

ALS 訪問看護の基準化に関する検討

—人工呼吸器非装着を選択した療養者の在宅看護—

研究協力者 牛込 三和子（東京都神経科学総合研究所）
共同研究者 岡戸 有子、笠井 秀子、小林 明美、一ノ瀬 美幸、
小森 哲夫（東京都立神経病院）
輪湖 史子、徳山 祥子、小倉 朗子（東京都神経科学総合研究所）

1. はじめに

筋萎縮性側索硬化症（以下、ALS という。）においては呼吸障害が生命予後を左右する主因であるが、これには人工呼吸療法が有用である。近年は生活の質（QOL）向上等を目的として、在宅人工呼吸療法を実施する例も多く、それらの人々に対する訪問看護の基準化に関してはさまざまな取り組みが行われている^{1)~5)}。一方、人工呼吸療法を選択しない意思決定を行った人々の療養を支える態勢は確立しておらず、進行する障害や症状に対応しながら、療養者が望む生き方を全うできるよう支援するための訪問看護の基準化が急務である。

東京都立神経病院では、「人工呼吸器管理運営委員会」を設置し、委員会で作成した指針および教育入院カルテマニュアルに基づいて、ALS 患者に対するインフォームドコンセントを行っている⁶⁾。まず、ALS が強く疑われた場合は、告知を前提に教育入院をしていただき、診断の確定後、医療チーム（主治医、病棟医長、看護婦、PT・OT・ST、MSW、在宅診療導入の場合は在宅診療室の看護職）を編成し、インフォームドコンセントを行う。インフォームドコンセントは、主治医が病気の説明や症状の進行にともなって必要となる治療（経管栄養、気管切開、人工呼吸療法など）を、病棟看護婦は症状の進行にそった看護方法（吸引、排痰、基本的看護）について、PT、OT、ST は、必要となる介護法や環境整備、コミュニケーション方法（ナースコールを含む）を、MSW は療養に必要な福祉制度や生活環境について各々説明する。在宅診療対象となる場合は在宅診療室看護職が在宅診療システムの説明および具体的な在宅療養の方法や支援態勢の構成について患者および家族に説明する。これらの説明を受ける機会は1回ではなく、患者、家族が納得のいくまで設定する。呼吸器非装着を選択した場合でも、このマニュアルに沿って支援が開始される。しかし、死を間近にした療養中の精神的、肉体的苦痛を支える態勢は未だ明確なものがなく、課題となっている現状である。そこで本研究では、人工呼吸器非装着を選択した ALS 在宅療養者における看護を検討することを目的として、既存の資料を整理分析し、考察した。

2. 対象と方法

(1) 都立神経病院在宅診療室において、1995年4月～1998年9月の期間に診療対象となったALS患者のうち、人工呼吸器非装着を選択して死を迎えた者で、著者らが実際にケアを提供した者について、看護記録および診療記録を資料とし、支援経過を分析、検討した。

(2) (1)の事例で、終末期の診断、告知から死に至るまでの療養を支援した1事例について看護経過を詳細に分析し、事例検討を行った。

(3) (1) (2) の結果より、人工呼吸器非装着を選択した在宅療養者の看護について整理した。

3. 結果

A. 13 例の分析

(1) 対象者の概要

対象事例の一覧を表 1 に示した。対象者は 13 人で、男 6 人、女 7 人であった。発症年齢（平均±SD：標準偏差）は 62.5±10.6 歳、死亡時年齢（平均±SD）は 66.0±9.5 歳であった。症状初発部位は、上肢 4 人、下肢 4 人、球筋 5 人であった。発症から死亡までの期間は、中央値 36 ヶ月（範囲 7 ヶ月～202 ヶ月）、在宅診療室登録期間は、中央値 160 日（範囲 8 日～10 年 95 日）であった。

主介護者は、配偶者 11 人（夫 5 人、妻 6 人）、その他 2 人であった。副介護者がいた者は 9 人、いなかった者 4 人であった。

(2) 医療処置管理状態

在宅で実施されていた医療処置管理は、経管栄養法（胃瘻、経鼻胃管）8 人、気管切開管理 2 人、口腔・鼻腔吸引 8 人、膀胱カテーテル留置による持続導尿 1 人、酸素療法 4 人、鼻マスクによる換気補助（Bi-PAP S/TTM 使用）1 人であった（表 1）。これらの医療処置は、大半が在宅診療登録以前から開始されており、本人と家族介護者への指導は入院時に病棟で実施されている例が多かった。

(3) 在宅療養支援態勢

診療では、神経病院の訪問診療に加えて、全例が地域のかかりつけ医の訪問診療を受けていた。看護では、神経病院訪問看護に加えて、東京都の難病対策事業である吸引器貸与事業訪問看護（保健所から派遣、難病看護研修修了者）12 人、自治体訪問看護 1 人、訪問看護ステーション看護 2 人で、13 人中 11 人が複数機関の看護サービスを利用していた。

病院在宅診療体制である 24 時間対応に加えて、一部事例では地域主治医による 24 時間対応、病院看護職による 24 時間対応態勢で支援していた。

家事援助型ヘルパーを 4 人が利用していた。

(4) 医療に関する意思決定

人工呼吸療法に関するインフォームド・コンセントについては、都立神経病院の指針に従って入院環境下で主治医を中心とした医療チームによるアプローチが行われていた。これらの患者は全例、在宅診療室登録時点で既に、人工呼吸器非装着の意思を表明していた。その後の経過中、人工呼吸療法に関する意思決定上の葛藤を明確に表明した者は 2 人であった。在宅診療室看護職は、患者及び家族の状態を把握し、医療チームの一員として、この問題に対応していた。

療養の場については、在宅診療室登録時点では全例において、患者および家族介護者ともに最期まで自宅で過ごすことを希望していたが、実際の死亡場所は、病院 11 人、自宅 2 人であった。死因は全員、呼吸不全であった。病院で死亡した者の最終入院期間の中央値は 4 日（範囲 2 日～58 日）であった（表 1）。入院の選択契機は、(1) 自ら入院を希望した者が 6 人（呼吸困難増強による者 2 人、家族介護者の負担を配慮した者 4 人）、(2) 状態の急変による者 4 人、(3) その他 1 人、であった。入院先は、都立神経病院 10 人、他院 1 人であった。

自宅死亡例における死亡確認は、神経病院医師による者 1 人、地域主治医による者 1 人であった。

看護職は、呼吸器装着の意思および在宅療養継続について、患者及び家族の状況を把握し、その実現可能性について判断し、医師に報告のうえ対応していた。

(5) 苦痛緩和のための看護支援

療養者の身体的苦痛としては、疼痛 13 人、口腔内乾燥 13 人、四肢冷感 8 人などが多かった(表 2)。また、精神的支援を必要とする事柄として、「死ぬときに苦しまないだろうか、苦しむのはいやだ」(10 人)という訴えが多かった(表 3)。

これらの症状や苦痛に対する看護ケアを表 4 に示した。なおその際、文献等 7) ~8) に即して症状や苦痛を分類した。

これらの苦痛の成因は、それぞれに重なり合っている。さらに、対象者が心地よいと感じる看護ケアは個別性が高いことも示されたが、疼痛や倦怠感に対しては、身体を他動的に動かすケアやリラクゼーションは共通して有用であることが示された。心身の苦痛緩和のための看護ケアでは、療養者が、「自分は大切にされている」と感じられる看護をすることが重要であり、そのときどき、状態をアセスメントし、これらの看護ケア方法を念頭において、看護していくことが苦痛緩和につながることで導き出された。

(6) 家族介護者の状況

家族介護者の問題としては、健康障害 4 人をはじめ、疲労、睡眠不足、緊張感などの訴えが多く抽出された。とくに、療養者の死に気付かないのではないかという、この状況に特有と思われる緊張感が示された(表 5)。

B. 事例検討

(1) 事例の概要

J 氏は男性で、43 歳のとき上肢型 ALS と診断された。療養全経過 3 年で死亡時 46 歳であった。家族は妻と子供 3 人(15 歳、13 歳、9 歳)に母親の 6 人で、妻は仕事についていたが本人の発病を機に退職、夫とともに ALS の勉強をし、夫を支え、残された日々をともに生きる生活を大切に過ごしていた。

(2) 病気経過 (図 1, 2)

発病から 2 年 6 ヶ月後、呼吸困難を自覚、ALS 専門医療を求めて都立神経病院を受診し教育入院、入院時の呼吸機能評価から余命 2 ヶ月と診断された。主治医の説明に対し本人、家族ともに人工呼吸器装着は選択しないと意思表示、自宅での療養を希望して在宅療養に移行した。在宅療養開始直後に上下肢機能を失い、ベッド上生活となったが、排泄は最期までトイレで行った。意識、会話、嚥下の機能は最期まで保たれていた。退院 1 ヶ月後、体動時の呼吸困難を訴え主治医の指示により酸素療法を開始した。退院 2 ヶ月後に PaO₂ 67.4Torr、PaCO₂ 68.8 Torr の状態となり、呼吸困難が進行、5 ヶ月後さらに悪化、積極的な苦痛緩和措置を希望したため主治医の指示で酸素を増量したが状態に変化はなかった。翌日、一転して呼吸器装着の意思表示があり、緊急入院した。しかし、入院直後にその意思は撤回され、19 日後に病院で死亡した。

