

### 【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

43

### 【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

44

### 【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

45

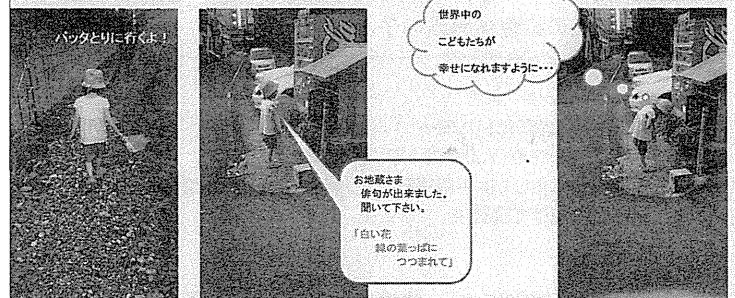
## 口の過敏・手の過敏

手の過敏は隠れているから解りにくい。

- 手のべたべたが少しづつ気にならなくなるよ。
- クッキーを焼いて食べるよ。
- 食べる事って摂食ではなくて食欲。「自分で作ったんだから絶対食べるよ」

## 【酸素が必要な子どもの遊びの場所】

- ◆ 集団生活をするときに酸素ボンベは邪魔  
酸素濃縮器は自宅に1台しかない
- ◆ 運動量は遊びの中で疲れたら休むことが大切  
自分で身体の事を理解できるように接する
- ◆ 学習支援員の配置が可能→しかし大人がずっと近くにいるという環境も考えるべきことはある



小学生になった時、「長く生きたいなー」とつぶやきました。

## 生活を支える社会保障制度(保健・医療)

年齢	医師(0歳)	就学前	就学期(6歳~18歳)	子育て・就労期(20歳~40歳)	退職後(65歳~)	70歳~
保健・医療保障	母子健康手帳	家庭訪問 未熟児養育医療費助成	乳幼児健診			
		予防接種	学校保健		健診事業(老人保健) 健康手帳交付	
		乳幼児医療費助成				
		母子家庭医療費助成				
		重度心身障害者医療費助成				
		医療保健(国民健康保険・社会保険・各種共済・船員など)			退職者医療	老人保健医療
		小児慢性特定疾患治療研究事業		特定疾患治療研究事業		
		自立支援医療(育成医療)		自立支援医療(更生医療)		
				自立支援医療(精神通院医療)		
		高額療養費、高額医療費制度		→標準負担限度額認定証(入院のみ)		

愛媛大学医学部付属病院・檜垣高史先生の資料抜粋

## 小児慢性特定疾患治療研究事業

小児慢性疾患のうち、特定の疾患については、その治療が長期間にわたり、医療費の負担も高額となることからその治療の確立と普及を図り、併せて患者家庭の医療費の負担軽減にも資するため、医療費の自己負担分を補助するもの。  
18歳未満(引き続き治療が必要であると認められる場合は、20歳未満)の児童。

### 給付範囲

入院(日数にかかわらず)、通院、治療、検査(心臓カテーテル検査なども含む)、にかかる健康保険の自己負担を補助。  
入院時の食事代にも適用される。  
薬の院外処方については、自己負担なし。

