

I. 発達障害児の早期発見・在宅療法に関する研究

〈A. 人工換気療法(含在宅)について〉

1. 長期人工換気患者全国調査報告書

榊原 洋一*¹ 梶井 直文*² 山中 龍宏*³
鴨下 重彦*¹

はじめに

近年の呼吸管理に関する技術知識の発展により、長期人工換気を要する患者の生命予後は著しく改善した。そのため、これまでは生き残ることのできなかつた患者が、病院や在宅で長期間人工換気を続けながら、単に生存を目的とするのではなく、生命の質(Quality of life)を充実させながら生活するようになってきている。長期人工換気を要する患者の増加は、呼吸管理技術の発達を促すだけでなく、慢性疾患の究極の形として今後の日本の医療体制を変化させる原動力にもなっている。しかしながら、長期人工換気は、きめの細かい看護と医療のマンパワーと医療経費を必要としており、増え続ける老人問題と同じく、将来に不安材料を提供する一因ともなっている。すでに在宅医療の一つとして軌道にのった在宅酸素療法の最重症の応用例として、在宅での人工換気を行う小児が少しずつ増えてきているが、老人の在宅医療に比べまだまだ社会的関心が薄く、その分だけ制度の上でも立ち後れがめだっている。すでに厚生省は在宅での人工換気を、在宅医療の一環として捉え

ているが、在宅人工換気を行う小児、青年の実態は完全には把握されていない。本研究は、小児、青年の在宅人工換気の全国の実態を調査し、そのような患者を支援する政策、体制作りの基礎資料を整備することを目的として行った。

対象、方法

全国の病院、医療(養護)施設のうち、小児科を標榜し、かつ総病床数が100以上あるところを病院要覧(医学書院1991年度版)で選びだし、各施設の小児科(医長)あてにアンケートはがきを郵送した(第一次調査)。さらに第一次調査で在宅あるいは入院で1ヵ月以上人工換気を続けている患者が、調査時点(1993年9月上旬)で「あり」と回答した施設に、第二次調査票を郵送した。

調査内容の設定に当たっては、次のことに留意した。これまでのさまざまな疾患の全国調査の結果報告を見ると、回答の回収率が低いことが多いのに気付く。アンケートに回答するために、数年間にわたる病歴台帳や病歴そのものを参照することは多忙な臨床医にとって容易なことではない。そのことが、回収率を低くしてい

*¹東京大学医学部小児科, *²北海道大学小児科, *³焼津市立病院小児科

る原因の一つであろうと考え、一定の期間の患者数(発生率)ではなく、ある時点での患者数(罹病率)を求めることにした。また、患者個人情報も、病歴を細かく参照しなくても済む基本的情報(年齢、性、診断名、人工換気期間)のみ求めることとした。無床の診療所で在宅人工換気の管理を行っているところのある可能性については、緊急時の後方ベッドの必要な人工換気の性格からきわめて低いものと判断し、有床施設に限定した。

長期人工換気の定義も、研究者によってさまざまである。3ヵ月以上を長期とする考えもあるが、なるべく広く使うことを目的として「1ヵ月」以上、と設定した。多くの未熟児が含まれてくる可能性が大きいですが、第二次調査で選択できるのであえて緩やかな基準を採用した。

結 果

一次調査と二次について別々に記す。

A. 一次調査結果

小児を有し、総病床数が100以上の病院は全国に2524あり、そのうち第一次調査に回答を寄せた病院数は1,580(62.6%)であった。1,580病院のうち、在宅入院を問わずに長期人工換気患者がいると回答したのは282病院であった。282病院のうち263病院(16.7%)は入院、64病院(4.1%)は在宅で長期人工換気を続けていることが明らかになった。長期人工換気患総数は543名であり、一病院あたり平均1.6名(範囲1名~10名)であった。282病院の種類を表1に示した。表1から明らかなように、大学病院(60)、日赤病院(25)、国立療養所(18)、県立病院(28)、市立病院(37)などの公立ないしは準公立病院に集中していることが明らかになった。

