

発達遅滞児の健康管理

神経筋疾患患者の家庭に於ける呼吸管理の試み

大沢真木子 池谷紀代子 梶山 通 林 北見
鈴木暘子 中田恵久子 宍倉啓子 岡田典子
斎藤加代子 王 本榮 鐘 育志 福山幸夫
女子医大小児科

<はじめに>

神経筋疾患患者では、屢加齢と共に呼吸筋不全に基づく呼吸不全状態が出現してくる。この場合多くは入院管理を必要とし、完全な回復による退院は困難なことが多い。最近体外式人工呼吸器使用により、自宅療養、普通学級への通学可能となったネマリンミオパチーの一女兒例と慢性の回復不能の強い呼吸不全状態があったが、家族の強い希望で医療チームを組んで自宅療養を試みた例を経験した。これらの例を通して、慢性の呼吸不全状態の神経筋疾患患児の家庭管理の可能性を追求することを目的とし検討した。

<症例1>

体外式人工呼吸器使用により、自宅療養、普通学級への通学可能となったネマリンミオパチーの一女兒例 7歳3か月女兒

主訴：頭痛、意識障害

家族歴：両親に近親婚がある（祖父母が異母兄弟）。乳児健診で筋緊張低下を指摘され1歳5か月時に化膿性髄膜炎で死亡した兄がいる。

既往歴：妊娠中胎動は微弱であった。40週3100gで正常分娩にて出生。新生児期異常なし。1歳0か月麻疹脳炎に罹患するも後遺症なし。

現病歴：頸定3か月末、坐位保持7か月であったが、処女歩行は1歳6か月と遅延していた。知的発達には正常。5歳前後より呼吸器系の易感染性と感染時の意識障害を伴う換気障害が出現。しばしば呼吸管理が必要となり入院を反復するようになった。5歳

0か月時精当科初診、筋生検の結果ネマリンミオパチーと診断された。その後も感染を契機とした換気不全のため入院を反復していた。6歳6か月頃平常時の動脈血炭酸ガス分圧（ PaCO_2 ）は60 mmHg前後で、呼吸器感染時には80～90 mmHgまで上昇した。7歳頃より非感染時にも睡眠中は換気不全の状態になり、昭和59年8月12日7歳3か月早朝覚醒時に強い頭痛を訴え、嗜眠傾向が出現、意識障害が徐々に進行するため入院となった。

入院後経過：気管内相関とBear II人工呼吸器による呼吸管理で臨床症状は改善され、頭痛意識障害は完全に消失した。しかし、人工呼吸器からの離脱は困難で、人工呼吸機をはずすと1週間程度で換気不全が出現し、夜間は人工呼吸器を必要とする状態が継続した。挿管しているため、会話も経口的食事摂取も不能で、患児および家族に与えるストレスは非常に大きかった。覚醒中は呼吸器による補助が不要となったため、挿管を必要としない呼吸器ならば、患児の生活行動範囲を広げられると考え、体外式の陰圧型人工呼吸器を試用してみることとした。家族の強い希望もあり、直接米国EmersonよりChest Respiratorをとりよせ、試用したところ、特別な支障なく、陰圧約20 mmHg換気回数17～20回/分の条件で PaCO_2 は40～50 mmHgを保ち、臨床症状も著明に改善し、抜管に成功した（図1）。家族が家庭での管理を希望したのでEmerson Chest respirator および

Datex炭酸ガスモニターCD102を講入してもらい、入院中に機械に対する教育を行ない退院した。その後毎日脈拍数、炭酸ガス濃度チェックを行い、2週間に1回の通院をしている。現在患児は家庭で夜間のみ同呼吸器を使用して、特に合併症もなく毎日元気に普通学級に通学している。自宅療養への変更後の患児の生活範囲の広がりとして、1.家族と一緒に家庭ですごせる、2.午前中の普通学級への通学、3.遊びの拡大と友人との交流が上げられる。



