

- ②コンフリクト・マネジメントについて理解し、実践する。
- ・チーム医療の円滑化およびチーム全体の成長に役立つ取り組みを意識する。
- ③医療安全（リスク・マネジメント）について理解し、実践する。

## V. 終わりに

医療・社会状況が変わっていく中で、これからの小児医療の形も変わってくることが予想される。医療を抱えて生活する子どもたちの支援はこれからの病院勤務医にとって大切な仕事の一つになるだろう。多職種と連携して子どもたちが社会の中で育つために何ができるか、考えていく必要がある。

## 文献

- 1) McPherson M, et al. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics*. 102: 137-139, 1998.
- 2) Kaji N, Ando S, Nishida A, et al. Children with special health care needs and mothers' anxiety/depression: findings from the Tokyo Teen Cohort study. *Psychiatry Clin Neurosci* 75: 394-400, 2021.
- 3) Feudtner C, Christakis DA, Connel FA. Pediatric deaths attributable to complex chronic conditions: a population-based study of Washington State, 1980-1997. *Pediatrics*. 106: 205-209, 2000.
- 4) Simmon TD. Complex care has arrived. *Hosp Pediatr* 10: 631-632, 2020.
- 5) Bogetz JF, Boss RD, Lemmon ME. Communicating with families of children with severe neurological impairment. *J Pain Symptom Manage*. 63: e264-e266, 2022.
- 6) 日本小児医療保健協議会合同委員会重症心身障害児（者）・在宅医療委員会. “重症児・医療的ケア児を診療する医師としての指針”. [https://www.jpeds.or.jp/uploads/files/jusyouji\\_iryuu\\_sisin.pdf](https://www.jpeds.or.jp/uploads/files/jusyouji_iryuu_sisin.pdf) (2023年2月23日参照)

小児訪問診療の実践と課題：在宅酵素補充療法を例に挙げて～訪問診療医の立場から～

熊田知浩（くまだキッズ・ファミリークリニック）

## I. はじめに

新生児医療や救急医療の進歩に伴い、在宅生活を送る医療的ケア児は年々増加し、小児の訪問診療の需要が増している。本稿では小児の訪問診療について概説し、当クリニックでの訪問診療の現状を報告する。最後に訪問診療で酵素補充療法を行っている先天代謝異常症の患者2名を紹介し、在宅酵素補充療法について課題を考察する。

## II. 訪問診療とは

病気のため通院が困難な患者に対し、医師があらかじめ診療の計画を立て、患者の同意を得て定期的に(1か月に1回あるいは2回など)自宅などに赴いて行う診療が「訪問診療」である。なお、「訪問診療」と「往診」という用語を混同している人が多いが、「往診」とは、訪問診療している患者に、医師が診療上必要であると判断したとき、予定外に患者の自宅などに赴いて行う診療のことを言う。つまり、体調が安定しているときでも定期的に診察に伺うのが「訪問診療」で、訪問診療を行っている患者が急に具合が悪くなった時に急遽伺うのが「往診」である。

訪問診療医は、24時間365日、患者の求めに応じる義務があり、基幹病院主治医や訪問看護ステーションなどと連携しながら診療を行う。緊急時に往診に行けるなどの条件から、訪問診療を行う範囲は原則その診療所や病院より半径16km以内の患者宅とされている。ただし、近くに訪問診療医がいない場合など例外として16kmを超えて遠方への訪問診療も認められている。訪問診療では、診察、検査、投薬（処方）、処置などを家で行うことができる。なお、訪問診療や往診で可能な検査（血液検査、検尿、エコー、レントゲンなど）や処置（気管カニューレ交換、胃ろうボタン交換、点滴、予防接種、など）の範囲は訪問診療医によって異なる。

## III. 訪問診療を受けるメリット

当クリニックで訪問診療を行っている患者家族から、訪問診療を受けて感じたメリットについて伺った内容をまとめた。

### 1) 定期診察で病院に行かなくてもよい

病院へ通院するための準備や移動の労力が省かれる。気管切開をしている患者の多くは2週間ごとのカニューレ交換が必要だが、病院での長い待ち時間のわ

りに診察，処置（カニューレ交換）は短時間で終わってしまうことも多い。2週間ごとの交換のうち1回でも自宅で済ませられるなら患者本人にとっても家族にとってもメリットは大きい。また，幼少時は定期予防接種のための病院受診が何回も必要だが，訪問診療で予防接種を行えば，受診の手間も省かれる。新型コロナウイルス流行が続く昨今，なるべく病院受診する回数を減らしたいという患者家族は多く，訪問診療はその要望に応えられる。

