

図-1 設問1：担当患者の呼吸障害の有無

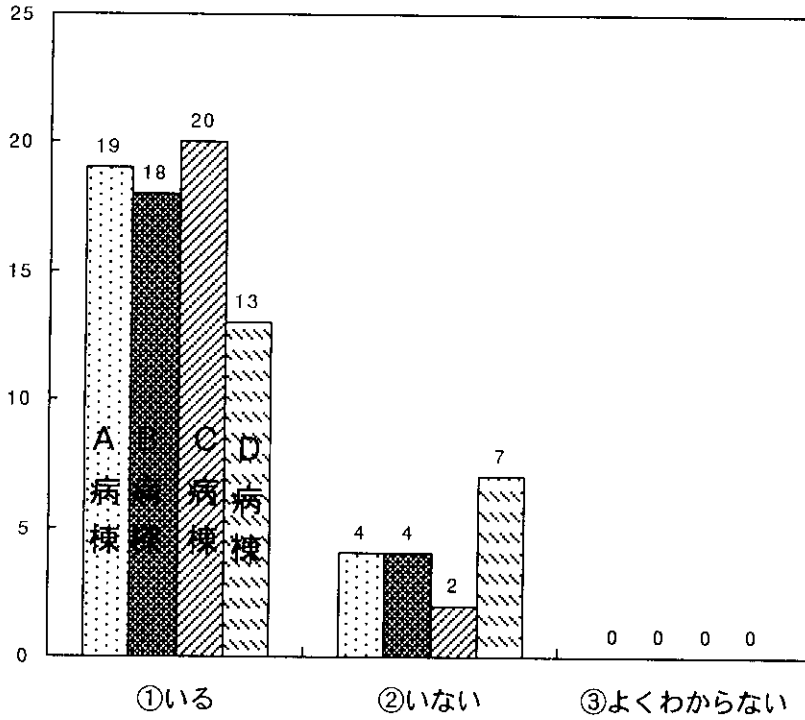


図2 設問2：実施している呼吸理学療法

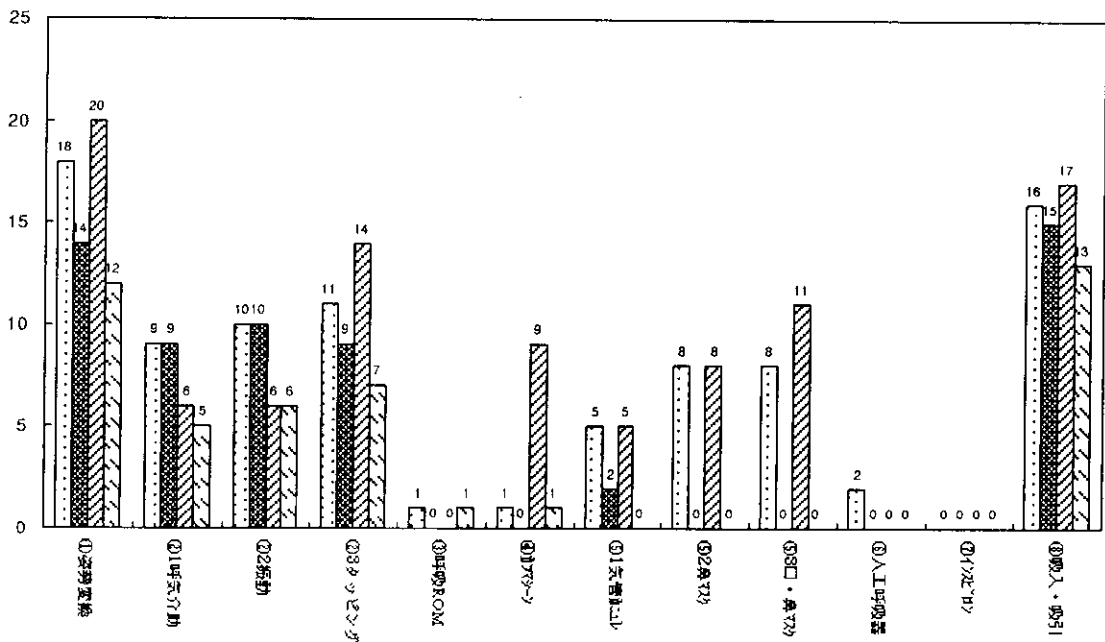


図-3 設問3 呼吸理学療法の頻度

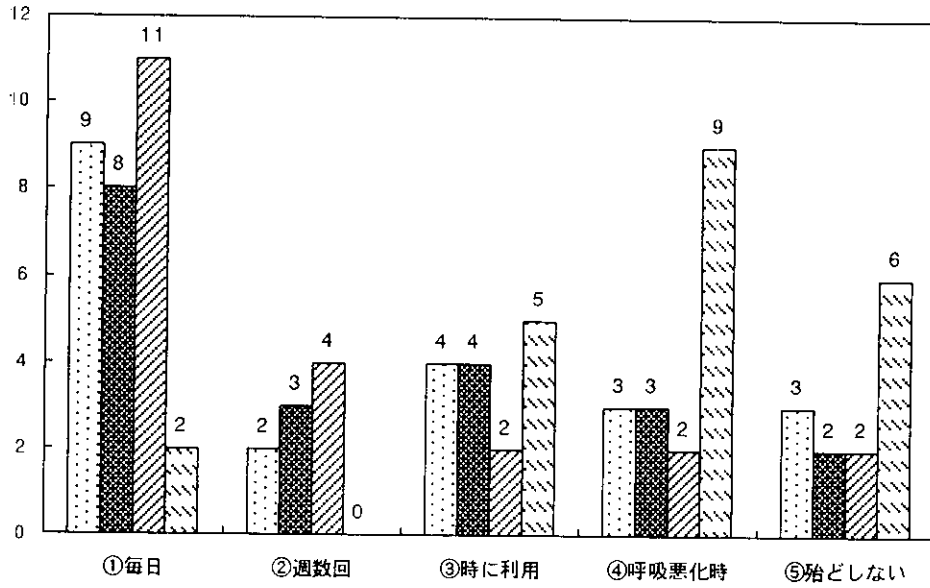


図-4 設問4 呼吸理学療法の装具とその使用

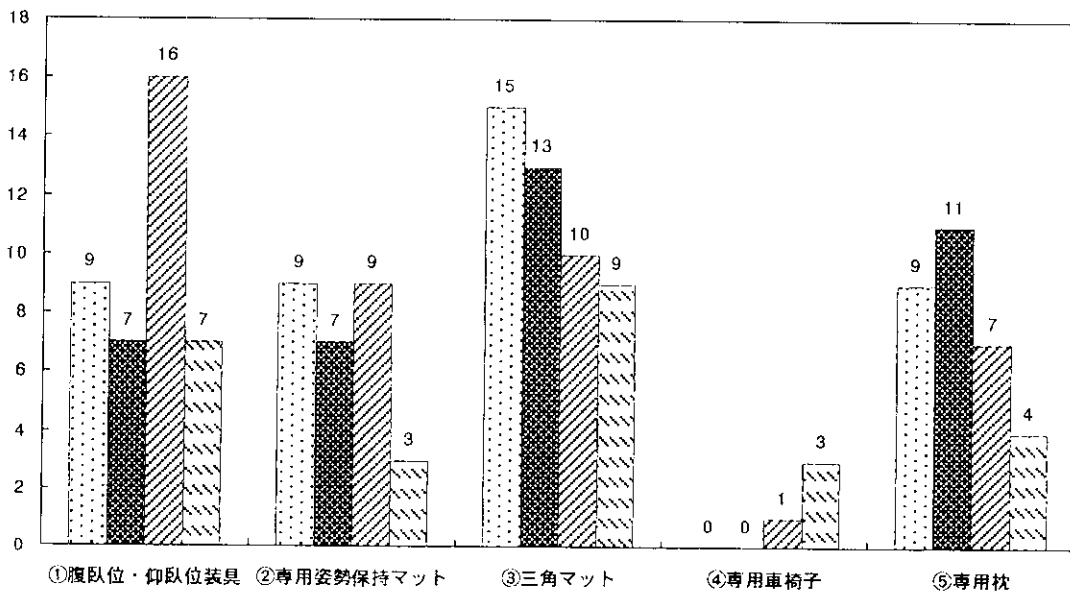


図-5 設問5 呼吸理学療法に関する装具の使用法

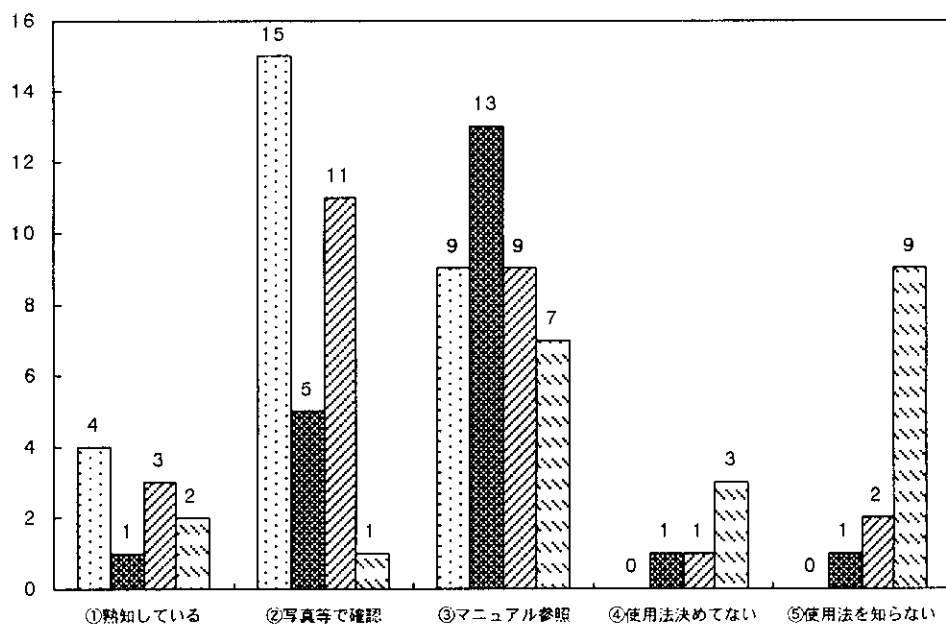


図-6 設問6 効果について

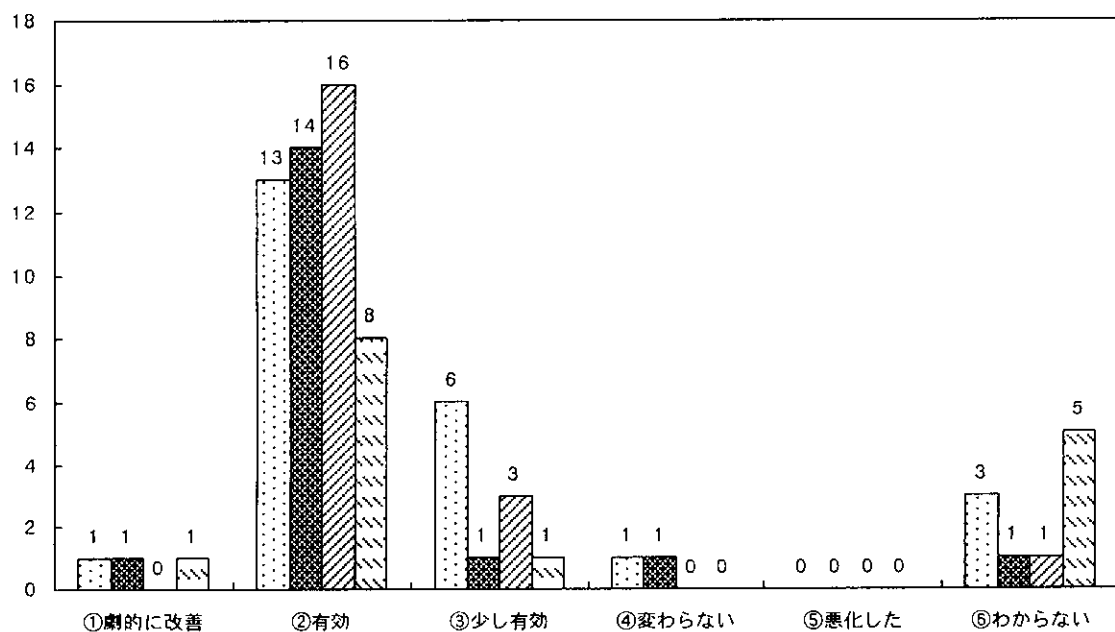


図-7 設問7 呼吸理学療法のデメリット・注意点

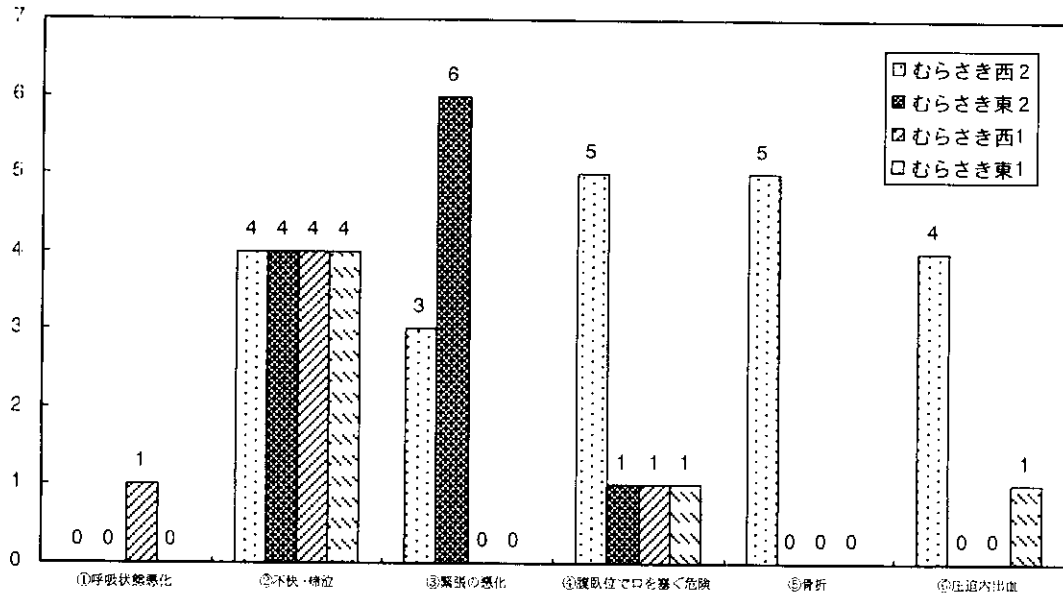


図-8 設問8 呼吸理学療法研修について

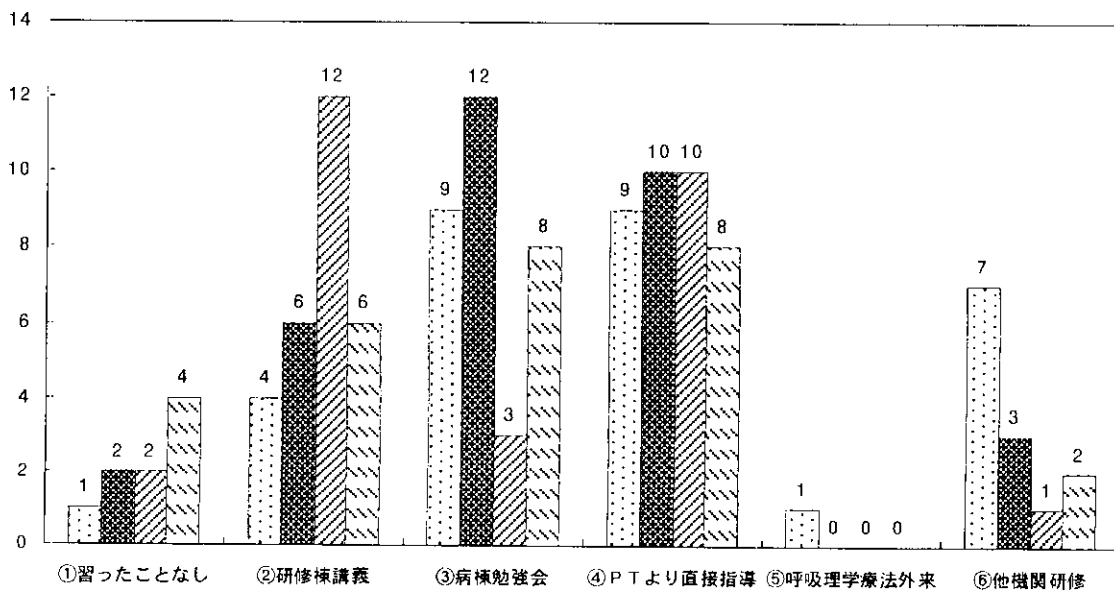


図-9 設問9 呼吸理学療法についての感想

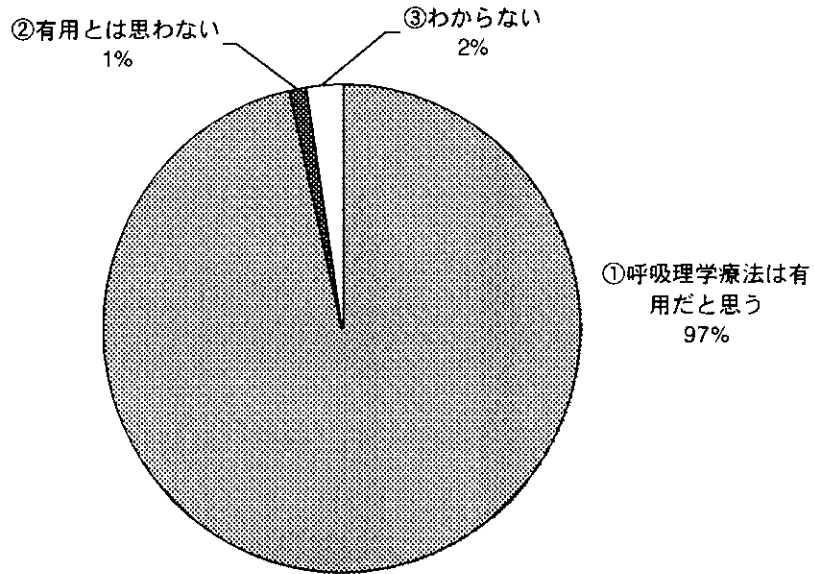


