



日本神経治療学会

# 標準的神経治療：重症神経難病の 呼吸ケア・呼吸管理とリハビリテーション

編集：日本神経治療学会治療指針作成委員会



日本神経治療学会  
治療指針作成委員会



## 緒 言

この号では、重症神経難病患者の呼吸管理とリハビリテーションの治療指針を設けるべく、各分野のエキスパートに執筆を依頼した。今回取り上げた疾患は、筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis：ALS）、多系統萎縮症、筋ジストロフィーである。これらの疾患は、施設ごとにその規模、専門性から、一人の医師が経験する症例数に差がしやすい。大学病院レベルで診断をつけても、呼吸症状の出る進行期には、在宅療養で往診医中心の診療となることもあり、担当医が呼吸管理に携わる経験の少ない場合もある。また、療養型病院では神経難病の呼吸管理は日常の業務であり、呼吸管理方法の確認のため、本指針は役立つと信じている。

神経難病に対する呼吸管理の進歩は、優れた医療機器の登場により、近年目覚ましいものがある。例えば、Duchenne型筋ジストロフィーでは、1984年に呼吸管理が開始され、心保護治療を含む積極的加療の結果、半数を占めていた呼吸不全死は減少し、1984年以前の平均死亡年齢18.4歳から2004年以降は31.1歳まで延長している。二次性肺障害予防とリスクマネジメントにより、更なる延命が予測される<sup>1)</sup>。

また、ALSでは球症状の合併から、筋ジストロフィーほどの延命は期待できないが、近年マスク式の非侵襲性在宅呼吸器や、排痰補助機器が使用可能となり、気管切開をしない生き方の選択、肺炎をなるべく回避した形で在宅療養継続など、患者とその家族のquality of life (QOL) を高めるためのデバイスが発達してきている。

しかし、これらの医療機器を使用するマンパワーの問題は、依然課題として残っている。わが国では、ALSの痰吸引について2003年5月、厚生労働省が、家族以外の介護者（ヘルパー）によるALS患者の気管内吸引行為を部分的に認めるようになったが、手技を実際に習得して吸引を行うことのできるヘルパーはまだ充足していない。また、手技に関してその報酬が設定されていないなど、未解決の問題は山積している。

この指針が、医師、看護師、理学療法士、medical engineer (ME) など、多職種によるチーム連携医療の現場で、患者にとってよりよいQOLを提供するための指南となれば幸いである。

## 文 献

- 1) 松村 剛, 斎藤利雄, 藤村晴俊ほか: Duchenne muscular dystrophy患者の経時的死因分析. 臨床神経 51: 743-749, 2011

2013年3月15日

帝京大学医学部附属溝口病院脳卒中センター  
黒岩 義之

## 執筆担当者一覧

- 緒言 黒岩 義之（帝京大学医学部附属溝口病院脳卒中センター）
- I 呼吸管理概説 釘本 千春（横浜市立大学神経内科）
- II 呼吸リハビリテーション概説  
花山 耕三（東海大学リハビリテーション科）
- III 筋萎縮性側索硬化症における呼吸ケア  
荻野美恵子（北里大学医学部神経内科学・北里大学東病院神経内科）
- IV 多系統萎縮症における呼吸ケア  
矢崎 俊二（東海大学医学部附属大磯病院神経内科）  
吉井 文均（同上）
- V 筋ジストロフィーにおける呼吸ケア  
小森 哲夫（国立病院機構箱根病院神経筋・難病医療センター）

## 標準的神経治療：重症神経難病の呼吸ケア

## 目次

## I 呼吸管理概説

はじめに

1. 呼吸運動のメカニズム
  - a. 自律性呼吸調節
  - b. 随意性呼吸調節
2. 喉頭筋と神経支配
  - a. 内喉頭筋
  - b. 神経支配
3. 呼吸機能の診断・評価方法
  - a. 呼吸機能評価
  - b. 呼吸パターンの評価
4. 呼吸器の種類
  - a. 気管切開を伴わない人工呼吸
  - b. 気管切開を伴う人工呼吸
5. 吸引機器の種類
  - a. 排痰介助機器（カフアシスト）
  - b. 低圧吸引器（唾液）
  - c. 気管内喀痰自動吸引システム
6. 長期呼吸器管理の合併症
  - a. 無気肺
  - b. 呼吸器関連肺炎（VAP）
  - c. 褥瘡
  - d. 気管粘膜保護と気管内吸引
  - e. 深部静脈血栓および肺塞栓

## II 呼吸リハビリテーション概説

はじめに

1. 包括的呼吸リハとは
2. 呼吸筋力低下をきたす疾患の呼吸障害
3. 肺胞低換気への対応
4. 肺・胸郭のコンプライアンスの維持
5. 気道分泌物の除去
6. ADLの維持・拡大

おわりに

## III 筋萎縮性側索硬化症における呼吸ケア

はじめに

1. 気道クリアランスの改善
  - a. 誤嚥の予防
  - b. 感染予防
  - c. 排痰補助
2. 呼吸補助
  - a. 非侵襲的陽圧人工呼吸（NPPV）
  - b. 侵襲的人工呼吸（TPPV）
3. 吸引手技
  - a. 口腔内吸引・用手気管内吸引
  - b. 輪状甲状間膜穿刺

おわりに

## IV 多系統萎縮症における呼吸ケア

はじめに

1. 多系統萎縮症における呼吸障害
  - a. 喘鳴と喉頭ジストニア
  - b. 睡眠時無呼吸障害
  - c. 手術後の急性呼吸不全
  - d. 誤嚥性肺炎
  - e. REM睡眠行動障害（RBD）
2. 多系統萎縮症における呼吸障害の診断方法
3. 多系統萎縮症における呼吸ケア
  - a. 喘鳴と喉頭ジストニアのケア
  - b. 睡眠時無呼吸症候群のケア
  - c. 手術後の急性呼吸不全のケア
  - d. 肺炎のケア

## V 筋ジストロフィーにおける呼吸ケア

はじめに

1. 呼吸筋障害の評価法
2. 呼吸リハビリテーション
3. 非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）
4. 気管切開・侵襲的陽圧換気療法（TPPV）
5. 気道クリアランスの確保

おわりに

## I 呼吸管理概説

### はじめに

この特集では、重症神経難病のうち、筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis：ALS）、多系統萎縮症（multiple system atrophy：MSA）、筋ジストロフィーを取りあげている。これらの疾患における呼吸障害は、呼吸筋障害による換気不全、喉頭筋の機能障害、呼吸パターンの障害など、原因とメカニズムは多岐にわたる。ここでは、呼吸管理を理解する上で必要な呼吸のメカニズム、咽頭喉頭の構造、呼吸管理に必要な機器、長期呼吸管理に伴う合併症を概説する。

#### 1. 呼吸運動のメカニズム<sup>1)</sup> (Fig. 1)

呼吸は、自律性調節、随意性呼吸調節により二重に制御され、それぞれの中枢と伝導路、効果器、呼吸運動の感覚器（受容器）は密接に連動している。

神経筋疾患における呼吸不全は、自律性呼吸調節における何らかの異常で、高炭酸ガス血症を来たすのが病態の本質である。

##### a. 自律性呼吸調節

###### ① 呼吸運動の結果を感知するセンサー

末梢の化学受容器；

内頸動脈と外頸動脈分岐部にある頸動脈小体、大動脈体

動脈血炭酸ガス分圧、動脈血のpHが低下したとき、迷走神経と舌咽神経を介して脳幹（延髄）の呼吸中枢を刺激する。

中枢の化学受容器；

延髄腹側表層と橋の一部に存在する、化学感受性領域で、炭酸ガス分圧を感知する。動脈血炭酸ガス分圧が上昇すると、炭酸ガスが脳脊髄液や細胞外液に移行し、そのpH変化を感知する。

機械的受容器；肺（肺伸展受容器など）、気道、胸郭、呼吸筋（筋紡錘、腱紡錘など）の効果器にあり、呼吸を感知する。

###### ② 自律性呼吸調節の“指令塔” 呼吸中枢

橋・延髄で呼吸のリズムと同期して活動するニューロンの総称

末梢・中枢の化学受容器・機械的受容器からの刺激を感知し、生

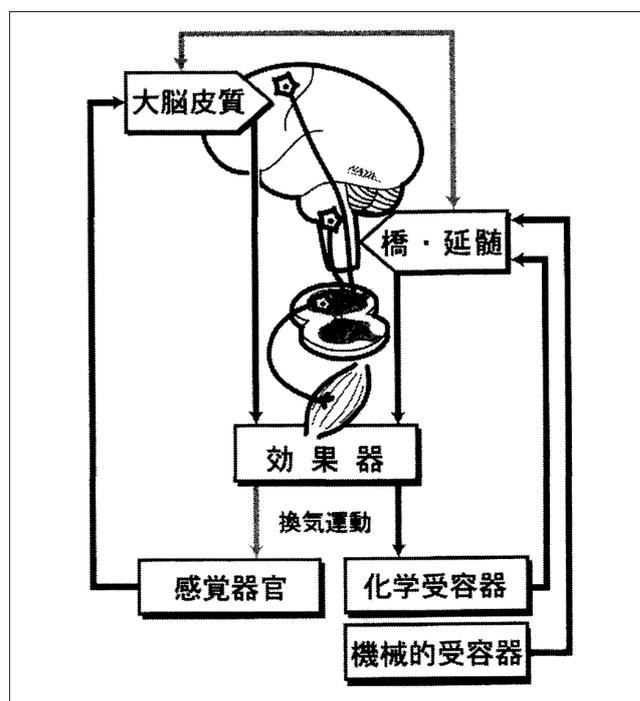


Fig. 1 呼吸運動のメカニズム

体中最適なガス交換の自律性呼吸リズムを形成、効果器を動かす。

###### ③ 換気運動のための“道具” 効果器（呼吸筋、肺、胸郭、気管）

##### b. 随意性呼吸調節

深呼吸や、楽器演奏のように、随意的な行動で呼吸のパターンを変えることができる調節のこと。全身の感覚器⇒大脳皮質（局在不明）⇒骨格筋の随意性調節（皮質脊髄路）⇒脊髄前角に達する。

#### 2. 喉頭筋と神経支配<sup>2)</sup> (Fig. 2)

##### a. 内喉頭筋

喉頭の軟骨を連結する5つの筋

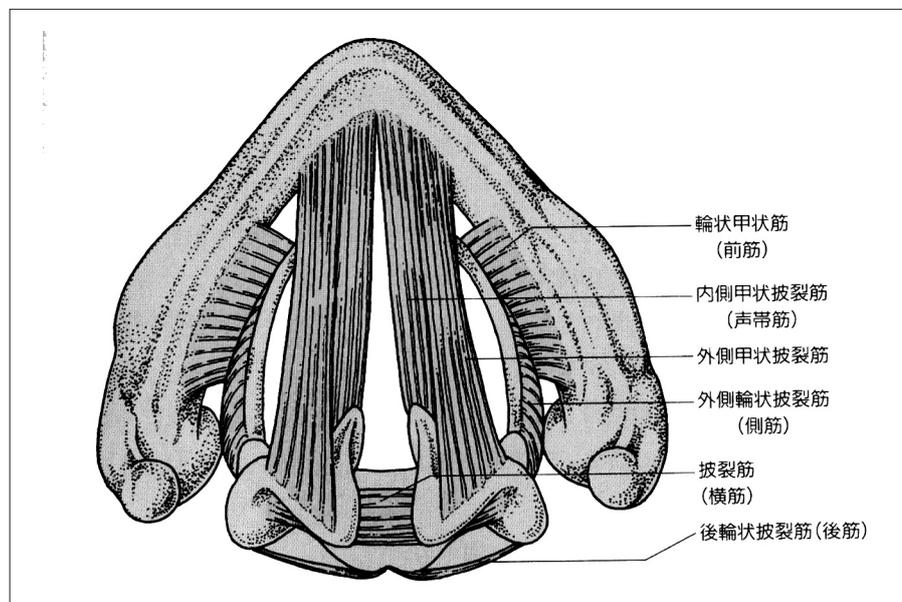


Fig. 2 喉頭筋

## ① 声門閉鎖筋群

内側甲状披裂筋（声帯筋・内筋）、外側輪状披裂筋（側筋）  
披裂筋（横筋）

## ② 声門開大筋 後輪状披裂筋（後筋）

## ③ 声帯緊張筋 輪状甲状筋（前筋）

## b. 神経支配 (Fig. 3)

## ① 輪状甲状筋⇒上喉頭神経（外枝）

## ② そのほかの4筋⇒下喉頭神経（反回神経の最終枝）

上喉頭神経、下喉頭神経とも、迷走神経の分枝

延髄疑核に運動細胞が存在するが、支配筋によって、その核内の局在が異なる。

MSA患者では、声門開大筋（後輪状披裂筋（後筋））麻痺や声門閉鎖筋群の緊張亢進が呼吸機能障害の一因と考えられている。

## 3. 呼吸機能の診断・評価方法

## a. 呼吸機能評価

## ① i) %予測努力性肺活量 (% predicted forced vital capacity : % FVC)

## ii) %予測肺活量 (% predicted vital capacity)

標準的に用いられる呼吸機能評価項目である。50%未満が呼吸補助の基準とされている。ALSでは筋力低下や球麻痺の進行により、約3ヵ月毎の経時的な測定が望ましい。

## ② 最大口腔内圧

圧力計を接続したマウスピースを咥えた状態で、最大努力での吸気運動または呼気運動を行い、発生する吸気時の陰圧、呼気時の陽圧を測定する。

## (i) 最大吸気時口腔内圧 (maximum inspiratory pressure : MIP)

吸気筋を反映する。60cmH<sub>2</sub>O未満が呼吸補助の基準である。球麻痺や筋力低下により、経時的測定困難となることが多い。

## (ii) 最大呼気時口腔内圧 (maximum expiratory pressure : MEP)

呼気筋力を反映し、咳嗽能力と関連する評価項目である。基準値は無いが、低下してきた場合、胸郭柔軟性の維持目的のリハビリ、機械的、徒手の咳嗽介助を考慮すべきである。経時的な測定が困難になる点はMIPと同様である。

