

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻名	ページ	出版年
Katagiri T.	Heterotopic bone formation induced by bone morphogenetic protein signaling: fibrodysplasia ossificans progressiva.	J Oral Biosc	in press		2010
片桐岳信	FOP（進行性骨化性線維異形成症）	Arthritis	印刷中		2010
片桐岳信	進行性骨化性線維異形成症（FOP）の発症メカニズムの解明と治療法	日本未熟児新生児学会雑誌	印刷中		2010
片桐岳信	進行性骨化性線維異形成症（FOP）の発症メカニズム	Clin Nerosci	印刷中		2010
Kamei S, Kuzuhara S, Ishihara M, Morita A, Taira N, Togo M, Mastui M, Ogawa M, Hisanaga K, Mizutani T, Kuno S	Nationwide Survey of Acute Juvenile Female Non-Herpetic Encephalitis in Japan: Relationship to Anti-N-Methyl-D-Aspartate Receptor Encephalitis	Internal Medicine		673-679	2009
久野貞子	高齢期パーキンソン病の特徴と治療指針	Geriatric Medicine（老年医学）	47(8)	947-950	2009
久野貞子	進行期パーキンソン病における課題とその対策	Ther.Res.	30(7)	1063-1070	2009
久野貞子	パーキンソン病領域における薬物治療と薬効評価の問題点	Pharma Medica	27(8)	81-87	2009
久野貞子	エキスパートによるパーキンソン病治療	Pharma Medica	27(12)	135-141	2009
松下祥子、小倉朗子、村田加奈子、牛込三和子、川村佐和子、本田彰子、牛久保美津子、秋山智、藤田美江、中山優季	神経難病療養者への訪問看護提供体制の課題に関する研究	第13回日本在宅ケア学会学術集会講演集		p68	2009
村田加奈子、河原加代子、清水準一、松下祥子、呉珠響、繁田雅弘	奥多摩町健康創造プロジェクトにおける現状分析と課題（第二報）介護保険における要介護度の推移と基本健康診査受診との関連性	日本保健科学学会誌	12巻3号	p135-143	2009
川口淳美、松下祥子、伊藤恵里子	在宅療養開始後における退院支援の評価と退院支援内容に関する研究	日本保健科学学会誌	12巻 Suppl	p16	2009
宮坂道夫、坂井さゆり、山内春夫	日常臨床における医療倫理の実践	日本外科学会雑誌	110(1)	p.28-31	2009

IV. 研究成果の刊行物・別刷

NPPVの有用性と現状

小森哲夫

埼玉医科大学神経内科, 医師

NPPVをはじめたころ

初めて筋萎縮性側索硬化症(ALS)の患者さんに非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)を導入してから、13年が経った。最初の患者さんは、私の外来を受診されるまで頸椎症や脳卒中と間違われていた高齢の方であった。ALSと診断して数カ月経ってから、動作時の息苦しさが出てきた。しかし、摂食は問題なく、構音障害もみられなかった。気道さえ確保されていれば、呼吸筋を休めるためにNPPVが使えるのではないかと思い、患者さんにお勧めした。

そのころ、少なくとも本邦でALSにNPPVを使用した例は知らなかったし、うまくいく自信があるわけではなかった。入院していただき、吸気圧(IPAP)を6 cmH₂O、呼気圧(EPAP)を4 cmH₂Oに設定しマスクをつけた。ベッドサイドで見守っていると、「息が楽だ」と言って、約1時間装着した。その日の夜にも装着し、翌朝「よく眠れた」と教えてくださった。その後、IPAPを8 cmH₂O、10 cmH₂Oと増加させた。12 cmH₂Oにすると「強すぎてつらいので下げて」と言われた。しばらくの入院ののち、NPPVをつけたままでもおしゃべりができるようになって退院した。まだ機器のレンタルはできなかったので、病院が購入した機器を貸し出す形式で在宅療養に移行したように記憶している。

その後、数カ月に1度の割合で経過観察のため入院を繰り返した。徐々に装着時間が延びて、食事の際にもNPPVを使用するようになったが、患者さんは「うまく食べられるよ」といって笑った。IPAPは14 cmH₂Oになり、機器による強制呼吸回数(BPM:呼吸/分)も12回/分となった。約1年後には、常時NPPVを使用していた。構音障害も明らかになり、NPPV装着時に「鼻をつままれたようで耳が痛い」と言った。痰が出にくいことが増え、吸引も必要となってきたある日、夜半に息苦しくなり、家人が吸引したり体位を変えたりの介助をしたものの意識障害が起これ、救急搬送されたが救命しえなかった。喀痰による気道閉塞が死因ではないかと思われた。

2人目の方は、最初の患者さんにNPPVをはじめて数カ月後に導入した。下肢遠位筋の筋力低下で発症した患者さんで、やはり球麻痺症状がないのに息苦しさを訴えたので、「試してみますか?」と言ってはじめた。この患者さんも苦労なく鼻マスクに慣れた。ちょうど、マウスピースも使えることを機器メーカーの方から教えてもらい、上肢筋の機能が保たれていたもので、日中はマウスピースで呼吸補助をしながら過ごし、夜間のみ鼻マスクを使うことで在宅移行した。喫煙者であったので、「疲れたときに一服ですかね」と言って笑った。

最初の機器設定は、IPAP 6 cmH₂O、EPAP 4 cmH₂Oであった。徐々に呼吸筋障害が進行するにつれてNPPV装着時間が増加し、約1年後には常時装着するようになった。上肢筋力も低下したためマウスピースも使えなくなった。しかし、入院することもなく食事形態を変化させながら経口摂取も継続し、在宅療養が続けられた。吸引することも少なく、家族とともに時間を過ごしていた。患者自身も家族も、気管切開や侵襲的陽圧換気療法(TPPV)を施行して自宅療養するかについてずっと迷っていた。2年後までには、球麻痺症状が進行して構音が困難となり、会話によるコミュニケーションも難しくなってきた。2年半後、誤嚥性肺炎からNPPVの継続が困難となり、救急外来で3時間アンビューバッグを押しながら家族が相談したのちTPPVへ移行した。移行後、胃瘻造設を行って再び在宅療養を継続している。

同じ時期にNPPVを開始したもう一人の患者さんは、NPPV開始時に大きな試練があった。NPPV開始時は、おおむね患者さんが呼吸困難感を感じている時期である。この患者さんも、呼吸困難感が強く促迫となった時期に導入を開始した。開始時のpO₂は57 mmHg、pCO₂は75 mmHgと明らかな2型呼吸不全であった。開始時のIPAPは6 cmH₂O、EPAPは4 cmH₂Oとしたが、患者さんは機器に合わせて一生懸命呼吸しようとし急速に呼吸筋疲労に陥ったらしく、吸気がまったくできなくなってしまった。そこで、IPAPを2 cmH₂Oずつ上昇させ16 cmH₂Oまで増加させ、

併せてBPMを14回/分にして、NPPVで完全な調節呼吸を実施した。2日後には動脈血 pO_2 や pCO_2 は正常範囲に改善し、約1週間で患者さんの呼吸筋疲労も改善したため、IPAP 10 cmH₂Oとし、以後、安定した呼吸状態に回復した。患者さんは機器を装着したままの会話や食事に慣れた後、在宅療養となり、長くNPPVを有効利用したのち3年6カ月後に死亡した。

この3例は、1996年(平成8年)に相次いでNPPVを開始した例であり、おそらく本邦で最初にNPPVを利用したALS患者と思われる。そして、厚生労働省難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者のQOLに関する研究班」¹⁾の研究報告会でそれぞれの例から学んだことを報告したことが、ALSへのNPPV使用と地域療養の拡がりへとつながっていったと思っている。