(3) 支援状況

支援態勢は本人、家族の希望も加味して、往診と週 2 回の訪問看護とした。訪問看護は保健所の保健婦・看護婦と病院の看護職で各 1 回の態勢で開始した。往診は主治医が可能な限り担

当し、緊急時には病院がいつでも対応できるよう調整した。在宅療養5ヶ月間で、往診は専門病院医師と地域主治医あわせて16回、訪問看護は緊急訪問を合わせて51回で、うち夜間訪問2回、休日訪問1回であった。病院在宅診療室看護職は携帯電話を所持し、24時間対応した。電話対応は11回であった。病院からの臨時訪問は医師5回、看護職5回であった。臨時往診の目的は動脈血ガス測定値や酸素飽和度測定値で大きな変化が生じたときや、呼吸器装着の意志の再確認であった。臨時的訪問看護は、苦痛症状の出現に対応して主治医の指示による服薬指導や、家族および本人の精神的不安による訪問要請に応えたものであった。

(4) 看護

看護は生命予後が2ヶ月と告知された段階でターミナル期として支援を開始し、苦痛の緩和と家族の介護支援を目的とした。

5ヶ月間に現れた身体的苦痛は、呼吸困難の他に鼻閉、口渇、倦怠感、関節痛があった。鼻閉はALSによる筋力低下と推察されたが、対症療法的に血管収縮剤点鼻薬が有効であった。口渇は、飲水や食事量の低下によるものと判断し、経管栄養剤で水分補給を行い、効果を得た。更に常時氷を口内に含むよう指導し、水分摂取の一助となった。倦怠感は呼吸状態の悪化と身体不動によるものと判断し、全身の他動運動、肺理学療法を行い苦痛軽減に効果があった。洗髪、全身清拭、手・足浴等は総合的な苦痛緩和として有効であった。

精神的苦痛の訴えとしては、「死に至る苦痛の恐怖とその緩和法」「死はどのように訪れるか」について繰り返し問いかけがあった。主治医は苦痛緩和対処法について説明し、看護職は経験に基づき具体的に説明した結果、精神的安定を得た。このことから特に在宅療養では一つ一つの問題について、その都度、本人・家族が対処法を見いだせるまで話し合うことにより、精神的不安を軽減できることがわかった。

呼吸器装着の選択については折に触れ確認し、時期を逸しないように配慮した。呼吸器装着を選択しない理由については本人の生き方であると共に、「自分は死後も子供に責任があり、生きながらえることで子供のために使うべきお金を使うことはできない」と、父親としての責任に基づく考えがあった。妻は、生きてほしいと思いつつも本人の意思を尊重し、呼吸器装着を強くは主張しなかったが、本人の死後、「在宅療養中は常に最善の選択をしたと思っていたが今となれば、呼吸器を装着しなかったことを後悔している。夫がここにいるといないとでこんなに差があるとは思わなかった。」と話していた。

5ヶ月間の在宅療養中、本人、家族ともに大きな混乱に陥ることなく、1日1日を大切にしてい、静かに過ごすことができた。5ヶ月間の看護支援は以下のようにまとめられる。

- ①呼吸器装着および最期の療養の場の選択については、いつでもその意志を変更できることを伝えたことにより、意志決定を柔軟にできた。
- ②地域主治医と専門病院主治医の連携による診療が円滑にできたことにより、受療の不安を最小限にできた。
- ③疾患のたどる過程に知識のある看護職が定期的訪問および24時間対応により、苦痛への対処、生活の過ごし方を具体的に支援、また、本人及び家族がそのとき、その場で知りたいことを洞察し、十分に情報を提供したことにより、安心して本人の望む最期の療養生活を送ることができた。

4. 考察とまとめ

人工呼吸器非装着を選択して死亡したALS療養者13人の在宅療養経過と看護内容を分析した結果、以下のように在宅看護課題が整理された。

1) 専門病院在宅診療室の看護職が関与した期間は約5ヶ月であり、比較的短期間に濃密な看護支援が必要とされる。

2) 具体的な看護課題としては、(1)療養者の身体的苦痛の緩和、(2)療養者への精神的支援、(3)家族介護者への支援、(4)人工呼吸器装着に関する意思決定の再確認と意思変更の保証、(5)療養の場(最期をどこで迎えるか)に関する意思決定の再確認と意思変更の保証、が抽出された。

心身の苦痛を緩和する看護では、療養者が「自分は大切にされている」と感じられる看護をすることが重要であり、他動運動やリラクゼーションなど有用な看護ケア方法が導き出された(表4)。家族の心身の負担が大きく、24時間対応の看護が必要である。

人工呼吸器装着に関しては、療養者が非装着との意思を表明したとしても、その後も逡巡や葛藤が続くことを認識し、(1)いつでも意思変更(人工呼吸器装着)は可能であることを伝えること、(2)意思変更の有無を折に触れて確認し、人工呼吸器装着を希望する場合は適切な時期を失ないように配慮すること、などが必要である。

同様に、療養の場の選択に関しても、(1)いつでも入院可能であることを伝えること、(2)療養者と家族介護者の意思を繰り返し確認すること、(3)意思決定の内容が実現可能かどうかアセスメントを行い、的確な意思決定を支援すること、などが必要である。

3) 急な状態変化や症状の重篤化に対応し、療養者および家族介護者が最期まで安心して過ごせるようにする必要がある。そのためには、地域と専門病院の連携による24時間支援体制の整備が不可欠である。

参考文献

- 1) 川村佐和子, 他: 筋・神経系難病の在宅看護—医療依存度が高い人々に対する看護. 日本プランニングセンター, 千葉, 1997.
- 2) 川村佐和子: 在宅人工呼吸と看護, エキスパートナース 8 (13) :184-189, 1992.
- 3) 長沢つるよ, 近藤紀子, 牛込三和子: 在宅人工呼吸療法時のケア. 看護技術 40 (9) :81-84, 1994.
- 4) 木村謙太郎, 佐藤猛, 川村佐和子 (監): 在宅人工呼吸マニュアル. 日本在宅医療福祉協会在宅医療部会, 東京, 1995.
- 5) 輪湖史子, 牛込三和子: 在宅人工呼吸療法における患者・家族教育の進め方. THE LUNG Perspective 6 (1) :54-58, 1998.
- 6) 都立神経病院「人工呼吸器管理運営委員会」資料「教育入院カルテマニュアル」1994
- 7) 遠藤明 (訳): ALSマニュアル—ALSと共に生きる. (編) アメリカALS協会, 日本メディカルセンター, 東京, 1997.
The ALS Association. Living with ALS: What's All About? The Author, Woodland Hills, California, 1997.
- 8) Forshew DA, Bromberg MB.: A survey of ALS/MND specialists for medication preferences for relief of symptoms associated with ALS/MND. 9th International Symposium on ALS/MND Abstract Book, P.23. MND Association UK, 1998.

表1 事例一覧

事例	性	初発症状	死亡時年齢(歳)	発症~死亡(月)	在宅診療期間(日)	死亡場所	最終入院期間(日)	コミュニケーション	経管栄養法	呼吸管理	経口経鼻吸引	酸素療法	膀胱カテーテル留置
A	男	球筋	67	23	7	自宅	—	言語	—	—	—	○	—
B	女	下肢	74	13	16	病院	3	筆談	胃瘻	—	○	—	—
C	女	上肢	79	8	44	病院	2	言語	経鼻	—	○	—	—
D	女	球筋	61	37	71	病院	3	筆談	胃瘻	気管切開	—	○	—
E	男	下肢	71	36	100	病院	8	言語	—	鼻マスク式陽圧換気	○	○	—
F	女	下肢	69	37	135	自宅	—	うなづき	—	—	—	—	—
G	女	球筋	58	21	159	病院	4	文字盤	経鼻	—	○	—	○
H	女	球筋	76	26	161	病院	58	筆談	胃瘻	気管切開	—	—	—
I	女	球筋	74	47	174	病院	51	指文字	胃瘻	—	○	—	—
J	男	上肢	47	38	174	病院	19	言語	—	—	○	○	—
K	男	上肢	50	51	273	他病院	4	文字盤	胃瘻	—	○	—	—
L	男	下肢	67	38	371	病院	2	言語	胃瘻	—	○	—	—
M	男	上肢	65	202	3747	病院	2	言語	胃瘻	—	—	—	—

表2 身体的苦痛の訴え

n=13 重複回答あり

訴えの内容	人数	訴えの内容	人数
疼痛	13	しびれ	3
口腔内の乾燥・ねばつき	13	頻尿	3
痰がすつきりとれない	9	鼻閉	3
むせる	8	頭痛	3
手足が冷える	8	発汗	3
飲み込みにくい	7	筋肉の痙攣	2
流涎による不快感	5	水分が十分に摂れない	2
食事に時間がかかる	5	食欲不振	2
不眠	5	噛み合わせが悪い	2
便秘	5	口が閉じられない	1
布団が重い	4	あくび	1
肩こり	4		

表3 精神的苦痛の訴え

n=13 重複回答あり

訴えの内容	人数
死ぬときに苦しむのはいやだ	10
死に至る経過はどのようなものか	1
夜が不安	2
くやしい、情けない	2
どうしてこんな病気になったのか	1
人に面倒をかけたくない	2
家族が疲れているのをみるのが苦痛	1
会話ができないのが苦痛	2
表情が作れなくて苦痛	1

