

＜陽圧換気の方法①＞
蘇生 バッグによる用手陽圧換気

利点

介護者が実施しやすい

問題点

容量および気流速度に限界



気管カニューレ

経鼻咽頭エアウェイ

フェイスマスク

＜陽圧換気の方法②＞
IN-EX SUFFLATOR (MI-E、通称カフマシーン)

利点

速い気流 (opening pressure)
十分な換気量

問題点

アクセスが困難
容量・圧損傷の危険

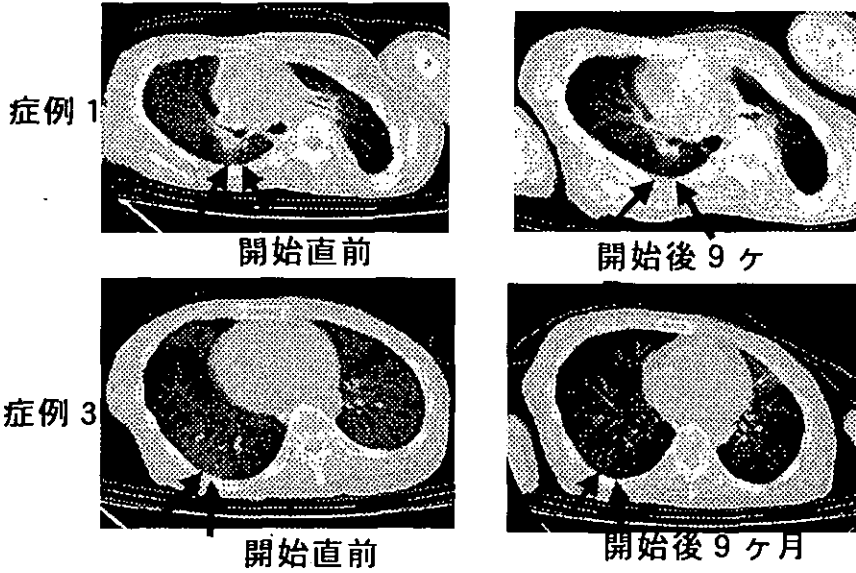


頻度 入園中 2x/日 ~ 1x/週。外来 2~4/月 (来園時のみ)
条件 20~45 cmH₂O 3~7回

<結果② 胸部CT>

33

背側肺野の含気増加



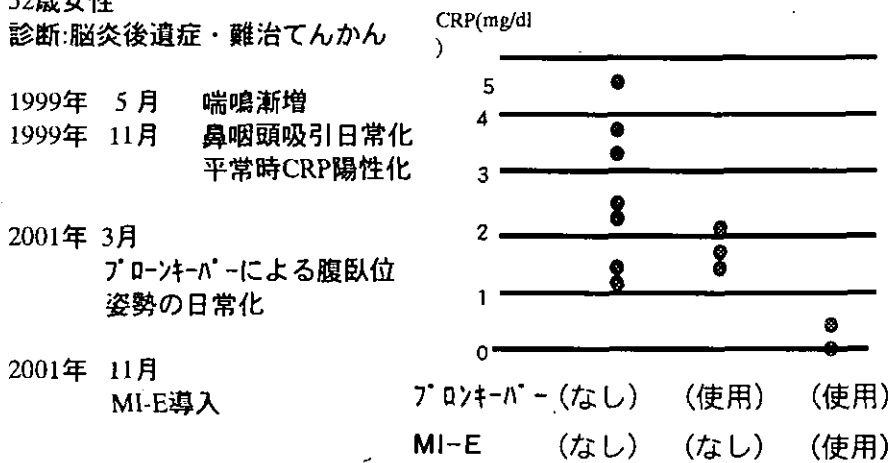
<結果③ 陽圧換気導入によるCRP改善>

34

症例 7

52歳女性
診断:脳炎後遺症・難治てんかん

平常時CRP



<結果① 臨床経過>

35

症例	1	2	3	4	5	6	7	8
陽圧換気	B	B	B	B	B/M	M	M	M
姿勢	S	P	S	S	S/P	P	P	P
SpO2	↑	↑	↑	→	↑	→	→	→
初回呼吸 リハ後TV	↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑
肺CT上 の改善	+	-	+	ND	+	-	-	-
気道感染 頻度減少	+	+	+	++	++	-	++	+

B=用手陽圧換気、 M=MI-E、 S=仰臥位、 P=腹臥位

慢性呼吸不全の経過をとる重症心身障害児者の 心機能に関する研究

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、小川昌宏 国立療養所鈴鹿病院小児科

研究要旨：慢性呼吸不全を呈する重症心身障害児者において、ホルター心電図記録を用いた 24 時間 R-R 間隔変動のローレンツプロットによる分析および神経体液性因子の検討を行い、一部の症例で気管切開や非侵襲的換気療法（NIV:noninvasive ventilation）による変化を検討した。24 時間 R-R 間隔変動のローレンツプロットによる分析では、慢性呼吸不全では 12 例全例、異常型（魚雷型、扇型、

複雑型）を示していた。気管切開や NIV によってパターンは改善傾向を示したが、正常化はせず、心拍調節回路の異常が長期に続いていると予測された。神経体液性因子は 8 例で検討した。ヒト心房性ナトリウム利尿ペプチド、ノルエピネフリンで異常高値を示したのは慢性呼吸不全の 2 例で、気管切開や NIV によって正常化した。レニン活性、アルドステロンでは慢性呼吸不全例はいずれも高値であり、NIV の一部と気管切開の症例は正常範囲内であった。これは、慢性呼吸不全による心臓への負荷に対して神経体液性因子が活性化し、心機能の低下を代償しようとする機序が働いていることを意味している。

A. 研究目的

慢性呼吸不全を呈する重症心身障害児者（重症児）において、ホルター心電図記録を用いた 24 時間 R-R 間隔変動のローレンツプロットによる分析を行って心拍変動の異常について検討し、一部の症例で気管切開や非侵襲的換気療法（NIV:noninvasive ventilation）による心拍変動の変化を確認した。また、慢性呼吸不全による心機能の低下に対する代償機序の一つとして活性化する神経体液性因子の動きを検討した。

B. 対象（表）

対象は国立療養所鈴鹿病院重症児病棟の重症児のうち、慢性呼吸不全（一部慢性呼吸障害）の経過をとった 16 例（2-38 歳）（大島分類 1、一部大島分類 4）である。このうち気管切開を行ったのは 6 例、NIV を行ったのは 5 例（このうち 2 例は両者を施行）である。主病名は脳性麻痺、低酸素性脳症後遺症、日本脳炎後遺症、ムコ多糖症Ⅱ型、副腎白質ジストロフィー、ハンチントン舞踏病であった。

これらの症例は、慢性呼吸不全の時期には、

上気道閉塞型呼吸障害、中枢型低換気、反復性気道感染、気管支スパズム、排痰困難、努力呼吸、過緊張、胃食道逆流現象の悪化、栄養不良など様々な要因によって悪循環に陥っていたが、気管切開や NIV によって気道狭窄（閉塞）が解除されて呼吸症状は改善し、過緊張や嘔吐の減少、体重増加や貧血の改善が得られた 1)。

