

移乗の時

柔らかい

(SMA、筋ジスなど)

首の不安定さ
手が後方に落ちてしまう
体が介助者の手から滑って行きやすい



両手を合わせておくような工夫
全体に圧縮してコンパクトにする
お尻が落ちてきてしまうので、体が大きい方は補助具の利用

硬い

(脳性麻痺など)

触れられること、動かされることへの過敏性がある
可動域の制限や緊張を強めるパターンがある



ゆっくりと丁寧に触る
本人が反応できるだけの時間の余裕を持つ

共通して大切なこと：声掛けをして、本人が準備をする間合いを作ること
ベッド、イスの高さ

ポジショニング

柔らかい

(SMA、筋ジスなど)

重力に抗せず、重力に押され、運動を発揮しづらい身体



四肢、体幹のアライメントを整える
身体の厚み(頭、肩、腕の付け根、太ももと下腿の太さの違い)を再現する
丸い物は転がりやすい(頭、上腕、前腕、大腿など)ので、横からくさびを入れる
仰向け、横向き、うつ伏せと複数のパターンを作っておく

硬い

(脳性麻痺など)

重力に適応できず、非効率的に筋肉を硬くし、適応しようとしている身体



身体の向き(仰向け、横向き、うつぶせなど)によって硬さが変化する
ことを利用する
その中でできるだけバリエーションをつける

共通して大切なこと：隙間を埋めて、体が触れている部分を増やす
体の厚みや重力の影響を配慮して、隙間がない部分にも高さを付けることがある

呼吸リハビリテーション

柔らかい

(SMA、筋ジスなど)

胸郭の可動性改善
肺活量の維持・増加
咳嗽力の維持・強化
舌根沈下の予防
など



胸郭のストレッチ・マッサージ
舌咽呼吸、アンビュー加圧、NPPV
カフアシスト、スクイーミング
ポジショニング
など

硬い

(脳性麻痺など)

胸郭の可動性改善
全身の緊張を調整
気管・気管支・喉頭軟化症の改善
下顎引き込みの予防
など



胸郭の自動運動を向上
全身のリラクセス・ポジショニング
NPPV
吸気を意識した呼吸介助
など

子どもの病態と育ちの支援 2

【ケース3】

動けるが内部障害があり行動制限のある子ども

【対象】4才女児 双胎の第1子

先天性心疾患(完全大血管転位 大動脈縮窄症 心室中隔欠損)
2420gで出生 呼吸障害チアノーゼあり入院 大動脈弓再建術 肺動脈絞扼術施行、在宅酸素導入後生後5ヶ月で退院、退院2週間で呼吸障害発症し再入院、人工呼吸器装着、2才5ヶ月で心室中隔欠損の手術、3才で人工呼吸器離脱でき 酸素のみで管理中、経管栄養中で摂食が進まない。 心不全のため運動行動制限がある(写真供覧)

【ポイント】

1. 心不全のため運動行動制限がある
2. 経管栄養中で摂食が進まない
3. 祖父母の支援がない
4. 双胎で育児に手がかかる

【医療的解説】

先天性心疾患の子どもの特徴

- 知的な障害はないことが多い
- 立ったり、歩けたりする場合も多い
- いわゆる重症心身障がい児ではない
- 肺の血流が増えるタイプか肺の血量が不足するタイプか(肺高血圧の有無)が重要
- 肺高血圧の場合は無酸素発作を起こすことがある
- 手術を段階的に繰り返す
- 摂食の問題があることが多い(胃食道逆流、口腔内過敏による拒食、経験不足)
- 気管軟化症などを合併し、気管切開、人工呼吸器装着するケースも多い

【育ちの支援のポイント】

1. 経験をしたことがないこどもへのアプローチ
訪問看護での 感覚刺激
* 食べられない事へのアセスメント(医師)
2. 制限がある中での行動の支援
3. 支援者が少ないなかでの工夫

19

【ケース4】

予後不良の染色体異常の子ども

【対象】生後8ヶ月 女児

診断 染色体異常(18トリソミー)
先天性心奇形(VSD+PDA)食道閉鎖(Gross C型)、
心疾患に対しては手術施行せず。胃瘻造設+食道閉鎖術後、
退院に向けて調整中