図-10 設問10 呼吸理学療法についての感想  
自分の職種で理学療法は

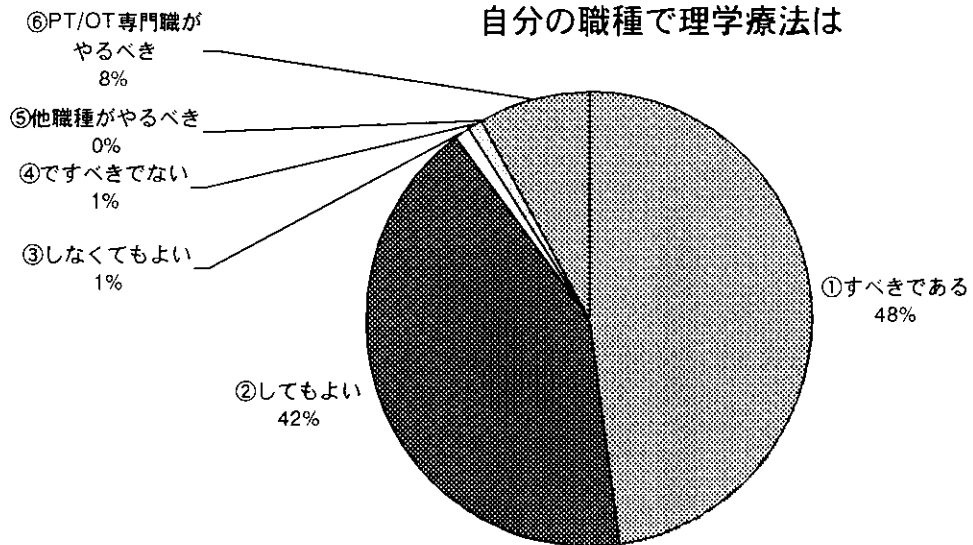
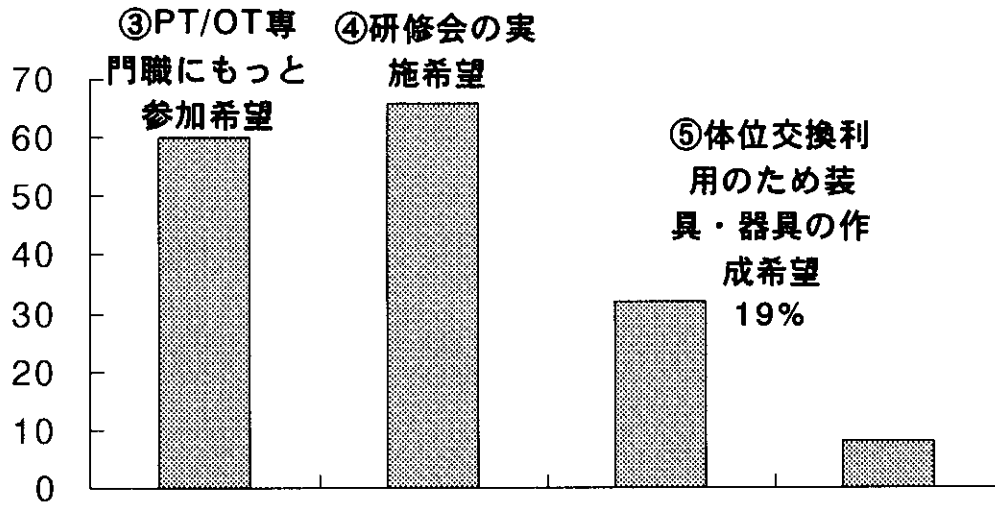


図-11 設問11 呼吸理学療法について要望



T/OT専門職にもっと参加希望

## 重症心身障害児における胃食道逆流症の長期経過

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 井合瑞江 同 重症児施設医務課長

### 研究要旨

重症心身障害児の胃食道逆流症（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、発症する。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。そこで、どのような要因が GER の重症化に関与するのか、GER 症例の長期経過について再検討した。今回は手術症例のみを検討し、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。