そして今、NPPVでの在宅療養

NPPVをALSに応用しはじめた当初から、NPPVは在宅療養での利用を目指していた。呼吸筋機能障害が軽度である時期に非侵襲で開始できること、機器が小型・簡便で操作も簡単であること、マスクの着脱は慣れれば簡単であり、装着の精度がTPPVほど問われないことが、医療の専門的知識のない患者・家族にも受け入れられやすいと考えたからである。そして、予想通りNPPVはALSの呼吸障害への対処法の一つとして年々利用されるようになり現在に至る。当初は球麻痺がないことが条件と考えられたが、球麻痺が存在しても使用可能な例もあり、TPPVを考慮する前に一度はNPPVの導入の可否を検討することが、ALSの呼吸不全への対処法として徐々に定着しつつあると思われる。もちろん、今後も啓蒙をしていかなければならない。

初めてNPPVを経験してから13年を経た現在、全国のたくさんの経験から、NPPVを長期に使用する場合の問題点、注意すべき項目が明らかとなってきている。その最たるものは気道クリアランスであり、NPPV継続使用が不可能となる大きな原因となっている。それを含めて、在宅でNPPVを使いながら療養しているALS患者さんのことに、再び話を戻そう。

54歳の患者さんは、2年前に手に力がなく、やせてきたことで発症した。1年間で両上肢機能は

ほぼ廃用となり、歩行もできず車いすを使うようになった。その後、眠りが浅くなり、やがてじっとしていても息苦しくなったと同時に舌の萎縮もみられ、構音障害・嚥下障害が進行してきた。動脈血 pCO_2 は45 Torrとなった。患者さんは発症当初、疾患の性質、症状の進行性を理解し、呼吸や栄養維持のための医療処置は希望しないという意思を述べていたが、胃瘻とともにNPPVを紹介した。NPPV開始後もなかなか装着時間を延ばすことをしなかったが、自覚的な呼吸苦の増加とともに自然に装着時間が長くなった。嚥下機能も低下し、誤嚥の危険があるにもかかわらず、患者さんがそれを承知で経口摂取にこだわっていたが、これも自分から次第に減少して胃瘻からの栄養補給のみになった。喀痰の排出が困難で、経口・経鼻での吸引処置も十分でなく気道クリアランスに問題があるが、妻と二人三脚の生活を続けている。さらに、待ち構えているTPPV選択に関する意思決定と支援についても、患者さんを含めて、地域で支える多専門職種間での情報交換がはじまった。

これから、包括的呼吸ケアとしてのNPPV

地域の訪問看護の制度上の充実と経験の積み重ね、訪問リハとタイアップした呼吸リハの継続の実施、在宅酸素療法の発展、機器メーカーの在宅患者支援の充実等が、NPPV装着患者さんの地域療養を支える要素として進歩してきたこと、それぞれの職種がNPPVを利用しているALS患者さんで遭遇する問題点を意識するようになったことで、スムーズなNPPV利用を下支えできる土壌が形成されている地域が多くなってきた。これからも、それぞれの患者さんでいくつもの異なる問題が目の前に現れるであろうが、多くの地域で「ALSの包括的呼吸ケア」の一環として、NPPV装着患者さんの在宅療養が当たり前のように実施される時代が来ていることは間違いない。

文献

- 1) 厚生労働省難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究班」。(URL: <http://plaza.umin.ac.jp/~qol/>)

生涯教育

レット病の有無にかかわらず、好中球による活性酸素産生能が亢進しているといわれている⁴⁾。近年、不全型ベーチェット病が増加しており⁵⁾、ベーチェット病診断基準を満たさないHLA-B51陽性者が小脳失調などの神経障害を呈する可能性が考えられる。慢性進行型神経ベーチェット病は免疫治療で改善する可能性があり、小脳失調症の鑑別の際には、HLAタイピング検査、粘膜皮膚眼症状についての詳細な問診、診察は不可欠と考えられた。

文献

- 1) 広畑俊成：神経ベーチェット病の病態。臨床神経、41：1147-1149, 2001.
- 2) Hirose M et al. A possible variant of neuro-Behçet disease presenting chronic progressive ataxia without muco-ocular symptoms. Rheumatol Int 27：61-65, 2006.
- 3) Kawanishi Y et al. A clinical case of neuro-Behçet syndrome without mucocutaneous-ocular symptoms: relationship with brain stem encephalitis. Psychiatry Clin Neurosci. 1995；49：263-6.
- 4) 目黒明、水木信久、猪子英俊 リウマチ性疾患・膠原病における疾患感受性遺伝子 ベーチェット病 リウマチ科37：232-237, 2007.
- 5) 桑名正隆 膠原病のプライマリー・ケアー早期診断と治療指針 ベーチェット病 総合臨床56：524-529, 2007.

2. 球脊髄性筋萎縮症におけるリュープロレリン酢酸塩投与前後の筋電図所見

埼玉医科大学 神経・脳卒中内科

○近藤 清香 大江 康子 阿部 達哉
小森 哲夫 荒木 信夫

はじめに

球脊髄性筋萎縮症は、30～60歳代で発症する球麻痺・四肢筋力低下を主症状とする遺伝性下位運動ニューロン疾患である。アンドロゲン受容体(AR)遺伝子のCAGリピート延長によりできた変異蛋白質が神経細胞核内へ移行することで、神経症状をきたすことが明らかになっている。この変異蛋白質の核内移行が男性ホルモン依存性の現象であることから、患者は男性で、女性はホモ接合体であっても症状がみられない¹⁾。

リュープロレリン酢酸塩は下垂体に作用し、ゴ

ナドトロピンの分泌を低下させることによりアンドロゲン分泌を抑制する性腺刺激ホルモン分泌ホルモン(LHRH)アナログであり、アンドロゲン値の低下に伴い、男性ホルモンに依存する変異蛋白質の核内移行が減少し、臨床症状が改善することが動物実験で示され、患者における治療応用として既に臨床試験が行われた²⁾。

我々は、本疾患患者に対してリュープロレリン酢酸塩投与を行い、治療前後の末梢神経伝導検査・針筋電図所見を比較することで、症状改善の生理的メカニズムについて考察した。

(2000)

生涯教育

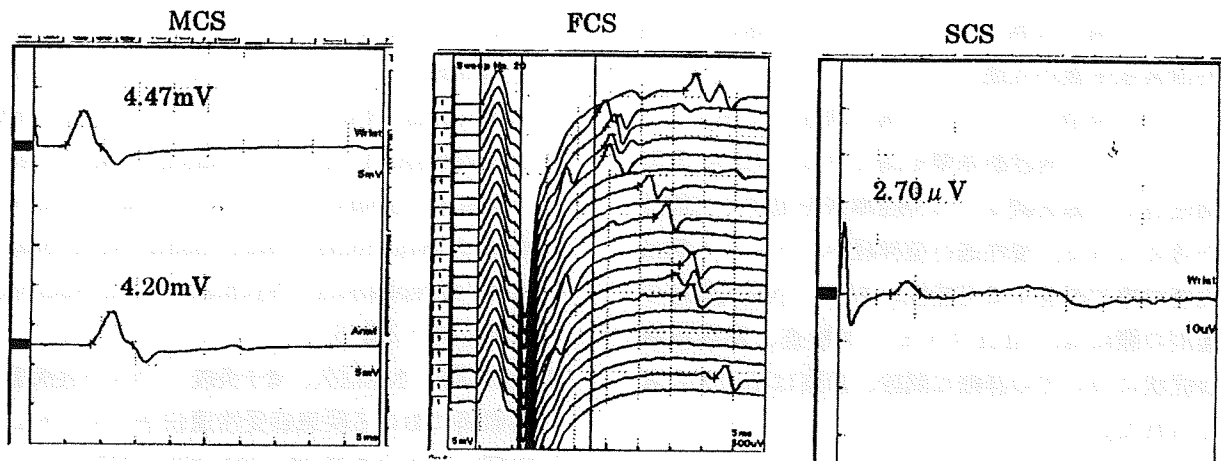


図1 初診時の正中神経刺激伝導検査所見

正中神経CMAP振幅は軽度低下し、F波検査では随意収縮の混入が多く、F波の出現頻度は著明に低下。SNAP振幅も低下している。

症例

症例は62歳男性で、構音障害と四肢筋力低下を主訴に受診した。現病歴は、55歳頃より足が突っ張って転びやすい、重い荷物を運べない、呂律が廻らないなどの症状が出現し、近医でCKが1766 IU/Lと高値を指摘されたことがあった。62歳時に多発筋炎を疑われ筋電図評価を目的に当科へ紹介された。22歳から統合失調症、高血圧、心房細動、高脂血症の加療中であった。また、耐糖能異常を指摘されているが未治療であった。家族歴に神経筋疾患や膠原病はなかった。

