」との回答率は2割程度となり、腰痛、肩こり、睡眠不足の頻度が、その他の年齢層に比べてもっとも高くなっている。在宅重症児の健康状態は、比較的安定し、通院や入院の回数は減少していた。医療的ケアの頻度なども就学前期や就学時期に比べると減少したが、便秘に対する浣腸の頻度は上昇していた。日常介護が大変であると約7割が感じており、不安なこと・困っていることとして、「緊急時に

かけられる医療機関がない」というケースが約1/4である。また、生活環境では「自宅の風呂場やトイレが狭い」「玄関に段差が多い」「外出できない」の頻度が高くなっていた。利用しているサービスでは、通園・通所施設の利用が84.8%と圧倒的に多く、今後必要なサービスとして、通園・通所施設、短期入所の要望が最も多かった。30歳以上の年齢時期では、超重症児と準超重症児の割合が他の年齢層に比べてかなり低くなり、家庭で行っている医療的ケアは、浣腸を除くと書く年齢層でもっとも少なくなっていた。健康状態は、6割が安定しており、病院に通院・入院するケースは最も少なかった。一方で、主たる介護者の平均年齢が66.7歳と高齢になるとともに、母ひとり子ひとりの割合がかなり高くなってきた。介護者の健康状態では、慢性疲労の率が60%と他の年齢層の約2倍と高くなり、高血圧、心臓病、胃腸炎などの介護者自身の治療が必要なケースが多くなっていた。利用しているサービスの中では、通園・通所施設(50%)、短期入所(40%)の率は高いが、ホームヘルパー、デイサービス、入浴サービス、ボランティアなど市町村が行う身近なサービスの利用率が高くなっていた。(平元)

11. みどり愛育園における通園在籍児・者の死亡例の調査では、15年間在籍中に年少組16人、青年組4人であり、年少組16人の死亡平均年齢は7歳6ヵ月で、12例が7歳6ヵ月未満で死亡していた。死亡例中7人が超重症児、6人が準超重症児であり、主なスコア内容としては、気管切開2人、下咽頭チューブ5人、酸素療法8人などであった。死亡場所は、医療機関が11人に対し、自宅が9人と多かった。医療機関で死亡した例の中にも、少なくとも3人は急性増悪時に医療機関に救急受診に際しての死亡であり、自宅での急変が多いことが目立った。年少組の死因として、敗血症や肺炎などの感染症が6人、DOAが5人と多かった。また、直近の1年間に治療入院をしていた例は12人あり、頻繁に入院していた例に多かった。(鈴木)

#### D. 考察

重症児の呼吸障害は、生命予後を左右する重篤な合併症である。呼吸障害への対応として、気管切開が導入されている例が近年増加しているが、今回の調査でも重症児全体の5%に気管切開が施行されていることがわかった。重症児に対する気管切開の導入は、児のQOLを高めるのなら行うべきであるとの考えが多数であったが、8割の施設ではなんらかの形で外科・耳鼻科との連携がとれているが、1割の施設では連携がとりにくい状況にあり、その管理にはまだ課題があることが伺われた。また、気管切開の適応があると考えられているにも関わらず保留となっている症例の7割が、家族の了承を得られないでおり、医療的適応とインフォームド・コンセントの困難さが重症児医療にはあることがわかる。気管切開の適応と考えた術前の状態は、繰り返す難治性の下気道感染症の存在が最も多

く、ついで頻回の誤嚥、頻回の人工呼吸管理であった。術後のトラブルで最も多かったのが気管内肉芽であり、ついで気管孔周囲の肉芽、気管内の感染が多かった。また、気管腕頭動脈瘻はのべ11人にみられ、救命率は36.4%と低く、気管切開の導入の時期、適応についてさらに検討が必要であると考えられる。

神奈川県立こども医療センターの重症児の気管切開率は44%を占めており、重症児の気管切開が1992年から増加し、1995年からは更に増加し、特に1歳以下の重症児以外が著しく増加していた。気管切開の増加は、1992年にこども医療センターにハイリスク妊婦の為の周産期病棟が開設され、NICU病棟入院中に気管切開を行うようになった事や在宅人工呼吸器療法の増加にも関連があると考えられた。しかし、重症児の気管切開の増加はこどもの生活範囲の拡大を考えた時に、病院から在宅へと生活の場が広がるが、地域の中では医療的ケアを要するという事から社会的生活に制限が生じていて、訪問学級のこどもも多い。また、在宅呼吸器のこどもは訪問学級が中心で、通学時には母の付き添いが条件になる事が多いなど気管切開の低年齢化は、社会的に多くの問題があり、今後在宅支援や通園や学校での医療的ケアのサポート体制の充実が必要であると考えられた。

気管切開とともに在宅人工呼吸を行っている重症児が増加しているが、東京都における在宅人工呼吸療法(HMV)施行重症児のアンケート調査では、社会的問題として経済的問題、養護学校での医療ケアの問題、訪問看護での問題が明かとなった。現実にはHMV利用者の経済的負担は大きい、もともと高コストの療養形態であり、現在の厳しい医療経済情勢の中では、利用者の負担と社会全体の負担とのバランスについて開かれた議論が必要である。現状では、事故防止の点から最も急がれるのは公的助成・保険適応のないモニタの装着であり、急速に普及しコストの低減しているパルスオキシメータのレンタル制度の充実と保険適用が現実的と考える。また、病院間格差については、在宅人工呼吸指導管理料の解釈について一定のコンセンサスが必要であり、さらにコスト意識を持った在宅指導が不可欠であると考えられた。学校での医療的ケアの問題として、保護者からは付き添いをなくして学校で医療的ケアを保証して欲しいという要望が強く、学校間格差の問題を含め、現状では実現までにさらに検討を要すると思われた。また、現時点では、保険上は人工呼吸器を装着していれば週5日までの訪問看護が認められているが、小児のHMV利用者の訪問看護を引き受けるステーションは少ない。そのため、時間・回数ともに限られてしまう現状がある。留守番看護については、重心訪問看護制度で対応していても2名以上で訪問できる時に限られ、さらに利用機会が少なくなっている。ヘルパーに可能なケアも制限されており、医療的ケアを含め、実効的な援助が難しい。ヘルパーに一定レベルの医療的ケアを認めること、訪問看護婦