### A. 研究目的

胃食道逆流症（GER）の経過は症例により様々である。手術適応の基準は内科的治療抵抗性の嘔吐・貧血・成長障害、食道狭窄、呼吸器合併症などを総合的に判断する。手術に至る経過では再三入退院を繰り返す症例もあり、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。そこで GER 症例の長期経過について検討した。

### B. 研究方法

対象：当センター重症心身障害児施設長期入所例、および外来通院中の症例で、胃食道逆流症と診断され、外科的治療（Nissen 噴門形成術、胃瘻造設（2例はなし））を行った25例とした。男20例、女5例、手術時年齢は6ヶ月から18才7ヶ月（平均10.9才）、術後フォロー期間5ヶ月～21才1ヶ月（平均6才3ヶ月）、最終年齢3才4ヶ月～30才（平均17才2ヶ月）であった。基礎疾患の内訳は知的障害を主症状とする5例（多発奇形症候群、點頭てんかん）、重症心身障害児20例（仮死後遺症6例、低酸素性虚血性脳症4例、脳炎・髄膜炎後遺症5例、脳形成障害2例、原因不明脳性麻痺3例ですべて大島分類1に属する。）であった。運動障害は痙性/混合性四肢麻痺でアテトーゼ型は1例含まれる。25例中8例は死亡していた。重症心身障害群では閉塞性呼吸障害18/20例、側彎・胸郭変形18/20例に認められ、術後に気管切開、挿管、分離術

