



## 高流量鼻カニューラ酸素療法と多職種連携により、安定した在宅療養が可能となった21トリソミーの1例

著者名	道下 麻未, 佐藤 孝俊, 衛藤 薫, 伊藤 進, 中務 秀嗣, 西川 愛子, 山本 陽子, 永田 智, 平澤 恭子
雑誌名	東京女子医科大学雑誌
巻	91
号	2
ページ	148-152
発行年	2021-04-25
URL	<a href="http://hdl.handle.net/10470/00032878">http://hdl.handle.net/10470/00032878</a>

## 高流量鼻カニューラ酸素療法と多職種連携により，安定した在宅療養が可能となった 21 トリソミーの 1 例

東京女子医科大学医学部小児科学

ミチシタ マミ サトウ タカトシ エトウ カオル イトウ ススム ナカツカサ ヒデツグ  
道下 麻未・佐藤 孝俊・衛藤 薫・伊藤 進・中務 秀嗣  
ニシカワ アイコ ヤマモト ヨウコ ナガタ サトル ヒラサワ キョウコ  
西川 愛子・山本 陽子・永田 智・平澤 恭子

(受理 2021 年 2 月 25 日)

### Successful Transition to Home Medical Care by Combination of High Flow Nasal Cannula and Multidisciplinary Team Approach in a Patient with Trisomy 21

Mami Michishita, Takatoshi Sato, Kaoru Eto,  
Susumu Ito, Hidetsugu Nakatsukasa, Aiko Nishikawa,  
Yoko Yamamoto, Satoru Nagata, and Kyoko Hirasawa

Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical University School of Medicine, Tokyo, Japan

We experienced a boy aged 1 year and 8 months with trisomy 21 who could receive home medical care through high-flow nasal cannula (HFNC) and multidisciplinary collaboration. At age 8 months, he underwent the first emergency admission due to acute respiratory infection. He was originally pointed out about his stridor. At age 11 months, he was diagnosed with pharyngomalacia and laryngotracheal deformities by bronchoscopy. We administered noninvasive positive pressure ventilation (NPPV); however, he required six emergency admissions due to respiratory insufficiency by the age of 1 year and 8 months. He could not tolerate NPPV, and his parents experienced difficulty and fatigue in home medical care. Therefore, we changed NPPV to HFNC, after which he became acceptable to the oxygen therapy, and a relaxing positioning administered by the physiotherapist was also useful for reducing his breathing effort. Smooth transition to home medical care can also be achieved by the cooperation of multiple professionals, including visiting physicians, nurses, and medical social workers.

**Keywords:** trisomy 21, high-flow nasal cannula (HFNC), pharyngomalacia, home medical care, multidisciplinary cooperation

#### 緒 言

21 トリソミーは約 1,000 人に 1 人の割合で発生し，先天性異常症候群のなかで最も頻度が高い疾患の一つである。先天性心疾患，消化器疾患，血液疾患，てんかんなど多彩な合併症を有し，気道病変も

しばしば合併する。

咽頭軟化症は咽頭腔の虚脱によって哺乳障害や閉塞性無呼吸などの症状を呈し，一部の重症例では，非侵襲的陽圧換気療法（noninvasive positive pressure ventilation：NPPV）や気管切開術が必要とな

Corresponding Author: 平澤恭子 〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1 東京女子医科大学小児科 hirasawa.kyoko@twmu.ac.jp

doi: 10.24488/jtwmu.91.2\_148

Copyright © 2021 Society of Tokyo Women's Medical University. This is an open access article distributed under the terms of Creative Commons Attribution License (CC BY), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original source is properly credited.

る場合もある。NPPVは患児に合わせたマスクフィッティングや圧設定を行っても、受容困難な例が経験される。しかし、そのような例において、高流量鼻カニューラ酸素療法（high flow nasal cannula：HFNC）の有用性を指摘する報告が指摘されている<sup>1)</sup>。

安定した在宅療養のためには、患児と家族の負担を軽減し、家族を取り巻く多職種間で緊密な調整を行う必要がある。今回、HFNCの導入と多職種連携で在宅療養可能となった、咽頭軟化症を合併した21トリソミーの1例を経験したので、報告する。