## ③ 最大咳嗽時呼気流速 (peak cough flow : PCF)

ピークフローメーターに鼻口マスクを接続し、咳嗽時の呼気流速を計測する。非侵襲的呼吸補助の導入または気道分泌物の除去には180l/min以上が必要と報告されている。270l/min未満では咳嗽能力の不足から呼吸器合併症の危険が考えられ、胸郭柔軟性の維持目的のリハビリ、機械的、徒手の咳嗽介助を考慮すべきである<sup>3)</sup>。

## b. 呼吸パターンの評価

ポリソムノグラフィー (polysomnography : PSG)

睡眠状態をトータルに評価する検査。

測定項目は、脳波 (EEG)、眼球運動 (EOG)、頤筋電図 (EMG)、心電図 (ECG)、カニューラ (呼吸フロー)、気流センサー (サーモカップル)、パルスオキシメーター (SPO<sub>2</sub>)、胸部、腹部バンド (ピエゾセンサ)、体動 (体位センサ)、いびき (マイクロフォン)、血圧 (非侵襲的 blood pressure モニタ)、経皮的炭酸ガスモニタ (PtCO<sub>2</sub>)、食道内圧 (食道バルーン) などである。

睡眠と呼吸の状態を同時に測定し、その評価から、睡眠時無呼吸

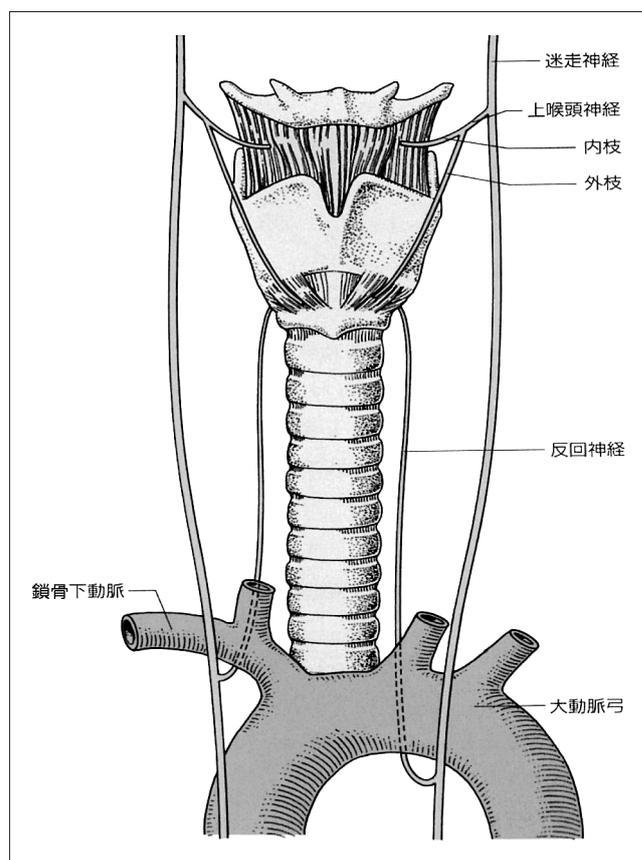


Fig. 3 喉頭筋の神経支配

の程度の評価、中枢性と閉塞性睡眠時無呼吸の鑑別などに使用される。

4. 呼吸器の種類<sup>4)</sup>

## a. 気管切開を伴わない人工呼吸

① 気管挿管あるいは気管切開を行わない呼吸補助療法 (non-invasive ventilation : NIV)

② 非侵襲的陽圧人工呼吸療法 (non-invasive positive airway pressure ventilation : NPPV)

NIVは、嚥下障害や、顔面の筋力低下等の球麻痺症状が軽度な症例が最もよい適応になる。しかし、送気の不快感やマスクの圧迫感はずしも快適ではない。NIVの成功率と継続率を上げるためには、呼吸不全を意識しない非常に早い時期に導入することがポイントである。

また、MSA患者で睡眠時無呼吸が高度なときは、持続的陽圧呼吸療法 (continuous positive airway pressure : CPAP) や侵襲的陽圧換気療法を導入する必要がある。MSA患者の上気道は低い吸気圧力の条件ではかえって気道狭窄がひどくなることもあり、患者毎の換気条件の設定と、定期的な評価が必要である<sup>5)</sup>。

## b. 気管切開を伴う人工呼吸

① 気管切開を伴う間歇的陽圧換気療法 (tracheostomy intermittent positive pressure ventilation : TPPV)

② 気管切開による人工呼吸 (tracheal ventilation : TV)

③ 侵襲的陽圧換気療法 (invasive intermittent positive pres-

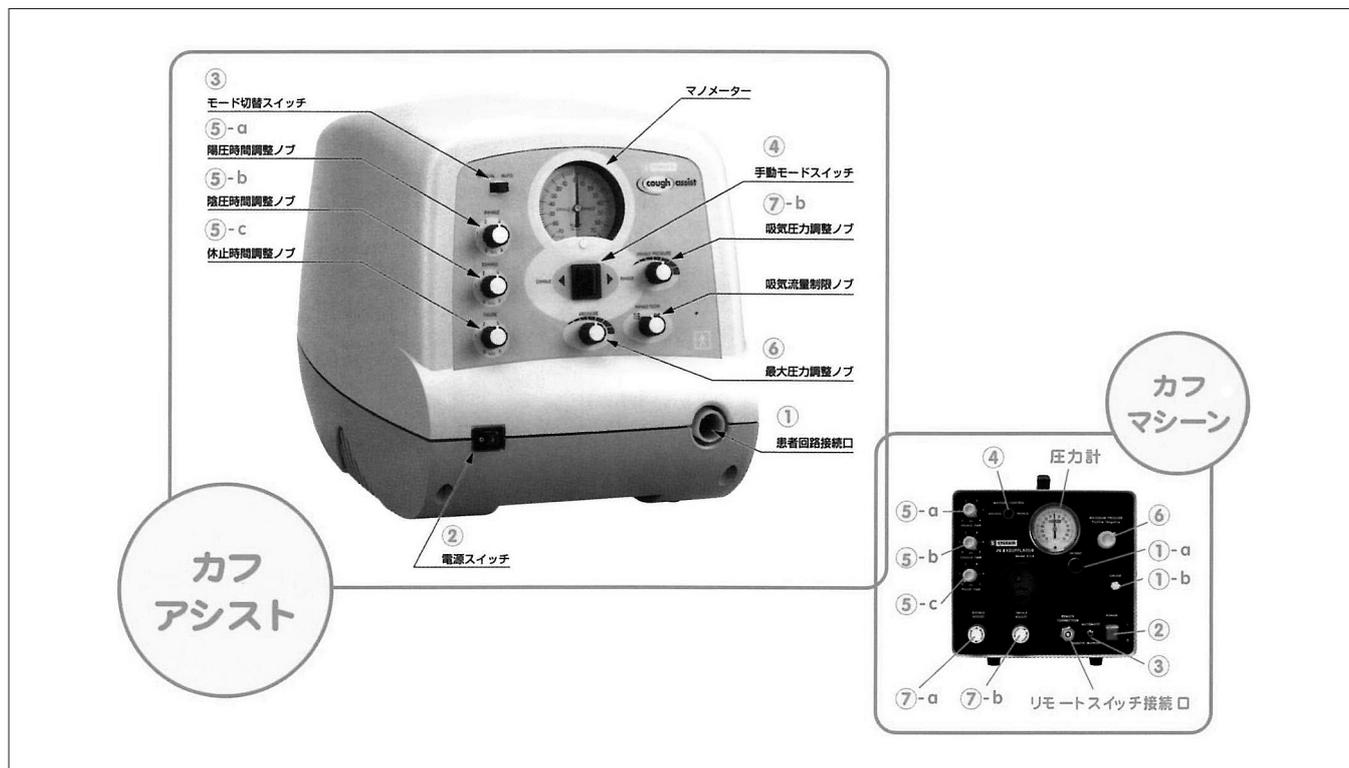


Fig. 4 排痰介助機器

sure ventilation : IPPV)

NPPV導入が困難なときや、NPPV使用が24時間になったときに導入する。

緊急時に備えて、原則的にすべての介護者（家族、ヘルパーなど在宅療養に関わるすべてのスタッフ）が、アンビューバッグを用いた人工呼吸法を習得しておく事が大切である。

## 5. 吸引機器の種類

### a. 排痰介助機器（カフアシスト）<sup>6)</sup> (Fig. 4)

フェイスマスクまたは気管切開に接続することで、陽圧から陰圧に瞬時にシフトし人工的に咳を作りだし、気道にたまった痰を吐き出すための機器である。最初に筋ジストロフィー病棟でその有用性が報告された。在宅療養の現場では、squeezingや体位排痰法の手技を誰もが行うのは難しい。機械的咳介助（mechanical assisted coughing : MAC）は気道クリアランス法の一つの手段である。

カフアシストは、2010年度診療報酬改定により、排痰補助装置として1800点/月で保険収載された。神経筋疾患患者で、呼吸器装着下のみ保険適応となる。

#### ① 注意事項

##### (i) 原則として行わない疾患

- 気腫性嚢胞のある肺気腫の既往
- 気胸・気縦隔の疑い
- 人工呼吸による肺障害

##### (ii) 原則として行わないが、モニタリング必須の疾患

- 不整脈、心不全

#### ② 導入基準

おおよその目安として、% VC50%以下、または下記に従う。

PCF < 270l/min

上気道感染などにより、痰の粘調度や量が増した時には、分泌物を喀出するための咳の力としては不十分になる。

PCF < 160l/min

痰の性状に関らず、日常的に上気道のクリアランスは不十分となる。

#### ③ 導入手順

初回導入は病院ですることが推奨されているが、保険適応されるのは在宅での導入に限定されている。また、医師の指示のもとで導入すること。

MAC使用時に上気道が閉鎖した状態では効果が得られず、声帯や口を閉じてしまうと圧が集中し、喉の痛み、鼻水、耳の痛みが出るために患者が拒絶してしまう。“口を大きく開けて、喉を開いておく”ようにして、徐々に慣れるようにする。

##### (i) 機器の役割や必要性を説明する

(ii) 実際の機器やマスクを見せ、気道させて音や風を感じてもらおう

(iii) 陽圧から陰圧への切り替わりをマスクを胸に押し当てて感じてもらう。

(iv) (機器に接続しないで) マスクのみを顔に当て、呼吸ができることを体験する。

(v) 最初は、圧設定を20cmH<sub>2</sub>O/-20cmH<sub>2</sub>Oで設定。マスクを体の一部にあてたまま、吸気と呼気のタイミングを確認する。