士+ヘルパーという組み合わせでも留守番看護が可能になることなど、人的資源の効率的利用の工夫が望ましいと考えられた。

重症児の呼吸障害において、呼吸機能の評価を行うには、動脈血のPH、酸素・炭酸ガス分圧の測定が必要であるが、動脈血採血は侵襲を伴い、日常的に行う事は難しい。そこでパルスオキシメーターとカプノメーターを使用し、経時的に酸素飽和度と呼気中炭酸ガス濃度を測定することが実用的と考えられるが、「コズモプラス 8100」はベッドサイドで非侵襲的にSpO<sub>2</sub>、EtCO<sub>2</sub>、MV等を同時に測定し、FVカーブ、PVカーブも見ることによって呼吸器の設定や対応を検討する事ができ、有用であった。重症児の呼吸障害は、舌根沈下や下顎後退、気管支の狭窄等による閉塞性障害、筋緊張の異常による呼吸運動制限、側弯、変形等による換気障害、分泌物貯留や中枢系の呼吸障害等、いろいろな要因が重なり合い、姿勢の変換や、覚醒と睡眠などでも呼吸状態は変動するといわれている。また、加齢と共に側弯や変形が進行し、呼吸状態が悪化していく事がしばしば見られる。また、覚醒時と睡眠時では呼吸状態が異なる重症児も少なく無く、呼吸器の設定条件を種々検討するにも、呼吸管理モニターによる経時的測定は必要と考えられ、「コズモプラス 8100」はその時々状態をリアルタイムに評価でき、対策がたてやすいと思われた。

慢性呼吸不全を呈する重症児の心機能評価では、呼吸不全進行期、胸部X線像でCTR>0.50あるいは左第4弓の膨隆や右室拡大がみられる例が高率にあり、肺性心の状態と考えられた。また、気管切開前にCTRが0.50以下のものも含めて、気管切開後まもなくよりも3ヶ月~1年後にCTRはより減少し、気管切開によって心機能も改善することが示唆された。また、気管切開(気管内挿管)までに肺病変がどの程度進行し、気管切開後に肺病変がどの程度早く改善するかによって、CTRの改善の早さが異なると考えられた。一方、自力排痰困難や気管切開カニューレの不適合、気管肉芽の進行から呼吸困難が続くものはCTRも拡大し、心負荷は増強した。気道の変形などを考慮して適切な気管切開カニューレを選択し、気道の状態を定期的に把握し、過緊張のコントロールや排痰を含めた呼吸訓練を続けることが基本的に重要であることがわかった。呼吸不全進行期には日中よりも夜間睡眠中で心拍数の増加が著明であり、これは睡眠によって低換気が増強することによる二次的变化と考えられた。重症児では胸部変形があり、長期にわたる肺病変も存在するため、心機能については一般的な基準での判断が難しい症例も多く、個々の症例で経過を追って判断する必要がある。さらに、心エコー図や神経体液性因子(血管拡張性因子としてのNa利尿ペプチド、血管収縮性因子としてのノルエピネフリンなど)も適宜検索することにより、心機能の変化がより正確に把握できる可能性があると思われた。

重症児における呼吸療法（呼吸リハビリテーション）は、その有用性が叫ばれているにもかかわらず必ずしも全国の重症児に対して有効に行われているわけではない。今回の心身障害児総合医療療育センター「むらさき愛育園」でのアンケート調査では、93%に呼吸療法は有用との回答を得、呼吸理学療法について、看護職、保母指導員職ともにそれへの関心は高く、病棟の業務の一つとしてかなり浸透してきていた。呼吸理学療法の内、呼吸介助法で呼気介助として kneading squeezing が主に実施されるようになったが、従来から一般病院では比較的日常的に利用されている手技であるいわゆる「タッピング」は、重症児者のみならず呼吸理学療法の手技としては、不快、痛み、恐怖感を与えてしまうこととその効果は限定的である。しかし、一般病院ではしばしばタッピングはされており、今後は、いわゆるタッピングの効果の限界やデメリットを広く伝達、普及させていく必要があると思われる。カフマシーン(MI-E)による排痰訓練、蘇生バッグによる非侵襲的間欠陽圧呼吸(NIPPV)などが次第に病棟職員に浸透しつつあることがわかった。尚、呼吸療法の実施については、姿勢保持・変換装具の使用にあつての注意が必要で、写真やマニュアルなどで必ず保持、固定する姿勢を確認して使用することともに適正な姿勢管理の仕方を理学療法士と協力し検討することが大切であると思われた。呼吸療法のデメリットとして、利用者にも影響を受けるが、啼泣・不快、筋緊張の悪化、骨折・圧迫による皮下出血などの危険はありうるのでより専門的な理学療法士からの十分な指導が必要である。今後、他施設においても、安全で普及に足る実用的な「重症児者に対する呼吸療法」の指針の作成する必要があると考える。

重症児の胃食道逆流症（GER）は、従来 pH モニター等でその重症度が評価されているが、予後を改善させるためには全身的な呼吸障害などの合併症の状態を考慮してその対応を考えなければいけない。今回の検討では、GER 手術症例では栄養・呼吸状態・肺炎の頻度など生活全般に術前より改善されていた。GER 発症からの有症状期間・術前の重症児スコアは予後を左右する要素であり、術後合併症が多く、長期的にも呼吸器合併症による悪化が予測されることがわかった。保存的治療から外科的治療への見きわめを術前状態を悪化させない段階で行う必要があると考えられた。

重症児の腎不全については、全国の公法人立重症児施設および全国国立病院・療養所重症児病棟を対象にアンケート調査を行った結果、重症心身障害児の慢性腎不全は一般の慢性腎不全とは原因がかなり異なっていること、保存的治療は積極的に行われているが、透析治療に関しては、導入の決定、導入後の本人側の問題、施設側の問題など、一般に行われている透析治療にはみられない様々な問題点のあることなど、診断・治療の面で一般の慢性腎不全とは異なる様々な問題をかかえていることが明らかになった。重症心身障害の

慢性腎不全患者の長期生存を可能にするには、原因疾患診断率の向上、早期の食事療法・薬物療法開始、すみやかな透析導入、透析導入後のスタッフの確保、さらに重症度の高い患者への透析療法適応について今後検討していかなければならないが、現状では患者の病状よりも本人の状態や施設、家族などの社会的な状況が治療の選択に影響を与えている状況下にある。今後、平等で十分な医療を提供するために解決していかなければならない課題について、議論をかさねて指針を示さなければならぬと考える。

超重症児は、頻回の医療的ケアによって強いストレスを受けていると思われるが、酸化ストレスの指標とされる尿中 8-ヒドロキシデオキシグアノシン（8-OHdG）を用いて検討した結果、超重症児の尿中 8-OHdG 値は健常者に比較して高値であることがわかった。超重症児の生体機能を考えるうえで尿中 8-OHdG 測定は有用と思われるが、さらなる検討を加える予定である。

北・北海道地域において在宅生活をおくっている重症心身障害児の生活実態調査において、ライフステージ別各年齢層で生活実態やニーズに差があることがわかった。就学前期（0～6歳）では医療的問題点が多く、地域の医療機関との連携や緊急時の医療体制の確立が必要であった。就学時期（7～18歳）では、養護学校への医療的支援や医療機関との連携が疎にならないようにする必要があると思われた。19～29歳の年齢層では、重症児通園のさらなる普及が重要と思われた。30歳以上の年齢層では、介護者の健康や体力の問題から、短期入所のフレキシブルな活用や市町村における身近な生活介護サービスの充実が必要と思われた。全国各地域において在宅重症児支援を実効性のあるものにしてゆくためには、重症児本人の状態はもちろんだが、それぞれの地域における年齢的、社会環境的状况からくるニーズに対応できるものが必要であると考えた。