表5 家族介護者の訴え

n=13 重複回答あり

訴えの内容	人数
疲れる	13
睡眠不足	5
夜間の睡眠中断	5
明らかな健康障害	4
体調が悪いが時間がなくて受診できない	1
緊張する(療養者の死亡に気がないと困る)	1
いらいらする(当たりちらしたい気分)	1
食事や排泄時の移動介助が負担	2

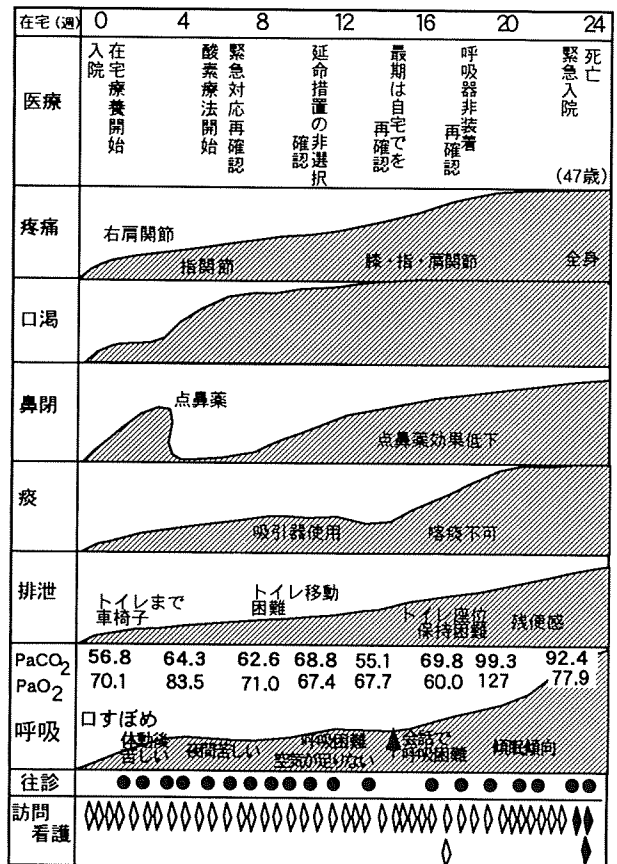


図2. ターミナル期の経過 (J氏) ◆: 夜間・休日

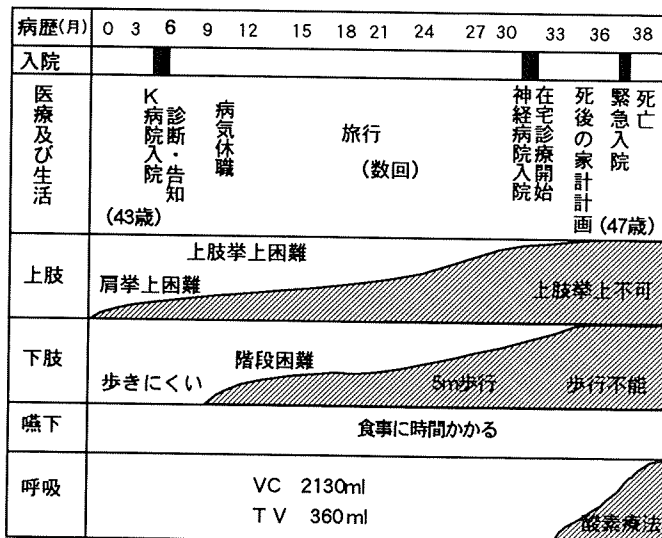


図1. 病気の経過 (J氏)

表4 人工呼吸療法非選択者における緩和ケアの看護（試案）

緩和ケア看護の基本：療養者が、自分が大切にされていると感じられる看護をする。

*各看護ケアで不快に感じるものは中止する。

症状・苦痛	訴え・徴候	看護ケア	医師の指示で可能性のあるもの
呼吸困難	1. 息が苦しい 2. 脈拍上昇 3. 呼吸回数上昇 4. 胸の動きが悪い 5. 換気量の低下 6. 経皮酸素飽和度の低下	1. 他動運動 2. 体位を変える 3. 不必要な会話を避ける 4. 呼吸筋のリラクゼーション 5. 排痰ケア	1. 酸素療法 2. 用手換気補助
痰の喀出困難	1. 痰が出せない 2. 痰貯留を聴診	1. 吸引 2. 排痰ケア 3. 温罨法	1. ネブライザー（去痰剤含）
口腔内の不快感	1. ねちゃねちゃして不快 2. 口唇の乾燥 3. 舌の乾燥	1. ネブライザー頻回 2. 水分補給・増量 3. とろみを付けた水分 4. 氷片を含む 5. 口腔清拭	
流涎	1. 流涎を不愉快に感じる 2. 流涎がある	1. 拭き取る 2. 吸い取る（タオル） 3. 頻回に吸引 4. 持続吸引	1. 分泌抑制剤
睡眠障害	1. 眠れない 2. 怖い夢を見る 3. 熟睡感がない 4. 入眠までに時間がかかる 5. 再入眠できない 6. 夜間何回も目が覚める	1. 家族・介護者に指導 1) 就寝前のケアを充分に行う （足浴・体位決め） 2) 好きな飲み物を飲んでもらう 3) 眠りにつくまでそばにいる 4) 手の届くところに寝る	1. 睡眠薬
倦怠感	1. 身の置き所がない 2. 全身の脱力感 3. 腕、足が重い	1. 体位を変える 2. 他動運動 3. 身体を動かす 4. リラクゼーション	
疼痛 （頭部・頸部・肩 下肢・関節・腰）	1. 疼痛がある *疼痛の種類を確認	1. マッサージ 2. 他動運動 3. 入浴・湯たんぽ 4. エアーマットレス 5. 体位交換 6. ギャッジアップ	1. 鎮痛剤
手足の浮腫、冷感	1. 手足が冷たい 2. 手足のむくみ、冷感あり	1. 手足を挙上する（浮腫の場合） 2. 温罨法 3. マッサージ	
攣縮	1. びくつき感 2. 攣縮	1. 電解質補給目的で 1) 飲料水を試みる	1. 薬処方
便秘	1. 残便感 2. 便意があるが出ない 3. 腹部膨満感	1. 腹部マッサージ 2. 排便時の用手圧迫 3. 排便 4. 水分補給 5. 温罨法	1. 下剤・洗腸
頻尿	1. 頻尿を訴える 2. 夜間頻回に排尿	1. 安楽に排尿できるよう 環境整備 2. 温罨法	1. 膀胱留置カテーテル
鼻閉	1. 鼻閉感がある		1. 血管収縮剤の点鼻
不安／鬱状態	1. 死ぬとき苦しいのは嫌だ 2. 死に至る経過は どのようなものか 3. 何故こんな病気になったのか 4. 家族に面倒をかけたくない 5. 会話ができなくて苦痛 6. 表情表出ができなくて苦痛	1. 知りたい情報をキャッチする 2. 情報の提供	1. 抗不安剤 2. 抗うつ剤 3. 鎮静剤

筋萎縮性側索硬化症の呼吸障害に関する研究 —QOLを保持する方策—

研究協力者 小森 哲夫（東京都立神経病院神経内科）
共同研究者 三明 裕知（東京都立神経病院神経内科）
道山 典功（同リハビリテーション科）
磯部 祥子、田中千鶴子（同医療相談室）
近藤 紀子（東京都立八王子保健所）
宮川 哲夫（昭和大学医療短期大学理学療法学科）

1. はじめに

筋萎縮性側索硬化症(ALS)の生命予後を規定するのは呼吸不全である。近年、ALS患者に対する病名告知が行われるようになり、患者・家族にとって呼吸筋障害の評価および呼吸不全の予後予測と治療が、告知後の療養や患者のQOLの観点で重要となった。そのため、我々は(1) ALSの呼吸障害の主因である呼吸筋障害を、主に電気生理学的に評価し、臨床症状やその他の検査所見と対比して、予後予測への有用性を検討すること、(2) ALSにおいて呼吸筋を含めた筋力低下を防止する薬物療法に乏しい現状では、呼吸理学療法が呼吸障害に対する機能維持的治療法として期待されるため、延命効果を期待したALSにおける至適呼吸理学療法プログラムを作成し実施すること、(3) 呼吸筋の休息を目的とした非侵襲的人工呼吸療法(NIPPV)を試みることの3点について検討してきた。今回、これらを統合し、呼吸障害の観点でALS患者のQOLを保持する方策を考案することとした。

2. 対象と方法

(1) 呼吸筋障害の評価は横隔膜について20例を対象とし横隔神経伝導検査と横隔膜針筋電図検査を施行した。また、呼吸筋力測定として最大吸気圧(PImax)と最大呼気圧(PEmax)を記録した。検査法の詳細はすでに報告したのと同様である¹⁾。これらの経時的記録と罹病期間、肺活量(%VC)、血液ガス分析値(pO₂, pCO₂)の変化を比較した。

