

特 集

RSTは呼吸療法の安全にいかに関与するか
神経筋疾患の窒息と気管切開を回避するための
終日 NPPV を支えるチーム

石川悠加¹⁾・三浦利彦²⁾・竹内伸太郎³⁾

キーワード：神経筋疾患、NPPV、チーム医療、気道クリアランス、MI-E

はじめに

米国の疾病予防管理センター (CDC) が作成を推進した「デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy: DMD) のベスト・プラクティス・ケアの国際ガイドライン」が公表された¹⁾。TREAT-NMD (欧米の神経筋疾患患者会) のホームページから閲覧でき、患者家族版は各国語に訳されている。呼吸ケアについては、「DMD の呼吸ケアのコンセンサス・ステートメント」(米国胸部医学会 <ATS>、2004年)²⁾、「DMD の麻酔・鎮静における呼吸やその他のケアに関するコンセンサス・ステートメント」(米国胸部医師学会 <ACCP>、2007年)³⁾ が基盤とされている。DMD の呼吸ケアは、他の神経筋疾患の呼吸ケアのモデルとなるが、この国際ガイドラインにおいても、予後の変化に伴い、診断後からの集学的ケアを行うことが提言されている。呼吸ケアについては、医師と理学療法士などが習熟したところで、非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation: NPPV) (図1) や、徒手や器械による咳介助 (mechanical in-exsufflation: MI-E) などを導入し、マネジメントすることが勧められている。

同様の小児神経筋疾患の呼吸マネジメントは、米国の小児科専門誌にも特集された⁴⁾。脊髄性筋萎縮症 (spinal muscular atrophy: SMA)⁵⁾、先天性筋ジストロフィー



図1 電動車いす上でのマウスピースによる終日 NPPV

のケアの国際ガイドライン⁶⁾でも非侵襲的な呼吸ケアが推奨されている。

I. ケアの注意点

1. 麻酔や鎮静におけるコンセンサス・ステートメント

2007年、米国胸部医師学会 (ACCP) から「DMD の麻酔・鎮静における呼吸やその他のケアに関するコンセンサス・ステートメント」が示された³⁾。DMD 患者に対する鎮静または麻酔に関連するリスクには、吸入麻酔薬や特定の筋弛緩薬に対する致死反応、上気道閉塞、低換気、無気肺、うっ血性心不全、不整脈、呼吸不全、人工呼吸器からの離脱困難などがある。

鎮静または全身麻酔を伴う処置を行う前に、呼吸機能検査として、努力肺活量 (forced vital capacity: FVC)、咳の最大流量 (cough peak flow: CPF)、酸素飽和度 (SpO₂)、覚醒時と睡眠時の経皮二酸化炭素

1) 国立病院機構八雲病院 小児科
2) 同 理学療法室
3) 同 看護師

分圧(PtcCO₂)または呼気終末二酸化炭素分圧(PetCO₂)または動脈血ガス分析、VC低下例では最大強制吸気量(maximum insufflation capacity: MIC)測定を行う。必要に応じて二酸化炭素分圧(P_{ET}CO₂でも良い)をモニターする。

FVCが予測値の50%未満であると呼吸器系合併症の発症リスクが増加し、特にFVCが予測値の30%未満であると高リスクであるため、術前にNPPVをトレーニングする。12歳以上で、CPF<270L/minの患者には、術前に徒手または器械による咳介助(MI-Eまたはmechanically assisted coughing: MAC)をトレーニングしておく。MI-Eは、カフアシスト®(Phillips-Respironics社、オランダ)という器械を使用して行う。MI-Eは、フェイスマスクを通してだけでなく、気管挿管チューブや気管切開チューブに接続して排痰し、抜管を促進する。

神経筋疾患は、SpO₂低下に対して単に酸素投与のみを行うと、CO₂ナルコーシスの危険が極めて高い。CO₂モニターや換気補助なしに、酸素投与のみを行うことは、避けるべきである。SpO₂95%未満の低酸素血症を認めた場合は、低換気、無気肺、気道分泌物、不穏のいずれから生じているか判断し、NPPV(O₂付加も可能)や咳介助で治療する。

2. 脊髄性筋萎縮症のスタンダード・ケア

本邦で、NPPVへ移行することにより抜管できた最初の神経筋疾患は、生後7カ月発症のSMA II型男児であった⁷⁾。7歳時に、気管挿管による人工呼吸器離脱困難のまま6カ月経過した後、抜管して終日NPPVから睡眠時NPPVとなり、現在25歳になる。同時期に、BachらはSMA I型でNPPVと咳介助を活用した抜管を成功させた⁸⁾。近年では、このような呼吸ケアがスタンダードになってきた⁵⁾。

