

カバーレター：18トリソミーは予後不良な疾患として、以前は侵襲的延命治療を差し控えられていた。近年、長期生存例が報告され、疾患による選択的な医療の差し控えではなく、両親の希望や個々の状態に医療の提供が行われるようになってきた。さいわいこどもクリニックで訪問診療で介入した18トリソミー7例について、予後に関わる因子を検討した

	性	内蔵合併症	気管軟化	①在宅移行月齢(m) ②退院時体重	退院時呼吸管理	同胞	急変時DNAR希望	在宅期間	死亡月齢	死亡場所	在宅での経過・死因
1	F	CHD（VSD） 気管軟化症 両側水腎症	○	① 1.5m ②2086g	HOT	○	○	29 d	2 m	自宅	徐々に酸素化不良が進行し、 夜間自宅にて心肺停止 した救急車を呼び、かかりつけでない病院に運ばれ、蘇生されたが死亡し、警察介入となった
2	M	CHD（重症 ファロー四徴症） ⇒BTshunt 気管軟化症 低形成腎 多発腎嚢胞	○	①8m ②4200g	TPPV HOT	○	-	1m	1 0 m	病院	嘔吐が増加し消化不良、酸素化不良が徐々に進行 発熱契機に入院したが、低血糖・肝障害が出現し、心停止 蘇生を試みられたが、死亡した
3	M	CHD（VSD,PDA） 胸郭低形成 低位鎖肛 てんかん	○	①3m ②3254g	HOT	○	-	1m	5 m	病院	退院後に気道狭窄症状が出現し、酸素化不良が徐々に進行自宅看取り困難と判断し病院に入院させた DNARの方針 となり、慢性呼吸不全の進行が原因で死亡
4	M	CHD（VSD + ASD + PDA） てんかん	○	①4 m ②3660g	呼吸不全にNPPV HOT	○	○	4m	9 m	病院	心不全進行予防的にNPPVでCPAPを開始したが 呼吸不全が進行し換気補助 を必要とした 感染を契機に酸素化不良が進行し、入院 父は挿管を希望したが、在宅医との話し合いで侵襲的治療を控えること に同意し、看取りに至った
5	F	CHD（VSD,COA） 喉頭軟化症 気管軟化症 胸郭低形成	○	①4m ②3052g	HOT	○	○	9m	1 y 3 m	病院	上気道狭窄症状は臨床的に軽度であったが、徐々に酸素化不良が進行。 心不全の進行は否定 介護力の問題もあり、呼吸器使用は勧めなかった ウイルス感染の入退院を繰り返したが、ある感染を契機に入院し、呼吸不全の進行で死亡
6	F	CHD（VSD,ASD,PDA）	—	①7m ②2300g	NPPV（CPAP） HOT	-	○	15m	1 y 1 0 m	病院	心不全管理目的にNPPV（CPAP）の長時間使用と厳密な体重管理を行った。安定して通園やショート利用開始。母の出産など環境変化があった 1歳10か月にててんかん発作が出現し活気が低下。 感染で入院後、心不全・肝・腎機能障害が出現した 病院医とともに在宅医が病状説明し、DNARの方針となり、死亡
7	F 2歳	CHD（VSD,ASD,PDA） 無呼吸発作 喉頭・気管軟化症 てんかん	○	①4 m ②2200 g	HOT	-	○	2 y 8 m	3 y	病院	在宅介入後経過 退院後すぐに気道狭窄症状が重度であり、NPPVでフルフェイスマスク利用しCPAPを開始した。無呼吸発作にカフェイン使用。心不全管理が困難であり、浮腫・脱水・低血糖といった症状を繰り返したが、皮下輸液やステロイド投与等で対応。厳密な水分管理 体重管理を継続していた。上気道狭窄症状は経過とともに軽減したが、酸素化不良が進行し、3歳でRSウイルス気管支炎に罹患し、呼吸停止し救急搬送され病院で死亡。

考察 在宅での予後に関わる重要な因子は以下が考えられた

- ◆ 非侵襲的陽圧換気療法 NPPVの導入
- ◆ 心負荷軽減目的の水分管理・体重増加制限
- ◆ 呼吸器感染を主とした感染の回避
- ◆ 在宅移行までの準備期間を3か月以上確保

Next Step

過去10年間で介入してきた18トリソミーについて検討を行い、予後因子が分かった。
この結果を踏まえ、①退院支援をする病院と退院前から支援内容について十分に話し合い、退院時期について適切な時期を想定すること ②呼吸器装着による改善の可能性の積極的な検討 ③心不全に対する個々の適切な水分管理 を行い、在宅で少しでも家族と良い状態で過ごせるよう、支援していく。

参考文献：先天性心疾患の手術費介入で経過している18トリソミーの検討、今井裕喜.2017.日本循環器学会雑誌

