

特 集

神経筋疾患の呼吸療法に関する近年の問題点

ALS・筋ジストロフィーをめぐって：NPPV・機械的咳介助使用条件・その至適使用時期など

初期からはじめる呼吸ケア
～先をみすえ、そなえるために～中山優季¹⁾・原田さをり²⁾

キーワード：LVR (lung volume recruitment), MIC (maximum insufflation capacity), 最大強制吸気量, 息ため, VC-MIC 較差

I. はじめに

「No cause、No cure、No hope」といわれる筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis : ALS) にあって、「何かできること」を探すことは、患者そして支援者にとって、生きる希望となりうる。

非侵襲的人工換気 (noninvasive ventilation : NIV) についてのガイドラインでも ALS に対する NIV 治療は、生命と生活の質 (quality of life : QOL) の維持に有用であることがすでに明らかにされているが、気道の清浄化が十分行われにくい状況があるため、器械的痰吸引装置の使用が現在一般的となっており、気管切開下陽圧人工呼吸 (tracheostomy-positive pressure ventilation : TPPV) をどの時点で開始するのか、あるいは選択しないのか/できないのか/希望しないのか、などの議論が生じている。意思決定支援の中では、呼吸障害の限界がなければ決定に至らないとされ、タイミングを逃さない支援の重要性が指摘されている¹⁾が、この間、症状の進行体験を前に見守ることしかできないという無力感に苛まれることがある。

ALS に対していつから呼吸ケアをはじめればよいのか、という疑問に関しては、「呼吸不全症状出現前より呼吸理学療法を開始する」「一方、過剰な運動負荷は、筋力低下を悪化させる可能性があり、やりすぎないように十分注意する」とされているが、いずれもグレード

C1 (科学的根拠はないが、行うよう勧められる) であり、明確な基準はない。進行する呼吸障害に沿った呼吸理学療法の検討は乏しく、その有効性は明らかになっていないとされている²⁾。進行性の疾患であるという理由によって、リハビリテーションに対して消極的になる場合もある。2017年に当所で開催した17th Igakuken International symposiumにおいて、招聘したMckim氏より肺容量リクルートメント (lung volume recruitment : LVR) による方法が伝えられ、疾患の進行により低下する肺活量 (vital capacity : VC) に対して、他動的に行う深呼吸による肺胸郭の可動性の維持が重要であるという知見は、疾患の進行には抗うことができないと考えていた聴衆に大きな意識改革をもたらした。本稿では、このLVRについて概説し、その効果と課題について検討する。

II. 何かできること

近年、神経筋疾患のコンセンサスガイドライン^{3,4)}では、神経筋疾患に対する呼吸理学療法をACT (airway clearance technique) と総括しており、その目的は気道浄化にあることが明確になった。さらに、手技の分類として咳の強化と痰の移動に大別され、咳の強化は吸気補助、呼気補助、そして吸気・呼気補助と細分類されている (図1)。

今回紹介するLVRは、このうちの吸気補助であり、かつ、息ため (stacked breath) として、自力の肺活量以上に最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity)