通常は、

陽圧（吸気）1.5から3.0秒

陰圧（呼気）1.5から3秒

休止時間0から1秒くらい 患者の好みに合わせて設定する。

（40cmH<sub>2</sub>O/-40cmH<sub>2</sub>Oの圧なら、外傷は起こりにくいとされている。）

過換気を防ぐため、5サイクルまでの繰り返しを目安とする。

#### b. 低圧吸引器（唾液）

観賞魚用エアポンプを改造した低圧吸引器で、医療用具ではない。口腔からの唾液を持続的に吸引する器具。唾液分泌の多くなるALSで、口腔内からの持続吸引に役立つ。

#### c. 気管内喀痰自動吸引システム<sup>7)</sup> (Fig. 5)

カニューレ内吸引孔から低量持続吸引を行うことにより、気管壁を障害することなく、人工呼吸にも影響のない終日持続的喀痰吸引システムである。

2010年に、専用のポンプ（徳永装器研究所のアモレSU1）、カニューレ（高研ネオプレスW-SUCTION）が薬事法を通った。

\*吸引器は、定量持続吸引ができる医療用のポンプ（徳永装器研究所のアモレSU1）のみ使用可能。カニューレも、高研ネオプレスW-SUCTIONを使用すること。

夜間の喀痰吸引回数の減少に役立つが、医療関係者間にもまだ認知度が低い。介護者の負担軽減のためにも普及させる必要がある。

### 6. 長期呼吸器管理の合併症<sup>8)</sup>

#### a. 無気肺

人工呼吸器装着後、重力に従って徐々に気道分泌物が背側に貯留し、換気を阻害、無気肺を形成する。

#### 予防法

##### ① 体位変換

介護者が付き添い、回路外れに即対応できる状況で行う。

臥位から腹臥位寄りまで大きく体位変換を行ったり、ギャッジアップ、リクライニング車椅子を利用し、痰を移動させる。

##### ② 排痰補助

アンビューバッグやカフマシーン（mechanical in-exsufflator）の利用にあたって、介護者の習熟が必要

##### ③ 人工呼吸器の設定

最高気道内圧を十分に保って吸気時に肺胞を十分拡張させる。

呼気終末に陽圧をかけて肺胞の虚脱を防ぐpositive endexpiratory pressure (PEEP)を設定する。

長期人工呼吸器装着下では無気肺は増加しやすく、肺の容積低下に伴い徐々に一回換気量設定を減らすことになる。神経難病では一般的に、進行に伴い、生命維持に必要な呼吸量も減少するので、肺自体の疾患が無ければ、換気量を相当減らしても呼吸不全にいたらない。経皮的動脈血酸素飽和度が通常は95%、無気肺拡大や呼吸器合併症を有する場合は90%以上を維持。

肺炎（発熱・痰の増加など）の徴候を認めないのに、吸痰後も気道内圧が上昇したままのとき

⇒肺区域レベルの無気肺の可能性あり。在宅では、呼吸音の減弱、消失が手がかりとなり、発症早期であれば当該区域を挙上させた体位で排痰を促す。

#### b. 呼吸器関連肺炎（ventilator-associated pneumonia : VAP）

長期TPPV患者の死因でもっとも多いのは肺炎であり、カフ上部の分泌物貯留が気管支内細菌定着、VAPの原因である。カフ内圧を

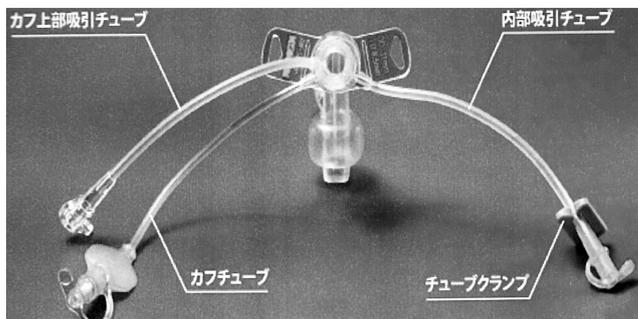


Fig. 5 気管内喀痰自動吸引システム

上：徳永装器研究所のアモレSU1

下：高研ネオプレスW-SUCTION

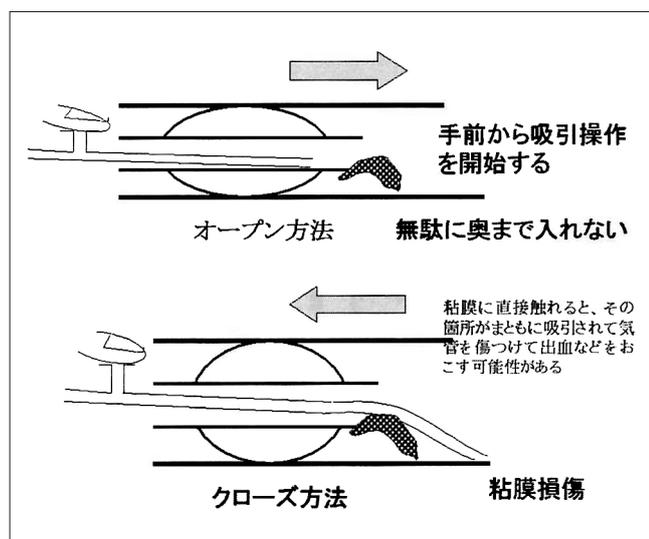
一定に維持することで、気管カニューレのカフより下部気道への誤嚥を予防できる。気管チューブと気管の間に完全に密閉するにはカフ内圧を常に20～30cmH<sub>2</sub>Oに管理維持すべきである。慢性閉塞性肺疾患（chronic obstructive pulmonary disease : COPD）などを合併していない正常肺に対する長期TPPV装着ALS患者には、加温、加湿性能を持つ人工鼻とともに、高容量換気（TV 600ml程度、呼吸回数10回、吸気時間2秒程度）が無気肺予防に有効とされ推奨されている。カフ形状としては、気管局所の循環障害予防のため、高容量定圧カフ（high-volume low pressure cuffs : HVLPカフ）使用が推奨されている。吸引痰頻度の減少および積極的に経口摂取を希望する患者のために、喉頭気管分離、喉頭摘出術の2つの方法の気管食道分離術が有用である。

#### c. 褥瘡

ALSでは“四大陰性徴候”の一つと言われていたが、進行期のALSでは体幹の筋力低下により、わずかな重心移動も出来なくなる。筋萎縮に伴い局所の血流が低下し、皮膚、皮下組織がもろくなるためわずかな外力で容易に皮膚が剥離し、難治性の褥瘡を形成することがある。MSAにおいては、自律神経障害により循環不全を生じやすく、体位変換に伴う血圧低下やパーキンソニズムによる四肢の固縮により体位が制限されるため、褥瘡が生じやすい傾向となる。

#### d. 気管粘膜保護と気管内吸引<sup>9)</sup> (Fig. 6)

気管吸引操作による圧外傷で、気管内肉芽腫による気道閉塞合併をすることがある。気管壁の機械的損傷を予防するために、吸引操作方法として、押し込み法（オープン法）が推奨される。これは、吸引カテーテルを挿入する際に、最初から吸引圧をかけながら挿入



**Fig.6** 気管粘膜保護と気管内吸引

オープン法は、吸引カテーテルを気管内に挿入する時、最初から吸引圧をかける方法である。

する方法である。これに対し、クローズ法は、吸引カテーテル先端を、直接気管粘膜に突き当て、最大限の圧を気道粘膜に与えてしまうことになる。気道粘膜を損傷し出血しやすいことから肉芽の出来る原因となる。長期呼吸器管理下の患者さんには、オープン法が望ましいと考える。

#### e. 深部静脈血栓および肺塞栓

運動が制限される神経難病においては、急性肺動脈血栓塞栓症

(肺塞栓) が起こりやすい。主に、下肢深部静脈、骨盤腔内静脈に存在する血栓が剥離し、肺動脈を塞栓した結果、急性呼吸不全を来たすものである。

ALSでは筋萎縮が筋肉のポンプ活動低下を来たし下肢血流のうっ血を助長していると考えられ、飲水励行、弾性ストッキングの着用、受動的な腿運動が必要である。

#### 文 献

- 1) 安間文彦：呼吸困難の生理学。現代医 51:189-194, 2003
- 2) 喜多村健, 森山 寛：NEW耳鼻咽喉科・頭頸部外科学。南江堂, 改訂第2版, p201-205
- 3) 上出直人：2.呼吸機能評価。筋萎縮性側索硬化症の理学療法への進歩。特定疾患患者における生活の質QOLの向上に関する研究班 2011年3月, p12-13
- 4) 野中道夫, 中里哲也, 山内理香：ALS患者の在宅医療。呼吸管理① 導入時のポイント。J Clin Rehabil 19:73-78, 2010
- 5) 小川朋子：呼吸障害とその対処法 特集/多系統萎縮症(MSA)の対処情報 [第2部]。難病と在宅ケア 5:11-13, 2010
- 6) 石川悠加 (監修)：MACを用いた排痰介助・咳介助。概要について。導入にあたって (フジレスピロニクス株式会社作成パンフレット)
- 7) 山本 真：痰の自動吸引が在宅でも可能になります。難病と在宅ケア 16 (No.4) :63-65, 2010
- 8) 伊藤信二, 饗場郁子：人工呼吸器装着の基礎情報—神経難病患者さんの長期人工呼吸器管理—。難病と在宅ケア 15 (No.11) :7-12, 2010
- 9) 木村文治：ALS患者さんの長期人工呼吸器装着における問題点。難病と在宅ケア 16 (No.7) :33-36, 2010

## II 呼吸リハビリテーション概説

### はじめに

「呼吸リハビリテーションとは、呼吸器の病気によって生じた障害を持つ患者に対して、可能な限り機能を回復、あるいは維持させ、これにより、患者自身が自立できるように継続的に支援していくための医療である。（日本呼吸管理学会/日本呼吸器学会：呼吸リハビリテーションに関するステートメント<sup>1)</sup>」と定義されている。すなわち、呼吸管理、呼吸ケアが受動的な響きを持つものに対し、呼吸リハはあくまで障害へのアプローチを通じて患者の自立度を上げることを目的とし、その手段を提供するなどして援助することを意味している。そして、この目的を達成するための手段としてのリハビリテーション（以下、リハ）医療はチームアプローチが強調され、多職種からなるよいチーム作りが重要視される。

この定義で述べられている「呼吸器の病気」は大きく、閉塞性障害と拘束性障害とに分けられる。後者の主な原因は肺・胸郭のコンプライアンスの低下と呼吸筋力の低下およびその両者である。神経難病には一次的には肺実質の障害はなく、何らかの呼吸運動の異常がその原因となる。その呼吸運動異常にはそれぞれの疾患特有の運動障害が関与している可能性があるが、系統的なリハが提唱されているのは呼吸筋力低下を主とする疾患である。ここでは、筋萎縮性側索硬化症や筋ジストロフィーなど呼吸筋力低下を主とする疾患の呼吸リハにつき概説する。

#### 1. 包括的呼吸リハとは

慢性閉塞性肺疾患をモデルとして発展してきた包括的呼吸リハは、単に呼吸器のみへのアプローチにとどまらず多職種からなる専門チームによる患者の健康、生活を向上、維持させる医療技術のすべてを含んでいる。その内容は、患者教育・指導と運動療法が大きな柱であり、運動療法では、動作を獲得し患者の activity of daily living (ADL) を改善することが主眼である。胸郭可動域の拡張、排痰、呼吸訓練はそのコンディションを作るためのひとつの手法であるという位置づけになっている<sup>2,3)</sup>。

呼吸筋力低下を原因とする疾患においても考慮すべき内容は同様であるが、病態が大きく異なるため、重要な項目とあまり意味をなさない項目とがある。たとえば、これらの疾患では疾患による差異はあるものの、呼吸障害が問題になると同時に四肢・体幹の運動障害もまた著明で動作、ADL獲得が困難であることが多い。さらに、呼吸筋力低下が高度になれば、もはやそれを強化することは困難となり、人工呼吸器をはじめ他に動力源を求める必要がある。すなわち、その呼吸を維持するために外部機器を利用し、その呼吸状態を維持することがより重要となる。

#### 2. 呼吸筋力低下をきたす疾患の呼吸障害

呼吸運動の目的は肺胞換気である。換気は不断に行われなければならない。もし運動等で酸素消費が増加する場合にはその需要に応えなければならない。四肢体幹機能障害があり、ADL障害をきたし一回換気量レベルでその需要がまかなえる場合には、呼吸筋力低下による肺活量減少があっても、呼吸困難等の症状に直面しないことがある。しかし、呼吸に関与する筋群（吸気筋、咽頭筋、呼気筋）の筋力低下は、肺・胸郭のコンプライアンスの低下、無気肺、気道分泌物の除去困難につながり、最終的に肺胞低換気を助長する原因となりかねない。肺・胸郭をよい状態に保つことが呼吸障害の軽減

にきわめて重要である。

#### 3. 肺胞低換気への対応

呼吸筋力低下をきたした場合の吸気筋トレーニングについてはいくつもの知見がある。Duchenne型筋ジストロフィー、脊髄性筋萎縮症では吸気筋力が強化されたとする報告があるが、筋力強化が得られるのはある程度呼吸筋力が維持されており、呼吸筋疲労のない状態と考えられ、少なくとも二酸化炭素貯留が起こるレベルではトレーニング効果はないとされる<sup>4,5)</sup>。さらに、トレーニングで筋力強化が得られることが知られているが、強化訓練を行う臨床的意義については疑問を呈されている<sup>6)</sup>。

進行性疾患において、肺胞低換気は多くは夜間より始まり、睡眠時呼吸障害に起因する症状を呈するようになる。急性上気道炎等にともない、急性呼吸不全をきたすこともある。換気の改善はそれらの症状や危険を軽減し、全身状態を改善するため、適切な時期に人工呼吸を導入することが推奨されている。もちろん、これは病態、患者の意思や家族を含めた自己管理能力等により決定される。その適応や導入基準は他稿にゆずるが、もし適応であれば、noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) が、気管切開に比べてコミュニケーションや合併症の点ですぐれているとされている。

