

小児編

患者家族中心のシェアード・ディシジョン・メイキングを構築する

Recommendation No.1

AKI、CKD、ESRD のすべての小児患者に対して、家族中心のシェアード・ディシジョン・メイキングを促すような患者・医師間の信頼関係を構築する。

腎臓病専門医は、医療ケアに対する意思決定の場に、意思決定能力が失われてない限り患児を参加させることに加えて、両親も参加させるべきである。両親から他の親族をシェアード・ディシジョン・メイキングのメンバーに入れて欲しいとの訴えがあった場合は、これに応じるべきである。もしも担当の腎臓病専門医からみて、児の両親が子供の最善の利益に反する決定をしていると考えられた場合には、医療倫理コンサルタント、病院倫理委員会、メンタルヘルスの専門家、児童虐待やネグレクトを専門とする小児科医、医療メディエーター（医療対話仲介者）、または医事紛争解決の専門家を参加させるべきである。これらの専門家は、両親の治療選択の理由と適切な行動を決定するための支援をすることが可能である。腎臓病専門医は、医療の意思決定の場に参加可能な成人の支援者を確保する手段を講じることが不可欠である。親の反対を押し切って医療介入を命じるための裁判所の関与は、最後の手段とすべきである。

治療の選択肢が議論され、治療法の決定が下されるすべてのアドバンス・ケア・プランニング（ACP）の話し合いには、家族中心のシェアード・ディシジョン・メイキングプロセスが推奨される。病状、予後、治療法の選択肢について、親と患児の認知能力に合わせた教育を行うことは、家族中心のシェアード・ディシジョン・メイキングプロセスの重要な要素である。主治医、重症者の場合には集中治療専門医は、患児とその家族の治療法決定に関連したケアの調整に積極的に参加すべきである。集中治療室では、AKI 患者は通常複数の医学的問題を抱えており、シェアード・ディシジョン・メイキングという概念から、腎臓病専門医、集中治療医、その他の専門医を含む集学的アプローチが必要であり、急性血液浄化療法に関する決定は他の生命維持治療との関連で行われるべきである。

患児・家族への情報提供

Recommendation No.2

AKI、CKD4期および5期、ESRD患児およびその家族に対して、診断、予後、および全ての治療選択肢についての十分な情報を提供する。そして、児に対しては発達に応じた適切な方法で情報を提供し、可能であれば治療の決定について同意を求める。

治療の選択肢には以下が含まれる。1) 透析を導入または継続する、2) ESRD に対して移植を行う、3) 透析導入を行わずに最適な保存的治療を継続する、4) 透析を中止し、緩和治療を継続する。腎臓病専門医と医療チームは、治療を開始または中止する前に、透析導入および透析中止の潜在的な利点と負担について両親に伝えるように最大限の努力をすべきである。それが不可能な稀な状況では、できるだけ早く両親に、緊急に透析を開始または中止する根拠と、治療方針を変更する前に両親に連絡を取るように尽力したことを伝えるべきである。インフォームド・パーミッション/インフォームド・アセント、さらにシェアード・ディジション・メイキングとアドバンス・ケア・プランニング (ACP) のプロセスを継続していく中で、腎臓病専門医は、透析がもはや正味の利益をもたらさないと判断することもあるだろう (すなわち、透析のリスクや負担が利益を上回っている状況。つまり、基礎疾患が進行しており、透析は死の過程における QOL を向上させることなく、単に延命させるだけの状況)。この場合、腎臓病専門医と医療チームは家族にアプローチし、患児の病状を考慮して透析の過度の負担について話し合い、透析を中止して緩和治療を強化することを勧めるべきである。これは通常、集中治療室で行われ、集中治療医は他の支持療法も含めてシェアード・ディジション・メイキングを行う。患児には、本人が望む範囲で、また本人の発達能力と健康状態が許す範囲で、透析の利点と負担に関する本人の意思を伝える機会を与えるべきである。透析を中止することについてのインフォームド・パーミッション/インフォームド・アセントを得るためには、医療チームは、緩和治療についてわかりやすくはっきりと説明すべきである。