当科受診時の所見は、一般身体所見に異常なく女性化乳房も見られなかった。神経学的には、脳神経系で舌萎縮及び構音障害を認め、特に舌音や咽頭音の不明瞭化が顕著であった。それ以外の脳神経所見は正常であった。運動系では、四肢近位筋に明らかな筋萎縮や線維束攣縮は認めなかったが、上肢前方拳上時に手指振戦が見られた。徒手筋力テスト(MRCスケール)では上肢において筋力低下はなく、下肢では腸腰筋(4/4)、大腿四頭筋(5/5)、ハムストリングス(4/4)、前脛骨

筋(5/5)、腓腹筋(5/5)と下肢近位筋優位で軽度の筋力低下を示した。筋把握痛はなかった。深部腱反射は正常で病的反射は認めなかった。明らかな感覚障害を認めなかった。協調運動も正常であった。

受診時の検査所見では、血算に異常なく、CKは1746 IU/Lと高値を示したが、CK-MBおよびアルドラーゼは正常範囲内であった。AST 51 IU/L、ALT 58 IU/L、LDH 368 IU/Lと軽度上昇していた。その他、腎機能を含め明らかな異常を認めなかった。

末梢神経伝導検査は、正中神経・尺骨神経・脛骨神経・腓腹神経で実施した。運動神経伝導検査では被験神経のすべてで運動誘発筋電位(CMAP)の軽度振幅低下に加え、F波検査で出現頻度の低下を認めた。感覚神経誘発電位(SNAP)振幅は低下していた(図1)。針筋電図では、舌・胸鎖乳突筋において最大随意収縮時の減少干渉波形を認め、上腕二頭筋・第1背側骨間筋・内側広筋・前脛骨筋では、干渉の減少に加えて高振幅運動単位電位を認めた(図2)。安静時の活動性脱

(2001)

生涯教育

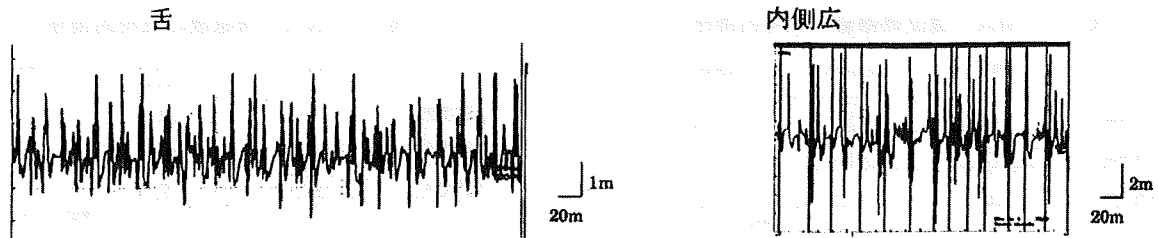


図2 初診時針筋電図検査所見

舌は最大随意収縮時の減少干渉波形を認め、内側広筋では干渉の減少に加えて高振幅運動単位電位を認めた。

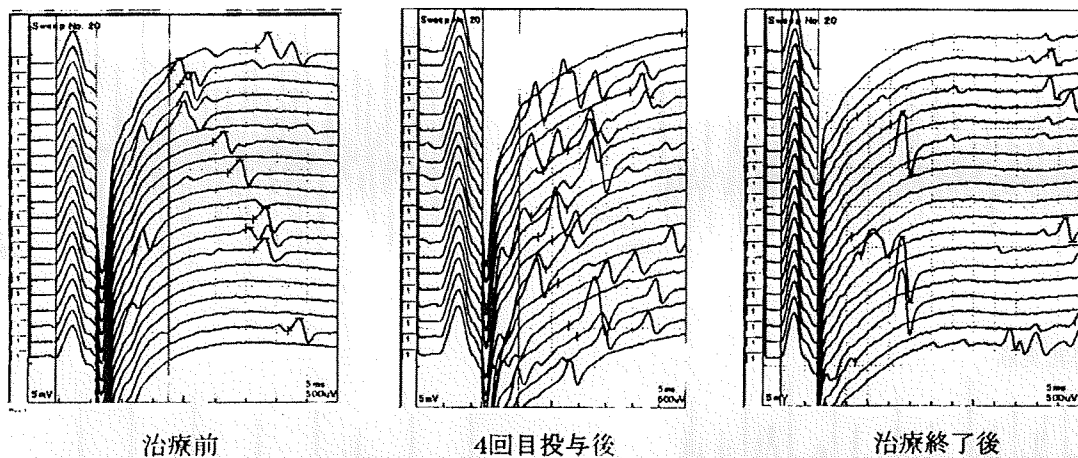


図3 正中神経F波所見の経時的変化

治療前・治療中には筋線維束収縮によると思われる随意収縮の混入が多く、F波はほとんど出現していない。治療終了後は、随意収縮の混入が減り、F波の出現が確認できる。

神経電位はなかった。

慢性進行性の四肢筋力低下・構音障害を主症状とし、前述の筋電図所見から球脊髄性筋萎縮症(BSMA)を疑った。アンドロゲン受容体遺伝子(Xq11-12)解析の結果CAGリピートは50回(正常10~30回)と延長を認め、BSMAと診断した。

5週間毎のリュプロレリン酢酸塩3.75 mg皮下投与を開始したところ、4回目投与を終了した頃から、仕事で重いものを運べるようになるなど自覚症状に改善がみられた。4回目投与終了後と6回目投与終了後に経時的筋電図評価を実施した。

治療前に比して上下肢筋のCMAP振幅増高(表1)、F波出現頻度改善(図3)、SNAP振幅増高(表2)を認めた。針筋電図では、治療前に比して舌筋において運動単位電位の高振幅化を認めた。四肢筋に明らかな変化はなかった(図4)。治療終了時には構音障害にも自覚的改善があり、MRCスケールでの筋力評価では腸腰筋が両側で4から5へ改善を示した。その後、抗精神薬を自己中断したことを契機に精神症状が悪化し、精神科へ医療保護入院となった。4ヵ月半の入院を経て他院精神科へ転院した。

(2002)

生涯教育

表1 CMAP 遠位振幅値の経時的推移

	治療	4回目投与	治療終了
正中神経	4.47	7.20	7.42
尺骨神経	6.10	8.20	7.20
脛骨神経	5.75	12.75	8.58

単位 (mV)

正中神経・尺骨神経・脛骨神経いずれも、治療前に比べ CMAP 振幅に改善を認めた。

表2 SNAP 振幅値の経時的推移

	治療	4回目投与	治療終了
正中神経	2.70	3.10	4.00
尺骨神経	2.40	4.40	1.50
脛骨神経	1.00	1.90	3.45

単位 (μV)

