

20020324

厚生労働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14年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 平元 東

平成15年(2003年)4月

厚生労働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=厚生労働科学研究費補助金
- (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）=2002
- (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）、大越優美（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、根拠に基づく医療（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. 北海道療育園においてこれまでに気管切開術を施行された重症児の原疾患や病歴、気管切開後の状態などを検討し、ライフステージにおける気管切開術の導入について考察した。2. 神奈川県内の54病院の小児科医師を対象に、気管切開についてのアンケート調査を行い、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）の実際的問題点（経済的問題を含めて）について明らかにするために、当研究班員が所属する全国6地域の病院の主治医を通じてHMV利用者の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. 全国で実施されている呼吸リハビリテーションの評価と現状を把握するために、国立療養所を含む、全国重症心身障害児者施設・通所施設204施設にアンケートをおこない、慢性呼吸障害の診断・評価についてと慢性呼吸障害に対する日常的な対応と対策について調査した。5. 慢性呼吸不全を呈する重症心身障害児者と気管切開あるいは非侵襲的換気療法を行った重症児の心拍変動解析を行い、慢性呼吸不全例の自律神経機能の評価と治療による変化について検討した。6. 重症児の様々な合併病態の中でどのような要因がGERの重症化に関与するのか検討するため、神奈川県小児医療センター重症心身障害児施設入所例、および神経内科外来通院中の症例で、GERDと診断され、外科的治療を行った治療群と外科治療を施行しなかった無治療群を対象として、手術後合併症、超重症児スコアの経過などについて検討した。7. 重症心身障害児・者のてんかんについて、長岡療育園の入所者を対象に、調査時点におけるてんかん合併状況、てんかん発症から調査時までの加齢に伴う変化を後方視的に調査し、重症児者の各ライフステージにおけるてんかんの特徴および日常活動面への影響などについて検討した。8. 重症児の医療的ケアなどによるストレスを検証するために、芦北学園発達医療センターに入所している重症児の心拍数を、春夏秋冬各1ヶ月、計4ヶ月分比較し、あわせて重症児3名と健常者1名、計4名の尿中の8-ヒドロキシデオキシグアノシン（8-OHdG）を測定し、これらの値の間の有意差をStatView4.5を用いて検定、また、超重症児1名と健常者1名の、尿中のアクロレインを専用キットで測定し、スト

レスの状態を検討した。9. 在宅重症児に対する通園による支援のあり方についてライフステージ別に検討するため、岡山県の重症心身障害児通園事業実施施設の利用者を対象に、本人の状態や療育効果、通園への要望等についてアンケート調査を行った。10. 全国重症児者通園事業所にアンケートを送り、入所施設（病院）に併設された通園とそれ以外の施設（主にB型通園）の医療実態をアンケート調査した。11. 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、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・バイタル情報の双方向通信を在宅の2家庭において試行した。

(11) 結果と考察=1. 北海道療育園において、これまでに気管切開術を施行された重症児は合計22例であり、呼吸障害がみられてから半年以内に気管切開が行われた例が8割近くを占めていた。重症心身障害児（者）では乳幼児早期、思春期前後、30歳頃が病態の変化するターニングポイントであり、これらの時期に特徴的な呼吸障害はそのタイミングを逃さずに気管切開を行うと、呼吸状態が改善できる可能性が高いと考えられた。2. 神奈川県内の54病院を対象におこなった気管切開についてのアンケート調査では、10年前と比較して気管切開の症例は増加しており、その理由として「NICUの高度医療の進歩」「障害児の長期生存に伴う二次的呼吸障害の増加」が多かった。家族へのインフォームド・コンセントが普遍的になってきていることがわかったが、重症児に対してどこまでの医療を行うべきか考えなければならない時期に来ており、気管切開や在宅人工呼吸器についての適応について見直されなければならないと考える。

3. HMV利用者の保護者へのアンケート調査では、主として問題として指摘されたのは、経済的負担の大きさと、実施にあたっての制度や環境の不備のために保護者の精神的及び体力的な負担であった。将来的には、在宅人工呼吸療法のノウハウに精通したコーディネーター的な人材の育成が必要と考えられ、在宅人工呼吸の適応には、多方面からの検討が必要である。4. 重症児の呼吸障害の治療および呼吸リハビリテーションの状況については、全国重症心身障害児者施設・通所施設204施設へアンケート調査では、呼吸療法については、姿勢管理は上気道閉塞予防、体位ドレナージの観点からも、90%の施設でそれを意識した対応がされており重要度は認識されていると考えられた。呼吸理学療法の実施者は理学療法士のみならず看護スタッフや指導員スタッフと広く普及してきており、今後とも呼吸障害の悪化予防、健康維持に重要な対応・対策と考えられた。今回の結果をふまえて重症児者における呼吸障害に対する呼吸療法のマニュアル作製をしてゆきたい。5. 呼吸障害をもつ重症児の心拍変動解析による結果から、慢性呼吸不全例は心臓迷走神経の基礎活動の低下と相対的な交感神経活動優位の状態にあり、心拍調節回路の機能低下があると推測された。気管切開や非侵襲的換気療法施行例は、呼吸障害によって生じる様々なストレスの軽減や睡眠覚醒リズムの改善の結果、心拍変動指標の日内変動が改善したと考えられた。また、原疾患の進行による呼吸状態の悪化や筋緊張のコントロール不良、不規則な睡眠覚醒リズム、重度の胃食道逆流現象の存在などが心拍変動指標の日内変動に影響していると考えられた。6. 重症児の胃食道逆流症（GER）の検討では、13年度の手術症例の検討をより詳細に行ったところ、手術時期による経過の違いはないが、短期的には術前の全身状態と合併症、再発が関連し、長期的には呼吸障害が予後に関与することが明らかであった。重症心身障害児のGERは変形や呼吸状態の影響が大きく、合併障害の評価が重症度の指標となり、予後予測につながる事が明らかであり、手術未施行例の検討から呼吸障害にたいするアプローチを優先させることが大切であることが示された。7. 重症心身障害児者におけるてんかんについては、長岡療育園において、てんかんの臨床特徴、年齢的変容を検討した結果、1) 合併率は著しく高く、難治例が多くを占める、2) てんかん類型や発作予後は器質性病変の種類や広がりによる程度規定されている、3) 発作好発時間帯が通常のとんかんとは異なり、その背景に睡眠障害の存在が関与している、4) てんかんの活動性はライフステージによって変化し、思春期-青年期にcritical pointがあり、てんかん類型の変容を示す例がある、5) てんかんの障害形成・増悪に対する関与は知的障害>運動障害であり、他の原因によるものとは若干趣を異にする、などが明らかとなった。8. 重症児のストレスについての検討では、重症児1名と超重症児4名の心拍数を、4ヶ月にわたって調べ、相互に比較したところ、互いに高い有意差を示した。また、対象者のうちの重症児3名と健常者1名の尿中の8-OHdGを測定して比較すると、互いに高い有意差が見られた。超重症児1名と健常者1名の尿中のアクロレインを測定し比較すると、前者が後者より格段に高かった。これらのことより、一部の重症児と超重症児は、強い酸化的ストレスにさらされており、同時に一部は頻脈を呈していることがわかった。9. 岡山県の重症心身障害児通園事業実施施設の利用者へのアンケ

ート調査では、就学前期と就学時期は、医療的問題が多く、医療機関との連携や医療体制の整備が必要と考えられた。また、就学前期は福祉サービスの利用率が低く、医療・福祉の情報提供が必要であった。学校卒業後は安定した健康状態を維持するためや社会参加の場としての通園の役割は大きく、単独通園や外出、楽しい活動の実施等、生きがい作りが必要であった。30歳以上の群では、定期的健康診断の必要性と、保護者の介護負担軽減のために家までの送迎や通園での預かり、入浴サービス、短期入所の受け入れ等がより求められた。10. 全国重症児者通園事業所における入所施設（病院）に併設された通園とそれ以外の施設（主にB型通園）の医療実態をアンケート調査では、重症児通園事業は全国的に普及してきているが、B型重症児者通園事業は診療機能を必須としておらず、十分な医療ケアが行われていない実態が明らかになった。障害医療専門の医療機関が保険診療で重症児者通園事業を側面から支え、それが一体として地域障害児者の生活の基盤となるように整備が望まれる。11. 北・北海道地域における在宅重症児に対するIT機器を用いた在宅支援を行った。その結果、システムのハード面やソフト面での問題点が多く見つかったが、利用された在宅重症児の御家族からは、重症児施設との距離感が短く感じられるようになり、大きな安心感が得られたとの評価であった。また、体調急変時にバイタルモニタを確認することによって、対処方法の判断基準になったとの声も聞かれた。