SMAに対しては、通常のNPPV適応である低換気、SpO₂低下、CO₂上昇、閉塞型睡眠時無呼吸症候群に加えて、SMAに特異的なNPPV適応がある⁴⁾。それは、ウイルス感染症、繰り返す肺炎と無気肺、術後ケア、胸郭の変形、SMA I型(重症型)と診断されて家族が非侵襲的呼吸ケアに関心がある場合、である⁴⁾。これらも、神経筋疾患全般に応用できる知見である。

抜管を試みる時期は、酸素付加なし(ルームエア)の換気補助でSpO₂が96%以上、胸部X-Pで無気肺や浸潤影なし、気道分泌物の減少、呼吸抑制のある薬剤を

ほとんど使っていないこと、NPPVへ移行できる人工呼吸器条件であること、である⁴⁾。抜管する前の気管挿管中に、人工呼吸器離脱(ウィーニング)目的にプレッシャーサポート(pressure support: PS)やCPAPにしない⁴⁾。これらの条件は、SMAにとっては無気肺や疲労を招く⁴⁾。そして、PSやCPAPで耐えられなければ、人工呼吸器離脱困難、すなわち抜管困難と判断される。しかし、人工呼吸器を離脱しなくても、NPPVに移行して抜管できる。

II. 気管切開や気管挿管の抜管

1. カナダの小児における長期気管切開人工呼吸

カナダで、1990~2007年に気管切開人工呼吸となった小児72例(平均気管切開年齢3.4カ月:生後3日~16.6歳)において、気管切開の原因は、上気道閉塞(特定の部位)44%、上気道閉塞(複合的な医学的要因)33%、声門下長期人工呼吸のための下気道へのアクセスと肺のケア(神経筋疾患など)22%であった⁹⁾。この72例中38例(53%)に抜管を試み、87%で成功した。

長期の気管切開人工呼吸は、生命を救うが重大な合併症(感染、肉芽、チューブ内閉塞、事故抜管、皮膚瘻孔、皮下気腫、出血、気管切開下狭窄)がある⁹⁾。気管切開人工呼吸のエビデンスに基づくアプローチは乏しく、ATSの「小児長期気管切開人工呼吸ケア」の推奨によると、6~12カ月毎に気管支ファイバーを実施し、気道の病的状態(上記の合併症)評価、チューブサイズと位置の検討、気管切開チューブを抜去可能な時期の見極めを行う⁹⁾。長期間にわたって気管切開人工呼吸をしている小児は、稀有で脆弱な状態で、気管切開に関連する死亡や制約を考慮すべきである⁹⁾。より良いケアには、耳鼻科・外科を含めた多職種協働を要する⁹⁾。

2. 神経筋疾患の抜管困難

Bachらは、157人の気管挿管抜管困難患者(平均37±21歳)のうち、155人の抜管に成功した(図2)¹⁰⁾。NPPV(従量式の条件使用)とMI-Eで、SpO₂を95%以上に維持した。135人は神経筋疾患(筋ジストロフィー、ALS、SMA、重症筋無力症、ミオパチー、ポストポリオ症候群、脊髄損傷など)の肺炎や術後であった。83人は他の病院から転院してきた(ニューヨーク市内からも)。成功しなかった2例は、CPFが測定不



図2 ニュージャージー医科歯科大学で術後の抜管困難に陥り、マウスピースによるNPPVを用いて抜管に成功した女兒

能で、気管切開に移行した。

Ⅲ. 当院における呼吸ケアチーム

1. 人工呼吸器使用状況

当院では、240例の筋ジストロフィー類縁疾患と重症心身障害児(者)の入院において、約110例の人工呼吸を行っている。内訳は、睡眠時NPPVが約20例、睡眠時と昼間数時間までのNPPVが20例、終日NPPVが60例、気管切開による終日人工呼吸が15例である。人工呼吸器使用者は筋ジストロフィーが9割を占める。入院は、長期療養に加え、近医とコーディネートした在宅神経筋疾患患者の急性呼吸不全増悪、レスパイト、定期検査、気管挿管や気管切開の抜管希望例を含む。