なお、今回の研究で、IT を利用した在宅支援のあり方を検討するために高機能テレビ電話による映像・音声情報の双方向通信を在宅の1家庭において試行したが、予算の都合で十分な期間の運用が困難であった上に、テクニカルトラブルが頻発したため、今年度の研究結果としては報告できるまでの結果が得られなかった。次年度は、可能であれば、バイタルモニターを内蔵した IT 機器の試用も考えたい。

みどり愛育園の重症心身障害児者通園事業15年間の在籍者の中で死亡例が20名見られ、特に年少組の死亡は、7歳6ヶ月までに見られている例が殆どであった。超重症児者7名、準超重症児者6名を含む死亡例のうち、約半数が自宅での急変によるものであった。重症児通園がいかに生命の危険あわせとなって稼働しているかの実証であり、通園事業における医療体制の整備がいかに重要であるかが示された。しかも、医療管理が通園の中だけではなく、在宅への普及すること、

昼間の通園時間だけでなく、夜間のケアについても管理の目を届かせる必要があると思われる。

#### E. 結論

「重症心身障害児のライフサイクルを考慮した医療のあり方に関する総合的研究」の初年度として、重症児の生命予後を左右する呼吸障害や腎不全を主として現在の重症児施設や在宅重症児に対して行われている医療・療育の実態を調査した。

特に、呼吸障害に対して行われている気管切開について、その頻度は低年齢層において特に増加しているが、導入の判断は必ずしも長期的展望にたったものとは限らず、気管腕頭動脈瘻など致死的な合併症が少なくないことを考えると、早急に導入の指針を検討する必要があると思われる。また、長期呼吸管理、特に在宅人工換気を必要としている重症児への、社会的・経済的支援がまだまだ不足していると思われた。

重症児の腎不全に対する治療としての透析療法のあり方は、本人の意志確認の困難性から必ずしも一般の腎不全患者と同等な選択が行われておらず、さらに議論と検討が必要であった。

在宅重症児に対しての必要な支援は、年齢別にそのニーズが異なっており、有効な対策のためには地域の実情の把握と環境改善が急がれる。また、通園事業では施設入所者と同様またはそれ以上に医療的ケアを必要とする重症児が少なくなく、医療体制の充実と在宅医療ケアのあり方をさらに検討する必要があると思われた。

#### F. 健康危険情報

特に該当する事項はない。

#### G. 研究発表

初年度のため、研究期間が十分にとれず、本研究の実質的内容と成果については、次年度以降に発表・報告する予定である。

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

特に該当する事項はなく、行っていない。

## 重症心身障害児・者における気管切開の実態調査（第1報）

分担研究者 平元 東 北海道療育園 園長  
研究協力者 徳光亜矢 同 小児科

### 研究要旨

全国の公法人立重症心身障害児・者施設 94 施設を対象に、気管切開、気管腕頭動脈瘻、気管軟化症についてアンケート調査を行った。平成 14 年 2 月 1 日現在 68 施設から回答が得られ、回収率は 72.3 %であった。気管切開の導入について、患者の QOL を高めることができるのなら行うべきであるとの意見が多かった。8 割の施設ではなんらかの形で外科・耳鼻科との連携がとれているが、1 割の施設では連携がほとんどとれないという状況であった。気管切開の適応と考えた術前の状態としては、繰り返す難治性の下気道感染症の存在が最も多く、ついで頻回の誤嚥、頻回の人工呼吸管理であった。気管腕頭動脈瘻はのべ 11 人にみられ、救命率は 36.4 %と低かった。気管軟化症は 27 人にみられ、反復する誤嚥や下気道感染症、脊椎の変形、過緊張がその発症の要因として示唆された。

### A. 研究目的

近年、重症心身障害児・者（以下重症児と略す）に対する医療・療育の進歩により、重症児の生命予後は著しく改善している。重症児の長期生存例の増加に伴い、適切な時期に適切な医療・療育を提供することが求められる。気管切開もその一端であるが、どのような状態の児にどのような術式で行うのが適切であるのか、統一した見解やガイドラインは未だない。

今回、重症児に対する気管切開の導入や気管切開を必要としている児の実状を明らかにする目的で、全国の重症児施設にアンケート調査を行った。

### B. 研究方法

全国の公法人立重症心身障害児・者施設 94 施設にアンケート用紙を送付し、以下の調査を行った。

#### 1. 気管切開に関する質問

- 1) 気管切開の導入に対する考え方とその理由
- 2) 気管切開を行う施術医との連携
- 3) 平成 13 年 10 月 31 現在での、気管切開が行われている重症児の人数
- 4) 気管切開の適応がありながら保留になっている重症児の人数とその理由
- 5) 気管切開術施行後のフォローアップ方法
- 6) 単純気管切開術施行後、気管喉頭分離術や喉頭全摘術を追加した重症児の人数（過去の症例も含む）
- 7) 単純気管切開術を受けていて、今後気管喉頭

分離や喉頭全摘術の適応があると考えられる重症児の人数

8) 気管切開術を受けていて突然死をした重症児の人数

9) 気管切開術を受けている重症児の症例別状態像

- a) 該当する重症児の状態
- b) 呼吸障害出現から施術までの期間
- c) 施術時の年齢
- d) 気管切開の適応と考えた術前の状態
- e) 術前の食事形態
- f) 術後のトラブル
- g) 術後の呼吸障害の改善度

#### 2. 気管腕頭動脈瘻に関する質問

1) 気管腕頭動脈瘻をみとめた重症児の人数（過去の症例も含む）

2) 気管腕頭動脈瘻をみとめた重症児の症例別状態像

- a) 気管切開術施行時年齢と出血時の年齢
- b) 施術から出血までの期間
- c) 出血時の超重症児スコア
- d) 気管切開部位
- e) 出血をみとめるまでのフォローアップ方法
- f) 出血をみとめる前の状態
- g) 出血後の転帰

#### 3. 気管軟化症に関する質問

1) 気管軟化症をみとめた重症児の人数

2) 気管軟化症をみとめた重症児の症例別状態像

- a) 軟化症を発症した時の年齢と超重症児スコア
- b) 気管軟化症をみとめる重症児の状態
- c) 軟化症を発症した時点の脊椎の変形
- d) 軟化症を診断した状況

### C. 研究結果

94施設中68施設から回答が得られ、回収率は72.3%であった。

#### 1. 気管切開に関する質問

1) 気管切開の導入に対する考え方(有効回答66施設)は、「積極的に施行すべき」7施設(10.6%)、「症例を選んで行うべき」47施設(71.2%)、「できれば行いたくないがやむを得ず行っている」11施設(17%)、「行わない方がよい」0施設