C. 方法（図 1）

24 時間ホルター心電図記録を用い、R-R 間隔のローレンツプロットによる心拍変動の非線形解析を 12 例で行った。すなわち、隣り合った 2 つの R-R 間隔の関係について、はじめの R-R 間隔を横軸の座標、次の R-R 間隔を縦軸の座標とする点としてプロットする操作を、1 拍ずつオーバーラップしながらすべての連続する R-R 間隔について繰り返し、その分布形状について検討した 2)。また、血漿中の神経体液性因子として、ヒト心房性ナトリウム利尿ペプチド（hANP: human atrial natriuretic peptide）、ノルエピネフリン、レニン活性、アルドステロンを 8 例で測定した。

D. 結果

1) 24 時間 R-R 間隔変動のローレンツプロットによる分析 (図 2、3)

24 時間 R-R 間隔のローレンツプロットによる分析を 12 例 (症例 2、8、9、15、21、22、31、32、33、34、35、37) で行った。慢性呼吸不全期 (一部慢性呼吸障害) にはいずれも異常な形 2)、すなわち、広がり少ない魚雷型 (症例 9、21、22、31、37)、扇型 (症例 2、15、32、33、34、35)、複雑型 (症例 8) を示した。

気管切開や NIV 治療後は治療前に比べてプロットの広がり改善傾向を示したが、正常型 (彗星型) 2) に近づいたのは 2 例 (症例 15、21) のみであった。5 歳未満で気管切開した症例は症例 2 のみであったが、他の年齢層と比べて特異的ではなかった。

2) 神経体液性因子 (図 4)

hANP で高値を示したのは、症例 9 の慢性呼吸不全期のみであったが、NIV や気管切開によって正常化した。症例 21 では hANP は NIV によってさらに低下した。ノルエピネフリンは、慢性呼吸不全の 2 例 (症例 9、21) で高値であったが、NIV で正常化し、症例 9 では気管切開によってさらに低下した。レニン活性は対照の一部でも高値であったが、慢性呼吸不全 2 例と NIV 2 例は高値であり、気管切開の 2 例 (症例 9、14) と NIV の症例 15 は正常範囲内であった。アルドステロンは、対照の一部と慢性呼吸不全 5 例は高値を示したが、気管切開 2 例 (症例 9、14) と NIV 2 例 (症例 15、23) は正常範囲内であった。症例 9、21 は NIV では高値のままであった。

考察

心拍変動とは洞結節を歩調とりとする心周期の変動であり、交感神経系と副交感神経系の影響を受けて変動することから自律神経機能の評価の一つとして用いられているが、その他、生命予後、疾患の予後や重症度の判断などの指標としても注目されている。われわれは、慢性呼吸不全の経過をとった重症児の各心拍変動指標 (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、LF/HF) を検討した結果、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

状態にあると考えられること、また、心拍調節回路の機能低下も推測されることを報告した 3、4)。なお、気管切開や NIV によって各心拍変動指標やその日内変動は改善傾向を示した 3、4)。

今回、24 時間 R-R 間隔変動のローレンツプロットによる分析を行ったが、慢性呼吸不全例では全例、異常型 (魚雷型、扇型、複雑型) を示した。異常型は心拍変動の著しい異常を意味している。また、異常型は慢性心不全の予後について全死亡と突然死に関する危険因子とする報告もある 5)。これらの症例では生命予後についてリスクが高いと予測され、適切な治療の選択と慎重な観察が必要である。気管切開や NIV によってパターンは改善傾向を示したが、正常化はしておらず、心拍調節回路の異常が長期に続いていると推測された。

心筋に過度な負荷がかかった時、全身に必要な血液を駆出できない状態を補うために神経体液性因子が活性化 (6)。hANP には血管拡張作用とナトリウム利尿作用とがあり、心不全患者の血液中で増加し、その程度は心房圧や駆出率、心不全の重症度と相関する。また、心機能低下によって心拍出量が低下すると、末梢組織での血液が減少して血圧が低下し、交感神経末梢からノルエピネフリンが分泌される。ノルエピネフリンは血管を収縮させ、心臓では収縮性を亢進して心拍出量を維持するために作用する。一方、腎臓では、腎血流の減少や交感神経の活性化によってレニン-アンジオテンシン系が賦活化されて副腎でのアルドステロン産生が増加し、尿細管からの Na、水分の再吸収を促進して循環血液量を増やし、その結果、心拍出量が増す。hANP やノルエピネフリン、レニン活性はいずれも値が高いと予後が悪いとされている 6)。

今回、神経体液性因子を検索した症例数は十分ではなかったが、hANP、ノルエピネフリンで異常高値を示したのは慢性呼吸不全期の 2 例のみであり、気管切開や NIV によって正常化した。レニン活性、アルドステロンは対照の一部も高値であり、測定値が日内変動や労作によって修飾されることも多く、評価については注意が必要であるが、慢性呼吸不全例はいずれも高値であり、NIV の一部と気管切開の症例は正常範囲内であった。NIV によってレニン活性あるいはアルドステロンが正常化しない症

例もあったが、これらは NIV による気道狭窄（閉塞）の解除が十分ではなく、呼吸筋の運動量が依然大きく、また、心臓への負荷が続いているためと考えられた。以上の結果は、慢性呼吸不全による心機能の低下に対する代償機序として神経体液性因子が活性化していることを意味し、また、気管切開や一部の症例では NIV によって心臓への負荷が軽減することを示している。

今後は、24 時間 R-R 間隔変動のローレンツプロットによる分析や神経体液性因子の測定も含めて、慢性呼吸不全期の総合的な心機能の評価について症例を蓄積し、年少児と年長者の呼吸障害による心機能への影響の相違、NIV や気管切開などの治療のタイミングの検討および治療による心負荷の改善の評価を行うことが必要である。

心拍変動解析については名古屋市立大学第 3 内科坂田成一郎先生、早野順一郎先生にご指導いただいた。

文献

- 1) 中野千鶴子、村田博昭、小川昌宏. 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.
- 2) 早野順一郎. 心拍のゆらぎと自律神経. Ther Res 1996 ; 17 : 163-235.
- 3) 中野千鶴子、村田博昭、太田拓哉. 重症心身障害児（者）における心拍変動解析. 日重障誌 2001 ; 26 : 63-7.
- 4) 中野千鶴子、村田博昭、小川昌宏. 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. 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」平成 14 年度 総括・分担研究報告書. 2003 : 47-56.
- 5) Brouwer J et al. Prognostic value of heart rate variability during long-term follow-up in patients with mild to moderate heart failure . The Dutch Ibopamine Multicenter Trial Study Group. J Am Coll Cardiol 1996 ; 28 : 1183-9.
- 6) 北島 顯、岡本 洋. うっ血性心不全. 5. 循環器疾患. 高久史磨ら、監修. 新臨床内科学. 第 8 版. 東京 : 医学書院、2002 : 509-21.