NPPVのインターフェースは、大きく分けて鼻マスクとマウスピースとがある。特に鼻マスクについては多くの製品が開発されている。また、いずれにも属さないものとしてヘルメット型などもある。これらのインターフェースは、顔面の形状や様々な状況により個々に検討されるべきである<sup>7)</sup>。必ずしも1種類にこだわる必要はなく、長期に使用する場合は、目的、状況等に応じて複数種類を使い分けることが望ましい。

舌咽頭呼吸<sup>8)</sup>は、カエル呼吸とも呼ばれ、口腔内の空気を舌と咽頭を使って気道に押し込む方法であり、1回の飲み込みで約30mlの空気が押し込めるとされている。その換気効率は必ずしもよくない<sup>9)</sup>が、習得できれば肺活量を失った状態でも短時間人工呼吸器を離れられることや緊急時の対処として有効である。

#### 4. 肺・胸郭のコンプライアンスの維持

四肢の関節が最大可動域までの運動を長期間行わない場合に関節拘縮をきたすように、肺・胸郭も十分な深呼吸を行っていないとコンプライアンスの低下をきたす。コンプライアンスの低下は呼吸筋の仕事量を増加させ、さらなる可動域の低下につながりやすい。予防・改善のためには他動的に最大伸張させる必要があり、強制吸気が有効とされている。Bach<sup>10)</sup>は強制吸気にて肺にためられる空気量 (maximum insufflation capacity : MIC) を測定し、指標とすることを提唱し、MICが500ml未満になるとNPPVの維持が困難となり、気管切開を行わざるをえなくなるとしている。たとえたとすれば、肺活量が自動可動域であり、MICは他動可動域である。MICは、肺・胸郭のコンプライアンスの指標であるが、空気を溜めるためには咽頭頭機能が必要であり、球麻痺を呈する症例では肺活量の低下時にMICを維持することが困難となる<sup>11)</sup>。強制吸気によりMICのレベルまで空気を溜めることをair stackingといい、1日3回行うことが推奨されている。Air stackingのために空気を溜める方法については、救急蘇生バッグによる強制吸気、従量式人工呼吸器による複数回吸気、舌咽頭呼吸等がある。従量式人工呼吸器を使用する方法と舌咽頭呼吸は、介助者なしで患者自身が行うことができる。肺活量による開始基準が提唱されており、肺活量が2,000ml以下に

低下した際に行われるべきとされている<sup>12)</sup>。

### 5. 気道分泌物の除去

気道分泌物の除去は、よい肺の状態を保つうえで非常に重要である。

排痰の過程としては末梢気道における移動、末梢気道から咽頭までの移動（これが咳嗽が司る部分）、咽頭からの咯出の3つの段階があると考えられる。呼吸筋力低下をきたす疾患では、咳嗽が弱いことが去痰困難の主因と考えられており、咳の最大流量（cough peak flow：CPF）をその能力の指標としている<sup>13)</sup>。CPFは、有効の咳となるためには160l/分が必要であるとされ、上気道炎等で喀痰の量が増えた場合には、270l/分が必要になることもあるとされている。進行性疾患の場合はまず、CPFを定期的に測定し、CPFが270l/分以下に低下したら、徒手または器械による介助咳を習得する。CPFを上げ、有効な咳とするためには吸気量が足りなければ強制吸気を行い、呼吸筋が弱ければ胸郭下部や腹部を咳にあわせて介助者が圧迫する。両者の組合せはさらに有効である<sup>14)</sup>。

吸気と呼気を一連で行う方法が機械による介助咳、すなわちmechanical insufflation-exsufflation (MI-E)<sup>15,16)</sup>である。本機器は、フェイスマスク、マウスピース、気管切開チューブ等さまざまなインターフェースを通じて用いることができ、30～40cmH<sub>2</sub>O程度の陽圧を気道にかけ、同程度の陰圧に急速にシフトすることにより、気道分泌物の咯出を助けるものである。2010（平成22）年度診療報酬改定で、人工呼吸を行っている、入院中の患者以外の神経筋疾患の患者に対して使用した場合に、排痰補助装置加算として算定できるようになった。

### 6. ADLの維持・拡大

以上は主に呼吸障害自体に対するアプローチであるが、呼吸障害をもつ患者の自己管理能力を高めるとともにADLや行動範囲の維持・拡大をはかる。具体的なアプローチは、各患者・家族ごとの状態によって個別に考慮する必要がある。

#### おわりに

呼吸筋力低下を主要症状とする疾患の呼吸リハにつき概説した。肺・胸郭の状態をよく保つための適切なアプローチが行われ、さらにそれを自己管理できるようにしたうえでADL、行動範囲の維持・拡大をはかることが重要である。

### 文 献

- 1) 福地義之助, 江藤文夫, 木田厚瑞ほか: 日本呼吸管理学会/日本呼吸器学会 呼吸リハビリテーションに関するステートメント. 日本呼吸器学会雑誌 40: 536-544, 2002
- 2) 日本呼吸管理学会呼吸リハビリテーションガイドライン作成委員会, 日本呼吸器学会ガイドライン施行管理委員会, 日本理学

療法士協会呼吸リハビリテーションガイドライン作成委員会 (編): 呼吸リハビリテーションマニュアル-運動療法-. 日本呼吸管理学会, 日本呼吸器学会, 日本理学療法士協会, 2003

- 3) 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会呼吸リハビリテーション委員会, 日本呼吸器学会ガイドライン施行管理委員会, 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・呼吸リハビリテーションガイドライン策定委員会, 日本理学療法士協会呼吸リハビリテーションガイドライン作成委員会 (編): 呼吸リハビリテーションマニュアル-患者教育の考え方と実践-. 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会, 日本呼吸器学会, 日本リハビリテーション医学会, 日本理学療法士協会, 2007
- 4) Padula CA, Yeaw E: Inspiratory muscle training: integrative review of use in conditions other than COPD. Res Theory Nurs Pract 21: 98-118, 2007
- 5) McCool FD, Tzelepis GE: Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. Phys Ther 75: 1006-1014, 1995
- 6) American Thoracic Society Consensus Statement: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 170: 456-465, 2004
- 7) 石川悠加 (編著): これからの人工呼吸: NPPVのすべて. JINスペシャル83, 医学書院, 2008
- 8) Maltais F: Glossopharyngeal breathing. Am J Respir Crit Care Med 184: 381, 2011
- 9) Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M et al: Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil 86: 295-300, 2007
- 10) Bach JR: Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. In Bach JR, editor. Pulmonary rehabilitation, Philadelphia, Hanley & Belfus, 1996, p285-301
- 11) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity. Chest 118: 61-65, 2000
- 12) 非侵襲的換気療法研究会: 慢性呼吸不全に対する非侵襲的換気療法ガイドライン. Therapeutic Research 37-40, 2004
- 13) Bianchi C, Baiardi P: Cough peak flows: standard values for children and adolescents. Am J Phys Med Rehabil 87: 461-467, 2008
- 14) Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E et al: Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil 87: 726-730, 2008
- 15) Bach JR: Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. Chest 104: 1553-1562, 1993
- 16) Homnick DN: Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. Respir Care 52: 1296-1305, 2007

### III 筋萎縮性側索硬化症における呼吸ケア

#### はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis : ALS) の呼吸ケアの難しさは球麻痺を伴う点にある。そのためALSの呼吸ケアには単に呼吸不全の補助換気のみならず、気道クリアランスを改善するケア、呼吸筋のリハビリ、さらには誤嚥予防、吸引手技なども含まれ、様々なケア技術が必要となる。ALSの呼吸管理がマスターできれば他の神経疾患の呼吸ケアはその応用といつてよい。

#### 1. 気道クリアランスの改善

##### a. 誤嚥の予防

嚥下障害がある場合には誤嚥により気道閉塞が起こりうるため、いかに誤嚥させないかが重要となる。誤嚥は食物摂取のみならず、唾液も問題となる。

##### ① 食事形態の工夫

むせが目立ってきたら酢の物、柑橘類、味の強いものなどむせやすい食事を避ける。それでも摂取困難な時には食形態をとろみがついたものなどに変更する。むせ込まなくても誤嚥していることがあるため、喉頭ファイバーを用いた嚥下内視鏡 (video endoscopic examination of swallowing : VE) や嚥下造影検査 (video fluoroscopic examination of swallowing : VF) などで確認しながら食事指導をする。言語聴覚士の関与や栄養士の指導などが役立つ。

##### ② 経管栄養の検討

嚥下障害が進行すると時間をかけて気をつけながら食べることになるので、後半は疲労のためむせやすくなる。食事時間が30分を超える時には経管栄養導入の方針について確認し、胃瘻の希望がある場合は% VCが50%以上 (Class IVb) で、食事時間が1時間になる前に造設するようにする (Class V)。なお胃瘻の導入時期や延命効果については明らかなエビデンスは得られていない<sup>1-5)</sup>。

#### ③ 唾液への対応

唾液の処理についてはできるだけ唾液分泌を減らすために抗コリン薬、抗うつ薬など抗コリン作用のある薬剤を用いることがある。副作用もあるため、慎重に検討する。当院ではスコポラミン軟膏 (自家製剤, 保険適用外) を用いて全身の副作用が少なく使用できている<sup>6)</sup> (Class V)。物理的に唾液を吸引する方法として排唾管を用いた唾液の持続吸引器を用いることもある。

#### ④ 気管切開・カフ付き気管カニューレの使用

誤嚥予防として気管切開も有効であるが、将来的な呼吸補助の方針を考慮して選択する。カフと気管壁の隙間から誤嚥は起こりうるため、気管切開後も唾液等の誤嚥予防は必要である。また、唾液用の低圧持続吸引器を用いてサイドチューブから持続吸引する方法は気管壁に肉芽ができることがあるため推奨できない。この場合はサイドチューブからの吸引は間歇的とし、口腔内の持続吸引を推奨する。

#### ⑤ 気管カニューレ内定量持続吸引

24時間持続してカニューレ先端から低量持続吸引 (毎秒10ml以下) を行うことで用手吸引回数を減少させるシステムが開発され、2010年専用のダブルサクシオンカニューレ (高研ネオプレスダブルサクシオン<sup>®</sup>) (Fig. 1) および専用の吸引器 (徳永装置研究所<sup>®</sup>製アモレSU1<sup>®</sup>) が認可された<sup>7)</sup>。いずれも自動吸引用として認可、承認が得られているわけではないので主治医の責任の下で実行される必要がある。

#### b. 感染予防

感染の予防として、前述の誤嚥の予防が重要であり、感染を起こしたとしても早期発見・早期対処が望まれる。特に寝ている状態が多い場合は後下肺野に誤嚥性肺炎をおこしやすいため、かならず背中からの聴診を心がけるようにする。

感染症が明らかな場合には適切な抗生物質の投与を行うが、繰り返すような場合はクラリスロマイシンのようなマクロライド系の抗生物質を予防投与する場合もある<sup>8)</sup>。

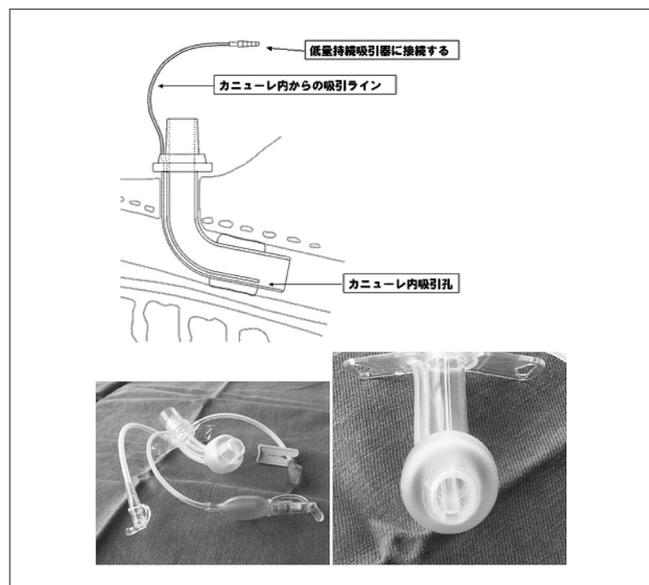


Fig. 1a カニューレ内低量持続吸引



Fig. 1b カニューレ内低量持続吸引システム (山本真先生ホームページより)



Fig. 2 カフアシスト®



Fig. 3 パーカッションネア®



Fig. 4 RTX®使用例

また、感染症への抵抗力は栄養状態に左右されるため、十分な栄養をとれるような工夫、適切な時期の経管栄養の導入が望まれる。

### c. 排痰補助

呼吸筋麻痺がある場合の頻回の咳はさらに呼吸筋疲労を助長することになる。また咳自体が弱くなっている状態、すなわちPCFが270l/min以下に低下している場合には排痰補助が必要となる。

#### ① 体位排痰補助・用手排痰補助

排痰の原因となっている部位が特定できている場合は、その部位をできるだけ上になるように体位を工夫して排痰を促す。患者本人の咳だけでは排痰困難な場合は用手排痰補助を行う。介助者ができる呼吸リハビリの一環として理学療法士や訪問看護師から指導してもらうとよい。