1) 公益財団法人東京都医学総合研究所 難病ケア看護ユニット

2) 大正通りクリニック

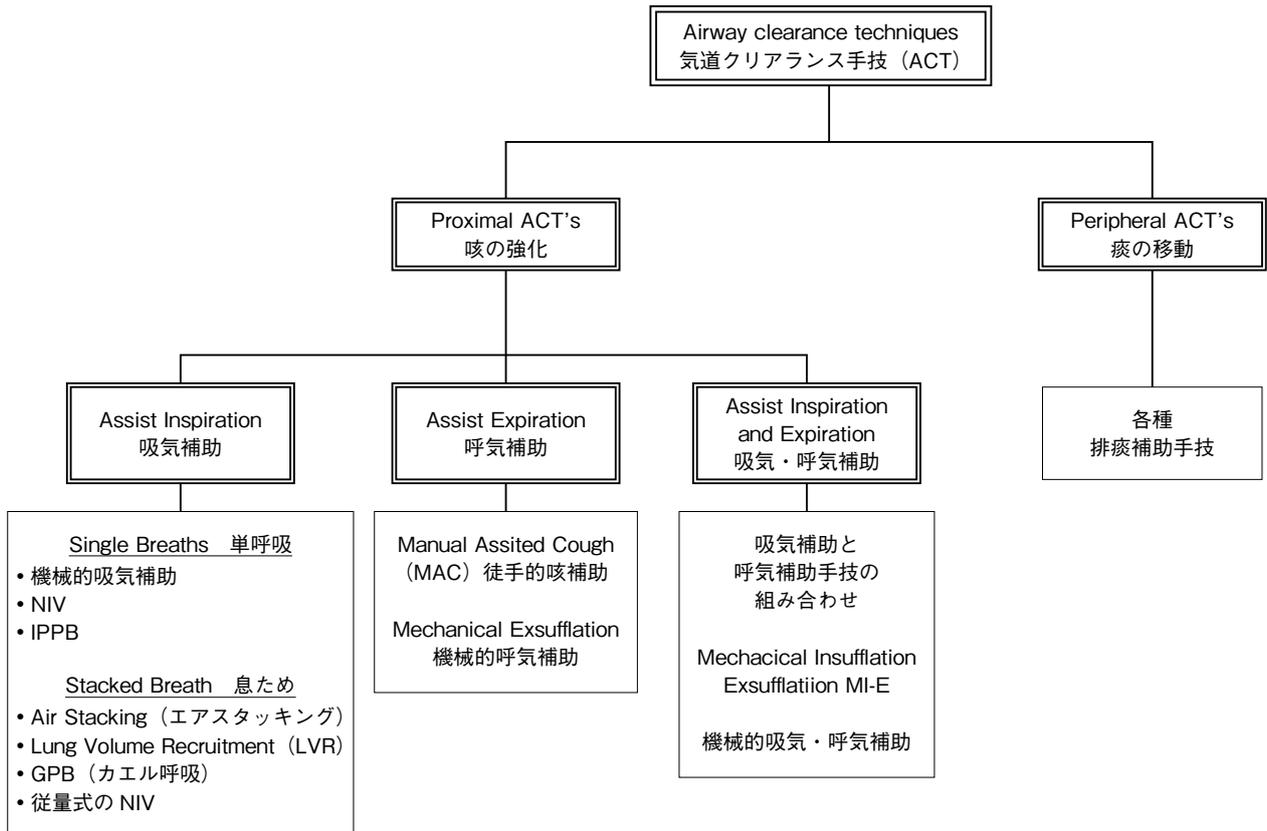


図1 神経筋疾患における呼吸理学療法（気道クリアランス手技）の体系図（文献3より引用改変）

ity : MIC) を得ることが可能となるものである。LVR とは、MIC を得るための息ための技術とされる⁵⁾。すなわち、吸気のうち、それを呼出しないで、複数の換気をいれることであり、それにより肺内の空気量を増加させることができる。その量は肺胸郭のコンプライアンスに依存し、蘇生バックなどを用いて他動的に行えば、本人の吸気努力には依存しない。肺胸郭の可動性を維持することにより、換気補助が必要になっても、より圧侵襲が少ない形で換気補助を受け入れられることにつながり、関節の拘縮予防に似た視点でリハビリテーションとして取り入れられる方法となる。

一方、吸気のうち、呼出しないためには、声門閉鎖をして空気を逃さないことが必要となり、咽頭機能が保たれていることが前提となる。すなわち、stacked breath (息ため) による方法は、肺胸郭のコンプライアンス (柔らかさ) と咽頭機能 (空気の保持) の両面の機能維持が必要である。咽頭機能については、ALS など球麻痺を伴う疾患では、進行により低下する恐れもある。そのような場合には、蘇生バックに一方向弁を加えることで、それが声門閉鎖の代替えとなり、MIC