表 症例

A 慢性呼吸不全の経過で気管切開を行った症例

症例	主病名	呼吸障害の主たる原因/気管切開前	気管切開年齢	気管切開後の経過	現年齢
2	低酸素性脳症	気道狭窄 (喉頭軟化)	2歳7ヵ月	呼吸状態安定	3歳
8	脳性麻痺	気道狭窄	9歳3ヵ月	呼吸状態安定	17歳
9	脳性麻痺	気道狭窄 →NIV (9歳~)	10歳0ヵ月	呼吸状態安定	20歳
12	日本脳炎後遺症	気道狭窄 中枢性低換気 咳反射低下	12歳7ヵ月	→気管肉芽→喉頭摘出術	死亡13歳 (気管肉芽 気管閉塞)
14	脳性麻痺	中枢性低換気 咳反射低下	19歳3ヵ月	→GER↑気管支スパスム↑ →喉頭摘出術	死亡29歳 (気管出血)
15	脳性麻痺	披裂部粘膜嚢過形成+舌根沈下 →NIV (29歳~ 睡眠時/気道感染時)	31歳7ヵ月	呼吸状態安定	32歳

B 慢性呼吸不全の経過でNIVを行った症例

症例	主病名	呼吸障害の主たる原因/NIV前	NIV開始年齢	NIV後の経過	現年齢
9	脳性麻痺	気道狭窄	9歳9ヵ月	NCPAP/NBiPAP (終日) →呼吸不全進行→気管切開10歳	20歳
15	脳性麻痺	披裂部粘膜嚢過形成+舌根沈下	29歳10ヵ月	NBiPAP (睡眠時/気道感染時) →気道感染時排痰困難→気管切開31歳	31歳
21	ムコ多糖症II	舌腫大 気道狭窄	17歳1ヵ月	NBiPAP (睡眠時) →呼吸障害進行→NBiPAP終日施行	死亡22歳 (排痰困難)
22	脳性麻痺	舌根沈下 睡眠時無呼吸	30歳0ヵ月	→NBiPAP→中止 →+中枢性低換気→NBiPAP 呼吸不全進行 (閉塞性/中枢性低換気)	死亡32歳 (呼吸不全)
23	脳性麻痺	気道閉塞 (過緊張時に気道閉塞)	24歳11ヵ月	呼吸障害増悪時にNIV実施	25歳

C 慢性呼吸不全の経過で、気管切開/NIV未施行例

症例	主病名	経過	現年齢
31	脳性麻痺	気道狭窄 (喉頭軟化)	7歳
32	脳性麻痺	気道狭窄 中枢性低換気	死亡7歳
33	ALD	舌根沈下→睡眠時低換気+中枢性低換気	死亡18歳
34	ハンチントン 舞蹈病	舌根沈下→睡眠時低換気+中枢性低換気 重症気道感染反復	死亡19歳
35	低酸素性脳症	舌根沈下 重症気道感染反復	死亡27歳
36	脳性麻痺	舌根沈下 睡眠時無呼吸	32歳
37	脳性麻痺	舌根沈下→睡眠時低換気+中枢性低換気	死亡38歳

喉頭病変については確認されたものを記載した。NIV:非侵襲的換気療法

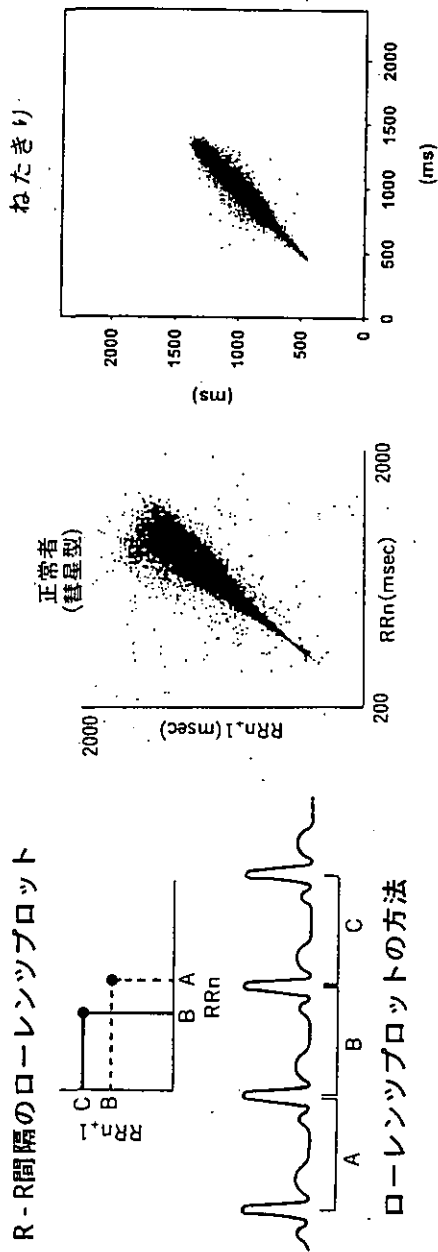


図1 ローレンツプロットによる心拍変動の非線形解析

左：ローレンツプロットの方法；隣り合った2つのR-R間隔の関係について、はじめのR-R間隔を横軸の座標、次のR-R間隔を縦軸の座標とする点としてプロットする操作を、1拍ずつオーバーラップしながらすべての連続するR-R間隔について繰り返す。

