

P-04 パネルディスカッション 在宅人工呼吸管理ガイドライン 神経筋疾患に対する TPPV

国立病院機構徳島病院 多田羅 勝義
国立病院機構高松東病院 市原 典子

平成 19 年 2 月、国立病院機構所属施設を対象に実施された神経筋疾患長期人工呼吸に関する調査では、89 施設で 2291 名の長期人工呼吸実施者が入院中と判明した。疾患別にみると、筋ジストロフィーは 1192 名、筋萎縮性側索硬化症（以下 ALS）は 483 名で、そのうち気管切開下での人工呼吸（以下 TPPV）はそれぞれ 36.3%、93.0%であった。この結果より明らかなように神経筋疾患でも疾患により気管切開実施率は大きく違ってくる。神経筋疾患の在宅人工呼吸における TPPV となるどうしても ALS を中心に考えねばならない。

神経筋疾患の在宅人工呼吸を実施するにあたっては、TPPV に限らず解決すべき様々な条件がある。例えば、1. 在宅人工呼吸療養への移行条件のチェック、2. 介護者への指導項目、3. 環境整備（在宅関係者会議）等々が挙げられる。

今回、特に神経筋疾患の TPPV に特有と思われる問題について考えてみると、痰の吸飲実施者問題が第一に挙げられる。この問題には医師法 17 条等が関与してくるが、従来家族・本人が実施する事に対しては違法性は問われないと解釈されていた。しかしこれは家族に多大の負担を強いる結果となった。これに対して、平成 15 年 7 月 17 日および平成 17 年 3 月 24 日の厚生労働省医政局長名通知（医政発第 0717001 号、第 324006 号）により

一定の条件下で家族以外の者による痰の吸引が可能となった。さらに小児用として、平成 16 年 10 月 20 日に医政発第 1020008 号が通知された。しかし、実際ヘルパーによる吸引がどの程度実施されているかをみると、まだ決して充分とはいえない。一日の介護の約 80% を家族が実施するという状況が続いている。日常生活動作のすべてに全面的介助必要な神経筋疾患ではこの問題の解決無くして在宅人工呼吸の発展はおぼつかない。

デュシェンヌ型筋ジストロフィーでは強度の変形がみられる事が多い。胸郭変形は気管を圧迫しさらにその前方の腕頭動脈をも圧迫する。気管切開例ではカニユーレのカフによりさらに圧迫が強まる可能性がある。これに起因する出血は致死的であるが、現在でもデュシェンヌ型筋ジストロフィーの死因の 10% 弱を占める。徳島病院小児科に於ける唯一の在宅人工呼吸 TPPV 例も、この気管出血により在宅で死亡した。徳島病院では 3 例の TPPV 例に対し胸骨切除術を実施した。うち 1 例は来年在宅人工呼吸に移行しようと計画している症例である。在宅例では特に様々な危険因子に対しあらかじめ対処しておく事が重要であるが、デュシェンヌ型筋ジストロフィー TPPV 例では気管出血対策を考慮すべきである。