の維持につながる。声門閉鎖の補助の有無で使い分ける場合があり、一方向弁を用いた最大強制吸気容量として、lung insufflation capacity (LIC) とよぶこともある⁶⁾。MIC と LIC の測定方法はほぼ同様であり、吸気補助を受けた最大容量であり、肺活量のように呼気で測定される。この値を測定することは、疾患の進行により肺活量が低下しても、肺胸郭のコンプライアンスの維持を確認することにつながり、自力での肺活量との差を 1,000mL 以上に維持することで予後が良好となること示されている⁷⁾。VC-MIC 較差は、疾患の進行に抗うことはできないと考えられてきたことに対して励みになる視点であり「何かできること」の1つを示している。

一方、LVR の手技により肺を膨らませた場合、その状態の肺活量以上の吸気量が入ることになり、胸郭系は通常の肺活量で行う能動的な動きよりさらに中から圧力を受けて外方にシフトすることになり、肺は受動的に逆に胸郭が縮もうとする力を受け、気道内圧が急速に上昇することも考えられる。このため、高圧がかかった場合に、圧を解除する安全弁があることが望ま



図2 一方向弁 (LIC トレーナー[®]) を用いた LVR

(カーターテクノロジーズ社より許可を得て掲載)

しい (図2)。また、このような予期せぬ気道内圧の上昇は、進行し、肺のコンプライアンスが低下すればするほどリスクが高まるといえ、より早い段階で LVR を導入し、肺胸郭のコンプライアンスを低下させない取り組みが重要であるといえる。だが、実際に、どのように臨床、とくに測定機器が充足していない在宅療養の場において導入し、維持管理していくかについては、課題が多く、事例を通して考えてみたい。

Ⅲ. LVR を取り入れた事例紹介

1. 対象と経過

50 歳代発症、女性。縄跳びを跳びにくいことから、整形外科を受診、専門病院を紹介され、病歴 3 カ月に確定診断。病歴 4 カ月より訪問看護開始。日常生活動作 (activity of daily living : ADL) はゆっくりではあったが自立、車の運転も可能であった。会話時の発声が短く、呼吸補助筋の利用を確認したが、呼吸障害の自覚症状には乏しかった。このため、訪問看護介入直後から胸郭のストレッチや深呼吸・息ためを開始したが、本人はあまり必要性を感じていなかった。病歴 8 カ月、検査で呼吸機能低下 (%VC 84.3%) を指摘され、本人・主治医の承諾を得て、LVR を開始した。ADL は一部介助で、歩行時の介助が必要であった。病歴 13 カ月には、自力での起き上がりが不能、息漏れがみられた。次第に介助量が増し、トイレ移動、食事摂取困難となった。病歴 22 カ月、ADL 低下、精神不安定に伴う介護破綻にて在宅療養中止となり、訪問看護は終了となった。その後、1 カ月間のショートステイ、レスパイト入院を経て、気管切開・胃ろう造設目的で基幹

病院入院、その後、長期療養目的で専門病院へ転院となった。

2. LVR 実施方法

蘇生 (加圧) バック、フィルター、フレックスチューブ、マスクを用いて、MIC に達するまで 3 ~ 4 回加圧、5 秒間息ためし、排気することを 3 ~ 5 回、週 1 ~ 3 回の訪問看護時に体調に合わせて行った。なお、病歴 12 カ月より息ためがしにくくなり、LIC トレーナー[®] (カーターテクノロジーズ社、日本) を用いた方法に変更して実施した。

3. LVR 実施経過

図3に、発症後、確定診断時 (病歴 3 カ月) からトレーニング開始 (病歴 8 カ月)、在宅療養中止に伴う終了 (病歴 22 カ月) までの ALSFRS-R (ALS functional rating scale) の値と肺活量と MIC の値の推移を示した。病歴 10 カ月 %VC 101.2%、VC-MIC 較差 1,600mL、病歴 13 カ月 %VC 101.2%、VC-MIC 較差 200mL。この時点で、自覚症状に乏しかったが開口障害、滑舌の悪さを認め、声門閉鎖不全を疑い、一方向弁と安全弁付きの LIC トレーナー[®] に変更した。病歴 16 カ月 %VC 71.2%、VC-MIC 較差 380mL に低下したが、翌月は改善。%VC はその後 65.2% まで変動したが、VC-MIC 較差は 1,000mL 以上を維持し、病歴 21 カ月には、%VC 109.8%、VC-MIC 較差 2,570mL とこれまでの最高値となった。

