

## ●短 報●

排痰補助装置を併用した筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の  
ハイフローセラピー呼吸管理 (急性増悪から在宅まで)

奥田みゆき<sup>1)</sup>・河合龍馬<sup>2)</sup>・木戸悠人<sup>3)</sup>・大木敦司<sup>4)</sup>  
伊地知みず紀<sup>5)</sup>・加藤悠人<sup>1)</sup>・田中順哉<sup>6)</sup>・福田康二<sup>1)</sup>

キーワード：ハイフローセラピー, NPPV, 筋萎縮性側索硬化症 (ALS), 排痰補助装置 (MI-E)

## I. はじめに

ハイフローセラピー (high flow therapy) は非侵襲的陽圧換気 (noninvasive positive pressure ventilation: NPPV) と比較してインターフェイスが不快感を伴いにくいと、さまざまな病態に使用できる可能性が高い。大規模 Randomized Controlled Trial で I 型急性呼吸不全患者への有用性が報告されているが<sup>1)</sup>、神経筋疾患に合併する II 型呼吸不全に対する有用性の報告は極めて少ない。Díaz-Lobato らは神経筋疾患に合併した II 型呼吸不全の呼吸管理にハイフローセラピーが有用であったと症例報告しているが<sup>2)</sup>、本邦では我々が検索した限りではほとんど見当たらなかった。今回我々は、著明な拘束性換気障害を伴った筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) 患者の呼吸管理に、排痰補助装置 (mechanical insufflation-exsufflation: MI-E) を併用した NPPV とハイフローセラピーの呼吸管理が有用であった 1 例を経験したのでここに報告する。

## II. 症 例

症例：75 歳、女性

主訴：喀痰増加、呼吸困難

合併症：抑うつ状態

現病歴：当院受診の 6 ヶ月前に他院神経内科で ALS と診断され在宅療養中であった。呼吸不全進行時に気管切開下陽圧換気 (tracheostomy positive pressure ventilation: TPPV) を希望せず、また NPPV については説明が不十分で同意が得られていなかった。訪問医師から Riluzol (リルテック®) 内服と Edaravone (ラジカット®) 点滴で往診加療されていた。9 月某日早朝に呼吸困難と喀痰増加を主訴に当院に救急搬送された。

身体所見：身長 146cm、体重 44.5kg、意識清明、血圧 160/80mmHg、脈拍 100/分 (整)、酸素飽和度測定不能、体温 37.2°C、心音 / 収縮期雑音 III / VI、呼吸音ラ音なし、呼吸数 20 回 / 分、呼吸補助筋使用あり。胸腹式呼吸、腹部は平坦軟、四肢浮腫認めず。全身の広範に及ぶ筋萎縮を認めた。胃瘻造設後。

徒手筋力検査 (右 / 左)：肩関節屈曲 2/2、肩関節伸展 2/2、肘関節屈曲 2/1、肘関節伸展 2/1、手関節屈曲 2/2、手関節伸展 2/2、手指 MP 関節屈曲 3/3、手指 MP 関節伸展 2/2、股関節屈曲 1/1、股関節伸展 1/1、膝関節屈曲 2/1、膝関節伸展 2/1、足関節背屈 1/1、足関節底屈 1/1、足趾屈曲 1/1、足趾伸展 1/1。

血液検査所見：AST 32U/L、BUN 12.9mg/dL、Cre 0.28mg/dL、WBC 8,900/ $\mu$ L、CRP 0.18mg/dL。

入院時動脈血液ガス分析：経鼻カニューラ O<sub>2</sub> 2L/分、安静時 pH 7.340、PaCO<sub>2</sub> 59.5mmHg、PaO<sub>2</sub> 30.8mmHg、HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 32.1mmol/L、BE 6.3mmol/L、SaO<sub>2</sub> 53.3%。

胸部 CT 所見 (Fig. 1)：胸部 CT 上明らかな活動性病変

1) 枚方公済病院 呼吸器内科

2) 同 初期・専攻医臨床研修センター

3) 同 臨床工学科

4) 同 リハビリテーション科

5) 同 看護部

6) 同 呼吸器外科

[受付日：2019 年 1 月 21 日 採択日：2019 年 9 月 24 日]