(0.0%)、「わからない」1施設(1.5%)であった。またその理由として、「積極的に施行すべき」と回答した施設は「安全と管理のしやすさ」「待機していて全身状態が悪化する前に施行すべき」「突然死のリスクが減る」「QOLや予後が改善する」などを挙げていた。「症例を選んで」と回答した施設は、「呼吸状態の改善につながりQOLを高めることが多い一方、合併症や介護・療育面でのQOLの不利益を生じることもあるため」「原疾患を考慮して」「気管切開によりQOLの向上が見込まれる場合には施行」「家族の意見も尊重すべき」などを理由として挙げていた。「やむを得ず」と回答した施設の理由には、「家族が望まないことが多い」「病棟の体制がととのっていない」などがあつた。

2) 術施行医との連携(有効回答68施設)については、「施設内に術施行医が常勤している」が3施設(4.4%)、「施設に定期的に術施行医が出張してくる」が15施設(22.1%)、「かかりつけの病院がある」が36施設(52.9%)、「外科・耳鼻科医とはなかなか連携がとれない」が5施設(7.4%)、「その他」が9施設(13.2%)であった。

3) 気管切開を受けている重症児の人数は6575人中328人(5.0%)であった。

4) 気管切開の適応があるにも関わらず保留となっている重症児は25人で、その理由としては「家族の了承を得られない」が17人(68.0%)と圧倒的に多かった。その他としては「進行性の疾患なので積極的に進めない」1人、「経鼻エアウェイで状態安定」2人、「肺炎を繰り返しているが抗生剤で何とか対応できている」1人、「肺炎に罹患し、体力回復を待っている」1人であった。

5) 気管切開術後の管理方法(有効回答55施設)は、「定期的に外科・耳鼻科医が診察」が35施設(63.6%)、「定期的に内視鏡検査を施行」が21施設(38.2%)、「定期的にカニューレの細菌学的検査を施行」が20施設(36.4%)、「カニューレの先端位置を随時変更している」が14施設

(25.5%)、「その他」が13施設(23.6%)であった。「その他」には、「トラブル時、外科・耳鼻科受診」や「カニューレの材質、カフ圧の変更」「永久気管孔とし、カニューレ抜去をこころがける」などがあつた。

6) 単純気管切開術施行後、喉頭分離術や喉頭全摘術を追加した重症児は60人であった。

7) 単純気管切開を受けていて、今後喉頭分離術や喉頭全摘術の適応があると考えられる重症児は50人であった。

8) これまでに気管切開を受けていて突然死をした重症児は15人であった。

9) 気管切開術を受けている重症児の症例別状態像(計327人)

a) 該当する重症児の平均年齢は $22.8 \pm 14.5$ 歳、大島分類は $1.6 \pm 2.6$ 、超重症児スコア $29.9 \pm 6.6$ であった。

b) 呼吸障害出現から術までの期間は、「呼吸障害当日に施行」17人(5.2%)、「1週間以内」14人(4.3%)、「1ヶ月以内」51人(15.6%)、「半年以内」82人(25.1%)、「1年以内」36人(11.0%)、「それ以上」108人(33.0%)、「不明」19人(5.8%)であった。また術時の年齢を1歳未満(35人)、1-10歳(93人)、11-20歳(79人)、21-30歳(50人)、31歳以上(66人)に分けて検討したところ、図1のようになった。1歳未満では「呼吸障害出現当日」が6人(17.1%)、「半年以内」「1年以内」がそれぞれ13人(37.1%)、14人(40.0%)と多かった。その他の年齢層では、年齢層ごとの差はあまりなく、「1ヶ月以内」と「半年以内」をたした人数と「1年以上」の人数がほぼ40%前後ずつと同じくらいであった。ただし、21-30歳では「1週間以内」「1ヶ月以内」「半年以内」の占める割合が他の年齢層より少しずつ多く、「1年以内」が著しく少なかった。

c) 術時の年齢は、平均 $17.7 \pm 15.5$ 歳であった。1歳未満35人(10.7%)、1-5歳59人(18.0%)、5-10歳34人(10.4%)、11-15歳32人(9.8%)、16-20歳47人(14.4%)、21-25歳30人(9.2%)、26-30歳20人(6.1%)、31-35歳24人(7.3%)、36-40歳13人(4.0%)、41-45歳11人(3.4%)、46-50歳8人(2.4%)、51歳以上10人(3.1%)、不明4人(1.2%)であった。

d) 気管切開の適応と考えた術前の状態は、「誤嚥が頻回にあつた」98人、「気管攣縮が頻回にあつた」26人、「気管軟化症があつた」32人、「肺性心があつた」6人、「常時エアウェイ使用」23人、「著しい脊椎の変形・彎曲があつた」40人、「頻回に人工呼吸管理が必要」92人、「高度の睡

眠時無呼吸があった」27人、「難治性の下気道感染を反復」157人、「筋緊張が亢進していた」54人、「下顎が後退していた」21人、「食事中のむせが頻回にみられた」17人、「抜管困難」23人、「その他」28人であった。

また、施術時の年齢をb)同様1歳未満、1-10歳、11-20歳、21-30歳、31歳以上に分けて検討したところ、図2のようになった。「気管軟化症があった」と「頻回に人工呼吸管理が必要」は、1歳未満の年齢層で特に多く、それぞれ35人中12人(34.3%)と19人(54.3%)であった。「気管攣縮が頻回にあった」と「著しい脊椎の変形・彎曲があった」は、11-20歳(9人=11.4%、14人=17.7%)、21-30歳(7人=14.0%、11人=22.0%)の年齢層が著しく多かった。「誤嚥が頻回にあった」と「常時エアウェイを挿入していた」は11-20歳(25人=31.6%、7人=8.9%)、21-31歳(22人=44.0%、7人=14.0%)、31歳以上(28人=42.4%、7人=10.6%)で多くみられた。「難治性の下気道感染を反復」と「筋緊張が亢進していた」は1歳未満を除くすべての年齢層で多くみられた。

e)術前の食事形態は、経口摂取のみが54人(16.5%)、経口摂取と経管栄養の併用が34人(10.4%)、経口摂取と中心静脈栄養の併用が0人(0.0%)、経管栄養のみが211人(64.5%)、経管栄養と中心静脈栄養の併用が8人(2.4%)、中心静脈栄養のみが9人(2.8%)、不明が11人(3.4%)であった。

f)術後のトラブルについては、「トラブルなし」193人、「気管孔周囲の肉芽」69人、「気管内肉芽」100人、「気管腕頭動脈瘻」3人、「気管食道瘻」4人、「気管孔閉塞」5人、「気管内の感染」77人、「気道の乾燥」43人、「便秘の増悪」5人、「その他」47人、「不明」7人であった。

また、施術時の年齢をb)同様1歳未満、1-10歳、11-20歳、21-30歳、31歳以上に分けて検討したところ、図3のようになった。1歳未満で「気管内の感染」が16人(45.7%)と著しく多い他は、各年齢層による差はあまりなかった。

g)術後の呼吸障害の改善度は、「著しく改善」191人(58.4%)、「軽度改善」85人(26.0%)、「変化なし」24人(7.3%)、「増悪」0人、「その他」14人(4.3%)、「不明」13人(4.0%)であった。