【ポイント】

1. 病院側の体制による 治療方針の意見の相違
2. 看取りの医療をどこが中心になるのか?
3. 在宅への橋渡し
在宅医や訪看STを探す困難さ

20

【医療的解説】

- 染色体異常(18番目の染色体が3本ある)で、特有の顔貌や心疾患などの奇形を伴うことが多い。
- 積極的な治療をしないと1歳までに90%以上の児が死亡すると言われてきた。
- しかし日本では幼稚園でお遊戯をしたり、かけっこをする事例のビデオが公開されて以来、積極的な治療をする施設も少なくなく、最新の報告では、1年生存率31%; 3年生存率15%; 5年生存率9%; and 10年生存率8%とされている。
- 死亡の原因は心不全などの循環器障害が53%;感染症が17%;呼吸不全6%; 肝芽腫5%などである。

【育ちの支援のポイント】

1. 病院側の葛藤
2. 在宅側は 医療から見捨てられた感の保護者によりそうこと
普通の子どもとして育てる事への支援の重要性
経口摂取の準備など



18トリソミー長期生存の報告例 (信州大学古庄知己等)

症例	1	2	3	4	5
年齢	12歳6	10歳2	10歳6	12歳6	26歳9
性	女	女	女	女	男
Karyotype	?	Full	Full	Full	Full
心奇形	?	VSD	PDA	-	VSD,Co
人工呼吸器	-	-	+ 89日間	-	-
食事	全経口	全経口	経管栄養	全経口	全経口
移動	歩行可	歩行可	-	歩行器で歩行	歩行可
歩行開始年齢	1歳9	2歳3		9歳0	5歳9

【ケース5】

がんの子どものend of life care

【対象】

6才女児 脳腫瘍(脳幹部のglioma)
発症から11ヶ月 入院中 放射線治療後 月5日の抗がん剤投与を受けている
呼吸障害はない。
余命あと1ヶ月と宣告され在宅生活を希望し 中心静脈をいれて退院。頭痛の疼痛コントロールも行っている

【家族、社会的環境】

3才の弟と 8才の姉がいる

【ポイント】

1. 緩和治療
2. 家族 兄弟への配慮
3. 最期を迎えるための在宅チームのネットワーク

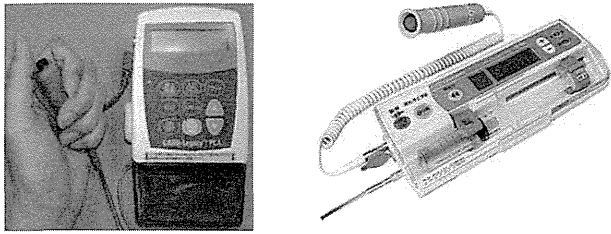
25

【医療的解説】

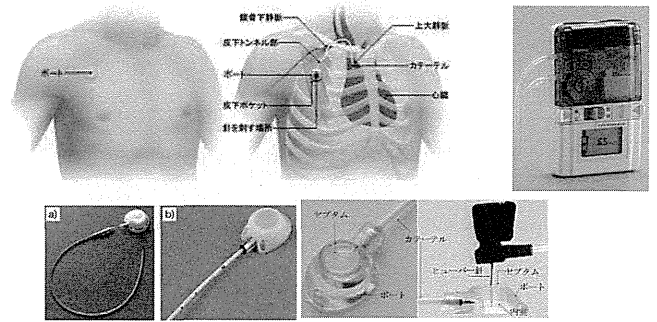
悪性腫瘍の緩和ケア

- 苦痛の緩和
痛みのコントロール
呼吸苦のコントロール
せん妄のコントロール
- 中心静脈の管理
- 予後予測に基づく家族の心理的ケア
- グリーフケア(ビリーブメントケア)