Recommendation No.3

AKI、CKD、ESRDの小児患者の透析に関する情報に基づいた意思決定を促進し、患者、両親、法定後見人と予後、合併症の可能性、QOLについて話し合う。

腎臓病専門医は、交絡因子を調整した人口ベースの生存データを元に、患児、両親、法定後見人と予後、潜在的な合併症、QOLについて話し合うべきである。このような話し合いの際に、腎臓病専門医は、個々の患者の生存を予測することが困難であることを認識し、患児とその家族には、将来に渡って予後に関する話し合いを継続的に設けることを伝えて安心させるべきである。AKI、CKD、ESRDの小児患者では、健康状態が良くも悪くも変化する可能性が高いため、健康状態に劇的な変化が生じた場合には、生存率や身体的・心理社会的な転帰について繰り返し議論する必要がある。予後に関する話し合いや、治療に関する患児・家族の意思決定は、それぞれ詳細に記録し、日付を記入すべきである。この記録は、カルテの中で簡単に確認でき、アクセスできるようにする。患児・家族の、予後に関するデータの理解に不安が残る場合には、予測される結果を合理的に理解し、治療に関する情報に基づいた意思決定ができるように、児とその家族に追加の情報を提供することが推奨される。(Recommendation No.8 参照)。

透析療法に対する意見の対立の解決

Recommendation No.4

透析の決定について意見の相違が生じた場合には、対立意見解決のための系統的な適性手続を確立する。家族が互いに意見を異にする場合、児が両親と意見を異にする場合、家族が医療チームと意見を異にする場合、あるいは医療チームが透析の導入、透析の見合わせ、または中止について意見を異にする場合には、対立意見解決のための介入を行うこと。

意見の対立を解決するためには、次のような介入が推奨される：追加の医療相談、パストラルケアの関与、緩和医療の相談、施設内外の患者・家族の支援者を含む学際的な会議、患児と家族のための短期的なカウンセリングまたは精神科への相談、および病院内の倫理委員会への相談。透析を見合わせる事が医療ネグレクトにあたると医療チームが判断した場合には、次のステップを決定するために、児童保護の専門家に相談することが適切である。裁判所の関与は、最後の手段として用いられるべきである。

アドバンス・ケア・プランニングを進めるために

Recommendation No.5

AKI、CKD、ESRD を有する患児のために、家族中心のアドバンス・ケア・プランニング (ACP) を策定する。計画では、患児の病状と予後に基づいて治療目標を設定すべきである。

遺伝性疾患により腎機能が低下しているか、または無機能である乳児、および非可逆的な先天性腎尿路異常を有する乳児に対しては、家族を中心とした ACP が推奨される。多臓器障害が疑われる胎児の生存率の情報を医療・ケアチームが持っている場合には、出産前に家族を中心とした ACP を立てるべきである。これにより医療・ケアチームは、出産時の新生児の健康状態と予後を考慮して、しっかりとした行動をとることができるようになる。

ACP は、治療目標を決定し、透析の利点と負担、および患児と家族の価値観に基づいて修正する継続的なプロセスでなければならない。腎臓病ケアチームは、各患者に ACP を確実に提供するための責任者を指名すべきである。意思決定能力のある患児には、両親が患児の希望を把握し、その希望に沿って意思決定を行うことに賛同してくれるように、両親と話すことを強く勧めるべきである。医療行為に対する患児の反応と最適な QOL に基づいてケアの目標を再設定することを含む継続的な話し合いが、ACP が行われるメカニズムである。話し合いには、透析の長所と短所、および透析に関連する可能性のある副作用を含める必要がある。可能であれば、腎移植についても検討すべきである。

患児の希望や発達状況に応じて ACP に参加できるようにすべきである。患者の病状が不可逆的になり、現状の治療法に反応しなくなった場合の透析中止に関する家族や患児の質問には率直に応じるべきである。このような質問は、終末期医療に関する家族と児の希望についての情報を得るためのきっかけとなる。透析が中止された場合には、患児の苦痛を取り除くことが最優先であることを保証すべきである。さらに、このような質問は、苦痛を取り除くため手段や、緩和医療の詳しい内容についてしっかりと説明する機会として活用すべきである。

透析の導入を差し控える、または継続中止するかどうかについて意思決定を行う

Recommendation No.6

もしも、透析の導入や継続することが有害、または利益が乏しいと考えられる場合、あるいは、透析が単に患児に対する延命治療になってしまうだけであると判断される場合には、透析の導入を差し控える、または継続中止を検討すること。ただし、透析を中止するかどうかは、児の両親との十分な話し合いの下で決定しなければならない。患児の発達段階と健康状態に応じて、可能な範囲で透析を中止するかどうかの決定に患児を参加する機会を与えること。