(2) 呼吸理学療法プログラム²⁾は、他動運動による肋間筋・体幹筋のストレッチによる脊椎・胸部の可動域訓練として、(1) 側臥位での胸腰椎の回旋運動、(2) 背臥位で吸気に胸腰椎の持ち上げ(post lifts)、(3) 背臥位での体幹と肩甲帯の分離運動、(4) 背臥位で肋骨の捻転をおこない、さらに呼吸介助法として胸部上部・胸部下部の介助法加え、19例に施行した。9例では吸気訓練としてThreshold™を用いたPImaxの30%~15%の吸気負荷訓練を追加し継続的に実施した。効果は、PImax、PEmax、%VCの変化で評価した。

(3) NIPPVの対象は、呼吸筋障害は明らかであるが、気道閉塞のない5例で、具体的には嚥下困難が自覚的にみられないこと、耳鼻科的にも咽頭筋の運動障害が軽微にとどまることを条件とした。年齢は、40歳から74歳で、男性2名、女性3名である。そのうち3例は、呼吸不全到来に即して導入し、2例は呼吸障害に関する自覚症状はないが、横隔神経伝導検査や横隔膜針筋電図検査所見で異常を認めた時期から導入した。機器として、従圧式陽圧人工呼吸器であるBiPAP™を用い、鼻マスクまたはマウスピースから自発呼吸に合わせて吸気と呼気の圧

差が 6cmH₂O から 10cmH₂O の陽圧で呼吸を補助した。導入後、臨床経過を観察すると共に、特にこの療法の療養上の利点と欠点について注目し、患者や家族の意見を集約した。

3. 結果

(1) 呼吸筋障害の評価では、呼吸困難の自覚症状が無く、%VC が保たれ、pO₂、pCO₂ が変化しない比較的早期から 20 例中 18 例(90%)で横隔膜に深吸気時の減少干渉波形、12 例(60%)で脱神経電位が記録された。横隔膜M波振幅は 10 例(50%)で正常範囲以下であった。そのうち、2 例(10%)では、脱神経電位が唯一の異常所見であった。横隔神経伝導時間の正常範囲を越える延長は 9 例(45%)にみられた。経時的には、横隔神経M波振幅が低下・多相化した後、無反応となった。そして、1~2カ月の後に呼吸不全となった。経過中のM波の多相化例は 10 例(50%)であり、多相化していない例と比較して pCO₂ 濃度が有意に上昇し、罹病期間が長く、%VC が低い傾向がみられた。P_Imax や P_Emax も経過につれ低下した。M波の無反応例は、その時期に呼吸不全に陥った。

(2) 呼吸理学療法を施行した例のうち、他動運動と呼吸介助法のみを施行した 10 例では、P_Imax が 3~6 カ月保持される例が 4 例(40%)存在した。さらに、吸気負荷訓練を加えた場合、P_Imax は 9 例全例で保たれ、6 例(67%)では 1~3 カ月間 P_Imax に改善が見られた。図に 19 例の呼吸理学療法施行期間中の P_Imax の変化を示した。P_Emax、%VC の値にはばらつきがみられた。経過中、呼吸不全に至り鼻マスク式人工呼吸器を装着した 2 例では、装着後は装着直前と比して P_Imax が改善した。

(3) NIPPV は、対象とした 5 例全例が 1~2 週で慣れ、スムーズな導入が行われた。導入当初は夜間の装着を優先し、必要に応じて日中にも装着時間を徐々に延長した。呼吸不全到来に即してを導入した 3 例のうち、72 歳女性は約 1 年、74 歳男性は約半年間ののち、「鼻をつかまれた感じ」や「耳痛」を訴えた。ほぼ時期を同じくして、嚥下障害も明らかとなった。もう 1 例は、1 年を越えて継続中である。臨床的に呼吸障害の明確でない時期に導入した 2 例でも現在まで約半年間、特別の問題なく継続している。この 2 例とも、装着後 P_Imax は低下することなく保持されている。NIPPV の導入後、患者・家族からあげられた利点は、身体的侵襲がなく声を出して会話によるコミュニケーションが出来ること、食事が出ること、人工呼吸器の着脱が容易で自分のペースで呼吸器を使う感覚になれること、最終的に気管切開をして人工呼吸器を装着するか否かを迷っている場合、選択を考える時間的ゆとりを身体的に快適な状況で得られることなどであった。

4. 考察

呼吸筋障害を客観的に評価する横隔膜の電気生理検査は、臨床症状のない時期から呼吸筋の異常を補足でき、経時的にはM波振幅で数値化することが出来ること、またM波の波形変化が出現し多相化すると呼吸障害が高度で、M波が無反応となる頃には呼吸不全に陥る例があることなどから、呼吸障害の予後予測に利用できると考えられる。現在までの検討では、予後を完全に数値化して表現するまでには至らない。しかし、今後のデータの蓄積により、M波振幅を指標として、ある程度まで数値化しうる可能性を残している。

我々の考案したプログラムによる呼吸理学療法は、他動運動と呼吸介助を行うのみでも P_Imax を数カ月保持できるが、これに、吸気筋訓練を加えると P_Imax を改善する場合もあり、P_Imax を維持する期間が一層延長することが明らかとなった。P_Imax は、全体的な吸気筋機

能の指標であり、ALS においては呼吸障害の程度を表現しうると考えられる。加えて、ALS の自然経過では呼吸障害が生命予後を決定することを考えると、 PI_{max} が維持されることが延命につながる可能性がある。今後、これらの訓練で実際に呼吸不全の到来を遅延し得るかに ついての具体的な検討が重要となる。幸い、我々は、呼吸理学療法を施行する以前に、ALS 患者について発症から呼吸不全に至るまでの期間を調査しており³⁾、呼吸理学療法を施行した患者数の増加と予後が判明すれば、それとの直接比較が可能である。人工呼吸療法を導入することを除けば、ALS の生命予後を延長する治療は極めて限られており、この呼吸理学療法の持つ意味は大きいと考える。

NIPPV は、主に鼻マスクを利用し、自発吸気に合わせて陽圧で空気を肺に送り込む。気管切開を必要としないため、患者にとっても身体的負担が少なく、管理も比較的容易である。現在まで、Duchenne 型筋ジストロフィーをはじめ、筋疾患患者に主に応用されている。この療法は機器のメカニズムからも想像できるように、気道に閉塞があるとこの方式では十分な換気を行うことが困難である。そのため、嚥下困難などの球麻痺を伴うことの多い ALS では使用できる場合が限られるが、適応を考えれば、他疾患同様の効果が得られることが予想される。そこで、臨床的には気道閉塞がみられないことを条件として ALS にも NIPPV を試みた。その結果、呼吸不全時に導入した 3 例のうち 2 例では半年から 1 年ののちに球麻痺症状が進行し、NIPPV が継続不可能となったものの、1 例では 1 年以上の期間継続中である。このことは、NIPPV でも呼吸不全後ある程度の期間は延命が可能ながあることを示している。NIPPV を開始後、 PI_{max} が改善したことは、呼吸筋機能不全におちいった後でも、呼吸筋に一定の休息を与えると機能が改善することを示し、呼吸筋疲労を避け、休息を与えることの重要性が認知される。従って、臨床的に呼吸障害の明確でない時期に導入した 2 例の今後の経過を観察することが重要と考えている。

これらの 3 つの検討結果を、QOL の観点から意義づけると、横隔膜の電気生理学的検査や呼吸筋力検査は、患者・家族が進行性である ALS の呼吸障害における自分の程度を知り呼吸障害の予後を予測し生活設計する資料となることであろう。呼吸理学療法は、呼吸不全の到来を遅延させる可能性があることが最大の QOL への貢献であると思われる。また、これを実施すると患者は心地よいことが多く、そのことも日常的には QOL に関与すると思われる。NIPPV は、結果のところ記載した患者・家族の意見が、この療法の QOL に与える良好な効果を表している。さらに、もし NIPPV が継続できなくなったあとも、気管切開をして人工呼吸器を装着するという選択をする場合には、部分的ではあるが NIPPV で、その後の療養生活の模擬体験をすることも可能と考えられる点を追加したい。

5. 結論

ALS において療養生活の QOL を保持するために、経時的な横隔膜の電気生理学的検索による早期から呼吸障害の客観的な予後予測、呼吸理学療法による呼吸機能、特に吸気機能の改善を介する呼吸不全到来時期の遅延、NIPPV による呼吸筋の休息と呼吸筋機能の維持が重要な方策となると思われた。また、NIPPV の装着は人工呼吸器装着後の生活における QOL の保持にも有用と思われた。

