

# 重症児・医療的ケア児を診療する医師としての指針

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

## 【はじめに】

救急、集中治療体制の整備、医療技術の進歩、生存率の向上により、障害や複雑な医療、ケアニーズを抱えて生活する子どもの数は増えている。わが国の統計<sup>1)</sup>ではいわゆる医療的ケア児数は2019年には20,000人を超え、10年間で倍増した。こういった子どもの多くは、1つまたはそれ以上の重要な機能の喪失または障害を有し、生活を維持するために医療の現場だけでなく教育や福祉、家庭等の生活現場においても医療的介入や支援を必要としている。また、その病態像は、基礎疾患を含め多様で、個別性が高い特徴がある。それ故、その子のライフステージを意識し、それに応じた診療、支援体制を作っていくことが重要である。小児科医は、ライフステージに沿った経過の中で急性および慢性的なニーズに対応し、調整することができなければならない。

今回、日本小児医療保健協議会合同委員会重症心身障害児（者）・在宅医療委員会で、成育医療の視点をもった重症心身障害児（重症児）および医療的ケア児診療の周知、普及を目的に、一般小児科医として獲得しておくべき基礎となる重症児、医療的ケア児を診療する医師としての指針を示すこととした。

本指針が小児科医の重症児、医療的ケア児診療に関わるきっかけとなり、重症児、医療的ケア児の支援体制のさらなる発展につながることを切に願う。

### ※本指針における重症児、医療的ケア児の定義

アメリカ小児科学会では、重度または医学的脆弱性に関連する1つ以上の慢性的な臨床症状を有し、気管切開、経管栄養、車椅子等一般的に重度な支援を必要とする子どもたちのことを、Children with medical complexity (CMC) と定義し、その診療指針を示している<sup>2)</sup>。わが国では、CMCの状態像として、医療的ケア児支援法に明記された「医療的ケア児」あるいは児童福祉法に定める「重症心身障害児」の特徴をもつ子どもたちと考える。

2022年2月吉日

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  
委員長 余谷暢之（国立成育医療研究センター緩和ケア科）

## 重症児、医療的ケア児診療に必要な要素

重症児、医療的ケア児診療に必要な要素として、以下に「姿勢」、「知識」、「スキル」の項目別に列挙する。これらすべての獲得が必須ではないが、診療の質をあげるための目標として念頭において関わることで、子どもたちの支援につながると考える。

### 【姿勢】

#### I. 診療における姿勢

1. 子どもに関わる際には、常に子どもが何を見て何を感じているかを意識する。
  - 子どもの行動や変化から、子ども自身が何を訴えているかについて意識するよう心がける。
  - 子どもに関わる際には、挨拶等の言葉かけを行い、処置を行う際には、「今から〇〇するよ」と伝えてから実施する。言葉で伝わりにくいときは、視覚的にも示して伝える。
2. 子どもの生活において医療が支える部分は一部分に過ぎない。地域や多職種と連携して、ライフステージに沿った（成人後の生活も想定して）支援のあり方について検討する。
3. 子どもを取り巻く家族の状況を常に意識し、評価を行う。
  - 養育者の課題を意識し、支援できることがないか検討する。
  - きょうだいの課題を意識し、支援できることがないか検討する。

#### II. 意思決定における姿勢

1. 治療方針の決定や療養場所の選定等の意思決定においては、子ども、家族との協働意思決定（SDM：Shared decision making）を常に意識する。すなわち、子ども、家族のもつ価値観を共有し、その子にとってどのような医療やケア、社会支援（障がい福祉サービス）を行うのが最適か、子ども、家族と一緒に考える。
2. 子ども、家族の視点（CFCC：child- and family-centered care）に立って、長期的な病気や生活の軌跡を意識し、医療的介入の適否について検討し、介入後には必ず再評価する。
3. 急な状態悪化の際に介入することのメリット、デメリットについても、医療的な介入の目標を子ども、家族および医療ケアチームと共有したうえで考え、話し合う。

#### III. チーム医療における姿勢

1. 身体状態悪化時の入院はあくまで経過の中の一場面であり、これまで関わってきたさまざまな医療者、家族から情報を集め、リーダーシップをとって診療にあたる。
  - 関連する医療の専門家だけでなく、多職種や地域で子ども、家族を支える障がい福祉職も含まれる。
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。