## 特定疾患治療研究事業

疾患の数は限られている。

年齢制限はない。

小児からの継続的な治療補助とはなっていない。

愛媛大学医学部付属病院・檜垣高史先生の資料抜粋

## 対象疾患

現在(平成21年10月30日)、次の56疾患が制度の対象

ベレーツェ病	後縦骨帯化症	バット・キアリ(Budd-Chiari)症候群
多発性硬化症	ハンテントン病	慢性血拴塞性肺高血圧症
重症筋無力症	モヤモヤ病	ライノーム病
全身性エリテマトーデス	(ウイルス動脈輪閉塞症)	副腎白質ジストロフィー
スモン	ウェグナー肉芽腫症	家族性高コレステロール血症
再生不良性貧血	特発性拡張型(3口血型)心臓症	(ホモ接合体)
サルコイドーシス	多系統萎縮症	腎臓性筋萎縮症
筋萎縮性側索硬化症	表皮水疱症	球形性筋萎縮症
強皮症/皮膚筋炎及び多発性筋炎	(接合部型及び栄養障害型)	慢性炎症性炭酸性多発神経炎
特発性血小板減少性紫斑病	膿毒性乾癆	肥大型心筋症
結節性動脈周囲炎	広範骨性骨軟化症	拘束型心筋症
流注性大腸炎	原発性胆汁性肝硬変	ミトコンドリア病
大動脈炎症候群	重症急性膵炎	リンパ管筋腫症(LAM)
ビュルガー病(パージャー病)	特発性大腸骨頭壊死症	産産多形赤血球症(急性期)
天疱瘡	混合性結合組織病	黄色粘着性骨化症
腎臓小脳炎性症	原発性免疫不全症候群	間質性肺病
クローン病	特発性腸炎性肺炎	1) プロラクチン(PRL)分泌異常症
腸治性肝炎のうち劇症肝炎	網膜色素変性症	2) ゴナドトロピン分泌異常症
慢性膵膵リウマチ	プリオン病	3) ADH分泌異常症
パーキンソン病関連疾患	肺動脈性肺高血圧症	4) 下垂体性TSH分泌異常症
アミロイドーシス	神経線維腫症	5) クッシング病
	急性炎症性全脳炎	6) 先端巨大症
		7) 下垂体腫瘍低下症

愛媛大学医学部付属病院・檜垣高史先生の資料抜粋

## 身体障害者手帳

身体障害者(児)が各種の援助を受けるために必要な手帳

身体に障害のある方が、身体障害者福祉法に定める障害に該当すると認められた場合に、本人(15歳未満の場合は保護者)の申請に基づいて交付される。  
各種の更生援護を受けるための前提となる。

### 等級(認定基準により)

- 1級 自己の身の辺の日常生活活動が極度に制限されるもの
- 2級 (心臓機能障害者の場合、2級はない)
- 3級 家庭内での日常生活活動が著しく制限されるもの
- 4級 社会での日常生活活動が著しく制限されるもの

愛媛大学医学部付属病院・檜垣高史先生の資料抜粋

## 【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  
在宅医や訪問STを探す困難さ

- 家族歴: 父親52歳、母親44歳で繰り返す不妊治療後にやっと授かった貴重児 第1子
- 出生までの経過: 在胎34週で推定体重1200g染色体検査両親の決意で実施せず。在胎37週3日で新生児医立会いの下に経膈分娩1625gで出生。NICUに搬送入院となった。
- NICU入院後の経過: 食道閉鎖(Gross C型)と診断。出生翌日に胃瘻造設術を施行。食道一気管支瘻が確認。
- 食道一気管支瘻のbandingと同時に食道閉鎖の根治術を施行。内科的治療としてジゴキシンと利尿剤の投与のみ継続。心臓外科が手術をしてくれないことに関してはご両親は時折不満の意見を新生児医や看護師に漏らしていた。強化母乳の投与などで体重も少しずつ増えるようになったので、「早く家に連れて帰って、この子のために準備した赤ちゃん用ベッドに寝かせたい。」というご両親の強い希望もあって、まだ体重が1800gと小さかったが在宅医療への移行をすることになった。

## 家庭背景

- お父さんは3年前に仕事の関係で当地に赴任して来たので、親類縁者は近くにいない。
- 流通業のエリート会社員であるお父さんは、毎日7時半には出勤し、帰宅はいつも20時頃で、毎月第一水曜日は泊まりがけで東京に出張しなければならない。土曜日は隔週で休み。経済的には困っていない。
- お母さんは専業主婦であるが、妊娠中に発症した糖尿病があるため月に一回は午前中かかりつけの病院受診(9時から11時くらいまで)しなければならない。この時間帯はお父さんが出勤時間を遅らせてNちゃんを見ていても良いと言っている。

- お母さんは大卒で几帳面な性格で、ケアに対しても完璧さを求める傾向がある。自分の納得できるスタッフで無ければ家には上げたくないと述べている。新生児科の主治医と新生児病棟の師長に対しては信頼関係が確立している。
- 子どもはNちゃんだけである。ご両親は、「Nちゃんのために出来るだけのことをしてあげたい。」と考えているが育児の経験は初めてである。18トリソミーのお子さんでは、ほとんどが寝たきりで数年以内に亡くなることが多いことは理解しているが、稀に10歳以上まで生存した報告もあるという主治医の説明に一縷の希望をつないでいる。
- 自宅から小児医療センターまでは車で1時間くらいである。お父さんは車の運転が出来るがお母さんは自分で車の運転は出来ない。