へ経過した症例は7/20例であった。

方法：臨床経過として発症年齢、手術年齢、手術までの期間、運動障害型、呼吸障害、術後合併症、などにつき検討した。

### C. 結果

#### 1. 知的障害群（N=5）

知的障害群は発症年齢が12才6ヶ月の1例以外は1ヶ月から2才までで平均3才6ヶ月と重症心身障害群の平均8才2ヶ月に比し、低年齢であった。また、呼吸障害は1例で扁桃肥大による閉塞性呼吸を認めたのみで術後合併症もこの症例で11-13ヶ月後にイレウスを反復したのみであった。2才発症で15才手術症例では食道狭窄が強く、術後もECjunctionは胸腔内に留まらざるえない結果となった。呼吸症状がなく、重症化をみのがさない注意が必要である。

死亡は1例で急性骨髄性白血病、術後4年10ヶ月であった。

#### 2. 重症心身障害群（N=20）

##### 1) 死亡例と生存例 表1.2.

7例が死亡。死亡例と生存例では発症年齢（8.0：8.2才）、手術年齢（11.6：12.1才）、有症状期間（3.6：3.9才）に有意差はなく、死亡年齢は11才6ヶ月から30才、術後4ヶ月から15年10ヶ月であった。1年以内に死亡した症例は術後肺炎1例、術前に食道破裂から食道狭窄を呈した気管腕頭動脈瘻破裂1例であった。生存例との違いは1980年代の手術例が6/7例でフォロー期

間が長い点、術後合併症・再発症例が多い点であった。生存例では術後合併症としてイレウスや感染症を来し、長期入院を要した症例は2/13例で、手術までの期間が13年、7年と長かった。気管切開、喉頭気管分離症例は3例でGER術後10年、6ヶ月、直後に行われている

## 2) 術後経過

術後2週間以内の短期合併症・それ以後のイレウス・再発・全般的評価として重症児スコアの変化を指標として評価した。

- ① 術後合併症：6例に認められた。イレウス4例、感染症、無気肺、肝障害、膵炎、などであった。イレウスは2年後再手術し、術後14日目に腸切除した1例と5ヶ月後に再手術1例と9年後に再イレウスの1例を含む。また、イレウスを直後に示さなかった例も3年後にイレウスを呈した。この群と無合併症群とでは、手術年齢 ( $12.58 \pm 3.57$  と  $11.12 \pm 5.42$ )、術後フォロー期間 ( $6.39 \pm 5.20$  と  $6.76 \pm 6.39$ ) は有意差ないが、有症状期間は  $5.17 \pm 3.20$  年と  $3.68 \pm 2.65$  年で有合併症群で長い傾向を認めた。また、重症児スコアも  $30.33 \pm 2.16$  と  $18.36 \pm 6.61$  で高く、術前の状態がGERのみでなく重症であることがわかる。5/6例は死亡しており、3例は術後一旦スコアの改善をみた後に呼吸障害が進行し、3-8年後に気管切開・喉頭気管分離術を施行していた。1例は術後膵炎で術後5ヶ月に死亡した。
- ② イレウス：上記群以外に1例、8ヶ月後に再手術を施行した。
- ③ 再発：コーヒー様胃内容物が2回/月以上、上部消化管造影、嘔吐など臨床症状のいずれかを再発とした。術後3ヶ月から2年11ヶ月までに6/20例が再発した。再手術は1例のみ施行。1)の有合併症群は2/6例で再発していた。
- ④ 重症児スコア (図1)：術後、改善9/20例、不変9/20例、悪化2/20例 (術後、膵炎と低酸素性脳症) であった。不変の症例も表情改善や経口摂取併用、肺炎頻度減少など生活全般に改善されていた。長期的変化では徐々にスコアが高くなる症例は呼吸悪化による変化であった。

## D. 考察

早期に重症化症例を見分ける指標・要因の検討についての報告は多い。外科的治療の基準についてGERの定量的検討から、大浜はpHscore20以上を提唱した。また、pHモニターで弛緩型には手術適応が高いと報告されている。しかし、pHモニターの結果は変化しうるものであり、知的障害群との比較でも明らかなように重症心身障

害児のGERは単にGERの評価 (pHモニターなど) のみでなく、先に述べた変形、呼吸障害などの合併障害の詳細な評価から、重症度の指標や予後の推測が可能になると思われる。

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。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。



表1. 重症心身障害児死亡例 (1)

No.	発症年齢	手術年齢	有症状期間	死亡年齢	術後フォロー	呼吸障害	下咽頭手術
1	2 y 6m	8 y	5年6ヶ月	13 y 6m	5年6ヶ月	++	7 y 11 y 3m 喉頭気管分離術
2	9 y	11 y 9m	2年9ヶ月	19 y 5m	7年8ヶ月	++	8 y 17 y 3m 喉頭気管分離術
3	9 y	14 y 2m	5年2ヶ月	30 y	15年10ヵ月	++	14 y 22 y 10m 喉頭気管分離術
4	13 y	15 y 5m	2年5ヶ月	16 y	7ヶ月	+	13 y 13 y 6m 気管内挿管
5	9 y	11 y 4m	2年4ヶ月	16 y 3m	4年11ヶ月	+	10 y 夜間
6	5 y	9 y 3m	4年3ヶ月	11 y 6m	2年3ヶ月	+	
7	8 y 10m	11 y 8m	2年10ヵ月	12 y	4ヶ月	++	7 y 時々

表2. 重症心身障害児死亡例 (2)

No.	pHスコア	pH<4(%) 5分以上 (回)	術後合併症	死因
1	64	59.8	29 高血圧、イレウス、感染、11 y 3m 腸軸捻転手術、イレウス数回	心筋障害
2	56	44.8	32 肝障害、3年後イレウス	呼吸不全
3	40		直後イレウス、無気肺、9年後イレウス	呼吸不全
4	33	24.1	21 (食道破裂後の手術)	気管腕頭動脈癒着破裂
5	21	20.5	10 2年3ヶ月後、再手術、その後イレウスで腸切除	呼吸不全
6	50	37.2	30 1年4ヶ月後再発	呼吸不全
7	ND	ND	ND 肺炎	敗血症

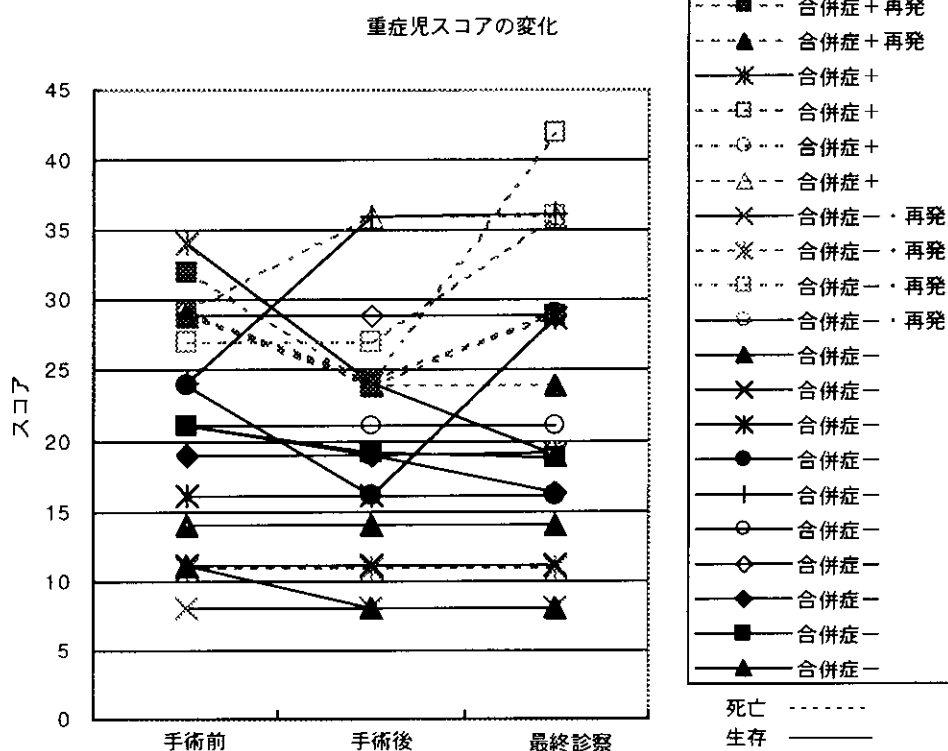


図1. GER手術と重症児スコア

## 重症心身障害児・者の慢性腎不全に関する実態調査

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

### 研究要旨

重症心身障害児の慢性腎不全の実態を明らかにするため、全国の重症心身障害児・者施設を対象にアンケート調査を行った。その結果、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。