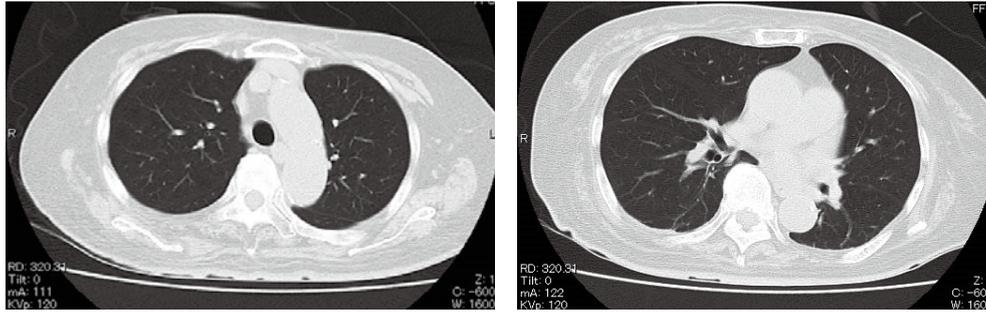


Fig. 1 Chest Computed tomography (CT)

Chest CT showed no active lesion and significant muscle atrophy.

Table 1 Respiratory function test

	Measurement value	Predicted value	%Predicted value
Vital capacity (L)	0.80	2.14	37.4
Expiratory reserve (L)	0.17	0.81	21.0
Inspiratory reserve (L)	0.33		
Tidal volume (L)	0.30		
Forced vital capacity (L)	0.79	2.00	39.5
Forced expiratory volume in one second (L)	0.73	1.56	46.8
Forced expiratory volume % in one second (G)	92.41	79.24	116.6

Respiratory function test showed remarkable restrictive ventilation disorder.

なし。著明な筋萎縮を認める。

**喀痰検査：**一般細菌グラム染色結果：グラム陽性球菌、グラム陰性球菌、グラム陰性桿菌多数。培養結果：*Escherichia coli* (+)、*a-streptococcus* (+++), *Neisseria sp.* (+)。

**呼吸機能検査** (入院第 15 病日) (Table 1) : VC 0.8L, %VC 37.4%, FEV<sub>10</sub> 0.73L, FEV/FVC 92.4%。著明な拘束性障害を認める。

**終夜経皮的動脈血酸素飽和度測定：**平均 SpO<sub>2</sub> 92.2%、oxygen desaturation index (ODI) 4% 3.4/h、ODI 3% 5.6/h、最低 SpO<sub>2</sub> 82.6%。

**入院経過：**元々、ALS による慢性 II 型呼吸不全があり、気管支炎に伴う喀痰増加のために気道閉塞を併発し急性増悪したものと考え、喀痰吸引のち NPPV を開始した。低酸素血症・高二酸化炭素血症は著明に改善したが、精神状態が不安定であることが 1 つの要因で、NPPV に認容性は低く治療を継続することができなかった。病状安定後には日中覚醒時には SpO<sub>2</sub> は 94% を維持したにもかかわらず、終夜経皮的動脈血酸素飽和度測定の結果、夜間の平均 SpO<sub>2</sub> は 92.2% と比較的低下した。そのため II 型呼吸不全の病態のみならず睡眠呼

吸障害としての病態を併発したものと考えた。このため ALS に伴う睡眠呼吸障害と排痰クリアランス低下に対してハイフローセラピーを開始した。ハイフローセラピーの鼻カニュラはアトムメディカル社製を使用した。このカニュラは両方の耳介に柔らかいバンドで装着するため、受け入れが良好であった。同時に自力での排痰が困難であったため MI-E による排痰を施行した。排痰効果が認められたため MI-E の在宅導入が望ましいと考えられた。しかし、保険適応上の問題があるためハイフローセラピー (20L/分、FiO<sub>2</sub> 0.21) のみならず NPPV (ST mode inspiratory positive airway pressure 8cmH<sub>2</sub>O、expiratory positive airway pressure 4cmH<sub>2</sub>O、FiO<sub>2</sub> 0.21) を併用して在宅呼吸管理を開始することとした。日中は SpO<sub>2</sub> が 90 ~ 94% 保持可能で本人の呼吸困難感がなければ酸素療法を施行せず、施行する際には低流量システムで微量調整した。NPPV のマスクの認容性から NPPV は睡眠開始時 1 時間のみ使用して、その後睡眠中はハイフローセラピーとした (平均 6 時間)。具体的には在宅人工呼吸機器はハイフローセラピーと NPPV モード、コンプレッサ・酸素ブレンダ・加温加湿器・パルスオキシメータを搭載して

いる MediOx60 (MEKICS Co, Ltd, 韓国) を使用した。排痰補助装置はパーカッションモードを搭載した Comfort Cough II (SEOIL Pacific COP, 韓国) を使用した (設定: 吸気圧 +35cmH<sub>2</sub>O, 呼気圧 -35cmH<sub>2</sub>O, それぞれ 1.5 秒 5 サイクル×2 回/日)。