表 1

病院の種類	病院数
大学病院	60
市立病院	37
県立病院	28
赤十字病院	25
国立療養所	18
国立病院	8
療育センター	8
小児病院	6
その他	92
計	282

B. 二次調査結果

一次調査で長期人工換気患者(入院、在宅)がいる、と回答した病院、施設282と、無回答であったが別途調査で該当患者のいることがわかった病院、施設4に対して、二次調査票を郵送し、長期人工換気患者の診断、年齢、性、人工換気期間について調査した。

調査票に回答を寄せた病院は240病院であり、回収率は83.9%であった。長期人工換気施工患者数は567名と一次調査の患者数を上回ったが、一次調査で無回答の病院から多数報告があったためである(後述)。一次調査ではなるべく対象者を広くとるために、人工換気期間以外の条件を厳密に示さなかったため、小児期の患者以外にも多くの患者が報告されていた。第二次調査で報告された長期人工換気患者総数567名の内20歳以下は474名、25歳以下は517名で成人が100名近く含まれていた。21歳以上の患者の疾患の種類を表2に示すが、ほとんどがDuchenne型進行性筋ジストロフィー患者であった。

人工換気期間を1ヵ月以上に設定したため未熟児も多く含まれていた。これらの未熟児の多くは、いずれ人工呼吸器から離脱できる可能性が高く、本研究の本来の対象ではない。人工換

表 2

疾 患 名	患 者 数
Duchenne 型筋ジストロフィー	50
その他のミオパチー	11
脳変性疾患	3
脳腫瘍	2
脳性麻痺	2
その他	25
計	93

気期間を3ヵ月以上にすれば未熟児の多くは除外されるが、まだ人工換気を開始したばかりの将来離脱の可能性の少ない患者も同様に除外されてしまう。そこで、20歳以下で3ヵ月以上人工換気をおこなっている患者および、人工換気期間は3ヵ月未満であるが疾患の性質から今後離脱困難が予想されるものを、調査の本対象とすることにした。20歳以下の患者の疾患の種類および患者数を表3にそれぞれ示した。表3に示したように、20歳以下、3ヵ月以上人工換気を続けている患者数は434名であり、疾患としては低酸素性脳症(60名)、Werdnig-Hoffmann病(55名)、種々の先天性ミオパチー(45名)、未熟児の慢性肺疾患(27名)、原発性中枢性肺胞性

表 3 疾患別患者数

疾 患 名	患 者 数
種々のミオパチー	65
低酸素性脳症	60
Werdnig-Hoffmann 病	55
未熟児慢性肺疾患	27
原発性中枢性肺胞低換気(Ondine)	22
代謝性疾患	20
中枢神経炎症、感染後遺症	18
溺水	17
先天性心疾患	16
中枢神経奇形	16
脳性麻痺	15
気管、気管支奇形	11
乳児突然死(ニアミス)	10
脳腫瘍	6
環軸椎脱臼	5
その他	71
計	434

低換気症候群(Ondine curse)(22名)、溺水(17名)、先天性心疾患(16名)、進行性筋ジストロフィー(15名)、脳性麻痺(15名)、ニアミス乳児突然死症候群(10名)などが多かった。

脳炎など中枢神経炎症性疾患後遺症は18名あり、その内訳を表4に示した。また中枢神経変性疾患、代謝性疾患(ミトコンドリア脳筋症は除く)は20名(表5)、中枢神経奇形は16名(表6)、脳血管障害は14名(表7)報告されていた。進行性筋ジストロフィーを含めミオパチーをまとめて表8に再掲したが神経筋疾患としてWerdnig-Hoffmannと一緒にすると120名と全体の27%を占めていた。

表 4 中枢神経炎症、感染症

疾 患 名	患 者 数
脳炎後遺症	7
急性脳症後遺症	3
SSPE	2
Reye 症候群	2
先天性サイトメガロ感染症	2
ギランバレー症候群	1
脊髄炎	1
計	18