正中神経・尺骨神経・腓腹神経いずれも、治療前に比べ SNAP 振幅に改善を認めた。

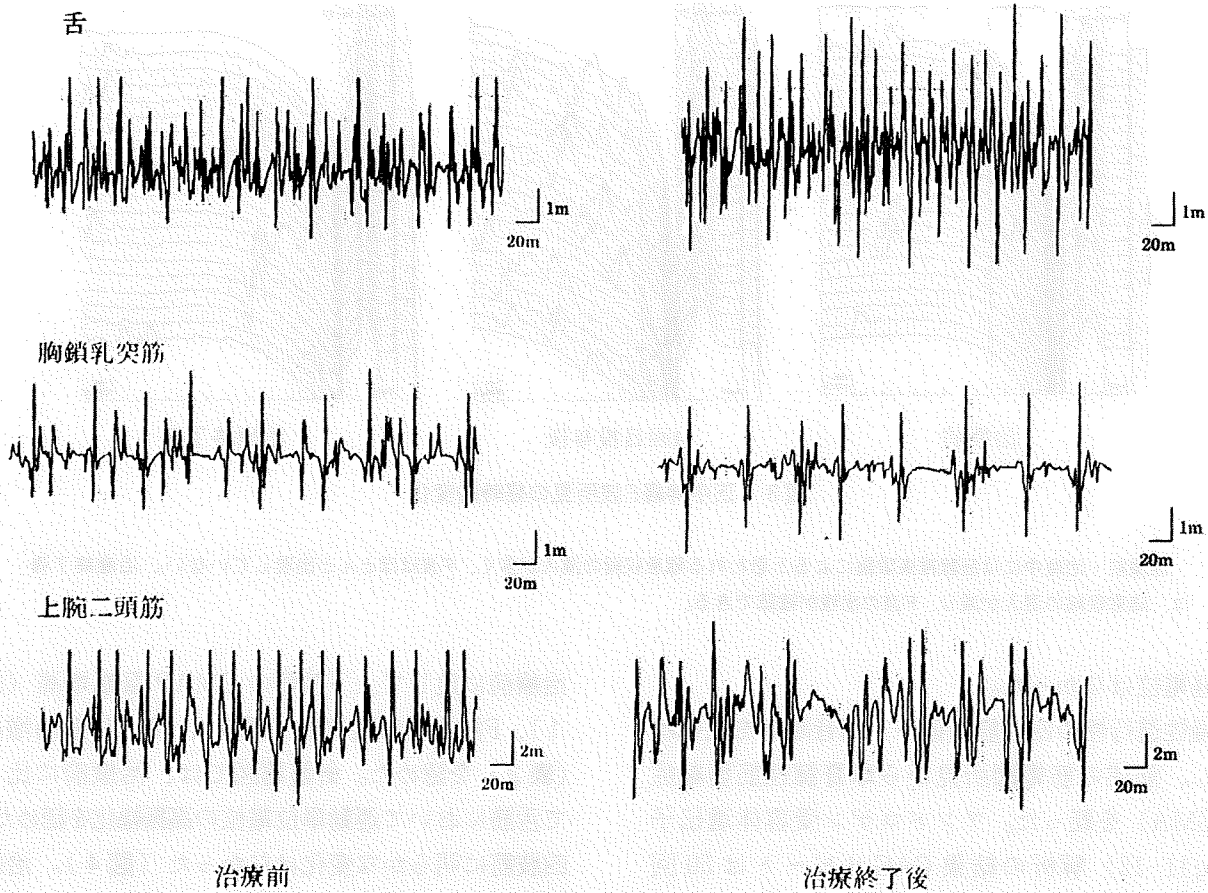


図4 治療前後での針筋電図所見の変化

舌では運動単位電位の高振幅化を認めた。胸鎖乳突筋・上腕二頭筋では明らかな変化はなかった。

考察

リूपロレン投与後の筋電図検査で、投与前に比較して CMAP 振幅・SNAP 振幅の増高、

F 波出現頻度の改善、針筋電図での運動単位電位の動員改善などの変化が確認された。この変化を生じさせたメカニズムとして、末梢神経軸索の再

(2003)

生涯教育

支配が促進した可能性、末梢神経軸索の刺激閾値の改善、脊髄運動ニューロンの機能改善による運動単位数の増加などが推定される。本例で筋力の改善が自覚されたのは4回目の投与後であり、投与開始後およそ15週となる。一般に、軸索障害をきたした多くの末梢神経障害では、神経再支配という器質的变化による筋力改善には長い年月を要する。本例の筋力改善の時間経過は、器質的改善だけで説明することは困難であると思われる。したがって本例の症状改善には、末梢神経軸索の刺激閾値低下などの機能改善や運動神経細胞の機能回復による運動単位数増加が寄与した可能性も考えなくてはならない。

BSMA へのリユープロレリン投与の臨床効果

を検討するに当たり、今回の運動神経伝導検査と針筋電図検査による評価に加え、客観的視標として運動単位の評価を行なうことで、神経再支配や機能する運動単位数の変化についても追跡できると考えている。

文 献

- 1) 足立弘明：球脊髄性筋萎縮症 臨床医のための神経病理 Clinical Neuroscience 24 巻 9 号、p 974-975.
- 2) 勝野雅央、足立弘明、祖父江元：球脊髄性筋萎縮症の治療展望 Annual Review 神経 2005、中外医学社、p 29-37.

<特集>第20回日本在宅医療学会学術集会

事前指示の原則をめぐって

—事前指示の誤解・曲解を避けるために—

伊藤 博明*¹ 中 島 孝*^{1,5} 板井孝太郎*² 伊藤 道哉*³ 今井 尚志*^{4,6}

[*Jpn J Cancer Chemother* 36 (Suppl 1): 66–68, December, 2009]

On a Principle of Advance Directives: Hiroaki Ito*¹, Takashi Nakajima*¹, Koichiro Itai*², Michiya Ito*³ and Takashi Imai*⁴
(*¹Dept. of Neurology, Niigata National Hospital, *²Dept. of Philosophy/Ethics, Faculty of Medicine, Miyazaki University, *³Dept. of Health Administration and Policy, School of Medicine, Tohoku University, *⁴Dept. of Neurology, Miyagi National Hospital)

Summary

We explored a principle of advance directives. Advanced directives are a tool to help execute a broader concept of advance care planning, which is included in advance life planning. Advance directives should be formed by consent with inter- and multi-disciplinary care teams on the basis of patient's intension, passing process such as medical treatment, patient care and mental supports. The contents can update according to patient's health condition and environment. A definition of advance directives is, "oral or written statement in which people declare their treatment preferences in the event that they lose decision-making capacity". Under the present conditions in Japan, we show two problems that the process which reaches to the consent formation is neglected, and the document preparation is excessively considered. Advance directives are of two principle types: instructional directives and proxy consent. There are advantages and disadvantages to each type, and people often used a combination of both types. We conclude an interpretation process of instructional directive with proxy (key person), which assumes the patient's intention, is important for advance directives. **Key words:** Advance directives, Advance care planning, Advance life planning, Instructional directives, Interpretation process

要旨 advance directives (事前指示) の原則について検討した。事前指示は、advance care planning (事前ケア計画) の一部であり、さらに大きな advance life planning (事前の人生設計) に包含される。また事前指示は、患者の意向を基にして多専門職種チームによる医療、ケア、メンタルサポートなどのプロセスを経て合意され形成されるものである。また、その内容は病状や環境に応じて変化し得る。事前指示の定義は、「人が意思決定能力を失った場合の治療に関する意向を表明する口頭または書面の意思表示」であり、口頭での指示が含まれる。しかし本邦の現状では、文書作成が重視されていること、事前指示の合意形成に至るプロセスが軽視されていることが問題点と考えた。事前指示には二つの類型があり、それぞれ利点、欠点がある。二つの類型は別個のものでなく、内容指示を代理人(キーパーソン)と一緒に解釈して患者の意思を推定するプロセスが大切である。