睡眠中のハイフローセラピー開始後、不眠症、起床時の頭痛などの自覚症状や夜間の低酸素血症 (平均酸素飽和度: 92.2%→93.7%、3%ODI: 5.6 回/時→3.01 回/時、SpO<sub>2</sub><88%: 0.33%→0.12%) など他覚症状も軽快した。

人工呼吸器、排痰補助装置、喀痰吸引機器の導入、胃瘻管理などの多種多様な機器管理が必要となったため、家族と在宅訪問医師・看護師を含む在宅往診チーム・当院包括呼吸リハビリテーションチーム・酸素業者で退院前カンファレンスを開催した。家族にはハイフローセラピーの必要性と期待される効果について説明を行い、同意を得た。具体的な家族への指導は、カフアシストの取り扱い、マスクの消毒、吸引手技、ハイフロー機器への蒸留水の補充方法、加湿器の着脱、カニュラの取り扱い、胃瘻チューブへの簡易懸濁した内服薬の注入方法や車椅子への移乗方法など多岐にわたった。訪問チームにとって在宅ハイフローセラピーは初めての導入であったが、当院で作成したハイフローマニュアルを情報共有ツールとして使用することで不安なく在宅呼吸管理を継続できた<sup>3)</sup>。さまざまな医療機器を導入しての自宅退院となったため、退院時には院内看護師のみならず臨床工学技士も退院前自宅訪問を行った。その結果、退院6ヵ月後に呼吸不全で死亡されるまで一度も再入院されることはなかった。

### Ⅲ. 考 察

在宅ハイフローセラピー/NPPV と MI-E を併用して ALS の在宅呼吸管理を行った1例である。ALS は身体的問題のみならず社会的、精神・心理的問題を伴う進行性の難病である。本症例は約6ヵ月前に ALS と告知されたが、TPPV または NPPV を受け入れるかどうかの決定をする前に喀痰窒息による急性呼吸不全のため当院へ入院された。患者は ALS と告知されてから、元来の抑うつ症状が悪化し抗うつ薬の内服が必要となっていた。緊急入院後のマスクを用いた NPPV は、その圧迫感と密閉性からうつ症状を増悪させたため認容できず継続不能となった。本人・家族に、著明に低下し

た拘束性換気障害と全身の筋力低下を伴う ALS では、NPPV の導入が延命治療に有効であり、睡眠呼吸障害を伴う ALS では早期に NPPV 導入したほうがよいと報告されている<sup>4~6)</sup>と説明したが、本人は長時間の在宅 NPPV 導入に同意されなかった。しかし、NPPV では感じられたマスクによる閉塞感や呼吸困難感がハイフローセラピーでは認められず、在宅ハイフローセラピーには同意された。

ALS などの神経難病患者に合併するⅡ型呼吸不全には、予後の改善を期待しにくいなどの理由のために、ハイフローセラピーは一般的にほとんど用いられていないのが現状である。しかし、TPPV を希望せず、NPPV を希望する ALS 患者の中には NPPV 治療に認容性がない例が多いことが臨床現場で散見される。在宅ハイフローセラピーの導入理由は、その特性である二酸化炭素の洗い流し効果や適切な加温・加湿による (37℃、相対湿度 100%) 粘膜繊毛クリアランス効果の増強効果、CO<sub>2</sub> ナルコーシスのリスクを回避して睡眠中の低酸素を改善する可能性があること<sup>7)</sup>である。また NPPV と比較してマスク装着や陽圧換気の不快感が少ないため、生活の質 (quality of life: QOL) を維持または改善して、ある程度の呼吸不全の治療効果を期待できるメリットがあると考えられる。実際、本症例ではハイフローセラピー導入後に顕著な PaCO<sub>2</sub> の上昇なく (pH 7.376→7.407、PaCO<sub>2</sub> 59.3mmHg→63.1mmHg、PaO<sub>2</sub> 82.5mmHg→78.2mmHg、HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 34.0mmol/L→38.8 mmol/L、14 日間) 睡眠呼吸障害の治療が可能であった。