表 5 変性、代謝性疾患

疾 患 名	患 者 数
Alexander 病	4
軟骨異栄養症	3
低フォスファターゼ血症	2
GM1ガングリオシドーシス	1
Adrenoleukodystrophy	1
Krabbe 病	1
糖原病IIb	1
脳リピドーシス(詳細不明)	1
Von Recklinghausen 病	1
脊髄小脳変性症	1
ミオクロオヌステんかん	1
脳幹変性症	1
乳児性神経軸索変性症	1
銅代謝異常	1
計	20

表6 中枢神経奇形

疾患名	患者数
Arnold-Chiari 奇形	7
水頭症	4
滑脳症	1
脊髄空洞症	1
二分脊椎	1
脳幹低形成	1
頸椎形成不全	1
計	16

表7 脳血管障害

疾患名	患者数
頭蓋内出血	8
頭部外傷	4
脳動脈瘤	2
計	14

患者全体の年齢分布を図1に示した。低酸素性脳症や未熟児慢性肺疾患，先天性ミオパチーなどが多いことが反映され乳幼児が多く，年齢とともに患者数は減少する。本研究の対象ではないが，20歳以降になるとDuchenne型筋ジストロフィー患者がほとんどを占めていることが明らかになった。もっとも，長期人工換気が技術，機器の進歩で可能になったのはこの十年であり，今後は年長児の比率が次第に増加してく

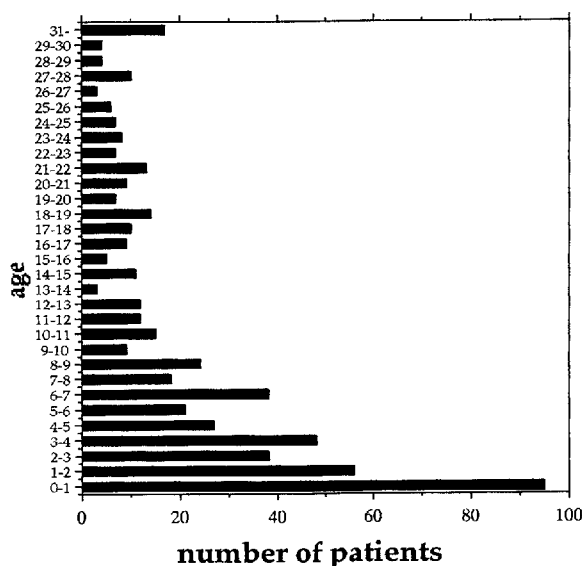


図1 長期人工換気患者年齢分布

表8 ミオパチー

疾患名	患者数
Duchenne型進行性筋ジストロフィー	15
先天性ミオパチー(詳細不明)	11
先天性筋ジストロフィー	10
ミトコンドリア脳筋症	8
先天性筋緊張性ジストロフィー	5
進行性筋ジストロフィー(詳細不明)	5
ネマリンミオパチー	4
CFTD	4
ミオチューブラーミオパチー	2
マルチコア病	1
計	65

るものと思われる。

同様に患者全体の人工換気期間は図2に示した。1年以下が186名と一番多かったが，中央値は約2年であり，人工換気期間の長期化がうかがわれた。

次に，代表的疾患別に平均年齢ならびに平均人工換気期間を調べた(表9)。年齢では予想されたことではあるが，未熟児の慢性肺疾患患者が一番小さく，1歳以下の乳児がほとんどであった。ついで先天性心疾患の2.47歳，低酸素性脳症の3.79歳，溺水4.04歳，Ondine curse 4.70歳，Werdnig-Hoffmann病5.53歳と続いていた。