中央：正常者

右：重症心身障害者（29歳、男性、寝たきり、合併症なし、全身状態安定時）

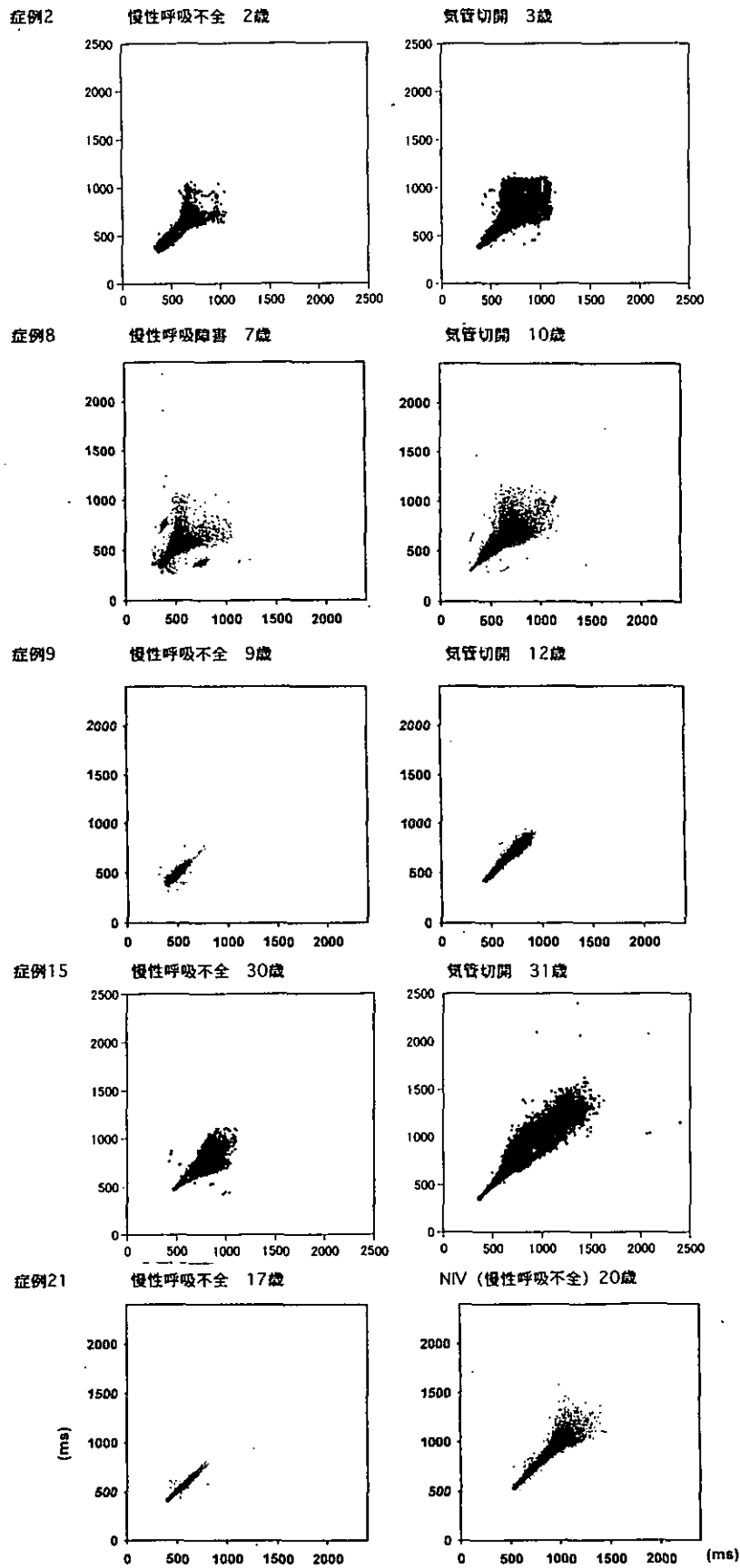
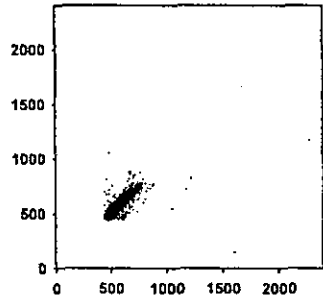
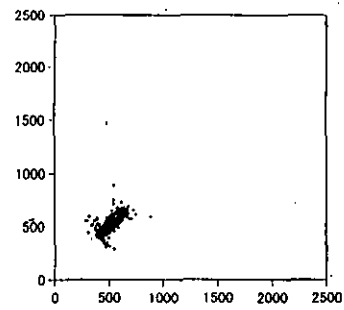


図2 24時間R-R間隔変動のローレンツプロット

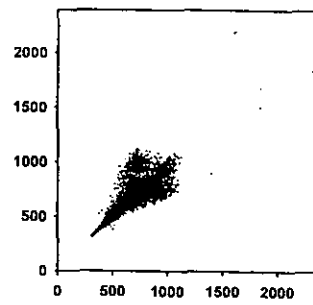
症例22 慢性呼吸不全 32歳



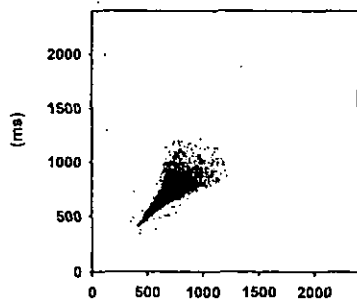
症例31 慢性呼吸不全 7歳



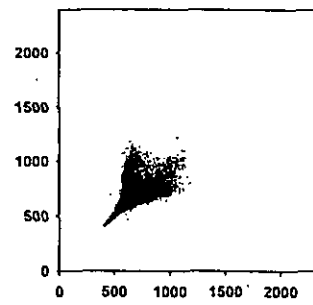
症例32 慢性呼吸不全 7歳



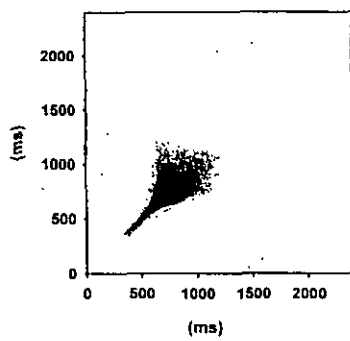
症例33 慢性呼吸不全 18歳



症例34 慢性呼吸不全 18歳



症例35 慢性呼吸障害 20歳



症例37 慢性呼吸不全 38歳

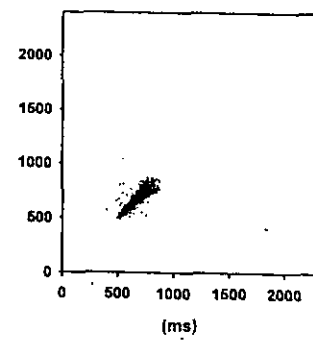
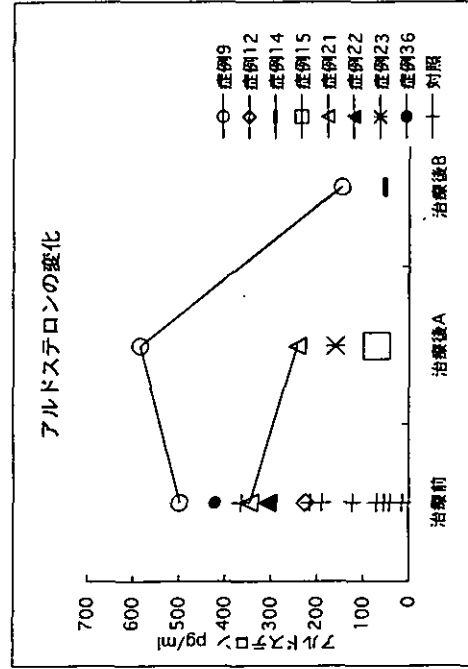
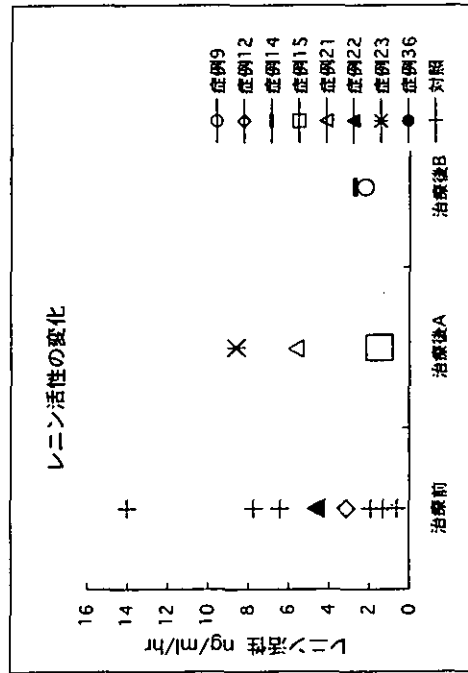
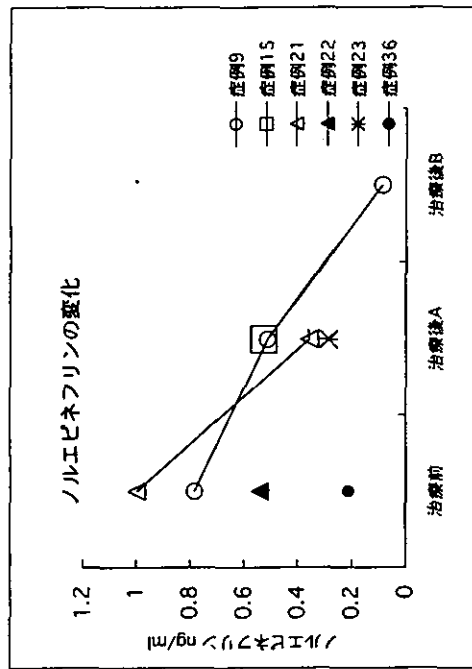
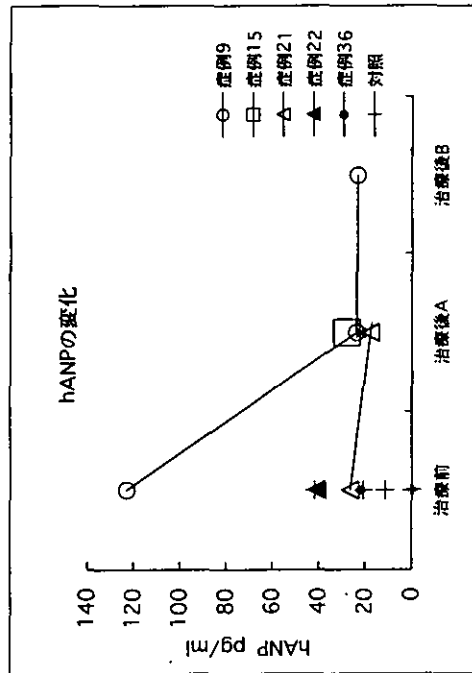