はじめに

日本国内における advance directives (事前指示) の現状は、事前指示書という書類のみが一人歩きしている傾向があり、事前指示が患者にとっての適切なケアをもたらしているかは疑問であると考えた。この要因は事前

指示の原則についての理解が不十分なためと考え、検討を行った。なお類似の検討は以前から行われていたが¹⁾、公式な報告書の公表に至っていない。

I. 方法

検討を行うメンバーは厚生労働省研究班の有志(本報

*¹ 国立病院機構新潟病院・神経内科

*² 宮崎大学医学部・社会医学講座・生命・医療倫理学

*³ 東北大学大学院医学研究科・医療管理学分野

*⁴ 国立病院機構宮城病院・神経内科

*⁵ 「特定疾患患者の生活の質 (quality of life: QOL) の向上に関する研究」班前主任研究者

*⁶ 「特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究」班主任研究者

連絡先: 〒 945-8585 柏崎市赤坂町 3-52 国立病院機構新潟病院・神経内科
伊藤 博明

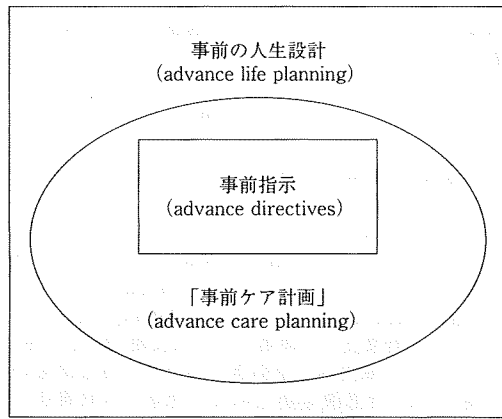


図1 事前指示の概念

advance directives (事前指示) は advance care planning (事前ケア計画) に含まれ、さらに大きな概念である advance life planning (事前の人生設計) に包含される。

「life planning (人生設計)」という表現は、個々人の資産運用や金融に関する経済的な生活設計という意味合いのファイナンシャルプランと同義で用いられる場合もある。しかし advance life planning とは、そうした狭義の経済生活に限らず、いかに生きるかという人生そのもののあり方を包含する広い意味をもつ。したがって、advance care planning も、人生という物語の主人公である本人自身が自ら紡ぎだす integral creative narrative (統合的で創造的な物語) として any planning by patients (患者が作成するプランニング) を意味する。たとえば、人生の最期をどこで、だれと過ごしたいかは advance care planning として重要である。

告の著者5名) であり、以前のワーキンググループ (特定疾患患者の生活の質 (quality of life: QOL) の向上に関する研究班, 2005~2007年度) の議論¹⁾ を継承し神経難病 (特に筋萎縮性側索硬化症) を念頭においた。

事前指示の定義や原則にまでさかのぼって議論するため、代表的な文献²⁻⁴⁾ (原則として邦訳のあるもの) をメンバーで読み、その記載を国内の現状と比較して分析、検討した。

II. 結 果

1. 事前指示の現状分析

日本国内では、事前指示の原則の理解が不十分にもかかわらず様々な事前指示書が提案されているものと考えられた。また事前指示は必ずしも文書である必要がないのに文書 (事前指示書) の作成が重視され、時には医療者が既定の文書を作成するように患者や家族に依頼するといった事例もあると思われた。この要因は、患者も医療者も、医療者が用意した文書を作成することが事前指示とするような誤解によるものと考えた。

極端な例では、医療者による選択肢を選ぶだけで、たとえ今は決めない (保留) という選択肢があったとして

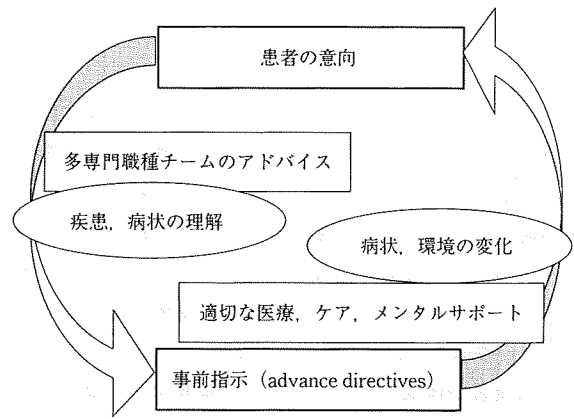


図2 患者の意向、リビングウィルと事前指示

リビングウィルは、罹患以前の患者の意向と考えられる。罹患後に、この意向を基に専門職種チームによる医療、ケア、メンタルサポートなどのプロセスを経て、合意・形成されるものが事前指示である。また、その内容は病状や環境に応じて変化する。

も、事前指示を行う (事前指示書を書く) ことが半ば強制されていた。この例では、事前指示を行わない (事前指示書を書かない) という意向が反映する余地がなく、事前指示を行わない (事前指示書を書かない) 患者は能力がないとされる危惧があった。

2. 事前指示の定義

事前指示の定義では、この概念が事前ケア計画や、より広く事前の人生設計といわれる、患者の人生全般における生活設計という長期的視点に包含される、ということの理解が最重要である⁴⁾ (図1)。

その上で事前指示の定義は、「人が意思決定能力を失った場合の治療に関する意向を表明する口頭または書面の意思表示⁴⁾」とした。事前指示は、意思決定能力のある患者の自己決定権の有効期限を延長し、患者の価値と意向に合致した医療が行われる可能性がある。

3. 事前指示の類型

主要な二つの類型として、①代理人指名型 (proxy consent) と②内容指示型 (instructional directives) がある⁴⁾。内容指示は、本人が口頭で行う場合と文書に書き記す場合に区別され、書類になったものを事前指示書という。

内容指示では、それらを手がかりとして本人意思の推定の根拠とすることができる点で代理人指名型の欠点を補える。しかし多様な状況における医療行為の詳細な指示はそもそも不可能であるので、想定していなかった事態が起きた場合はもちろんのこと、他の医療チームメンバーや家族などと一緒に事前指示を手がかりとして患者の意思を推定する解釈プロセスが取られる。

おわりに

本邦では、リビングウィルという言葉が比較的早期に使用され、その後この言葉を包含する概念である事前指示が認知された。しかし、さらに大きな事前ケア計画や、事前の人生設計という概念は、ほとんど知られていない。

事前の人生設計とは経済生活にかぎらず、いかに生きるかという人生のあり方を包含した意味であるから、ここでの事前ケア計画も、たとえばケアマネージャーといった医療者が作成するケアプランとは異なり、患者自身が紡ぎだす患者によって作成されるあらゆるプランニング⁵⁾を意味する。

内容指示型の前指示は、事前ケア計画という大きな流れのなかで、どのような療養生活を送るのかについて患者自身の人生観、価値観を、医療者、家族などと共有していくプロセスのなかで、無理なく提案される一形態である。医療者はこのプロセスを支えることが重要である(図2)。

謝辞 本研究の一部は、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究」班(主任研究者:今井尚志)および「特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究」班(主任研究者:小森哲夫)の研究費によった。

本論文の要旨は第20回日本在宅医療学会学術集会において発表した。

文 献

- 1) 伊藤博明:事前指示書のありかた. 難病と在宅ケア 12(2):47, 2006.
- 2) Lo B: Resolving Ethical Dilemmas: A Guide for Clinicians, second edition, Lippincott Williams&Wilkins, 2000. II. Shared Decision-Making, 12. Standards for Decisions When Patients Lack Decision-Making Capacity, pp94-110. (北野喜良, 中澤英之, 小宮良輔/監訳:医療の倫理ジレンマ:解決への手引き, 第II部 意思決定の共有, 第12章 意思決定能力のない患者. 西村書店, 東京, 2003, pp110-126.)
- 3) Bernat JL: Ethical Issues in Neurology, second edition. Butterworth-Heinemann, 2001. Advance Directives for Medical Care, pp88-95. (中村裕子/監訳, 臨床家のための生命倫理学—倫理問題解決のための実践的アプローチ:医療についての事前指示. 協同医書出版社, 2007, pp111-114.)
- 4) Encyclopedia of Bioethics, 3rd edition, Advance Directives and Advance Care Planning. Macmillan Library Reference, 2003, pp74-79. (生命倫理百科事典:事前指示と事前ケア計画. 丸善株式会社, 東京, 2007, pp1258-1267.)
- 5) Dworkin R: Life's Dominion: An Argument About Abortion, Euthanasia, and Individual Freedom. Vintage Books, 1993, pp199-208. (水谷英夫, 小島妙子/訳, ライフズ・ドミニオン. 信山社, 1994, pp322-336.)

