

特集

体外式陽陰圧式人工呼吸

筋萎縮性側索硬化症

荻野美恵子

はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic Lateral Sclerosis: ALS) は全身の随意筋の筋力低下が進行性に生じる疾患であり、四肢麻痺により寝たきりの状態、球麻痺により会話および経口摂取困難、さらにコミュニケーション障害をきたし、進行期には呼吸筋障害もきたすため、数年で致命的となりうる。しかし、がんの末期とは異なり、人工呼吸器を使用すれば延命を図ることができる。その際の選択肢として、気管切開を伴わない非侵襲的人工呼吸療法 (noninvasive ventilation: NIV) と気管切開を伴う侵襲的人工呼吸療法 (tracheotomy ventilation: TV) に分けられ、前者には鼻および鼻口マスクを用いて行う非侵襲的人工呼吸療法と体幹にキューラスを巻きつけ体外的に陽圧と陰圧を交互にかけて呼吸を補助する体外式陽陰圧人工呼吸 (体外式陽陰圧式人工呼吸) 療法がある。現状では体外式陽陰圧人工呼吸療法は主に経済的理由から普及しているとは言いが、ALS の疾患の特徴から有用なこともあるため、他の呼吸補助の方法と比較しながら述べる。

I. ALS における人工呼吸療法の適応

ALS における呼吸障害には大きく分けて呼吸筋障害によるものと誤嚥および呼吸器感染症によるものがある。

呼吸筋障害が前景にたった呼吸障害では通常肺自体の障害はないため、酸素化は保たれるが、血中二酸化

炭素の上昇が問題となる。このため、換気補助さえできれば呼吸不全を改善しうる。しかし、現在のところ疾患自体を完治させる方法はなく進行性に増悪するため、人工呼吸療法を開始した場合に離脱できる可能性は少ない。呼吸不全を免れたとしても他の部位の進行を止めることはできないため、四肢麻痺や球麻痺から自分の意思ではどこも動かすことができない状態に進行していく。現在の日本においてはすぐに換気不全に陥るような状態における人工呼吸器の離脱は事実上困難なため、そのような状態になっても生き続けることを前提に人工呼吸器を選択しなければならない。特に TV を行うと生命予後は著明に改善するため、10年前のデータでは人工呼吸器装着後平均4～5年の生存期間であったが、管理さえよければ10～20年と長期間の生存が可能である。もちろん身体は不自由でも意識も保たれ、コンピューターを用いてコミュニケーションは可能なため、高いQOLを保って前向きに生活している患者も多数おられるため、人工呼吸器の選択にあたって迷う方も少なくない。

NIV は気管切開を伴わない方法のため、誤嚥を予防することが困難で、換気補助はできたとしても、呼吸器感染症を合併しやすく、致命的になることが多い。その意味では限りある延命治療となる。TV は選択したくないが、すこしでも延命したい場合はNIVが適応となる。また、TVを選択すべきか迷っている場合も医療機器と共に生活するという模擬体験となり、方針決定に至る時間を確保するという意味でも適応となりうる<sup>1)</sup>。

北里大学医学部神経内科学

## II. 人工呼吸療法の導入時期

NAMDRC (National Association for Medical Direction of Respiratory Care) によると NIV の導入時期は PaCO<sub>2</sub> が 45mmHg 以上、睡眠中血中酸素飽和度が 88% 以下を 5 分以上持続、% FVC が 50% 以下か最大吸気圧が 60cmH<sub>2</sub>O 以下のひとつが満たされたときとしている。しかし、NIV に慣れるには時間がかかるため、実際はこれでは遅すぎることが多く、かなり前倒しで始めておかないと、いざ必要な時に間に合わない。また、様々な指標があるが、どの指標もひとつで満足できるものはなく、いくつかの指標を組み合わせて参考にするが、最も重要なのは自覚症状と診察所見である。息継ぎの仕方、声の大きさ、持続力、補助呼吸筋の使い方、呼吸時の肋間筋の動きや線維束攣縮の様子、脈拍、発汗の様子など五感を研ぎ澄ませて診察することで、大概の場合検査所見よりも先に異常を感じる。