## 【知識】

### I. 疾患の総合的な背景理解

重症児、医療的ケア児の背景疾患について以下のことがわかる。

1. 多様性
2. 成長、発達（発達障害、神経発達症の症状も含む）の経過
3. 長期的な経過や予後
4. ライフステージ毎に起こりやすい症状、病態と対処法  
※遺伝性疾患については以下の資料が参考となる（資料3）
5. 病態の背景にある複合的な要因（緊張→胃食道逆流→呼吸障害）
6. システム毎の病態の整理として以下に示す ABCD アプローチを用いると理解が容易になる（ABCDEFGH ADD FRIENDS）

A	Airway	A	Allergy
B	Breathing	D	Drug
C	Circulation & constipation	D	Device
D	Development & disability		
E	Epilepsy	F	Family
F	Feeding & fracture	R	Rehabilitation
G	Gastro	I	Immunization
H	Hormones	E	Education
		N	Nursing care
		D	Doctors
		S	Social support

### II. 呼吸（疾患とデバイス管理）

1. 重症児の慢性呼吸障害の代表的な病態として、以下の特徴を理解する。
  - ① （上・下）気道の狭窄
  - ② 嚥下、気道クリアランス障害
  - ③ 胸郭運動障害、肺泡低換気
  - ④ 中枢性低換気、無呼吸
2. 長期使用を想定した在宅呼吸補助療法デバイスを導入するにあたっては、子ども、家族の価値観を共有し、ケアの目標と生活の質を一緒に検討することが重要である。その上で以下のことがわかる。
  - ① 酸素療法の適応
  - ② 吸入療法の適応
  - ③ 吸引（口、鼻、気管カニューレ・永久気管孔）の適切なカテーテルサイズの選択、吸引圧、吸引時間、挿入長
  - ④ 上気道狭窄への対応（ポジショニング、経鼻咽頭エアウェイ、ネックカラー等）
  - ⑤ 高流量式鼻カニューラ（HFNC：high-flow nasal cannula）の適応と設定
  - ⑥ 気管切開および誤嚥防止術（喉頭閉鎖術、喉頭気管分離術）の適応

- ⑦ 気管内肉芽の評価と気管カニューレの調整
- ⑧ 腕頭動脈気管瘻および腕頭動脈気管圧排の評価と対処法
- ⑨ 人工呼吸器（非侵襲的/侵襲的）の適応と設定
- ⑩ 排痰補助装置を使用した気道クリアランス療法の適応と設定

### Ⅲ. 口腔ケア

- 1. 口腔ケアの意義
- 2. 地域の歯科医師、歯科衛生士との連携

### Ⅳ. 栄養管理

- 1. 経管栄養の種類と種類別適応と管理
  - ① 経鼻胃管（NG：nasogastric）チューブ
  - ② 経鼻経腸（ED：elemental diet）チューブ
  - ③ 胃瘻（経皮的内視鏡下胃瘻造設（PEG：percutaneous endoscopic gastrostomy）あるいは開腹下胃瘻造設±噴門形成）
  - ④ 経胃瘻小腸（GJ：gastro-jejunal）チューブ
  - ⑤ 腸瘻チューブ
- 2. 栄養に関する知識
  - ① 摂食嚥下に関わる機能および発達評価（X線写真評価含む）
  - ② 栄養の評価（臨床所見および血液検査所見）と目標設定
  - ③ 経管栄養剤の特徴と適応
  - ④ たんぱく、微量元素、カルニチン等の評価および補充、微量元素
  - ⑤ 半固形栄養およびミキサー食の意義
  - ⑥ 中心静脈栄養の適応とメリット、デメリット

### Ⅴ. 消化器疾患

重症児、医療的ケア児の消化器疾患は、症状の表出が乏しいこと等から重篤になってから診断されることがあり、個々の子どもの表情や身体所見に留意しながら診療にあたることが重要である。

ここでは、重症児、医療的ケア児に合併頻度の高い特徴的な疾患をあげる。

- 1. 胃食道逆流症
- 2. イレウス
- 3. 便秘症、下痢症
- 4. 呑気症
- 5. 胆石
- 6. 膵炎、膵石
- 7. ダンピング症候群
- 8. 上腸間膜動脈症候群

## VI. 緊張、けいれん、てんかん、睡眠障害

1. 緊張の管理
  - ① 原因検索と対応
  - ② 薬剤調整（内服、座薬）
  - ③ ボツリヌス治療の適応
  - ④ バクロフェン持続髄注療法の適応
  - ⑤ ポジショニングを含むリハビリテーションの意義と目標設定
2. けいれん、てんかん
  - ① てんかん発作と不随意運動、緊張等との鑑別
  - ② 一般的なけいれん、てんかんの対処法・治療法
  - ③ てんかん重積や群発への対応
3. 睡眠障害
  - ① 睡眠障害の原因と評価
  - ② 睡眠障害への対処法、治療法

