



視察したのはイタリアの北部ミラノと南部バーリの2都市。写真は、バーリにて行なわれた、患児も家族も参加するイタリア心理学会主催の研修会にて（筆者は後列右から2番目）

特別記事

京都・京都市立医科大学大学院医学研究科人間健康科学系専攻、成育看護学

鈴木真知子

呼吸ケアを要する小児のための イタリアにおける在宅医療 NPPVからコミュニケーション支援、子育て支援まで

小児神経難病における 日本の課題

著者は最近、生後1か月から脊髄性筋萎縮症（SMA）の重症型であるI型を発症し、マスクを用いたNPPV（非侵襲的陽圧換気療法）管理の子どもの退院支援を経験した。しかし、在宅への移行準備を進める一方で、父親の転勤のために一時的に転院したところ、転院したその日に急変し、緊急対応として気管内挿管から急きょ気

管切開するに至った。このような例を、NPPVの普及が図られる現在もまだ、よく耳にする。

そのメリットにもかかわらず、進まないNPPVの普及

NPPVによる人工呼吸管理には、会話や食事もでき、自由な体位をとりやすく、また迅速に導入・中断できるなど、気管切開にはない多くのメリットがある^{*1}。病

態によっては、気管切開人工呼吸より管理も楽でリスクも少ないので、家族・介護者の負担が軽くな

る。慢性呼吸不全を伴う子どもがQOLの高い生活をできるだけ長く続けるのに、この非侵襲的な方法が、病態によっては有効であることは間違いない。しかし、その有効性や管理の仕方が、医療者にまだ十分に浸透していないのが現状である。

日本では、神経筋疾患のモデルとして、デュシェンヌ型筋ジストロフィーにおけるNPPVの活用が注目されている^{*1}。しかし、その普及は地域によって格差があり、NPPVの導入を希望する患者が、

NPPVの導入に長けた北海道の八雲病院に、東京からヘリコプターで搬送されたというような事例もある。

ケアの「教育」の必要性

神経筋疾患による慢性呼吸不全へのNPPVの適応は幅広く、SMAもその1つである。SMA I型は呼吸不全で2歳までに死亡するとされる疾患であるが、海外では、気管切開をせずとも、NPPVと器械による咳介助を行なうことで10歳を超える例もあることが報告されている²⁾。

しかし、日本ではSMAは稀少疾患で経験例が少なく(2006年の全国調査では1000名程度と推計される。<http://www.sma.jp/>)、NPPV導入

には筋ジストロフィーとは異なるきめ細やかなケアが必要であることへの認識が得にくい。そのため、疾患の特性から急変しやすいSMA I型では、当初NPPVを導入しても維持し続けることが難しく、緊急的に気管切開を行なう事態を

招きやすい。

NPPVを安全・効果的に普及するためには、そのケアの教育を十分に行なわなければならないという課題も残る。

小児神経難病の支援は次なる段階へ

一方、介護職等の非医療職者による医療的ケアの実施を認める法改正に向けた準備が進められている。これにより、子どもの地域での生活の拡大や、家族の介護負担の軽減が期待されている。

次は、当事者である子どもの「適切な育ち」をはぐくむ「子育て支援策」の検討が必要な段階に來たと言える。

イタリアの小児神経難病と在宅医療の概要

海外の在宅医療やNPPVについて、北欧や米国の状況が紹介される機会が多いが、他の諸外国に

ついてはほとんど情報がない。

欧州においては、なかでもイタリアにおいて、神経筋疾患に限らず一般にNPPVの普及率が高く、支援のレベルも高いと聞く。そこで筆者は、2010年9月の10日間、イタリアの小児在宅医療の現状を視察したので紹介する。

視察の概要

視察したのは、ミラノとバーリの2都市である。ミラノは、ファッションで世界的によく知られている。バーリは、南イタリアへの玄関口に当たるブツリャ州

(長靴の形をしたイタリアのちよとどかかとの部分に位置する)に属す、人口32万8458人(2004年12月31日現在の都市である。この人口は、日本の都道府県では最少である鳥取県の約59万人(2010年)よりもはるか

に少数だ。ミラノでは「呼吸ケアを専門とするクリニック」を、バーリでは「視線」を活用した装置を用いたコミュニケーション支援」の現場

を訪問した。イタリアでは、NPPVを中心とする呼吸管理を要する子どもの「子育て支援」に向けた動きも出てきている。

小児在宅医療のシステム

イタリアの税金は高額だが、「教育」や「医療」はすべて無料であり、税金でまかなわれる。子どもの介護のために親が働けない場合は、国の法律により3年間の給与保障がなされる。ただし、「ホームケア」の制度は管轄区域に委ねられているため、地域によって格差がある。