図3 24時間R-R間隔変動のローレンツプロット



ノルエピネフリン (0.15-0.57ng/ml)

レニン活性 (0.3-2.9ng/ml/hr)

アルドステロン (29.9-159pg/ml)

図4 神経体液性因子

治療A: NIV

治療B: 気管切開

対照: 呼吸障害のない重症児

(大島分類1)

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 神奈川県立こども医療センター 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（GERD）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、経過も様々である。そこで、どのような要因が GERD をもつ重症心身障害児の生活に関与するのか、GERD 症例の長期経過について検討した。発症年齢別に GERD を有する重症心身障害児の経過を検討し、3 歳未満の早期発症群は臨床的重症群であり、10 歳頃に気管切開などの対応が必要となってくる群であること、3 歳以降発症群は気道感染に伴う症状が多く、10 歳以降発症群はそれに加え、側彎・胸郭変形・緊張コントロールなど体型変化や思春期に表在化する要素が加わってきていた。手術時期による経過の違いはないこと、術後予後については短期的には有症状期間・術前の全身状態（超重症児スコア）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、手術未施行例の検討から呼吸障害に対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。どの時期においても手術時期の決定には、GERD のみならず合併障害も含めた総合的指標の悪化を待たずに手術を施行し、長期予後に影響をおよぼす呼吸障害の進行を予防することが大切であると考えられた。特に 3 歳未満発症例は気道への積極的アプローチが必要である。

研究目的

胃食道逆流症（GERD）の重症度や背景となる病態は様々であり、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し決定されている。そこで GERD 症例の長期経過を検討し、予後にかかわる指標・要因をさぐり、重症心身障害児のライフサイクルの中でのよりよい対応をめざすことを目的とした。

研究方法

対象：当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）を行った手術群 23 例、外科治療を施行しなかった未手術群 21 例とした。GERD の診断は上部消化管造影で GER を確認し、臨床症状を伴うこととした。基礎疾患として進行性経過をとる代謝変性疾患は除いた。基礎疾患は脳性麻痺 27 例、低酸素性虚血性脳症 3 例、脳炎・髄膜炎後遺症 9 例、脳形成障害 2 例、脳内出血後遺症 2 例、原因不明 1 例で、1 例を除き

大島分類 1 に属する。運動障害はアトニーゼ型が 2 例、低緊張型 2 例を含み、他は痙性・混合性四肢麻痺であった。手術群は男 16 例、女 7 例、で手術時年齢は 6 ヶ月から 18 才 7 ヶ月（平均 11.0 才）、フォロー期間は 5 ヶ月から 22 才 10 ヶ月（7.0 ± 5.88）であった。未手術群は男 17 例、女 4 例であった。死亡例は手術群 10/23 例、未手術群 9/21 例認めた。

方法：1）術後経過は①術後 2 週間以内の短期合併症 ②再発 ③超重症児スコアについて検討した。

2）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について、予後との関係を検討した。予後の指標としては手術後合併症、手術直後・最終診察時の超重症児スコア、再発率、イレウス発症率、気管切開/分離術施行率を用いて検討した。

3）発症年齢による経過の違いについて

A.3 歳未満、B.3-10 歳、C.10 歳以上の 3 群とし、未手術群・手術群ともに臨床経過について検討した。また、呼吸障害の詳細について側

彎・胸郭扁平化・頸部後屈・エアウエイ・喘鳴・軟化症・陥没呼吸の有無や程度についても検討した。

C. 研究結果

術後経過について

①術後合併症（術後 2 週以内）：6/23 例で認められた。イレウス 4 例、感染症、無気肺、肝障害、膵炎であった。有合併症群(N=6)と無合併症群(N=17)では手術年齢(12.58±3.57、11.12±5.42)、術後フォロー期間(6.39±5.20、6.76±6.39)、で有意差はないが、有症状期間は有合併症群で 5.17±3.20 年/無合併症群 3.68±2.65 年と長く、超重症児スコアも 30.33±2.16/18.36±6.61 と高く、有合併症群は術前の状態が臨床的により重症であり、手術までの期間が長かった。

②再発：コーヒー様残渣が 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 1 ヶ月までに 6/23 例が再発した。

③超重症児スコア：術直後、改善 12/23、不変 9/23、悪化 2/23（術後、膵炎と低酸素性脳症）であった。不変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。長期的変化で徐々にスコアが高くなる症例は呼吸障害による変化であった。

2) 手術時期(表 1)：3 群(A 群;6 才以下、B 群;7-12 才、C 群;13 才以上)にわけて、①有症状期間、②術後フォロー期間、③最終年齢、④手術前超重症児スコアについて群間比較すると、①A 群 3.1±2.6 年、B 群 3.1±1.9 年、C 群 5.1±4.2 年で C 群は手術まで時間がかかっていた。②A 群 10.3±8.2 年、B 群 6.5±5.8 年、C 群 5.9±4.9 年、③A 群 14.8±8.9 歳、B 群 16.6±5.7 歳、C 群 21.6±4.8 歳であった。また、④手術前超重症児スコアは B 群で有意に高かったがどの群も 20 を超えていた。

手術時期と予後との関係は⑤短期予後-術後合併症は B 群で 67%に認められたが、術前超重症児スコアが高い症例は合併症を伴いやすく、手術年齢による群間の差か否か判断できなかった。⑥長期予後-最終超重症児スコアは C 群で低く、B 群と同程度のフォロー期間だが手術直後からのスコア悪化が軽かった。また、死亡例は B 群

で 67%に認められたが、術前に全身状態不良で敗血症となった症例を除き、術後 3 年以上経過し、呼吸障害が進行し、気管切開を経てスコアが上昇していく経過をとった。

