

6年間の在宅腹膜透析治療を継続している超重症心身障害児の1例

¹東京女子医科大学腎臓小児科²東京女子医科大学医学部脳神経外科学³東京女子医科大学医学部外科学（第二）⁴東京女子医科大学医学部小児科学

アキオカ	ユウコ	アサノ	タツオ	スガワラ	ノリコ	イシヅカ	キヨノブ
秋岡	祐子 ¹	浅野	達雄 ¹	菅原	典子 ¹	石塚	喜世伸 ¹
ヒサノ	マサタカ	チカモト	ヒロコ	アイハラ	ヤスオ	セガワ	オサム
久野	正貴 ¹	近本	裕子 ¹	藍原	康雄 ²	世川	修 ³
フナツカ	マコト	オオサワ	マキコ	ハットリ	モトシ		
舟塚	真 ⁴	大澤	真木子 ⁴	服部	元史 ¹		

(受理 平成25年3月5日)

**A Pediatric Patient with Severe Motor and Intellectual Disabilities
Treated with Home Peritoneal Dialysis for 6 Years**

**Yuko AKIOKA¹, Tatsuo ASANO¹, Noriko SUGAWARA¹, Kiyonobu ISHIZUKA¹,
Masataka HISANO¹, Hiroko CHIKAMOTO¹, Yasuo AIHARA², Osamu SEGAWA³,
Makoto FUNATSUKA⁴, Makiko OSAWA⁴ and Motoshi HATTORI¹**

¹Department of Pediatric Nephrology, Tokyo Women's Medical University²Department of Neurosurgery, Tokyo Women's Medical University School of Medicine³Department of Surgery II, Tokyo Women's Medical University School of Medicine⁴Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical University School of Medicine

We experienced the case of a 4-year-old boy with severe motor and intellectual disabilities and end-stage renal disease due to congenital nephrotic syndrome. Although peritoneal dialysis (PD) was started, feeding difficulties with frequent vomiting and subsequent respiratory infections associated with gastroesophageal reflux (GER) were observed. The boy was admitted to our hospital on a regular basis. At age 5, fundoplication for GER was performed. Gastrostomy was not indicated considering the risk of PD-related infection. After initiating continuous tube feeding with an enteral pump, his nutritional status and frequency of respiratory infection improved. Home PD has since been maintained for 6 years. The comprehensive support system by multi-disciplinary specialists, including pediatric nephrologists, neurologists, surgeons, hospital nurses, and school nurses was important for maintaining home PD.

Key Words: home peritoneal dialysis, children with severe motor and intellectual disabilities, gastroesophageal reflux, comprehensive support system

緒 言

重症心身障害児は、非可逆性中枢神経機能障害を有し、基礎疾患が非進行性でも、年齢とともに、栄養障害、呼吸器感染症の反復、慢性呼吸不全顕在化などのほか、併発する臓器障害に関連した様々な症状が加わり、医療的な介入を要することが多い¹⁾。