小児在宅医療のシステムとして、たとえば子どもがSMAと診断された場合、診断した病院は、その退院時に、親が登録する居住地域へと連絡する。そこで必要なケアが評価され、子どもへのサービス内容が決定される。また、コーディネーターが、子どもの担当主任(看護師やセラピスト)を選び、サービスを提供するチームを組む。

SMA医療の拠点

ミラノの大きな総合病院（Fondazione Iress Ca, Granda O Mangiagalli Spedale Maggiore Policlinico）の中に、産科を専門とするMangiagalli病院がある。この分娩数がイタリアで最も多いため、必然的にSMAの子どもの数も多く、SMA医療の拠点にもなっている。この総合病院の中に、呼吸ケアを専門とするクリニックである「Mangiagalliクリニック」もある。

なお、Mangiagalli病院で昨年度、SMAと診断された患者は60名であった。うち20名は、出生前診断の結果、出産しなかった。出産した40名のうち、30名はSMA 1型で、残りの10名は2型と3型であった。また、そのうち20%は人工呼吸管理を選択したが、選択しなかった80%のうち20〜25%は自然死していた*3。

NPPVを中心とする呼吸ケアと家族指導

イタリアにおいて、NPPVは10年前から普及し始め、5年前からは乳児にも導入するようになった。しかし、地域格差はあり、ミラノを中心とするイタリア北部ではNPPVの技術レベルが高いが、南部ではそれほど高いとは言えない*4。実際、南部のバリーで出会った子どもたちは、全員が気管切開による人工呼吸管理であった。

呼吸ケアの指導に特化したクリニック

呼吸ケアを要する子どもの退院指導は、前述の呼吸ケアを専門とするMangiagalliクリニックが一手に担う。呼吸ケアの指導に特化したクリニックは、イタリア全土において、ここ1か所しかないからだ。そのため、イタリア中から家族が指導を受けにやって来る。このクリニックは、ミラノの市

街地から少し離れた国内線空港近くの利便性のよい場所にある。また、路面電車やバス停にもほど近く、クリニックから見えるところに大きなホテルもある。一方、来院できない家族に対しては、イタリア国内であれば、スタッフがどこへでも指導に出かける（イタリアの国土面積は30万1000平方kmで、日本の5分の4くらいである）。

なお、この運営費用は主に政府が支出し、場合によってこの運営のために創設された財団がまかなっている（たとえば遠方の患者のところへ出向く際の旅費や、政府の予算内では支出されない費用等は財団が拠出する）。

クリニックの設立経緯と信念

このクリニックのスタッフの中心的役割を担うのは、理学療法士であるChiara Masterraとウエネルギッシュな女性であった。

彼女が、子どもの呼吸ケアに困っている家族と出会ったことが、クリニック設立のきっかけだとい

う。そこで所属していた総合病院と交渉し、ケアの指導に特化した現在のクリニックを創設した。また、それは、「子どもは、可能なかぎりはやく退院し、自宅での生活に移行するほうがよい」「家族は、入院が長引くと病院に依存的となり、子どものケアをしようとしなくなる」という彼女の信念に基づいている。そのため彼女は「家族指導」に力を入れている。

家族指導の概要は、SMAなど呼吸に問題を有する子どもの、今後の治療方針を決めるための選択肢の提示、日常生活におけるケア、緊急時のケア、姿勢や体位、呼吸ケア等、その子どもに応じたケアである。

多職種のスペシャリストによる指導体制

指導を行なうスタッフは、理学療法士、サイコロジスト（心理士）、呼吸ケアを専門とするスペシャリスト、前述の財団のマネジャー数名である。このマネジャーの1人

は以前このクリニックを使用した子どもの母親であり、彼らは有給・交替で事務局を運営し、集会・情報交換・寄付集め・家族へのアドバイス（病気の進行に応じた心構えや対応）など、専門的な視点から捉えきれない、家族全体を考えた支援を行なっている。

筆者はこのクリニックを2日間視察したが、この間には、人工呼吸器を専門とする技術者も参加する、NPPV専門医による特別の診察日も含まれていた（後に紹介する4事例）。

