

P-05 小児期発症の神経筋疾患の呼吸ケアシステム

独立行政法人国立病院機構八雲病院小児科

石川 悠加

【はじめに】

小児では、本人の人工呼吸に関するインフォームド・コンセントが困難な場合がある。ケアシステムにおいて生命や人権を最大限にする方法を適切に選択活用しているか気をつける。

成長発達によって離脱できる場合もあるが、成人になっても継続する例もある。成人になっても継続する場合は、小児から成人へのケアシステムの移行も必要になる。

【長期 TPPV の適応】

小児の心理社会的面、また、成長発達期における呼吸リハビリテーション、リスク管理において、TPPVを回避してNPPVを含めた非侵襲的呼吸ケアを活用できるメリットは大きい¹⁾。このため、NPPVや非侵襲的気道クリアランスなど呼吸リハビリテーションにより、できるだけTPPVと窒息を回避する。しかし、脊髄性筋萎縮症(spinal muscular atrophy:SMA)。型のように、急性増悪時に気管内挿管と抜管がスムーズにできる医療環境でのみQOLが保てる³⁾。小児の非侵襲的呼吸ケアシステムが充実していなければ、生命とQOLの維持のためにはTPPVを要すると判断することになる。小児のため、本人の意思確認が年齢や理解度から困難と考えられる場合、家族の希望と医師・看護師など医療スタッフの見解、本児を取り巻く周囲環境評価(人的、物的)により、医師(できれば複数)がTPPV適応を総合判断する。

【レスパイト ケア】

疲れたら入院して休息するというだけではなく、ニーズに応じた多様な方法を取り、子育てをサポートする¹⁾。家事や外出や兄弟姉妹の世話など、必要に応じてコーディネートすることが望ましい¹⁾。

【在宅人工呼吸のフォローアップ】

年1回程度や症状出現時の睡眠時呼吸モニターを含めた再評価、指導を行う。

生命を延長することで、疾患が進行し、まれで未知の呼吸以外の医学的合併症や、経験したことが無い疾患の重症度に対処する²⁾。クリティカルケアの資源を利用するのに適格であるという社会の受け入れ体制を整備する²⁾。成人後にも本人のQOLを維持するために、早期から、教育を含めた専門多職種による適切な関わりを育成する。

【文 献】

- 1)E Jardine, C. Wallis: Core guidelines for the discharge home of the child on long term assisted ventilation in the United Kingdom. Thorax,53:762-7
- 2)Birnkranz DJ, New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases: A pulmonologist's perspective. Pediatric Pulmonology 2006;41:1113-1117