医療依存度が高い小児は、特に超重症心身障害児と呼ばれ²⁾、その生命をさまざまな医療器材と介護・医療体制が支えている³⁾。

末期腎不全に陥り、無尿のため体液量と電解質異常の調整が必須で、自動腹膜灌流装置による夜間透析、経腸栄養ポンプによる栄養管理、鼻咽頭エアウェ

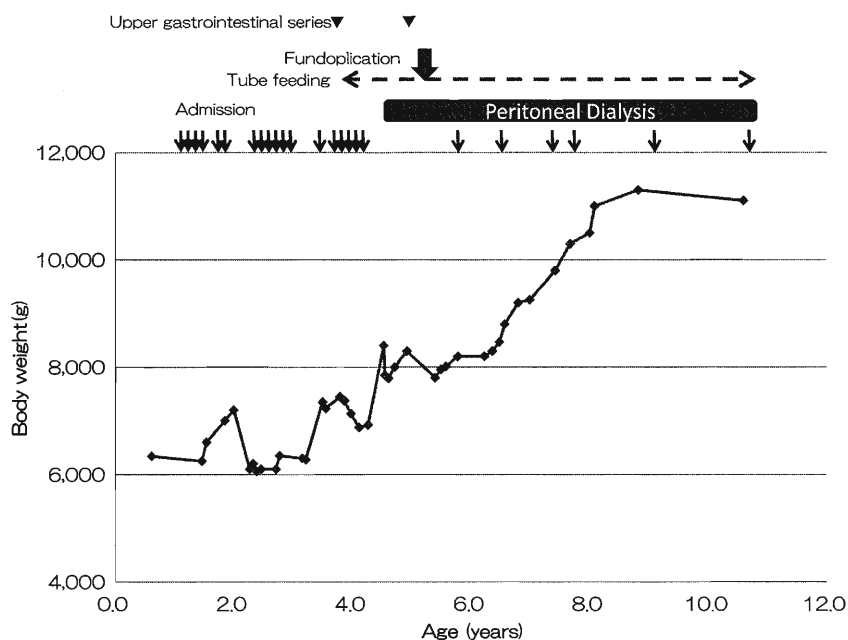


Fig. 1 Clinical course

Feeding difficulties with frequent vomiting and subsequent respiratory infections associated with gastroesophageal reflux (GER) were observed. He was admitted to our hospital on a regular basis. At age 5, fundoplication for gastroesophageal reflux was performed. After initiating continuous tube feeding with an enteral pump, his nutritional status and frequency of respiratory infection improved. Home peritoneal dialysis has since been maintained for 6 years.

イによる呼吸管理下に、6年間在宅腹膜透析(peritoneal dialysis: PD)を継続している超重症心身障害児の1例を報告する。

症 例

患者: 10歳7ヵ月, 男児。

既往歴: 在胎40週6日, 出生体重2,684g, 吸引分娩, Apgar score 4/7で出生した。両多指症, 両内眼角贅皮, 耳介低位, 高口蓋などの多発小奇形および脳梁低形成を認めた。染色体検査Gバンド分染法に異常を認めず, また, 特定の症候群の診断には至らなかった。

生後6ヵ月, 多指症の術前検査で, 低蛋白血症, 蛋白尿を指摘された。生後8ヵ月時に施行した腎生検所見から先天性ネフローゼ症候群と診断され, 治療抵抗性の腎機能障害を認め, 東京女子医科大学病院を初診した。

家族歴: 特記すべきことなし。

発達歴: 定頸1歳6ヵ月, 寝返り4歳, 座位不可, 喃語あり。

現病歴 (Fig. 1): 1歳1ヵ月から, 下気道感染や嘔吐・下痢による脱水症のため, 1年間に5~7回の入院を繰り返し, 哺乳後の喘鳴, 咳き込み, 嘔吐, 体

重増加不良を認めた。3歳9ヵ月, 上部消化管造影で, 高度胃食道逆流症(gastroesophageal reflux disease: GERD)を認めたため, 経口摂取を禁止し, 経鼻胃管(nasogastric tube: NGチューブ)を用いた経管栄養を施行したが, なお嘔吐が持続した。その後, 経鼻経腸栄養チューブ(elemental diet tube: EDチューブ)に変更し, 嘔吐は減少したが, 自己抜去のため, チューブの維持が困難であった。4歳6ヵ月, 末期腎不全に陥り, PD導入の目的で入院した。

入院時現症: 体重7,830g (-3.8SD), 身長82.0cm (-5.2SD), 頭囲42.8cm (-4.3SD), 血圧90/40 mmHg, 脈拍92/分。両内眼角贅皮, 耳介低位, 太く短い鼻, 高口蓋, 狭口蓋, 小顎, 頭蓋縫合早期癒合による尖頭, 両側第5指の軸後性多指症, 13対の肋骨, 反跳膝, 踵骨後方突出を認める (Fig. 2)。上気道喘鳴を認めるが, 陥没呼吸はない。胸部聴診上, 心音は整で心雑音なし。肺野に異常音は聴取されなかった。腹部平坦, 軟, 圧痛なし。両側に停留瘻丸と鼠径ヘルニアを認める。浮腫はない。