### A. 研究目的

重症心身障害児の慢性腎不全の実態を把握し、問題点を明確にするために、アンケート調査を行った。

### B. 研究方法

全国の重症心身障害児・者施設を対象にアンケート調査を行った。以下のような内容の「重症心身障害児の慢性腎不全に関するアンケート」を製作し、94の重症心身障害児・者施設に送付した。

1. 入所者数
2. 慢性腎不全の入所者の有無
3. 慢性腎不全の各入所者について
  - ① 年齢
  - ② 性別
  - ③ 大島の分類
  - ④ 重症心身障害の原因診断と慢性腎不全の原因診断
  - ⑤ 入所中かすでに退所しているか
  - ⑥ 症状
  - ⑦ 検査所見
  - ⑧ 治療
  - ⑨ 慢性腎不全発症時期と透析療法導入時期
  - ⑩ 透析療法導入直前の検査所見
  - ⑪ 透析療法導入の際の意志確認と理解
  - ⑫ 腹膜透析の問題点
  - ⑬ 血液透析導入を検討するかしないかについて
  - ⑭ 腹膜透析から血液透析への移行について

### ⑮ 血液透析の問題点

4. 将来透析療法が必要になると予想される入所者の有無
5. すでに透析療法が必要になっている入所者の有無
6. 透析療法を導入できない理由
7. 他の治療法が無効の場合、腎移植を検討するかしないか

### C. 研究結果

アンケート用紙を送付した 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、入所者数が記載されていた施設は 74 施設で、そこに合計 7305 人が入所していた。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。

入所中の症例の年齢は 6～69 歳で、平均 32.5 歳であった。性別は、男性は 24 例（53.3%）、女性は 21 例（46.7%）であった。大島の分類が記載してあったのは 38 例で、そのうち 18 例（47.4%）が大島の分類 1、大島の分類 2 は 8 例（21.1%）、3 は 4 例（10.5%）、4 は 3 例（7.9%）、

5・6・17・20・24 がそれぞれ 1 例ずつ (2.6%) であった (図 1)。

重症心身障害の原因診断は脳性麻痺 13 例 (27.7%)、染色体異常 8 例 (17.0%)、先天奇形症候群 8 例 (17.0%)、脳炎後遺症 3 例 (6.4%)、Lesch-Nyhan 症候群 1 例 (2.1%)、結節性硬化症 1 例 (2.1%)、脊髄小脳変性症 1 例 (2.1%)、脳硬塞後遺症 1 例 (2.1%)、不明 11 例 (23.4%) であった (図 2)。染色体異常のうち 3 例は Down 症候群で、4p-・Turner 症候群・猫なき症候群がそれぞれ 1 例ずつ、その他 1 例、不明が 1 例であった。先天奇形症候群のうち 3 例は Lowe 症候群で、Cockayne 症候群・Kabuki make-up 症候群・有馬症候群がそれぞれ 1 例ずつで、不明が 2 例であった。重症心身障害の原因における染色体異常の比率 3.7%と比較すると染色体異常の比率が高いが、入所中の症例に限定するとこの傾向はさらに顕著になり、25.8%となる。先天奇形症候群についても同様である。

慢性腎不全の原因診断は慢性糸球体腎炎 7 例 (14.9%)、多発性嚢胞腎 7 例 (14.9%)、急性腎不全 4 例 (8.5%)、Fanconi 症候群 3 例 (6.4%)、逆流性腎症 3 例 (6.4%)、腎結石 3 例 (6.4%)、腎奇形 2 例 (4.3%)、神経因性膀胱 2 例 (4.3%)、慢性腎盂腎炎 2 例 (4.3%)、腎腫瘍 1 例 (2.1%)、Gitelman 症候群 1 例 (2.1%) であったが、不明が 12 例 (25.5%) と最多であった (図 3)。

症状および検査所見からおおまかに病期分類をすると、現在入所中の症例 31 例は、第 1 期 (腎予備力の低下) 1 例、第 2 期 (腎機能不全) 12 例、第 3 期 (非代償性腎不全) 8 例、第 4 期 (尿毒症) 10 例であった (図 4)。入所中で未治療の症例はなかった。第 1 期の 1 例は薬物療法のみであった。第 2 期の 12 例のうち、2 例は薬物療法のみで、10 例が食事療法を受けていた。第 3 期の 8 例は、全例食事療法を受けており、薬物療法のみ症例はなかった。第 4 期の 10 例のうち、薬物療法のみ症例が 1 例、食事療法を受けている症例が 2 例であったが、4 例が腹膜透析を受けており、3 例が血液透析を受けていた (図 5)。既に退所している症例 16 例は、第 2 期 1 例、第 3 期 4 例、第 4 期 11 例であった。第 2・3 期の 5 例は食事療法を受けていたが、第 4 期の 11 例のうち、透析療法を受けていたのは 2 例のみで、食事療法が 6 例、薬物療法のみが 2 例、そして両親の希望による未治療も 1 例あった。また透析療法を受けている (受けていた) 9 例のうち、大島の分類 1 の症例はなく、大島の分類 2 が 3 例、4・6・17・20 がそれぞれ 1 例ずつ、記載なしが 2 例であった。

透析療法を受けている症例の発症した年令の平

均は 18.3 (8~26) 歳で、透析療法を導入した年令の平均は 23.1 (8~38) 歳であった。発症から透析療法導入までの平均年数は 5.3 (0~12) 年であった。

透析療法を受けている症例の透析導入直前の検査値の平均は、BUN 93.5 (58~124) mg/dl、Cr 7.7 (5.8~10.1) であった。

透析療法を受けている 7 例のうち、導入の際に本人の意志が確認できていて、透析療法に対する理解が得られていたのは 2 例のみで、他の 5 例は本人の意志が確認できないまま導入になっている。

腹膜透析を行う上での問題点として挙げられたのは、「日常生活がかなり制限されている」2 例、「スタッフの確保が困難」2 例、「カテーテルや出口部を清潔に保てない」1 例、「副作用がある」1 例であった。「透析中安静にできない」に関しては 1 施設から「特別なベッド指示具を作成して対応している」という回答があった。

腹膜透析が無効あるいは不可能になった場合、血液透析を導入するかどうかについては、3 例が「する」、3 例は「しない (しなかった)」という回答であった。「しない (しなかった)」理由として挙げられたのは、「ブラッドアクセスができない」、「合併症が重度である」、「他院の外來を受診すること自体が困難」であった。

血液透析を行っている 3 例のうち腹膜透析からの移行は 1 例のみで、腹膜透析導入から血液透析に変更するまでの期間は、4 年 9 か月、変更の理由は腹膜機能低下であった。血液透析を行う上での問題点として挙げられたのは、「食事療法が困難である」2 例、「安静な姿勢を保てない」1 例、「副作用がある (異食・血圧低下)」1 例であった。

現在、慢性腎不全症例が入所中の 23 施設の中で、いずれ透析療法が必要になると予想されている症例が入所している施設は、15 施設 15 症例で、このうち大島の分類 1 の症例が 3 分の 1 を占める。既に透析療法が必要になっているが、導入できない症例が入所している施設も 2 施設 2 症例ある。血液透析導入できない理由として、2 施設とも、「患者さん本人の意志が確認できない」、「患者さん本人が透析療法について理解できない」、「安静な姿勢を保てない」を挙げており、「スタッフの指示に従えない」、「施設内で透析を行える場所がない」、「受け入れる医療機関がない」を 1 施設が挙げている。2 例とも大島の分類は 1 であった。