3) 超重症児スコア(表 2)：

手術前超重症児スコアを 20 以下(N=7) / 21 以上(N=16)の 2 群にわけて検討した。発症年齢は 7.1±6.3 歳 / 7.2±3.2 歳、最終年齢は 16.6±7.6 歳 / 18.8±6.2 歳と差はなかった。手術年齢は 9.2±5.7 歳 / 11.9±4.2 歳と高スコア群がやや遅かった。

短期予後の術後合併症は高スコア群で 56%、イレウス 31%、死亡例 44%と高かった。再発率には差を認めなかった。

4) 発症年齢別の経過

呼吸障害や胸郭変形等の項目としては以下のものを取り上げ、表にした。①側彎：Cobb 角、+<50°、++ 50~80°、+++>80° ②扁平：+前後径減少、++前胸部凹の存在 ③後部後屈：+一時的、++持続的 ④経鼻咽頭エアウエイ ⑤喘鳴：+一時的、++持続的 ⑥軟化症：喉頭軟化、気管軟化とも含む。⑦陥没呼吸：+一時的、++持続的 ⑧最終超重症児スコア

3 歳未満発症(未手術 N=7、手術 N=6)

図 1.表 3

未手術例は 2 群に分けられた。緊張亢進が著しく早期から呼吸障害を認める 5 例と低緊張型 2 例である。呼吸障害は上気道閉塞から軟化症までみられ、頸部後屈と胸郭変形が早期から認められた。経鼻咽頭エアウエイでは効果不十分で 4/5 例が気管内挿管、呼吸管理、喉頭気管分離術など気道へのアプローチを要した。手術例は一例を除き 5-9 歳で手術され、1 2 歳までに 4/6 例が気管切開など施行されている。

3-10 歳発症(未手術 N=7、手術 N=8)

図 2.表 4.

未手術例では超重症児スコアが手術例より低いが、感染や緊張亢進時に GERD 症状を呈する。手術例では 6/8 例でエアウエイ使用されており、手術時にはすでに気道アプローチがされている。超重症児スコアが高い症例は術前 IVH、術後敗血症、膵炎など生じていた。13 歳頃までに GERD が軽快しても呼吸障害が思春期に進行する経過であった。

10 歳以降発症(未手術 N=7、手術 N=7)図 3.表 5.

側彎・胸郭変形が進み、緊張亢進も一時的にすすむがその後は安定する時期が訪れる。未手術群の中には喉頭気管分離術のみを施行し、GERD 症状も改善された症例がいる。

D. 考察

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事が明らかであった。

E. 結論

適当な時期に適当な治療をする。そのための指標として超重症児スコアに相当する呼吸緊張、変形の半定量指数が望まれる。呼吸障害と関連した GERD では術前状態を保てる時期に手術を行い、長期予後に影響をおよぼす呼吸障害の進行を予防することが大切である。また、すでに呼吸障害と GERD が併存する場合は呼吸へのアプローチ（気管切開や喉頭気管分離術など）を優先すること望ましい。特に 3 歳未満発症の筋緊張亢進型では GERD の手術後 10 歳頃までに気管切開などが必要となるタイプが多く、早期の対応を考慮すべきと思われた。

表1.手術時期別

	超重症児スコア			死亡例	分離術 気管切開	合併症	イレウス	再発
	手術前	直後	最終					
～6歳 (N=5)	21.0±9.1	20.8±10.4	24.8±8.7	0 (0%)	3 (60%)	1 (20%)	1 (20%)	0 (0%)
7～12歳 (N=9)	26.4±5.1	19.1±8.4	25.7±9.1	6 (67%)	3 (33%)	6 (67%)	3 (33%)	4 (44%)
13歳～ (N=9)	23.3±7.8	17.4±7.0	19.2±8.9	2 (22%)	2 (22%)	2 (22%)	2 (22%)	3 (33%)

表2.超重症児スコア別

	発症年齢	有症状期間	手術年齢	最終年齢	死亡例	合併症	再発	イレウス	気管切開
20以下 (N=7)	7.1±6.3	2.1±2.1	9.2±5.7	16.6±7.6	1 (14%)	0 (0%)	2 (28%)	1 (14%)	1 (14%)
21以上 (N=16)	7.2±3.2	4.7±3.2	11.9±4.2	18.8±6.2	7 (44%)	9 (56%)	5 (31%)	5 (31%)	7 (44%)

表3. 発症年齢と呼吸-1-

3歳未満発症 未手術

列1	変形	側彎	扁平	頸部後屈	経鼻咽喉エアウェイ	喘鳴	軟化症	陥没呼吸	最終スコア
1	逆S字	+++	++	++	+	++	+	++	34
2	左凸	+++	++	++	無効	++	+	++	29
3	-	-	-	-	-	-	+	+	8
4	左凸	+	-	-	-	-	-	-	16
5	左凸	+++	++	++	+	++	-	++	32
6	左凸	+++	++	++	無効	+	+	++	32
7	左凸	+	+	++	+	++	+	++	22

3歳未満 手術

1	右凸	++	++	+	無効	+	+	++	29
2	左凸	+	-	++	+	++	+	++	27
3	左凸前凸	++	-	-	+	+	+	+	14
4	右凸	+++	+	++	-	+	+	+	16
5	逆S字	++	-	+	+	-	-	+	36
6	逆S前彎	+++	++	++	+	++	-	++	29

表4. 発症年齢と呼吸-2-

3-10歳 未手術

	変形	側彎	扁平	頸部後屈	経鼻咽喉エアウェイ	喘鳴	軟化症	陥没呼吸	最終スコア
8	右凸	+++	++	+	無効	+	+	++	19
9	右凸	++	-	+	+	++	+	++	22
10	左凸	+	-	-	-	+	-	+	39
11	左凸	-	-	+	-	+	-	+	8
12	左凸	++	+	++	+	+	-	+	11
13	左凸	++	+	-	-	+	+	++	11
14	左凸	+	-	+	+	++	+	++	24

3-10歳 手術

	変形	側彎	扁平	頸部後屈	経鼻咽喉エアウェイ	喘鳴	軟化症	陥没呼吸	最終スコア
7	左凸	+	-	-	+	+	-	++	16
8	右凸	+++	+	++	+	++	-	+	19
9	S状	+	+	++	-	++	-	++	11
10	左凸	+	+	-	+	+	-	+	14
11	S状	++	+	-	-	++	+	++	14
12	左凸	++	-	-	+	+	+	++	36
13	S状	++	+	++	+	++	-	++	24
14	右凸	++	++	++	+	++	+	++	14

表5 発症年齢と呼吸-3-

10歳以上 未手術

	変形	側彎	扁平	頸部後屈	経鼻咽喉エアウェイ	喘鳴	軟化症	陥没呼吸	最終スコア
15	左凸	++	++	++	+	++	+	++	11
16	後凸	+	-	-	-	-	-	-	16
17	左凸	+	+	++	+	++	+	++	19
18	左凸	++	++	++	-	++	+	++	26
19	左凸	++	++	-	-	++	-	+	24
20	S状	+	+	++	+	++	-	+	32
21	左凸	+	+	++	+	++	+	++	24

10歳以上 手術

	変形	側彎	扁平	頸部後屈	経鼻咽喉エアウェイ	喘鳴	軟化症	陥没呼吸	最終スコア
15	左凸	+++	++	++	-	++	+	++	16
16	左凸	+++	++	++	+	++	+	++	24
17	左凸	++	+	++	-	++	+	+	17
18	左凸	+++	-	-	-	-	-	-	8
19	右凸	++	++	++	+	++	+	++	21
20	左凸	+++	-	-	-	+	-	+	11
21	右凸	++	+	++	-	-	-	+	9

図 1.