神経学的所見: 全身の筋緊張低下を認め, スカーフサイン陽性, heel-to-earサイン陽性, 深部腱反射はやや低下, バビンスキー反射陰性。津守・稲毛式精

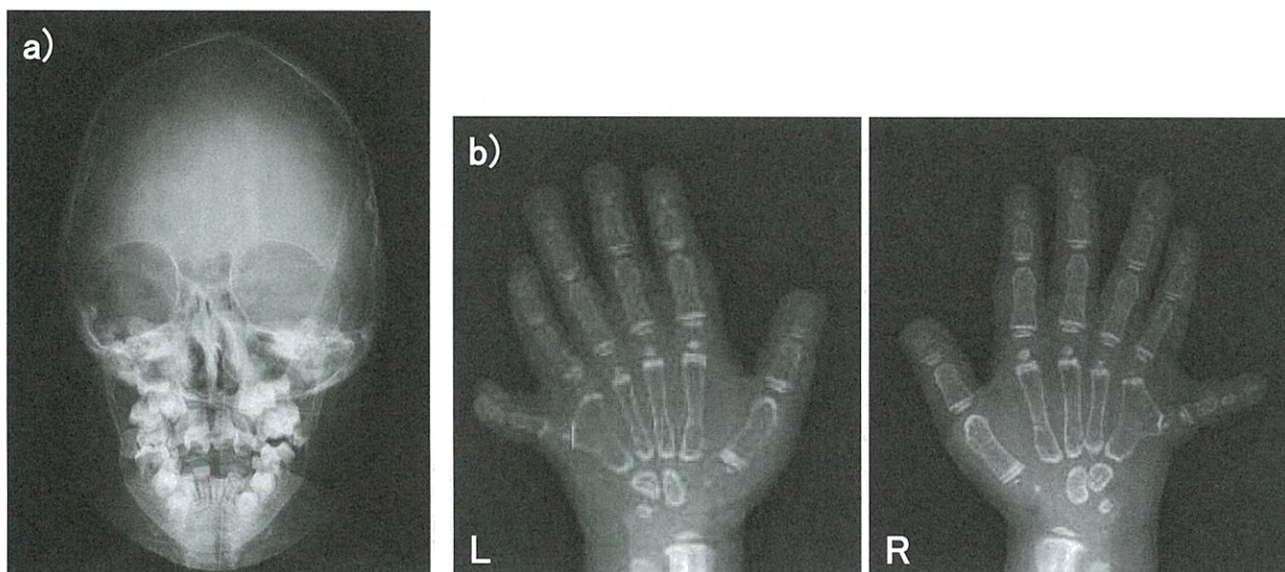


Fig. 2 Bone X-ray films at age 10

- a) Acrocephaly by craniosynostosis was shown in skull X-ray.
b) Postaxial polydactyly was shown in both hands.

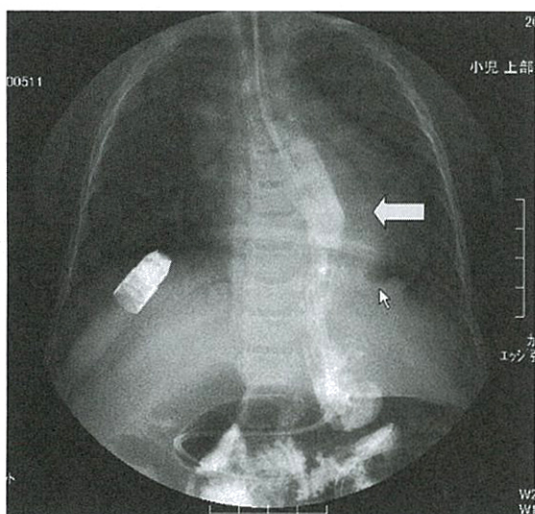


Fig. 3 Upper gastrointestinal series at age 5
Gastroesophageal reflux with esophageal hiatal hernia was shown (arrow).

神発達検査 DQ15 であった。

入院時検査所見：血液検査では、TP 4.6g/dl, BUN 31.8mg/dl, Cr 5.6mg/dl, K 4.6mEq/l, eGFR 7.9ml/min/1.73m²であった。1日尿量は200mlで、随時蛋白尿 300mg/dl を認めた。胸部 X 線写真で CTR は 51%、心電図は洞調率で心室肥大の所見はなかった。

臨床経過(Fig. 1)：PD 用のカテーテルを挿入し、1ヵ月後から自動腹膜灌流装置を用いた夜間の PD を開始し、在宅治療に移行した。PD 開始6ヵ月後には無尿に至り、嚴重な体液管理が必要で、1日水分を

400ml に制限し、低カリウム中リンフォーミュラーを ED チューブから経腸栄養ポンプで持続注入した。しかし、GERD は PD 導入後に増悪し、陥没呼吸を伴う上気道喘鳴を呈するようになり、舌根沈下による睡眠時無呼吸も同時に顕著となった。これらは、特に透析による除水が不十分な状態で増悪し、酸素飽和度の低下を繰り返したため、在宅での鼻咽頭エアウェイ、口腔、鼻腔内の吸引、経皮酸素モニターの装着を要した。

