

SO-3 筋ジストロフィーと在宅人工呼吸

国立療養所徳島病院小児科

多田羅勝義

はじめに

筋ジストロフィーをはじめとする神経筋疾患では呼吸筋力低下により人工呼吸が避けられない時期が確実に訪れる。またこれらの疾患では通常一度人工呼吸を始めるとまず離脱ということは有り得ず、呼吸器と共に人生を歩むことを余儀なくされる。したがってこのような患者にとって在宅人工呼吸（Home Mechanical Ventilation以下HMV）の意義は非常に大きい。当院でも1996年の第1例から現在までに8例のHMV例を経験した。それらの経験を踏まえ、1.筋ジストロフィーの人工呼吸療法の特徴、2.徳島病院におけるHMVの特徴、3.小児のHMVの特徴-学校との連携-、4.HMVの落とし穴、以上4つの観点からHMVを検討した。

1. 筋ジストロフィーの人工呼吸療法の特徴

当院のように政策医療として筋ジストロフィーを診ている専門施設では、人工呼吸にNoninvasive Positive Pressure Ventilation（以下NPPV）を第一選択として用いることがほぼ定着している。しかしNPPVはまだ一般的にはよく知られておらず、実際に経験のある施設となるとさらに少ない。NPPVは非侵襲という点で気管切開に比べて患者にとって受け入れやすいが、効果が不安定であるなどの問題も併せ持つ。経験に基づいた注意深い管理が必要である。鼻マスクなど患者と呼吸器をつなぐインターフェイスにもきめ細かな配慮が必要である。さらに、人工呼吸器の選択も、患児にどのようなライフスタイルを想定するかによって決定しなければならない。

2. 徳島病院におけるHMVの特徴

当院ではHMV対象患者は全例筋ジストロフィーをはじめとする神経筋疾患である。筋ジストロフィー医療は政策医療として、当院のような特定施設がその医療の主体となることが期待されている。当院は四国で唯一の専門施設のためその守備範囲は四国全域にわたる。一方、地理的特徴から四国内

での移動は想像以上に厳しい。このような四国という地域特性からの検討も重要である。そんな環境下でHMVを実施していくにはいわゆる遠隔医療の導入も考慮しなければならない。パソコン通信を介してのパルスオキシメータデータ転送、ISDN回線利用のテレビ電話の利用など、地方病院のレベルで実現可能な方法が必要である。

3. 小児のHMVの特徴-学校との連携-

特に小児という点を考慮すると、その活動の場として学校が非常に重要となってくる。この問題は学校での医療行為実施をめぐる医師法（第17条）との絡みもあってなかなか複雑な要素を含む。しかしHMVを有効に活用するためにはぜひとも解決すべき課題でもある。当院管理中の地元中学に通学するHMV患児の修学旅行参加から、学校と病院の連携の重要性があらためて浮き彫りにされた。

4. HMVの落とし穴

HMV等在宅医療においては医師に環境評価義務が課せられる。HMVでは、既成の病院における人工呼吸療法の概念からは想像もできないような落とし穴が存在する。航空機旅行、スポーツへの参加、また非常事態への対応等、事前の対策が不可欠である。それにはまず主治医が患児の生活環境を充分把握しておくことが重要である。

まとめ

根本的治療法の確立されていない筋ジストロフィー患児にとってHMVはそのQOL向上のための非常に重要な要素の一つと考えられる。しかしHMVは現状では発展途上の療法で、非常に危険な一面すら併せ持つ。あせらずに一つ一つ問題を解決していく姿勢が必要であろう。はからずしも当院入院療養中の患者が語った、「在宅人工呼吸療法もよし、入院で人工呼吸療法もまたよし」という言葉で報告を締めくくりたい。