NPPV専門医は、小児を専門とする麻酔科医で、数年前まではICUに勤務していたという。この医師は、SMAの子どものケアに関わるようになったことをきっかけにICUを離れ、現在は地元ジェノバでホームドクターをする一方で、このクリニックでの呼吸ケアにも当たっている（この医師の診察料は、財団から支払われている）。



写真1●家族指導の風景

カフアシストの使い方を、実技を交えて指導。右側が母親。左手前が父親。左奥が、同クリニックの牽引役である理学療法士の Chiara（キアラ）。



写真2●インターフェイス変更のための指導

4歳男児。病名は確定できないが、換気不全のため鼻プラグによるNPPVを24時間行なう。人工呼吸器の設定の変更、鼻マスクへの変更を試みた。測定結果から、酸素は不要であることを伝えたが、子が苦しいと嫌がって泣くため、変更しないままとなる。コルセットやアンビューバッグの使用法も説明。

長時間・多岐にわたる家族指導の内容

指導の具体的内容の一例として、筆者が接した事例のひとつを報告する。

5か月男児。ミオパチーに類似した非常に珍しい神経系機能障害がある。

「今後の治療方針」を決めるため、400kmほど離れた自宅から、3泊4日の予定で両親が初めて来院。来院のきっかけは、これまで3度たん話まりで救急受診したこと、また、同じような症状を抱えるとても親しい友人の子どもが数日前に亡くなり、わが子も同じように

なるのではないかと心配したからであった。

2度の流産を経て、ようやく生まれた子どもであり、「ずっと一緒にいたい」が、過剰な治療をして「子どもを苦しめたくない」という思いもある。なかでも父親は、これ以上の治療は何もしたくない、という思いをもっていた。

そこで、1日目の指導では、「このままにすれば、今後どんなことが生じるのか」など、すべての選択肢が示された。その選択肢は、①自然死（人工呼吸器なし、薬物療法と栄養管理）、②気管切開人工呼吸、③人工呼吸器なし、アン

ビューとカフアシスト、④NPPV（この子の場合は効果が少ない）、⑤NPPV（bilevel-PAPモード）であった。また、救急搬送された場合には気管切開になる可能性が高いこと、現在の経口経管栄養から胃ろうに移行する必要があることなどが、モデルを使用したり、これまでの子どもの例を写真で示したり、実技も交えながら、具体的に説明された（写真1）。

母親は、途中涙を流し、何度も父親と抱き合いながら話を聞いていた。そのほか、どの選択をするかにかかわらず、必要な日常の世話（アンビューの使い方やバッグを押す強さ



写真3●人工呼吸器の使い方の指導

SMA1型の9か月男児。シシリーから両親と来院した。鼻マスクによる24時間のNPPVを行っており、インターフェイスの調整と人工呼吸器の機種変更を行なった。



写真4●フィッティングを重視した特注の鼻マスク

ミトコンドリア症の4歳男児。2歳から鼻マスクによるNPPV。マスクのフィッティングをよくするために、子どもに合わせて特別にオーダーしたシリコン製鼻マスクに交換。正しい姿勢保持のために、コルセットの必要性も説明。

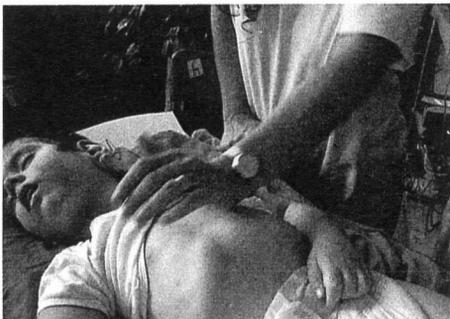


写真5●緊急時の蘇生方法の指導

わが子の心臓マッサージ時の手の置き場所を確認する。モデル人形だけでなく、それぞれの子に実際に行なって指導する。

や速度、カフェアシストの使い方、子どもを肩に抱くときのポジション、など)も、実技を交えながら説明した。座位保持用の椅子を作成するための計測なども行ない、午前中に開始した指導が終了したのは夕方6時過ぎであった。実に7時間以上にも及ぶ内容だった。

翌日も、両親と子は早い時間から来院した。この日に診察した医師は、子どもの状態から考えるにNPPVは難しく、気管切開や胃ろう造設を勧めたが、両親はその場では決断できなかった。そこで、人工呼吸器の機種変更、経鼻経管栄養、緊急時の対応と実技練習を行ない、1か月後に再度来院することとなった。指導担当者は、治療方針を決断できない家族に対する指導が最も難しいと言う。