（12）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を検討するために、初年度に引き続き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、呼吸障害の循環器系への影響、呼吸障害と胃食道逆流との関係、重症児のてんかん、超重症児のストレスなどと、在宅重症児支援のための重症児通園の実情や医療的問題、IT機器を利用した在宅支援のあり方などについて調査・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瘻など）の問題、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）や心臓機能におよぼす影響、重症児てんかんの特有な病態の解明、重症児のストレスの評価方法、そして在宅重症児の通園施設における年齢別支援のあり方と通園利用重症児の医療ケアの問題、またITを利用した支援の可能性などが明らかとなった。今後、これらの課題を年齢階層的に整理し、ライフサイクルを考慮した指針づくりを目指して行きたい。

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. 北海道療育園における気管切開を施行した重症心身障害児(者)の検討	-----	8
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	
2. 神奈川県における気管切開のアンケート調査について	--	18
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. 小児の在宅人工呼吸療法の実態調査	-----	24
分担研究者 大越優美	東京小児療育病院・みどり愛育園 小児科	
研究協力者 高橋和俊	同	
	高橋実花	同
	牧野道子	同
	和田恵子	同
4. 重症心身障害児者におけるリハビリテーション：呼吸療法および呼吸障害に対する対応 (呼吸リハビリテーション)の実際について	-----	33
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	
研究協力者 村山恵子	同	
5. 気管切開、非侵襲的換気療法を行った重症心身障害児者の心拍変動解析	-----	47
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. 重症心身障害児における胃食道逆流症の長期経過	-----	57
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	
7. 重症心身障害児・者のライフステージとてんかん	--	60
分担研究者 平元東	北海道療育園 園長	
研究協力者 小西徹	長岡療育園 園長	
	亀田一博	同 小児科
8. 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2～	-----	69
分担研究者 松葉佐正	芦北学園発達医療センター 副院長	
9. 重症心身障害児通園事業におけるライフステージ別療育のあり方について	-----	74
－岡山県における検討－		
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	
	浮須幸子	倉敷ふれあいの家 園長
	今西典子	松山通園センター 副看護師長
	藤本宗平	ピーハウス 院長
	黒田徹	いんべ通園センター 所長

10. 重症児通園事業における医療について ――84

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	総括施設長
	大越優美	同	小児科
	宮下一秀	同	小児科

11. IT機器を利用した在宅重症心身障害児・者支援の検討 ――87

－北海道療育園での試験運用－

分担研究者	平元東	北海道療育園	園長
研究協力者	三田勝己	愛知県心身障害児コロニー発達障害研究所	部長
	赤滝久美	同	

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、初年度に引き続き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、呼吸障害の循環器系への影響、呼吸障害と胃食道逆流との関係、重症児のてんかん、超重症児のストレスなどと、在宅重症児支援のための重症児通園の実情や医療的問題、IT機器を利用した在宅支援のあり方などについて調査・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（気管腕頭動脈瘻など）の問題、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）や心臓機能におよぼす影響、重症児てんかんの特有な病態の解明、重症児のストレスの評価方法、そして在宅重症児の通園施設における年齢別支援のあり方と通園利用重症児の医療ケアの問題、またITを利用した支援の可能性などが明らかとなった。

今後これらの課題を年齢階層的に整理し、ライフサイクルを考慮した指針づくりを目指して行きたい。

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
大越優美	東京小児療育病院 小児科医

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、昨年度に引き続き、重症児の呼吸障害などの合併病態などを中心に、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. 北海道療育園においてこれまでに気管切開術を施行された重症児の原疾患や病歴、気管切開後の状態などを検討し、ライフステージにおける気管切開術の導入について考察した。
2. 神奈川県内の54病院の小児科医師を対象に、気管切開についてのアンケート調査を行い、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）の実際的問題点（経済的問題を含めて）について明らかにするために、当研究班員が所属する全国6地域の病院の主治医を通じてHMV利用者の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. 全国で実施されている呼吸リハビリテーションの評価と現状を把握するために、国立療養所を含む、全国重症心身障害児者施設・通所施設204施設に

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、根拠に基づく医療（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

アンケートをおこない、慢性呼吸障害の診断・評価についてと慢性呼吸障害に対する日常的な対応と対策について調査した。

5. 慢性呼吸不全を呈する重症心身障害児者（慢性呼吸不全の経過をとって気管切開を行った10例）、気管切開あるいは非侵襲的換気療法を行った重症児（鼻マスクによるCPAP、BiPAPを行った1例、慢性呼吸不全6例）の心拍変動解析を行い、慢性呼吸不全例の自律神経機能の評価と治療による変化について検討した。

6. 重症児の様々な合併病態の中でどのような要因がGERの重症化に関与するのか検討するため、神奈川県小児医療センター重症心身障害児施設入所例、および神経内科外来通院中の症例で、GERDと診断され、外科的治療（Nissen噴門形成術+胃瘻造設）を行った治療群23例、外科治療（同上）を施行しなかった無治療群13例を対象として、治療群については予後の短期指標としては手術後合併症を、長期指標としては超重症児スコアを用いた。また、手術年齢・手術前（または発症時）超重症児スコアによる経過の差、などについて検討した。無治療群については経過を左右する要因について検討した。

7. 重症心身障害児・者ではてんかんの合併は極めて高頻度であり、且つその全てが症候性てんかんに属する為に発作難治例が多い。そこで、長岡療育園の入所者を対象に、調査時点におけるてんかん合併状況から検討を始め、てんかん発症から調査時までの加齢に伴う変化を後方視的に調査し、重症児者の各ライフステージにおけるてんかんの特徴および日常生活面への影響などについて検討した。

8. 重症児は、医療的ケアなどによって強いストレスを受けていると思われるが、それを検証するために、芦北学園発達医療センターに入所している1名の重症児と、4名の超重症児の心拍数を、春夏秋冬各1ヶ月、計4ヶ月分比較し、あわせて重症児1名、超重症児2名、健常者1名、計4名の尿中の8-ヒドロキシデオキシグアノシン（8-OHdG）を専用キット（「8-OHdG Check」、日本老化研究所）で測定した。採尿は3日間、排尿の度に行い、凍結し、遠心して測定に使用した。これらの値の間の有意差をStatView4.5を用いて検定、超重症児1名と健常者1名の、尿中のアクロレインを専用キットで測定し、ストレスの状態を検討した。

9. 在宅重症児に対する通園による支援のあり方についてライフステージ別に検討するため、岡山県の重症心身障害児通園事業実施施設の利用者を対象に、本人の状態や療育効果、通園への要望等についてアンケート調査を行った。

10. 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。しかし、実際

に医療支援をこなせる通園事業所が250カ所もできるかどうか施設と専門職の整備が問題になっている。今回は全国重症児者通園事業所にアンケートを送り、入所施設（病院）に併設された通園とそれ以外の施設（主にB型通園）の医療実態をアンケート調査した。

11. 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、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・バイタル情報の双方向通信を在宅の2家庭において試行した。

（倫理面への配慮）

今回の1～10の研究方法において、個人情報特定できないように配慮しており、また、11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考える。

C. 研究結果

1. 北海道療育園において、これまでに気管切開術を施行された重症児は合計22例（うち5例はすでに死亡）であり、男性10例、女性12例と、男女間の差はなかった。生存例17例の平均年齢は21.2歳、死亡例5例の平均死亡時年齢は29.0歳であった。呼吸障害がみられてから半年以内に気管切開が行われた例が8割近くを占めていた。術前の状態では、反復する難治性の下気道感染が5割にみられた。術後、7割弱の症例で呼吸状態が改善したが、一方、術後も酸素送与を必要とする例も約4割あった。術後合併症は、気管内および気管孔周囲の肉芽形成が8割以上にみられており、気管腕頭動脈瘻も2例に発症した。（徳光・平元）

2. 神奈川県内の54病院を対象におこなった気管切開についてのアンケート調査では、36病院（67%）から回答があり、10年前と比較して気管切開の症例は増加しており、その理由として「NICUの高度医療の進歩」「障害児の長期生存に伴う二次的呼吸障害の増加」が多かった。気管切開の適応は、長期呼吸管理がもっとも多かった。合併症として気道肉芽、気管切開孔肉芽が多く、気管腕頭動脈瘻も2例に見られた。家族への説明は大部分の病院で適切な内容で行われており、インフォームド・コンセントが普遍的になってきていることがわかった。（山田・井合）