透析療法がなんらかの理由で無効あるいは不可能になった場合、腎移植を検討するかしないかについては、「する」と回答したのは 7 施設のみで、「しない」が 15 施設、無回答が 9 例であった。

#### D. 考察

今回のアンケート調査により、重症心身障害児の慢性腎不全が原因、診断、治療など様々な点で、一般小児・成人における慢性腎不全のそれとは異なっており、問題点もあることが明らかになった。

今回の調査結果では、入所中の 7305 人の重症心身障害児のうち 30 人が慢性腎不全になっていて、すでに 7 人が透析療法を受けていることがわかった。平成 10 年末の全国の慢性透析患者数が 18 万 5 千人であることをかんがえると、重症心身障害児の慢性腎不全は決して多くはないといえる。

一般成人における慢性腎不全の原因は約 40% が慢性糸球体腎炎、約 30% が糖尿病性腎症であるが、重症心身障害児においてはこれとはかなり異なっている。重症心身障害の原因で、染色体異常は 5% 以下といわれているが、慢性腎不全の重症心身障害では約 17% と高率である。先天奇形症候群についてもほぼ同様の傾向があり、重症心身障害児の慢性腎不全に関しては、原因疾患に起因する尿路奇形や排尿障害・代謝異常が大きく関与していると考えられる。したがって、重症心身障害の原因疾患および慢性腎不全の原因疾患の診断が、治療の選択、予後の判定のうえで非常に重要となってくるが、重症心身障害児ならではのさまざまな制約のため、原因疾患「不明」がかなり多くなっている。

慢性腎不全の治療は、第 3 期（非代償性腎不全）までは食事療法で、第 4 期（尿毒症）になると透析療法が必要になる。今回寄せられた症例も、入所中の症例で未治療のものはなく、第 2 期で 83%、第 3 期では 100% の症例が食事療法を受けており、特殊な例を除いて、食事療法・薬物療法は積極的に行われていることがわかった。したがって重症心身障害児の慢性腎不全の「治療」に関しては、病期分類第 3 期までは特に大きく問題となることはないようである。

ところが、第 4 期（尿毒症期）入り、透析導入が必要になると、様々な障害が現れてくる。腹膜透析の患者選択基準では、患者自身の腹膜透析への強い意志と理解が求められるが、これをそのまま重症心身障害児に適用するのは不可能である。実際に透析療法の必要な 2 症例が、この部分で透析導入できずにいる。現実的には医師によって透析療法の適応があると判断されれば、家族との話し合いの末に導入されることになるのであろう。すでに透析療法を受けている症例に関しては、導入直前の検査値と、慢性腎不全に対する透析療法の適応基準を比較すると、タイミングよく導入できているようである。

透析導入後の問題点は、「患者側」と「施設側」にわかれる。患者側の問題点は、「食事療法が困難である」、「スタッフの指示に従えない」、「安静な姿勢が保てない」、「出口部を清潔に保つことができない」、「ブラッドアクセスができないために、血液透析に移行できなかった」など、重症心身障害に起因するものであった。現在透析療法を受けている症例は全例が大島の分類 2 以上であるが、今後透析が必要になるであろう症例、すでに必要であるが導入できない症例の多くは大島の分類 1 であり、これらの問題はさらに複雑になってくることが予想される。

一方、独自の器具の工夫などで、これらの問題に対応している施設もあり、施設間の情報交換などで改善の余地がありそうな問題点もあった。施設側の問題点は、スタッフが足りない、透析を行う場所がないなどであった。腹膜透析は短時間であるが、1 日数回を毎日行わなければならない、血液透析は他院受診の送迎、長時間の付き添いなど、どちらも多くの労働力を必要とし、3 人に透析療法を導入すると、スタッフの勤務体制までも見直さなければならないようである。

また、透析療法が無効あるいは不可能となった場合に、「腎移植について検討する」という施設は 22% と少なかった。ドナーの不足している腎移植を、移植をしても社会復帰を望めない重症心身障害児に適用するのは、難しいと言わざるを得ない。したがって、食事療法、薬物療法を早めに開始して、できるかぎり慢性腎不全の進行をくい止め、保存的治療が限界に達したらか及的速やかに透析療法を導入し、合併症の出現を最小限におさえつつ長期透析療法を行うことが望ましいと言える。及的速やかに透析療法を導入し、合併症の出現を最小限におさえつつ長期透析療法を行うことが望ましいと言える。

#### E. 結論

重症心身障害児の慢性腎不全は診断、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わかった。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。