26



疼痛コントロールにPCAポンプは重要なアイテム
特に呼吸苦に対して モルヒネ、ドルミカムの併用は効果的



子どものIVH管理も今後在宅で増えていく
対象は小児癌やヒルシュブルグ類縁疾患などの子ども

【育ちの支援のポイント】

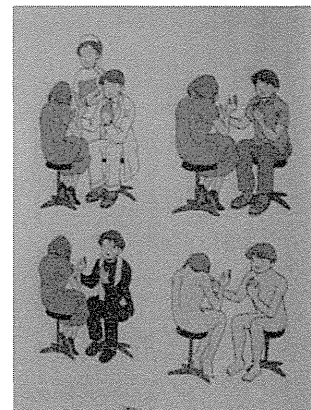
1. 希望を持ち続ける かなえるための在宅チームのアクション

訪問看護 リハビリ 訪問学級

2. 家族への配慮と支援

Not doing but being

グリーフケア



Not doing but being

子どもの病態と育ちの支援 1

子どもの病態と育ちの支援

【ケース1】

筋緊張が高く思春期になり二次的な問題がでてきた子ども

【対象】15才男児 出生時の無酸素脳症による重症心身障害児 脳性まひ(痙直性四肢麻痺)、てんかん、知的障害(ある程度の理解はできる)がある。呼吸障害のため気管切開喉頭分離術を受け、その後、2才から人工呼吸器装着、経鼻胃管栄養を行っている。

【ポイント】

1. 退院時から3才まで 都の看護事業部の訪問看護を受けていたが打ち切り。その後は在宅ケア、レスパイトも利用せず家族のみの介護で在宅生活を続けている。学籍は特別支援学校の訪問学級で ほとんど自宅で過ごすことが多い。
2. 母は子の看護に対して自分が一番わかっていると感じている。
3. 思春期になり体も大きくなり介護の負担も増えた。
4. 医療的に二次障害も出現している。

医療的解説

筋緊張が強くなってきてたいへん!

- 1) 脳性まひのかんたんな分類
- 2) 対処方法

二次障害とその対処について

- 1) からたの変形、背骨の曲がり
- 2) 股関節脱臼
- 3) 骨折しやすい
- 4) ごっくんがうまくできない、よく熱を出す

脳性まひ

・分類

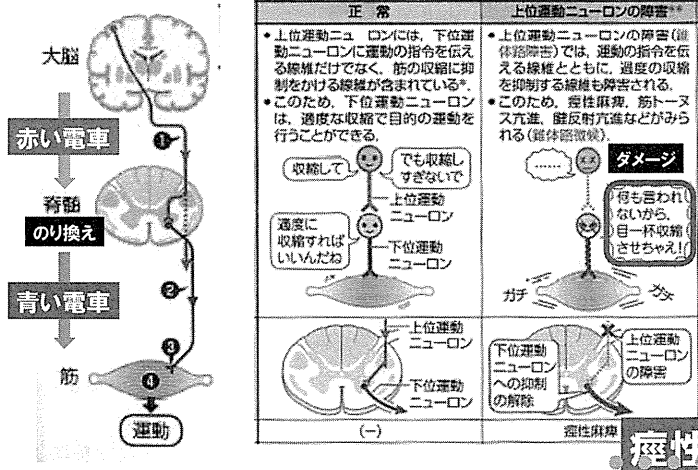
- 1) 痙直型 動かそうとするとキュツ
- 2) アトーゼ型 めわーんとした不随意運動
- 3) 失調型
- 4) 混合型



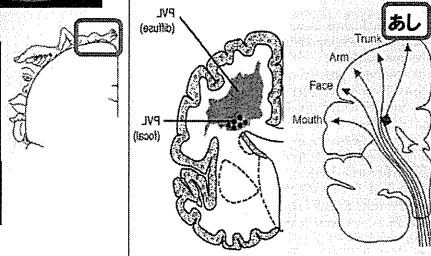
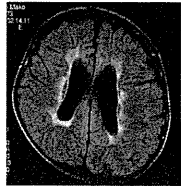
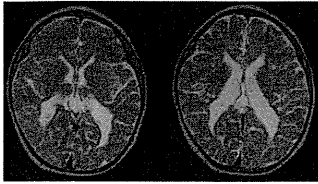
40週近くで生まれた中度仮死・早産の赤ちゃん 脳の皮とそこから出てくる電線の部分 痙性まひ・知的障害・てんかん



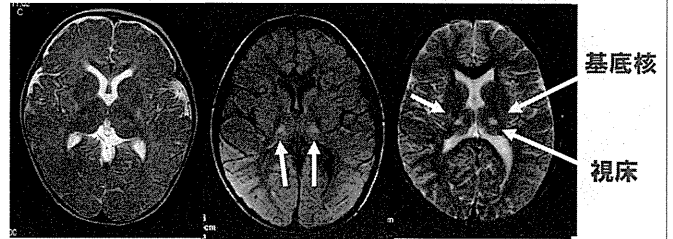
脳から出た指令→上位運動ニューロン→下位運動ニューロン



痙直型両麻痺: 早産の赤ちゃん、両あしの麻痺
 脳の内側の白いところ(PVL)