### 症 例

**患者：**1歳8か月、男児。

**主訴：**呼吸障害。

**家族歴：**特記事項なし。

**周産期歴：**在胎32週0日、胎児発育不全および胎児胸水を指摘された。在胎週数32週3日、胎児心拍低下のため緊急帝王切開で出生した。出生時体重1,508 g（-1.32 SD）、身長39.8 cm（-1.08 SD）、頭囲27.5 cm（-1.10 SD）、Apgar score 3/5点（1分値/5分値）であった。当院新生児科へ入院となり、重度の新生児一過性多呼吸のため、気管挿管下人工呼吸器管理を要した。胸水は少量であり、胸腔穿刺を要さず、自然消失した。なお、肺低形成は認めなかった。日齢5に施行した染色体検査（G分染法）より、Robertson型転座の21トリソミーと診断した。心奇形や消化管奇形などの合併はなかった。日齢26に抜管可能となったものの、日齢27から無呼吸発作が出現したため、11日間の経鼻的持続陽圧呼吸法（nasal directional positive airway pressure：NDPAP）を要し、日齢40で無呼吸発作は消失した。その後は十分な経口哺乳もでき、退院可能と判断したが、21トリソミー児の育児に対する家族の不安が強かったため、訪問看護を導入した上で日齢128に退院とした。なお、日齢66の頭部MRI検査で脳室周囲白質軟化症（periventricular leukomalacia：PVL）を認め、新生児集中治療室（NICU）退院後も外来でリハビリテーションを行う方針とした。

**既往歴：**新生児科退院後、生後6か月までの間に、鼻閉音やいびきに気付いていた。経過観察中、体幹の低緊張や後弓反張位を始めとする著明な筋緊張の変動や頸定など運動発達の遅れから、周産期に起因する脳性麻痺と診断した。生後8か月時、West症候群を合併するも抗てんかん薬にて改善した。また、育児の大変さから本児の両親の障害受容が困難であ

ることが問題に挙がっていた。同じく生後8か月時、感染を契機に酸素飽和度低下、鎖骨上窩陥没呼吸、呼気および吸気性喘鳴を認め、喘息様気管支炎の診断で当科へ緊急入院となり、ステロイド加療を要した。入院中の観察で、経口摂取後に気道分泌物増加を伴った酸素飽和度の低下を認め、ファモチジン、モサプリドおよび六君子湯内服を開始したところ、改善を認めた。しかし、安静時および入眠時の吸気性喘鳴と鎖骨上窩陥没呼吸は残存したため、上気道病変を疑い、その確定診断と程度などの判断のため、生後11か月時に喉頭気管支鏡検査を施行した。咽頭軟化症および喉頭・気管変形を認め、治療介入が必要と判断し、トータルフェイスマスクを使用し、入眠時のNPPV（BiPAP<sup>®</sup>、フィリップス社、アメリカ合衆国；CPAP 6 cmH<sub>2</sub>O）を導入した。本人の顔面や頭部の形状に合うマスクや固定法を決定することにやや時間を要したが、NPPVにより、吸気性喘鳴や陥没呼吸の改善がみられ、1歳0か月時に退院となった。退院後、自宅でのNPPVの固定が困難でありマスクがうまく装着できていなかった点や、本人の不快感が強かったこと、異物感や圧迫感からマスクを外してしまうことが多く、1日2～3時間しか装着できていなかった。また、呼吸器を要する本児に対する両親の受け入れが乏しく、ケアが不十分であったことも装着アドヒアランス低下に関わっていると考えられた。1歳2か月頃より、天候不順や気道感染症を契機とした呼吸状態の悪化により、1か月に1回程度、入院加療を要した。入院時には聴診上、吸気性喘鳴の増悪と、呼気性喘鳴もしばしば伴っていた。NPPVへの児の受け入れが悪かったことや、家族がNPPV装着を困難と感じていたことに加えて、フェイスマスクのアタッチメント接着部位に皮膚炎を発症していたため、快適性の改善やケアの簡便化を期待して、1歳5か月時にHFNC（Vivo<sup>®</sup>、チェスト社、スウェーデン；ネーザルカニューラ、パシフィックメディコ社、韓国；流量2 L/kg/分相当）終日装着へと変更した。HFNCは夜間7時間継続して装着することができ、努力呼吸の改善と酸素飽和度の安定が得られた。家族へ、呼吸器装着を今後も継続する必要がある点や手技に関して十分な指導を行った後に退院としたが、1歳6か月時、再度、呼吸状態が悪化し、再入院を要した。気道感染症が契機となり、吸気性喘鳴の悪化および呼気性喘鳴の出現悪化を認めた。また呼吸器に関して、カニューラをテープ固定しており、その部分に皮膚炎が出現



**Figure 1.** Nasal cannula for this patient. Foxxmed nasal cannula is fixed by an elastic band instead of the original headcap.