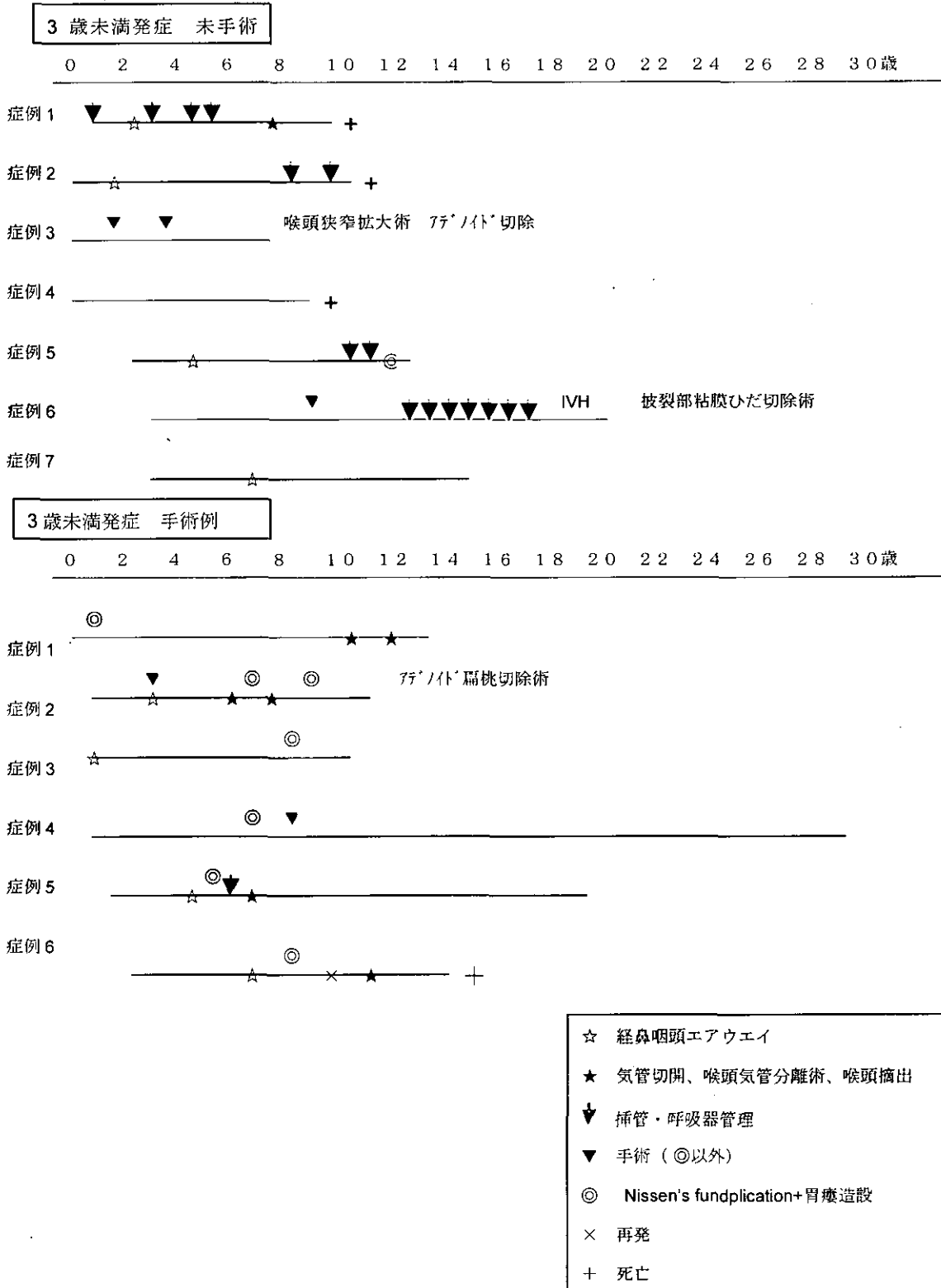
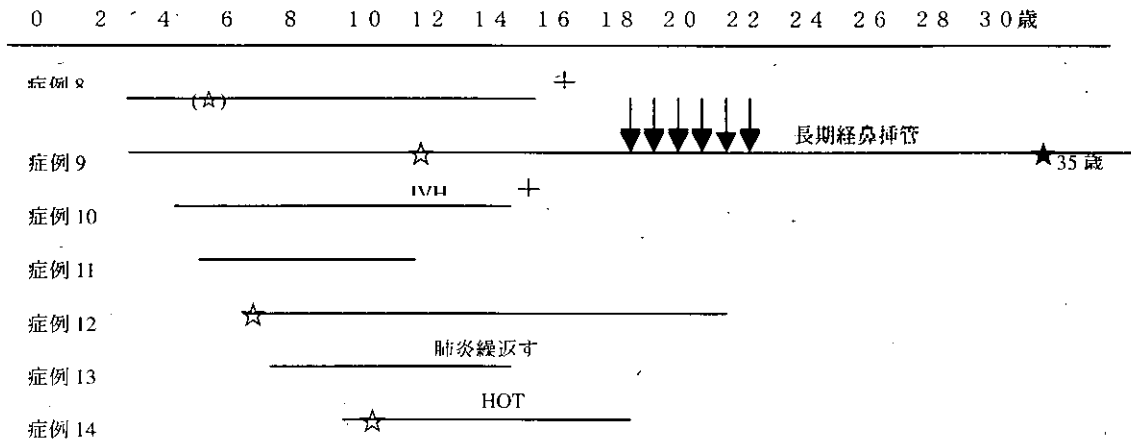


図 2.

