

# 3. 重症児の在宅医療

重症児の定義、分類について解説する。重症児の状態像を把握するためには、呼吸管理（病態、人工呼吸器、気管切開、肺理学療法など）、栄養管理（嚥下、経鼻・胃瘻などの経管栄養など）について理解することが必要である。

## 重症児の定義・状態像

重症児とは、重症心身障害児の略称である。重度の肢体不自由と重度の知的障害が重複した状態である児と成人を含めて、重症心身障害児（者）と呼ばれている。これは医学的診断名ではなく、児童福祉行政上の措置を行うための定義である。その判定基準は明確には定められていないが、大島分類（図）が用いられることが多い。大島分類は、横軸に運動障害の程度を、縦軸に知能障害の程度をIQで表している。図の1～4の範囲に入るものが重症心身障害児である。また5～9の児は、絶えず医学管理下に置くべき児、障害の状態が進行的と思われる児、合併症がある児が多く、周辺児と呼ばれている<sup>1)</sup>。

## 重症児の原因

重症児の原因は、以下のように分類できる。

- ①出生前の原因：胎内感染症、染色体異常、先天性疾患など

図. 大島分類

21	22	23	24	25	70			
20	13	14	15	16	50			
19	12	7	8	9	35			
18	11	6	3	4	20			
17	10	5	2	1	2			
					IQ			
走れる					歩ける	歩行障害	座れる	寝たきり
1、2、3、4の範囲が重症心身障害児					5、6、7、8、9は周辺児と呼ばれる			

- ②出生時・新生児期の原因：分娩異常、仮死、早産、低出生体重児など
- ③周産期以降の原因：髄膜炎・脳炎・脳症などの中枢神経感染症、てんかん、外科手術・溺水・交通事故による低酸素性脳症や脳外傷後遺症など

周産期医療が発達した結果、胎児診断が可能となり、産科と小児科、小児外科系の医療スタッフが協力して、出生前から児を救命するための環境を整えることができるようになった。NICU（新生児集中治療室）やPICU（小児集中治療室）の技術向上により、在胎22週以降で体重500g以下の超早産児や超低出生体重児、複数回の外科手術が必要な複雑心奇形や多発奇形などの先天性疾患の児が救命できるようになった。

一方、救命できたものの、生命を維持するために、口鼻腔・気管内分泌物の吸引、人工呼吸器、経管栄養、中心静脈栄養、導尿、浣腸などの医療ケアが常時必要な重症児が生存するようになった。現在の新生児・小児医療では脳を守ることが第一優先となっているため、脳障害がなく、運動障害や知的障害がないにもかかわらず、高度な医療ケアが必要な児が出現してきた。

例を挙げると、気管軟化症の場合、人工呼吸管理が必要なため気管切開をしているが、歩行可能で、知的レベルも正常な児がいる。また、Hirschsprung病で短腸症候群の場合、水分と食事を消化吸収できる腸が十分に残存していないため、中心静脈栄養を入浴時以外常時必要としている児がいる。リュックに点滴セットを入れ

表. 超重症児判定基準

以下の医療ケアが6か月以上継続する場合にカウントし、スコア合計点25点以上を超重症児、10点以上を準超重症児と定義している（カッコ内が点数）。	
呼吸管理	レスピレーター（10） 気管内挿管・気管切開（8） 鼻咽頭エアウェイ（5） 酸素吸入またはSpO <sub>2</sub> 90%以下の状態が10%以上（5） 1時間1回以上の吸引（8） 1日6回以上の吸引（3） ネブライザー 1日6回以上使用または常時使用（3）
食事機能	IVH（10） 腸ろう、腸管栄養（8） 経管（5） 経口全介助（3）
消化器症状	制御できないコーヒー様の嘔吐（5）
他の項目	血液透析（腹膜灌流を含む）（10） 定期導尿、人工肛門（5） 体位交換1日6回以上（3） 過緊張により臨時薬（3）

て、点滴を継続しながら、普通小学校に通学していることもある。このような児は、従来の大島分類では重症児に該当しないが、医療依存度は大変高く、医療ケアのトラブルがあれば、生命の危機に直結する。在宅生活をするためには、医療福祉サービスを十分に受ける必要がある。そのため、新しい重症児の概念として、超重症児スコア（表）が利用されるようになった<sup>2)</sup>。

### 在宅人工呼吸器の管理

気管切開下に行く場合（TPPV）とマスクを経由して行く場合（NPPV）の2種類があり、最近ではNPPVの比率が増加している（あおぞら診療所の場合、2015年3月までにTPPV：NPPVは146名：103名）。