40週近くで生まれた重度仮死の赤ちゃん
 脳の芯の部分: 基底核と視床
 アトーゼ、舌の動きが不得意、知的には良い



40週近くで生まれた重度仮死の赤ちゃん
 脳の芯の部分: 基底核と視床
 アトーゼ、舌の動きが不得意、知的には良い



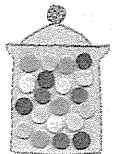
筋強剛 (固縮) (rigidity)	
鉛管現象	歯車現象
<ul style="list-style-type: none"> 最後まで一様に抵抗がある。 	<ul style="list-style-type: none"> 抵抗が断続的にみられる。
<ul style="list-style-type: none"> 大脳基底核障害 (錐体外路障害) (Parkinson病, MSA-P (線状体黒質変性症), 進行性核上性麻痺, Wilson病など) 	

ぬわーんだけどギリギリ

ゆつくり動かそうしても、ずーと力が入ってる

筋緊張亢進

内服薬治療



内服薬治療

- フェノバルビタール
- セルシン セロゼロ注意
- 末梢性筋弛緩剤 ダントリウム
- 中枢性筋弛緩剤 リオレサル・ミオナール

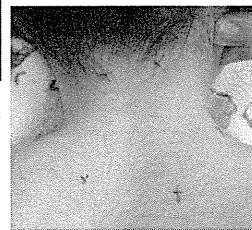
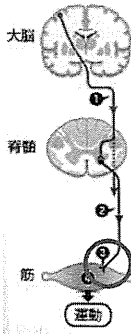
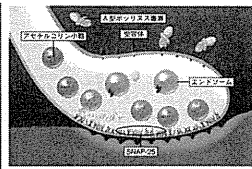
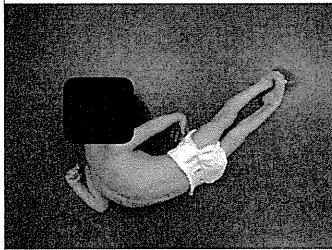
その他の大切な治療

- リハビリテーション
- ボツリヌス毒素 ボトックス®

ボトックス®治療

神経筋接合部へ直接作用

■神経筋接合部におけるA型ボトックス毒素の作用部位



- ① 神経と筋のくっつくところをまひさせる毒素を注射します
- ② 一時的なまひになり緊張がとれます
- ③ 3か月くらいでもどってきます

前

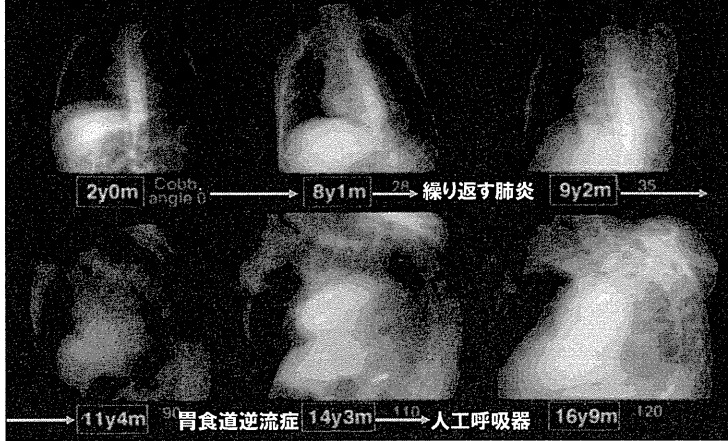
過伸展位



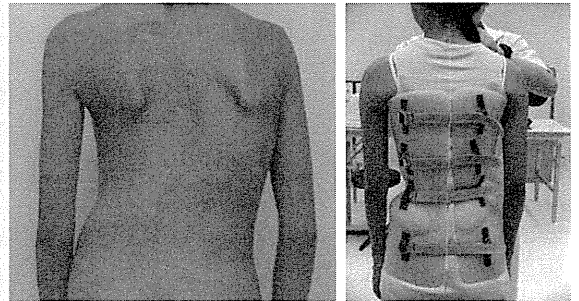
後

脳性まひの加齢変化による胸郭変形や側弯と呼吸障害には密接な関わり

Cerebral palsy Correlation between respiratory distress and scoliosis



側弯の装具療法

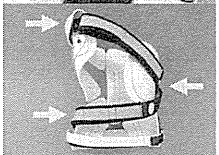
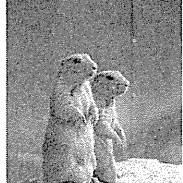