### 【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

## 18 trisomy

18トリソミーは1960年にEdwardsにより報告。18番目の染色体が3本特有の顔貌や心疾患などの奇形を伴う3000-8000の出生に1例

### Symmetrical SFD

羊水過多  
後頭部突出  
短い胸骨  
指オーバーラッピング  
股関節拘縮  
先天性心疾患  
小脳低形成



## “予後不良”といわれてきた疾患

50%は1週間以内に死亡, 残る多くは1年以内に死亡,

- 1歳をこえて生存するのは, 5~10%
- (Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation 5th ed.).

死亡原因;

- 無呼吸発作(32%, 平均生存期間5日),
- 蘇生が行われなかった(19%, 4時間),
- チアノーゼ発作(13%, 3日),
- 敗血症(10%, 5か月), 抜管(10%, 3日),
- 不明(6%, 28日). 先天性心疾患とは関係がない
- (Embleton ND et al, 1996).

## 18トリソミーの会について

- 平成13年設立
- ホームページ  
( <http://18trisomy.com/> ,
- 18トリソミーについて, 掲示板, 親の思い, など)
- 会報"For you, and for me"第1~9号
- 冊子"ぐ~ぐ~handbook"
- 第4回 北川奨励賞受賞
- 公開セミナー: 平成15年9月20日,
- 長野県立こども病院にて開催

## 家族が「医療に望む」こと

### 告知の時期と告知の仕方

- 疑いがあるとわかった時点で母親にもきちんと話してほしい。
- 初めに, 子どもの誕生に対して「おめでとう」と言ってほしい。
- 予後不良な子どもに対しては, 説明も個室で行ってほしい。
- 最初の説明では初めて聞く言葉ばかりで気持ちの整理ができない。後日詳しい説明を聞く機会を何度か設けてほしい。
- 「危篤状態になったときの人工呼吸・挿管をどうするのか」の質問にその場で決断するように言われた。
- 文献だけを並べられ, 「短命です」「延命治療はしません」だけ言われた。
- 順を追って頑張っている子の存在などを含めて説明してほしい。
- 「短命」と説明を受け, 出産日まで我が子とのお別れの準備をしたが, 子どもは現在も生きている。医師は最悪の状況を説明するが, それでいいのだろうか。
- 最新の情報を提供してほしい。真実をはっきり話してほしい。
- 一般論は知らない。我が子のケースを考えて, 一緒にがんばろうと言って欲しい。

## 18トリソミーの会員を対象とした病状・治療・経過のアンケート調査結果

古庄知己, 和田敬仁, 福嶋義光, 川目 裕



## 積極的治療 (古庄等)

38/76 (50%)

- 抜管: 17 (45%)
- 抜管せず 16 (42%)
- 1年以上生存: 10 (26%)

14/76 例が合計 18 回の手術

外科疾患	No.	手術法	結果
- 食道閉鎖	1	食道吻合	Good
- 食道閉鎖	1	胃瘻, 食道結紮	Good
- 食道閉鎖	1		Good
- 臍帯ヘルニア	3	完全修復	Good (2), suture trouble (1)
- 先天性横隔膜ヘルニア	1	完全修復	Good
- PA, VSD	1	BT shunt	Good
- VSD, ASD, PDA, HF	1	PA banding, PDA結紮	Good
- VSD, PDA, DORV, HF	1	PA banding, 結紮	Not improved
- VSD, PDA, DORV, HF	1	PA banding, pacemaker	?
- 先天性心疾患, 心不全	1	PA banding	Not improved, Arrest during op.
- 呼吸不全	4	気管切開	Improved
- 硬膜下血腫	2	ドレナージ	not sufficient (1), Good (1)

## 長期生存例 (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

## Smith'sの教科書での移り変わり

(Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation)

☆ ひとたび診断が確定したら, 著者は生命維持のためのすべての医療の制限を推奨する。

(第四版, 1988)