#### A. TPPVとNPPVの違い

気管切開が必要かどうか、気道確保が確実か不確実かの違いは大きいですが、両者は本質的に同じものである。気管切開を必要としないNPPVの利点として、早期から気軽に導入できることが挙げられているが、安易な導入は安易な申し

にもつながり、医療の質や医療経済の面からも一定の導入基準にしたがうことが望ましい。

#### B. NPPV導入基準

小児NPPVの適応は未確立であるが、最新の『NPPVガイドライン第2版』<sup>3)</sup>では神経筋疾患に限り、石川は昼間のSpO<sub>2</sub><94、PCO<sub>2</sub>>45、夜間はSpO<sub>2</sub><90の時間が測定時間の4%以上、睡眠時無呼吸症候群の重症度を示すAHI>10という数字を挙げている。在宅患者が所有するSpO<sub>2</sub>モニターのメモリーを解析すれば、入院が必要なポリソムノグラフを行わなくてもこのような数字を引き出すことが可能である（AHIはdesaturation indexで代用してもよい）。

#### C. 在宅人工呼吸器の設定

用語に混乱があるが、TPPVとNPPVとで設定項目は同じでよい。

- ①気道内圧の上と下（PIP=IPAPとPEEP=EPAP）
- ②pressure supportの有無
- ③バックアップ呼吸回数

換気モードも会社ごとに用語が異なり混乱が生じているが、吸気時間が設定通りか自動かの違いがほとんどで、実質的な違いはない。

#### D. 1回換気量の問題

在宅用人工呼吸器に表示される1回換気量VTは送気量VTiあるいは非公開の計算式で求めた呼気量VTeのいずれかであるので、リークが多い小児の場合では信頼できない。表示される1回換気量に一喜一憂しないで、呼吸音の聴診、胸の上がりの観察から人工換気が適正かどうかを判断する人工呼吸管理の原則に徹するようにしたい。TPPVでは超小型カプノメーター（Masimo EMMA<sup>®</sup>）を積極的に活用すれば換気が適切かどうかを正しく判断できる。

#### E. 吸入酸素濃度の問題

最近の在宅用人工呼吸器は意図的リークを含め、リークを補正するために毎分100L以上も吸気流量を増やすため、回路内酸素濃度が薄まるという副作用が生じている。自発呼吸の小児では人工鼻に酸素を2Lも流せば50%まで酸素

濃度を上げられたが、在宅用人工呼吸器に酸素を3L流しても25%程度しか吸入酸素濃度が上がらないという現象が生じている。以前の在宅用人工呼吸器のマニュアルには回路内酸素流量と酸素濃度の予測式が出ていたが、今は換気条件によっては酸素濃度が低下するとは書かれていないものがある。高濃度酸素を必要とする肺炎無気肺などでは入院の上でブレンダーを用いる病院用人工呼吸器に変更する必要がある。

## 在宅での気管切開の管理

在宅での注意点は気管カニューレの事故防止に尽きる。筆者（近藤）の前任地（成育医療研究センター）では20年間に500例の小児気管切開患者を経験しているが、そのうち8例（2%弱）が気管カニューレトラブルで在宅死亡している。気管カニューレトラブルとは閉塞と事故抜去であり、いずれも迅速な処置（カニューレ交換）で対応できることなので、早期発見（SpO<sub>2</sub>モニター使用）とカニューレ交換の手技を家族がマスターしていることが重要である。

### A. 事故抜去予防

定期的な気管カニューレ交換は容易であっても、大泣きしたり、事故抜去から時間が経つと同じサイズの気管カニューレの挿入が困難になることがあり、1サイズ細い気管カニューレを常備しておくことが重要である。事故抜去の原因はカニューレの固定がゆるいことが大半である。固定バンドは指1本が入る程度にきつめに締める。気管切開口周囲にガーゼを使用していることが多いが、固定がゆるくなりがちで、かつ発見が遅れることで事故抜去のリスクが高くなるので使用しないほうがよい。最近では人工呼吸器の回路外れアラーム設定をより厳重にすることが新生児学会で推奨されているが、細いカニューレが抜けて直ちに呼吸器のアラームを鳴らすことは技術上困難であり、SpO<sub>2</sub>モニターの常時監視が重要であろう。