夏はあちち、お着替えしにくい～

側弯の装具療法

あたまのコントロールしやすい→テレビ見やすい

臥位の2Dから
座位の3Dへ



3点固定
だけでいける

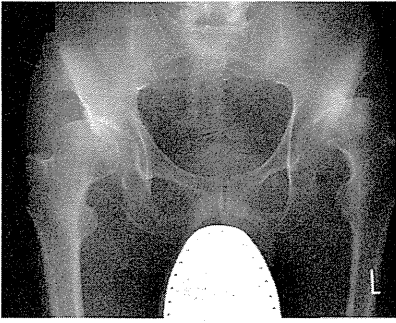


股関節脱臼

可動域制限
↓
開きにくくなる
↓
骨折が心配

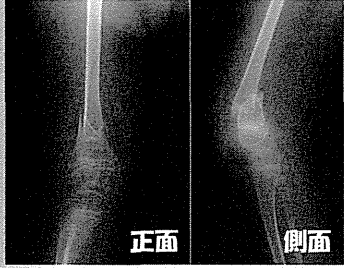


股関節脱臼



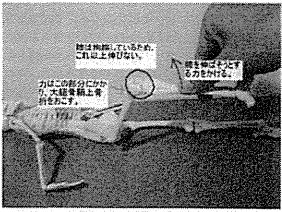
はずれかけが
一番痛い
↓
ストレッチ
↓
ボトックス
↓
筋解離手術

骨折




正面 側面

ひざの上が一番多い



膝は伸ばしているため、これ以上伸びない。
かばこの部分でしか、大腿骨頭と骨幹を結ぶことができません。

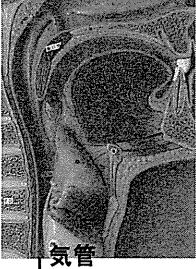


おしりの部分まで広がるので、お尻を伸ばしてあげると、股上骨折はこまらぬ。

図4 大腿骨頸上骨折の予防

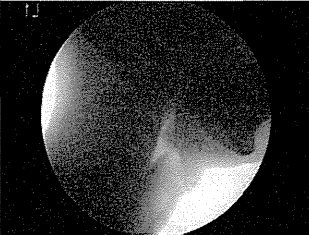
嚥下造影検査

食物や唾液による誤嚥性肺炎




気管
食道

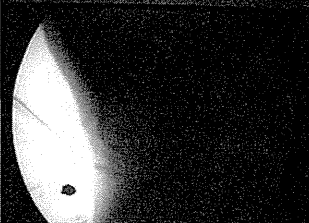
誤嚥のない例



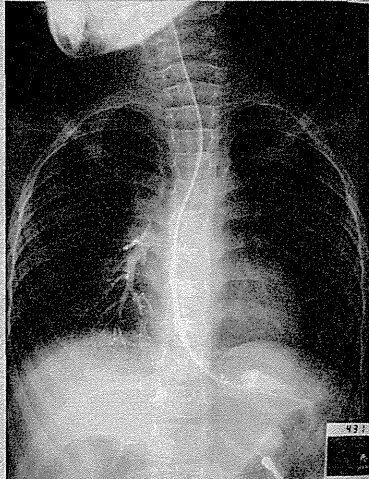

誤嚥(むせこみあり)



誤嚥(むせこみなし)