#### ② 機器を用いた排痰補助

保険適用やレンタル価格の問題はあるが、排痰補助は様々な機器を用いるとより効果的に行える。以下に各医療機器の特徴を列挙する。

尚、i), ii) のように陽圧をかける方法においては、気胸、不整脈、嘔吐などをきたすことがあるため、プラの存在の確認、病院での導入など、すぐに対応できる環境で導入する。使用に当たっては用手吸引（できれば気管に達する鼻から吸引）ができる状況で行う。

#### i) 機械的陽圧陰圧療法mechanical insufflations-exsufflation (MI-E) (カフアシスト cough assist® : Fig. 2)

気道にゆっくり陽圧を加え、その後急速に陰圧に切り替えることにより、人工的に咳を作り出し、患者の気管支・肺に貯留した分泌物を除去する助けをする (Class III)<sup>4)</sup>。開始時は陽圧+20cmH<sub>2</sub>O、陰圧-20cmH<sub>2</sub>O程度から開始し、徐々に圧をあげ、慣れるようにする。陽圧+30～40cmH<sub>2</sub>O、陰圧-30～-40cmH<sub>2</sub>O程度にするとう効果がでる。

痰がからんで出にくい時に用いるほか、痰がなくとも朝夕定期的に施行することにより無期肺の予防を行う (Class V)。

保険適用については2010・2012年度診療報酬改定にて人工呼吸 (NPPVを含む) を行っている入院中以外の患者に対して在宅療養指導管理料の所定点数に1,800点 (1万8,000円/月) の加算が認められている (C170排痰補助装置加算)。入院中に用いる場合には請求できず、病院の持ち出しとなる。また、人工呼吸器を使用していない場合には在宅であっても保険適用とはならないのでレンタル料が自費または病院負担となる<sup>9)</sup>。

#### ii) Intrapulmonary percussive ventilator : IPV (パーカッションネア Percussionaire : Fig. 3)

加湿された空気を、パルス状に振動を与えるように圧をかけながら、吸入を行うことにより排痰を促し、酸素化を促進する。

作動圧のメーカー推奨は30～40psiであるが、圧が高いと違和感が強くなるためコンプライアンスが悪いことが多く、神経筋疾患を対象とした研究では20～25psi以上で排痰促進に効果があり、継続性も考慮して、この程度の圧で行う<sup>10)</sup>。

作動時間は10～15分とし、1日1～2回程度行う。ネプライザーは生理食塩水を用いる。機器自体は複数の患者で共有し、人工呼吸療法として保険適用となっているので、同日に複数人施行することでレンタル料を賄えるが、在宅での使用は難しい。

#### iii) 体外式陽・陰圧人工呼吸器 (RTX®) (Fig. 4)

非侵襲的人工呼吸器の一種で下胸部から腹部にかけてキューラスというドームを密着させ、キューラス内の圧を陽圧・陰圧と繰り返すことで胸部を動かし呼吸する機器である。人工呼吸器として使用する以外にクリアランスモードとしてキューラスで覆われた胸腹部



Fig. 5 Smart Vest®

にバイブレーションをかけて排痰を促す方法がある。装着感もよく直接気道内に陽圧をかけずに換気させるため、より生理的な呼吸補助方法となる<sup>13)</sup>。換気補助と同時に排痰補助もできる機器ではあるが、在宅で使用するときにはレンタル料が高額で、賄うだけの保険点数はついておらず、普及には至っていない。

iv) バイブレーションベスト high frequency chest wall oscillation (HFCWO) (Smart Vest® : Fig. 5)

ベストを通して全体に行き渡るエアパルスの高頻度振動 (HFCWO) により気道のクリアランスを高め、気管支ドレナージを改善する。欧米ではよく用いられているがエビデンスの高い報告がまだない (2Class III studies with conflicting results)<sup>3)</sup> こともあり、保険適用になっていない。コンプライアンスのよい方法であるため、今後普及すると思われる。

## 2. 呼吸補助

呼吸筋麻痺による換気不全の場合、酸素投与はCO<sub>2</sub>ナルコーシスを惹起しうるため、十分な説明のもと患者の希望があれば機器による補助換気を行う。

呼吸補助の機器としては気管切開を伴う侵襲的人工呼吸 (tracheostomy positive pressure ventilation : TPPV) と気管切開を伴わない非侵襲的人工呼吸とがあり、後者はさらに陽圧を用いる非侵襲的陽圧人工呼吸 (noninvasive positive pressure ventilation : NPPV) と陰圧を用いる非侵襲的陰陽圧人工呼吸に分類される。NPPVは生命予後を改善、または呼吸機能低下の予防に寄与し (Class I), quality of life (QOL) 向上の助けとなる (Class III)。TPPVはQOLの維持に有効な場合があるが、介護者の負担は大きい (Class III) と報告されている<sup>3)</sup>。

呼吸補助の選択に際しては、単に医療的な側面だけでなく、患者の呼吸補助に対する考えによく配慮した上で、介助者を交えて十分な説明と話し合いのもと選択がなされるべきである。

### a. 非侵襲的陽圧人工呼吸 (NPPV)

#### ① NPPVの適応

NPPVを使用するに当たっては、目的や今後の使用の見通しなどをまず検討する。

NPPVを用いることで当該患者にとってどのようなメリットがあるのか、マスクの装着ができなくなったときに介助はいるのか、などの確認が必要である。また、NPPVの換気補助には限界があり、い

Table 1 ALSにおける呼吸障害の自他覚症状

|                              |
|------------------------------|
| 会話中の息継ぎが早くなる                 |
| 声量が小さくなる・大きな声が出せない・高い声が出なくなる |
| 運動後・食後・入浴後の疲れ・息切れ            |
| 仰向けに寝ると苦しい                   |
| 起床時の頭痛・ボーっとする                |
| 嘔気や食欲不振                      |
| 集中力の低下・イライラ感・不安              |
| 夜間の頻回の覚醒・日中の眠気・悪夢            |
| 疲労・性欲減退・体重減少                 |
| 口渇                           |
| 下腿浮腫                         |
| 脈が速くなる                       |
| 呼吸回数が多くなる                    |
| 鎖骨上の陥凹                       |
| 肩を使う呼吸                       |
| 口をすぼめる呼吸                     |
| 幻覚の出現・錯乱                     |

れは呼吸筋不全に至る。呼吸不全に至る過程が長期間となると結果的に呼吸苦を感じる期間も長くなり緩和ケアが必須となる<sup>1-4,12-14)</sup>。

NPPVでは時々唾液が垂れこみ誤嚥することによる苦しさは緩和できないが、嚥下機能と呼吸機能は密接に関係するため、呼吸機能を改善することが誤嚥の予防にもなる。嚥下障害がある場合に痰を押し込むのではないかという危惧から推奨できないという考え方があるが、重度の嚥下障害でない限り、NPPVはむしろ気道クリアランスを改善する。

#### ② NPPVの導入

NPPVの導入は一般に米国 National Association for Medical Direction of Respiratory Care (NAMDRC) が提唱する 1) PaO<sub>2</sub> 45 以上、2) 睡眠中 SpO<sub>2</sub> 88% 以下が 5 分以上持続、3) % FVC 50% 以下または最大吸気圧 60cmH<sub>2</sub>O 以下がいずれか一つあれば適応とされている (Class III) が、ALSではこの基準では遅いことが多く、自他覚症状 (Table 1) を注意深くみることが必要である<sup>14)</sup>。鼻吸気圧 (sniff nasal pressure : SNP) < 40cmH<sub>2</sub>O、最大吸気圧 (maximal inspiratory pressure : MIP) - 60cmH<sub>2</sub>O 以下も指標として用いられる<sup>3)</sup> が、日本人の場合 SNP は欧米人と比較して 10cmH<sub>2</sub>O 程度低値となる<sup>15)</sup> ため、さらなる検討が必要である。また、導入時期が適切であれば夜間のみ導入することで呼吸筋疲労を改善し、NPPV を用いない日中の呼吸状態が改善する。% VC の低下がなくとも Table 1 にあるような症状が出現したときには夜間導入することで日中の生活がより快適になる場合が多い。患者本人は呼吸困難の自覚がないため、導入自体に抵抗がある場合が多い。NPPV 導入の意味やこの段階ではいつでも中止できることをよく説明する。初めから長時間装着できる患者は少ないので、数十分から開始し、徐々に装着時間を延ばせるように励ましながら導入すると成功することが多い。当初懐疑的である患者も導入して初めて違いを実感できることになる。

#### ③ NPPVのマスクの選択

NPPVのマスクには覆う範囲によって鼻マスク、フルフェイスマ

スク（鼻口罩）、トータルフェイスマスクなどがある。進行すると夜間開口してしまうことが多いため最初から鼻口罩で慣れさせておいた方が長く使用できる。顔の形にあったものを選ぶようにする。

#### ④ NPPVの設定

IPAP圧は導入時の抵抗感を考え6～8程度で開始することが多いが、徐々に増量となる。EPAPは機種により最低設定圧が異なり通常2～4であるが、低いほど抵抗なく導入できることが多い<sup>16)</sup>。NPPVの機種により各種トリガーの設定や使用マスクが異なるので導入困難な症例では他機種を試みることによって導入できる場合もある。

#### b. 侵襲的人工呼吸（TPPV）

TPPVは究極の呼吸不全の改善方法であるが、現在の日本においては、事実上人工呼吸器の離脱は困難であるため、その選択においては苦悩を伴うことも多い。呼吸機能は保てても他の部位の進行は免れないため、介助体制も含め十分なインフォームドコンセントが必須である<sup>14,15)</sup>。導入後の生活についても具体的に検討する。

NPPVでは十分な換気補助を得られない、もしくは誤嚥が問題となる場合にTPPV導入を考える。肺炎をきたしてからでは予後の改善が十分にはかれないこともあり、早めの導入が望ましいが、患者の決断がつかないことも多い。

長い間呼吸不全状態にあった後に導入するときには、血圧が不安定になることもあり、注意が必要である。カテコラミン製剤をしばしば必要とする場合もある。

在宅導入にあたっては、患者自身や介護者に呼吸生理、呼吸器の基本的な理解、使用方法、トラブル時の対処方法、アンビューバックの使用法、吸引や気管カニューレの交換方法など十分に指導する。在宅でのバックアップ体制の構築を行ったうえで退院とする。

導入後は呼吸器感染症の予防、胆石胆のう炎の合併が多い<sup>17)</sup>ためモニターおよび予防、コミュニケーション障害への対応などQOLを向上する治療が必要となる。

### 3. 吸引手技

#### a. 口腔内吸引・用手気管内吸引

通常の吸引器を用いて間歇的に吸引する方法と、低圧持続吸引器を用いて口腔内に排唾管を留置して持続吸引する方法がある。いずれも嘔吐や不整脈、血圧変動の惹起など注意点があるため、十分な指導が必要である。

2012年4月からは家族以外の介助者が吸引行為を行うことに関する法律が施行され、所定の研修を受けなければならなくなった。

#### b. 輪状甲状間膜穿刺（ミントラック<sup>®</sup>）

吸引ルートを確認する方法として輪状甲状間膜より細いチューブを留置する方法がある。気管切開と異なり穿刺するだけのため、長期間使用で肉芽形成や感染症のリスクなどが指摘されている。

#### おわりに

十分な呼吸ケアを行うことは患者の苦痛をとるという意味で重要で、ALSに関わる医療者には必須の知識である。また、治療方針の選択にあたっては単に医学的側面だけでなく、患者の人生観の理解などを含め倫理的素養も要求される。

ALSをはじめとする呼吸筋麻痺による呼吸不全で特徴的なのは、がんや肺自体の疾患と異なり呼吸補助さえできれば延命できる点である。最後まで気管切開人工呼吸療法について迷う患者もいることに注意が必要である。