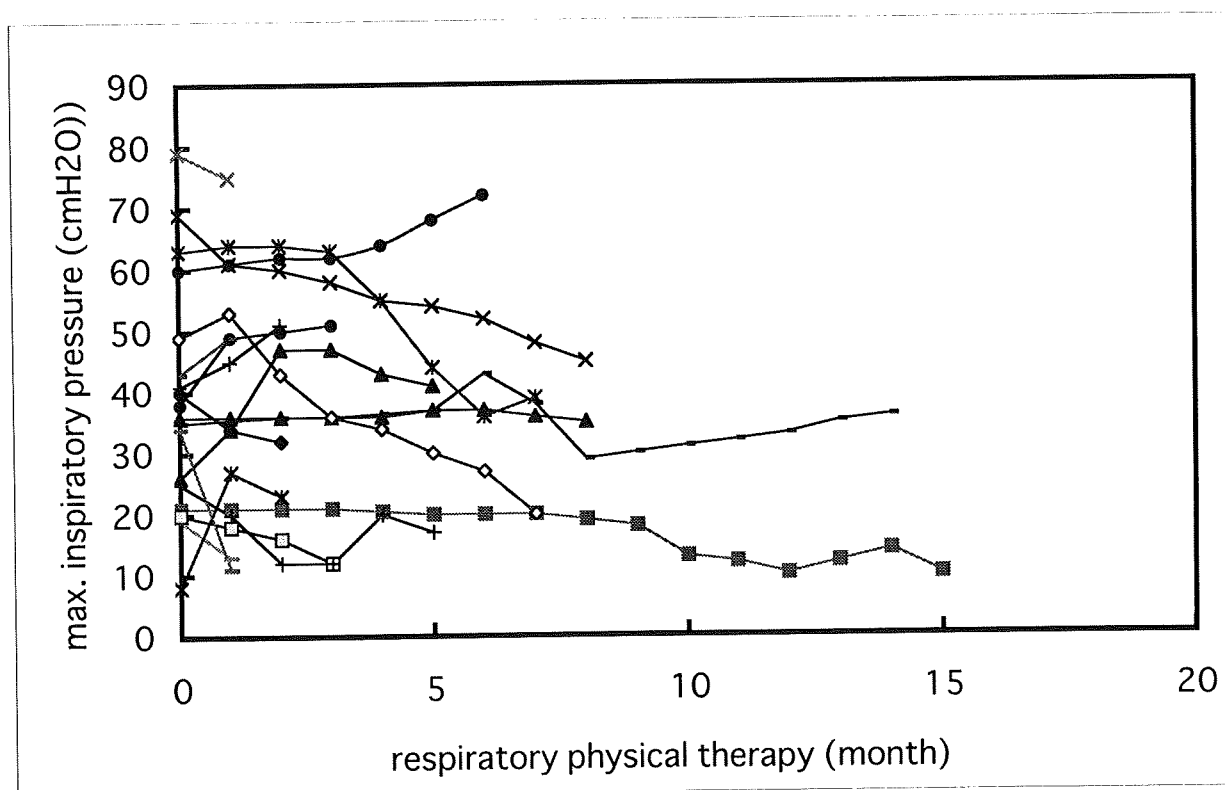
参考文献

- 1) 小森哲夫, 三明裕知, 道山典功, 他: 筋萎縮性側索硬化症の呼吸障害に関する研究—生理学的検査の予後予測への寄与—. 厚生省特定疾患調査研究班, 社会医学研究部門, 特定疾患に関する QOL 研究班, 平成 9 年度研究報告書
- 2) 小森哲夫, 宮川哲夫, 道山典功, 他: 筋萎縮性側索硬化症の呼吸障害に関する研究—至適呼吸理学療法プログラムの研究—. 厚生省特定疾患調査研究班, 社会医学研究部門, 特定疾患に関する QOL 研究班, 平成 8 年度研究報告書. pp115-119, 1997
- 3) 廣瀬和彦, 小森哲夫, 平島富美子: ALS の呼吸管理の特性. 日本呼吸管理学会誌, 5:137-141, 1996

図の説明

呼吸理学療法期間中の最大吸気圧の変化をしめす。

19 例中 13 例で PImax が 3~6 カ月保持された。



図

呼吸器装着 ALS 患者の四肢・球筋機能の予後の検討

研究協力者 近藤 清彦 (公立八鹿病院神経内科)

共同研究者 新改 拓郎、石崎 公郁子 (公立八鹿病院神経内科)

1. はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) において、人工呼吸器装着後に四肢筋・球筋の機能がどの程度保たれるかは、人工呼吸器装着の決定や、在宅人工呼吸療法を行う ALS 患者の QOL を考える上で重要だが、これまで十分に検討されていない。今回、当院における呼吸器装着 ALS 患者において呼吸器装着後の四肢・球筋機能の予後について検討したので報告する。

2. 対象と方法

対象は、1989 年から 98 年の 10 年間に当院で呼吸不全を呈した ALS 患者 21 名 (男性 17 名、女性 4 名) で、全例が呼吸器装着を希望し気管切開下で陽圧式人工呼吸器を装着した。年齢は 44~83 歳 (平均 65.6 歳)、初発症状による病型別人数は上肢型 9 名、下肢型 4 名、球麻痺型 4 名、呼吸筋麻痺型 4 名だった。いずれも診断から病名告知、呼吸器装着とその後の管理まで当院で一貫してかかわり^{1)~5)}、うち 17 名で在宅人工呼吸療法を実施した。

方法は、21 名の ALS 患者の上肢、歩行、会話、嚥下の各機能について以下の能力が呼吸器装着後保持された期間を検討した。すなわち、上肢機能は自力で上肢挙上可能または箸の使用が可能期間、歩行機能は介助にて歩行可能な期間、会話機能は発声が聞き取り可能な期間、嚥下機能は経口的に食事摂取が可能な期間とした。

なお、当院での気管切開および人工呼吸器装着の時期は、%VC30%台を目安にしている。事前に呼吸器装着の意思を確認しておき、痰、唾液の喀出困難、頭痛・不眠・四肢の鉛のような重さなどの自覚症状、呼吸数増加、頻脈、苦悶様顔貌などが出現したおりに、本人と相談し気管切開を行い呼吸器を装着している。意識消失後の呼吸器装着は 21 人中、2 人のみだった。

発症から呼吸器装着までの期間は 1~71 ヶ月で、発症後 1 から 4 年での呼吸器装着が多く平均は 23 ヶ月だった (図 1)。

呼吸器装着から在宅人工呼吸療法開始までの期間の分布を図 2 に示す。初期から在宅療養の希望がある場合は呼吸器装着後 3 ヶ月前後での在宅療養開始が多いが、在宅療養への決心がつくまでに時間を要する場合もあった。

3. 結果

図 3 は、呼吸器装着後に上肢機能が維持された期間を、患者ごとに示し、病型別に上から上肢型、下肢型、球麻痺型、呼吸筋麻痺型に分類したものである。上肢機能は、上肢型の 2 例と、球麻痺型の 1 例、呼吸筋麻痺型の 3 例で 1 年以上保たれていた。

図 4 は、呼吸器装着後に歩行機能が維持された期間を示す。歩行は、下肢型の 4 例と上肢型、球麻痺型の各 1 名を除く 15 名で呼吸器装着後も可能であった。とくに、上肢型の 4 名と、呼吸筋麻痺型の 2 名では 1 年以上にわたって歩行が可能であった。これは、呼吸器使用開始後も呼吸筋訓練や立位・歩行訓練を積極的に行った成果と考えられる。呼吸器装着後も歩行できる例がこれほど多いということはこれまでの常識を覆すような結果であった。

図5は、会話機能が維持された期間を示す。気管切開をすると声を失うと言われることもあるが、今回の対象者21名中、気管切開を行い呼吸器を装着した後も12名で発声と会話が可能だった。いずれも、カニューレのカフエアを減量することで発声できた。とくに、上肢型と呼吸筋麻痺型で、会話が長期に保たれた例が多くみられた。

図6は、嚥下機能の維持された期間である。上肢型と呼吸筋麻痺型で保たれている例が多くみられた。この中には、発声が全く不能でありながら嚥下が可能な患者が4名あった。

以上をまとめると、呼吸器装着後に各機能が維持された人数と期間は、上肢機能11名(52%)、平均15ヶ月。歩行機能15名(71%)、平均12ヶ月。会話機能12名(57%)、平均19ヶ月。嚥下機能14名(67%)、平均15ヶ月であった(表1)。いずれも半数以上の患者で平均1年間以上にわたり機能が保持されていたことになる。なお、これまで11名が死亡し、呼吸器装着後の療養期間は平均32ヶ月であった。

以下に、特徴的な患者を示す。

患者3。64歳、男性。－呼吸器装着後、歩行・嚥下が可能となった例－

1989年9月、左手の筋力低下で発症。11月、当科でALSと診断された。1990年4月、食事摂取困難、歩行不能となり、6月、肺炎で気管切開し人工呼吸器装着。その後、呼吸と栄養状態の改善とともに歩行、嚥下が可能となった。11月、在宅人工呼吸療法開始。1991年1月まで嚥下可能、3月まで間欠的呼吸器離脱可能、8月まで支持歩行可能だった。11月、肺炎にて在宅で死亡。

患者6。56歳、男性。－呼吸器装着3年後も会話、嚥下が可能な例－

1993年、左手でボタンかけが困難となり、1994年7月、右手の筋力低下が加わった。9月、当科初診しALSの診断。1995年5月、呼吸筋麻痺が次第に進行し、11月、気管切開し人工呼吸器を装着した。1995年5月、在宅人工呼吸療法開始。退院後も戸外の歩行が可能だった。1996年1月まで支持歩行可能。

1998年5月まで呼吸器離脱2時間可能。1998年12月現在、四肢麻痺になっているが、会話、嚥下はほぼ正常に保たれ在宅療養中である。

患者18。67歳、男性。－呼吸筋麻痺で発症し1年後に四肢麻痺が加わった例－

呼吸筋麻痺で発症し、1年余りは呼吸筋麻痺のみを呈し、夜間のみ呼吸器を使用することで昼間は外出も可能だった。その後、四肢麻痺が次第に進行し完全麻痺となったが、呼吸器装着後4年間、嚥下・会話が保たれていた(図7)。