発症から LVR 導入まで 8 カ月の月当たりの機能低下 (Δ ALSFRS) は、0.85/月に対し、LVR 導入後は、

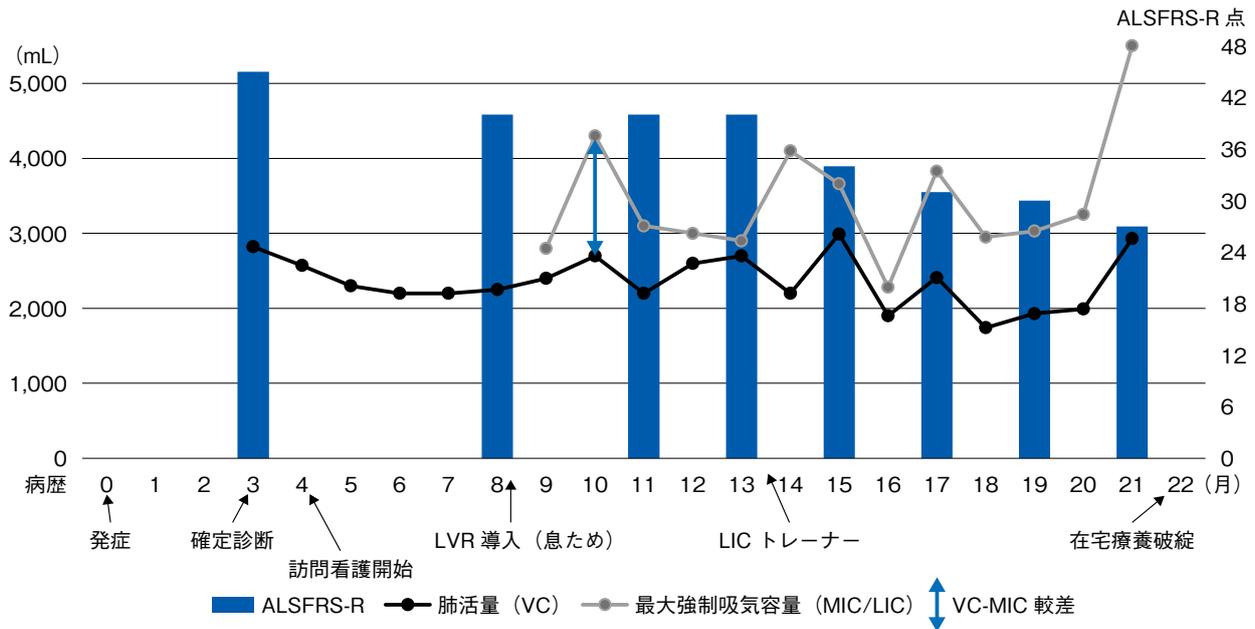


図3 対象の経過と ALSFRS、肺活量、最大強制吸気容量の推移

1.15/月であった。肺活量低下 ($\Delta\%$ VC) は、LVR 導入まで 2.68% / 月に対し、LVR 導入後は、+1.96% / 月で、月当たりの変動があるものの増加に転じた。期間中の平均 VC-MIC 較差は、1077.7mL であった。

病歴 22 カ月の在宅療養破綻とともに、LVR は継続できなくなり、転院を繰り返し、一時は%VC 30%台にまで低下した。その後、専門病院での長期療養となり、病歴 27 カ月、気管切開孔からのカフアシストによる深呼吸を実施、病歴 29 カ月には%VC 70%台に回復、スピーチカニューレを利用して会話も可能となった。病歴 32 カ月頃より、本人の希望により LIC トレーナー[®]を再開した。この時点で、人工呼吸器の利用には至っていない。