また、その他の事例を写真2と4で紹介する。この計4事例への合同指導として、医師が緊急時の対応を、モデル人形を用いて説明したうえで、気道確保の体位や、心臓マッサージを行なう際の手の置き場所などを、実際にそれぞれの子どもに行なった(写真5)。

「家族の力」を高める環境
指導を行なう部屋には、ベッドが4台並べられている。プライバシーはないが、お互いの様子を見聞きするなかで、親は情報交換を行ない、よい交流の機会にもなっていた。また、指導は、家族とスタッフが準備した飲食物を自由に食べながら、昼食などの休憩はとらずに行なわれる。きょうだいを連れてくる親もいたが、この部屋の外にたくさんのおもちゃなどを用意したスペースがあり、そこで遊びながら待っていた。

それぞれの家族が抱える問題は深刻でありながらも、どの親もつねに明るく笑顔で、子どもに「アモーレ(愛しているよ)」と語りかけながら、互いを励まし合い、指導を受けていた。また、父親も積極的に子どものケアを行なっていた。

サイコロジスト(心理士)は、指導の間間を利用して、動揺している親をサポートするほか、子どもへのコミュニケーション支援を行なう。子どもの年齢や障害の程度などに応じたコミュニケーション・プログラムを提案し、3歳以上の子どもには絵本を用いたシンボルによる言葉の学習方法を、実際にしながら指導する(写真6)。このようなサイコロジストの働きを、日本ではあまり目にしたことがない。イタリアでは、サイコロジストが在宅医療においても、チームの二員として重要な役割を担っていた。

なお、機種変更された人工呼吸

器などの装置は、政府から支給されるのが遅れるため、クリニックがその間貸し出し、必要な物品やNPPVのインターフェイスをそのまま持ち帰ることができる。これは、日本の現状から考えると大きな驚きであった。

イタリアでの課題は地元の医療者との連携であり、クリニックで指導を受けた内容を地元の医療者に教えるようにと、親に伝えられていた。

地域支援 とコミュニケーション支援

子どもも家族も学会に参加し、地域の啓蒙も行なう

バリーでは、イタリア心理学会が主催する、在宅ケアを受けている子どもと家族、医師や看護師をはじめとする医療職者、心理関係者などイタリア全土における関係者を対象とした研修会に参加した(冒頭p.231の写真)。また、シンポジウムとして、日本の小児在宅医療の現状と課題を紹介し意見交



写真6◎コミュニケーション・プログラム

サイコロジストは、子どもに適したコミュニケーション支援の方法を、実際に子どもに行いながら家族に指導する。

換した。

前日の打ち合わせでは、新聞の取材を受け、研修会当日の朝刊に記事が掲載された。当日の研修会にはテレビカメラが入り、夕方のニュースで放送され、関係者は地域の人々への普及にも努力していた。

参加者は、総数100名を超えた。意見交換では、家族から「呼吸ケアができる施設はミラノにしかなく、バリーからは遠いので、バリーにも専門病院を作ってほしい」という意見が出された。日本では、専門的な呼吸ケアを受けたと思う家族は、前述の北海道・

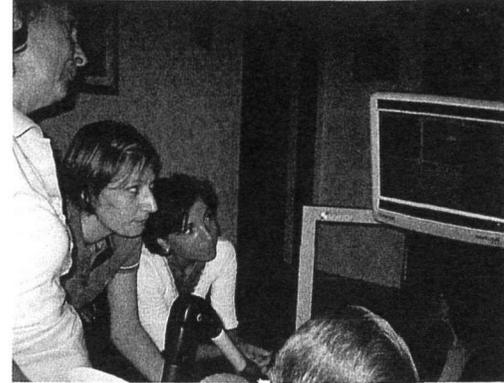


写真7◎「視線」を活用した装置による理解力の評価

SMA1型の6歳女児Antonellaの自宅にて。同様の障がいを抱えるボーイフレンドのErikも評価を受けた。2人の母親とパーソナル・アシスタントも協力して。

「視線」を活用した コミュニケーション支援

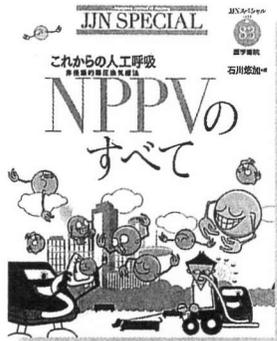
バリーではまた、「視線」を活用した装置を使用し、子どもへのコミュニケーション支援を研究的に行なっているサイコロジストのFrancescoに同行し、SMA1型の6歳女児Antonellaの自宅を訪問した。子ども同士がスカイプでやり取りをしているという。そこへ、同じようにコミュニケーション