3. HMV利用者の保護者へのアンケート調査では、主として問題として指摘されたのは、経済的負担の大きさと、実施にあたっての制度や環境の不備のために保護者の精神的及び体力的な負担であった。経済的問題は、昨年度の東京都在住のHMV利用者対象

の調査結果と同様に、呼吸器の蛇管・呼吸弁などの回路備品、人工鼻、鼻マスク、パルスオキシメーターのセンサーなど消耗品の自己負担金額の大きさ（平均月額 8600 円）と、バッテリー、吸引器、吸入器、アンビューバックなどの医療機器購入の際の自己負担金額の大きさであった（平均自己負担金額：バッテリー40000 円 吸引器 73000 円 吸入器 65000 円 アンビューバック 18000 円 パルスオキシメーター155000 円）。また、在宅の家族を身近でサポートする訪問看護・ヘルパーに関する種々の問題も指摘された。学校や通園に通っている児では、昨年度同様、医療的ケアの問題、学校待機を余儀なくされる保護者への負担が指摘された。さらに、在宅人工呼吸療法実施にあたって、病院や行政のサポートに必ずしも一貫性がなく、十分なサービスを受けられる家族とそうではない家族の格差が大きいという指摘があった。今回、呼吸器のトラブルについても調査したが、原因不明の突然の作動停止などの機器トラブルが予想以上に多かった。（大越・高橋）

4. 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、調査依頼した 204 施設中 104 施設より回答を得、回答のあった施設利用者数（入園 8912 人 外来通所利用者 2708 人）合計 11620 人であった。大島分類での重症心身障害児者（大島分類 1, 2, 3, 4）5938 人（51%）と超重症児者 706 人（6%）・準超重症児者 803 人（7%）であった。慢性呼吸障害の診断・評価について日常的に評価している項目として肺炎・気道感染、全身筋緊張、喘鳴や陥没呼吸に対しては 80%以上が有用であった。慢性呼吸障害に対する日常的な対応と対策として、上気道閉塞に対する対策としての姿勢管理（positioning）について、姿勢管理をしている 89 施設（88%）、姿勢管理をしていない 12 施設（12%）で、管理されている姿勢として、側臥位が 63%で多く次いで腹臥位（29%）、前傾座位 8%であった。経鼻咽頭エアウェイ（N-Airway）は、使用している施設 57 施設（56%）で 使用していない施設 45 施設であった。また、その使用は、57 施設を合わせると、常時使用 78 人、夜間（または睡眠時）59 人で、平常時は使用せず、感染や呼吸悪化時に使用するが 80 人であった。その合計は 217 人で総数 11620 人の 1.9%で、狭義の重症児者人の 3.7%にあたる。気管切開は、のべ 660 人（回答のあった総利用者数の 6%）でされており、単純気切 535 人（全気切者の 81%）、喉頭（食道）気管分離 103 人（16%）、喉頭摘出 16 人（2%）、その他の気切法 6 人（1%）であった。呼吸理学療法についての質問で、換気（呼吸）介助、胸郭 ROM 訓練などの理学療法は、実施している施設 79 施設（80%）で実施されているが、21 施設（20%）実施していないとの回答であった。また

その実施者は、理学療法士（PT）または作業療法士（OT）：53%、看護スタッフ：35% 指導職スタッフ 9%、その他 3%であった。また、呼吸理学療法で従来行われてきた「叩打法：タッピング」の実施は、44%の施設であった。（米山・村山）

5. 慢性呼吸不全や気管切開あるいは非侵襲的換気療法を行った重症心身障害児者の心拍変動解析では、慢性呼吸不全群は呼吸障害がなく安定した経過をとる群より SDNN、HF 成分パワー、LF 成分パワー、VLF 成分パワー、ULF 成分パワーが低下しており、LF/HF は高値を示した。気管切開群の各心拍変動指標は、呼吸障害がなく安定した経過をとる群と比較して差はなかった。気管切開群は慢性呼吸不全群より SDNN、ULF 成分パワーは増加し、LF/HF は低下していた。心拍変動指標の日内変動については、慢性呼吸不全例では LF 成分パワー、HF 成分パワーは日内変動が少なかったり、不規則であり、LF/HF も日内変動が不規則であった。気管切開例や非侵襲的換気療法施行例では、LF 成分パワー、HF 成分パワー、LF/HF の日内変動は改善傾向を示したが、LF/HF については日内変動が少なかったり、不規則な症例もあった。（中野）

6. 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入所例および神経内科外来通院症例で GER 手術が行われた症例を対象としたが、13 年度の手術症例の検討をより詳細に行ったところ、手術時期による経過の違いはないが、短期的には術前の全身状態と合併症、再発が関連し、長期的には呼吸障害が予後に関与することが明らかであった。また、手術未施行例の検討から呼吸障害にたいするアプローチを優先させることが大切であることが示された。（井合・山田）

7. 重症心身障害児者におけるてんかんについては、長岡療育園全入所児者におけるてんかん合併率は 84 例 62.7%であり、男性 49 例 67.1%、女性 35 例 57.4%とやや男性に高頻度であった。症候性局在関連性てんかん SLRE は 46 例（てんかん合併者の 54.8%）で、臨床脳波所見より前頭葉てんかんが 26 例、側頭葉てんかんに前頭葉症状を合併が 10 例と明らかに前頭葉の関与が高頻度であった。症候性全般てんかん SGE は 26 例（31.0%）で、Lennox-Gastaut 症候群（LGS）が 13 例、その他の全般てんかんが 6 例、SE-MISF を含めた混合発作てんかんが 7 例であった。残りの 12 例は病歴が不明などの理由で別に分類した。合併率は重度重複障害例で明らかに高く、特に大島分類 1：74.5%、2：60.5%、5：89.5%の重度精神遅滞例に高率であった。発作予後（2000 年 4 月時点）は、発作消失 22 例、年単位の発作 13 例、月単位の発作 22 例、週単位の発作 16 例、日単位の発作 11 例であった。週単位以上の発作を有するものを発作難治例とする

と、27例(32.1%)が該当した。発作難治例はSGEで極めて高率で、特にLGSおよび混合発作てんかんでは60%前後であった。SLREではSGEに比して難治例は少ないものの、前頭葉の関与が示唆される例では発作抑制不能例が多かった。さらに、大島分類に従って評価すると、発作難治例は重度重複障害例に多い傾向を認めた。2001年2月～2001年7月の6ヶ月間、てんかん発作を有する80名において、24時間の発作観察および睡眠覚醒チェックを継続して行い、発作出現状況、発作型診断、発作好発時間帯を調査した結果、47例で計1,411発作(7.8発作/日)を確認した。部分発作845回(59.9%)、全般発作583回(38.1%)、分類不能発作28回(2.0%)に分類された。月単位以上の発作を示した37例において、睡眠経過表を作成し、発作出現時間をプロットして各症例における発作好発時間帯について検討した。その結果、重症児者においても発作好発時間帯が存在することが明らかとなり、夜型(入眠前後に集中):2例5.4%、朝型(起床前後に集中):9例24.3%、日中型(日中の覚醒時):20例54.1%、通日型(昼夜とわず認める):6例16.2%に分類された。一般にてんかん発作は夜または朝の睡眠⇄覚醒に変化する時間に多いとされているが、重症児者では日中覚醒時に発作を来す例が明らかに多く、重症児者の特徴であると思われる。重症児者のてんかんの殆どは小児期早期の発症であり、その活動性は加齢(ライフステージ)に伴って変化しているものと思われる。そこで、てんかん発症からの経過が比較的明らかな63例(SLREのみで経過したもの:33例、経過中も含めてSGEを示したもの:30例)において、乳幼児期―学童期―思春期―青年期―成人・壮年期―老年期の発作頻度について後方視的に調査した結果、全体的には発作が持続していても加齢とともに発作頻度は徐々に減少する傾向がみられた。(小西)

8. 重症児のストレスについての検討では、5名の全ての心拍数の平均値の間に、高い有意差が見られた($p < 0.0001$)。4名の対象者の尿中8-OHdG値は、それぞれの対象者の平均値の間に、高い有意差が見られた($p < 0.0001$)。4名の対象者の尿中8-OHdGの日内変動では、超重症児1名と重症児1名に1相性の日内変動が、健常者には2相性のリズムが見られた。超重症児1名と健常者1名の尿中アクロレインの値は、平均値は超重症児(T.M.1)143.3、健常者(T.M.2)16.8(単位はnmol/mg creatinine)であった。(松葉佐)

9. 岡山県の重症心身障害児通園事業実施施設の利用者へのアンケート調査では、就学前期(2～6歳)と就学時期(7～18歳)は、医療的問題が多く、

医療機関との連携や医療体制の整備が必要と考えられた。また、就学前期は福祉サービスの利用率が低く、医療・福祉の情報提供が必要であった。学校卒業後(19～29歳)は安定した健康状態を維持するためや社会参加の場としての通園の役割は大きく、単独通園や外出、楽しい活動の実施等、生きがい作りが必要であった。30歳以上の群では、定期的健康診断の必要性と、保護者の介護負担軽減のために家までの送迎や通園での預かり、入浴サービス、短期入所の受け入れ等がより求められた。(諸岡)