2. 呼吸ケアチーム活動

呼吸療法専門医の医師1名、呼吸療法認定士の資格を持つ理学療法士1名、同じく看護師数名、同じく臨床工学技士1名が、呼吸ケアチーム(RST)を構成している。発足して6年になるが、当初行っていたチームでの会議や条件表作りや教育セミナーは一段落し、現在では、個々の患者の診療において、NPPVや気道クリアランスの工夫を要したり、外泊や在宅に際しての本人家族指導などを要する際に、主治医や担当者の協力を得て活動している。

3. デュシェンヌ型筋ジストロフィーのNPPV成績

当院において、1964～2010年に、DMD 187名が入院または外来受診し、呼吸ケアなどの変遷により、生命予後が変化していた¹¹⁾。1964年から1984年までは、全国の国立療養所(現・国立病院機構)筋萎縮症病棟入院者には、長期人工呼吸の選択肢はなく、56例の50

%生存年齢は18.1歳であった(全例25歳までに死亡)。1984年から1991年まで気管切開人工呼吸を24名に行い、50%生存年齢は28.9歳であった。1991年以降は、気管切開を回避し、NPPVを使用した88名の50%生存年齢は39.6歳であった。NPPVから気管切開に変更を要した例はなかった。歴史的比較であるが、NPPVは気管切開人工呼吸より呼吸管理として延命効果が高かった。

4. 安全管理

人工呼吸器のアラームに加え、本人と周囲の患者からの通報も含めてのナースコール(作業療法士により、特殊なスイッチの調整を要する)、声で異変を伝えることも可能である。発声が不能だったり、ナースコールが使えなかったり、病状が不安定な場合はSpO₂モニターや心電図を24時間中央監視する。電動車いすには、救急蘇生バッグと手動換気補助方法を示したカードを携帯している¹²⁾。

教育は、時間や人手の面から、現場でのon the job trainingになっている。時間や人を無駄にしないやり方ではあるが、特定の指導者に課題が集中し、指導される側の依存度が増すと、周囲のチェック機能やサポート機能が弱まり、リスクが増える可能性がある。

5. コストパフォーマンス

当院では、ウィーニングが目的ではない場合がほとんどで、現行のRSTのコストを請求できない。

しかし、NPPVガイドラインに推奨されているNPPVの導入と維持には、RSTが多彩な関わりをしている。NPPVに対してはバリアがあるため、適切な医療を選択し、生命とQOL維持を最大限にするためには、患者の自己効力感の高さや、臨床指導者と目的を共有できるチーム医療が必要である¹³⁾。米国のようなRT(respiratory therapist)がいない国では、医師、看護師、理学療法士、臨床工学技士らが、その仕事を分担する¹³⁾。これは、当院でのRSTの活動の要である。NPPVの活用により、呼吸器感染を減少し、生命とQOLを維持し¹⁴⁾、コストパフォーマンスを高める¹⁵⁾ことも示唆されている。

6. 呼吸リハビリテーションの推進

神経筋疾患の呼吸リハビリテーションは、「窒息や気管切開を回避して、QOLを維持しやすいNPPVを

有効に使用できるように、肺と胸郭の可動性と弾力を維持し、肺の病的状態を予防する」ことである¹⁶⁾。深呼吸の代わりに、舌咽頭呼吸や救急蘇生バッグを用いて息溜めをして、MICを得る¹⁶⁾。

DMDのQOLは、NPPVと電動車いすなどの機器と介助により、維持することが可能である¹⁴⁾。平成22年度厚生労働省精神神経疾患研究委託費による筋ジストロフィー研究班(神野班)PT/OT協議会で、全国の国立病院機構で筋ジストロフィーの専門性が高い病棟(現在は、自立支援病棟になっているところで、旧国立療養所筋萎縮症病棟)を持つ27病院にアンケートを行った¹⁷⁾。26病院に入院しているDMDは、743名(平均28.9歳)であった。このうち、人工呼吸器を使用していないのは11.6%で、約9割が人工呼吸器を使用していた。人工呼吸器の使用方法は、気管切開人工呼吸28.9%、終日NPPV40.2%、睡眠時+aのNPPV9.3%、睡眠時NPPV10.1%であった。終日NPPVの患者296例中、電動車いすに毎日乗車しているのは111例(37.5%)、終日気管切開人工呼吸の患者205例中、電動車いすに毎日乗車しているのは15例(7.3%)であった。終日人工呼吸器使用者の電動車いす乗車率を比較すると、NPPVは気管切開の5倍、電動車いすに乗車していた。また、病院による差も大きかった。これは、病棟における専門医療体制とマンパワーの問題が大きい。病棟に限らず、在宅でも、気管切開と寝たきりを予防するために、NPPVと電動車いすに乗り続けるための適切な介入をタイムリーに行うことが重要である。