4. LVR トレーニングに対する思い

LVR についての対象からの感想は、「実施中に次第に肺が開いていくのがわかる」「実施後には息がしやすい、楽ですっきりする」「訓練することで普段から呼吸を意識することができた」「できることが何かあるのは励みになる」「自覚症状がどういう理由で起きているのかその都度説明してもらえると」といったもので、「こういう新たなケアへの積極的な取り組みを自分にはしているのだと思うと、同じ ALS 患者の役に立ちたいという気持ちにもなる」と話していた。

在宅療養が破綻し、トレーニングが中止された時の

思いは、「自宅ではないので、同じリハビリができないことがショックだった」と話され、さらに、転院先が変わる中では、「呼吸リハビリどころではなく、じわじわと進む感覚を忘れることはない。だんだん言葉も出なく、伝わらなくなり、呼吸も同じようにならなくなった」「体位変換をすると動きにくいし、胸が押しつぶされてしまいそうで胸を拡げることがどんどん難しくなってきた。身体が縮む、今までやってきたことが無駄になるのかと感じた。病院や施設によって、役割が違うことはわかるがじれったい」とその胸の内を吐露した。その後、専門病院へ転院し、スピーチカニューレやカフアシストの紹介を受けた時点では、「何もできない 3 カ月、(肺活量) 800 だった。知った時は、恐怖だった。今は 2,000 を楽に超える。もし何もしなかった 3 カ月を意味ある時間にできていたら、今はもっと違った気がする。3 カ月は、私には 1 年と同じくらいに感じた。今やっと冷静さを取り戻している」と伝えられた。

5. 本事例に対する LVR の効果と課題

本事例は、発症から 3 カ月で診断、病歴 22 カ月で気管切開・胃ろう造設目的入院に至った経過の早い例といえる。LVR 導入前後で、ALS 全体の進行指標である ALSFRS-R の低下率は、増大したにもかかわらず、呼吸機能そのものは維持ができたといえ、肺胸郭のコン

プライアンス維持、さらに予後の指標となる VC-MIC 較差 1,000mL 以上も達成していた。

月々の変動が激しい理由には、球麻痺症状に伴う息のためのしにくさや精神的な落ち込みによる影響などが考えられる。前者に対しては、一方向弁を利用することで、声門閉鎖の代替えとなるため、ALS のように球麻痺症状を伴う疾患に対しては有用な手段となりうる。Yorimoto らは、LIC トレーナー[®] はこれを簡便に行う方法として有用であったことを報告している⁸⁾。

この方法については、すでに Bach らが神経筋疾患における MIC 維持について、cough peak flow (CPF) の重要性とともに有用性について報告している⁹⁾。その MIC を得るための手段として LVR が位置付けられるため、LVR 自体は新しいものであるとは言い難い。深呼吸による息ためが重要であり、そのためには、声門閉鎖機能が鍵となるが、球麻痺症状を伴う疾患の場合には、一方向弁にて声門閉鎖機能を代償することが可能である点が進行に抗えるポイントであろう。

また、肺活量や MIC の値で、即呼吸機能低下に結びつけるのではなく、総合的に判断することが重要である。本事例では、最終的には肺活量そのものも増加に転じたが、一般的には低下することが予想される中においても、肺胸郭のコンプライアンス、すなわち VC-MIC 較差 1,000mL は達成可能であったといえる。このことは、呼吸機能障害が進行しても胸郭の柔軟性が維持できていれば、NIV や TPPV など換気補助が必要になった時、その苦痛が最小限で、合併症の少ない効果的な人工呼吸療法を実施することへの期待につながる。さらに、トレーニング開始後の呼吸機能低下が鈍化することにより、換気補助の導入基準となる %VC 50% に至るまでの期間を延ばす効果が期待できる。本事例の場合、子供が小さく、子育て中での発症・症状進行の中で、自分の介護や呼吸器選択の意思決定ができていない状況においても希望を持ってこのトレーニングに取り組んでおり、意思決定支援の一助となりえたといえる。