### B. 閉塞予防

カニューレ閉塞の原因は気管吸引が不十分か、加温加湿が不十分かいずれかである。気管粘膜損傷を恐れて吸引カテーテル挿入を気管カニューレ内にとどめるように指導されている家族が多く、日本呼吸療法医学会の『気管吸引ガイドライン』でもそう記載されているが、『PALSスタディガイド』の最新版では吸引カテーテルを気管カニューレの先端から1cm以上出るまで挿入するよう推奨されている<sup>4)</sup>。吸引カテーテルが所定の長さまでスムーズに挿入できず途中でつかかるとなれば、カニューレ交換が必要である。気管吸引よりも気管粘膜に対して非侵襲的な喀痰排出補助装置（カフアシスト）の重要性が近年強調されているが、小児での適切な陽圧陰圧設定（およびpeak cough flowの目標設定）は今後の課題である。

吸引手技が適切であってもしばしば閉塞するのは加温加湿が不十分なためである。温度37℃、湿度100%を保つように加温加湿器を調節する必要があるが、室温コントロールが不安定な在宅ではしばしば冬場の結露や温度低下が問題になり、かつ最近の在宅人工呼吸器では呼気ポートから意図的にリークされていることもあって回路内流量を100L以上も増やすので、加温加湿器に負担が生じる。温度環境の一定な病院で使用している加温加湿器よりも、さらに高機能なもの（Humicare900<sup>®</sup>やPMH8000<sup>®</sup>など）の使用が重要になるかもしれない。

加温加湿器を使用しにくい外出移動時には適切なサイズの回路内人工鼻の使用が重要である。リークが多い場合には、水分源である患者呼気が人工鼻を通らないため、人工鼻の加温加湿機能が低下するので、使用時には常に気管カニューレ接続部周辺に水滴が少量付いていて人工鼻が機能していることを確認する。

自発呼吸患者で発声目的に用いられるスピーチバルブには加温加湿機能がないので長時間使用は推奨しない。

## 重症児の栄養管理

新生児は出生後まもなく循環、呼吸、消化、栄養、排泄、神経活動のすべての側面で激しい変化に曝露される。激しい生理的ストレスに対して、新生児は母乳を含むことで最初の食の喜びを得て安寧を得る。なんらかの理由で食が始められない病児は、点滴、経静脈栄養、経管栄養管理などの非経口摂取による栄養管理を強いられ、経口摂取による情緒発育に問題を生じる。在宅を始める重症児は生命維持としての栄養管理を経て退院する。在宅では生命維持としての栄養管理から生活のなかでの栄養管理、すなわち「適切な栄養管理を通して、消化管の成長と発達を促し、食を味わう喜びを育み、児の全人的な成長と発達を支援する」ことが重要となる。

### A. 食は喜び～重症児にこそ食育の観点を～

栄養は空腹を癒し満足を得るだけでなく、味を楽しみ快楽と安寧を得る基礎的な活動である。授乳を含む摂食の活動は、右脳から扁桃体を含む大脳辺縁系の活動を介して、母子の愛着形成を含むさまざまな自我の成長を促す。またさまざまな栄養源の摂取は、腸内発酵と豊かな腸内細菌叢を形成し、消化機能を高める。在宅での栄養管理はこのような「消化管の成長と発達」を促し、効果的な栄養摂取と心身の発育につながる。

### B. 多くの消化管の問題

重症児は多臓器の障害によるストレスから消化管の機能低下を呈し、「慢性消化管機能障害」ともいえる一連の消化機能不全、再発性イレウスを含む貧弱な栄養摂取となりやすい。強い筋緊張や脳神経の機能障害による体性痛、呼吸苦、消化管痛により、交感神経・副交感神経の過剰興奮でストレス性の胃出血、噴門部の括約筋弛緩、再発性のサブイレウス、ときに後天的な食道裂孔ヘルニアによる胃食道逆流症、また不十分な消化機能に対する不適切な高GI食負荷によるダンピング症状を経験する。リラクゼー

ションをもたらすさまざまなスキル、消化機能改善薬、噴門部形成や胃瘻造設を含む外科的な治療を検討する。児への緩和的な消化機能障害へのアプローチは、消化機能の成長と発達を促す視点を持つ。

### C. 消化機能を高める

経管栄養剤は長年簡便に栄養摂取できるため、安易な連用が多い。これらは易吸収に反して発酵による腸内細菌叢が貧弱となり、消化吸収不良による慢性的な下痢や便秘症に悩まされることが多い。経管栄養剤はあくまで補助食品として位置付け、消化管の成長と発達を促すための多源的な栄養源の摂取を検討する。また、経管栄養剤はしばしば高GI、高浸透圧によるダンピング症状により低血糖や消化機能障害を呈することがある。このような例は低浸透圧性の経管栄養剤や低GIに配慮した経管栄養剤や増粘剤、またミキサー食による緩徐な消化吸収を促すことを早期に検討する。