Duchenne筋ジストロフィーは17.7歳ともっ

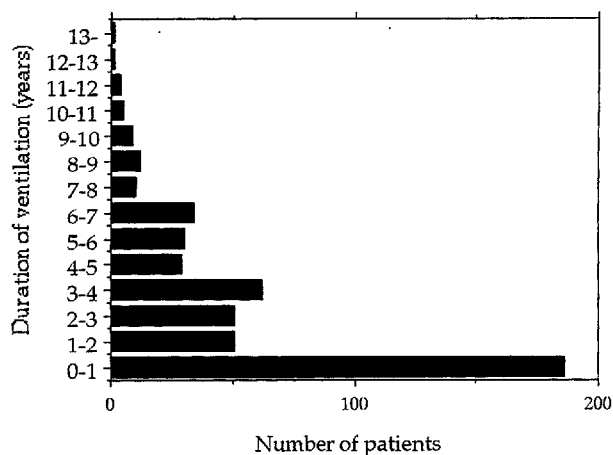


図2 人工換気期間分布

表9 疾患別年齢，人工換気期間

疾患名	平均年齢	人工換気期間	期間/年齢比
未熟児慢性肺疾患	0.87	0.77	0.89
先天性心疾患	2.47	1.25	0.51
低酸素性脳症	3.79	2.59	0.68
溺水*	4.04	1.74	0.43
Ondine curse	4.7	3.71	0.79
Werdnig-Hoffmann 病	5.53	4.45	0.8
ミオパチー	7.36	3.34	0.45
脳性麻痺	11.95	3.54	0.3
Duchenne 型筋ジストロフィー**	17.7	2.24	0.13

とも年長であった。人工換気期間が一番長いものは、生後すぐに人工換気が必要になるWerdnig-Hoffmann 病の4.45年であり、ついで同じく生下時に人工換気を要するOndine curse の3.71年と続いていた。Duchenne 筋ジストロフィーは思春期以降に人工換気が開始されるため、平均年齢は一番高かったが、人工換気期間は2.24年とさほど長くない。ちなみに今回の調査に報告されたすべてのDuchenne 筋ジストロフィーの人工換気期間についてその平均年齢と人工換気期間を計算すると、平均年齢は24.4歳、平均人工換気期間は3.28年であった。人工換気を開始せざるをえなくなった患者についてのデータであり一般化はできないが、Duchenne 筋ジストロフィーで人工換気を開始する年齢は21歳前後であることが今回の調査から明らかになった。表9の右端に、人工換気期間を年齢で除した値を示した。これはその患者がそれまで生きてきた期間のうち人工換気を必要とした期間の割合を示す数値であり、この数値が大きいほど人工換気依存程度の高い疾患ということになる。表から明らかなように、ほぼ生れた時から人工換気を要する未熟児慢性肺疾患、Werdnig-Hoffmann 病Ondine curse が圧倒的に高い数値をしめし、低酸素性脳症や先天性ミオパチーがそれに次いだ。逆にDuchenne 筋ジストロフィーや脳性麻痺

表10 在宅患者の疾患別

疾患名	患者数
種々のミオパチー	20
Werdnig-Hoffmann 病	12
Ondine curse	10
その他	19
計	61

は低い値を示していた。

20歳以下、3ヵ月以上人工換気を行っている434名の患者のうち、在宅で人工換気を行っているものは61名であった。人工換気を行っている患者を疾患別に示したのが表10である。表からわかるようにWerdnig-Hoffmann 病12名、Ondine curse 10名が単一疾患としては最も多かったが、種々のミオパチーを併せると20名となり、Werdnig-Hoffmann 病を上回っていた。在宅人工換気患者の平均人工換気期間は3.9年であった。ただしこれは、在宅での人工換気期間ではなく、入院人工換気期間も含まれた期間である。在宅患者は本調査時点では全体の14%と少ないが、今後増加して行くことが予想される。

最後に実際に長期人工換気患者を受け持っている医師の意見をアンケートの末尾に自由記載で書いてもらったが、回答を寄せた240病院のうち135病院から意見が寄せられた。詳細は省くが、意見のほとんどがマンパワー不足と公的