☆ 各症例がそれぞれの個別の背景に基づいて取り扱うことが重要である。各児の個別の状況と同じく両親の個人的な感情も尊重されなければならない。(第五版, 1997)

☆ ひとたび診断が確定したら, 延命のための非常に特殊な治療(extraordinary medical means for prolongation of life) の制限を真剣に検討すべきである。しかしながら, 両親の個人的な感情と各児の個別の状況に配慮されなければならない。(第六版 2006)

## Tomoki Kosho等の報告 (Am J Med Genet Part A.2013年)

- 1年生存率 31%;
- 3年生存率15%;
- 5年生存率9%;
- 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

67

### 【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

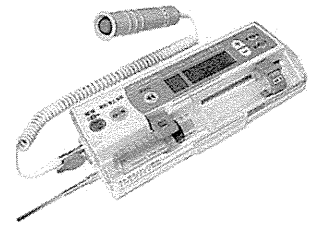
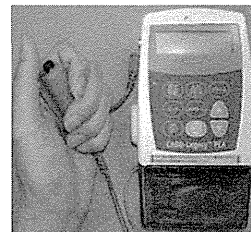
68

### 【医療的解説】

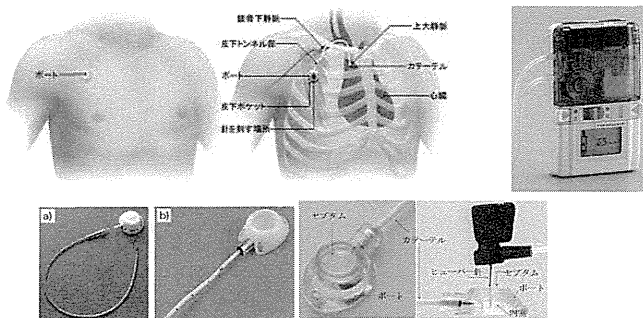
#### 悪性腫瘍の緩和ケア

- 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)

69



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、ドルミカム併用は効果的

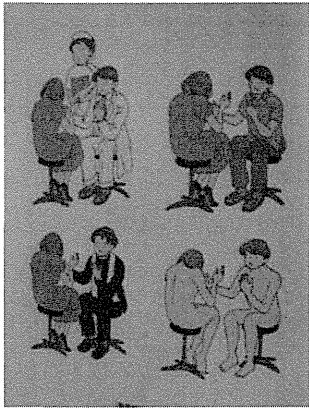


子どものIVH管理も今後在宅が増えていく  
対象は小児癌やヒルシュプルング類縁疾患などの子ども

### 【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

72



Not doing but being

セミナー資料

2日目

11/17(日)

# 屋台プログラム①

9:00～9:45

第1会場（ホール） ヘルパー部会	第1会場（ホール） 看護部会	第2会場（100会議室） 医師部会	第3会場（109会議室） リハ部会
楽ちん、簡単に、 在宅を過ごすために （関根まき子）	子どものスキントラブルと スキンケア （作田香織）	NICU医療の現状 （側島久典）	重症児における健康を維持 するための 身体の仕組みと運動 ～理学療法からの視点～ （平井孝明）



## 楽ちゃん、簡単に、 在宅を過ごすために

～医療的ケアとお部屋の紹介～

😊があるスライドは  
展示パネルで紹介しています

## 吸引について

病院によって、在宅指導内容は異なるが・・・

	A大学病院	国立B病院	都立C病院
吸引カテーテル交換	毎回	気管は1回毎 口鼻腔は1日毎	1日または半日
洗浄水	水道水	気管は滅菌精製水 口鼻腔は水道水	水道水
消毒液使用・保管	あり・消毒液 (薬液浸漬法)	あり・消毒液 (薬液浸漬法)	なし (ドライ法)
物品の消毒補法	消毒液	煮沸・蒸気	消毒液
指導回数	1回 (パンフレット)	1回 (見学・付添)	3回 (医師・看護)
退院までの保護者 の吸引経験	面会の付添時必ず 看護師見守り	面会付添時 看護師なし	面会付添時 たまたま