## VII. 腎、泌尿器疾患と管理

1. 腎、泌尿器系の奇形と対処法
2. 膀胱瘻、腎瘻の適応と管理
3. 尿閉への対応と導尿の適応、手技
4. 腎、尿管、膀胱結石の診断と管理
5. 腹膜透析の適応と管理

## VIII. 整形外科的疾患

1. 脊柱側弯
2. 股関節脱臼
3. 内反足、外反足
4. 手術、装具の適応

## IX. リハビリテーション

1. リハビリテーション的アプローチ
2. 姿勢管理
3. 摂食嚥下障害の評価と治療
4. 装具治療

## X. その他の疾患および管理

1. 脳脊髄液シャントの一般的なモード（脳室腹腔シャント、脳室心房シャント、腰椎腹腔シャント）と適応に関するメリット、デメリット
2. 人工肛門（ストマ）の適応と管理
3. 褥瘡の管理

4. 内分泌代謝系疾患の管理
5. 婦人科系疾患の管理

#### XI. その他の症状への対応

1. 医療機器関連の合併症（経腸栄養チューブの機能不全、中心静脈カテーテル感染、人工呼吸器関連肺炎等）についての診断、評価、治療
2. 寝たきりに伴うリスク（褥瘡、肺炎、深部静脈血栓症、骨減少症、骨折、サルコペニア等）
3. 唾液分泌過多の補助薬等の症状緩和に関する薬剤の適応と一般的な副作用
4. 痛みや呼吸困難等の苦痛症状について多職種と共有可能なスケール等を用いた評価と対応策の検討

#### XII. 在宅移行・社会資源

1. 在宅移行することのメリットとデメリットを CFCC の視点に加え、地域連携、家庭環境等から総合的に評価する
2. 利用可能な地域におけるリソース（社会資源）の理解
  - ① 子どもと家族を支援する多職種チームにおける心理的安全性の確保
  - ② 障がい福祉、教育、保育、母子保健等の担当者の職務内容とその専門性の理解と適切な連携
  - ③ 都道府県や市町村における母子保健施策の概要の理解と保健師との適切な連携
  - ④ 障がい福祉サービスの理解とサービス導入、継続のための文書発行や相談支援専門員、医療的ケア児等コーディネーターとの適切な連携
    - 通所サービス（児童発達支援、放課後等デイサービス、生活介護事業等）の理解
    - 短期入所サービスの理解およびレスパイト支援
  - ⑤ 訪問系医療サービス（訪問診療、訪問看護師、リハビリセラピスト、歯科/歯科衛生士、訪問薬剤師等）の概要の理解と適切な文書発行、連携
  - ⑥ 保育制度の概要の理解および保育所入園支援
  - ⑦ 障害児教育の理解および就学支援
  - ⑧ 成育医療の視点による成人期の進路支援

#### XIII. 重症児・医療的ケア児に関わる法律

以下の関連法について知る

1. 障害者差別解消法（正式名：障害を理由とする差別の解消の推進に関する法律）
2. 成育基本法（正式名：成育過程にある者及びその保護者並びに妊産婦に対し必要な成育医療等を切れ目なく提供するための施策の総合的な推進に関する法律）
3. 医療的ケア児支援法（正式名：医療的ケア児及びその家族に対する支援に関する法律）
4. 児童福祉法（の一部を改正する法律）
5. 障害者総合支援法（正式名：障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律）