10. 全国重症児者通園事業所における入所施設(病院)に併設された通園とそれ以外の施設(主にB型通園)の医療実態をアンケート調査では、A型18カ所、B型59カ所から回答を得た。医師が非常勤にもなっていないのがB型施設の21カ所に及び、看護師すら常勤・非常勤として配置されていない施設がB型の11施設あった。一方で訓練士が常勤化している施設が多いことが特徴的であった。保険診療としては、多くが個別対応の診療・訓練は別途保険診療としている実態にあった。施設・医療経費維持に対する現行支給基準と、人員配置、消耗機材費の概略につき検討したところ、A型、B型事業とも、人件費を基にした概算では人件費だけで事業支給額を超える実態であり、施設維持費を想定すると大幅な不足を生じていた。特に医療ケアが必要な超重症児や準超重症児を受け入れるにはあまりにも負担が重く、保険診療との併用が不可欠である実態にあることが証明された。(鈴木・大越)

11. 北・北海道地域における在宅重症児に対するIT機器を用いた在宅支援を行った。IT機器は、画像・音声双方向情報交換ができると共に、バイタル情報機能を持ち、オフラインでのデータ収集が可能な機器を用いた。その結果、システムのハード面やソフト面での問題点が多く見つかったが、利用された在宅重症児の御家族からは、重症児施設との距離感が短く感じられるようになり、大きな安心感が得られたとの評価であった。また、体調急変時にバイタルモニタを確認することによって、対処方法の判断基準になったとの声も聞かれた。

D. 考察

重症心身障害児(者)では乳幼児早期、思春期前後、30歳頃が病態の変化するターニングポイントであり、これらの時期に特徴的な呼吸障害はそのタイミングを逃さずに気管切開を行うと、呼吸状態が改善できる可能性が高い。しかし、高度の誤嚥が呼吸障害の誘因となっている場合には単純気管切開では効果がなく、できる限り一期的に誤嚥防止術を行うのが望ましいと考えられた。

重症児に対する気管切開が、神奈川県での調査でも明らかのように地域の中で増加し続けている。しか

し、重症児に対してどこまでの医療を行うべきか考えなければならない時期に来ており、気管切開や在宅人工呼吸器についての適応について見直されなければならないと考える。

一方で、現実的に在宅人工呼吸器を利用している重症児にとって、在宅呼吸療法実施にあたっての保護者にかかる経済的負担及び、精神的・肉体的負担の大きさ及び家族が抱える種々の問題、実際にかかる費用については金銭面だけではなく、在宅呼吸療法に移行する際、また移行後に生じた種々の問題を、保護者が一貫して相談できる窓口がなく、また福祉事務所などに相談しても、行政側が制度に精通していない場合も多くあり、混乱した家族が、解決の糸口を求めて右往左往している様子が伺えた。行政だけでなく、病院のサポート体制も十分ではなく、HMV利用者間の不平等さを生ずる一因となっていると考えられる。将来的には、在宅人工呼吸療法のノウハウに精通したコーディネーター的な人材の育成が必要と考えられ、在宅人工呼吸の適応には、多方面からの検討が必要である。

重症児の呼吸障害の治療およびなによりも進行予防に有用と考えられる呼吸リハビリテーションの状況については、全国重症心身障害児者施設・通所施設 204 施設へのアンケート調査の結果から、呼吸療法については、姿勢管理は上気道閉塞予防、体位ドレナージの観点からも、90%の施設でそれを意識した対応がされており重要度は認識されていると考えられた。呼吸理学療法の実施者は理学療法士のみならず看護スタッフや指導員スタッフと広く普及してきており、今後とも呼吸障害の悪化予防、健康維持に重要な対応・対策と考えられた。また、経鼻咽頭エアウェイは56%の施設で利用があったが、装具などの気道の閉塞への対応は施設間に格差があり今後さらに普及が望まれる。気管切開は660人でされているが喉頭（食道）気管分離103人（16%）と重症児者の呼吸障害の特徴に合わせた気管切開法が増加してきた。人工呼吸器使用（33%の施設）は、同様に施設間で使用状況は異なっていた。今回の結果をふまえて重症児者における呼吸障害に対する呼吸療法のマニュアル作製をしてゆきたい。

呼吸障害をもつ重症児の心拍変動解析による結果から、慢性呼吸不全例は心臓迷走神経の基礎活動の低下と相対的な交感神経活動優位の状態にあり、心拍調節回路の機能低下があると推測された。気管切開や非侵襲的換気療法施行例は、呼吸障害によって生じる様々なストレスの軽減や睡眠覚醒リズムの改善の結果、心拍変動指標の日内変動が改善したと考えられた。また、原疾患の進行による呼吸状態の悪化や筋緊張のコントロール不良、不規則な睡眠覚醒リズム、重度の胃食道逆流現象の存在などが心拍変

動指標の日内変動に影響していると考えられた。

重症児の胃食道逆流症（GER）は、重症児の呼吸障害と密接な関係があり、ライフサイクルにおける適切な診断と治療は、重症児のQOLを保障する上で重要であるが、手術治療群の検討から、手術時期によるGERDの経過に差はみとめられなかったが、年少例では合併症が少ない傾向だった。また、手術後の合併症、再発は術前の全身状態に影響されやすく、超重症児スコアが高い症例で合併率が高くなるが、長期的予後については呼吸障害の進行が大きな要因であることが明らかである。外科的治療の基準についてGERの定量的検討から、大浜らのpHscore20以上や弛緩型を手術適応とする報告がある。24時間食道pHモニタリングのガイドラインが提唱され、検査法の標準化が試みられているが、重症心身障害児のGERは変形や呼吸状態の影響が大きく、今回の検討でも合併障害の評価が重症度の指標となり、予後予測につながるということが明らかであった。

重症心身障害児・者ではてんかんの合併は極めて高頻度であり、且つその全てが症候性てんかんに属する為に発作難治例が多い。その為、重症児者施設ではてんかんに対する適切な診断治療・療育を含めた対応は極めて重要である。重症児のてんかんの臨床特徴、年齢的変容を長岡療育園入所児・者134名中のてんかんを合併した84名において検討した結果、合併率は著しく高く、難治例が多くを占める、てんかん類型や発作予後は器質性病変の種類や広がりがある程度規定されている、発作好発時間帯が通常のとてんかんとは異なり、その背景に睡眠障害の存在が関与している、てんかんの活動性はライフステージによって変化し、思春期－青年期にcritical pointがあり、てんかん類型の変容を示す例がある、てんかんの障害形成・増悪に対する関与は知的障害>運動障害であり、他の原因によるものとは若干趣を異にする、などが明らかとなった。今回の検討では、1) てんかん類型や発作予後は器質性病変の種類や広がりがある程度規定されている、2) 発作好発時間帯が通常とは異なっており、その背景に睡眠障害が関与している、3) 定期的にてんかん病態の評価を行い、発作型（臨床発作症状+脳波所見）に添った抗痙攣剤の選択・調整が必要である、などが示唆された。今後、重症児者のてんかんの臨床特徴をさらに詳細に検討し、抗痙攣剤療法の工夫のみならず日常療育面からのアプローチの可能性についても検討する必要があると思われる。

重症児が生活する上で受けているストレスの状況を把握することは、ライフサイクル上のQOLを考える上で重要である。今回、重症児と超重症児の心拍数を、春夏秋冬合わせて4ヶ月分を比較検討したところ、互いの間に高い有意差が見られた。これは、

それぞれの入所者が固有の心拍数で生活していることを意味する。4名の超重症児のうちの3名の心拍数が100以上であり、交感神経系の亢進を示唆している。心拍数が100以上の3名のうち1名の尿中の8-OHdG値を測定したところ、他の重症児や健常者に比べてきわめて高い値が得られた。尿中アクロレインも超重症児は健常者に比べて格段に高い値を示した。8-OHdGは遺伝子系への酸化ストレスを意味し、アクロレインは脂質系への酸化ストレスを意味している。このいずれでも超重症児が高い値を示したことで、彼らの酸化ストレスが高いことが明白となった。しかも、彼らの一部は頻脈を呈していることがわかった。この事実は、超重症児の高い酸化ストレスの原因の一部は、交感神経系の亢進であることを示唆している。これらを参考に療育一つ一つの妥当性を検証できるかもしれない。