したり、カニューラが外れた際に再装着することが困難であるという問題があった。そのため、ゴムによる固定がより容易で安定性があり、患児の頭部にフィットするアタッチメント(ネーザルカニューラ, FoxxMed, 台湾)へ変更した(**Figure 1**)。その結果、以前使用していたNPPVやVivo 40<sup>®</sup>使用によるHFNCと比較し患児の受け入れは改善し、呼吸状態は安定したため、試験的に外泊を繰り返した後、外来でのフォローアップとした。

**現病歴：**前回退院の翌朝より発熱を認め、訪問看護師が診察した際には、努力呼吸と酸素飽和度低下を伴っていた。当院へ救急搬送となり、肺炎の診断で緊急入院となった。

**入院時身体所見：**身長71.1 cm (-3.30 SD)、体重8.015 kg (-2.67 SD)、体温39.6度、血圧112/67 mmHg、心拍数146回/分、呼吸回数30回/分、SpO<sub>2</sub> 80% (室内気、フェイスマスク酸素5 L/分投与下90%)。苦悶様表情あり。咽頭発赤なし。陥没呼吸あり。胸部聴診上、粗大水泡音、呼気性および吸気性喘鳴を聴取し、両側で呼吸音の減弱を認めた。心音整。腹部軟。末梢冷感なし。四肢の自発運動は活発ではあるが、目的物に手を伸ばすことは不可。時折、筋緊張亢進により後弓反張位や非対称性緊張性頸反射姿勢をとった。

上肢・下肢の深部腱反射の亢進あり、頸定未、追視およびあやし笑いあり。有意語なし。内眼角贅皮、眼裂斜上および鞍鼻を認めた。

**入院時検査所見：**〔静脈血血液ガス分析〕pH

7.346, PvCO<sub>2</sub> 40.8 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 21.8 mmol/L, BE -3.6 mmol/L.〔血算〕WBC 11,960 /μL, RBC 4.16 ×10<sup>6</sup>/μL, Hb 13.3 g/dL, Ht 39.3%, 血小板 35.6 ×10<sup>4</sup>/μL.〔生化学〕TP 7.0 g/dL, ALB 4.3 g/dL, AST 30 U/L, ALT 22 U/L, LD 272 U/L, CK 131 U/L, CRP 0.79 mg/dL.〔胸部X線〕左S5の浸潤影と右肺野の透過性低下を認めた。

**入院後経過：**終日HFNC(Vivo 40<sup>®</sup>, チェスト社, スウェーデン; FoxxMed ネーザルカニューラ; 流量2.1 L/kg/分相当, FiO<sub>2</sub> 0.35)管理。β<sub>2</sub>刺激薬吸入, メチルプレドニゾン(3 mg/kg/日)およびセフトリアキソン(60 mg/kg/日)静注を開始した。入院翌日、呼吸状態の悪化あり、集中治療室(ICU)へ転床の上、気管挿管・人工呼吸管理を要した。第7病日で抜管可能となり、抜管後はHFNC(流量2 L/kg/分, FiO<sub>2</sub> 0.30)を再開した。天候悪化によると思われる、一時的な呼吸状態悪化を認めることはあったが、徐々に改善を認め、第15病日に酸素から離脱可能となった。本児は、もともと過緊張により、体幹を反張することが多く、それが呼吸状態の悪化やブロングズれの一因となり、自宅での装着アドヒアランスに影響していると考え、チザニジン(1 mg/日)およびジアゼパム(1 mg/日)内服を開始した。また、理学療法士による、姿勢調節や体位ドレナージを行った。筋緊張亢進時に吸気性喘鳴が強くなる傾向があったため、呼吸や緊張に考慮し肩枕を利用した下顎を挙上しながら頸部過伸展とならないポジショニングを施行した。また、授乳クッションを用いた側臥位や前傾座位姿勢を工夫して、児の緊張が緩和され、呼吸の負担にならない在宅でも行える体位を検討した。呼吸状態の変化に対して、呼吸器の設定の調整など在宅医の介入が必要と考えたため、訪問診療の導入を検討した。咽頭軟化症の悪化や気管軟化症への進展を懸念し、喉頭気管支鏡の再検を予定したが、SARS-CoV-2感染流行により、現時点でも困難である。