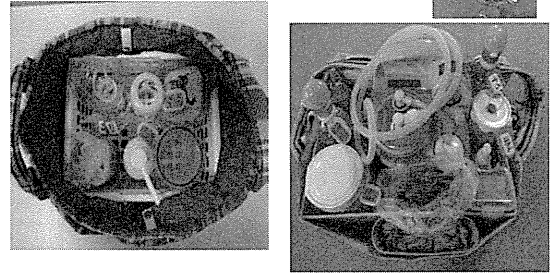
## 吸引のポイントは同じ

- ① 声をかける
- ② 清潔操作
- ③ 吸引器の操作 (スイッチ・吸引圧など)



## ご本人と一緒に😊

ベット周りと持出し用の2セット用意



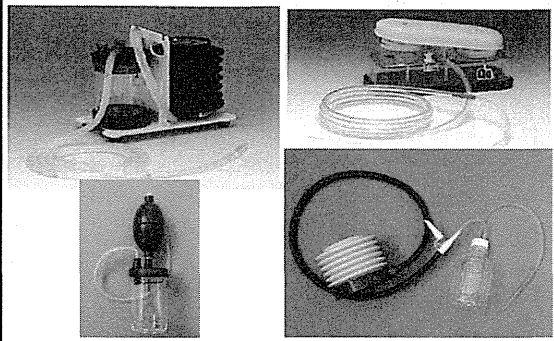
## タグをつけるとわかりやすい😊



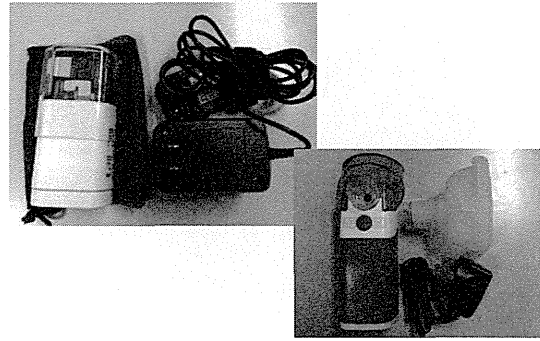
## 災害対策していますか？

- ① 2台目の吸引器購入補助申請
- ② バッテリーは2つ
- ③ 簡易吸引器(手動)
- ④ ペットボトルで簡易吸引器
- ⑤ その他備品の準備 ソケット、吸引備品  
カニューレ
- ⑥ 自家発電機があるところ

## 電源のいない吸引器 ☺



## あると便利なネブライザー



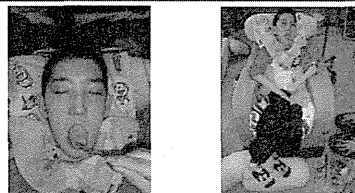
## 注入について

病院によって、在宅指導内容は異なるが・・・

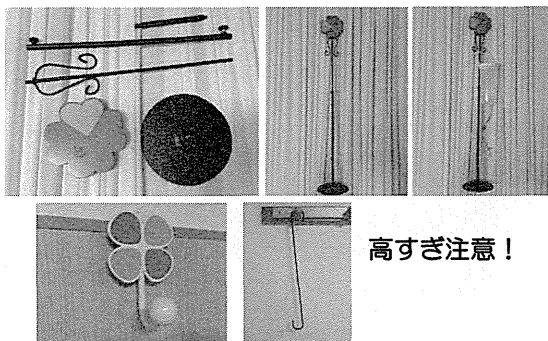
	A大学病院	国立B病院	都立C病院
カテーテル交換	外来のみ	近医・外来	外来のみ
注入内容	栄養剤	栄養剤	栄養剤
入浴	なし	保護者経験	説明あり
物品の消毒	口頭説明のみ	パンフレットのみ	消毒液
指導回数	5回 (パンフレット)	10回 (見学・付添)	3回 (医師・看護)
退院までの保護者の吸引経験	面会の付添時必ず看護師見守りで	面会付添時看護師なし	面会付添時たまたに

## 注入のポイントは同じ

- ① 注入備品は食器と同じ
- ② カテーテル挿入位置の確認
- ③ 注入量と早さは個人差がある



## イルリガートルはどこに？



高すぎ注意！

## イルリガートルと注射器 ☺