## 【スキル】

- I. 感染症（誤嚥性肺炎、尿路感染症、カテーテル感染症）、褥瘡、けいれん発作、低栄養等一般的に遭遇する急性疾患や状態像の変化を診断し、基本的な治療を実施できる
- II. 子ども、家族との協働意思決定（SDM）を行い、急変時の対応を含む包括的な退院計画を作成できる
  - \*急変時の対応に関する指導\*
  - 1. 人工呼吸器管理を要する子どもの急変時に以下の順で対応できる
    - 1) バックバルブマスク等を用いた手動式換気を実施
    - 2) DOPE アセスメントを実施
      - Displacement： 気管チューブの位置異常
      - Obstruction： チューブの閉塞
      - Pneumothorax： 気胸
      - Equipment failure： 機器トラブル
  - 2. カニューレ抜去や胃瘻事故抜去等の緊急時対応について指導できる
  - 3. 急変時対応に備え、在宅連携機関（かかりつけ診療所、地域基幹病院、訪問看護ステーション、消防署等）の役割分担を指導できる
- III. 年齢と発達段階に応じたデバイスの選択ができ、移行期医療を含め専門家に相談すべきタイミングがわかる
  - 就学前、就学後、卒業後と変化する生活を見据え、計画的かつ適切な医療デバイスの選択や医療的ケアの見直しを行う
- IV. 姿勢、装具、摂食嚥下等への対応を提案できる、あるいは専門家に相談すべきタイミングがわかる
- V. 薬剤の調整ができ、各分野の専門家や薬剤師等に相談すべきタイミングがわかる
- VI. 地域の医療従事者や医療ケア担当者との情報共有し、地域における支援体制について共通言語（国際生活機能分類：ICF等）を用い調整することができる
- VII. 災害に備えてハード（避難先確保、蓄電池の用意等）とソフト（行政の個別支援計画等）を整え、助言、提案できる
- VIII. 再入院頻度の増加や呼吸補助の必要性等、ベースラインからの状態悪化を認識し、予後を見据えた話し合いを子ども、家族および医療チームともつことができる
- IX. 医療や生活の場のトランジション（単身生活、グループホーム、長期入所等）や親亡き後の生活を想定した療養場所の検討を行うことができる
- X. 子ども、家族、院内や地域の関係者と看取りを見据えた話し合いを行い、医療、ケアを實踐できる
- XI. 医療チームの一員としてグリーンケアを考え、實踐できる

## 【資料】

- 1) 「医療的ケア児及びその家族に対する支援に関する法律」について。資料7。厚生労働省社会・援護局障害保健福祉部障害福祉課障害児・発達障害者支援室  
<https://www.mhlw.go.jp/content/12601000/000794739.pdf>
- 2) Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. Cohen E, *et al.* Pediatrics 2011;127:529-538
- 3) Preventive Health Care for Children with Genetic Conditions: Providing a Primary Care Medical Home. Golder N. Wilson, W. Carl Cooley. Cambridge University Press; 第2版 (2006/5/11)

## 【参考資料】

さらに学びたい方向けの領域別参考資料を以下に記す。

### 重症児・医療的ケア児診療一般について

- ・ 重症心身障害:医療における治療指針:診断と治療。国立重症心身障害協議会(編) 2020 国立重症心身障害協議会
- ・ 医療的ケア児・者 在宅医療マニュアル 実技動画つき。前田浩利・戸谷剛・石渡久子 2020 南山堂
- ・ 新版 医療的ケア研修テキスト [CD-ROM付]。重症児者の教育・福祉・社会的生活の援助のために。日本小児神経学会社会活動委員会 北住映二・杉本健郎(編) 2012 クリエイツかもがわ
- ・ 日本小児科学会小児在宅医療実技講習会マニュアル  
[http://www.jpeds.or.jp/modules/members/index.php?content\\_id=64](http://www.jpeds.or.jp/modules/members/index.php?content_id=64)
- ・ 平成30年度厚生労働省委託事業 在宅医療関連講師人材養成事業 ―小児を対象とした在宅医療分野― 小児在宅医療に関する人材養成講習会テキスト  
<https://www.mhlw.go.jp/content/10800000/000491021.pdf>
- ・ 令和2年度厚生労働省委託事業 在宅医療関連講師人材養成事業 ―小児を対象とした在宅医療分野― 小児在宅医療に関する人材養成講習会テキスト  
<https://www.mhlw.go.jp/content/10802000/000762289.pdf>
- ・ 新訂版 写真でわかる重症心身障害児(者)のケアアドバンス[Web 動画付](人としての尊厳を守る療育の実践のために)。鈴木康之・舟橋満寿子(監修)、八代博子(編著) 2020 インターメディカ社
- ・ 重症心身障害児・者診療・看護ケア実践マニュアル。北住映二・口分田政夫・西藤武美(編) 2015 診断と治療社
- ・ 新版 重症心身障害療育マニュアル。岡田喜篤(監修)、小西徹・井合瑞江・石井光子・小沢浩(編) 2015 医歯薬出版
- ・ 慢性疾患や特別なケアが必要な子どもたちへの支援ガイド。五十嵐隆(監修)、米国小児科学会(編) 2020 日本小児医事出版社

### 生活支援について

- ・ 病気をもつ子どもと家族のための「おうちで暮らす」ガイドブック Q&A: 医療的ケア・

サポートが必要な子どもとの生活のヒント. 前田浩利(監修)、岡野恵里香(編著)、他.  
2016 メディカ出版

- ・ 医療的ケア児等コーディネーター養成研修テキスト. 末光茂・大塚晃(監修) 2017 中央法規

#### きょうだい支援について

- ・ 病気や障害をともなう子どものきょうだい支援. 小児看護 2020年9月号. へるす出版

#### 呼吸ケアについて

- ・ 小児在宅人工呼吸療法マニュアル第一版. 一般社団法人日本呼吸療法医学会小児在宅人工呼吸検討委員会(編) 2016

#### 腕頭動脈気管圧排について

- ・ Innominate artery compression of the trachea in patients with neurological or neuromuscular disorders. Hasegawa T *et al.* Eur J Cardiothorac Surg. 2014 Feb;45(2):305-11.