また、施術時の年齢をb)同様1歳未満、1-10歳、11-20歳、21-30歳、31歳以上に分けて検討したところ、図4のようになった。1歳未満で「変化なし」が6人(17.1%)と、他の年齢層に比べやや多かった。逆に11-20歳では「変化なし」は1人(1.3%)と少なかった。

## 2. 気管腕頭動脈瘻に関する質問

1)気管腕頭動脈瘻(疑いも含む)をみとめた重症児はのべ11人であった(1人は2回みられている)。

2)気管腕頭動脈瘻をみとめた児の症例別状態像

a)気管切開術施行時の平均年齢は $15.6 \pm 8.3$ 歳、出血時の平均年齢は $20.8 \pm 10.9$ 歳であった。

b)施術から出血までの期間は「施術当日」0人、「1週間以内」1人、「1ヶ月以内」0人、「半年以内」0人、「1年以内」3人、「1-5年」5人、「6-10年」2人、「それ以上」0人であった。

c)出血時の超重症児スコアは $26 \pm 1.7$ であった。

d)気管切開部位は、上気管切開0人、中気管切開2人、下気管切開4人、不明5人であった。

e)出血をみとめるまでのフォローアップ方法は、「定期的に内視鏡検査を施行」9人、「気管切開後動脈造影を施行」0人、「カニューレ先端位置を随時変更していた」3人、「その他」1人であった。

f)出血をみとめる前の状態は、「高度の脊椎の彎曲・変形があった」5人、「痙攣が頻発し、コントロールが困難だった」2人、「下気道感染を繰り返していた」2人、「過緊張があった」2人、「その他」4人であった。

g)出血後の転帰は、「蘇生し手術をして、現在も出血前と変わらず生活している」4人、「蘇生したが、手術はしなかった。現在も出血前と変わらず生活している」0人、「蘇生し手術をしたが、術後死亡した」0人、「蘇生したが手術中に死亡した」0人、「蘇生したが手術前に再出血して死亡した」3人、「蘇生したが再出血以外の理由で死亡した」0人、「蘇生できず死亡した」4人。「その他」0人であった。

## 3. 気管軟化症に関する質問

1)気管軟化症をみとめた重症児は27人であった。

2)気管軟化症をみとめた児の症例別状態像

a)軟化症を発症した時の平均年齢は $12.9 \pm 14.2$ 歳、超重症児スコア $24.6 \pm 8.05$ であった。

b)気管軟化症をみとめる児の状態としては、「頻回の誤嚥」8人、「頻回の下気道感染症」12人、「過緊張」13人、「脊椎の変形・彎曲」9人であった。

c)軟化症を発症した時点の脊椎の変形は、「変形、彎曲はほとんどなかった」5人、「S字状または逆S字状の側彎をみとめた」8人、「頸椎の後彎をみとめた」2人、「頸椎と胸椎が反対側にねじれていた」3人、「胸郭の扁平」5人、「その他」2人であった。

d)軟化症を診断した状況は「気管ファイバーで確認してはいないが、気道感染症に罹患していないにも関わらず、突然の呼吸障害を繰り返す」5人、「気管切開術や気管内挿管は行っていないが、気管

ファイバーで内腔が扁平になっているのを確認した」2人、「気管切開術または気管内挿管後に、気管ファイバーで内腔が扁平になっているのを確認した」16人、「その他」4人であった。

#### D. 考察

##### 1) 気管切開について

アンケート調査の結果、約70%の重症児施設が重症児に対する気管切開は「症例を選んで行うべきである」と回答した。その理由として、最も多かったのが「気管切開にはマイナス面もあるが、施術によって児のQOLを高めるのなら行うべきである」というものであった。また、「家族の意見も尊重すべきである」との意見も散見された。これは、重症児医療の中でもインフォームドコンセントが浸透していることを示していると考えられる。約10%の施設では気管切開を「積極的に行うべきである」と回答しており、理由として「気管切開をした方が呼吸管理をしやすく、QOLや予後も改善する」と答えている。しかし、一方では約17%の施設が「できれば行いたくないが、やむを得ず行っている」と考え、その理由としていくつかの施設が「病棟の体制の不備」を挙げている。これらのことから、施設ごとの超・準超重症児の受け入れ体制にかなりのばらつきがあることがうかがえる。これは、施術医との連携についても同様で、約80%の施設がなんらかの形で施術医と連携をとれている一方、約10%の施設では連携をとりにくい状況にある。現在、わが国において重症児医療にあかるい外科・耳鼻科医の数は決して多いとは言えない。施術医と連携がとれている施設であっても、術式が気管喉頭分離術や喉頭摘出術になると、単純気管切開術ほど簡単に行えないこともある。今後、重症児医療を理解する外科・耳鼻科医の育成が望まれる。

気管切開の適応があると考えられながら保留になっている児は25人で、うち70%近い17人が、「家族の了承を得られない」ための保留であった。児が有意語を話せなくても、両親は発声機能が失われることに抵抗感を示すことが多い<sup>1)</sup>。気管切開に限らず、両親が高度医療を望まないケースもある。家族には気管切開の必要性を十分話し、理解を得られるように努力しなければならないが、家族の思いを受けとめることも大切であるとは言うまでもない。

術後の管理方法は、63%の施設で定期的な外科・耳鼻科の診察を受けているが、異常時のみ外科・耳鼻科を受診する施設もいくつかあった。本来は定期的に外科・耳鼻科を受診し、内視鏡検査を行うのが望ましいが、先に述べた外科・耳鼻科医との連携の問題もあり、なかなか理想通りにならないのが現状であろう。また定期的なカニューレの細菌学的検査を行っている施設は36%、カニューレ先端の位置を随時変更している施設は25%にとどまっている

が、これらの処置は、気管切開の合併症である気管内の感染を早期に把握したり、気管内肉芽やカニューレによる気管壁の圧迫壊死を予防したりするために他科の協力なしにできる方法であり、もっと積極的に導入すべきと思われる。

難治性の誤嚥を示す重症児に対し、単純気管切開術では誤嚥をなくすることはできない。誤嚥を消失させ、呼吸状態を改善するには、気管喉頭分離術や喉頭全摘術が有効である<sup>1)2)</sup>。今回の調査でも、現在単純気管切開術を施行されいながら、今後気管喉頭分離術や喉頭全摘術の適応があると考えられる重症児は、328人中50人と15%に達した。また、これらの手術を単純気管切開術に追加したのは、過去の症例を含めると60人であった。しかし、単純気管切開術後にみられる気管孔周囲や気管内肉芽などが気管喉頭分離術や喉頭全摘術を行うにあたり障害となることがしばしばあり<sup>2)</sup>、これらの手術の適応があると考えられる症例には可能な限り一期的に行うのが望ましい。もちろん、単純気管切開術に比べ手術時間が長く術後合併症の問題もあり、慎重に適応を決めることが大切である<sup>3)</sup>。さらに、耳鼻科医なら誰でも重症児にこれらの手術を行えるわけではなく、今後、重症児に対するこれらの術式をより普及させることが望まれる。