安定した在宅療養の実現のためには、入院中の指導内容を在宅で継続的に行えるかが重要であると考えられる。退院翌日に入院となった経緯もあり、入院早期から、当院医師・看護師、在宅医、訪問看護師、ソーシャルワーカーなど病院内外の関係者で多職種カンファレンスを実施し、保護者への指導法などを検討した。本症例では、家族の障害をもつ本児に対する障害受容に問題があり、本児が自宅で生活していくために、できる限り家族の従来の生活を無理な



く保つ必要があり、そのため医療者がこのような家族の精神的な状況も受け止め、より多くの在宅チームによる在宅サポートが必要であった。チーム全体にこのような背景を十分理解してもらい、家族の受容状況に応じて家族が分担する部分的な看護や介助ヘルパーが分担する内容などを細かく調整する必要があった。具体的な内容としては、治療や医療的ケアを含めた児の状態、アタッチメントのフィッティング方法や細かい体位調整などを写真や図を用いて共有し、在宅でも同様の管理が継続できているか否かを細かく判断できる環境を構築した。さらに、定期的なレスパイト入院の導入など、家族のQOL (quality of life) に配慮した在宅療養を提案した。このような検討をもとに、家族の疲労軽減と手技の確認目的に1~2か月ごとに1週間程度の定期的なレスパイト入院を行い、各レスパイト入院前後に必ず多職種カンファレンスを行うことで自宅での家族の様子を共有し、より安定した家庭生活のためにどのような医療的介入が必要かを検討する体制を整えた上で、入院2か月後に退院とした。

### 考 察

本児は21トリソミーを基礎疾患にもつ、大島分類1の重症心身障害児である。本児は、吸気性喘鳴の増悪と呼気性喘鳴の出現による呼吸状態の悪化により緊急入院を繰り返した症例である。気道感染を契機としているが、それだけでなく、自宅で呼吸器管理が十分になされていなかったことが容易に呼吸状態が悪化した原因となっていたと考えられた。HFNC、多職種連携および定期的なレスパイト入院の導入により、安定した在宅療養へ移行し得た。感染の流行状況も緊急入院を左右する重要な因子となり得るが、上記調整の果たした役割は大きいと考える。

咽頭軟化症は、吸気時に咽頭腔が虚脱することで、吸気性喘鳴や閉塞性無呼吸などを起こすとされ、2008年に長谷川らによって報告された疾患である<sup>2)</sup>。自然に治癒することが多く、咽頭腔の虚脱を防ぐために状況に応じてNPPV装着、ポジショニングの工夫や経管栄養を行うことがある。

21トリソミーは喉頭狭窄症、気管支狭窄症や気管気管支軟化症などの様々な気道疾患を合併することが多く<sup>3)</sup>、喉頭軟化症の合併もしばしばみられ、筋緊張低下や胃食道逆流症に起因するとされている<sup>4)</sup>。また、一般的に21トリソミーなどの発達遅滞を伴う児は視覚、聴覚、触覚などの感覚過敏を伴うことが多い。本症例でも、全身の中でも特に処置などで顔面