在宅生活を望む重症児にとって、重症児通園施設は生活空間を広げるのみならず、発達促進の観点からも重要であるが、重症心身障害児と一言でいっても、年少から高齢者まで幅広い年齢層や、比較的健康状態の安定した人から人工呼吸器の必要な超重症児まで、病態像も医療ニーズも種々である。しかも重症児通園は、重症児施設以外のところでも実施され、専門的療育のあり方については一定のガイドラインが必要であると考え。今回、岡山県における重症児通園事業実施施設5ヶ所の利用者と保護者を対象にアンケート調査を実施し、調査項目を4つのライフステージ、①就学前期(2～6歳)、②就学時期(7～18歳)、③卒業後(19～29歳)、④壮年期以降(30～51歳)に分けて分析し、それぞれのライフステージにおける通園での適切な療育や在宅支援のあり方について検討した。就学前期(2～6歳)の年齢層の特徴として、医療的な問題を抱えている例が比較的多く、保護者も通園への要望として、医療や福祉の情報提供、病気や医療についての相談の希望が60～70%と多かった。この時期の通園での療育と支援のあり方として、急変時の対応等、医療体制の整備と医療機関との連携が欠かせない。また、通園スタッフは福祉の情報についても精通し、情報提供することが求められる。就学時期(7～18歳)では、通園を利用している人は訪問教育を受けている症例が大多数である。学齢児が訪問教育のない日に通園へ来ることは、集団活動の場として大きな意義があると思われる。保護者も通園開始の理由を、「生活空間を広げたいと思ったから」を一番にあげている。この年齢層になると、就学前期と比べて福祉サービスの利用率も上がっているが、医療・福祉の情報提供の要望は、やはり一番多かった。また、通園への要望として通園日以外の預かりが7割近く認められた。この時期では学校での医療的ケア

ができない状況にある限り、学校への医療的対応の指導の必要性和訪問教育対象者に対する通園の役割は大きいと思われる。卒業後(19～29歳)の年齢層が利用者としては最も多い(43%)。養護学校へ通っていた人たちにとって、卒業後は重症児通園に通ったにしても毎日通えないことは大きな問題で、他の作業所等に通っている人も多く、通園が学校卒業後の通所場所として一定の役割を担っていると思われる。何よりも通園が楽しみや生きがいの場となる必要があると思われるので、そのためのプログラムの立案が必要であろう。また、独立した大人として単独通園を実施するためには、家までの送迎・通園時間の延長・入浴サービス等の要望への対応も検討しなければならないだろう。

壮年期以降(30～51歳)の年齢層は機能低下や合併症、成人病等が発症する年齢層である。医療機関でないB型通園の場合は一般的な健康診断に限られる。重症児施設の医師やかかりつけ医、嘱託医とも連携し、胸部レントゲンや血液検査等も年1回位は実施した方がいいと思われる。

重症児通園事業は、全国的に普及してきているが、重症心身障害児施設は、児童福祉施設でありながら医療機関である。重症児者は医療なしには生活できないことがその根拠になっている。にもかかわらず、B型重症児者通園事業は診療機能を必須としていない。医療ケアのニーズの低い対象児者のみを対象とするいわゆる生活型の施設であれば、その存在も許されるかもしれない。しかしいつ生命機能が脅かされるかもしれない重症児者に対して、責任がとれる体制といえるのかどうか。できれば診療所を併設してほしいという願いはどこからも聞かれる。重症児者通園事業においては、機能訓練をこなせる診療機能を併設できることが本来の姿であり、障害医療専門の医療機関が保険診療で重症児者通園事業を側面から支え、それが一体として地域障害児者の生活の基盤となるといえる。それが可能になるように整備してゆきたい。

今回、北・北海道地域における在宅重症児に対するIT機器を用いた在宅支援を行ったが、なによりも有意義であったことは、普段、地方で孤立状態に近い生活をしいられている重症児とその家族が、このシステムを使うことにより、重症児施設とその専門医との距離が非常に近くに感じられ、主治医以上の親近感でいろいろな話ができただことであろう。特に家族の方からは、必ずしも医療的・福祉的な話題だけでなく、雑談的な話さえも生活の支えやゆりはりになったと言うことである。もちろん、いつもと状態が違うと感じた時に、バイタル数値で明確に判断できることも大きな安心感につながっているとのことであった。

今後は、センターシステム、居宅システムともに上記の結果を踏まえて、在宅生活をより施設入所生活と同じ程度のレベルに引き上げられるように、特に医療面においての支援のあり方を検討して行きたい。また、さらに次年度には居宅システムを2台増設し、臨床的な有用性を評価する実証運用に入りたいと考えている。加えて、上記の評価にも含まれていた無線LANやモバイル化についても開発を検討したいと考えている。

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2年目として、初年度の重症児の呼吸障害やGER研究内容を継続するとともに、重症児のてんかんなど他の合併病態についての研究を行った。また、在宅重症児に対して行われている通園での医療・療育の実態について調査検証するとともに、IT機器による支援を試験運用し、その有効性について検討中である。

F. 健康危険情報

特に該当する事項はない。

G. 研究発表

1. 徳光亜矢、平元東：重症心身障害児・者における気管切開の実態調査（第1報）．厚生科学研究研究費補助金 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 平成13年度研究報告書. 8-20、2002.
2. 山田美智子、井合瑞江：神奈川県立こども医療センターにおける25年間の気管切開の変遷について. 第44回日本小児神経学会抄録集、34：112、2002.
3. 中野千鶴子、村田博昭、小川昌弘：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. 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」平成13年度 総括・分担研究報告書. 2002：39-48.
4. 小西 徹、早川さゆり、松沢純子：重症心身障害児（者）におけるてんかんの合併—特にLennox-Gastaut 症候群について—. 日本重症心身障害学会誌 27(1)：91-94、2002
5. 下条智子、宮沢潤一、西原宏子、小西 徹：重症心身障害児（者）におけるてんかん発作の出現時間帯について. 日本重症心身障害学会誌（投稿中）
6. Matsubasa T, Uchino T, Karashima S, Kondo Y, Maruyama, K, Tanimura M, Endo F. Oxidative stress in very low birth weight infants as measured by urinary 8-OHdG. Free Radical Research 2002; 36:189-93.

7. 鈴木康之、障害児医療の立場から、—これからの療育を考える—、日本新生児学会誌. 37:615-619. 2001

8. 鈴木康之、超重度障害児（者）（超重症児（者））実態調査報告、—日本重症児福祉協会 全国調査結果（1992～2000年度集計分）—、日本重症心身障害学会誌. 27:95-102. 2002.

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。

平成14年度厚生労働科学研究費補助金（障害福祉総合研究事業）
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
分担研究報告書

北海道療育園における気管切開を施行した重症心身障害児（者）の検討

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：北海道療育園における気管切開を要した重症心身障害児（者）22症例の原疾患、気管切開施行時年齢、呼吸障害から気管切開までの期間、気管切開の適応と考えられた術前の状態、術後の状態などにつき検討した。呼吸障害がみられてから半年以内に気管切開が行われた例が8割近くを占めていた。術前の状態では、反復する難治性の下気道感染が5割にみられた。術後、7割弱の症例で呼吸状態が改善したが、一方、術後も酸素送与を必要とする例も約4割あった。術後合併症は、気管内および気管孔周囲の肉芽形成が8割以上にみられており、気管腕頭動脈瘻も2例に発症した。重症心身障害児（者）では乳幼児早期、思春期前後、30歳頃が病態の変化するターニングポイントであり、これらの時期に特徴的な呼吸障害はそのタイミングを逃さずに気管切開を行うと、呼吸状態が改善できる可能性が高い。しかし、高度の誤嚥が呼吸障害の誘因となっている場合には単純気管切開では効果がなく、できる限り一期的に誤嚥防止術を行うのが望ましい。

A. 研究目的

当園においてこれまでに気管切開術を施行された重症心身障害児（者）（以下重症児と略す）の原疾患や病歴、気管切開後の状態などを検討し、ライフステージにおける気管切開術の導入について考察する。

B. 研究方法

平成14年10月31日現在、当園において気管切開術を施行した重症児について、以下の項目を調査した。

調査項目；性別、生年月日、原疾患、気管切開術施行時年齢、呼吸障害出現から気管切開までの期間、術前状態、術直後の評価、使用カニューレの種類、術後の持続酸素送与の有無、術後の気管軟化症の有無、術後合併症、長期予後

C. 研究結果

これまでに気管切開術を施行された重症児は合計22例（うち5例はすでに死亡）であった（表）。男性10例、女性12例と、男女間の差はなかった。生存例17例の平均年齢は21.2歳、死亡例5例の平均死亡時年齢は29.0歳であった。