むせのない誤嚥では誤嚥性肺炎が起きちゃう

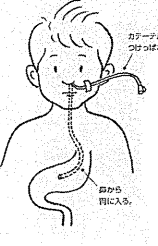



経管栄養

留置チューブ

経鼻胃管


経鼻経管栄養法



カテーテルがつけばなし。
鼻から胃に入る。

胃瘻

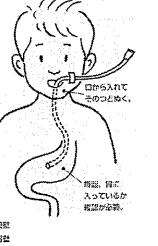
胃瘻



鼻にカテーテルが通らない。
胃瘻の位置に穴を開けて、胃管カテーテルを通す。
胃瘻の位置に穴を開けて、胃管カテーテルを通す。

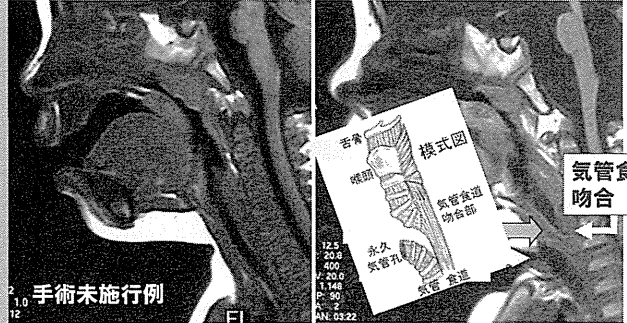
口腔ネラトン

口腔ネラトン法



鼻から入れて、口のふとめく。
鼻腔、口に入れて、鼻腔の空気を抜く。

喉頭気管分離術



気管食道吻合

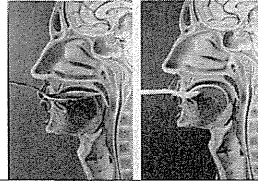
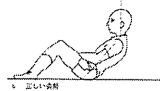
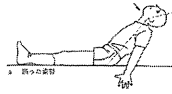
手術未施行例

適応：大量の唾液誤嚥 頻回に繰り返す下気道感染症

摂食嚥下障害へのアプローチ

すぐに経管栄養を選択せずに

- ☑ 摂食嚥下機能に見合った食形態の見直し
丸のみする子に普通食はきびしい
舌で押しつぶしの子にはフィン状のものを
- ☑ リラックスした姿勢
- ☑ 適切な食具の選択
- ☑ 摂食介助(オーラルコントロール)



【育ちの支援のポイント】

1. 関わっていくきっかけと経緯
学校の先生から、医療的な諸問題を抱えていること、主治医の病院に定期通院ができなくなってきていることを理由に在宅支援診療所へ相談し、家族へ紹介とつないだ
2. 訪問診療と訪問学級中に同行訪問をきっかけとして訪問看護ステーションが入っていきながら訪問看護の必要性を理解してもらうこと
3才を過ぎてもニーズがあること
週間スケジュールの重要性
3. ヘルパーの利用に結びつけるためには

時間	月	火	水	木	金	土	日	備考
4:00								4:00
4:30								4:30
5:00								5:00
5:30								5:30
6:00								6:00
6:30								6:30
7:00								7:00
7:30								7:30
8:00								8:00
8:30								8:30
9:00								9:00
9:30								9:30
10:00								10:00
10:30								10:30
11:00								11:00
11:30								11:30
12:00								12:00
12:30								12:30
13:00								13:00
13:30								13:30
14:00								14:00
14:30								14:30
15:00								15:00
15:30								15:30
16:00								16:00
16:30								16:30
17:00								17:00
17:30								17:30
18:00								18:00
18:30								18:30
19:00								19:00
19:30								19:30
20:00								20:00
20:30								20:30
21:00								21:00
21:30								21:30
22:00								22:00
22:30								22:30
23:00								23:00
23:30								23:30
24:00								24:00

学校の先生との1対1の楽しい時間なので両方にも疑問がありますが、何とか家に訪問させていただいて心を許してもらえようと思います。

直接訪問する、サービスを提供する人には本心はなかなかないといいで、補綴具や住宅改修、日常生活用具などの給付などで関わった保健師や相談支援専門員などが家族の気持ちを聞いて訪問看護師にアドバイスをしてもらえようと思つた。

この方の様子を十分理解して、訪問看護や支援事業などに連携できると良いと思う。

ヘルパーさんなど外出する経験も大切である。

【家に入れてもらえる支援の方法】

↓
【継続して関わることが出来る支援の方法】

- ◆ チーム全体で支援の方針を決める
役割を決める
役割を演じる
手足機能と相談苦情窓口機能は別に設定する
- ◆ 方針上決められた役割を演じるために、居宅介護(ヘルパー)? 訪問看護? リハビリ? 医者? 教育者? 通園スタッフ? 保健師? 行政マン? なのかを考える。
- ◆ 各事業所、関係機関を育て、成り立つようにする支援。