な経済補助の不足を訴えていた。

考 察

今回の長期人工換気小児全国調査で、その数は決して多くないものの、長期人工換気を続ける児が500名以上全国にいることが明らかになった。これまで同様の調査はあるが、成人や未熟児あがり対象であったり、アンケート回収率が低かったり、全国的な医療政策の資料にそのまま利用できるものはなかった。本調査結果は、一部未熟児センターがカバーされていないこと、成人の症例が混入していること、さらに発生率ではなく有病率であることなど、不十分な点はあるが、今後の在宅医療行政政策立案に利する基礎的資料となりうるものであると思われる。

患者の基礎疾患についてはこれまでの報告と同様、神経筋疾患が長期人工換気小児の中核群をなしていた。しかし後天疾患である低酸素性脳症も溺水と併せると67名と大きな比重を占めており、ともに小児医療の中心的課題である新生児、未熟児医療と小児の事故対策の重要性が再確認された。長期人工換気を要する小児の多くは、大学病院などの大規模な施設に集中しており、在宅人工換気をしている小児がまだ全体の14%に過ぎない事実と考え併せると、地域での支援体制の不備が間接的に示唆される結果となった。詳細は省略するが、103の施設から自由記載で意見が寄せられており、そのほとんどが長期人工換気小児に対する公的な経済的人的

支援を望むものであったことも、そのことを裏付けている。

長期人工換気小児の抱える問題は多岐にわたる。基礎疾患に関してはまず呼吸不全の病態生理の解明、低酸素性脳障害のメカニズムの解明と治療法の開発などが当面の課題であろう。呼吸器と呼吸管理の技術的改善、モニターシステムの開発なども在宅での呼吸管理を推進する上で最優先課題である。また地域における人工換気患者の支援システムを早急に確立する必要がある。そのために必要な、人的、経済的資源の需要の調査と、教育システムの確立も重要な課題である。最後の、そして最大の課題は、長期人工換気小児の生命の質(QOL)をどのように保障して行くか、という課題である。西洋先進国では人工換気を手控えている Werdnig-Hoffmann 病などの疾患に対し、積極的に延命治療を行っている日本の小児医療の一面が明らかになったが、倫理的な側面についてのコンセンサス作りも平行して行う必要がある。欧米では、延命治療をするべきかどうか、延命後の患者のQOLを判断の基準として取り入れようという意見がある。そのような基準を作ることが妥当かどうかについても、歴史、社会構造、宗教など欧米と異なる日本の状況を踏まえて議論を尽くす必要があるだろう。

謝 辞

最後に、本調査にご協力いただいた全国の諸先生方に深謝いたします。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



はじめに

近年の呼吸管理に関する技術知識の発展により、長期人工換気を要する患者の生命予後は著しく改善した。そのため、これまでは生き残ることのできなかつた患者が、病院や在宅で長期間人工換気を続けながら、単に生存を目的とするのではなく、生命の質(Quality of life)を充実させながら生活するようになってきている。長期人工換気を要する患者の増加は、呼吸管理技術の発達を促すだけでなく、慢性疾患の究極の形として今後の日本の医療体制を変化させる原動力にもなっている。しかしながら、長期人工換気は、きめの細かい看護と医療のマンパワーと医療経費を必要としており、増え続ける老人問題と同じく、将来に不安材料を提供する一因ともなっている。すでに在宅医療の一つとして軌道にのった在宅酸素療法の最重症の応用例として、在宅での人工換気を行う小児が少しずつ増えてきているが、老人の在宅医療に比べまだまだ社会的関心が薄く、その分だけ制度の上でも立ち後れがめだっている。すでに厚生省は在宅での人工換気を、在宅医療の一環として捉えているが、在宅人工換気を行う小児、青年の実態は完全には把握されていない。本研究は、小児、青年の在宅人工換気の全国の実態を調査し、そのような患者を支援する政策、体制作りの基礎資料を整備することを目的として行った。