## 文 献

- 1) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症（ALS）の医療手順。神経治療 21：127-137, 2004
- 2) ALS治療ガイドライン 2002：臨床神経 42：678-719, 2002
- 3) Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ et al：Practice parameter update：The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis：Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 73：1218-1226, 2009
- 4) The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis：Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD et al：EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. Eur J Neurology 19：360-375, 2012
- 5) 筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針—呼吸理学療法と非侵襲陽圧換気療法（NPPV）。厚生労働省難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上に関する研究」班ALSにおける呼吸管理ガイドライン作成小委員会編。2008年3月。
- 6) 荻野美恵子：スコポラミン軟膏の有用性の研究。難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の生活の質（Quality of Life, QOL）の向上に関する研究」平成21年度総括・分担研究報告書 2010, p49-50
- 7) 気管カニューレ内定量持続吸引 大分協和病院山本先生ホームページ ([http://www3.coara.or.jp/~makoty/als/autosuc\\_manual\\_2010/autosuc\\_manual\\_01.htm](http://www3.coara.or.jp/~makoty/als/autosuc_manual_2010/autosuc_manual_01.htm))
- 8) 荻野 裕, 荻野美恵子：在宅人工呼吸療法における慢性呼吸器感染症の抗菌療法。難病と在宅ケア 14：9-11, 2008
- 9) 荻野美恵子：カフアシストの保険適応と導入時期。難病と在宅ケア 16：4-6, 2010
- 10) 荻野美恵子, 望月秀樹, 岩崎共香ほか：パーカッション導入のアセスメント。特定疾患患者の生活の質（Quality of Life, QOL）の向上に関する研究 平成21年度 総括・分担研究報告書, 2010, p47-48
- 11) 荻野美恵子：体外式陽陰圧式人工呼吸 筋萎縮性側索硬化症。人工呼吸 27：30-33, 2010
- 12) 荻野美恵子：ALSにおける倫理的・社会的問題。神経治療 22：741-745, 2005
- 13) 荻野美恵子：侵襲的人工呼吸療法を選択しないALS患者さんの緩和ケア。難病と在宅ケア 12：23-26, 2006
- 14) 荻野美恵子, 高橋貴美子, 難波玲子：神経難病における苦痛症状とその対応。神経難病の在宅療養ハンドブック（成田有吾編）。メディカルレビュー社, 大阪, 2011, p63-84
- 15) Kamide N, Ogino M, Yamashina N et al：Sniff nasal inspiratory pressure in healthy Japanese subjects：mean values and lower limits of normal. Respiration 77：58-62, 2009. (Epub 2008 Oct 28)
- 16) 橋本 司：人工呼吸器の実際の導入と注意点。神経難病の在宅療養ハンドブック（成田有吾編）。メディカルレビュー社, 大阪, 2011, p49-58
- 17) Kitamura E, Ogino M：Occurrence of cholelithiasis and cholecystitis in amyotrophic lateral sclerosis patients with long-term tracheostomy invasive ventilation. Intern Med 50：2291-2295, 2011 (Epub 2011 Oct 15)

## IV 多系統萎縮症における呼吸ケア

### はじめに

多系統萎縮症 (multiple system atrophy : MSA) は、成人発症の孤発性脊髄小脳変性症であり、パーキンソンニズム、小脳障害および自律神経障害を呈し、オリブ橋小脳萎縮症 (olivopontocerebellar atrophy : OPCA)、線条体黒質変性症 (striatonigral degeneration : SND) および Shy-Drager 症候群 (Shy-Drager syndrome : SDS) が含まれる。本邦の脊髄小脳変性症患者の半数近くを占めて最も多く、その中でも OPCA が大部分を占める。MSA の発症機序は十分に解明されていないが、共通する病理組織学的所見として大脳各部位における希突起神経膠細胞内に  $\alpha$ -synuclein 陽性神経膠細胞細胞質封入体 (alpha-synuclein positive glial cytoplasmic inclusions) があり、この  $\alpha$ -synuclein の凝集が最初にニューロン内に起こり、その凝集により直接障害されたニューロン自体および希突起神経膠細胞—髄鞘—軸索機序が MSA の変性過程を促進すると考えられている<sup>1,2)</sup>。さらに、特に腹側髄質領域のような脳幹下部におけるドパミン作動性、グルタミン酸作動性およびセロトニン作動性ニューロンの著しい脱落が、声帯と呼吸の機能障害の解剖学的背景になっている<sup>3)</sup>。臨床症状は、橋核小脳路を中心とする小脳系障害、線条体黒質を中心とする錐体外路障害、脊髄中間質外側核を中心とする自律神経障害、錐体路障害、および下位運動ニューロン障害などがみられ、特に小脳系が強く障害されるのが OPCA、線条体や黒質が強く障害されるのが SND、自律神経系が初期から強く障害されるのが SDS と理解されている<sup>4)</sup>。臨床表現型からは MSA-P (発症時はパーキンソンニズム優位) と MSA-C (発症時は小脳障害優位) に分類される<sup>5)</sup>。また、MSA の末期には睡眠呼吸障害を合併し、睡眠中に気道閉塞による突然死を来たしうることや、手術麻酔後の喉頭機能不全が知られており<sup>6)</sup>、その呼吸ケアに難儀することが多い。Parkinson 病と異なり、MSA 症状に対する levodopa などの薬物療法の反応は乏しく、呼吸障害に対しては治療よりもケアが主体となる。本稿では、MSA における呼吸障害に対するケアについて述べる。

### 1. 多系統萎縮症における呼吸障害

MSA にみられる呼吸障害の機序は十分にわかっていないが、夜間の喘鳴 (stridor) および睡眠時無呼吸症候群 (sleep apnea syndrome : SAS) は MSA 患者に最も共通する呼吸異常である。呼吸ケアの立場から注意するものとして、さらに喉頭ジストニア、手術後の急性呼吸不全および誤嚥性肺炎がある。その他、睡眠時の問題としては REM 睡眠行動障害 (REM sleep behaviour disorder : RBD) が高頻度 (患者の 90.5~100%) に出現することが知られているが<sup>7)</sup>、呼吸障害は伴わない。

#### a. 喘鳴と喉頭ジストニア

MSA における喘鳴は、主に睡眠中に生じる。SDS では、比較的高率に喉頭機能不全 (枯れ声、喉頭喘鳴、いびき) や中枢性呼吸調節障害 (不規則呼吸、睡眠時無呼吸、強制吸気性あえぎ) が認められる<sup>8)</sup>。喘鳴は声帯筋機能障害により生じるもので、MSA 患者では声帯外転筋麻痺により生じ、その発現頻度は 13~69% である<sup>9,10)</sup>。MSA 患者では疑核の変性により声帯筋の萎縮と麻痺を生じ、吸気時喘鳴が起こる<sup>11)</sup>。MSA の初期には声帯の不随意的な内転または外転の持続を伴う軽度の外転制限がしばしば認められ、中期になると

声帯外転筋麻痺が覚醒時に出現し、吸気時の声門開大制限をもたらすようになる。進行期には外転筋および内転筋麻痺が増悪して日中の喘鳴が出現する<sup>12)</sup>。

声帯外転筋麻痺に加えて、MSA 患者では喘鳴は喉頭ジストニアにより二次的にも生じ (筋電図検査で吸気時の声帯外転筋の緊張活動性持続が示されている)<sup>13)</sup>、奇異性声帯運動を伴う機能的な気道閉塞をもたらす。また、ジストニアが上気道筋あるいは横隔膜に及ぶ場合も呼吸障害を生じうる。MSA 患者では喉頭ジストニアは 35~41% に出現するので、まれな原因ではない<sup>14)</sup>。喉頭ジストニアは、通常、発症から 3 年後までにみられ、MSA-P で比較的典型的である<sup>6)</sup>。喉頭ジストニアによる喘鳴の出現は、急性呼吸不全と突然死のリスクを増加させる。MSA における喉頭ジストニアの機序は、声帯の外転筋と内転筋の不適切な共同運動と関連するとされている<sup>15)</sup>。喉頭ジストニアは喉頭鏡検査で確かめられる。

#### b. 睡眠時無呼吸障害

睡眠時無呼吸は、誤嚥性肺炎とともに MSA 患者の最も一般的な死因である。SAS は、その原因により、閉塞型睡眠時無呼吸症候群 (obstructive sleep apnea syndrome : OSAS) と、呼吸中枢の障害による中枢型睡眠時無呼吸症候群 (central sleep apnea syndrome : CSAS) とに分類される。SAS は睡眠中に呼吸が止まるもので、一般的に 10 人に 1 人程度いるとされている。日中睡眠と集中力障害を高頻度に伴い、自動車事故のリスクを高める。MSA における OSAS の出現頻度は 15~37% と報告されている<sup>10,16)</sup>。OSAS の診断は、睡眠ポリグラフ検査 (polysomnography : PSG) により確定され、通常は、睡眠単位時間あたりの無呼吸 (呼吸が 10 秒以上停止) の回数が 5 回/時以上または低酸素血症 (酸素飽和度 50% 以下が 10 秒以上続く) のエピソードにより診断される<sup>17)</sup>。MSA における OSAS の原因はよくわかっていないが、脳幹ニューロンの変性による二次的喉頭狭窄と考えられている。また、夜間に喉頭筋の弛緩や声門狭窄により気道閉塞が生じる。睡眠中の声門狭窄によるいびきは通常のはっきりとは異なり、「ヒーヒー」という高い音で「ロバのいななき」と言われている (喉頭喘鳴)。さらに中枢性のメカニズムも加わる。自律神経系障害も睡眠時無呼吸症候群に関係する。睡眠中に吸気時に声帯が狭くなる現象は声帯開大不全と呼ばれるが、この現象は睡眠時の突然死と関連があるとされている。SDS をはじめとする MSA でみられる声帯開大不全には、声帯外転筋麻痺の他に喉頭攣縮 (laryngospasm) の要素も加わるとされている<sup>18)</sup>。喉頭攣縮は、筋攣縮で声門裂が閉鎖した状態であり、通常、咳嗽発作に引き続いて急激に起こり、吸気時に喘鳴を伴い、失神を来たすこともある。

Gilman 分類 (2008 年)<sup>5)</sup> の probable MSA と診断された日本人 21 症例に対する日中の血液ガス、呼吸機能検査、PSG、覚醒時および麻酔下における喉頭内視鏡検査を行った研究<sup>19)</sup> では、PSG では apnea-hypopnea index (AHI) の軽度上昇、slow-wave 睡眠 (stage III + IV) や REM 睡眠の減少を認めた。喉頭内視鏡では、麻酔下にて 45% (9/20 例) の症例に声帯開大不全を認めたが、声帯以外にも舌根、軟口蓋、披裂軟骨、喉頭蓋における狭窄を認めた。特に披裂軟骨が声帯を覆い隠すように収縮して気道狭窄をきたす所見や、喉頭蓋が不安定で可動性が上昇して気道狭窄をきたす所見はこれまでにない所見であり、持続気道陽圧呼吸療法 (continuous positive airway pressure : CPAP) が、それらによる気道狭窄を増悪させる可能性が指摘されている。また、安静時には披裂軟骨の振戦様

運動を認める症例があり、このような症例では麻酔下では声帯開大不全を呈することが示されている。罹病期間とともに増悪する因子としては、低酸素血症とAaDO<sub>2</sub>開大を認めたが、呼吸機能検査では明らかな異常を認めなかった。AHIを含むいずれのPSG検査所見も罹病期間とは相関しなかった。この研究より、MSAでは病気の進行とともに機序不明の低酸素血症が出現し、この日中の低酸素血症では夜間における睡眠呼吸障害に伴う低酸素血症をさらに増悪させること、気道閉塞は声帯以外の部位にも生じうること、およびPSG所見のうち無呼吸の指標であるAHIはMSAの睡眠呼吸障害の重症度の指標としては必ずしも有用でないことが示された。

### c. 手術後の急性呼吸不全

外科手術時の全身麻酔後に喉頭ジストニアによる喘鳴と急性呼吸不全の出現も報告されているので注意を要する<sup>6)</sup>。

### d. 誤嚥性肺炎

MSAでは嚥下障害が高率に認められ<sup>8)</sup>、誤嚥性肺炎を生じやすい。OPCAの後期およびSNDでは早期から、咽頭部に運動異常が出現するが、この異常は錐体外路障害と関係すると考えられている。

### e. REM睡眠行動障害 (REM sleep behavior disorder : RBD)

MSAでは一般的に、睡眠中にRBDがよくみられる。RBDの典型的訴えは暴力的な夢であり、睡眠中に話したり、大声をあげたり、乱暴な口をきいたり、殴ったり、飛び跳ねたり、ベッドから走り出したりする。このような異常行動は、Parkinson病ではREM睡眠中の体幹筋肉の無緊張の欠如と、夢の精神活動から脱出する代理行為によると考えられているが、MSA患者ではREM睡眠中の体幹筋肉の無緊張の欠如は認められず、脳幹経路の抑制の著しい障害によるとされている。脳波検査ではREM睡眠中にてんかん脳波所見は認めない。RBDでは、GABA作動性REM-onニューロンとGABA作動性REM-offニューロン間の相互抑制が示されている<sup>7)</sup>。RBDはMSA発症に数年間先行することが多い。通常、呼吸障害は伴わない。

## 2. 多系統萎縮症における呼吸障害の診断方法

声帯の外転麻痺の診断に当たって、喉頭ファイバースコープで声帯の観察を行う。喉頭ジストニアの診断は、気管支ファイバースコープにより声帯運動低下を認めることで間接的に確かめられる<sup>6)</sup>。睡眠時無呼吸に関しては、終夜のPSGを行い、中枢性・末梢性の鑑別や無呼吸の程度などを調べる。

## 3. 多系統萎縮症における呼吸ケア

### a. 喘鳴と喉頭ジストニアのケア

MSA患者の夜間喘鳴はしばしば突然死の前兆であり、しばしば緊急ケアの対象となるもので、治療により生活の質 (quality of life) の改善と死亡リスクの減少をもたらす。MSA患者の突然死の機序としては、上気道閉塞が喉頭レベルで迷走神経を刺激して心原性不整脈を生じることが考えられている<sup>20)</sup>。その他には、中枢性無呼吸や脳幹障害による心停止が考えられている。日本人の調査では、probable MSA患者の経過観察中の死亡は45人中10人あり、このうち7人が突然死であり、睡眠中の突然死は6人であった<sup>21)</sup>。この突然死患者の中には気管切開術後が2人、非侵襲的気道陽圧換気療法 (non-invasive positive airway pressure ventilation : NPPV) 施行中が2人含まれていたことから、気道閉塞以外のメカニズムも突然死の原因と推測されている<sup>21)</sup>。