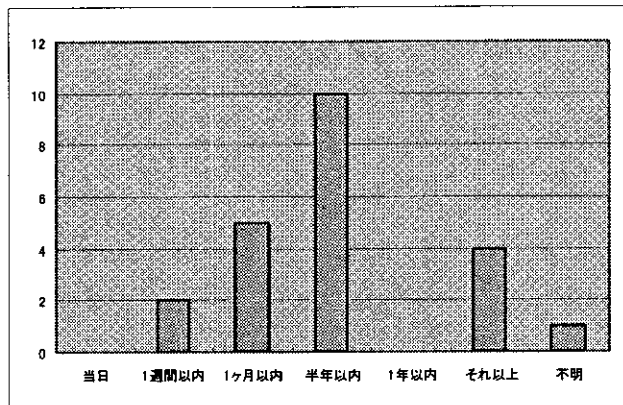
原疾患は、低酸素性脳症5例、先天性脳形成異常4例、溺水後遺症4例、脳炎後遺症2例、頭蓋内出血後遺症2例、橋本脳症1例、レット症候群1例、ライ症候群後遺症1例、脳白質変性症1例、原因不明の脳性麻痺・精神発達遅滞1例であった。

気管切開術施行時年齢は1～53歳（総平均18.5歳、生存例平均16.0歳、死亡例平均27.2歳）であった。

呼吸障害出現から気管切開術施行までの期間は、「呼吸障害出現当日」0例、「1週間以内」2例（生存1、死亡1）（9.1%）、「1ヶ月以内」5例（生存3、

死亡 2) (22.7%)、「半年以内」10 例 (生存 10) (45.5%)、「1 年以内」0 例、「1 年以上」4 例 (生存 2、死亡 2) (18.2%)、不明 1 例であった。(図 1)

図 1 気管切開までの期間



術前状態 (のべ人数) は、「難治性の下気道感染を反復」11 例 (生存 8、死亡 3) (50.0%)、「頻回の誤嚥」4 例 (生存 3、死亡 1) (18.2%)、「頻回の気管攣縮」4 例 (生存 2、死亡 2) (18.2%)、「著しい脊椎の変形」4 例 (生存 2、死亡 2) (18.2%)、「長期の人工呼吸管理が必要」4 例 (生存 4) (18.2%)、「気管軟化症」2 例 (生存 1、死亡 1) (9.1%)、「肺性心」2 例 (生存 1、死亡 1) (9.1%)、「常時エアウェイを挿入」2 例 (生存 1、死亡 1) (9.1%)、「頻回の人工呼吸管理が必要」2 例 (生存 2) (9.1%)、「高度の無呼吸」2 例 (生存 2) (9.1%)、「過緊張」2 例 (生存 2) (9.1%)、「舌根沈下」2 例 (生存 2) (9.1%)、「挿管困難」1 例 (死亡 1) (4.5%)、「退行性疾患による中枢性呼吸障害」1 例 (死亡 1) (4.5%) であった。(図 2)

術直後の呼吸障害の評価は、レスピレーター管理目的での気管切開術施行 4 例を除くと、「改善」12 例 (生存 9、死亡 3) (66.7%)、「やや改善」2 例 (生存 1、死亡 1) (11.1%)、「変化なし」1 例 (死亡 1) (5.6%)、不明 3 例であった。

使用カニューレはレティナ 6 例 (生存 6) (27.3%)、ポーテックスカフ付き 5 例 (生存 4、死亡 1) (22.7%)、マリンクロットカフ付き 1 例 (死亡 1) (4.5%)、アジャスト

フィットカフ付き 5 例 (生存 3、死亡 2) (22.7%)、アジャストフィットカフなし 1 例 (生存 1) (4.5%)、シャイリーカフなし 3 例 (生存 2、死亡 1) (13.6%)、特注 1 例 (生存 1) (4.5%) であった。

術後も常時酸素送与が必要だったのは 9 例 (生存 5、死亡 4 このうち 1 例は進行性疾患のため途中から酸素送与開始) (40.9%) であった。

気管軟化症をみとめたのは 5 例 (生存 3、死亡 2) (22.7%) であった。

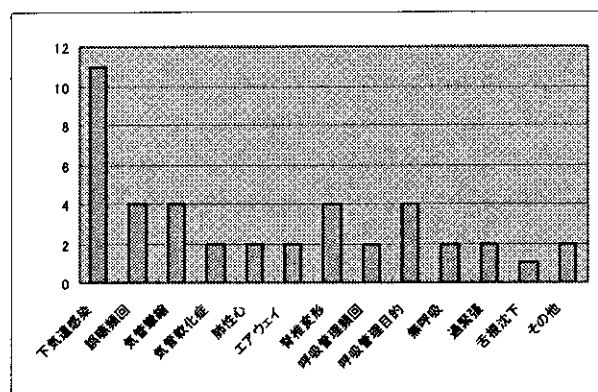


図 2 術前状態

術後合併症は「気管内肉芽」10 例 (生存 6、死亡 3) (45.5%) が最も多く、以下「気管孔周囲の肉芽」8 例 (生存 6、死亡 2) (36.4%)、「気管内潰瘍」2 例 (生存 2) (9.1%)、「気管動脈瘤」2 例 (生存 1、死亡 1) (9.1%)、「気道の乾燥」1 例 (生存 1) (4.5%)、「気管孔周囲の縫合糸の感染」1 例 (生存 1) (4.5%)、「気管食道瘻」1 例 (生存 1) (4.5%) であった。(図 3)

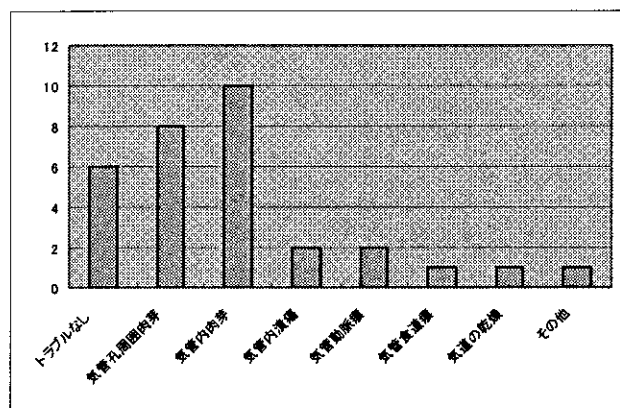


図 3 術後合併症

長期予後は、生存例については、「安定」7例(41.2%)、「レスピレーター離脱」4例(うち1例は気切孔閉鎖、うち1例は下気道感染反復)(23.5%)、「気管攣縮の頻度激減」1例(5.9%)、「気管軟化症による呼吸障害がときどきみられる」1例(5.9%)、「過緊張が持続」1例(5.9%)、「下気道感染反復」1例(5.9%)、「誤嚥性肺炎反復」1例(5.9%)、「気管攣縮のため人工呼吸管理頻回」1例(5.9%)であった。死亡例については、「原疾患の進行により多臓器不全で死亡」1例(20.0%)、「術後も気管攣縮、気管軟化症のため呼吸困難を繰り返し、気管腕頭動脈瘻の再出血で死亡」1例(20.0%)、「術後も呼吸不全が改善せず、肺炎・肺化膿症のため死亡」1例(20.0%)、「術後呼吸状態は改善したものの ALL 発症にて死亡」1例(20.0%)、「術後レスピレーターから離脱できず敗血症により死亡」1例(20.0%)であった。

症例別経過：

症例1と症例15はもともと呼吸障害はなかったが、ともに腹部疾患術後に意識レベルを含めた全身状態が著しく悪化し肺炎を合併、長期間の人工呼吸管理目的で気管切開を施行された。2例とも全身状態改善とともに肺炎も治癒しレスピレーターを離脱した。症例1はいわゆる「動く重症児」でありレティナを自己抜去、呼吸障害もなかったためそのまま気切孔を自然閉鎖した。栄養投与は、症例1は経口摂取のまま、症例15は気管切開後経腸栄養となった。

症例2は周産期の低酸素性虚血性脳症後遺症の男性であるが、加齢とともに食事中のむせ、誤嚥性肺炎の罹患頻度が増加し、また下顎後退、舌根沈下による上気道閉塞症状が進行した。食事の経口摂取を中止し経腸栄養を開始したが状態の改善はなく、さらに肺性心をきたしたため、37歳時、持続する上気道閉塞症状が出現してから半年以内に気管切開術を施行した。その後は下気道感染に罹患せず肺性心も改善、栄養投与は経腸栄養のままであるが安定した生活を送っている。

症例3は12歳で橋本脳症を発症し中枢性呼吸障害をきたし、長期の人工呼吸管理目的で気管切開となった。その後意識レベルが改善しレスピレーター離脱となったが、原疾患が徐々に進行し、6年前より換気不全のため定期的にレスピレーターを使用している。術後は経腸栄養を行っていたが、原疾患の進行によると思われる消化管機能不全がみられるようになり、ここ数年は経静脈栄養を行っている。