#### 栄養ケアについて

- ・ 重症心身障害:医療における治療指針:診断と治療. 国立重症心身障害協議会編 2020 国立重症心身障害協議会
- ・ おかあさんのレシピから学ぶ医療的ケア児のミキサー食. 小沢浩,大高美和(編) 2018 南山堂

#### リハビリについて

- ・ 障害児者の摂食・嚥下・呼吸リハビリテーション その基礎と実践. 金子芳洋(監修)、尾本和彦(編) 2005 医歯薬出版
- ・ 脳性麻痺リハビリテーションガイドライン第2版. 公益社団法人日本リハビリテーション医学会(監修)、日本リハビリテーション医学会診療ガイドライン委員会、日本リハビリテーション医学会脳性麻痺リハビリテーションガイドライン策定委員会(編) 2014 医学書院
- ・ はじめよう!おうちでできる子どものリハビリテーション&やさしいケア 小さく生まれた子どもや重い障がいのある子どもの在宅支援のために. 田村正徳・前田浩利(監修)、日本小児在宅医療支援研究会(編) 2019 三輪書店

#### 意思決定について

- ・ 新生児・小児医療にかかわる人のための看取りの医療 改訂第2版. 船戸正久・鍋谷まこと(編) 2016 診断と治療社
- ・ これからの治療・ケアに関する話し合い:~アドバンス・ケア・プランニング(ACP)~について考える. 余谷暢之 日本重症心身障害学会誌 2019;44(1):115-119

#### 緩和ケアについて

- ・ 緩和ケアチームの活動の手引き(追補版)~成人患者を主に診療している緩和ケアチームが小児患者にかかわるためのハンドブック~ 日本緩和医療学会「緩和ケアチームの手引き」小児関連追記記載のための改訂 WG.

[https://www.jspm.ne.jp/active/pdf/syoni\\_v1.pdf](https://www.jspm.ne.jp/active/pdf/syoni_v1.pdf)

## 重症児・医療的ケア児に関わる法律

- ・障害者差別解消法（正式名：障害を理由とする差別の解消の推進に関する法律）  
[https://www8.cao.go.jp/shougai/suishin/law\\_h25-65.html](https://www8.cao.go.jp/shougai/suishin/law_h25-65.html)
- ・成育基本法（正式名：成育過程にある者及びその保護者並びに妊産婦に対し必要な成育医療等を切れ目なく提供するための施策の総合的な推進に関する法律）  
<https://www.mhlw.go.jp/content/11908000/000689456.pdf>
- ・医療的ケア児支援法（正式名：医療的ケア児及びその家族に対する支援に関する法律）  
[https://www.mext.go.jp/content/20210621-mxt\\_tokubetu01-000007449\\_01.pdf](https://www.mext.go.jp/content/20210621-mxt_tokubetu01-000007449_01.pdf)
- ・児童福祉法（の一部を改正する法律）  
[https://www.mhlw.go.jp/web/t\\_doc?dataId=00ta8892&dataType=1&pageNo=1](https://www.mhlw.go.jp/web/t_doc?dataId=00ta8892&dataType=1&pageNo=1)
- ・障害者総合支援法（正式名：障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律）  
[https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi\\_kaigo/shougaiushahukushi/sougoushien/index.html](https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi_kaigo/shougaiushahukushi/sougoushien/index.html)

## 作成担当者

岩本 彰太郎 小篠 史郎 余谷 暢之

## レビュアー

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  
石渡 久子 川村 健太郎 竹本 潔 中村 和幸 中村 知夫 永江 彰子  
奈倉 道明 前垣 義弘（日本小児科学会）  
小林 拓也 三尾 仁（日本小児科医会）  
小沢 浩 高田 哲 淵上 達夫（小児保健協会）  
臼井 秀仁 鈴木 康之 仲野 敦子（日本小児期外科系関連学会協議会）  
鈴木 郁子 三浦 清邦（オブザーバー）  
奥村 彰久 藤枝 幹也（担当理事）

日本重症心身障害学会  
口分田 政夫

日本小児神経学会  
宮本 雄策