呼吸障害出現から気管切開術施行までの期間は、「1ヶ月以内」と「半年以内」で全体の約40%を占めている一方、「1年以上」も33%にのぼった。呼吸障害がみられてから1週間～半年の間に施術を行うのは比較的急速に呼吸障害をきたした症例であり、1年以上経過してから行うのは慢性的な呼吸障害が徐々に進行していった症例であると思われる。施術時の年齢別に検討してみると、1歳未満で呼吸障害出現当日に施術している例が17%と、他の年齢層と比べ多くみられたが、これはおそらく重症児施設ではなくNICUで気管切開の適応を決めていることが影響していると思われる。21-30歳の年齢層で、「1週間以内」「1ヶ月以内」「半年以内」の占める割合が他の年齢層より少しずつ多く「1年以内」の割合が少ないのは、この年齢層では、脊椎の変形や呼吸障害も重度で日常的に呼吸障害を呈し、そこに下気道感染症のような要因が加わることで呼吸状態が急激に悪化することを示唆しているのかもしれない。

施術時の年齢を5歳ごとに区切って検討してみると、1-5歳と15-21歳で多く、72%が25歳までに施術を受けていた。5歳までの施術例には、原疾患による乳幼児期の呼吸障害が著しい例が多く、15-21歳の施術例には成長に伴い増悪してきた呼吸障害に対しての施術が多いと考えられた。

気管切開の適応と考えた術前の状態で、1歳未満に多くみられた気管軟化症は、いわゆる新生児期にみられる軟化症であり、重症児特有のものとは異なる



るものであろう。図2からは、成長に伴い脊椎の変形や筋緊張亢進による頸部の過進展、反復する下気道感染症による呼吸機能の低下などが増悪し、呼吸障害の要因になっていることがうかがえる。また、術前の栄養方法は約70%が経口摂取不可能であり、気管切開を導入する時点ではすでに呼吸状態のみならず他の障害も重症化していることがわかる。

術後のトラブルについては、60%近くの症例でトラブルをみとめていない。「気管孔周囲の肉芽」および「気管内肉芽」の形成、「気管内の感染」が圧倒的に多く、「気道の乾燥」も13%みられている。気管内の巨大肉芽は気管の閉塞につながり、適宜除去しなければならない。またなるべく肉芽を作らないように、カニューレの先端位置をずらす、可能なら一時的にでもカニューレをレティナに変更する、カフ圧を調節する、ステロイドの吸入を行う、トラニラストの内服を行うなどの処置が必要である。気道の乾燥に対しては、人工鼻をつけたり適宜加湿を行うなどである程度の対応が可能である。頻度は少ないが重大なトラブルとして「気管腕頭動脈瘻」「気管食道瘻」「気管孔閉塞」がそれぞれ3人、4人、5人にみられていた。「気管腕頭動脈瘻」については後述する。施術時の年齢別にトラブルについて検討したところ、1歳未満で「気管内の感染」が多くみられたが、この年齢層では細菌に対する免疫能が低いことを示唆しているのかもしれない。

術後の呼吸状態の改善度は「軽度改善」も含めて85%近くの症例で改善したと回答している。しかし見方を変えれば、人工呼吸管理目的での気管切開施行例もあり、一概に評価はできないものの、「著しく改善」を期待して気管切開術を行ったにも関わらず、約半数しか期待通りの効果を得ていないことにもなる。一期的な気管喉頭分離術や喉頭全摘術の施行例が増えれば、改善度ももっと上がるものと思われる。また、気管切開導入の時期が、対象となった児にとって遅すぎた例もあるであろう。下気道感染症を繰り返したために肺機能が低下し、気管切開術で上気道の閉塞を解除しても呼吸状態の改善につながらないことも考えられる。

## 2) 気管腕頭動脈瘻について

周知のように気管腕頭動脈瘻は気管切開の晩期合併症の中でも最も重篤なものである<sup>4)5)</sup>。その発生頻度は0.37~0.70%とされている<sup>4)</sup>。今回の調査で気管腕頭動脈瘻をみとめた重症児は、のべ11人であった。気管切開術施行時の平均年齢は15.6歳、出血時の平均年齢は20.8歳で、施術から出血まで5年間の期間をあけていることになる。気管腕頭動脈瘻は気管切開術後30日以内の発生が80%で、特に術後10日前後に発生しやすいと言われて<sup>4)</sup>いるが、今回の調査では、1週間以内が1人のみで、あとは半年以上1年以内が3人、1-5年5

人、6-10年2人と、比較的施術から長期間を経てから発生していた。岡部ら<sup>4)</sup>はカニューレ先端やカフの圧迫による気管壁の損傷は比較的短期間で動脈壁にまで及ぶとされており、施術後長期間経過してからの発生例は、数カ月にはわたって徐々に損傷が進行していったと考えるより、発生の10日ほど前からなんらかの気管壁損傷の誘因が加わったと考えるべきであると述べている。今回の調査で、出血をみとめる前の状態を訊いたところ、「高度の脊椎の変形をみとめていた」が5人、「痙攣が頻発していた」が2人、「下気道感染を繰り返していた」が2人、「過緊張があった」が2人であった。脊椎の変形、痙攣、気道感染、痙直による頸部の過進展はいずれも気管腕頭動脈瘻の誘因とされており、重症児は気管腕頭動脈瘻を発生しやすいと考えられる。また下位気管切開も気管腕頭動脈瘻の危険因子と言われている<sup>4)5)</sup>が、今回の調査でも下位気管切開が4人(36.4%)と多くみられた。出血をみとめるまでのフォローアップ方法としては、定期的な内視鏡検査やカニューレ先端位置を随時変更するなど、適切なフォローアップをしていたにも関わらず、気管腕頭動脈瘻を防ぐことができなかった。また、出血後の転帰も生存例は4人(36.4%)のみで、3人がほぼ即死に近い状態であり、その場はなんとか蘇生できても手術までいたらずに再出血にて死亡したのが3人と、救命率はかなり低い。文献的にも一時止血不能で即死例43%、術中死50%とされている<sup>4)</sup>。いかに気管腕頭動脈瘻を予防するか、また仮に発生した場合の救命率を高めるかは今後の課題である。

## 3) 気管軟化症について

重症児における気管軟化症の発症機序はまだ明らかにされていない。今回の調査で気管軟化症をみとめた重症児は27人であった。また軟化症を初めてみとめた時の平均年齢は13歳前後であった。軟化症を呈した児の状態として誤嚥や下気道感染が多く、過緊張や脊椎の変形をみとめた。反復する下気道感染による気管壁のダメージや、脊椎の変形、過緊張による頸部の過進展などに伴う気管の変形・負荷などが、気管軟化症の誘因になっている可能性がある。どのような児が気管軟化症を発症しやすいのか、さらに症例を重ねて検討する必要がある。

## E. 結論

1. 全国の公法人立重症心身障害児・者施設94施設を対象に、気管切開、気管腕頭動脈瘻、気管軟化症についてアンケート調査を行い、68施設から回答を得た。
2. 重症児に対する気管切開の導入は、児のQOLを高めるのなら行うべきであるとの考えが多数であった。