症例4は著明な脊椎側弯(頸椎・胸椎と腰椎が反対方向に捻れるタイプ)と胸郭の変形(扁平化)をみとめる Chiari 奇形の女児である。脊椎側弯が進行してきた8歳頃から原因不明の突然の呼吸停止、気管攣縮を繰り返し頻回の人工呼吸管理を必要としていた。当初水頭症の増悪による中枢性呼吸障害が疑われ、シャント術を施行されたが無効であった。最初の呼吸障害がみられてから2年近く経過した頃気管切開となったが、その直後にも呼吸困難を呈し、ファイバーで気管支軟化症による呼吸障害と判明、気管分岐部直上までの長いカニューレを作り使用したところ呼吸困難の頻度は激減した。しかしその後もカニューレ交換時や自己抜去時など、カニューレのない状態ではただちに気管がつぶれ、呼吸困難に陥る。また時折気管内肉芽の形成や、気管支軟化による呼吸障害がみられている。さらにこの症例は気管腕頭動脈瘻を術後7ヶ月時と6年後にそれぞれ発症し、初回は有茎心膜により瘻孔縫合部を保護、2回目は腕頭動脈の結紮離断により救命された。このケースでは気管切開術のみでは気管支軟化症を完全にコントロールできず、一時はステント留置も考慮されたが、胸郭が扁平なため気管と大血管が隣接しており、ステント留置により再び大血管との間に瘻孔を形成するリスクが高いと判断、そのまま対症療法で経過観察中である。栄養投与方法は、術前は経口摂取、術後は経腸栄養である。

症例5は著しい頸椎の後弯と胸郭の扁平化のある低酸素性虚血性脳症後遺症の男性で、24歳時、突然の気管攣縮を繰り返し、

頸椎の後弯のため気管内挿管も困難で、初回の人工呼吸管理の最中に気管切開となった。その後、気管の偏位のためカニューレ不適合を起こしたがアジャストフィットを使用してからは呼吸状態は安定している。一時、カニューレをレティナに変更してみたが、変更後30分ほどでチアノーゼをきたすエピソードを2回繰り返し、断念した。おそらく気管軟化症があり、カニューレ除去後なんらかの圧が気道にかかるとう気管がつぶれてしまうものと推測している。気管切開を行う数年前から嚥下障害が著しく、経腸栄養を行っていた。

症例6は13歳になった頃から頻回の無呼吸、過緊張に伴う呼吸障害、反復する下気道感染がみられるようになった、周産期頭蓋内出血後遺症の男児である。数ヶ月間対症療法でみてきたが成長に伴ってさらに状態の悪化が予想されたため、気管切開となった。術後もしばしば過緊張はみられるものの呼吸状態は安定している。呼吸状態が悪化し始めた頃から、経腸栄養を開始している。

症例7は脳形成異常の男児で、3歳になった頃から無呼吸が頻発し舌根沈下による上気道閉塞も強かったため、半年以内に気管切開となった。その後も下気道感染を反復したが、ここ半年ほどは安定している。栄養投与は経腸栄養を行っている。

症例8は1歳時の溺水後遺症の11歳女児で、搬送先の病院にて事故後1ヶ月をすぎた頃に長期の人工呼吸管理目的で気管切開が施行された。レスピレーターを離脱している現在は、レティナを使用しており、時折下気道感染に罹患するが概ね呼吸状態は安定している。原疾患発症後より経腸栄養を行っている。

症例9は全前脳胞症の16歳男児で、以前から著しい胸郭の扁平化とシーソー呼吸をみとめていた。胃食道逆流もあることから噴門形成術を施行したが1年後に再発ということを経験し、下気道感染症も難治性となることが増えてきたため、気管切開となった。術後まだ数ヶ月しか経過していないが、気道感染症の罹患は一度もなく

安定している。ただし常時低用量での酸素送与が必要となっている。栄養投与は経腸栄養である。

症例10は9歳時発症の脳炎後遺症の女児で、思春期頃より著しい過緊張のため呼吸障害と脱水を繰り返していたが、18歳になってからその程度が強くなり半年以内に気管切開となった。術後はほとんど筋緊張の亢進は問題にはならず、呼吸状態も落ち着いている。過緊張がみられるようになってから、経腸栄養を開始している。

症例11は低酸素性虚血性脳症の15歳女児である。以前から下気道感染を繰り返していたが、10歳時に人工呼吸管理が必要な重症肺炎に罹患、その後も短期間に頻回の人工呼吸管理を要したため気管切開となった。同時に、それまでは経口での栄養摂取であったが、経腸栄養となった。その後も頻回に気管攣縮から呼吸困難に陥り、人工呼吸管理となっている。また常時酸素送与が必要である。

症例12は8歳時の溺水後遺症で、搬送先の病院で溺水後1ヶ月以内に気管切開が行われているが、詳細は不明である。当園入所後は気道分泌物は多いものの、カニューレの再度チューブからの持続吸引で比較的安定している。カニューレ交換時、ファイバーで見ると気管が扁平化しており、軟化症と診断しているが、そのために呼吸障害をおこすことはない。栄養投与は術後経腸栄養である。

症例13は1歳時の溺水後遺症で、12歳を過ぎた頃より頻回に下気道感染に罹患するようになり、半年以内に気管切開となった。術後は気道感染症の頻度がかなり減少している。現在はレティナを使用している。原疾患発症後、栄養投与は経腸栄養である。

症例14は2歳時に発症の頭蓋内出血後遺症で、当園入所前に気管切開が施行されており、詳細は不明である。当園入所後は多少の気道感染症の罹患はあるものの、比較的安定している。現在レティナを使用中。栄養投与も当園入所前から経腸栄養を行っている。

症例16は1歳時の溺水後遺症の女児で、

当園入所前に誤嚥と下気道感染を反復していたため溺水後半年以内に気管切開となった。しかし単純気管切開であり、その後も誤嚥性肺炎を頻回に繰り返しており、近いうちに誤嚥防止術を施行する予定となっている。栄養投与は原疾患発症後、経腸栄養である。

症例 17 は 0 歳時発症の脳炎後遺症の女性で、慢性呼吸不全の状態が何年も続き、過去に何度も下気道感染に罹患して換気不全を起こしていた。手術前の 1 年間は常時エアウェイも使用している状況であったが、23 歳時に著しい換気不全を伴う肺炎に罹患、人工呼吸管理となり半年以内に気管切開を行った。術後は気道感染の罹患頻度が激減、酸素は微量で送与してはいるが安定している。栄養投与は原疾患発症後、経腸栄養である。

次にすでに死亡している 5 例について述べる。

症例 18 は 33 歳頃発症の、原因不明の脳白質変性症の女性である。原疾患の進行とともに中枢性の呼吸障害がみられ、同時に誤嚥も頻回にみられるようになった。感情の表出も段々みられなくなり *Rocked in syndrome* のような状態になってきてはいたが、まだ目の動きなどからある程度の感情に近いものを周囲で読みとることができており、原疾患を考えるとこの先呼吸障害は進行していくことが予想されたため、1 ヶ月以内に気管切開を行った。その後気道感染の罹患はほとんどみられなかったが、原疾患が進行し、多臓器不全のため 50 歳で永眠された。呼吸障害がみられ始めた頃より経腸栄養を開始したが、原疾患の進行に伴い消化管の機能不全がみられ、晩年の 2 年間は経静脈栄養を行っていた。

症例 19 は低酸素性虚血性脳症後遺症の男性で、症例 4 同様、上半身と下半身が反対方向に捻れるタイプの著しい脊椎変形がみられていた。18 歳時、突然の喉頭・気管攣縮を伴う呼吸困難を繰り返すようになり頻回に気管内挿管を必要とし、1 ヶ月以内に気管切開となった。術後、ある程度呼吸状態は改善したが、それでも時折呼吸障害

がみられ、ファイバーで気管軟化症が確認された。さらに気管内肉芽もみられ、肉芽と軟化している気管の部分をかえるような長いカニューレ（アジャストフィット）を使って、ある程度呼吸状態のコントロールがついた。一時はそのカニューレの先端にも肉芽ができレーザーでの焼却が検討されたが、カニューレを抜いた途端に気管が扁平となり呼吸困難がみられるため、結局外科的処置はできず、ステロイドの吸入を続けることで肉芽を縮小させた。術後 1 年経過した頃より痙攣の頻度が多くなり、それが誘因と思われる気管腕頭動脈瘻を生じ、一旦止血できたものの搬送先の病院で再出血をきたし永眠された。

栄養投与はもともと経口摂取であったが、気管切開後経腸栄養に変更した。

症例 20 はレット症候群の女性で、10 歳前後に重症の右肺炎に罹患した後肺が器質化してしまい、下気道感染に罹患すると治癒が困難な状態であった。常に痰がたまりやすく、呼吸理学療法で排痰を促していたが、32 歳時、重症肺炎に罹患、人工呼吸管理となった。一旦抜管できたものの慢性呼吸不全となり常時エアウェイと酸素送与を必要とするようになった。難治性肺炎も頻回に繰り返し、翌年の 6 月からは抗生剤が中止できないでいた。肺摘除術も検討したが全身状態がよくないため相談した外科に適応外とされた。8 月に気管切開を行ったが状態の改善はなく、重症の肺化膿症・肺炎のためさらに翌年の 3 月に永眠された。人工呼吸管理を行う前までは食事の経口摂取を行っていたが、その後経腸栄養に変更した。