## 2) 家でリラックスして処置を受けられる

患者の中には採血や予防接種，気管カニューレ交換など嫌な処置を病院で受ける時，病院内の独特の雰囲気（病院は患者にとってはアウエー）もあいまって，待っている時から緊張が強くなり，処置室や診察室に入るのを嫌がったり泣き出したりすることも多い。訪問診療では，自宅というホームグラウンドで行うことで，家族のそばで病院よりリラックスした雰囲気の中でこれらの処置を受けることができる。実際私が訪問している患者で，自宅で採血や予防接種をする方が，処置前後に緊張して心拍が上がる程度や時間が短くなったという人も経験している。

## 3) 普段の家での状態をみてもらえる

患者が自宅でみせる姿と病院でみせる姿が異なることはしばしば経験する。例えば，人工呼吸器を使用している患者で，家でうまく呼吸器を装着できないので，病院に入院して呼吸器設定などを調整し，うまくいくことを確認して家に帰ったのに，自宅ではやはりなぜかうまくいかなかった，ということをよく経験する。実際に自宅での様子をみながら医療的ケアの調整ができることは患者と私たち医療者側双方にメリットがある。また，患者家族は，病院で医師に自宅での様子を事細かく説明してもなかなか理解してもらえない，というもどかしい思いを経験することがあるが，実際に自宅での様子を訪問診療医にみてもらうことは，「百聞は一見にしかず」である。

## 4) 体調不良時も来てもらえる

体調不良時は病院を受診するという考え方が一般的だが，特に医療的ケア児の場合，状態が悪くなると家から病院までの移動は普段以上に大変になる。例えば，痰が増えて気管内吸引が頻回になり母親だけでは車で病院に連れて行けない，そのために病院受診のためには救急車を呼ぶか，父親が仕事から帰ってくるまで待たざるを得ない，といったことを経験したことがある

家族も多い。また，体調不良時に病院の医師に相談の電話をすると「とりあえず病院へ来てください」と言われ，実際に受診したものの，診察や検査の結果，「この状態なら家で様子を見ましょう」ということになり，「それなら家でがんばって様子を見ておけばよかった」という経験をした家族もいる。体調不良時の往診により，家での診察や検査によって本当に病院受診（すなわち入院治療）が必要かを訪問診療医に判断してもらい，入院治療が必要な時は病院へ紹介，必要ないときは家で投薬や点滴治療を受けたりすることが可能になる。また，入院が必要かどうかの相談も訪問診療医と病院主治医に患者の状態について専門家同士で直接やり取りをしてもらう方がスムーズにいくことも多い。

## 5) 家族の健康相談もついでに受けられる

患者本人以外の予防接種を訪問診療のついでに受けられることは医療的ケア児を家に置いて外来受診する余裕のない家族にとってはありがたい。例えば，家族全員のインフルエンザワクチンや，患者のきょうだいの定期予防接種など，需要は多い。また，父親母親世代の成人病（高血圧，脂質異常症など）や更年期障害，きょうだいのアレルギー疾患などの相談や検査，治療（投薬）を行うこともある。

## IV. 当クリニックでの訪問診療の実際

### 1) 訪問診療と往診の現状

当クリニックでは3年前に開業して以来，病院への通院が困難な重症心身障害児や医療的ケア児（成人期に達した患者も含む）の訪問診療を行っている。現在定期訪問しているのは79人（就学前10人，小学生13人，中高生27人，成人29人）である。基礎疾患の内訳は脳性麻痺26人，染色体異常・先天異常症候群20人，乳児期以降の脳障害（外傷や低酸素脳症，脳炎後遺症など）15人，神経変性疾患7人，てんかん性脳症5人，神経筋疾患2人，脊髄損傷2人，その他2人である。医療的ケアを要する患者は66人（在宅酸素54人，気管切開34人，人工呼吸管理50人，胃瘻栄養39人，経鼻胃管栄養22人：重複あり）で，そのうち32人に当クリニックで在宅医学管理料を算定して人工呼吸器などの医療機器のレンタルや衛生材料の払い出しを行っている。月2回訪問が16人，月1回訪問が63人でのべ毎月99回訪問する予定になる。基幹病院の主治医へは月1回訪問診療の様子を書面で報告している。急ぎの相談は直接電話連絡で行っている。

体調不良時などの往診依頼は平均して月 10 件程度で、訪問診療や外来診療の合間や診療終了後に訪問している。22 時以降の時間帯に呼ばれることは少なく、月 1 回あるかないかである。往診は家族から直接相談されて伺う場合と訪問看護師を介して相談の上伺う場合がある。普段の体調変化を細やかに把握している訪問看護ステーションとの日頃からの連携は重要である。