- 3.8割の施設ではなんらかの形で外科・耳鼻科との連携がとれているが、1割の施設では連携がとりにくい状況にあった。
- 4.気管切開の適応があると考えられているにも関わらず保留となっている症例の7割が、家族の了承を得られないでいた。
- 5.単純気管切開術を受けていて、今後気管喉頭分離術、喉頭全摘術の適応があると考えられる症例は50人であった。
- 6.呼吸障害出現から気管切開までの期間は、4割が1週間以上半年以内、4割が1年以上経過してからであった。
- 7.気管切開の適応と考えた術前の状態は、繰り返す難治性の下気道感染症の存在が最も多く、ついで頻回の誤嚥、頻回の人工呼吸管理であった。
- 8.術後のトラブルは6割でみとめなかった。最も多かったのが気管内肉芽であり、ついで気管孔周囲の肉芽、気管内の感染が多かった。
- 9.術後の呼吸状態の評価は、6割が著しく改善していた。
- 10.気管腕頭動脈瘻はのべ11人にみられ、救命率は36.4%と低かった。
- 11.気管軟化症は27人にみられ、反復する誤嚥や下気道感染症、脊椎の変形、過緊張がその発症の要因として示唆された。

(最後に、アンケートに御協力頂いた公法人立重症児施設の皆様方に感謝いたします。)

## F. 参考文献

- 1) 小河原昇ら. 若年者の難治性誤嚥に対する喉頭気管分離・気管食道吻合術および喉頭気管分離術の検討. 日気食会報 47 (5) 別冊 463-468, 1996
- 2) 林田哲郎. 脳性麻痺児を中心とした重度嚥下障害に対する外科的治療. 日気食会報 49 (5) 417-422, 1998
- 3) 山田美智子. 超重症児のメディカルケア. こども医療センター医学誌 22 (4) 229-236, 1993
- 4) 岡部陽三ら. 気管切開後の気管腕頭動脈瘻一症例報告と文献的統計一. 耳展 34 (4) 461-466, 1991
- 5) 真栄田裕行ら. 気管切開後に発生した気管腕頭動脈瘻の1例. 耳喉頭頸 70 (3) 179-182, 1998

## G. 研究発表

1. 論文発表  
なし
2. 学会発表  
なし

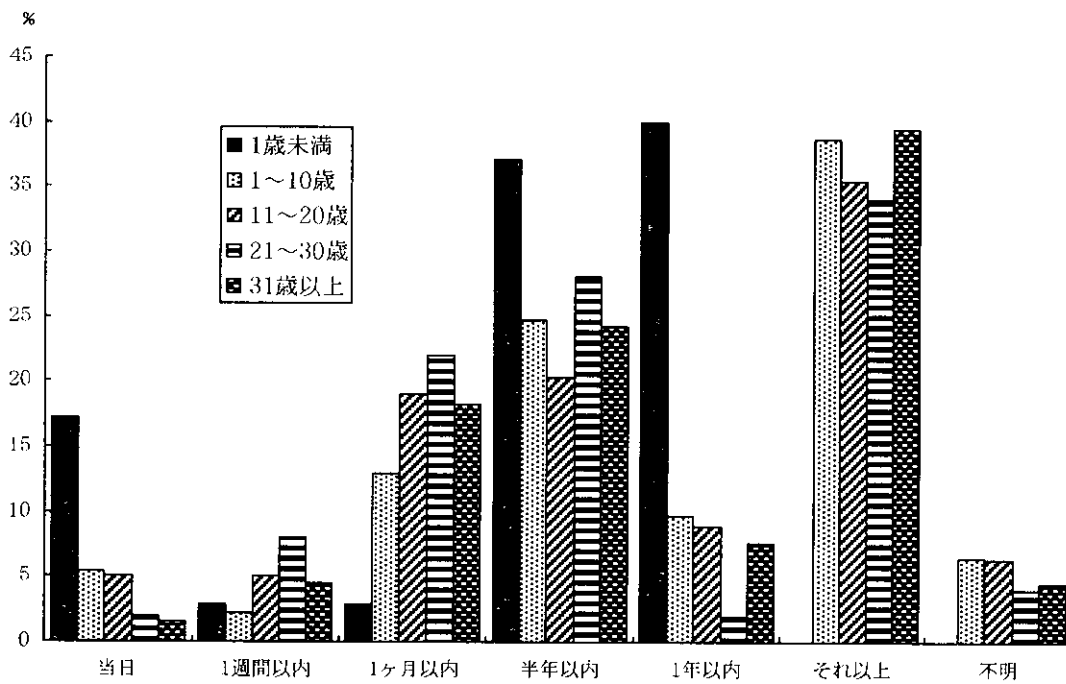


図1 年齢別気管切開時期 (%)

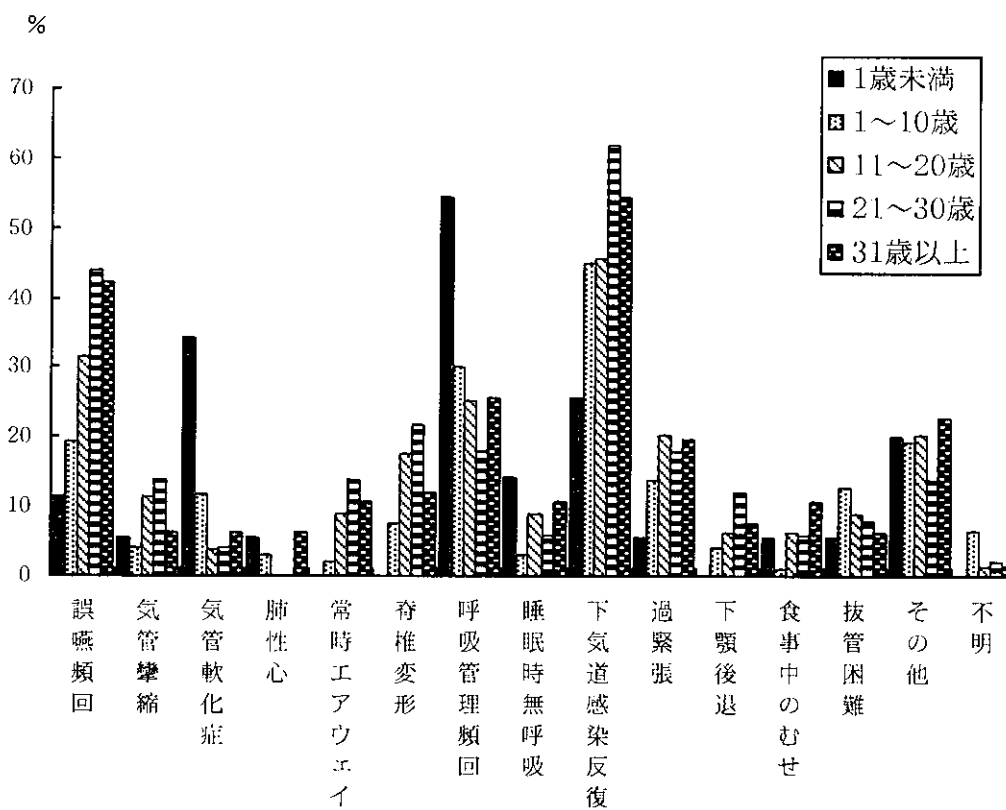


図2 年齢別気管切開の術前状態 (%)

