Fri. Jul 17, 2015

第7会場

教育セミナー（多領域専門職部門）

教育セミナー1（多領域専門職部門）

静注用エポプロステノールの導入と管理のコツ

座長:

岩朝 徹 (国立循環器病センター)

松崎 陽子 (岡山大学病院)

2:40 PM - 3:25 PM 第7会場 (1F シリウス)

[TRES01-01] 肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の病態とエポプロステノール療法の実際

○中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[TRES01-02] エポプロステノール持続静注療法を導入する患者・家族への指導

○長 順子, 樋口 明希, 土谷 朋子, 森田 典子 (東邦大学医療センター大森病院 小児病棟)

[TRES01-03] 患児への病気と治療の説明とその必要性

○原田 香奈 (東邦大学医療センター大森病院 看護部)

教育セミナー（多領域専門職部門）

教育セミナー1（多領域専門職部門）

静注用エポプロステノールの導入と管理のコツ

座長:

岩朝 徹 (国立循環器病センター)

松崎 陽子 (岡山大学病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 3:25 PM 第7会場 (1F シリウス)

TRES1-01～TRES1-03

所属正式名称：岩朝徹(国立循環器病センター 小児循環器科)、松崎陽子(岡山大学病院 看護部)

[TRES01-01] 肺動脈性肺高血圧症（PAH）の病態とエポプロステノール療法の実際

○中山 智孝（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[TRES01-02] エポプロステノール持続静注療法を導入する患者・家族への指導

○長 順子, 樋口 明希, 土谷 朋子, 森田 典子（東邦大学医療センター大森病院 小児病棟）

[TRES01-03] 患児への病気と治療の説明とその必要性

○原田 香奈（東邦大学医療センター大森病院 看護部）

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 3:25 PM 第7会場)

[TRES01-01] 肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の病態とエポプロステノール療法の実際

○中山 智孝 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

PAHは進行性に肺細小動脈の器質的・機能的閉塞を呈し肺動脈圧が高くなるにつれ、拡大した右室により左室は狭小化し、心拍出量や冠循環が減少する。従来は極めて予後不良だったが、近年の治療薬開発の恩恵を受け生命予後は大幅に改善された。その中で最強かつ推奨度の高い薬剤がエポプロステノールである。血管拡張作用とともに血小板凝集抑制・血管平滑筋増殖抑制作用を有する。急性肺血管反応性が乏しくても慢性効果が得られることが多いが、その機序は十分解明されていない。重症PAHに対し適応されるが、遺伝性(家族性)や進行が早い症例では後手にならぬよう開始時期を検討すべきである。半減期が短いため持続静脈内投与を必要とし、溶解後のpHがアルカリ性で血管刺激性があるため中心静脈カテーテル留置が不可欠となる。低用量

(1~2ng/kg/分)から開始し、副作用や忍容性に注意しながら2~4週間隔で1ng/kg/分ずつ増量する。上限は定められていないが、開始後2,3年で安定維持量(20~30ng/kg/分)に達することが多い。重症例ほど体血管拡張による心拍出量・静脈還流増加に対する肺血管拡張反応が弱く、肺動脈圧上昇や右心不全増悪をきたすことがあり、急速な増量は避け、カテコラミン(ドブタミン、ドパミン等)やPDE-III阻害薬(ミルリノン、オルプリノン等)の併用を考慮する。過度な水分制限や利尿薬の過量投与は心拍出量低下を招くため、水分バランスに配慮する。副作用には顎痛、下痢、皮膚の紅潮などがある。用量依存性があり、減量ないし増量を見合わせることで軽快することがある。思春期以降ではBasedow病など甲状腺機能異常の併発にも注意する。菌血症や皮下トンネル感染のほか、留置カテーテルの脱落、閉塞、損傷などに注意する。薬剤投与が長時間中断した場合にはリバウンド現象(急性増悪)の危険があるため、すみやかに末梢静脈を確保して薬剤注入を再開する必要がある、地域医療連携が重要である。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 3:25 PM 第7会場)