一方、LVR 自体がまだ一般的ではなく、本事例への導入は、難病看護師の熱意によるところが大きかった点が指摘できる。この難病看護師は、本対象に出会う 1 年前に参加した国際シンポジウムで LVR という方法があることを知り、情報を収集していた。在宅療養下での導入にあたり、実践した過程を振り返ると以下の

5 段階に分類することができる。

第一に、「体制整備」として、主治医と事業所の許可を得ることから始めた。新しい技術の導入にあたって、効果と安全性について理解を得ることは必須であるといえるが、文献・資料に乏しい現状もあり、粘り強いかかわりや日頃からの信頼関係という土壌も見逃ごせない要因となりうる。今回は、結果として実施チーム（看護師、理学療法士）の編成につながった。次に、「条件整備」として、対象の選定と同意を得ること、必要物品（蘇生バッグとマスクなどのインターフェース）の入手と評価方法の検討を行った。トレーニングに必要な機材は、個人持ちとして、費用負担についての検討が必要となる。また評価には、換気量計が必須であるが、安価ではなく、事業所に常備できるものとはいえない。このため、本事例においては、機材点検を行う業者の協力を得て肺機能検査機器で実施した。第三に、実際に対象に行うにあたっての「技術の習得」である。圧損傷に対するリスク査定、肺実質疾患の既往のないことを確認し、具体的にどのくらいの力やスピードで実施するのが良いかについて、まずは事業所内での練習からはじめ、自己の体験を通して感触をつかんでいくようにした。こういった準備を経て、第四過程として「実践」に至る。実際の対象の反応をみながら、徐々に行っていった。とくに、上肢の運動障害により自分でマスクを外せない対象の場合、まばたきや首振りなど合図を決めておき、適切なタイミングで着脱を補助できるようにした。そして、第五過程としての「評価」である。実施中の評価としては、対象の表情はもちろん、吸気時の胸郭の持ち上がりや酸素飽和度の確認を実施した。さらに、月に 1 回計測日を設けて、VC と MIC（または LIC）、そして VC-MIC 較差の推移を観察した。在宅環境下では、換気量計を常備しているとは限らず、評価に必要な物品がないという課題もある。CPF が MIC や VC と相関している⁹⁾ こと、予後の推定可能である¹⁰⁾ ことから、ピークフローメータで測定可能なものを代用するなど在宅療養の場で無理なく継続可能な方法を模索していく必要もあるだろう。また、数値による評価はやりがいにつながる一方、進行性の疾患の場合、現実を突きつけることにもなりかねないため、留意が必要である。

対象の主観的評価は前述した通りであるが、数値が下がってきた際にはその原因を探求した。今回は、球

麻痺症状の進行により、十分に保持できなくなってきたことを見出し、一方向弁付き機能に変更したことで、再び上昇に転じた。自覚症状に乏しいこともあり、何気ない会話の変化から滑舌の悪さを感じたことがきっかけであった。数値に一喜一憂するのではなく、その意味を見出す観察力が欠かせないといえる。

本事例の最大の課題として、在宅療養破綻とともに、LVRが継続できなかった点が挙げられる。呼吸機能測定最終では、肺活量とMICともに最高値を示し、今後の維持も期待できる状況であったが、ショートステイ、レスパイト入院、そして医療処置入院を経て、長期療養先としての専門病院への転院と療養の場が3カ月の間目まぐるしく変化し、トレーニング内容が引き継がれず、中止せざるを得なかった。