## 必要な栄養素を摂取する

### A. 必要カロリーを摂取する

重症児は、経過から適切な栄養管理に至るまでカロリー摂取が不足することがある。特に低酸素性虚血性脳症の児は基礎代謝量が少ないことから体重制限に伴う低栄養管理を経験する。経験的に20kcal/kg/day以下の極端な低栄養管理は、感染ストレスから容易に消耗状態となりやすい。基礎代謝の維持に加え活動と成長を配慮した栄養管理の実現を目指す。経管栄養児の安静時エネルギー代謝は児によって大きく違うが、Harris-Benedict Equationsによく相関する。一方、デバイス、基礎疾患、代謝や消化運動により消費カロリーは変化するため、基礎代謝より10～20%の変動がある。さらに成長と活動量に応じて必要とされるカロリーが増す。例えば、運動負荷が12時間程度の座位(+50%)の場合、維持20%、成長50%に加え座位25%

程度、あわせて95%を加えて計算する。

低栄養評価で参考となるのはアルブミン、トランスフェリン、トランスサイレチン（プレアルブミン）、レチノール結合蛋白、ソマトメジンCなどが参考となる。遊離脂肪酸、ケトン体の生成は結合蛋白の低下と脂質代謝の促進を表し低栄養の指標の一つとなり得る。リンパ球数は低栄養評価の参考となる。2,000/mcl以下は軽度、1,200以下は中等度、800未満は重度の低栄養による免疫能低下を疑う。蛋白質は十分な摂取を考慮する。MCTオイルはカルニチンを介さずに速やかにエネルギー代謝されるため、エネルギー供給を補助し、蛋白の異化傾向を緩和し、消耗状態を好転し得る。投与の際は消化管に過度の負荷をかけないように、徐々に摂取カロリーを高めていく配慮を持つ。

## B. 微量元素とビタミン

経管栄養の児の盲点は微量元素およびビタミン欠乏である。多くの経管栄養剤は1,000kcal/日で十分なビタミンと微量元素の摂取を実現するように調整されたものが多いが、重要なのはそれに満たないカロリーで管理せざるを得ないときも、ビタミンや微量元素は通常あるいはそれ以上に消費されることである。そのためビタミン補充、微量元素の補充が重要となる。経管栄養剤の一部は、単一で投与するとセレンやカルニチン、ヨウ素欠乏、亜鉛欠乏を引き起こす。亜鉛は銅と競合するため、銅が基準内の場合でも単独で補充すると低下することから、あわせて補充が必要な場合がある。感染症におけるビタミンA、ビタミンC、抗痙攣薬を含む薬剤投与によるピオチン、ビタミンB12、葉酸、カルニチン、低栄養でのビタミンA、ビタミンC、ビタミンB群の必要量の上昇を考慮する。骨代謝では特にビタミンD、Kの補充に留意する。

## C. 多様な食物摂取に取り組む

発酵を促さない単一の経管栄養剤による管理で、消化管は貧弱な腸内細菌叢と増生する腐敗菌からのストレスにさらされる。代謝されたア

ンモニウム塩で尿pH8.0を超え尿路感染を誘発する症例、ビタミンD投与下でなお持続する骨コラーゲンの尿への漏出、消化管の免疫寛容が促されず食物アレルギーを呈する児を経験する。多様な栄養源を長期の経管栄養児で始める際は食物アレルギーの評価をまず行う。まずは基礎的な発酵を促すことが望ましく、筆者（戸谷）は粥を多用する。粥は腸内細菌叢の発育不良による慢性下痢症で生理的な発酵の基礎的な培地となり、消化吸收を促す。またビフィズス菌、乳酸菌、糖化菌、麹菌、酪酸菌の発酵食品、その他のプロバイオティクスの投与は、小腸および大腸の腸内細菌叢の発育を促す印象を持つ。同時に野菜や果物をはじめとした食物繊維やビタミン源の摂取が、腸内環境を向上させる。クランベリージュースは尿の酸性化に有用だが、これは上述の腐敗菌の抑制によるものが大きい印象を持つ。ヨウ素源となる海藻類の摂取、ビタミンK源となる食材、セレンやカルニチン摂取のもととなる適切な動物性蛋白や、可能な場合は少量の卵の摂取を取り入れる。