また、短期間ではあるが NPPV を併用することで、ALS の排痰訓練や排痰介助、入院回避や医療費削減に有用と報告されている MI-E を在宅医療で用いることができた<sup>8,9)</sup>。そのことが喀痰による気道閉塞を最小限に抑制し、再入院せずに在宅療養を継続することができた要因の1つと考えられた。本症例ではハイフローセラピーのみならず NPPV も同一機器で施行できる機器が有用であった。患者は再入院されず在宅生活を過ごされ、笑顔で在宅でのお正月を過ごすことができて、死亡当日に呼吸数が減少した際も家族は救急車を呼ぶことなく、自宅での看取りを受容することができた。

学際的チーム医療は ALS 患者の予後延長や QOL の改善につながるとされている<sup>10,11)</sup>。本症例でも多種多様な機器管理の情報共有などが多職種院内チームと在

在宅チームとの連携に必要であり、在宅ハイフローセラピー管理にも学際的チーム医療の継続が重要であったと考えられた<sup>12)</sup>。しかし現時点では、① ALS に対して在宅ハイフローセラピーの有用性について十分に吟味された報告は少ない、②日本神経学会などのガイドラインに記載がない、③保険適応がない、④在宅医療チームにハイフローセラピーの手引書が学会から発行されていない、などの理由により、実際にはハイフローセラピーはほとんど行われていないと推察される。今後、ALS などⅡ型呼吸不全における終末期の呼吸不全に対する呼吸管理治療の1つの選択肢として、ハイフローセラピーの知見の集積が求められる。

あと、ハイフローセラピーでは多量の蒸留水が必要となる。本症例では、蒸留水は療養上必要な物品として在宅往診医師が保険薬局に配送手配を依頼して、そこから提供したため多量の蒸留水を確実に担保することが可能であった。ハイフローセラピーのデバイスはフロッジェネレーターや加温加湿器といった機能が搭載されており消費電力が大きい。しかも酸素濃縮器を併用することも多く、本症例はMI-E や喀痰吸引器、ネブライザーも使用している。冬には暖房器具も加わるため、電気的安全性の確保は重要な問題である。そのため臨床工学技士など専門知識を有する者による配線デザインや指導が望ましい。本症例では臨床工学技士による退院前自宅訪問で MediOx60 を単一の配線として、その他の機器はコンセント数の問題で、たこ足配線とせざるを得ないなど細かな指導を行った。今後は臨床工学技士の在宅訪問にも診療報酬がつくことが期待される。

#### Ⅳ. 結 論

ALS における呼吸不全の病態管理および QOL 改善のために、ハイフローセラピーが有用であった1例を呈示した。TPPV を希望しない症例、または TPPV ないし NPPV を受けるか否か同意を得られていない症例においても、人工呼吸管理開始までの移行期にハイフローセラピーを行うことが有用かもしれない。

本稿の全ての著者には規定された COI はない。

#### 参考文献

- 1) Frat JP, Thille AW, Mercat A, et al : High-flow oxygen through nasal cannula in acute hypoxemic respiratory failure. *N Engl J Med.* 2015 ; 372 : 2185-96.
- 2) Díaz-Lobato S, Folgado MA, Chapa A, et al : Efficacy of high-flow oxygen by nasal cannula with active humidification in a patient with acute respiratory failure of neuromuscular origin. *Respir Care.* 2013 ; 58 : e164-7.
- 3) 奥田みゆき, 田中順哉, 福田康二ほか : 多職種で作成したハイフローシステムマニュアル. *日本呼吸ケアリハ学会誌.* 2018 ; 27 : 146-52.
- 4) 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.* 2009 ; 73 : 1218-26.
- 5) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会・編 : NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン (改訂第2版). 東京, 南江堂, 2015.
- 6) Carratù P, Spicuzza L, Cassano A, et al : Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis.* 2009 ; 4 : 10.
- 7) Okuda M, Kashio M, Tanaka N, et al : Nasal high-flow oxygen therapy system for improving sleep-related hypoventilation in chronic obstructive pulmonary disease : a case report. *J Med Case Rep.* 2014 ; 8 : 341.
- 8) Winck JC, Gonçalves MR, Lourenço C, et al : Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest.* 2004 ; 126 : 774-80.
- 9) Vitacca M, Paneroni M, Trainini D, et al : At home and on demand mechanical cough assistance program for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2010 ; 89 : 401-6.
- 10) Rooney J, Byrne S, Heverin M, et al : A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS : a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2015 ; 86 : 496-501.
- 11) Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al : Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology.* 2005 ; 65 : 1264-7.
- 12) 奥田みゆき, 田中順哉, 福田康二ほか : さまざまなデバイスを使用した高流量鼻カニューラの学際的チーム医療. *日本呼吸ケアリハ学会誌.* 2018 ; 27 : 139-45.