訪問看護である以上、在宅でなければ契約が成り立たず、詳細な把握が困難となるが、患者の人生は続く。今回は、専門病院に転院できたことで、カフアシストを利用したLVRが再開され、その後本人の熱望により、LICトレーナー[®]も再開され、%VCの改善もたらされた。このため、気道確保はしたが人工呼吸器の利用に至っていない。詳細な経過を把握できていないため、このことが発症早期から開始したLVRの効果と言いつけることはできない。しかし、呼吸機能の低下は、不可逆的なものだけではないことを示唆している。病気自体の希少性に加え、LVRがまだ一般化していないことから、療養の場の変化によるケア継続の難しさを露呈させた。「3カ月は私には1年に感じた」という本人からの言葉の重みを踏まえ、今後、事例を通じた普及に努めていくことで、地域での呼吸ケアの向上にもつながることを期待したい。

IV. 「何かできること」を積み重ねていくために、今後の課題

LVRが、肺胸郭の可動性（柔らかさ）を保つ、関節の拘縮予防と同様に、リハビリテーションとして取り入れられることで、換気補助を要する状態でのより低侵襲な実現と意思決定までの時間を延長できる期待が持てる。このことが、長期予後へどのような影響を与えるのかについて検証していく必要がある。

とくに、療養の場が変化しても、ケアが引き継がれると同時に、経過も追跡可能となることで、本事例が人工呼吸器の使用に至らず経過したことが、初期から

はじめたLVRの効果であったどうかの検証につながるとともに、これからの事例に対して、先をみすえ、「今」何かできるかを増やしていくことにつながるといえる。これには、一個人、一施設での対応には限界があり、難病看護師らのネットワークや学会単位での取り組みの必要もあろう。

我々の今もつ経験としては、長期の経過観察によって、運動神経以外に症状が出現しうる場合があること、人工呼吸期間の長い者に多様な合併症が生じうること¹⁾、とくに長期人工呼吸療養者の晩期では、気道内圧が上昇し、呼吸の飢餓感を訴えるケースもあることなどが挙げられる。陽圧換気の長期化に伴う影響とその回避に胸郭のコンプライアンスが重要であることは想像に難くないが、エビデンスの蓄積が待たれる。

謝辞：本稿執筆にあたり、事例紹介にご承諾いただきましたA氏に感謝いたします。

本稿の全ての著者には規定されたCOIはない。

参考文献

- 1) Shin W, Inoue T, Nakayama Y, et al : Intention Formation Process for the Use of Tracheostomy and Invasive Ventilation in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Open Journal of Nursing*. 2017 ; 7 : 1101-14.
- 2) 日本神経学会「筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン」作成委員会：筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013. 東京，南江堂，2013.
- 3) Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, et al : Airway clearance techniques in neuromuscular disorders : a state of the art review. *Respir Med*. 2018 ; 136 : 98-110.
- 4) Toussaint M, Chatwin M, Gonzales J, et al : 228th ENMC International Workshop : Airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017. *Neuromuscul Disord*. 2018 ; 28 : 289-98.
- 5) The Ottawa Hospital : Lung Volume Recruitment for Paralytic/Restrictive Disorders <http://www.irrd.ca/education/policy/LVR-policy.pdf> (2020年7月30日閲覧)
- 6) Bach JR, Mahajan K, Lipa B, et al : Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2008 ; 87 : 720-5.
- 7) Bédard ME, Mckim DA : Daytime mouthpiece for continuous noninvasive ventilation in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Care*. 2016 ; 61 : 1341-8.
- 8) Yorimoto K, Ariake Y, Saotome T, et al : Lung insufflation capacity with a new device in Amyotrophic Lateral Sclerosis : measurement of the lung volume recruitment in respiratory therapy. *Prog Rehabil Med*. 2020 ; 5 :

- 20200011.
- 9) Kang SW, Bach JR : Maximum insufflation capacity : vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil. 2000 ; 79 : 222-7.
 - 10) Matsuda C, Shimizu T, Nakayama Y, et al : Cough peak flow decline rate predicts survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve. 2019 ; 59 : 168-73.
 - 11) Nakayama Y, Shimizu T, Matsuda C, et al : Non-motor manifestations in ALS patients with tracheostomy and invasive ventilation. Muscle Nerve. 2018 ; 57 : 735-41.