## 摂食という視点

味覚を含めた右脳から大脳辺縁系の発育は3歳までにおよそ完成するため、この期間の母子愛着を含めた摂食を通じた情緒発達は、非常に重要な意義を持つ。消化機能の問題で経口摂取を進められなかった児が7歳から摂食を開始し、薬しか甘いと感じない難治性摂食障害を経験した。摂食は嚥下機能が不完全なときから工夫して取り組むことが重要である。摂食嚥下は全身運動という観点を持つ。したがって呼吸と全身の筋緊張のバランスに左右される。頸部の筋緊張を緩和し、楽な咀嚼嚥下を実現するポジショニングや誤嚥を防ぐリクライニング、咀嚼や嚥下の際の呼吸苦に対する緩和的ケア構築を配慮する。舌の運動はどの程度のものが摂取できるかを見極める上で重要である。ときに言語

聴覚士の助けを借りて摂食の際の舌や咽喉頭周囲筋の運動を観察、VFをはじめとした嚥下の視覚的評価を経て、無理のない摂食を心がける。特に左右の舌の運動は不均一な食物を摂取するときに、より分け咀嚼する重要な役割があり、均一な食事から不均一な食事へのステップアップは慎重さを要する。嚥下機能が極端に低い児も「できないからと切り捨てない」配慮がほしい。ジュースやだし汁の漉したものをうまく利用しながら、口腔吸引により誤嚥をうまく回避することで、単純な甘み、辛み、酸味、うまみという体験を育み、発達に好影響を与えた例を経験する。このような味覚を体験するための経口摂取の試みは未だ議論の多い課題だが、どのような児も摂食という大切な「成長と発達を促す緩和的な生体機能を育む」可能性を捨ててはいけないという印象を持つ。

経鼻経管栄養は喉頭の円滑な機能を妨げ、誤嚥を誘発するという欠点を持つ。また嚥下機能が向上すると鼻咽頭の過敏が出現し、経鼻経管栄養チューブの挿入が困難となることが多い。このような症例は上記の理由から完全な経口摂取への移行、また実現できない場合は胃瘻造設による経口摂取を支える経管栄養療法への移行を検討する。胃瘻造設の際は、24時間食道pHモニタリング、上部消化管造影検査などを用いて逆流の程度を評価し、食道裂孔ヘルニアや胃食道逆流症がみられる場合はあわせて外科的治療を検討する。

## TPN

ヒルシウスプルング病をはじめ消化管機能が十分な栄養摂取を実現できない症例では、TPNを配慮する。このような場合もバランスのよいカロリー摂取に加え、微量元素やビタミンの補給に配慮が必要である。低栄養による消耗の解決のため安易に脂肪製剤を投与し、カルニチン欠乏により重篤な肝機能障害を呈する症例を経験する。ビタミンと微量元素については、

栄養カロリーとは別個に、常に評価補充することが重要である。

## 終末期の栄養管理

児が終末期になると、身体機能は全般的な消耗により多臓器の機能低下を来すことがしばしばある。特に循環機能、呼吸機能、腎機能の広範な低下は、消化機能を同時に低下させる。このような状態では、必要に応じて水分摂取および栄養管理を漸次ステップダウンし、薬物を整理することが重要である。摂取できなくなった水分摂取はBSA0.5～1.0L/m<sup>2</sup>程度まで下げることで終末期をドライな状態に保ち、終末期の呼吸機能低下による苦痛を軽減することを助ける。栄養は低下する消化機能にあわせた栄養管理を心がける。ビタミンや微量元素の摂取不良による消耗性の低栄養に留意し、入浴をうまく利用して末梢循環や自律神経の緊張を和らげ、安寧と皮膚ケアに配慮する。またこれらの際の消化器の苦痛症状への配慮も欠かせない。ブレンロフィンやモルヒネ、フェンタニル（抗コリン作用が少なく消化器痛の緩和に有用だが呼吸苦しさを緩和しない）をうまく利用する。特にながの末期は味覚の変化に悩む患児も多い。このような際も「味を楽しむ」というスキルは児の安寧を促す重要な緩和的な役割を果たす。

（岡野 恵里香、近藤 陽一、戸谷 剛）

### 《引用文献》

- 1) 平本東：重症心身障害児の診断と評価。重症心身障害療育マニュアル第2版。医歯薬出版。18-27。2005。
- 2) 岡野恵里香：どのような子どもたちが在宅支援を必要としているの？ NICUから始める退院調整&在宅ケアガイドブック。メディカ出版。13-15。2013。
- 3) 日本呼吸器学会NPPVガイドライン作成委員会：NPPVガイドライン第2版。南江堂。2015。
- 4) 宮坂勝之：日本版PALSスタンディガイド改訂版。エルゼビア・ジャパン。416。2013。