筋萎縮性側索硬化症／運動ニューロン病における 陽・陰圧体外式人工呼吸器の有用性

宮川 沙織* 荻野美恵子* 飯ヶ谷美峰*
荻野 裕** 坂井 文彦*

【要約】 【目的】 近年筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis : 以下 ALS) に対して非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : 以下 NPPV) を用いることが多くなったが, NPPVの他に陽・陰圧体外式人工呼吸器 (Biphasic Cuirass Ventilation : 以下 BCV) を用いる方法もあり, 両者の有用性や問題点について報告する。【方法】 症例は呼吸筋障害を呈した ALS/運動ニューロン病患者 3 名である。3 症例の経過は様々だが, いずれも人工呼吸器管理が必要と判断され, また NPPVのみでは何らかの問題点があるために使用継続が困難であった症例である。【結果】 BCVは自発呼吸よりも呼吸状態の改善が得られた。換気効果は NPPVと同等で, 装着感が良く, 導入が容易であった。【考察・結論】 BCVは非侵襲的人工呼吸療法の選択肢の一つとして有用と考えられた。しかし, レンタル料が高額 (10万円以上/月) のため, 今後保険適応などの対応が必要である。また長期使用例が少ないため十分な解析がなされておらず, 着脱の問題, 筋萎縮が進行した例に陰圧をかけた場合の苦痛の問題とともに, さらに検討が必要である。

(神経治療 26 : 607-612, 2009)

Key Words : Amyotrophic lateral sclerosis, Motor neuron disease, non-invasive positive pressure ventilation, Biphasic Cuirass Ventilation

はじめに

近年筋萎縮側索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis : 以下 ALS) などの運動ニューロン病 (Motor neuron disease : 以下 MND) の呼吸障害に対して非侵襲的人工呼吸療法を用いることが多くなった。通常は非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : 以下 NPPV) を用いるが, マスクの違和感などから導入困難な場合も経験する。非侵襲的人工呼吸療法

には NPPVの他に陽・陰圧体外式人工呼吸器 (Biphasic Cuirass Ventilation : 以下 BCV) を用いる方法がある。日本においては RTX レスピレータ® という機種のみが市販されており, 呼吸器からの早期離脱と再挿管回避の目的, 無気肺の改善¹⁾, 心臓外科領域や耳鼻咽喉科領域での周術期呼吸管理⁴⁻⁷⁾, 急性, 慢性呼吸器疾患患者の補助呼吸, 理学療法などに用いられている。^{2,3,8,9)} また神経疾患においても, 感染症により人工呼吸器管理となった患者の呼吸器からの早期離脱に役立ったとの報告がある¹⁰⁾。しかしいずれも急性期や, 理学療法としての使用に限られており, ALSなどの MNDにおける長期間や進行期の使用経験は少ないと思われる。

今回少数例ではあるが, ALS / MNDの症例に BCV

* 北里大学医学部神経内科学

** 東芝林間病院神経内科

(2009年1月15日受付/2009年4月6日受理)

を使用し、有用性や問題点について検討を行った。

対象と方法

対象は、ALSまたはMNDと診断された患者で、呼吸筋障害を来している3名である。症例1, 2がALS、症例3が球脊髄性筋萎縮症 (spinal and bulbar muscular atrophy: 以下SBMA) で、病状の進行のため呼吸筋障害を呈し、人工呼吸器管理が必要と判断された症例である。また3症例ともNPPVのみでは何らかの問題が生じた症例である。

方法は、RTXレスピレータ® (Medivent社製) を使用し、換気モードは吸気圧、呼気圧、吸気呼気比 (IE比)、換気回数を設定するコントロールモードを使用した。吸気圧は $-15\text{cmH}_2\text{O}$ から開始し、 $-15\text{cmH}_2\text{O}$ ～ $-21\text{cmH}_2\text{O}$ で使用し、呼気圧は $5\text{cmH}_2\text{O}$ から開始し、 $5\text{cmH}_2\text{O}$ ～ $7\text{cmH}_2\text{O}$ で使用した。またIE比を1:1、換気回数は15回/分で設定し、状態に合わせて調節を行った。

症 例

症例1 70歳、ALS、男性

主 訴: 呼吸苦。

現病歴: 2004年頃 (68歳時) 右手脱力で発症。2005年歩行持続時間が減少し、階段昇降困難となった。2006年4月頃 (70歳時) より労作時呼吸苦、10月よりむせを自覚。約半年で10kgの体重減少があり、介助歩行となった。これまで医療機関の受診はなかったが、11月に入り臥床がちとなり、11月X日に当院を初診。その数日後尿路感染に伴う頻尿による運動量の増加から換気不全を来し、緊急入院した。

入院時現症: 身長 165cm、体重 45.0kg、血圧 147/107 mmHg、脈拍 99/分整、体温 36.3°C 。るいそうが著明で肺野は両側性に呼吸音低下を認めた。

入院時の神経学的所見として、意識は傾眠 (JCS II-10) で、構音障害を認め、脳神経では下部顔筋筋力低下、軟口蓋挙上不良、咽頭反射陽性、舌萎縮を軽度認めた。

運動系は四肢筋力低下、上肢軽度痙直、下肢筋トーンの低下、四肢末梢優位の筋萎縮、上肢遠位筋に線維束性攣縮を認めた。腱反射は下顎反射を含めすべて1+で、また病的反射を両側に認めた。

入院時検査では、血算に異常所見はなく、生化学検査では軽度の炎症反応と、糖尿病所見を認めた。また尿所見より尿路感染症の合併が疑われた。血液ガスはroom airでpH 7.354、 PaCO_2 76.5 Torr、 PaO_2 42.8 Torr、 HCO_3^- 41.7 mEq/L、BE 12.8とII型呼吸不全を呈していた。

針筋電図検査では上下肢、顔面の筋にびまん性に急性脱神経所見を含む神経原性変化を認め、ALSと診断した。

入院後経過: 数日以内に致死的状态になると判断したため、患者と家族に状況の説明を行い意思の確認をしたところ、本人は侵襲的人工呼吸療法は望まなかったが、家族は3日後に来院予定の長男に一目会わせたいと希望された。酸素吸入により二酸化炭素の貯留を認めたため、NPPVを試みたが、マスク装着の違和感のため1分と継続できなかった。そのためBCVを試みたところ抵抗なく導入でき、 SpO_2 や意識の改善を認めた。第1病日夜には、装着による腰痛の訴えが強くBCVを一時中断したが、再び SpO_2 が低下し再装着を余儀なくされた。第2病日よりmorphine HCl注を1日5mgで投与を開始したところ、痛みや呼吸苦は軽減し、表情も穏やかになり、BCVを装着したまま家族と話したり、坐位をとり飲水を行うこともできるようになった。