日中の疲労感や PaCO<sub>2</sub> の上昇傾向が現れたら夜間のみ NIV を導入することによって日中の ADL、QOL が向上する。この時期が最も NIV の恩恵がある時期といっても過言ではないので、この導入時期を逸しないことが大切である。NIV の導入にあたっては指導も含め入院で試みたほうが良いが、慣れたスタッフと在宅でのフォローアップ体制があれば外来でも導入できる。導入時期が適切だと、どうしても入院しなければならないというほど悪い状態ではないため、患者自身は NIV の必要性が切実ではなく、入院に対して抵抗を示すことがほとんどである。大概の場合 1 対 1 で対応している在宅療養以上の介護を、人手が十分とは言えない病院で提供することは不可能であるし、在宅の安楽な椅子やベッドなど生活しやすくセッティングしてあるところから入院するのは大変な苦痛と忍耐が必要である。入院での導入にこだわると導入時期を逸してしまうことになりかねない。また、この時期の導入であれば、慣れるために導入しているため、万が一上手く使用できなくとも、呼吸状態の悪化につながる心配はない。但し、外来で導入するのであれば、使用方法や注意事項など十分に説明することと、在宅での使用状況を訪問看護師等と連絡を取り合いながら確認していくことが必要である<sup>2)</sup>。

## III. NIV の使い分け

NIV には鼻・鼻口マスクを用いて行う非侵襲的陽圧人工呼吸療法 (noninvasive positive pressure ventilation: NPPV) と胸腹部にキュイラスを巻き付けて換気する陽・陰圧体外式人工呼吸 (Biphasic Cuirass Ventilation: BCV) がある。いずれの療法もいまだ十分に普及しているわけではないが、一般的には在宅の場でも保険でカバーされている NPPV を用いることが多い。BCV は保険のカバーが少なく在宅で継続使用する場合には病院か患者かが負担しなければ使用できなかった。そのため、ALS を含め在宅で生活することが多い神経難病領域では BCV 使用施設はさらに少ない。平成 22 年度診療報酬改定において陽・陰圧式人工呼吸療法に対する加算の見直しがあったこともあり、今後はもう少し普及すると思われる。

ALS 等における BCV の経験症例を呈示し、NPPV と BCV の違いや利点などを整理する<sup>3)</sup>。

### 1. 症例呈示

【症例 1】70 歳・男性・ALS

主 訴：呼吸苦

現病歴：X 年頃右手脱力で発症。X+1 年 10 分も歩けなくなり、階段を上るのがやっとになった。X+2 年 4 月頃より労作時呼吸苦出現。10 月よりむせるようになり、介助歩行となった。約半年で 10kg の体重減少あり、11 月に入り臥床がちになった。11 月 6 日に当院を紹介初診。数日前から頻尿あり頻回にトイレに行くようになったためか、呼吸苦の増悪、意識障害を認め、同日緊急入院となった。

入院後経過：図 1 に示すように意識障害も伴い低酸素および高二酸化炭素血症を認め、重篤な呼吸不全を認めたため酸素投与を行ったが、マスクを覆うだけで苦しがり、はずしてしまうほどであった。NPPV をためすもやはりマスクをあてることすら苦しいといやがり、使用することはできなかった。アンビューバックで呼吸補助しながら、意識を清明とし、このままでは呼吸を保つことは難しいこと、症状や診察所見、針筋電図検査より ALS の可能性が高いこと、気管挿管、人工呼吸管理を行えば延命は図れるが、四肢麻痺は今後も進行することなどをお話したところ、侵襲的人工呼吸療法は本人家族ともに希望されなかった。しかし、