3-10 歳発症 未手術例



3-10 歳発症 手術例

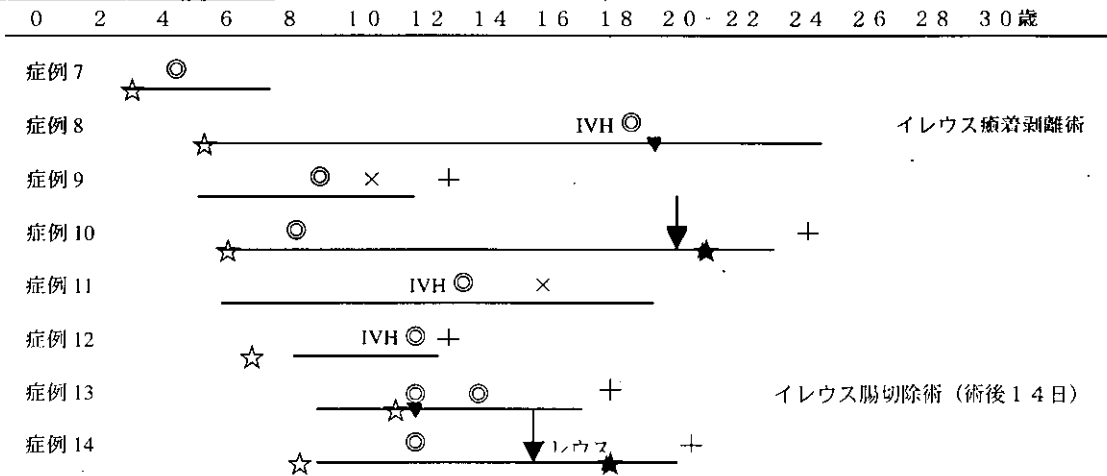
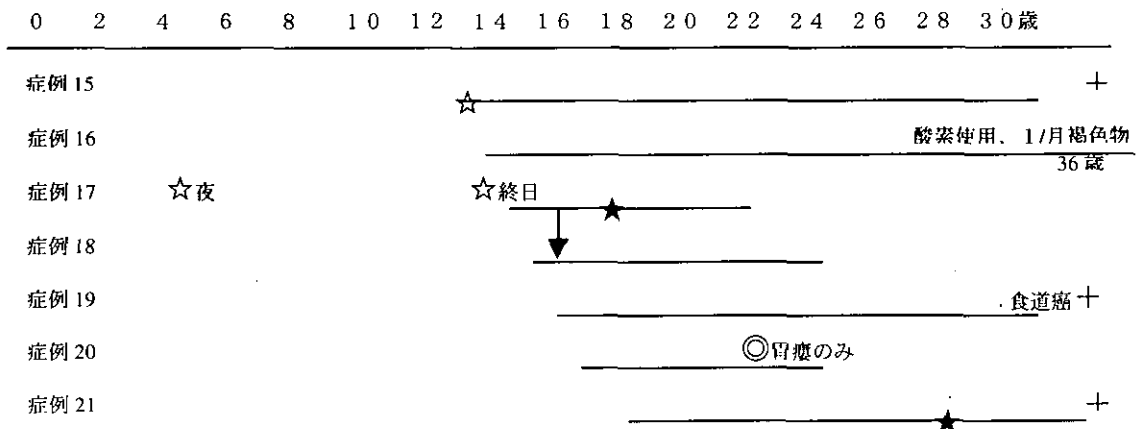
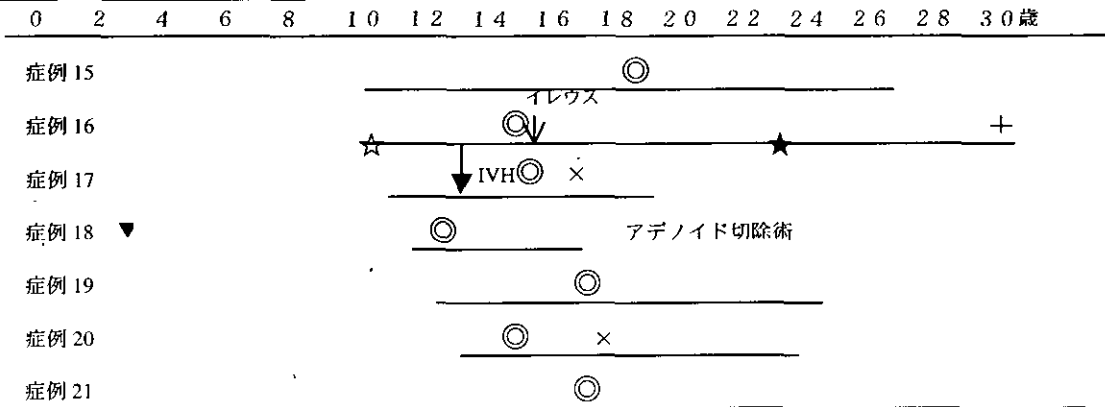


図 3.

10歳以上発症 未手術例



10歳以上発症 手術例



重症心身障害児・者のライフステージとてんかん

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

研究要旨

てんかん発症からの経過が把握できた入所中の重症心身障害児・者 63 例において、年齢に伴うてんかん活動性の変化およびてんかん類型の変容について検討した。①てんかん活動性：全体としては加齢と共に発作頻度が減少する傾向を認めた。発作頻度の減少は学童期－思春期（全般てんかん）、思春期－青年期（局在関連性てんかん）に高頻度で、成人期以降は少なかった。②てんかん類型の変容：11 例で認めた。全例全般てんかんから局在関連性てんかんへの変容であり、思春期～青年期に高頻度であり、変容に伴って発作頻度の減少を伴っていた。

重症心身障害児・者のてんかんも年齢に伴ってダイナミックに変化することが示唆された。この変化はライフステージの節目である思春期～青年期に集中しており、てんかん治療における critical period であると思われた。

A. 研究目的

重症心身障害児・者（重症児者）ではてんかんの合併が極めて高頻度で、且つ難治の経過をとることが多い。一般に、小児てんかんの発症や経過は脳の発達を基盤とする年齢因子に規定されており（年齢依存性）、年齢経過に伴ってダイナミックに変容するとされている。重症児者のてんかんもその殆どは小児期発症であり、健常者てんかんと同じ様に長期間の経過のなかで年齢に伴って変容していることが推測される。重症児者のてんかんに関する報告は多いが、その多くは横断的検討である。そこで、本研究では、てんかん活動性の年齢的変容に視点を置いて後方視的に縦断的検討を行い、各年齢層つまり重症児者のライフステージにおける日常活動への影響について評価することを目的とした。

B. 研究方法

2003 年 1 月における入所 140 例中のてんかん合併は 87 例（62.1%）であり、その中で、発症からの経過がほぼ把握でき且つ 5 年以上経過観察できた 63 例（男性 34, 女性 29）を対象とした。調査時の年齢は、9.7～69.3 歳（平均 36.9 歳）で、大島分類は、1：34 例，2：13 例，3：2 例，4：1 例，5：13 例であっ

た。

年齢層（ライフステージ）は、乳幼児期 0～5 歳，学童期 6～10 歳，思春期 11～16 歳，青年期 17～25 歳，成人期 26～50 歳，老年期 51 歳以降とし、各ライフステージにおける発作頻度、脳波所見を含む発作型・てんかん症候群を調査した。なお、発作頻度は詳細な出現回数まで把握出来る例は少なかったため、消失、年単位、月単位、週単位、日単位の大まかな頻度で評価した。

C. 研究結果

1) 調査時のてんかん活動性

調査時の発作頻度は、発作抑制 8 例，年単位の発作 15 例，月単位 25 例，週単位 12 例，日単位 3 例であり、月単位以上の発作を有するいわゆる難治例は 63.5%で、週単位以上の発作を有する極難治例は 23.8%であった。難治例は症候性全般てんかん（SGE）>症候性局在関連性てんかん（SLRE）で、且つ大島分類 1 に高頻度であった。

2) 年齢経過に伴うてんかん活動性の変化

図 1 に SLRE，図 2 に SGE+UC の年齢層別の発作頻度の推移を示す。9 例 14.3%では経過中に発作頻度が殆ど変化しなかった。うち 4