しかし徐々に喀痰が増え、第4病日早朝に SpO_2 が低下した。喀痰排出を促進する目的で換気モードをクリアランスモードに変更したり、排痰補助装置を使用した改善なく、その後息子との再会を果たし、数時間後に死亡した (Fig. 1, 2)。

症例2 52歳、ALS、男性

2003年 (48歳時) に左手脱力で発症。独歩可能だが呼吸筋障害の進行のために、2006年2月より夜間のみ鼻口マスクによるNPPVが導入された。徐々に使用時間が増加し、2007年 (52歳時) に入るとトイレ、入浴と食事以外のほぼ20時間の使用が必要となった。長時間のマスクの装着により、密着部の皮膚発赤と痛みを訴えた為、他の非侵襲的補助呼吸の方法としてBCVの使用を試みた。

血液ガス分析および SpO_2 、経皮的 PCO_2 をモニターすることでNPPVとBCVを比較したが、ほぼ同等の換気状況を確認できていた (NPPV装着時: PCO_2 41.6 Torr、 PO_2 80.8 Torr、 SpO_2 97%、BCV装着時: 経皮的 PCO_2 40 Torr、 PO_2 97.5 Torr、 SpO_2 97%)。音がうるさく着脱が困難という欠点を挙げたものの装着感はBCVの方が勝れていた。在宅での長時間使用の希望はあったが、NPPVのマスクのほうが自力での着脱が可能であることとBCVのレンタル料が高額なため、当初は在宅導入には至らなかった。

しかしその後、NPPVのマスクの圧迫による鼻周囲の発赤 (褥瘡) が悪化したため、在宅でのBCVの使用を試みた。経済的理由により3カ月の期間に限定して使用したが、呼吸状態の悪化等の問題なく使用でき、褥瘡の改善に寄与した。使用時間もNPPVと同様に20時間使

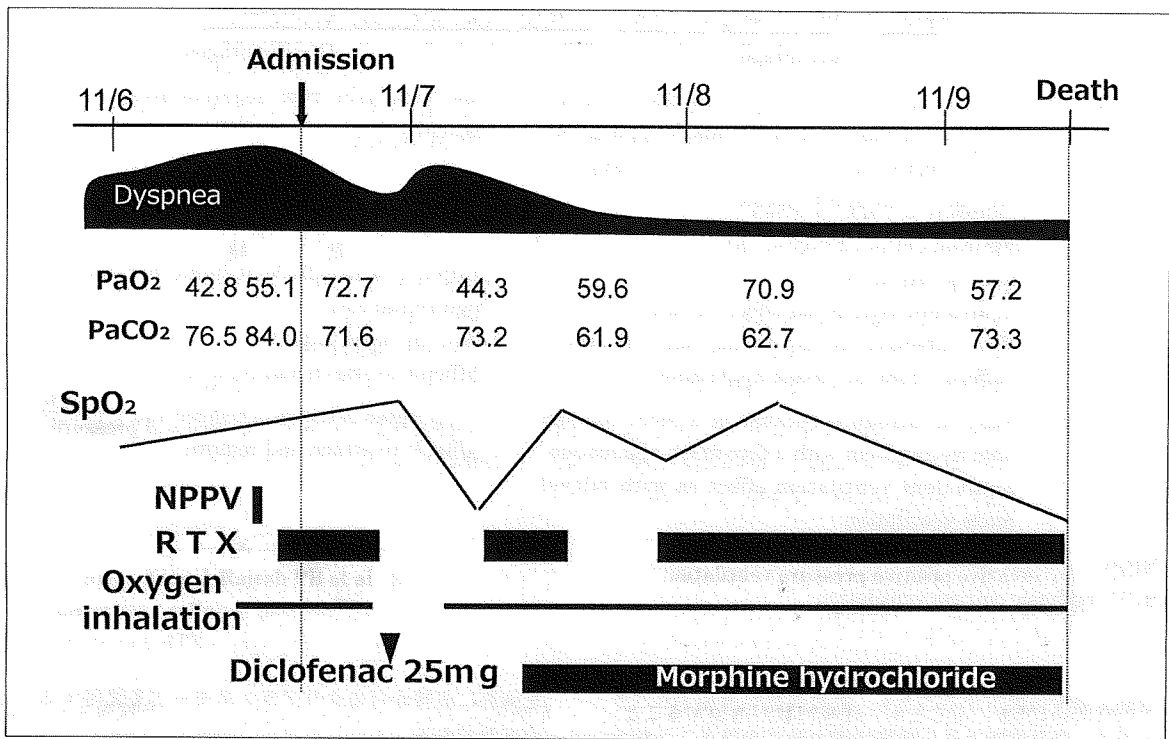


Fig. 1 Clinical course (patient 1)

用し、日中4時間前後は使用せずに自発呼吸のみで過ごした。使用期間中の問題点としては、cuirass圧のセンサー用チューブが外れやすく、固定に注意を払う必要があったことや、トイレへの移動のたびに着脱し直すという手間が多少問題になった。

症例3 72歳, SBMA, 男性

2001年(66歳時)に球麻痺により発症。2002年にはNPPVが導入され、2003年には独歩可能であったが声帯開大不全のため気管切開を施行した。鼻クリップの使用下で、気管切開口からNPPVと同様の効果を期待した吸気陽圧と呼気陽圧を設定する従圧式の補助換気を夜間のみ行っていた。呼吸機能障害の進行のため、徐々に吸気陽圧を増加していたが、鼓膜への圧迫感があり、これ以上圧を上げることが苦痛となってきたため、2007年(72歳時)に入りBCVを試行した。

初回試行時は自発呼吸とBCVのタイミングが合わず、同調している時は呼吸状態は良いが、一度同期なくなると呼吸苦しさを認め、SpO₂は低下した。2回目はRTXレスピレータ[®]上のcuirass圧のモニターを見ながら試行したところ、タイミングを会得しスムーズに呼吸ができるようになった。在宅導入に向け練習を繰り返したが、単独での着脱が困難であり、在宅導入には至らなかった。

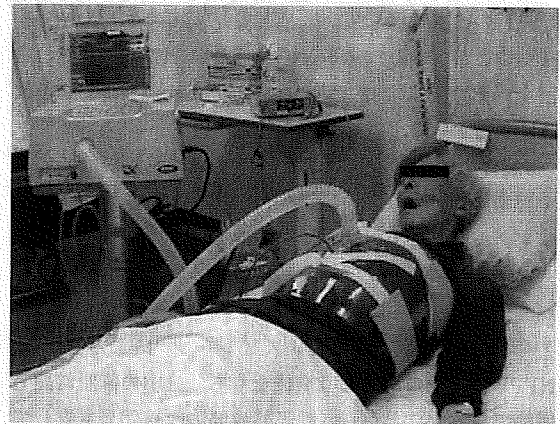


Fig. 2 Patient using Biphasic Cuirass Ventilation (patient 1)

結 果

3症例ともNPPV使用時には、上記に述べた問題点があったためにBCVを試みた。いずれの症例も比較的容易に導入に成功し、装着感も良好との意見を得ることができた。全例でSpO₂モニターを行ったが、同調でき

Table 1 Advantages and disadvantages of Biphasic Cuirass Ventilation

	Advantages	Disadvantages
Case 1	<ul style="list-style-type: none"> Easy to introduce because of a more comfortable feeling than with a face-mask application More effective than spontaneous ventilation Possible to eat and to speak Improvement of quality of life 	<ul style="list-style-type: none"> Low back pain from negative pressure on the patient's trunk
Case 2	<ul style="list-style-type: none"> Easy to introduce Equivalent ventilation effect as NPPV More effective in improving facial decubitus suffered from face-mask application 	<ul style="list-style-type: none"> Difficult to use BCV at home because of the high-rental cost Running noise of BCV Difficult to attach and remove
Case 3	<ul style="list-style-type: none"> Easy to introduce because of a more comfortable feeling than with a face-mask application Equivalent ventilation effect as with bilevel-mode ventilation 	<ul style="list-style-type: none"> Complicated settings of trigger and pressure Difficult to attach and remove