症例 21 はダウン症候群、ライ症候群後遺症の男児で、慢性呼吸不全と下気道感染の反復、また肺炎に伴う心不全症状が長年みられており、気管切開の適応は以前からあったのだが、両親がなかなか決断できずにいた。しかし 9 歳時、気道感染がなくても心不全症状がみられるようになり、肺性心のこれ以上の悪化を防ぐために両親の納得の上で気管切開が行われた。術後、下気道感染の罹患頻度は激減、酸素送与は中止で

きなかったものの肺性心も改善した。QOLの改善もみられ両親は非常に喜んでいただけ、11歳時ALLを発症し、診断から2ヶ月後に永眠された。

栄養投与は原疾患発症後、経腸栄養を行っていた。

症例22は先天性水痘症の男性で、幼少時は比較的安定していたのだが、加齢とともに著しい脊椎の変形（特に頸椎の前弯）と胸郭の扁平化がみられるようになり、重症度も高くなってきていた。嚥下障害もみられたため栄養投与を経腸栄養に変更し、数年は落ち着いていた。30歳になってから重症肺炎と気管攣縮を繰り返し人工呼吸管理が必要となったが、頸椎の前弯のため気管内挿管が非常に困難であった。初回はファイバーを使って挿管したが数日後に事故抜管され、再度挿管を試みるものの成功せずやむなく緊急気管切開となった。術後肺炎の改善とともに呼吸状態もやや改善したが、その後も気管・気管支攣縮を頻回に繰り返し抜管には至らなかった。2年後、敗血症で永眠された。

D. 考察

気管切開の導入のタイミングを決定するのは時として非常に困難である。今回当園で気管切開を施行した全22例の病歴やその後の経過を検討することで、どのような状態の重症児にどのタイミングで気管切開をするのが適切なのか、そのヒントを得ることができればと考えた。

まず、当園の全22例を前年度に筆者らが行った、重症児施設における気管切開のアンケート調査と比較してみた¹⁾。施術時の年齢は、平均18.5歳で、アンケート調査の17.7歳とほぼ同じであった。呼吸障害出現から施術までの期間は、当園では「1ヶ月以内」と「半年以内」をあわせると68.2%となり、「1年以内」がおらず、「1年以上」が18.2%であった。アンケート調査で「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%前後ずつであったことと比べ、当園では呼吸障害がみられてから気管切開までの期間が比較的短

いということになる。気管切開の適応となった術前状態は、「難治性の下気道感染を反復」が11症例（50%）と最多、「誤嚥が頻回にあった」「気管攣縮が頻回にあった」「著しい脊椎の変形があった」が4症例（18.2%）ずつで、アンケート調査とほぼ同様の傾向がみとめられた。術後合併症は、「トラブルなし」が6症例（27.3%）と、アンケート調査の59.0%より大幅に少ないことが目立った。合併症は「気管孔周囲の肉芽」と「気管内肉芽」のふたつで81.8%と8割をこえている。アンケート調査では、このふたつがやはり多いものあわせて51.7%であり、当園では肉芽形成が多いということになる。その他に、当園では気管腕頭動脈瘻が2症例あり、9.1%の発生頻度ということになるが、そのうち1症例は気管腕頭動脈瘻を5年後に再発しており、のべ人数とすると13.0%とさらに発生率が高くなる。アンケート調査では327症例中5症例（論文中は3症例となっている）、1.5%の発生率であり、これでも報告されている0.37~0.70%²⁾より多いのだが、当園ではさらに多い結果となった。柴田らは気管切開を要した25症例中3例（12.0%）に気管損傷による出血がみられたと報告している³⁾。これは当園の発生頻度とほぼ同じである。脊椎の変形、痙攣、気道感染、癒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²⁾、重症児の気管切開例は気管腕頭動脈瘻を合併するリスクが高いといえる。当園の2症例（症例4、症例19）の共通点は、ともに脊椎の捻れるような変形と胸郭の扁平化を伴い、気管軟化症も合併している点である。気管軟化症のために、気管の奥までカニューレを留置せざるを得ず、結果的に大血管との隣接部位の気管壁に刺激を与えてしまったことが誘因となった可能性がある。このような軟化症を合併する場合は無理であるが、できる限りカニューレの抜去やレティナへの変更の努力を行うことが、気管腕頭動脈瘻を予防するために大切であると考える。

口分田らは重症児が栄養摂取方法を変更せざるを得ない時期を3つに分けている⁴⁾。

障害の本来の重症度に関連している乳幼児早期、身体の成長に伴う変形や緊張の増大に関連している思春期前後、そして30歳をこえて嚥下が拙劣になり非経口栄養を選択せざるを得なくなる群である。重症児の呼吸障害は栄養摂取機能と関連が深く、やはりこれらの3群に一致して呼吸障害が増悪してることが多い。症例7は乳幼児早期の気管切開例である。思春期に入ってから呼吸状態が悪化し気管切開となったのが、症例6、症例10、症例13である。最後に30歳をこえて嚥下が拙劣になっていく群に相当するのが、症例2である。これらの症例は、呼吸障害がみられてから半年以内に気管切開が行われており、術後の呼吸状態も安定している。すなわち、適切な時期に気管切開が行われたと考えられる。

一方、症例16はやはり乳幼児早期の気管切開例に含まれるが、誤嚥の程度がひどく、呼吸障害がみられはじめてから半年以内の施術にも関わらず単純気管切開術では呼吸状態が改善しなかった。この症例はあきらかに喉頭気管分離術や喉頭摘出術の適応と考えられる症例で、状況が許せば一期的に誤嚥防止術を施行すべきであった。誤嚥が著しい重症児に対する喉頭気管分離術は、ここ数年いくつかの施設から報告が相次ぎ、その有用性が認められつつある(5~7)。ただし、当園も含め、誤嚥防止術の適応がある重症児に適当な手術を引き受けてくれる耳鼻科医との連携がなかなかとれないのが現状で、結局単純気管切開術を行うというケースが多い。しかし、高度の誤嚥が呼吸障害の誘因となっている場合は、単純気管切開では効果がない。誤嚥性肺炎を繰り返しているうちに肺の構造が不可逆的なダメージを受け、いざ誤嚥防止術を行おうとしてもその適応外となってしまうことがある。また単純気管切開後にみられる気管孔周囲や気管内肉芽などが、その後に行われる誤嚥防止術の障害になることがしばしばある(8)ことから、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べきであり、重症児医療に理解のある耳鼻科医の育成など、環境を整えることが

急務である。

また慢性呼吸不全があった症例17と症例21は、術後状態の改善をみたものの酸素送与は中止できなかった。この2症例は、もっと早く気管切開を行っていたら、肺の状態がよりよい状態で保たれていた可能性があり、酸素も必要なかったかもしれない。同様に症例9も術後まだ数カ月しかたっていないので明言はできないが、酸素送与を中止できない原因が肺の不可逆性の病変のためである可能性がある。また、症例20は気管切開をするタイミングが遅すぎたか、あるいは適応がなかったかもしれないと考えている。肺が器質化してしまいほとんど片肺しか機能していない状態であったので、そうなる前に何か打つ手はなかったのか、悔いが残る症例である。

症例4と症例19は、気管腕頭動脈瘻の項でもふれたが、成長にともなって著しい脊椎の変形がみられた症例である。ともに上半身と下半身の脊椎がねじれるようなタイプの変形で、しかも胸郭の扁平化を伴っていた。近年著しい胸郭の変形のために気管・気管支が物理的圧迫を受け、狭窄や閉塞を起こして呼吸困難を呈する症例の報告が散見される(9) (10)が、我々の症例はCT上、圧迫による気管・気管支狭窄はみとめなかった。両症例とも気管軟化症がみられており、脊椎のねじれるような変形の進行に伴って、気管にも同様の力が加わり、これが軟化症を引き起こし、呼吸不全につながったのではないかと推察した。また、やはり軟化症がみられた症例5と症例22はともに頸椎の前弯と胸郭の扁平化が著しく、このような変形も軟化症の誘因となる可能性がある。症例5のようにカニューレがある程度の長さまで入っていればほとんど問題ないケースもあるが、多くの気管・気管支軟化症は気管切開だけでは対応しきれない。症例4では気管内ステント留置も検討したが、大血管が気管と隣接しており気管腕頭動脈瘻の既往もあることから、ステントが新たな気管出血の原因となる可能性が高いと考え、断念した。またステント留置と一緒に胸郭つり上げ術を施行して、