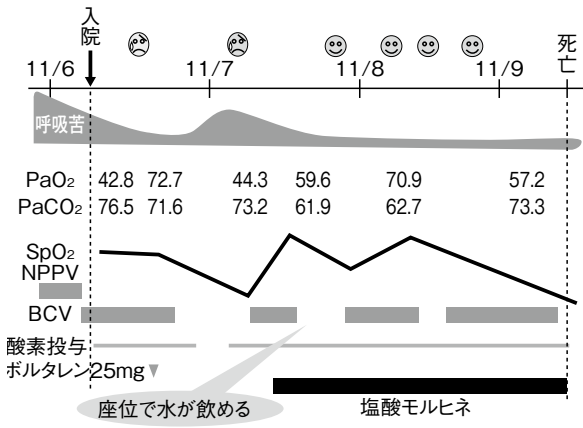


図1 症例1の臨床経過

連絡をとることができない息子が3日後に帰宅予定であり、それまでは何とか延命して欲しいと懇願された。そのため、急遽BCVを使用することにしたところ抵抗なく導入できSpO<sub>2</sub>や意識の改善を認めた。第一病日夜には、装着による腰痛の訴えが強くBCVを一時中断したが、再びSpO<sub>2</sub>が低下し再装着を余儀なくされた。第2病日より塩酸モルヒネ注を1日5mgで投与を開始したところ、痛みや呼吸苦は軽減し、表情も穏やかになり、BCVを装着したまま家族と話したり、坐位をとり飲水を行うこともできるようになった。しかし徐々に喀痰が増え、第4病日早朝にSpO<sub>2</sub>が低下した。喀痰排出を促進する目的で換気モードをクリアランスモードに変更したり、排痰補助装置(カファシスト®)を使用した改善なく、その後息子との再会を果たし、数時間後に死亡した。

【症例2】52歳・男性・ALS

X-3年に左手脱力で発症。独歩可能だが呼吸筋障害が進行し、X年2月より夜間フルフェイスマスクによるNPPVを導入。徐々に使用時間が増加し、現在トイレ・入浴と食事以外のほぼ20時間使用。皮膚びらんはないもののマスク密着部の痛みを訴え、BCVを試した。血液ガス分析および経皮的PaCO<sub>2</sub>、SpO<sub>2</sub>をモニターすることでNPPVとBCVを比較したが、ほぼ同等の換気状況を確保でき、装着感はBCVの方が勝っていた。費用面等で3ヶ月の期限付で在宅導入とし、褥瘡の改善に寄与した。

【症例3】72歳・男性・球脊髄性筋萎縮症 (Spinal-Bulbar Muscular Atrophy; SBMA)

表1 症例の概要

	症例1	症例2	症例3	症例4
導入成功	1回目	1回目	2回目	不成功
装着感	良好	良好	良好	苦痛
呼吸機能	改善	改善	改善	悪化
QOL	改善	改善	改善	悪化
NPPVとの比較	BCV希望	BCV併用希望	NPPV希望	NPPV希望
実用性	入院にて死亡まで使用	経済負担移動が難音大きい	着脱煩わしい音大きい	使用できず

独歩可能ながら声帯開大不全のため気管切開を施行し、呼吸筋麻痺のために鼻クリップの使用下で気管切開口からNPPVと同様の効果を期待した吸気陽圧と呼気陽圧を設定する従圧式の補助換気を夜間のみ行っていた。呼吸障害の進行のため、徐々にIPAPを増加しているが鼓膜への圧迫感があり、これ以上の増加が苦痛となってきたためBCVを試行した。初回試行時は自発呼吸とBCVがなかなかあわず、同調しているときはよいが、あわないと呼吸苦となり、SpO<sub>2</sub>はむしろ低下した。2回目はモニターをみながら試行したところ、タイミングを会得しスムーズに呼吸できるようになった。在宅導入に向け練習を繰り返したが、単独での着脱が困難である煩雑さにより在宅導入には至らなかったが、今後必要時に再度導入を試みることにした。

【症例4】30歳・男性・ベッカー型進行性筋ジストロフィー

幼少時より筋力低下があり、20歳頃から鼻マスクでNPPV使用し、26歳には24時間使用ようになる。排痰のしやすさの問題で、フルフェイスマスクは拒否し、度重なる鼻根部の皮膚障害を繰り返していた。肺炎を契機にフルフェイスマスクとしたが、経口摂取の希望が強く、また排痰促進のためにBCVを試みた。体幹部の圧迫感による苦痛の訴えが強く、数回試みるも装着導入できず使用を断念した。

2. NPPVと比較してのBCVの利点 (表1)

上記症例1~3のようにBCVは気管挿管を必要とせず、だれでも簡単に装着可能であり、フルフェイスマスクのNPPVよりも装着感は自然で、換気能力にも差がなかった。マスクを用いないことと、胸郭の陽圧・陰圧

の差で呼吸するため、より自然な呼吸に近く、鼻や口をふさがないため、吸引や排痰も容易で、球麻痺症例にも違和感なく使用でき、適応は広いと思われる。また、呼吸補助をしながら会話や食事ができることもQOLの点からNPPVよりも勝る点である。さらに、クリアランスモードを使用することで排痰を促すことができ、馬木らは呼吸理学療法よりも有効であったと報告している<sup>4)</sup>。