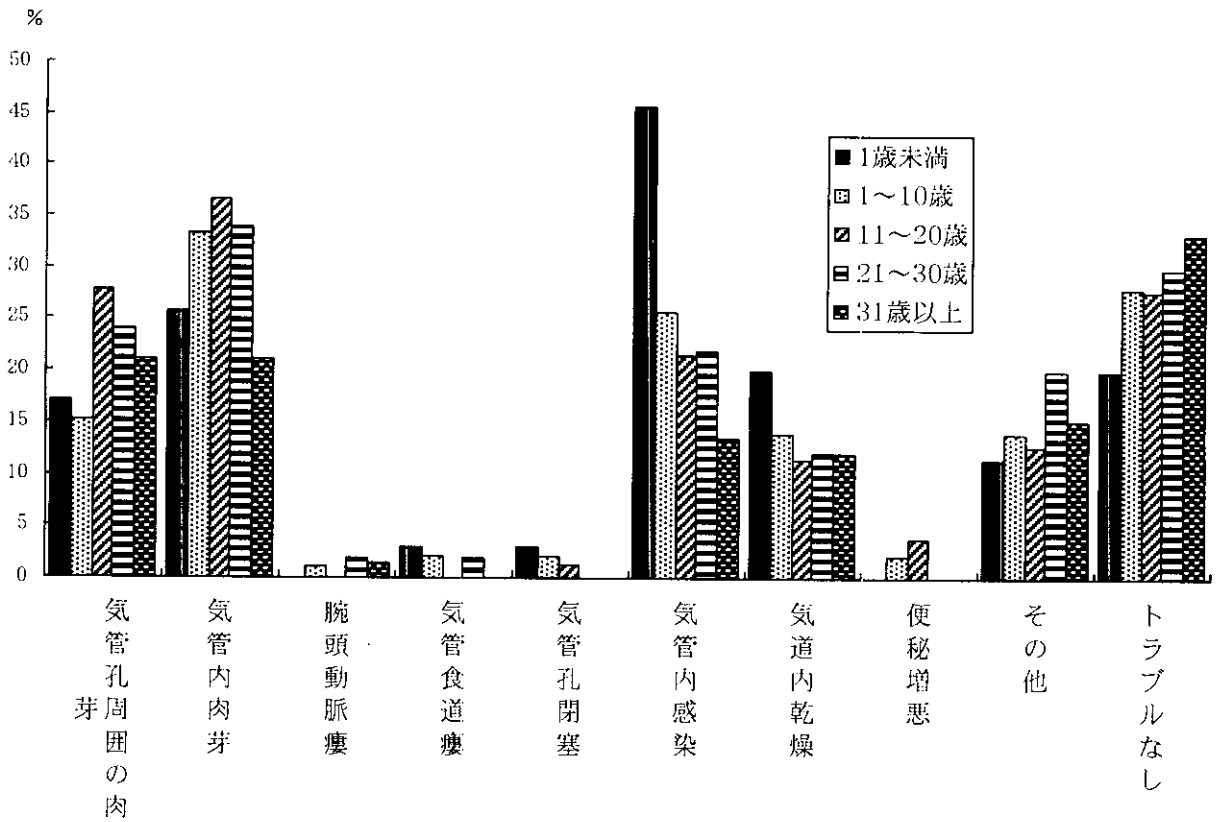


図3 年齢別気管切開術後のトラブル (%)

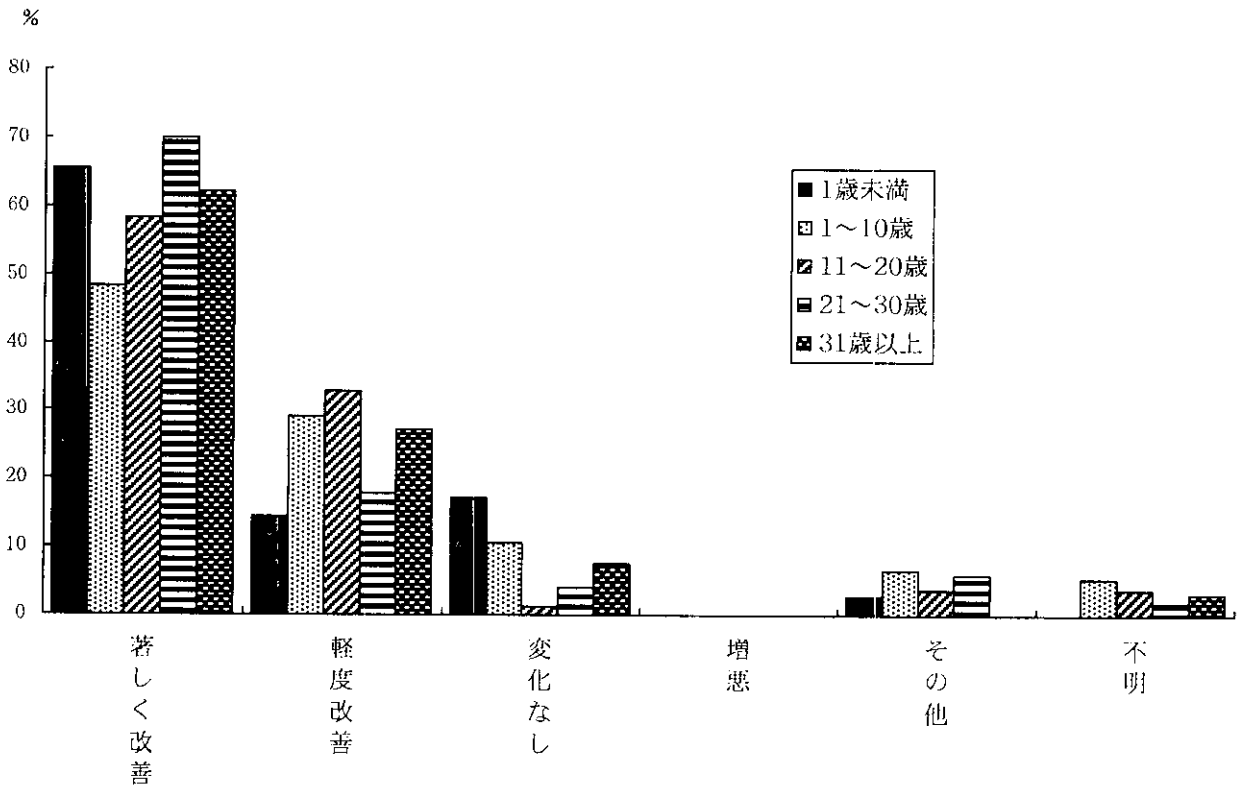


図4 年齢別気管切開術後の評価 (%)