図1 ネマリンミオパチー女児
EmersonのChest respirator
を装着しているところ

<症例2>

呼吸不全を持ちながら自宅療養に変更した末期先天性進行性筋ジストロフィー症患児におけるチーム医療の試み

症例：13歳8か月 女児

主訴：窒息

家族歴：両親に近親婚無く、同胞無し。

妊娠分娩歴：妊娠中胎動微弱。他は異常なし。

在胎43週。生下時体重3270g 鉗子分娩で出生。

現病歴：生下時より哺乳不良、体重増加不良有り。生後4か月某医にて上記診断を受ける。運動発達は、1歳で定頸可能。1歳2か月で坐位保持可能。いざり這い、四つ這いは可能となったことがない。5～6歳頃が最良で、以後関節拘縮増強し、筋力低下

は著明となっている。積極的な医学的 care は受けておらず、8歳頃より専門医は受診していない。この頃より突然嘔吐するエピソード出現しはじめた。10歳より坐位保持不能となっている。12歳10か月当科初診。全身筋萎縮・筋力低下著明、肩を除く全ての関節に拘縮強度。この頃より誤嚥のためむせやすくなった。

12歳11か月、散歩中に喘息増強チャノーゼ出現したが、父が蘇生を試み救急車で来所途中で自発呼吸回復する。そのまま入院となった。

入院後経過と家庭管理にいたる経過：

59.1.7 酸素テント収容その他の管理にて一般状態は回復しつつあったが、食物誤嚥により無呼吸となる。気管内挿管、レスピレーター管理を開始。

59.3.7 気管切開により経気管的気管内挿管に変更。

59.5.5 敗血症となつたが回復。

59.6 家族より、レスピレーターを備えて帰宅したいという要請。

59.7 レスピレーターからの離脱に成功。車椅子で1～2時間散歩可能となったが以下のことは依然として必要であった。経管栄養気管内挿管、気管内挿管部位からのバグによる陽圧呼吸、気管内吸引(主に唾液の流入)、反復する呼吸器感染の管理。家族の強い希望があり、看護婦(重症心身障害児訪問看護事業)と主治医の話し合いを持ち、チーム結成し、59.9.17退院。チーム医療構成員は共通チャートを使用することとし、役割を表1のように分担した。また、家族が用意した主な医療器具は吸引器とアンピューバックであった。この患児で家庭管理への変更により得られた患児の生活範囲の広がりとしては父と母と一緒に家庭ですごせるようになったこと。短時間の養護学校への通学が可能となったことが挙げられる。また居住地の環境が良いことから、遊びの拡大(散歩)も得られた。しかしながら、60.7頃より不眠発汗などが

みられるようになり、日常生活も制限され、呼吸不全の進展を思わせた。60. 8. 21発熱があったが翌早朝呼吸心拍停止の状態で家族に発見された。死因は呼吸不全と推察された。

表 1 チーム医療構成員と主な役割

チーム医療構成員	役割頻度	役割
専門医 (大学病院医師)	-1回/3週 通院	全身管理 経鼻栄養チューブ交換 気管切開チューブの交換
家庭医 (地域の開業医師)	-2回/2週 往診	全身管理 急性疾患のチェックと処置
訪問看護婦 (重症心身障害児 訪問看護事業)	-2回/2週 訪問	全身管理、介護、 病院受診時の付き添い、 器具の消毒管理補助
home helper (重症心身障害者 home helper制度)	-2回/2週 訪問	家族(介護者)への補助、 介護
保健婦	-1回/2週 訪問	器具の消毒管理補助、 全身管理
家族	毎日	介護 全身管理