【ケース2】

体が柔らかく人工呼吸器を装着して普通小学校に通学している子ども

- 【対象】7才女児 第2子 脊髄性筋萎縮症
低緊張 運動発達遅延のため8ヶ月の時 診断を受ける。呼吸状態の悪化が進行し気管切開、喉頭分離後 2才時人工呼吸器装着した。ケアリスト、施行中。胃瘻造設。在宅リハ、訪問看護、ヘルパー、入浴サービスを受けている
- 【ポイント】
1. 普通小学校通学中 保護者つきそい必要で分離できない
 2. 父退職し子どもの介護に入っている レスパイトサービスの希望はない
 3. 神経筋疾患のリハ コミュニケーションの工夫の必要性
 4. 主な就労者で家計を支えているのは母だが 第3子 妊娠中 で今後 父の就労による経済基盤を作る必要性がある

【医療的解説】

病態の解説と、QOLの保障のための気管切開適応
侵襲的と非侵襲的 人工呼吸(写真供覧)
呼吸リハビリと コミュニケーション

脊髄性筋萎縮症

SMA(Spinal Muscular Atrophy)

- 脊髄の神経の変性によって 筋肉が萎縮する病気。タイプは4つ
- 大人のALSと対比される 知的障害はない
- 1型は 重症型で生まれたときから筋肉が柔らかくてほ乳ができなかったり 呼吸がしづらくなるのが1才前に起こります。呼吸の補助がなければ2才までに亡くなることが多い
- 2型(中間型)、3型(軽症型)、4型(成人型)と徐々に病状は軽い

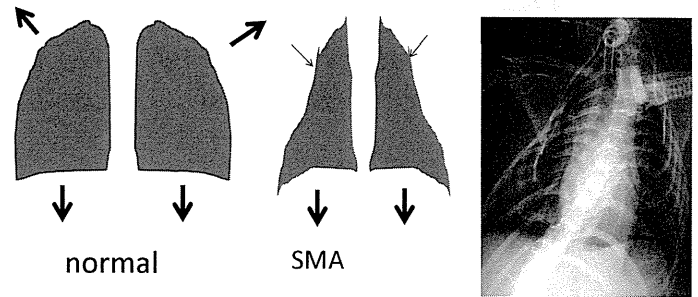
31

SMA TYPE-1 OR 2 (乳幼児)

* Bell-shaped chest & Pectus excavatum

肋間筋 < 横隔膜

上葉無気肺 → 下気道感染症で急激な悪化



人工呼吸の目的

1. 酸素化
2. 換気
3. 呼吸仕事量
4. 気道確保

侵襲的と非侵襲的人工呼吸？

TPPV(tracheostomy) & NPPV(non-invasive positive pressure ventilation)

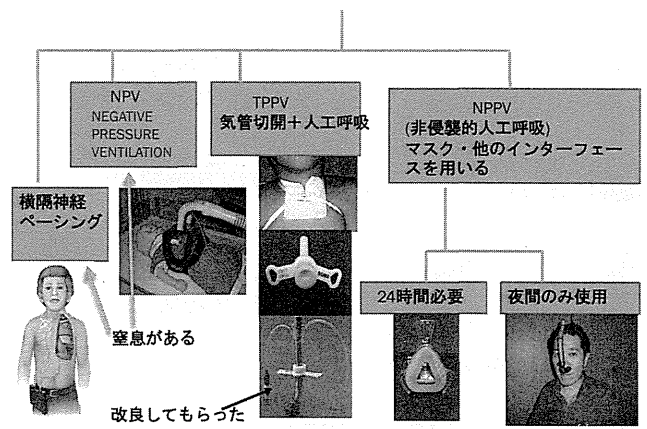
NPPV; マスクなどのインターフェースを介した人工呼吸器

気道確保ができない・呼吸停止・嚥下機能の著しい低下



TPPV; 気管切開での気道確保を必要とする人工呼吸

呼吸サポート方式



緒方健一, 重症心身障害児における呼吸障害と合併症
小児看護 34(5):569-574,2011

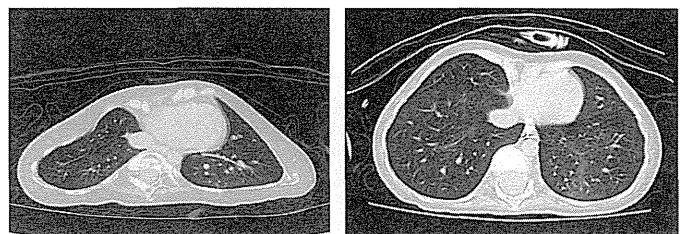
NPPVの注意 (小児)