4. 考察

従来、上肢麻痺からの発症例では、下肢、球麻痺、呼吸筋麻痺の順に症状が進行すると考えられていたが、上肢麻痺について呼吸筋麻痺が出現した例が9例中、8例あった。これらの例は、呼吸器装着後、全例、歩行可能となっている。呼吸不全の出現後も、歩行機能が保たれる例がこれほど多いことは、従来の考え方を覆すものであり、注目すべきことと考えられる。

呼吸器装着後、1～2年間は歩行、会話、嚥下の機能が保たれている例が多かったことは、在宅における機能面においてもQOLの高い生活が可能になることを示唆している。このことは、呼吸器装着後の在宅療養を考えていく場合において、また、呼吸器装着の決定を行う場合において考慮されるべきことであろう。

呼吸器装着前に歩行不能となっていた例においても、呼吸器装着後の積極的なリハビリ訓練により再度歩行可能となることが多いことから、呼吸不全による脱力や全身倦怠が歩行不能の

原因に関与していると思われる。

したがって、これらの機能を保持させるためには積極的な呼吸管理を行う一方、呼吸器装着後も十分なリハビリ訓練を継続することが重要と思われた。

また、ALS 患者のケアにおいて、関わるスタッフが一つのチームとなって、残存機能の最大限の活用に取り組んでいくことは、ALS 患者の機能維持とともに ALS 患者の精神面でも大きな支えになっていくと思われる。

5. まとめ

当院における 21 名の ALS 患者について呼吸器装着後の四肢筋・球筋の機能を検討したところ、呼吸器装着後も半数以上の例で、歩行、会話、嚥下、上肢の機能が保たれていた。これらの機能が保たれている例では在宅療養においても高い QOL が期待できる。呼吸器装着後、歩行や嚥下機能が改善した例があり、呼吸不全時には四肢・球筋の筋力が一時的に悪化していたと考えられる。呼吸器装着後も機能維持のためにリハビリ訓練は重要である。

参考文献

- 1) 近藤清彦：ALS 患者の在宅ケアと社会環境，医学のあゆみ，152:177-179，1990.
- 2) 近藤清彦：筋萎縮性側索硬化症の在宅療法および人工呼吸器装着の適応と実際上の注意は？ 神経疾患の臨床－今日の論点（柳澤信夫編著），中外医学社，東京，1993. p141-151.
- 3) 近藤清彦：筋萎縮性側索硬化症の在宅人工呼吸管理．厚生省特定疾患難病のケア・システム調査研究班平成 6 年度研究報告，1995，p300-304.
- 4) Kiyohiko Kondo & Takuro Shinkai: Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients. In Amyotrophic lateral sclerosis. Progress and perspectives in basic research and clinical application.(edited by Nakano,I. & Hirano, A.). Elsevier, Amsterdam,1996, p.388-392.
- 5) 近藤清彦：ALS（筋萎縮性側索硬化症）患者の QOL 向上をめざして．平成 8 年度老人保健健康増進等事業 高齢者のための健康と生きがいづくりに関する研究報告書，1997，p195-203.