### 3. BCV 使用の問題点

BCVはNPPVよりも導入時の違和感が少ないとはいえ、トリガーの細かい設定はできず、すぐには同期が困難な症例もあった。また、使用にあたってはマジックテープを用いてキュイラスの装着をしなければならないため、麻痺の状態によっては介護者の手を借りないと装着できない。1日中使用し、寝たきりの状態であれば着脱の機会も少ないため、あまり問題にならないが、歩行できる症例など1日に数回着脱しなければならない症例ではその着脱の煩雑性から、使用を断念することもある。

現在日本で使用できるBCVはRTX<sup>®</sup>1機種のみであるが、装置自体の問題として圧センサー部がキュイラスからはずれやすい、夜間の機械音が大きく、アラーム音も大きいため安眠を得にくいという不満がある。

我々も数例の経験しかないため、長期間使用した経験がなく、これまでの使用の仕方では換気機能はNPPVと同等と評価しているが、はたして最終末期までBCVで呼吸機能を改善しうるのかについては十分な経験がない。とくに症例1、4のような筋萎縮が進行した例に陰圧をかけた場合に体幹が上下することにより苦痛を伴うため、長期間の使用に耐えうるのか今後の課題である。

また、これまでの使用は入院では保険請求上問題なかったものの、在宅対応とするには保険点数(3,000点/月)に比しレンタル料が高価(13万円/月)であったため、導入できる症例は限られ、初期から継続して使用できないという問題があった。平成22年度の診療報酬改定でTVと同等の保険点数(7,000点/月)まで引き上げられたが、まだ価格差があり、今後のレンタル料の動向によって改善するかもしれない。

### 4. BCV とくに RTX<sup>®</sup>のその他の特徴

RTX<sup>®</sup>では上述のように陽陰圧を交互に繰り返して

呼吸補助を行う他に、持続陰圧のモードやクリアランスモードが使用できる。陽陰圧での呼吸補助が困難な症例では持続陰圧を用いるだけでも、呼吸補助となりうる。特に陽陰圧の切り替えが自発呼吸と合わない場合などALSでも有用な症例があると思われる。

ALSでは拘束性換気障害から無気肺を生じやすく、慢性感染症の合併もきたしやすいとともに、他の拘束性換気障害をきたす疾患(筋ジストロフィーなど)と異なり球麻痺症状を合併することにより、さらに誤嚥からくる呼吸器感染症もきたしやすい。このような誤嚥性肺炎はしばしば繰り返すことになり、特に呼吸筋障害を伴っていると排痰も困難なために長期化することも多い。このような場合はいかに排痰を促すかが重要となるが、BCVのクリアランスモードは排痰補助としても大変有用で、吸引行為も換気補助を中断せずに行えるなどNPPVよりも有利である。

## 結 論

BCVはALS/MND(motor neuron disease;運動ニューロン疾患)の呼吸障害改善に有効な手段であり、NPPVと同等の換気効果がえられ、NPPVよりも装着感がよくコンプライアンスがよい。症例によってはNPPVよりも導入が容易であり、呼吸不全時および終末期のQOL向上に寄与すると思われる。

在宅導入に当たっては欠点もあり、NPPVを凌駕するには至らず、ALSの呼吸補助療法は在宅使用が基本なため、呼吸不全初期から継続して使用する症例の経験がなく、RTX<sup>®</sup>を初期導入として使用するには至っていない。

とくに、在宅導入の欠点として、在宅における保険点数がレンタル料に比し非常に低いため、事実上高額のレンタル料の負担となる。普及のためには、今後、在宅における保険点数確保などの対応が必要である。

### 参考文献

- 1) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症(ALS)の医療手順. 神経治療学. 2004; 21: 127-137.
- 2) 荻野美恵子：ALS診療におけるNIPPVの長所と問題点. 神経内科. 2006; 64: 402-406.
- 3) 宮川沙織、荻野美恵子、飯ヶ谷美峰ほか：筋萎縮性側索硬化症/運動ニューロン病における陽・陰圧体外式人工呼吸器の有用性. 神経治療. 2009; 26: 607-612.
- 4) 馬木良文、三ツ井貴夫、橋口修二ほか：体外式人工呼吸器を用いたALSの呼吸理学療法の有用性の検討(会議録). 臨床神経学. 2009; 49: 1181.