5歳6ヵ月時、上部消化管造影で、GERD とともに食道裂孔ヘルニアを認めた(Fig. 3)。ED チューブでの栄養管理に限界があると考え、腹腔鏡下噴門形成術を施行した。術後、嘔吐は消失し、呼吸器感染症の頻度が減り、NG チューブでの注入とともに経口摂取が可能となった。その結果、体重増加、入院頻度の減少(1回/年)が得られた。

10歳7ヵ月現在、夜間、鼻咽頭エアウェイを挿入し、自動腹膜灌流装置を用いた在宅 PD を継続している。朝・夕に経腸栄養ポンプを用いた経管栄養を行い通学し、家庭や学校で過ごす時間が長くなることで、患児の表情や遊びにも発達がみられた。在宅生活では、両親ともに患児への愛情と強い責任感を持っていたが、両親以外の人が患児の訴えのサインを的確にくみ取ることが困難で、父親が忙しく仕事をしていることから、母親が昼夜を通して PD 治療、栄養管理、呼吸管理を担当した。一方、母親は、自分が病気になった時にだれが介護するのか不安で、

また、妹の養育に十分な時間が取れず、我慢を強い
ていることに対する負い目を訴えた。

考 察

近年、高度な医療の継続や、日々の生活を送るた
めの医療を必要とする超重症心身障害児の増加が報
告されている⁴⁾。これらの患児が、親と暮らす権利を
保障し、発達を促すことを目標として在宅医療が推
進されている。小児末期腎不全治療では、PD デバイ
スの進歩と自動腹膜灌流装置の普及が、安全な在宅
PD と患者の生活の質の向上を支えてきた。しかし、
全身管理の必要な重症心身障害児では、在宅 PD を
躊躇する症例や、試行錯誤する症例が報告されてい
る⁵⁾⁶⁾。

超重症心身障害児の発生率は、20歳未満の人口
1,000人当たり0.3人で、約7,300人と推測されてい
る⁷⁾。一方、15歳以下の新規PD導入患者数は、年間
50~60例で⁸⁾⁹⁾、2011年12月31日現在、15歳以下の
透析患者数は182名と報告されている⁹⁾。これらの統
計調査からは、PDを施行している重症心身障害児
は極めて少人数と推測される。また、重症心身障害
児の生命予後は、低年齢ほど死亡率が高く、10歳未
満で4%とされ¹⁾、一方、小児PD患者の5年生存率
は92%と報告されている⁸⁾。そして、重症心身障害児
の主な死因は、肺炎・気管支炎、呼吸不全、心不全
で¹⁾、小児PD患者では、心不全・肺水腫・高血圧性
脳症などの心血管障害と腹膜炎などのPD関連感染
症であった⁸⁾。これらの死因分析から、PDを施行す
る重症心身障害児では、PD関連感染症などが新た
に合併すること以外に、腎不全による体液量異常や
透析液貯留による腹腔内圧上昇が、もともとの身体
障害、とりわけ呼吸障害や栄養障害を増悪させるリ
スクになると考えた。そして、このような患児では、
全身状態に配慮した集学的なPD管理が必要であると
考えた。

本症例では、残腎機能が喪失したことから、嚴重
な体液管理下に成長を獲得する計画栄養が求められ
た。しかし、合併したGERDによる嘔吐と呼吸器
感染症の反復が、栄養プランの遂行と在宅PDの継
続を妨げる要因となった。重症心身障害児に合併す
る栄養障害に対して、胃瘻管理が呼吸器感染症の発
症頻度を減少させることが報告されており¹⁰⁾、小児
慢性腎不全患者に合併する成長障害に対しても、
胃瘻の併用が有効であることが報告されている¹¹⁾。
しかし、PD患者では、胃瘻造設によるPD出口部感
染や腹膜炎（多くは真菌性）によるカテーテル入れ

替えや致死的风险を負うことも考慮する必要がある^{12)~14)}。本症例は高度の胃食道逆流による嘔吐、誤嚥
に伴う呼吸器感染症に、舌根沈下による上気道閉塞
性呼吸障害が加担し、体重増加不良と慢性呼吸障害
を呈していた。低体重のため、血液透析移行が困難
なことから、PDが継続できなくなるようなリスク
のある胃瘻造設術は施行せず、噴門形成術のみを選
択した。噴門形成術後に、腎不全ミルクを経腸栄養
ポンプでNGチューブから緩徐に持続注入すること
で、呼吸器感染症も減り、体重増加が得られ、胃瘻
造設なしの術式で十分な効果が認められ、安定した
在宅PDが可能となった。