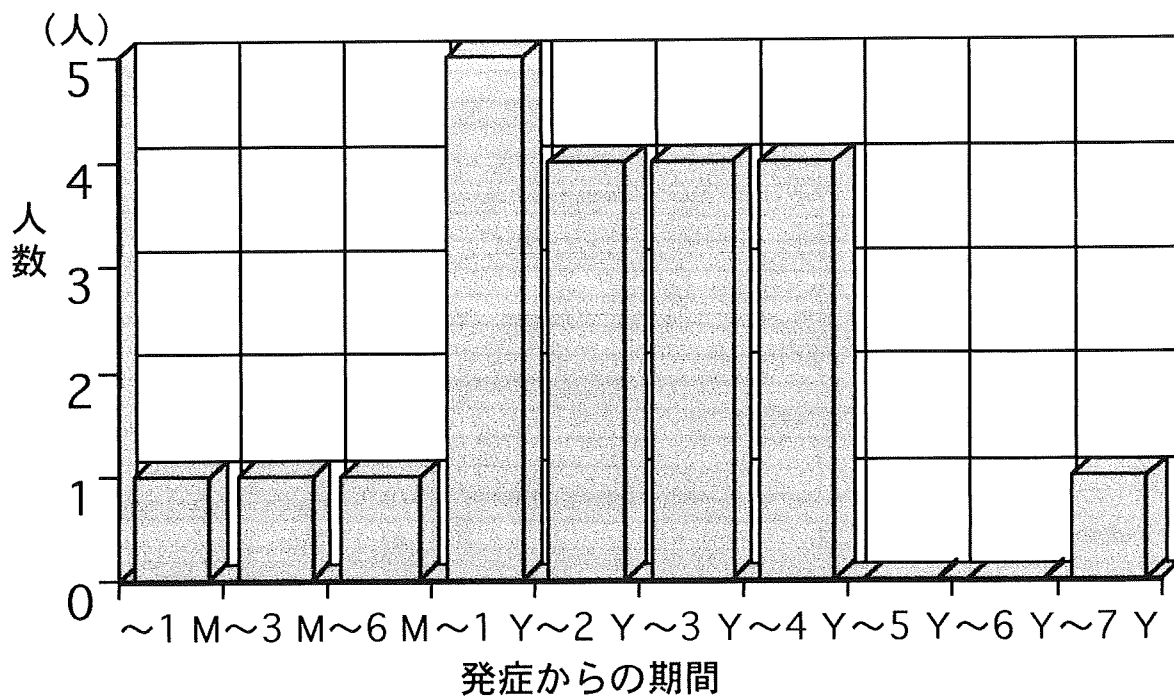


図1. 発症から呼吸器装着までの期間

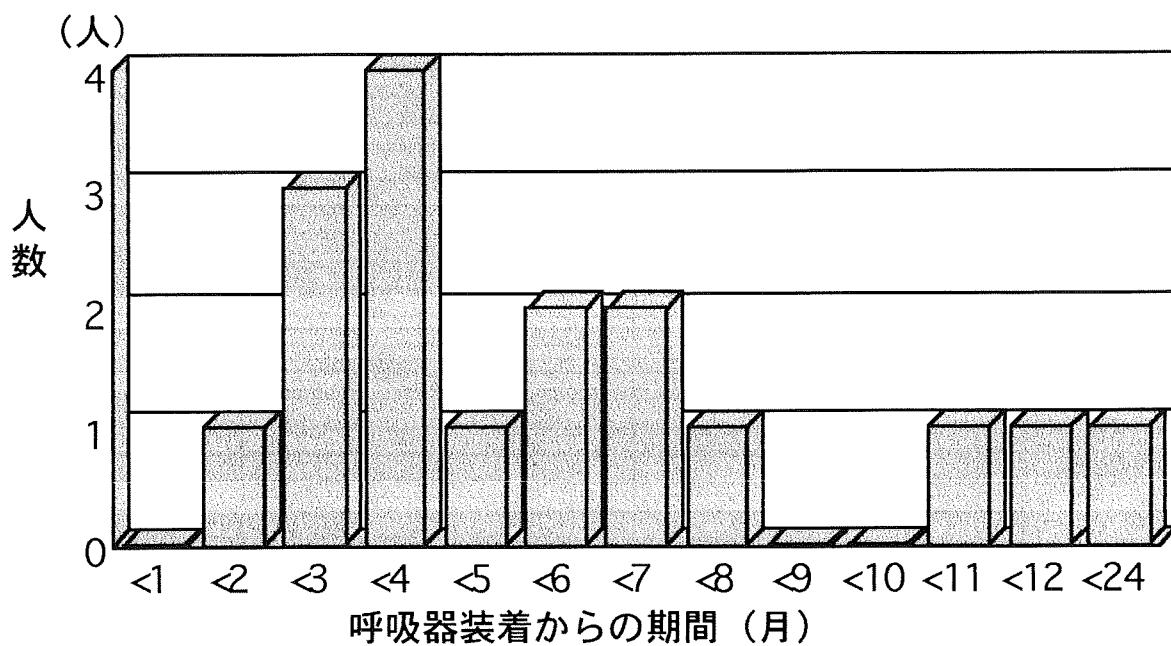


図2. 呼吸器装着から在宅人工呼吸療法開始までの期間

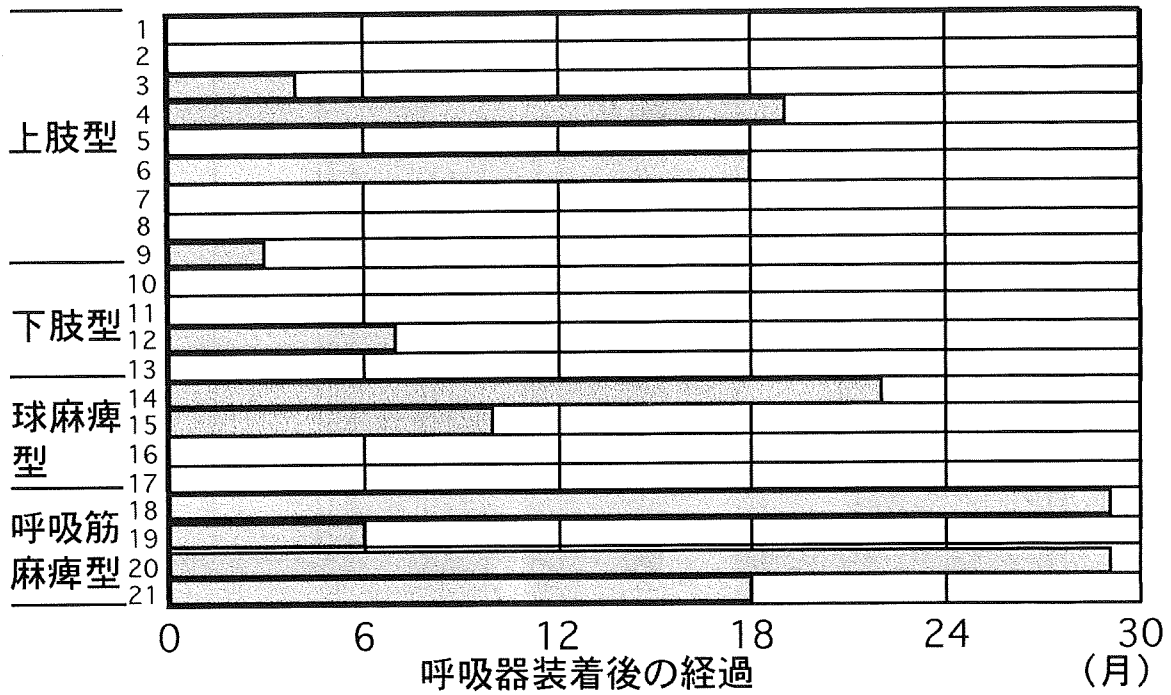


図3. 呼吸器装着後の上肢機能保持期間

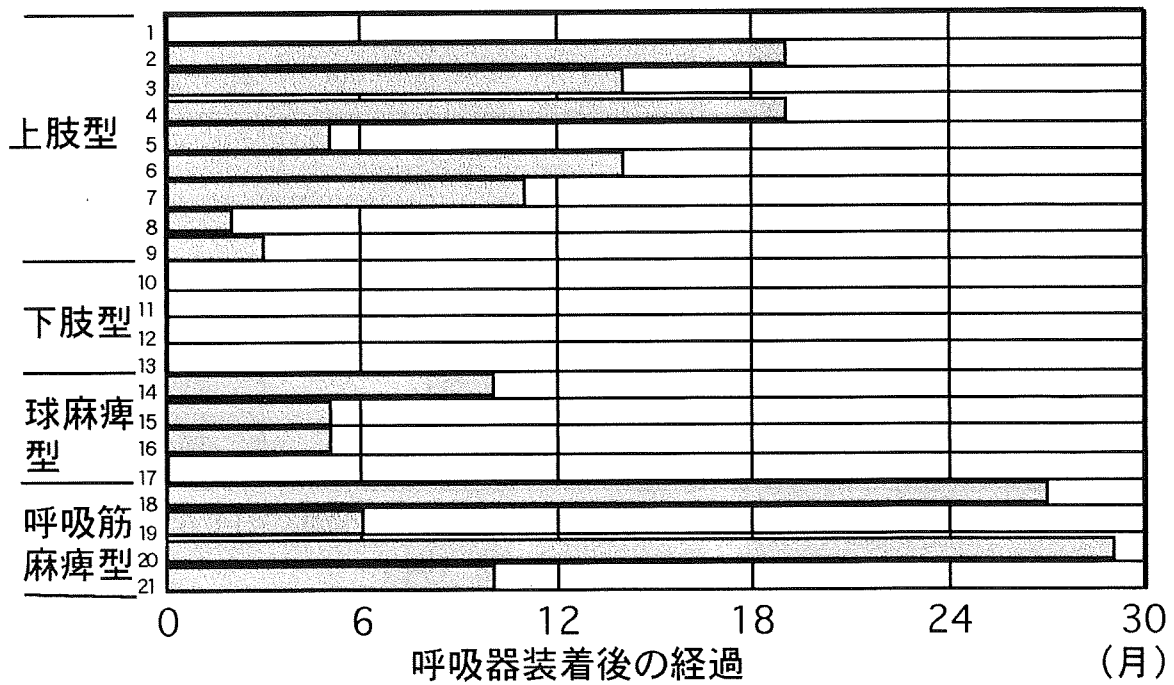


図4. 呼吸器装着後の歩行機能保持期間

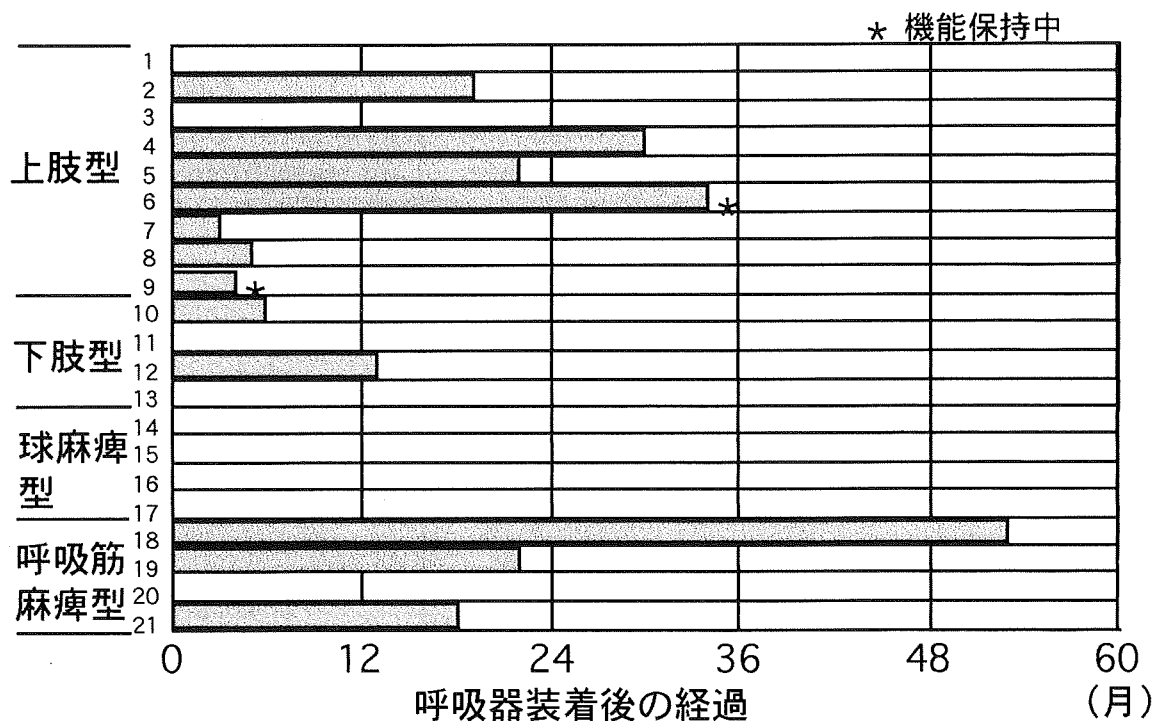


図5. 呼吸器装着後の会話機能保持期間

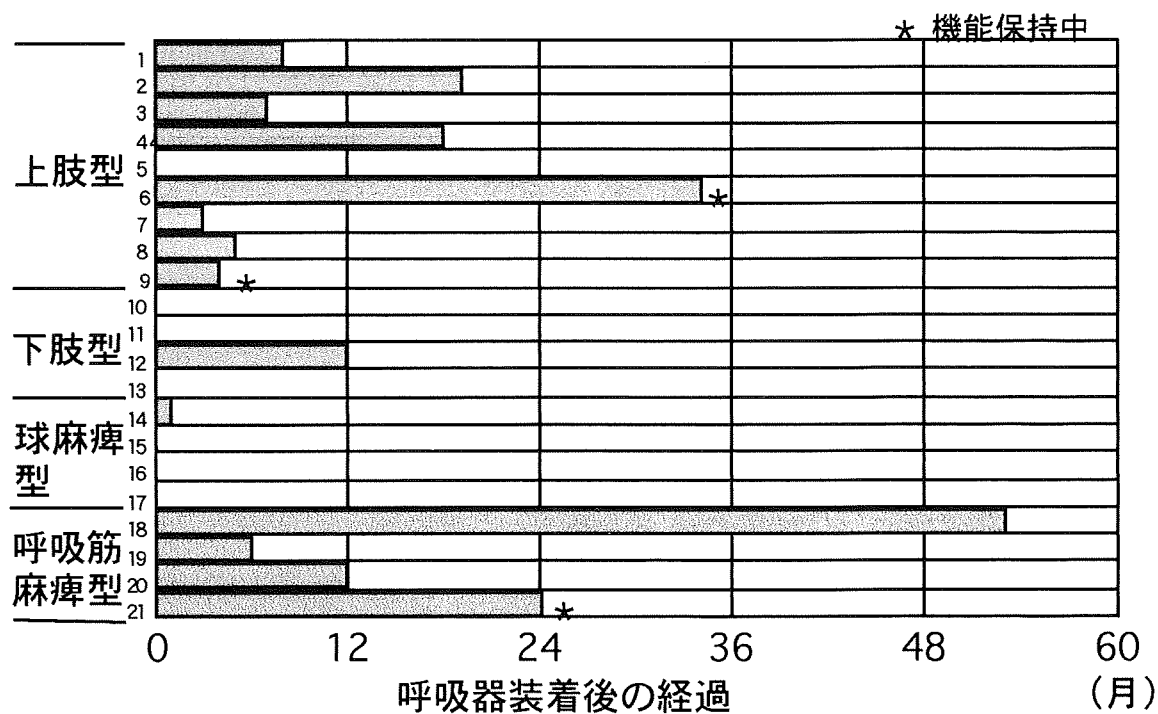


図6. 呼吸器装着後の嚥下機能保持期間

表 1. 呼吸器装着後の機能保持状況

(21人中)