（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。）

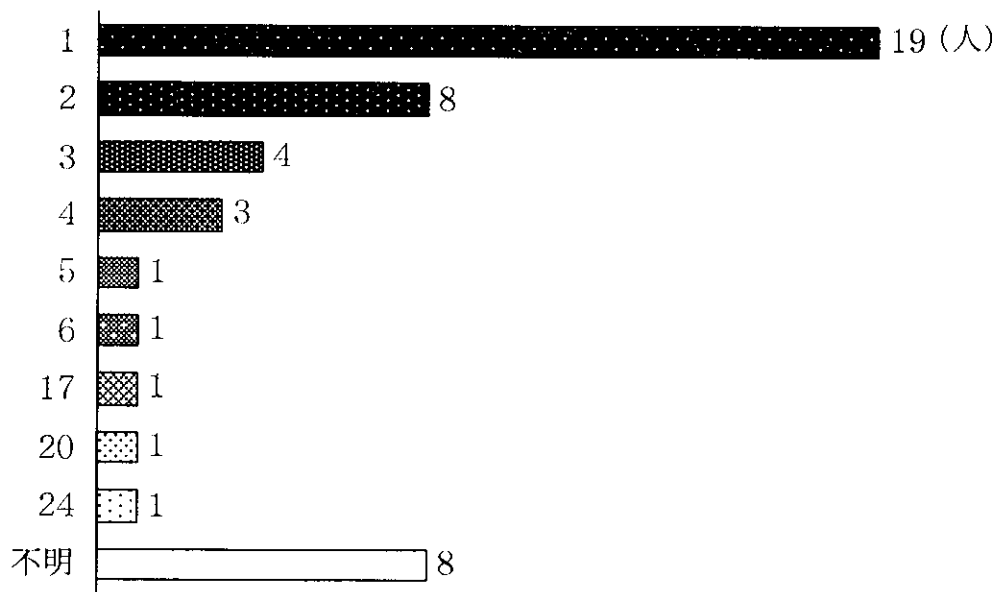


図1 大島の分類

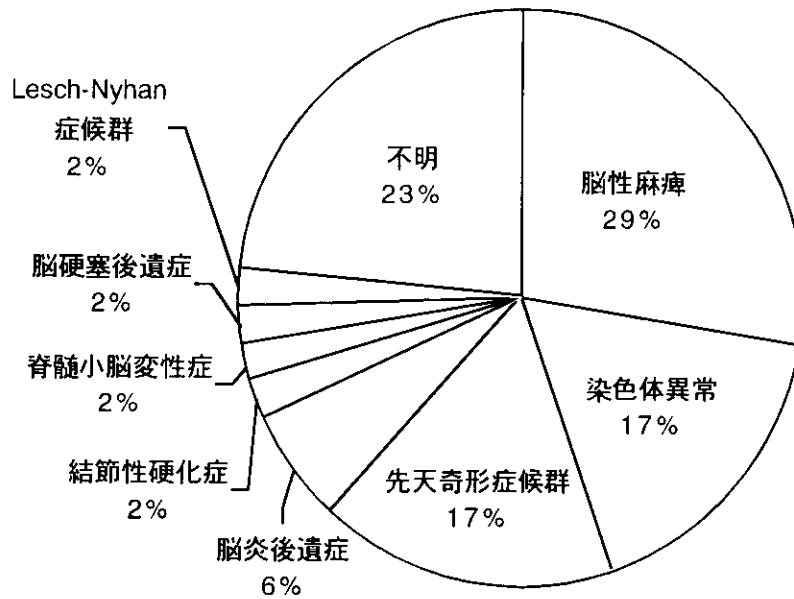


図2 重症心身障害の原因疾患

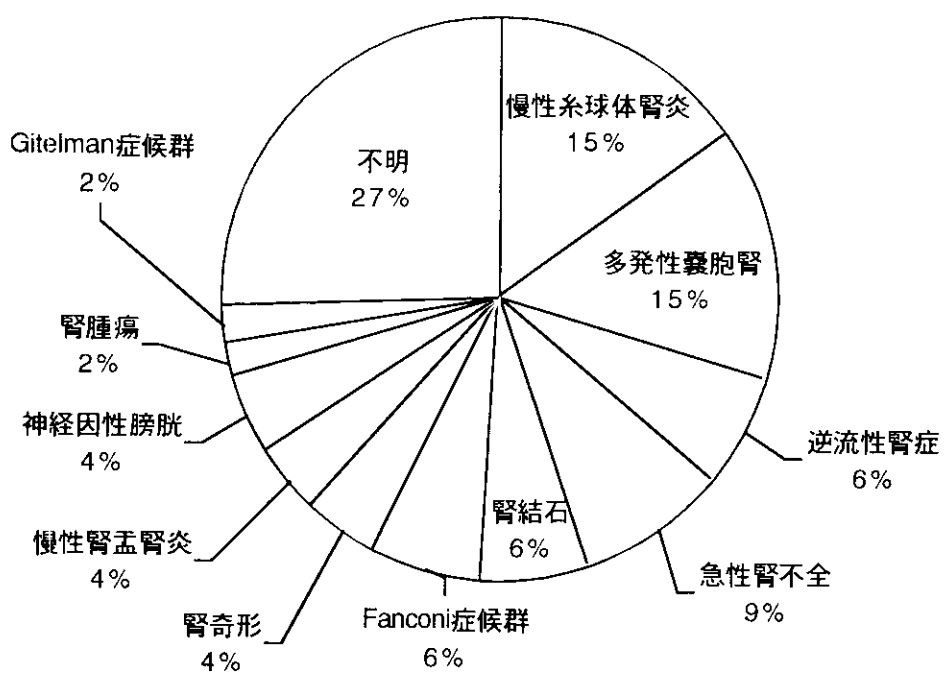


図3 慢性腎不全の原因疾患

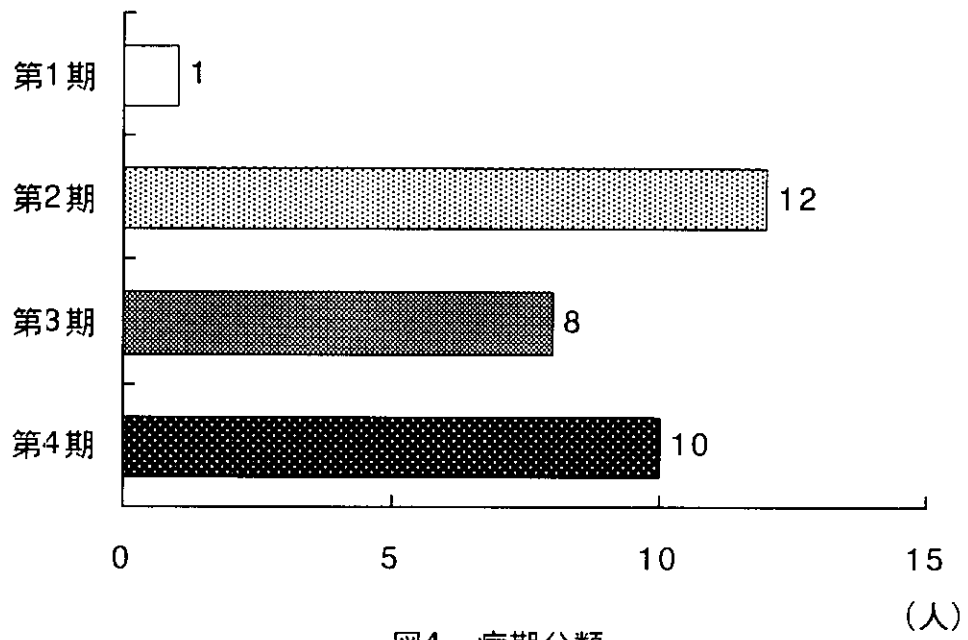
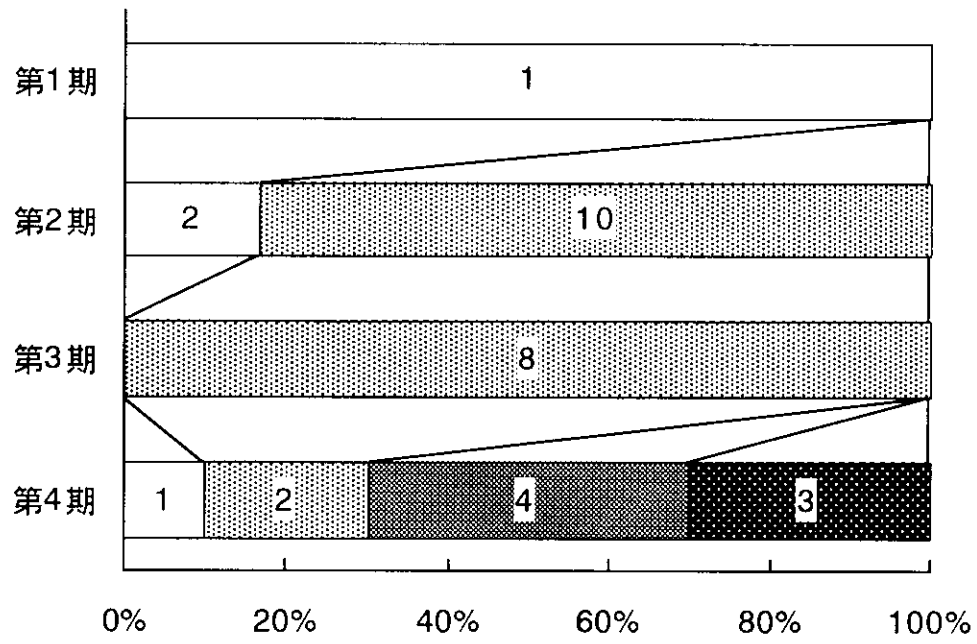


図4 病期分類

図5 病期分類と治療







別紙： 慢性腎不全の重症心身障害児について ケース番号（ ）

年齢（ ）歳、 性別：男・女

大島の分類（ ）、診断名\_\_\_\_\_

慢性腎不全の原因疾患\_\_\_\_\_

1. 上記患者は、現在入所中ですか、既に退所（死亡を含む）されていますか。  
(入所中 ・ 既に退所)
2. 患者の症状（現在または過去にあった）に該当するものを全て○で囲んでください  
無症状 多尿 乏尿 浮腫 高度な全身性浮腫 肺水腫 胸水 腹水 悪心 嘔吐  
食欲不振 重症高血圧 心包炎 心不全 意識障害 麻痺 貧血 高度な貧血 増殖性網膜症
3. 患者の検査所見（現在または過去に見られた）に該当するものを全て○で囲んでください。  
血清尿素窒素上昇 血清クレアチニン上昇 高カリウム血症  
低カルシウム血症 高リン血症 代謝性アシドーシス
4. その患者に行っている（行っていた）治療を全て○で囲んでください。  
未治療 薬物療法 食事療法 腹膜透析 血液透析

(透析療法を行っている（行っていた）場合5.～8.にお答えください。)