考察：神経疾患児において換気不全が明らかであれば、人工呼吸器を使用せざるを得ないが、疾患の性質上一度使用開始すると離脱はほとんど不可能なことが多い。人工呼吸器には挿管チューブなどを介して直接気道に空気を送りこむ陽圧型と、鉄の肺の様に胸郭に陰圧をかけて空気を流入させる陰圧型の2種類がある。換気の実効性という点では前者が勝っているが、挿管あるいは気管切開を必要とするため患者や家族に与える負担は非常に大きい。これに対して陰圧型人工呼吸器は、より生理的状态に近く、気管内挿管や気管切開を必ずしも必要としないので、チューブトラブルが無く安全であり、会話・食事が可能で、慢性呼吸不全患者の長期管理に適する。また家庭管理の可能性も出現する。わが国の人工呼吸器は現在ほとんどが陽圧型であるが、最近陰圧型が試作されその効果が報告されはじめています。我々が使用した Emerson 社 Chest

respirator は plate, grid ポンチョ型の wrap よりなり身体の大きさに合わせてこれらを選べるようになっている。ポンプは小さく電気掃除機程度の大きさで、家庭用電源でも充分活動する。毎分20回、20 mm Hg の陰圧がかかるように調節したところ、自験例では10分程度で PaCO₂ が 70 mm Hg 前後から 40 - 50 mm Hg まで低下し、十分な効果が得られた。wrap の密閉性が低下すると陰圧がかかなくなり、効果が上がらないので、マジックテープをとりつけたり、冬期には寒さを感じるので着衣を増やしたり、毛布をかけたり、室温を 25 - 26℃ に保ったり(夏は冷房不要)する必要があった。また機械作動に際して騒音を発生するが、我が国の住宅事情では重要な問題であり、本例では、バルブの部分にフェルトを当てたり、毛布を被せたり、押入れに入れたり(押入れには換気扇必要)した。また、使用中は体動不能なので plate に傾斜をつけたりもした。他施設では患児の体に合わせてコルセットを作成している所もある。本人の自発呼吸があると苦しいので適応症例を選択する必要がある。また陰圧型呼吸器使用中に気胸を合併した例もあり、注意深い観察が必要であるが、肺実質に病変がなく、慢性呼吸不全を呈する患者に対し、同呼吸器は家庭で使用する可能性もあり、きわめて有用と思われた。

症例 2 においてこのような形で在宅 care を行うことになったのは、「残されている時間が少ないならば、それだけ充実した日々を親子そろって送りたい」という両親の強い希望であり、「無理を承知の上」で始めたことであった。本例のチーム医療を行なうにあたって、実際的な面では重症心身障害児訪問看護事業による訪問看護婦の存在が非常に有用であった。しかし care にあたるチームのリーダーシップを誰がとるか、どのように医療レベルを維持するか、何を目標とするかが問題点として残った。これら慢性疾患患児の terminal care をどうしていくか、今後の

大きな課題と思われた。

<結論>

1. ストレス時および夜間に呼吸不全におちいるネマリンミオパチーの女兒に米国 Emerson 社の体外式レスピレーターを使用し、著明な改善を得、家庭療養が可能となった。症例を選択すれば本機械は呼吸筋障害による呼吸不全に有用である。
2. 呼吸不全をもつ末期の先天性筋ジストロフィー症患者の家庭に於ける呼吸管理を試みた。共通チャート使用によるチーム医療により可能であった。末期患者の家庭看護およびそれに対するチーム医療の検討は今後の大きな課題と考えられた。



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

神経筋疾患患者では、屢加齢と共に呼吸筋不全に基づく呼吸不全状態が出現してくる。この場合多くは入院管理を必要とし、完全な回復による退院は困難なことが多い。最近体外式人工呼吸器使用により、自宅療養、普通学級への通学可能となったネマリンミオパチーの一女兒例と慢性の回復不能の強い呼吸不全状態があったが、家族の強い希望で医療チームを組んで自宅療養を試みた例を経験した。これらの例を通して、慢性の呼吸不全状態の神経筋疾患患児の家庭管理の可能性を追求することを目的とし検討した。