一方、小児PD患者に対する在宅医療支援システ
ムは手薄である。重症心身障害児であることや支援
を依頼する理由の如何を問わず、在宅PDが困難に
なった患児を、家族に代わって引き受けるのは、PD
を担当する施設に限られているのが現状である。短
期入所が実現しない要因のひとつは、PD患者数が
全透析患者数の3.2%に過ぎないことから⁹⁾、施設ス
タッフがPDについて知る機会が乏しいことにある。
本症例でも短期入所の経験はなかったが、学校に
行っている時間を、母の休養時間にあてようと、
年に数回、養護教諭が外来診察に同席し、患児のカ
テーテル出口部やPD手技を間近でみて、母、養護教
諭、医師、看護師で、学校生活が円滑に送れるよう
に話し合いを重ねている。今後、短期入所制度を活
用するためにも、PDに関する事前勉強会を重ねる
必要があると考えた。

重症心身障害児の在宅PDでは、合併する栄養障
害や呼吸障害に応じて、小児腎臓病医、小児神経科
医、小児外科医、看護師、養護教諭、医療機器メー
カーを含む、多職種のエキスパートの連携による集
学的な介護・医療体制が必要と考えた。一方、家庭
での医療度が上がることで、母親の負担や医材費の
支出が増した。障害された身体機能を補完する医療
機器が在宅医療を推進する一方で、テクノロジーの
進歩によりそう、小児在宅医療支援システム、とり
わけ母親主体の介護体制の補填、代替え、の構築が
求められている¹⁵⁾。

結 語

6年間、在宅PDを行っている超重症心身障害児
を経験した。併発したGERDに対し、PDが安全に継
続可能であることに配慮し、噴門形成術を施行した。
重症心身障害児の在宅PDでは、個々の症例に応じ
た集学的な介護・医療体制が必要と考えた。

開示すべき利益相反はない。

文 献

- 1) 佐々木征行：重症心身障害児（者）の死亡原因から療育のあり方を考える. 日重症心身障害会誌 **37** : 51-57, 2012
- 2) 鈴木康之, 田角 勝, 山田美智子：超重度障害児（超重障児）の定義とその課題. 小児保健研 **54** : 406-410, 1995
- 3) Haffner JC, Schurman SJ: The technology-dependent child. *Pediatr Clin North Am* **48**: 751-764, 2001
- 4) 山田美智子, 鈴木康之：超重症児, 準超重症児の概念と対応. 「重症心身障害療育マニュアル」(江草安彦監), pp158-164, 医歯薬出版, 東京 (2005)
- 5) 太田和秀, 土市信行, 長沖優子ほか：重症心身障害児における腹膜透析の試み：障害児への腎不全治療に関して考察する. 日小児腎不全会誌 **30** : 258-259, 2010
- 6) 里村憲一, 山藤陽子：在宅腹膜透析を行った重症心身障害児 5 例の検討. 日小児腎不全会誌 **30** : 184-186, 2010
- 7) 杉本健郎, 河原直人, 田中英高ほか：超重症心身障害児の医療的ケアの現状と問題点 全国 8 府県のアンケート調査. 日小児会誌 **112** : 94-101, 2008
- 8) 本田雅敬：小児 PD の現況. 小児 PD 研究会誌 **14** : 47-49, 2001
- 9) 中井 滋, 渡邊有三, 政金生人ほか：わが国の慢性透析療法の現況(2011年12月31日現在). 日透析医学会誌 **46** : 1-76, 2013
- 10) Sullivan PB, Morrice JS, Vermon-Roberts A et al: Does gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy increase the risk of respiratory morbidity? *Arch Dis Child* **91**: 478-482, 2006
- 11) Coleman JE, Watson AR, Rance CH et al: Gastrostomy buttons for nutritional support on chronic dialysis. *Nephrol Dial Transplant* **13**: 2041-2046, 1998
- 12) Ramage IJ, Harvey E, Geary DF et al: Complications of gastrostomy feeding in children receiving peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol* **13**: 249-252, 1999
- 13) Ledermann SE, Spitz L, Moloney J et al: Gastrostomy feeding in infants and children on peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol* **17**: 246-250, 2002
- 14) von Schnakenburg C, Feneberg R, Plank C et al: Percutaneous endoscopic gastrostomy in children on peritoneal dialysis. *Perit Dial Int* **26**: 69-77, 2006
- 15) 岩崎裕治：レスパイト入院（短期入所）の利用—主に重症心身障害児. 「小児慢性疾患のサポート」(五十嵐隆総編集・楠田 聡専門編), pp176-179, 中山書店, 東京 (2011)