5. 慢性腎不全発症時の年齢と透析療法導入時の年齢をお答えください。  
慢性腎不全発症（ ）歳、透析療法導入（ ）歳
6. 透析療法導入直前の検査所見をお答えください。  
BUN（ ）、Cr（ ）、クレアチニンクリアランス（ ）
7. 導入を決定した際、本人の意志は確認できましたか（○をつけてください）。  
(できた ・ できない)
8. (7が「できた」の場合)、導入の決定に際して本人は透析療法について理解していますか（○をつけてください）。  
(している ・ していない)

(腹膜透析を行っている（行っていた）場合9.～11.にお答えください)

9. 腹膜透析を行っている上での問題点について該当するものがあれば番号を○で囲んでください。  
(1) 透析中、安静にできない  
(2) カテーテルや出口部を清潔に保てない  
(3) 副作用がある  
(4) 日常生活がかなり制限されている  
(5) スタッフの確保が困難  
(6) 医療費上の問題がある  
(7) その他（ ）



## 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—

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
	小川昌宏	同 小児科

### 研究要旨

全国の国立重症心身障害児（者）施設（78施設）に慢性腎不全時の治療に関するアンケート調査を行った。その結果、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た。

### A. 研究目的

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、重症心身障害児（以下重症児と略す）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。そこでアンケート調査によ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課題とする。

### B. 研究方法

全国の国立重症児施設78施設にアンケート用紙を送付し、回答のあった施設について検討した。

### C. 研究結果

回答のあった施設は56施設（回答率71.8%）。入所者の人数は6284人（55施設の合計、1施設は記載なし）、この内慢性腎不全患者が「いる」または「いた」施設は21施設（37.5%）であった。

慢性腎不全の症例数は26例、年齢は10～55歳（平均32歳）、男性15例、女性11例であった。大島の分類は1：10例、2：3例、3：2例、4：1例、5：1例、7：1例、8：1例、9：1例、10：2例、11：1例、12：1例、13：1例、無回答1例であった（表1）。

重症児の主病名（原因診断）は脳性麻痺9例、脳症・脳炎後遺症4例、染色体異常（ダウン症候群 詳細不明）2例、Lesch-Nyhan 症候群、

MELAS、Lowe 症候群、結節性硬化症、水頭症、精神遅滞、小頭症、頭部外傷後遺症各1例、不明（記載なし）3例であった（表1）。

慢性腎不全の原因診断は腎炎2例、ネフローゼ症候群3例、慢性尿路感染2例、ショック（低血圧）1例、高尿酸血症1例、腎尿細管性アシドーシス1例、結節性硬化症1例、Lesch-Nyhan 症候群1例、MELAS 発作後多臓器不全1例、萎縮腎2例、先天性両腎低形成1例、多嚢胞腎1例、不明6例であった。腎不全の原因としては原疾患の合併症、先天的原因に由来するものが多くを占めた（表1）。

症状および検査所見から分類した腎不全病期（文献1）は第1期2例、第2期10例、第3期11例、第4期3例であった。治療に関しては（重複あり）薬物療法17例、食事療法17例、腹膜透析4例（1例は間もなく肺出血で、1例は導入後1日で死亡）、血液透析1例で、未治療も4例あった。いずれ透析が必要になると予想される患者が現在入所中の施設は8施設（14.3%）で、計10人（0.16%）と回答があった。

既に透析療法が必要であるが、導入できない患者は3施設（5.4%）、3例であった。透析療法が導入できない理由については3施設すべてから回答があり、「慢性腎不全の合併症が重度である」2例、「高齢である」1例、という本人の病状や状態に由来する理由がある一方で、「患者本人が透析療法について理解できない」、「安静な姿勢が保てない」、「スタッフの指示に従えない」という回答は3例3施設から出され、「本

人の意志確認が出来ない」は2例2施設から出されるなど、本人の理解力に関する理由が示された。「施設内で透析を行える場所がない」2例、「受け入れる医療機関がない」2例、という施設面の理由もあがった。「また家族の反対がある」という理由も1例あった。一方「患者さん本人が反対している」、「スタッフが不足している」、「医療費上の問題がある」という理由をあげた施設はなかった。

透析療法が不可能または無効になったら腎移植を検討するかの質問には（回答21例、回答率37.5%）、「する」（5施設）、「しない」（11施設）、「未定」（5施設）であったが、「する」と回答した中の1施設が「実際には出来ないと思う」、1施設が「症例による」とのコメントを付け加え、「しない」と回答した中の1施設にも「保護者の意向による」というコメントがあった。また「未定」の4施設から「家族の意志」、「症例による」などのコメントが寄せられた。

透析療法施行5例の慢性腎不全発症年齢は14、30、44歳（不明、記載なし各1例）。透析導入年齢は11～49歳（平均26.8）であった。透析療法導入直前の検査値は尿素窒素値（回答5例）100～277mg/dl（平均172）、クレアチニン値（回答4例）3.5～10mg/dl（平均6.36）、クレアチニンクリアランス（回答3例）1.0～9.2（平均4.7）であった（表2）。

透析にあたって本人の意志確認および理解は5例全員が出来ていなかった。

腹膜透析の問題点としては（腹膜透析導入4例、回答1施設、回答率25%）、「日常生活がかなり制限される」、「スタッフの確保が困難」、「感染、電解質バランスが保ちにくかった」という点があがった。腹膜透析後血液透析をしない理由は（回答1施設、回答率25%）、「合併症が重度」、「スタッフが不足」、「他病院への透析に付き添う看護婦、家族が確保できにくい」、という問題点があがった。腹膜透析が不可能になったために血液透析に移行した例はなかった。

血液透析導入の問題点として（回答1施設）「副作用がある」、「受け入れる医療機関がない」ということであった。

治療上の問題点として「透析に対する本人の意志確認や理解が得られない」、そのため「安静な姿勢が保てない」、「指示に従えない」という点が示された。また「施設内で透析が出来ない」または「透析の設備がある医療機関が近くにない」という問題点もあげられた。

#### D. 考察

腎不全に陥った重症児の医療について、医療

現場での実際の問題点が明らかとなった。

今回のアンケート調査では慢性腎不全の治療が主に病状から選択される段階と、本人の状態や家族の意向などの周辺の状況に左右される段階があることが明らかになった。

慢性腎不全の重症児の治療において、特殊な事情がある場合を除いて、慢性腎不全の病状が1期から3期にある間は食事療法や薬物療法などの一般的基本的治療を行う必要があることは言うまでもない。

重症児の医療は本人の同意や理解を得ることは難しいため、家族に様々な問題点や負担を説明した上で決定することになり、結果として透析療法を行うことを困難にしている。例えば血液透析を行うには一般的には透析を実施している医療機関に週3回通院し、透析の間、約4時間安静にすることが要求され、ふだんの生活においても水分制限、食事療法が必要である。しかし現在の国立重症児施設の職員の配置では病棟のスタッフのみで透析の送迎や付き添いを行う事は不可能である。そのため家族には週3回ほぼ1日（送迎も含めて）を費やす負担を強いることになる。一方、腹膜透析は血液透析より多くの患者で行われていた（4例）。これは他の医療機関に通院する回数が少ない、長時間安静にする必要がないなど血液透析より周囲の負担が少ないためと考えられる。しかし腹膜透析はカテーテルやカテーテル出口部の保護と清潔保持、バッグ交換時の清潔操作に問題が生じると腹膜炎などの合併症をおこすおそれがある。重症児では患者の理解や協力が得られにくいいため、これらの合併症の危険性は通常より高いと考えられる。

今回の調査では腎移植を行った例はなかった。一般の慢性腎不全の治療としては透析はいずれ腎移植を行うまでの治療として位置づけられている。腎移植はうまく生着すれば、本人、家族にとって透析中よりQOLが改善する。しかし移植を行うには術前、術後管理、その後の拒絶反応に対する治療、経過観察が重要である。さらに決定的なのはドナーが不足しているため、より移植が成功する確率が高い症例が優先される事になる。そのため重症児が移植を受けることには、様々な問題が予想され、難しいといわざるを得ない。

以上のような理由により現状では重症児の慢性腎不全の治療として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にある。平等な、十分な医療を提供するには困難が多いと考えられる。

透析療法はこれまで着実に進歩、改良されて