

生命を脅かされる状態(LTC)にあるこどもの考え方について

英国小児緩和ケア協会では、下記①～④の状態のこどもを、LTC にあるこどもと定義している。また、こども家庭庁の LTC にあるこどもに関する調査においても、この定義が使用されている。

- ① 根治療法が奏功することもあるが、うまくいかない場合もある病態
(小児がん、先天性心疾患等)
- ② 早期の死は避けられないが、治療によって予後の延長が期待できる
(神経筋疾患等)
- ③ 進行性の病態で、治療はおおむね症状の緩和に限られる
(代謝性疾患、染色体異常等)
- ④ 不可逆的な重度の障害を伴う非進行性の病態で、合併症によって死に至ることがある
(重度脳性麻痺等)

本調査を実施するにあたり、福井県小児科医会から小児科医の推薦を得て、調査実施に向けた検討会を実施した。当該検討会の結果から、本調査の対象となる『生命を脅かされる状態(LTC)にあるこども』については、次のように定義をした。

グループ①

根治療法が奏功することもあるが、うまくいかなければ死に至る病態について

【具体的な状態像】

○小児がんについて

次の(ア)～(エ)のいずれかに該当する

(ア) 小児がんと診断された治療中、診断後5年までの小児がん患者

(イ) 再発、二次がん症例

(ウ) 診断後5年以上経過しているが、呼吸や心臓などの合併症のために、継続的な医療サポートを必要としている者。(治療によりコントロール可能な合併症は除く、例:甲状腺機能低下に対するチラージン内服など)

(エ) 脳腫瘍などで麻痺や痙攣を有するものは、神経疾患などグループ2の基準に準じて判断。

(※造血幹細胞移植や臓器移植などを受けていても、生命の危険な状況とは言えない状態の安定している患者も多いので、移植=LTCとはしない)

○心臓病について

病状の悪化が避けられない状態の患者

※根治的な手術など治療が奏功して病状の進行が回避できた患者は除外

グループ②

早期の死は避けられないが、治療によって予後の延長が期待できる

【具体的な状態像】

治療の有無に関わらず原疾患が進行して退行しており、かつ下記(ア)～(エ)の全てに該当する。

※SMA(脊髄性筋萎縮症)やDMD(デュシェンヌ型筋ジストロフィー)で疾患修飾治療を受けて病状進行がみられない例は除外

(ア) 1年以内に原疾患や関連する病態の悪化のための入院歴がある

- ・てんかんの悪化、呼吸状態の悪化、消化器症状(嘔吐、吐血、イレウスなど)、感染症、誤嚥など
- ・検査入院は、症状や病態の進行がある場合は含む

(イ) 月に1回以上の受診歴がある

- ・平均して約1か月に1回以上
- ・複数医療機関受診がある場合は合わせて月に1回以上

(ウ) 大島分類1またはGMFCS Vの状態

- ・自力で座位保持や車いす操作困難
- ・精神面の程度は問わない

(エ) 日常的な医療的ケアあり

- ・例えば、発熱時またはけいれん時にダイアップ使用は該当せず

グループ③

進行性の病態で、治療はおおむね症状の緩和に限られる

【具体的な状態像】

次の(ア)、(イ)の全てに該当し、かつ(ウ)～(オ)のいずれかにも該当する。

- (ア) 疾患の自然歴として、病態が進行性である。
- (イ) 進行を遅らせたり、止めたりするための有効性が認められた(保険適応となっている)治療法がない。
- (ウ) 日常生活、学校生活、就労などの遂行に困難がある(身体面、心理面を含む)。
- (エ) 食事や運動など、生活において厳しい制限がある。
- (オ) 20歳頃までに、自立した生活が困難となる、あるいは死に至る可能性がある。

※治療法がある場合でも、年齢や病状等から適応外となる症例は該当する。

※同じ疾患でも、進行が緩やかで成人後に症状が顕在化すると予測される軽症例は除外する。

※疾患の例

ミトコンドリア病、骨系統疾患、ライソゾーム病、筋ジストロフィーなどの一部

グループ④

不可逆的な重度の障害を伴う非進行性の病態で、
合併症によって死に至ることがある

【具体的な状態像】

下記(ア)～(エ)の全てに該当する。

- (ア) 1年以内に原疾患や関連する病態の悪化のための入院歴がある
 - ・てんかんの悪化、呼吸状態の悪化、消化器症状(嘔吐、吐血、イレウスなど)、感染症、誤嚥など
 - ・検査入院は、症状や病態の進行がある場合は含む
- (イ) 月に1回以上の受診歴がある
 - ・平均して約1か月に1回以上
 - ・複数医療機関受診がある場合は合わせて月に1回以上
- (ウ) 大島分類1またはGMFCS Vの状態
 - ・自力で座位保持や車いす操作困難
 - ・精神面の程度は問わない
- (エ) 日常的な医療的ケアあり
 - ・例えば、発熱時またはけいれん時にダイアップ使用は該当せず

その他

主治医の判断によりグループ①～④のいずれかに該当すると判断したもの

【具体的な状態像】

下記(ア)、(イ)のいずれかに該当する。

(ア) 生命維持のため集団行動で特別な対応・制限が必要、または医療的ケアが必要であり、合併症で死に至ることがある

(イ) 明らかに寿命が短いと予想されるもの、末期のもの、移植後

※疾患の例

1) 呼吸器疾患

重症喘息、間質性肺炎、慢性閉塞性肺疾患、肺高血圧、胸部の奇形などによる呼吸不全など

2) 循環器疾患

虚血性心疾患(左肺動脈右室起始症や川崎病冠動脈瘤など)、弁膜症、心筋症、不整脈、大血管乖離、先天性心疾患など

3) 消化器・肝胆道系疾患

先天奇形などの外科的疾患、炎症性腸疾患・肝硬変など

4) 皮膚疾患

先天性魚鱗癬など

5) 腎泌尿生殖器疾患

先天奇形など

6) 免疫疾患

免疫不全や過剰免疫に対する治療

○大島分類

					(IQ)
					80
21	22	23	24	25	70
20	13	14	15	16	50
19	12	7	8	9	35
18	11	6	3	4	20
17	10	5	2	1	0
走れる	歩ける	歩行障害	すわれる	寝たきり	

※元東京都立府中療育センター院長大島一良博士により考案された判定方法

OGMFCS(粗大運動能力分類システム)

レベルⅠ	制限なしに歩く
レベルⅡ	歩行補助具なしに歩く
レベルⅢ	歩行補助具を使って歩く
レベルⅣ	自力移動が制限
レベルⅤ	電動車椅子や環境制御装置を使っても自動移動が非常に制限されている

※「脳性麻痺リハビリテーションガイドライン第2版」参考