喉頭攣縮はしばしばパニックをひきおこし、過呼吸を生じて喉頭閉鎖反射の引き金となり、声門の痙攣性閉鎖を悪化させるので、ゆっくり呼吸するよう指導する。また、声帯の奇異性運動は通常は一時的でありすぐに回復するだろうと言って安心させることが大事である<sup>17)</sup>。抗不安薬の使用も有用である。これらの方法が不十分の場合は、通常、間歇性のCPAPが声門狭窄を回復させる。CPAPは、喘鳴のあるMSA治療の第一選択と考えられている。CPAPは非侵襲性であり、下咽頭と声帯の機能改善をもたらす<sup>12, 22)</sup>。夜間喘鳴を停止するには、5~10cm水柱圧で通常は十分である。もしCPAPで喘鳴が消えない場合は、biphasic positive airway pressure (BiPAP) に切り替える必要がある<sup>23)</sup>。

気管内挿管や気管切開は、喘鳴や声帯奇異性運動の段階では避けるが、非常に重篤な閉塞性睡眠時無呼吸の場合には役に立つ<sup>12)</sup>。また、声帯外転制限や日中の喘鳴が生命を脅かす危険となるMSAの進行期には、気管切開が必要になる。なお、気管切開後の突然死の報告もあるので注意を要する<sup>24)</sup>。

少数例ではあるが、声帯外転筋へのbotulinum toxin注射が有効との報告もある<sup>13, 25, 26)</sup>。本邦では、局所性ジストニアに対するbotulinum toxinは「保険適応外」使用になる。

Baclofenのような筋弛緩薬、chlordiazepoxideあるいはbenzodiazepineのような抗不安薬も有用である。重篤な難治性ジストニア患者では、淡蒼球内節を標的とする深部脳刺激療法も考慮する<sup>17, 27)</sup>。

### b. 睡眠時無呼吸症候群のケア

睡眠時の無呼吸、窒息に対する注意が必要である。睡眠時無呼吸に対しては、有効な薬物治療はなく、気道の確保と補助器械の使用や気管切開が行われる。声帯開大不全により喉頭喘鳴が強く、窒息の危険性が高い時には気管切開術を行う。

機器を用いた補助呼吸は、NPPVやCPAPを行う。自力呼吸が出来ない場合は、気管切開下陽圧換気療法で人工呼吸器管理を行う。CPAPが無効な場合はBiPAPを用いる。CPAPが持続圧を供給するのに対してBiPAPは患者の吸入時に吸気流を追加供給する。

外科的治療は、上下顎骨の腭前位縫合術、口蓋垂口蓋咽頭形成術のような軟口蓋の外科的技法および気管瘻孔形成術が行われる<sup>28)</sup>。急性呼吸不全予防のための喘鳴治療としては、声帯形成術、喉頭内botulinum toxin注入、気管切開などの方法もある<sup>6, 26)</sup>。さらに、睡眠中突然死の予防には、睡眠中のCPAPあるいはBiPAPを用いた非侵襲的換気が行われる<sup>15)</sup>。Shimohataらの研究によると、CPAP療法は、今後、閉塞部位ごとにその有効性を検討する必要がある<sup>19)</sup>。

睡眠薬は睡眠時の呼吸障害・無呼吸を強める場合があり、その使用には注意する。

### c. 手術後の急性呼吸不全のケア

MSA患者の麻酔は全身麻酔が一般的であるが、喉頭ジストニアによる急性呼吸不全の患者では脊髄麻酔の適応もある<sup>29)</sup>。顔面マスク (face mask) を用いたCPAPは、MSA患者における喘鳴治療および手術後の気道閉塞を予防するために有効である<sup>22)</sup>。

### d. 肺炎のケア

予防として、食後にすぐに横にならない、口腔内を清潔に保つ、時々体位変換 (体を90度に傾けるくらいにして左右に横向きにする) を行うのがよい<sup>30)</sup>。咳反射が低下している場合は、咳反射を生じやすくするACE阻害薬を用いるのもよいとされている<sup>30)</sup>。肺炎を生じた場合は、抗菌薬や去痰薬を用いて治療する。

誤嚥性肺炎および重篤な言語障害（発声困難，構音障害）が出現進展した場合は，さらなる誤嚥予防のために喉頭閉鎖術または喉頭切開術も検討する<sup>17)</sup>。

## 文 献

- 1) Papp MI, Kahn JE, Lantos PL : Clial cytoplasmic inclusions in the CNS of patients with multiple system atrophy (striatonigral degeneration, olivo-pontocerebellar atrophy and Shy-Drager syndrome). *J Neurol Sci* 94 : 79-100, 1989
- 2) Yoshida M, Sone M : Mechanism of neuronal degeneration of multiple system atrophy. *Brain Nerve* 61 : 1051-1060, 2009
- 3) Benarroch EE, Schmeichel AM, Low PA et al : Depletion of putative chemosensitive respiratory neurons in the ventral medullary surface in multiple system atrophy. *Brain* 130 : 469-475, 2007
- 4) Wenning GK, Ben Shlomo Y, Magalhaes M et al : Clinical features and natural history of multiple system atrophy : an analysis of 100 cases. *Brain* 117 : 835-845, 1994
- 5) Gilman S, Wenning GK, Low PA et al : Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology* 71 : 670-676, 2008
- 6) Wujtewicz MA, Chwojnicky K, Owczuk R et al : Laryngeal dystonia in the course of multiple system atrophy : a cause of postoperative respiratory insufficiency. *Neurol Sci Nov* 6 : published online, 2011
- 7) Raggi A, Ferri R : Sleep disorders in neurodegenerative diseases. *Eur J Neurol* 17 : 1326-1338, 2010
- 8) 北 耕平 : Shy-Drager 症候群. 別冊日本臨牀 領域別症候群シリーズ 27 神経症候群 II—その他の神経疾患を含めて—, 諏訪庸夫編, 日本臨牀社, 東京, 1999, p258-261
- 9) Yamaguchi M, Arai K, Asahina M et al : Laryngeal stridor in multiple system atrophy. *Eur Neurol* 49 : 154-159, 2003
- 10) Ghorayeb I, Bioulac B, Tison F : Sleep disorders in multiple system atrophy. *J Neural Transm* 112 : 1669-1675, 2005
- 11) Bannister R, Gibson W, Michaels L et al : Laryngeal abductor paralysis in multiple system atrophy. A report on three necropsied cases, with observations on the laryngeal muscled and the nuclei ambigu. *Brain* 104 : 351-368, 1981
- 12) Shiba K, Isono S, Nakazawa K : Paradoxical vocal cord motion : a review focused on multiple system atrophy. *Aunis Nasus Larynx* 34 : 443-452, 2007
- 13) Merlo IM, Occhini A, Pacchetti C et al : Not paralysis, but dystonia causes stridor in multiple system atrophy. *Neurology* 58 : 649-652, 2002
- 14) Boesch SM, Wenning GK, Ransmayr G et al : Dystonia in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 72 : 300-303, 2002
- 15) Blumin JH, Berke GS : Bilateral vocal fold paresis and multiple system atrophy. *Arc Otolaryngol Head Neck Surg* 128 : 1404-1407, 2002
- 16) Vetrugno R, Provini F, Cortelli P et al : Sleep disorders in multiple system atrophy. A correlative video-polysomnographic study. *Sleep Med* 5 : 21-30, 2004
- 17) Mehenna R, Jankovic J : Respiratory problems in neurologic movement disorders. *Parkinsonism and Related Disorders* 16 : 628-638, 2010
- 18) Williams A, Hanson D, Calne DB : Vocal cord paralysis in the Shy-Drager syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 42 : 151-153, 1979
- 19) Shimohata T, Shinoda H, Nakayama H et al : Daytime hypoxemia, sleep-disordered breathing, and laryngopharyngeal findings in multiple system atrophy. *Arch Neurol* 64 : 856-861, 2007
- 20) Sant'Ambrogio FB, Mathew OP, Clark WD et al : Laryngeal influences on breathing pattern and posterior cricoarytenoid muscle activity. *J Appl Physiol* 58 : 1298-1304, 1985
- 21) Shimohata T, Ozawa T, Nakayama H et al : Frequency of nocturnal sudden death in patients with multiple system atrophy. *J Neurol* 255 : 1484-1485, 2008
- 22) Kuźniar TJ, Morgenthaler TI, Prakash UB et al : Effects of continuous positive airway pressure on stridor in multiple system atrophy-sleep laryngoscopy. *J Clin Sleep Med* 5 : 65-67, 2009
- 23) Nonaka M, Imai T, Shintani T et al : Non-invasive positive pressure ventilation for laryngeal contraction disorder during sleep in multiple system atrophy. *J Neurol Sci* 247 : 53-58, 2006
- 24) Jin K, Okabe S, Chida K et al : Tracheostomy can fatally exacerbate sleep-disordered breathing in multiple system atrophy. *Neurology* 68 : 1618-1621, 2007
- 25) Marion MH, Klap P, Perrin A et al : Stridor and focal laryngeal dystonia. *Lancet* 339 : 457-458, 1992
- 26) Biltzer A, Brin MF : Laryngeal dystonia: a series with botulinum toxin therapy. *Mov Disord* 22 : 673-678, 2007
- 27) Mariotti J, Fasano A, Contarino MF et al : Management of status dystonicus : our experience and review of the literature. *Mov Disord* 22 : 963-968, 2007
- 28) Holty JE, Guilleminault C : Surgical options for the treatment of obstructive sleep apnea. *Med Clin North Am* 94 : 479-515, 2010
- 29) Malinovsky JM, Cozian A, Rivault O : Spinal anesthesia for transurethral prostatectomy in a patient with multiple system atrophy. Letter to the editor. *Can J Anaesth* 50 : 962-963, 2003
- 30) 中山秀章 : 多系統萎縮症の最新情報 (第2部) 呼吸障害と呼吸ケア. 難病と在宅ケア 14 : 11-14, 2009

## V 筋ジストロフィーにおける呼吸ケア

### はじめに

進行性筋ジストロフィーには、いくつかの疾患が含まれる。呼吸ケアの視点では、Duchenne型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy：DMD）に関する進歩と業績が他を圧倒している。もちろん、DMDは疾患の進行と共に呼吸筋障害を来す。そして、それが未成年の時期に進行する事から、いかなる方法を用いても呼吸筋麻痺を克服し人生を生きること、患者本人も家族も周囲の支援者も積極的である。DMDへの補助呼吸は、鉄の肺に始まり、体外式陰圧呼吸器から気管切開と侵襲的陽圧換気療法（tracheostomy, invasive positive pressure ventilation：TPPV）そして非侵襲陽圧換気療法（non-invasive positive pressure ventilation：NPPV）へと変遷してきた。さらに、肺内パーカッションベンチレーター（intrapulmonary percussive ventilator：IPV）や、高頻度胸部振動装置（high frequency chest wall oscillation：HFCWO）、機械的咳補助（mechanical assisted cough：MAC）などを用いての気道クリアランスへとケアの範囲が広がり、手動的な呼吸リハビリテーションを含めて、筋ジストロフィーへの呼吸ケアが構成されている。この標準的神経治療では、これらの効果を中心に述べるが、多くはrandomized control studyが難しい分野であり、エビデンス・レベルの標記は難しい。また、既にいくつもの総説<sup>1,2)</sup>やガイドライン<sup>3)</sup>が作成されているので、これらを参考にしながら稿を進める事とする。

### 1. 呼吸筋障害の評価法

DMDの呼吸筋障害は、慢性進行性呼吸筋障害であり、症状は徐々に現れる。多くの場合、10歳代で症状が発現する。夜間の肺胞低換気による症状が最初のことが多いが、日中活動時の疲労感や息切れ、胸部苦悶などの場合もある。Table 1に注意すべき症状を一覧で掲載した。これらの症状に常に注意して診療する必要がある。

日常診療で簡便に利用出来る呼吸障害の指標は動脈血酸素飽和度（SpO<sub>2</sub>）であるが、日中の測定では初期の呼吸不全は捉えられない。その他、呼吸機能検査として肺活量（% VC）、最大強制吸気量（maximum insufflation capacity：MIC）や吸気筋力の指標としての最大吸気圧（maximum inspiratory pressure：MIP）、呼気筋力の指標としての最大呼気圧（maximum expiratory pressure：MEP）がある。また、呼気筋については咳最大流量（cough peak flow：CPF）も使われる。これら非侵襲的検査によるモニターが大切であるが、侵襲的ではあるものの動脈血ガス分析検査で、時にガス交換機能を直接計測する事も忘れてはならない。