## 2) 訪問診療の様子

訪問診療の希望がある場合は基幹病院の主治医からの紹介状を持って外来受診していただき、訪問診療同意書を交わし、同月または翌月から訪問診療を開始する。前月までに翌月の訪問診療予定を組んで患者家族と LINE でのやりとりで日時を決定する。訪問予定前日に看護師が体調の確認、行う診療処置の確認、お渡しする衛生材料の内容や数の確認を行い準備する。当日は看護師の運転で医師と 2 名で訪問する。前の患者宅を出発する時点で LINE で次の訪問先に訪問予定時刻を連絡する。患者宅に到着すると、まず、洗面所で手洗いした後、家族から前回訪問後の症状の変化などを尋ねながら、診察、処置、処方を行う。クラウド型の電子カルテで患者宅でカルテも記載し処方箋は持参したプリンタで印刷し家族に渡し、薬局へはクリニックで待機しているスタッフが FAX を送る。最後に保険証や福祉受給券の確認や会計などの事務作業を行って、次回受診日などを確認して帰る。1 件あたりの滞在時間は平均 20~30 分程度であるが、処置などが多かったり、体調面での相談が多いと 1 時間を超えることもある。

## V. 訪問診療で酵素補充療法を行っている症例

ゴーシェ病は、ライソゾーム内のグルコセレブロシダーゼの活性低下・欠損により発症する先天代謝異常症で、急性神経型 (II 型) は以前は多くが 2 歳まで生存できない疾患だったが、グルコセレブドシダーゼを点滴で補充することができるようになって (酵素補充療法) 生命予後が改善した。酵素補充療法は 2 週間に 1 回の投与のため、定期的な通院が必要だが、一方で II 型ゴーシェ病の児は四肢麻痺で気管切開、人工呼吸管理、経管栄養を要する児が多く、2 週間ごとの定期通院は本人にも家族にも負担が大きい。訪問診療による在宅での酵素補充療法は本稿 3 の 1) 2) のメリットを最大限享受できる。当クリニックで訪問診療で在宅で酵素補充療法を行っている 2 症例を紹介する。

### 1) A さん

13 歳の特別支援学校に通う女子で、四肢麻痺で寝たきり、喉頭気管分離、常時人工呼吸器装着、ED チューブ栄養などの医療的ケアがある。末梢静脈点滴確保困難なため中心静脈ポートを留置しており、週 1 回ポートのヘパロックが必要である。人工呼吸器のレンタルや衛生材料の払い出しなどの在宅療養指導管理は基幹病院で行われており、2 週間毎の酵素補充療法を基幹病院とクリニックで毎月 1 回ずつ交互に行っている。訪問時は診察して体調を確認後、クリニックからクーラーボックスで冷蔵のまま持参した酵素製剤を溶解して点滴を作って、ベッド横においている座位保持装置に付けられた棒に点滴ボトルを吊るし、小児用輸液セットを用いてルートを準備、中心静脈ポート専用の針で穿刺しヘパリン生食を通した後に点滴ルートに接続、2 時間の点滴を開始する。点滴速度は家族もチェックできるよう無料の点滴滴下速度の計算アプリで調整する。そのあとカプノメーターで呼気の二酸化炭素の濃度をチェックし呼吸状態を確認、気管カニューレ交換を行い、定期内服薬を処方して終了する。これらの処置のため、40 分くらい滞在する。点滴開始後は点滴の副作用の観察を行いながら、上記の処置を行っている。前処置は行っていないがこれまで点滴による副作用は認めていない。朝早く寝ている間に訪問するため、本人は気がつかないうちに処置が終わり、点滴中もリラックスできている。点滴終了時は予め予定を伝えてある訪問看護師が点滴を終了し、ポート内をヘパロックし抜針する。基幹病院に受診し外来で点滴を行うと通院の往復や待ち時間も含めて半日仕事になるため、訪問診療で寝ている間に点滴が終わることは患者や家族負担軽減につながっている。

### 2) B くん

4 歳の児童発達支援教室に通う男子で、四肢麻痺で寝たきり、喉頭気管分離、常時人工呼吸器装着、酸素療法、ED チューブ栄養などの医療的ケアがある。A さんとの違いは、喉頭気管分離を行うまでに喉頭痙攣による低酸素性虚血性脳症に陥ったため、普段から筋緊張が強く、さまざまな刺激で緊張亢進が悪化すると胸郭が拘縮し肺へのエア入りが減り、SpO<sub>2</sub> が著明に低下し時にバッグバルブマスク換気を要することもあるという点である。まだ体格が小さいため中心静脈ポートを留置することができず、点滴が必要な場合はその都度末梢静脈ラインを確保する必要がある。在宅