機能	機能保持人数 (%)	平均機能保持期間
上肢	11人 (52%)	15ヶ月
歩行	15人 (71%)	12ヶ月
会話	12人 (57%)	19ヶ月
嚥下	14人 (67%)	15ヶ月

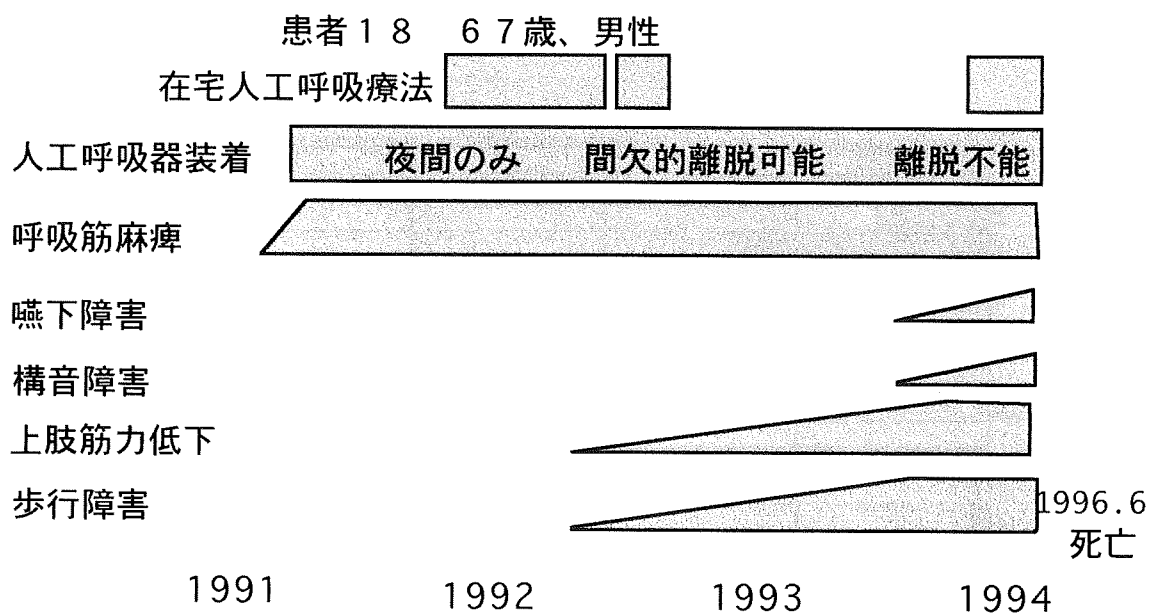


図 7. 呼吸筋麻痺で発症し 1 年後に四肢麻痺が加わった A L S 患者の

人工呼吸器装着者の外出における 事故防止に関する研究

分担研究者 川村 佐和子（東京都立保健科学大学）
共同研究者 水野 優季（東京女子医科大学病院）
小倉 朗子（東京都立神経科学総合研究所）

1. はじめに

人工呼吸器装着者のQOLを高める外出は、装着者の身体機能に応じた個別性の高いケアに加えて、活動に伴う人工呼吸器療法を安全に実施する支援が必要であるが、その方策は、十分に蓄積されていない。そのため、自宅外活動において事故が発生したという報告もあり、外出時支援方法の検討が求められている。

そこで本研究は、外出時の事故を予防し、安全・安楽に実施するための条件について検討することを目的とした。

2. 方法

調査対象：筋萎縮性側索硬化症：ALSのために、24時間経気管切開陽圧人工呼吸器装着者で、生活運動機能が全廃している60歳男性が実施した73回の外出経験（うち、中止7回）とした。

調査方法：外出への参加観察、本人および同行援助者への聞き取りにより、外出の支援過程とトラブルの内容およびその回避法について調査した。なお、ここでトラブルとは、安全、安楽な外出を妨げる状況と定義した。

3. 結果

(1) 外出の概要

外出は5年間に73回計画、66回実施され、7回中止された。中止の理由は、発熱などの体調不調（2回）、雨天や積雪（2回）、移送手段の確保困難（2回）、主介護者である妻の体調不調（1回）であった。外出の目的は、外出練習（5回）、行楽（23回）、患者会活動（15回）、宴席に参加（12回）、宿泊旅行（7回）、通院（4回）であった。目的地までの移送手段は、車椅子のみが18回、自動車が35回、電車の利用が14回であった。

(2) 外出の支援過程（図1）

①療養者の外出希望を受けて、②外出支援チームを編成し、③外出の可否査定（身体条件、外出条件、外出時のケアニーズの検討）を行う。そして、外出が可能である場合、④支援方法を検討し、⑤支援練習を行い、⑥外出を実施し、⑦支援内容の評価を行い、対処や工夫を次回の支援に生かしていた。

(3) 外出時のトラブル

73回の外出経験で、療養者に重篤な健康問題の発生はなかった。トラブルは31回あり、発生領域は、機器面、身体面、環境面に分けられた。（図2）

①機器面のトラブル内容と推定要因

人工呼吸器：「外部バッテリーへの切り替わり不能」や「シガーライターケーブル作動中、

突然の電源の切り替わり」、「外部バッテリー蓄電量の使い切り」などだった。「切り替わり不能」を生じた要因は、内部バッテリーと外部バッテリーの頻回な切り替えと推察され、機器の特性に由来するものといえる。また、「蓄電量の使い切り」は、充電量と使用時間の見積もりを誤ったこと、つまり、不適切なバッテリー管理が原因であったと考えられた。

回路系：「移動時の回路の閉塞や絡み」、「車椅子の車輪への巻き込みの危険」や、「動作時に気管カニューレ部を牽引」したり、「水滴が気管内に逆流した場合」があり、これらは、回路の不適切な固定や操作、移動時の不注意などが要因として推察された。

吸引器：「内部バッテリーの蓄電量の使い切り」や「作動不能、吸引圧不足」があり、この原因は、パッキンのずれや排液容量のオーバーなど不適切な操作・管理やケアや、十分な吸引圧が得られない、機器の性能に起因するものと推察された。

②身体面のトラブル内容と推定要因

呼吸に関する事柄：排痰困難や喀痰漏出による不快があり、これは環境に伴う身体状況の変化に由来すると考えられた。

呼吸以外に関する事柄：「欠食による低血糖症状の出現」や、「経管栄養の注入速度が速すぎたために消化不良を起こし急な便意をもよおした場合」、「介護者への意思伝達が遅れたために失禁した場合」、があり、これらは不適切なケアに由来すると推察された。

③環境面のトラブルと推定要因

「道路の凹凸や自動車の振動による衝撃」、「段差や狭い道幅による車椅子の通行困難」など外出先の設備、構造に由来するトラブルや、「雨天、積雪による外出中止」など天候によるトラブル、「外出支援者や移送手段の確保困難」など、社会資源の未整備によるトラブルがあった。

④トラブルの回避法

トラブルを回避するための支援方法について、表1に示した。

外出前には、療養者の希望、身体条件、外出先の条件を査定し、それに応じて、外出先、移動手段、外出時間、外出に要する人手や物品、緊急時の対応準備を検討し、トラブルの事前回避に努めた。当日の出発準備では、再度体調を確認した上で、療養者の身支度や必要物品を準備した。そして、機器類、療養者を安全に車椅子に移動し、療養者を安楽な体位に整え、安全を確認して屋外に出た。不適切なケアによるトラブルの発生を予防するために、日常の支援方法と外出手順を熟知した複数の人員で支援することが重要である。外出中は、療養者と機器を安全に移送するように努めた。振動による影響を緩和するために、療養者や機器の支持と固定が重要な支援であった。移動中や外出先では、気道の浄化や栄養、排泄について状況に応じた支援を行い、機器類は必要時間の電源を確保した。また、帰宅後は、出発準備と同様の支援を行い、再度、身体状態を査定し、外出による健康問題の発生を防ぐよう努めていた。

4. 考察

外出時のトラブルを生じた要因には、機器の不適切な操作・管理や不適切なケア等ケア者の側の要因と、既往や体調等の療養者側の要因、さらに機器の使用環境、天候、外出先の条件等環境側の要因に大別された。ケア者側の要因に対しては、必要な知識や技術の習得や通常とは異なる環境下での、安全な支援方法の開発が重要である。表1を各療養者に応じた具体的な手順として書き表すことで、チェックリストとして活用できるといえる。これは、ケア者を支援する医療職や技術者が十分に支援すべき事柄と示唆された。また、療養者側の要因に対しては、