1. マスクは、2種類持つて
2. リークは30ml/分以下で同調
3. 眼の乾燥・圧迫注意
4. きついベルトより、隙間を埋める。
5. 吞気対策が重要
6. 下顎拳上にネックカラーも
7. 気道の確保=気道のクリアランス

気管切開 4大トラブル

- ① 抜ける
- ② 詰まる
- ③ 肉芽
- ④ 出血

体位変換による肺容量の違い



生後8ヶ月で気管切開、24時間呼吸器管理。
ほぼ背臥位での生活。
本人、父、母の3人暮らし。
日中は母と二人。

生後6か月で気管切開、24時間呼吸器管理。
右側臥位・左側臥位・背臥位を同じ時間づつ実施。
本人、父母、兄、祖父母の6人暮らし。
日中も人手あり。

【育ちと生活の支援のポイント】

1. 保護者分離で学校生活を送るための方法の模索
リスクを減らす(主治医や訪問看護師によるサポート)
管理上の安心を与えるコミュニケーションの工夫

訪問看護師の学校への訪問 熊本の事業

2. ヘルパーの入り方
保護者が就労するためには
放課後デイなどの利用

37

〈在宅人工呼吸が保険適応され20年〉

教育現場は、変わったか？

米国;障がい児の大学進学5万人
日本; 2000人

★第4期熊本県障がい者計画★

施策項目 I 「保健・医療及び地域生活支援体制」

ほほえみスクールライフ支援事業

気管切開し人工呼吸器を装着している児の
訪問看護師の料金を支援(6時間/週)

移乗の時

柔らかい

(SMA、筋ジスなど)

首の不安定さ
手が後方に落ちてしまう
体が介助者の手から滑って行きやすい



両手を合わせておくような工夫
全体に圧縮してコンパクトにする
お尻が落ちてきてしまうので、体が大きい方は補助具の利用

硬い

(脳性麻痺など)

触られること、動かされることへの過敏性がある
可動域の制限や緊張を強めるパターンがある



ゆっくりと丁寧に触る
本人が反応できるだけの時間の余裕を持つ

共通して大切なこと : 声掛けをして、本人が準備をする間合いを作ること
ベッド、イスの高さ

ポジショニング

柔らかい

(SMA、筋ジスなど)

重力に抗せず、重力に押され、運動を発揮しづらい身体



四肢、体幹のアライメントを整える
身体の厚み(頭、肩、腕の付け根、太ももと下腿の太さの違い)を再現する
丸い物は転がりやすい(頭、上腕、前腕、大腿など)ので、横からくさびを入れる
仰向け、横向き、うつ伏せと複数のパターンを作っておく

硬い

(脳性麻痺など)

重力に適応できず、非効率的に筋肉を硬くし、適応しようとしている身体



身体の向き(仰向け、横向き、うつぶせなど)によって硬さが変化する
ことを利用する
その中でできるだけバリエーションをつける

共通して大切なこと : 隙間を埋めて、体が触れている部分を増やす
体の厚みや重力の影響を配慮して、隙間がない部分にも高さを付けることがある

呼吸リハビリテーション

柔らかい

(SMA、筋ジスなど)

胸郭の可動性改善
肺活量の維持・増加
咳嗽力の維持・強化
舌根沈下の予防
など



胸郭のストレッチ・マッサージ
舌咽呼吸、アンビュー加圧、NPPV
カフアシスト、スクイーピング
ポジショニング
など

硬い

(脳性麻痺など)

胸郭の可動性改善
全身の緊張を調整
気管・気管支・喉頭軟化症の改善
下顎引き込みの予防
など



胸郭の自動運動を向上
全身のリラククス・ポジショニング
NPPV
吸気を意識した呼吸介助
など

子どもの病態と育ちの支援 2