を触れた際に、本人が嫌がり緊張が強くなる様子があり、触覚過敏があったと思われ、このような特徴のある児において、NPPVマスクの装着はより困難となる。

本症例は、咽頭軟化症に対してNPPVを導入したが、患児の受け入れが悪かった。自宅では適切な管理が出来なかったため、HFNCへ変更した。HFNCには次に挙げる利点がある<sup>5)</sup>。①解剖学的死腔を洗い出し、ガス交換や換気効率を上げる。②FiO<sub>2</sub> 1.0の高濃度まで設定ができる。③高流量によって吸気努力を軽減させる。④持続的な高流量による軽度の陽圧効果によって、肺容量を増大させる。⑤加温加湿により、気道粘膜の線毛クリアランスを維持する。また、NPPVと比較して装着が容易で、快適性が高く抵抗感なく受け入れられることが多い。その一方で、HFNCは適切なカニューラを選択できれば装着は容易であるが、体動などで固定が外れやすいことや、安定した陽圧をかけることができない。また、前述のように加湿機能に優れるが、水がない状態で使用すると気道内の乾燥をもたらすことや、人工呼吸器と異なりアラーム機能がない点が欠点として挙げられる。このような特徴から、HFNCはNPPVの代わりになることはないことを十分に理解した上で、HFNCを選択することが重要である。本症例は、装着が容易となり、皮膚トラブルも減少し、患児による受容が著明に改善した。小児における在宅HFNCは、気管軟化症に対して使用した2017年のKevinの報告が初めてである<sup>6)</sup>。本邦において、2018年に鈴木らが在宅HFNCを導入した重症心身障害児の報告をしており、これは、原因となる呼吸器疾患は喉頭軟化症や咽頭狭窄などであり本症例と異なるが、本人または両親がNPPVを受け入れられない全8症例に対してHFNC導入が可能であった<sup>1)</sup>。現時点では、小児在宅医療におけるHFNC使用は保険適用ではなく、症例報告が乏しいため、今後症例を蓄積していく必要がある。

一般的に本児のような重症心身障害児においては、ベンゾジアゼピン系抗てんかん薬の副作用、誤嚥などの合併、不十分な気道クリアランスなどにより過剰な気道分泌物を伴うことが多く、適宜の吸引や体位ドレナージなどの理学療法による気道分泌物の管理が重要とされている。本症例でも内服薬で緊張を調整しながら、呼吸理学療法を行い、側臥位や肩枕などを使用し自宅でも再現できるような体位を見つけることで安定した呼吸状態を維持することが

できた。また、筋緊張亢進の改善が呼吸器のプロングずれの頻度を減らすことにつながった。

在宅で経管栄養や呼吸管理が必要な医療的ケア児は、急速に増加しており、平成 29 年度の 19 歳以下の医療的ケア児は 1.9 万人で、人工呼吸器装着児は 20% にものぼる<sup>7)</sup>。小児における在宅医療の普及を含めた地域での医療的ケア児の医療支援体制を整備することで、安心した在宅生活を送れることになる。病棟医師の重要な役割は、家族への指導も含めた計画的な退院準備や多職種連携をしっかりと行うことである。

安定した体調で本児が両親との関わりのなかで笑顔をみせるなどの反応が両親の本児の受容という点にも大きく貢献している。現在、退院から 6 か月間経過しているが、緊急入院を要することなく在宅療養が可能となった。今後も上記体制を継続していく予定である。

### 結 論

NPPV 管理が困難であった 21 トリソミーの 1 症例に対して、HFNC 導入と多職種連携により、安定した在宅療養が可能となった。

### 謝 辞

東京女子医科大学社会支援部の石井奈三様をはじめとする病棟スタッフ、在宅医療に関わった訪問看護師および医師に深謝いたします。

開示すべき利益相反はない。

### 文 献

- 1) 鈴木 悠：小児ハイフローセラピーの実際。日本重症心身障害学会誌 43 (1)：83-89, 2018
- 2) 長谷川久弥, 喜田善和, 坂井美穂ほか：下咽頭軟化症の検討。日未熟児新生児会誌 20：544, 2008
- 3) Alsubie HS, Rosen D: The evaluation and management of respiratory disease in children with Down syndrome (DS). Paediatr Respir Rev 26: 49-54, 2018
- 4) Mitchell RB, Call E, Kelly J: Diagnosis and therapy for airway obstruction in children with down syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 129: 642-645, 2003
- 5) Dysart K, Miller TL, Wolfson MR et al: Research in high flow therapy: mechanisms of action. Respir Med 103 (10): 1400-1405, 2009
- 6) Vézina K, Laberge S, Nguyen TD: Home high-flow nasal cannula as a treatment for severe tracheomalacia: A pediatric case report. Pediatr Pulmonol 52 (8): E43-E45, 2017
- 7) 厚生労働省障害者政策総合研究「医療的ケア児に対する実態調査と医療・福祉・保健・教育等の連携に関する研究」平成 30 年度研究報告書。(2018)