当院では、呼吸疲労を最小限にして有効に換気できるように坐位姿勢を調整し¹⁸⁾、電動車いすとNPPVを使用時のフロアホッケーなどのスポーツにより、上肢や体幹の自力運動を促す。また、ハロウィック水泳法などで、浮力と水の抵抗と水流を利用して全身運動を行い、心肺耐容能を高める(<http://www.yakumoyougo.hokkaido-c.ed.jp/>)。隣接養護学校のプール学習の前には、理学療法士、医師による救急蘇生講習を行うが、徒手や器械による咳介助を指導する(図3)。

IV. ま と め

神経筋疾患において、近年のガイドラインに準じて、窒息と気管切開を回避して、生命とQOLを維持し、コストを抑えるNPPVと気道クリアランスをマネジメン



図3 咳の弱い神経筋疾患児の学校でのプール学習に備えて、隣接養護学校で、理学療法士、医師が、救急蘇生講習として徒手や器械による咳介助指導を行う

トするために、熟練した多職種によるチーム医療を要する。呼吸療法認定士の資格を持つRSTメンバー(理学療法士、看護師、臨床工学技士など)が、患者のニーズに応じた多職種連携を進めるべきである。実際のRST活動においては、患者の状況、スタッフの非侵襲的呼吸ケアへの意識、病院全体の協力体制を見極め、コスト効果、すなわち経費を最小にし、死亡を減らし、QOLを維持することが求められる。

参考文献

- 1) Bushby K, Finkel R, Birnkrant D, et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.* 2010 ; 9 : 177-189.
- 2) American Thoracic Society Board of Directors : Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care Med.* 2004 ; 170 : 456-465.
- 3) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, et al : American college of chest physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest.* 2007 ; 132 : 1977-1986.
- 4) Pulmonary management of pediatric patients with neuromuscular disorders : proceedings from the 30th annual Carrell-Krusen Neuromuscular Symposium. February 20, 2008, Texas Scottish Rite Hospital, Dallas, Texas. *Pediatrics.* 2009 ; 123 (Supple) : S215-S252.
- 5) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al, and Participants of the International Conference on SMA Standard of Care : Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007 ; 22 : 1027-1049.
- 6) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al, and the International Standard of Care Committee for congenital

- muscular dystrophies : Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. *J Child Neurol.* 2010 ; 25 : 1559-1581.
- 7) 石川悠加, 石川幸辰, 岡部 稔ほか: 脊髄性筋萎縮症(中間型)に対する夜間の鼻マスクによる間歇性陽圧人工呼吸の試み. *日見誌.* 1993 ; 97 : 134-138.
 - 8) Bach JR, Niranjana V, Weaver B : Spinal muscular atrophy type 1. A noninvasive respiratory management approach. *Chest.* 2000 ; 117 : 1100-1105.
 - 9) Al-Samri M, Mitchell I, Drummond DS, et al : Tracheostomy in children : A population-based experience over 17 years. *Pediatr Pulmonol.* 2010 ; 45 : 487-498.
 - 10) Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, et al : Extubation of patients with neuromuscular weakness. A new management paradigm. *Chest.* 2010 ; 137 : 1033-1039.
 - 11) Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al : Duchenne muscular dystrophy : Survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord.* 2011 ; 21 : 47-51.
 - 12) 武藤恵子, 三浦美智子, 竹田里美ほか: 非侵襲的陽圧換気療法患者の安全と安心につながるケア環境づくりを目指して. *人工呼吸.* 2009 ; 26 : 218-222.
 - 13) Hess DR : How to initiate a noninvasive ventilation program : Bringing the evidence to the bedside. *Respir Care.* 2009 ; 54 : 232-245.
 - 14) Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, et al : Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005 ; 172 : 1032-1036.
 - 15) Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, et al : Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology.* 2007 ; 68 : 198-201.
 - 16) Ishikawa Y, Bach JR : Physical medicine respiratory muscle aids to avert respiratory complications of pediatric chest wall and vertebral deformity and muscle dysfunction. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2010 ; 46 : 581-598.
 - 17) 三浦利彦, 石川悠加, 筋ジス研究神野班 PT/OT 協議会 : 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究 平成22年度研究成果報告書. 平成22・22.
 - 18) Hamada S, Ishikawa Y, Aoyagi T, et al : Indicators for ventilator use in Duchenne muscular dystrophy. *Respir Med.* 2011 ; 105 : 625-629.