### 2. 呼吸リハビリテーション

呼吸リハビリテーションに何が含まれるかは、立場によって異なる。たとえば、次項以下の補助呼吸や気道ケアも含めてリハビリテーションであるとする考えもある。しかし、一般に神経内科医にとつての補助呼吸は対症療法に含まれ、リハビリテーションとして意識する事はほとんどない。ここでは、手動的な呼吸リハビリテーションに限って述べる。

DMDへの手動的な呼吸リハビリテーションは、胸部可動性への手技でMICを保つ事、排痰手技によってCPFを維持する事が主体である。MICの維持の為に、蘇生用バッグを用いた強制吸気とエア・スタッピングを行う。MICが維持されれば、呼気流量が大きい

Table 1 肺胞低換気による主な症状

|           |           |
|-----------|-----------|
| 疲労感       | イライラ感や不安感 |
| 朝に多い持続性頭痛 | 学習障害      |
| 日中の眠気や過眠  | 成績低下      |
| 息苦しさ      | 性欲低下      |
| 動悸        | 体重減少      |
| 夜間中途覚醒    | 筋肉痛       |
| 嚥下困難      | 記憶障害      |
| 集中力低下     | 喀痰増加      |
| 悪夢        | 肥満        |
| 身体の浮腫     |           |

Table 2 急性期のNPPV導入に有利な条件

|   |
|---|
| 年齢が若い                                   |
| 病状の進行がゆっくり                              |
| 患者さんの協力が得られる                            |
| 補助換気に同期した呼吸になる                          |
| 歯列が保たれ、マスクからのリークが少ない                    |
| PaCO <sub>2</sub> が45mmHg以上で92mmHg以下である |
| 重篤なアシドーシスがない（pH > 7.10）                 |
| 装着後2時間でガス交換、心拍数、呼吸数が改善する                |

ため、手動的な胸部のsqueezingなどで、CPFも維持出来る。排痰には最初に体位ドレナージが重要であるが、DMDでは側弯などの為に体位が取りにくい事もある。排痰は手動的なものでは限界がある場合もあり、いくつもの機器を利用した方法が考案されている。これらは、気道クリアランスの項で述べる。

### 3. 非侵襲的陽圧換気療法（noninvasive positive airway pressure ventilation：NPPV）

DMDでは、呼吸筋障害が嚥下障害より早期に出現する事が一般的である。気道が確保される事から、近年ではマスクやプラグを用いて陽圧換気を行うNPPVが補助換気の手段として定着している。NPPVでは2つの陽圧レベル、すなわち吸気圧（inspiratory positive air pressure：IPAP）と呼気圧（expiratory positive air pressure：EPAP）を設定し、その差分の圧で換気する。2つのレベルを用いるため、BiPAP（bi-level positive air pressure）と呼ばれる換気法である。換気量を設定する従量式補助換気を用いる事もある。

我が国におけるDMDへのNPPVは、1991年に始まった<sup>4)</sup>。緩徐に進行する呼吸状態に合わせてゆとりを持ってNPPVを開始する事もあるが、DMDにおいては、換気障害が急速に進行する場合にNPPVを導入する事がある。急性期に上手に導入できる条件はTable 2のようにまとめられている<sup>5)</sup>。導入時には夜間の肺胞低換気の改善を優先する事が勧められる<sup>6)</sup>。

嚥下障害が顕著になり気道狭窄が起らない限りNPPVは長期にわ



Fig. 1 鼻プラグの例（レスピロニクス社HPより）

たって使用することになる。疾患の進行が緩徐で嚥下障害が軽い事に加え、患者の成長や骨格変化を見ながら管理する必要がある点で、筋萎縮性側索硬化症でのNPPV治療と異なる要素がある。

NPPVを導入する際には、患者の顔の形にあったマスクを選ぶ事が大変重要である。マスクは過剰に締めすぎない方が良く、多少のエアリークはある事が通常である。装着できた後、IPAPを8cmH<sub>2</sub>O～10cmH<sub>2</sub>O程度で経過をみるが、IPAPは必要に応じて20cmH<sub>2</sub>O程度にまで上昇させる。EPAPは機器の最低レベルでよいが、本邦で神経筋疾患に使用するNPPV機器ではおおむね4cmH<sub>2</sub>Oである。開始時の機器の呼吸数（breath per minute：BPM）は自発呼吸を優先するするように整える。

導入後は、ガス交換の評価をしながら継続する。呼吸器感染症などで喀痰が増加する事があると、機器の条件を変化させたりマスクの種類を変化させたりする事がある。機器の設定は、IPPVの上昇とBPM増加が主である。呼吸筋麻痺が進むと呼吸はBPMに同期する。DMDでは、通学や学習・余暇活動を含め日常活動が活発である。そのため、マスクのみならず鼻プラグを用いて換気する事も多くある。鼻プラグは顔面に接触する部位が少ないため、マスクと顔面の接触によって生じる褥瘡対策としても有効である。鼻プラグのほか、マウスピースを使って日中を過ごす事もある。鼻プラグの例をFig. 1に示す。

DMDでは、30年以上にわたってNPPVを利用出来る事も多い<sup>7,8)</sup>。一度気管切開がなされても、気管切開孔を閉鎖してNPPVに戻すことを奨める論文もある<sup>9)</sup>。150例近くの連続ケースで問題なくNPPVに移行出来た<sup>10)</sup>というが、その際には気道クリアランスを如何に確保するかが重要であることも強調されている。

#### 4. 気管切開・侵襲的陽圧換気療法（tracheostomy positive airway pressure ventilation：TPPV）

DMDでもALSと同様に、TPPVが呼吸障害を乗り越える手段である。DMDでは、心筋障害が生じるため、生命予後はTPPVで決まる訳ではない。DMDにおいても球麻痺の進行で喀痰排出や嚥下機能低下の問題が解決出来なければ、NPPVからTPPVへ移行せざるを得ない。

Table 3 咳最大流量（CPF）と患者の状態

|            |                 |
|------------|-----------------|
| > 270l/min | 喀痰排出に問題無し       |
| 270l/min > | 呼吸器感染時に喀痰排出困難あり |
| 160l/min > | 常時、喀痰排出困難       |



Fig. 2 機械的咳介助（MAC）の機器。本邦で利用可能な「カフアシスト」

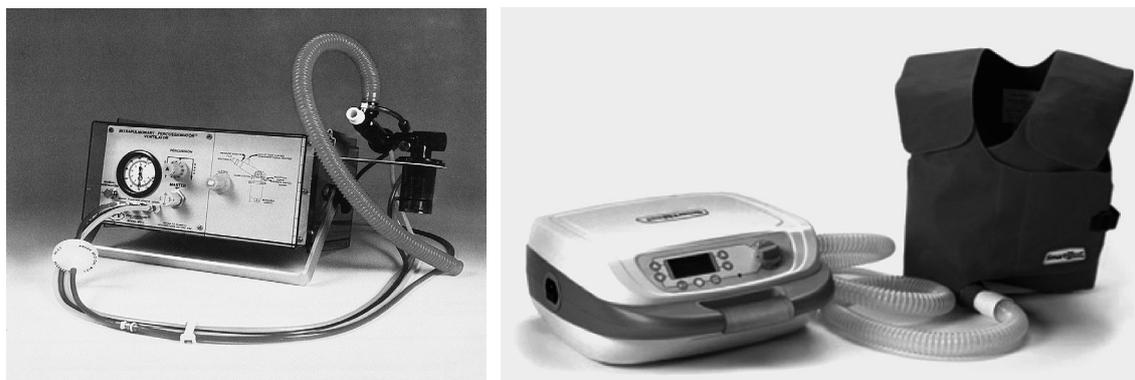
るを得ない。全日の活動を安定させる為にはTPPVがNPPVよりすぐれているという意見もある<sup>11)</sup>。TPPVを必要としないでも十分な延命が出来ること<sup>12)</sup>は目指すべき方向ではあるが、現実にはTPPVを補助呼吸の手段として無視する事は難しい。

DMDでは、通常気管切開位置でカニューレの先端が無名動脈と気管動脈瘻を形成したり、気管軟化症により大量の気管出血が起こり急死に至る事が懸念されている<sup>13)</sup>。それを防ぐために甲状・輪状間膜切開法も利用されるが、評価は定まっていない。

#### 5. 気道クリアランスの確保

気道クリアランスには、手動的な排痰法と機器を組み合わせる事が多い。DMDにおけるCPFの検討から、Table 3のようにCPFが270l/min以下では、気道・肺感染時に痰を排出する事が困難になり、160l/min以下ではいつも排痰が出来ない<sup>14)</sup>。気道クリアランスにおける機器は2種に大別出来る。1つは気道中枢部である、気管支にある痰を吸い出す為の装置であり、MACがこれにあたる。2つ目は、末梢気道に詰まった痰を近位の気道まで移動させる事を目的とし、IPVとHFCWOがこれにあたる。もちろん、去痰薬など薬物で排痰しやすくしたり、気道粘膜の繊毛機能を維持する事も大切である。

MACの機器であるカフアシスト（Fig. 2）は2010年4月から在宅で人工呼吸器を使用している患者での応用が保険適応となったため、急速に使用頻度が高まっている。カフアシストは蘇生用マスクを通して+20cmH<sub>2</sub>Oないし+40cmH<sub>2</sub>Oで肺内に空気を送り込み、その後-20cmH<sub>2</sub>Oないし-40cmH<sub>2</sub>Oで急速に空気を呼出させる。それにより、痰を「吸い出す」事を目的とした機器である。機器の取扱は医師でなくとも看護師や理学療法士でも出来る。カフアシストと手動的咳介助法を併用すると、CPFを180l/min以上に改善出来る<sup>15)</sup>。気道抵抗が上昇したりコンプライアンスの低下した例では、+60/-60cmH<sub>2</sub>O程度の条件でないと有効な呼気流量が得られない



**Fig. 3** 肺内パーカッション・ベンチレーター (IPV) (左) と高頻度胸郭振動装置 (HFCWO) (右) 気道クリアランスに使われる機器を示す。

場合もある<sup>16)</sup>。

IPVは気道内から高頻度で末梢気道に圧を加える。頻度が高いと徐々に気道内圧が高まり、critical opening pressureを超えると末梢気道を閉塞していた痰が破れて虚脱していた肺胞内に空気が入る。肺胞が広がると呼気流量が増加して痰を中枢側へと押し出す。HFCWOは胸壁を通して高頻度振動を与え、IPVと同様に末梢気道を閉塞してたまっている痰を押し出す。IPVとHFCWOの機器を**Fig. 3**に示す。本邦におけるIPVとHFCWOの適正利用法は今後の問題として残っている。

#### おわりに

筋ジストロフィーの標準的呼吸ケアをDMDに焦点を当てて記載した。我が国における筋ジストロフィー診療の歴史から、患者のほとんどは国立病院機構病院で診療を受けている。そのため、多くの神経内科医は日常診療で扱う事が少ない。しかし、DMDはALSと共に慢性呼吸ケアを必要とする代表的疾患である事から、本稿に掲げた各項の基本的理解が求められる。

#### 文 献

- 1) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1 : diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol* 9 : 77-93, 2010
- 2) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 9 : 177-189, 2010
- 3) Finder JD, Birnkrant D, Carl J et al : Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med* 170 : 456-465, 2004
- 4) personal communication by Dr. Tadayuki Ishihara
- 5) Mehta S, Hill NS : Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 163 : 540-577, 2001
- 6) Ward S, Chatwin M, Heather S et al : Randomized controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 60 : 1019-1024, 2005
- 7) Bach JR : Management of patients with neuromuscular disease, Elsevier, Philadelphia, 2004, p289-296
- 8) Toussaint M, Chatwin M, Soudon P : Mechanical ventilation in Duchenne patients with chronic respiratory insufficiency : clinical implications of 20 years published experience. *Chronic Respiratory Disease* 4 : 167-177, 2007
- 9) Bach JR : A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 104 : 1702-1706, 1993
- 10) Gomez-Merino E, Bach JR : Duchenne muscular dystrophy : prolongation of life by noninvasive respiratory muscle aids. *Am J Phys Med Rehabil* 81 : 411-415, 2002
- 11) Ambrosino N, Carpena N, Gherardi M : Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 34 : 444-451, 2009
- 12) Ishikawa Y, MIura T, Ishikawa Y et al : Duchenne muscular dystrophy : survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord* 21 : 47-51, 2011
- 13) Baydur A, Kanel G : Tracheobronchomalacia and tracheal hemorrhage in patients with Duchenne muscular dystrophy receiving long-term ventilation with uncuffed tracheostomies. *Chest* 123 : 1307-1311, 2003
- 14) Bach JR : The prevention of ventilatory failure due to inadequate pump function. *Respiratory Care* 42 : 403-413, 1997
- 15) Toussaint M, Boltano LJ, Gathot V et al : Limits of effective cough-augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respir Care* 54 : 359-366, 2009
- 16) Homnick DN : Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care* 52 : 1296-1305, 2007