[TRES01-02] エポプロステノール持続静注療法を導入する患者・家族への指導

○長 順子, 樋口 明希, 土谷 朋子, 森田 典子 (東邦大学医療センター大森病院 小児病棟)

肺動脈性肺高血圧症は発生頻度が極めて稀な疾患であり、エポプロステノール持続静注療法(以下、持続静注療法とする)が治療の選択肢の一つである。当病棟では、持続静注療法の導入を目的として入院する患者を全国各地から受け入れている。持続静注療法を行う患者・家族は、膨大な知識を習得しなければならないことに加え、毎日の薬剤作成と厳密な薬剤交換、携帯型精密輸液ポンプの操作など細かい医療処置を覚えることが不可欠である。しかし、症例数が少ない疾患であり、患者・家族に対する指導のガイドラインはなく、各施設で独自に指導をすすめている現状にあるといえる。そこで今回は、当病棟の患者・家族への指導および看護師指導の取り組みについて報告し、今後のケアについて検討していきたい。患者・家族指導は、医師・看護師・CLS(Child Life Specialist)が協働し、カンファレンスを実施しながらすすめている。実際の指導では、統一した指導が行えることを目的として、指導用パンフレットと手技習得チェックシートを使用している。指導をすすめるうえで、手技習得のためのトレーニングは長時間に及ぶことが多いこと、医療機器の取り扱いに不慣れなことから、患者・家族のストレスの増大や入院の長期化を経験した。そこで、患者・家族の負担軽減と計画的で効率的な指導を行うことを目的として、指導予定表を作成した。今後は、患者・家族の指導時に指導予定表を使用し、手技習得の順番や指導期間を再検討する予定である。看護師指導としては、医師や在宅医療支援業者、医薬品会社、他部署との連携を図った勉強会を毎年行っている。また、新人教育スケジュールパスのなかに、先輩看護師による知識や手技習得の確認を組み込んで計画的に指導している。この取り組みにより、当病棟の全看護師は、持続静注療法に関する一定の知識と技術を担保している。

(Fri. Jul 17, 2015 2:40 PM - 3:25 PM 第7会場)

[TRES01-03] 患児への病気と治療の説明とその必要性

○原田 香奈 (東邦大学医療センター大森病院 看護部)

特発性肺動脈性肺高血圧症を発症した患児には、発症時からの定期的な外来受診や検査入院と、長期的な内服や点滴による薬剤治療が必要になる。また、病状の進行や状態に応じて酸素療法や活動制限が加わることになる。患児が日常生活や学校生活を送る上で、様々な制限が加わることは、その子どもの病気受容やアドヒアランスにも影響を与える要因になる。遠方から受診している患児・家族も多く、エポプロステノールの持続投与の開始が必要となった段階でも、患児が自分の病気についてあまり理解していないことも多い。そして、内服や酸素療法の必要性もよくわからないまま、医療者や家族に必要と言われたから、小さい頃から行っているから何となくといった漠然とした認識で受動的な場合も多い。家族にとっても、わが子に病気についてどのように説明すれば良いのか、どこまで説明すれば良いのかわからず、新たな治療や病状進行に不安や葛藤を抱えている。そのため、プロビアックカテーテルを挿入して、エポプロステノールの持続投与を開始する場合、医師や看護師、チャイルド・ライフ・スペシャリストらが連携して、患児自身にも病気や治療の説明を行っている。また、家族と相談したり、家での様子などを確認したりしながら、教育的な関わりを行っている。発症時の年齢や発達段階にもよるが、自分の病気や治療の必要性をどのように理解しているのかは、その子どもの成長過程において、病気受容や自己管理、親子関係などに影響を与える。特に学校生活においては、担任やクラスメイトからの理解や協力が必要になる。しかしながら、患児らは過度な心配や保護を受けるのではなく、他児らと同様に可能な範囲で学校生活を送れることを望んでいる。カテーテルや薬剤の自己管理においても、患児自身が病気や治療の必要性を理解して主体的になることで、家族内での協力体制や自己管理への意欲とその後の自立に繋がるのである。