八雲病院などにまで出向くことになる。呼吸ケアの拠点づくりが日本でも検討されているが、イタリアの例はその参考になるであろう。「視線」を活用した装置は、子どもへのコミュニケーション支援を受けているボーイフレンドの8歳男児Erikが、1歳の頃から担当しているパーソナル・アシスタント(イタリアでは制度的に保障されている職種で、障がい当事者を直接雇用主として、そのセルフマネジメントをサポートする)から、当事者の生活、社会参加などを支援する。その内容は制度に縛られず、当事者の個別ニーズに応じる。デンマークなど北欧を発祥とする制度と母親と一緒に訪ねてきた。イタリアでは、家族の承諾と署名があれば、このアシスタントも医療的ケアを実施可能である。2児は気管切開による24時間の人工呼吸管理下にあったが、Erikは声を出して会話ができた。「視

JJNスペシャルNo.83

これからの人工呼吸 NPPVの すべて

石川悠加●編



気管切開/挿間の
いらない人工呼吸

- ▶ NPPVのメリットと、デメリットの克服方法
- ▶ かゆいところに手が届く導入の手引き
- ▶ 咳介助による気道クリアランス
- ▶ 長期NPPVの毎日のケアのノウハウ

NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）は、マスクやマウスピースなど、非侵襲的なインターフェイスを使った人工呼吸です。どうすれば、効果的に、安全に、NPPVを活用できるか？そのすべてがこの1冊で。

AB版●262ページ●オールカラー
●定価2730円（本体2600円＋税5%）

豊富な図版と
カラー写真で徹底解説

線」によるコミュニケーション指導は、Erikは1年前から、Antonellaは6か月前から受けていた。この日は、Francescoが開発した理解力と知的レベルを評価するプログラムを用いて、子どもの理解力の評価が行われた（写真7）。

SMAI型の子どもは知的には問題がなく、日本では地元の学校への就学を希望する親も多いが、子どもとのコミュニケーションの方法が確立されていない場合には、教員や友達との関係づくりや勉強にも支障をきたす。子どもの理解力を客観的に評価するプログラムがあれば、コミュニケーション力の育成のみならず、学校教育の支援としても役立つであろう。

文献

- *1 石川悠加（編）：これからの人工呼吸NPPVのすべて、医学書院、2008。
- *2 石川悠加：神経筋疾患と呼吸器，呼吸と循環，57(3)：285-290，2009。
- *3 G. Ottonello, C. Mastella, A. Franceschi, E. Lampugnani, A. Moscatelli, F. Punci, M. Tumolo, A. Penzo, M. Gamba, D. Bosticco, P. Tuo, L. Nahum：Parental role in the Intensive Care Unit for children affected by Werdnig Hoffmann disease, Reprinted from MINERVA PEDIATRICA, 62(2), 147-151, 2010。
- *4 G. Ottonello, I. Ferrari, I. M. Grazia pirroddi, M. Cristina Diana, G. Villa, L. Nahum, P. Tuo, A. Moscatelli, G. Silvestri：Home mechanical ventilation in children：Retrospective survey of a pediatric population, Pediatrics International, 49, 801-805, 2007。

イタリアにおけるNPPVやコミュニケーション支援を中心に、呼吸ケアを必要とする小児の在宅医療の現状を述べてきた。

イタリアでも北部と南部とでは、NPPVの普及や呼吸ケアの拠点の有無などの地域格差があるが、日本におけるその格差はさらに大きいのが現状である。なかでもNPPVは、そのケアの成熟度が導入の成否の鍵であり、無用な気管切開を回避することにもつながる。それは、子どもたちの人生を左右

しかねない。ケアの教育を専門的に行なうMangiagalliクリニックのような医療機関のあり方をはじめとするイタリアでの実践が、これからの日本の取り組みの参考になれば幸いである。



鈴木真知子（すずきまちこ）
京都大学大学院医学研究科
〒606-8507 京都市左京区聖護院川原町 53

最後に、視察や写真提供に快く協力してくださった子どもと家族、スタッフのみなさま、そして同行し通訳をしてくれた妹に心より感謝します。