療養指導管理は基幹病院で行われており、2週間毎の酵素補充療法を基幹病院とクリニックで毎月1回ずつ交互に行っている。

訪問時は診察して体調を確認後、クリニックからクーラーボックスで冷蔵のまま持参した酵素製剤を溶解して点滴を作って、点滴留置針をB君の足先の静脈を穿刺して静脈ルートを確認し、2時間の点滴を開始する。穿刺の際は緊張亢進してチアノーゼを呈することも多いため、酸素流量を普段よりも増量して行っている。点滴は自然滴下だと、本人の緊張の変動で滴下速度が変化しやすいため、クリニックの輸液ポンプを持参して使用している。点滴開始後、カプノメーターで呼気の二酸化炭素の濃度をチェックし呼吸状態を確認、気管カニューレ交換を行い、定期内服薬を処方して終了する。これらの処置のため、1時間くらい滞在する。点滴が終了したらご家族に留置針を抜針して止血してもらう。輸液ポンプは処方薬を自宅に届けてくれる訪問薬局に依頼し訪問時に回収してクリニックに届けてもらっている。基幹病院では酵素補充療法の点滴は2時間で終わるものの、そのあと半日ほど緊張が強くなってしんどくなるので、毎回入院で酵素補充療法を受けていたが、自宅の環境がリラックスできるせいか、自宅で点滴した日は点滴終了後も穏やかに過ごせている。新型コロナウイルス流行期で病院の入院が難しい時期は月2回訪問で酵素補充療法の点滴を行うこともあった。

## VI. 在宅酵素補充療法の課題

在宅で訪問診療で酵素補充療法を行うことは患者家族の生活の質の向上という点において大きなメリットがあるのは間違いないが、実際に行っていて幾つかの問題点を感じている。1つ目は、薬剤購入保管の問題である。酵素製剤はかなり高額な薬剤のためクリニックで購入して冷蔵庫に保管し在庫を持つておくことは経営上の観点からはリスクが高い。患者が突然の体調不良で緊急入院し点滴予定が直前にキャンセルされることも珍しくないためである。2つ目は、B君のように中心静脈ポートがない場合はその都度末梢静脈ルート確保を行わなければならないが、末梢血管が細く蛇行していて毎回ルート確保に難渋する患者もいる。病院であれば複数の医師でお互い協力し合う（失敗したら交代するなど）ことができるが、訪問診療ではそうもいかず、毎回のルート確保に大変なプレッシャーを

感じることになる。3つ目に、これだけ金額面のリスク、心理的なプレッシャーを負い訪問診療にかかる時間も要するのに、訪問診療の診療報酬は在宅酵素補充療法を行わない訪問診療と大きく変わらない（1時間超えると患家診療時間加算が算定される程度）ことである。

## VII. 最後に

小児の訪問診療の魅力は、子どもたちの成長を身近で見守れることである。子どもたちは普段病院などでは見せてくれない素敵な屈託ない笑顔で私たちを出迎えてくれる。その時間は私たちの日々の疲れを癒してくれる。小児訪問診療に関わる先生が増えることを期待したい。と同時に在宅酵素補充療法が普及しやすい体制整備が望まれる。

### 小児訪問看護師の人材育成の重要性

市川百香里（岐阜県医療的ケア児支援センター/重症心身障がい在宅支援センター みらい）

#### I. はじめに

筆者が所属する、重症心身障がい在宅支援センター「みらい」（以下「みらい」という）は、公益社団法人岐阜県看護協会が岐阜県からの委託で2015年に開設した。2021年からは医療的ケア児と家族を支援する法律の制定のもと、医療的ケア児支援センターの役割も担っている。「みらい」は在宅で暮らす重症心身障がい児者の相談窓口をメインとし、ネットワークづくり、人材育成の3つの柱で活動している。今回この人材育成の一つである小児の訪問看護師育成について、「みらい」の活動を通して紹介する。

#### II. 医療ケア児/重症心身障がい在宅支援センター「みらい」について

2013年に岐阜県が実施した調査により在宅で暮らす、医療依存度の高い子どもの増加がわかり、医療的知識を持つ相談員、コーディネーターができる人材が不足していることが課題となった。そこで的確なアドバイスの実施とネットワークづくりを目的に岐阜県が看護協会に事業を委託し2015年に開所した。

##### 1) 活動の実際

###### ①相談窓口

顔の見える関係づくりを重視し、電話などで相談を