透析の中止がしばしば検討される臨床状況の一例としては、多臓器不全の乳児の場合で、かつ透析の児への負担が大きく、死期を延長させるだけの場合が挙げられる。また、不可逆的で治療による改善が見込めない、かつ生命予後不良の疾患の結果として生じた腎不全で、かつ透析自体が過度の苦痛をもたらす小児患者に対しても、透析の差し控えを検討すべきである。重度の精神運動発達遅滞のために何年もの間寝たきり状態である乳児や小児が末期腎不全を発症した場合には、通常は透析や移植を受けるべきではない。例として、無脳症や重度の孔脳症の乳児、または重度の進行性脱髄疾患の小児が挙げられる。重度の発達遅滞を抱える小児患者に対しては、臨床医は、透析による利益と負担のバランスについて両親と話し合う必要がある。緩和医療の強化は、透析を差し控える決定と同時に行うべきである。

Recommendation No.7

長期的な予後が不良な致命的疾患の患児において、透析が有益でないか、または害が有益を上回る場合で、かつ患児と家族が医師に同意している場合には、透析を差し控えることを検討する

透析によって重大な合併症を起こし、生存または QOL を大幅に低下させる可能性のある小児患者においては、透析の導入を差し控えるか、透析の継続を中止するかを検討する。そしてそのような場合には、治療目標の話し合いと再設定が必要であり、緩和医療に重きを置いた設定に定めることが妥当である。一方、腎臓以外の原因で慢性疾患を患っており、治療予後が良好な AKI または ESRD 患者に対しては、透析を開始することが妥当である。例えば、HIV 関連腎症では、透析は小児患者の QOL を改善する可能性がある。

Recommendation No.8

集中治療室において、AKI または ESRD を有する新生児、乳児、小児、青年を対象に、基礎疾患からの回復の程度を評価できるように、期間限定の透析を行うことを考慮する。

集中治療室では、基礎疾患の結果としての AKI または ESRD を発症した新生児、乳児、小児および青年に対しては、期間限定の透析を行うことを考慮しても良い。このような試期間限定の透析導入の目的は、基礎疾患からの回復の程度を明らかにすること、または、透析によって継続的な生活が可能になることが、患児にとってどれだけ恩恵や負担になるのかというバランス評価を行うためである。体外式膜型人工肺 (ECMO) と併用して透析を開始することは、期間限定の透析の一例である。この状況では、患者の生命予後が不良と判断されたために ECMO が中止された場合、透析療法も同時に中止されることが多いという点で、期間限定の透析と考えられている。

効果的な緩和医療を提供する

Recommendation No.9

緩和ケア計画の策定は、ESRD と診断されたすべての小児患者に対しては診断時から、また透析を差し控える決定を行なった AKI の小児患者に対して行う。緩和ケア計画の策定は、アドバンス・ケア・プランニング（ACP）のプロセスの一つであり、家族中心のものであるべきである。

ケアの目標や検査、モニタリング、治療に関する決定については、主治医だけではなく、終末期の児および家族を含めて話し合い、患児の希望に基づいて緩和ケア計画の策定と実行に移すべきである。患児と家族の許可を得た場合には、ホスピスと緩和医療の専門知識を持つ医療専門家が、終末期ケアの医学的、心理社会的、精神的側面のサポートに関わるべきである。腎疾患チームは、小児科医や他の医療スタッフとともに、患児の家族に緩和医療支援を提供すべきである。患児と長年の関係がある場合には、腎疾患チームのメンバーは、家族に弔電を送ることが推奨される。腎疾患チームメンバーは、患児の葬儀または告別式への出席に関しては自由な選択権を与えられるべきである。腎臓病専門医および小児医療・ケアチームは、もしも患児の死にゆく過程、もしくは死そのものが自身に重大なストレスを引き起こし、その状況が仕事や家庭での基本的な機能に支障をきたすと考えられれば、支援を求めることを強く勧める。

（翻訳担当：東京慈恵会医科大学小児科 平野大志、東京慈恵会医科大学附属柏病院総合診療部 三浦靖彦）