NPPV ; non-invasive positive pressure ventilation
 BCV ; biphasic cuirass ventilation

ば酸素濃度は低下することも、呼吸回数が増加することもなく、自発呼吸よりも呼吸状態の改善を得ることができた。またNPPVと比し換気能力に差はなかった。症例2では、BCVとNPPVにおいて日中の呼吸器離脱可能時間に変化がなかった。症例1に関しては終末期における呼吸苦の改善を通じて、家族とのコミュニケーションを持つことができた。息子との面会という本人と家族の希望を尊重することができ、quality of life (QOL) の改善につながった。

3症例を通じての問題点として、cuirass装着部の痛みや腰痛、BCVから生じる騒音、着脱の困難さ、高額なレンタル料などが挙げられた (Table 1)。

考 案

今回の3症例で、RTXレスピレータ[®]によるBCVはNPPVと同様の補助呼吸機能をもち、日中の離脱時間も同等であったことから、呼吸筋疲弊の改善効果も有していることが確認できた。

BCVの利点は気管内挿管を必要とせず、簡単に装着可能なことである。またマスクを使用しないので鼻や口をふさがないため、吸引や排痰だけでなく会話や食事も可能である。また、NPPVでは吸気時に気道内に圧をかけるが、BCVは胸郭自体に陰圧をかける装置であるため、循環動態に与える影響は少なく、呼吸器官の圧損傷の可能性も少ない。

今回使用した換気モードはコントロールモードであったが、他にも排痰を促進させる目的でバイブレーション

を胸郭に直接かけるクリアランスモードを使用することが可能である。

今回経験した例において考えられたBCVの欠点の1つは、患者の自発呼吸を感知するトリガーの感度が低く細かい設定ができない点であった。その為直ちには同期することが困難であった症例も認められた。また在宅対応とするには保険点数 (3000点/月) に比較してレンタル料が高価 (13万円/月) なため、導入できる症例が限られた。これに関しては、今後保険の改定などの働きかけが必要である。また、単独での着脱が困難であり、排泄などにより一時的にcuirassを外した時には、その後cuirassを再び装着し、次に陰圧を一定値にまで上昇させ、体に密着させるという一連の動作が必要である。在宅で使用するには、操作に関して本人と家族の十分な理解と協力が必要となる。また陰圧がかかることによる装着部位の疼痛も出現した。Cuirassのサイズは数種類あるが、欧米人の体格に合わせて開発されたものであるため、日本人の体格に合致させようとすると前胸部からの空気のもれが多いように思われる。しかもALS/MNDのような筋萎縮を有する症例に使用する際には、さらに改良が必要と考えられた。

これ迄は、終末期のALS/MNDに対し、NPPVの導入が不可能であった場合には、呼吸器の使用を諦めるか、侵襲的人工呼吸器を導入するかという選択肢しかなかった。今回の3症例におけるBCVの使用は、終末期の呼吸管理の選択肢を拡大させQOL向上にも繋がる可能性がある。しかしALS/MNDの呼吸筋麻痺に対して

の、BCVの長期使用例は少なく、導入の適応や至適圧などに関するデータが乏しい。またNPPV導入例と予後を比較したデータもない。着脱の問題、筋萎縮が進行した例に陰圧をかけた場合の苦痛についても対応が必要となる。現時点では少数例の使用経験のみであり、今後症例を重ね検討していく必要がある。

結 論

ALS / MNDの呼吸筋障害に対し、BCVは非侵襲的人工呼吸療法の選択肢の一つとして有用である。

[註]

陽・陰圧体外式人工呼吸器 RTXレスピレータ®
排痰補助装置 カフアシスト®

文 献

- 1) Chari S, King J, Rajesh PB et al : Resolution of left lower lobe collapse postesophagectomy using the Medivent RTX respirator, a novel noninvasive respiratory support system. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 18 : 482-485, 2004
- 2) Scherer TA, Barandun J, Martinez E et al : Effect of high-frequency oral airway and chest wall oscillation and conventional chest physical therapy on expectoration in patients with stable cystic fibrosis. *Chest* 113 : 1019-1027, 1998
- 3) Soo Hoo GW et al : Effects of external chest wall oscillation in stable COPD patients (abstr). *Am J Respir Crit Care Med* 149 : A637, 1994
- 4) Monks PS, Broomhead CJ, Dilkes MG et al : The use of the Hayek Oscillator during microlaryngeal surgery. *Anaesthesia* 50 : 865-869, 1995
- 5) Dilkes MG, Broomhead C, McKelvie P et al : A new method of tubeless anaesthesia for upper airway laser surgery. *Lasers in Med Sci* 9 : 55-58, 1994
- 6) Shekerdemian LS, Schulze-Neick I, Redington AN et al : Negative pressure ventilation as haemodynamic rescue following surgery for congenital heart disease. *Intensive Care Med* 26 : 93-96, 2000
- 7) Shekerdemian LS, Bush A, Lincoln C et al : Cardiopulmonary interactions in healthy children and children after simple cardiac surgery : the effects of positive and negative pressure ventilation. *Heart* 78 : 587-593, 1997
- 8) Takeda S, Nakanishi K, Takano T et al : The combination of external high-frequency oscillation and pressure support ventilation in acute respiratory failure. *Acta Anaesthesiol Scand* 41 : 670-674, 1997
- 9) Spitzer SA, Fink G, Mittelman M : External high-frequency ventilation in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Chest* 104 : 1698-1701, 1993
- 10) 須藤英一, 奥澤 健, 奥仲哲弥ほか : 陽・陰圧体外式人工呼吸器 (RTX) 使用により気管切開部位からの人工呼吸器の離脱が可能となったと考えられる多系統萎縮症の1症例. *Geriatr Med* 44 : 419-423, 2006
- 11) Linton DM : Cuirass ventilation : A review and update. *Crit Care Resusc* 7 : 22-28, 2005

Biphasic Cuirass Ventilation in ALS/MND

Saori MIYAKAWA*, Mieko OGINO*, Miho IGAYA*, Yutaka OGINO**, Fumihiko SAKAI*

* Department of Neurology, Kitasato University School of Medicine

** Department of Neurology, Toshiba Rinkan Hospital

Objectives : We report our clinical experience on benefits and problems of biphasic cuirass ventilation (BCV) compared to non-invasive positive pressure ventilation (NPPV), when used for patients with amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron diseases (ALS/MND) during the period of respiratory failure or respiratory complications. NPPV was recently used for ALS/MND patients, and the use of NPPV contributed not only to emergency use but also was useful to maintain a better quality of life.

Methods : We performed BCV in three patients with ALS/MND, who needed assisted ventilation,

but they were not able to continue using NPPV because of various problems.

Results : BCV improved respiratory status better than spontaneous respiration. The ventilation effect of BCV was equal to NPPV in our patients who approved of BCV regarding its introduction and the feeling of attachment.

Discussion/Conclusion : We conclude that BCV is useful for non-invasive ventilation. Further confirmation is needed regarding problems such as the method to attach and remove BCV, and the pain due to negative pressure provided by cuirass itself during long-term usage.

ALS

荻野 美恵子

はじめに

筋萎縮性側索硬化症(ALS)において救急対応が必要な場面には、球麻痺による誤嚥からくる窒息、重症肺炎による呼吸困難、呼吸筋麻痺の進行による呼吸困難、重症感染症によるショックなどがありうる。

ALSをはじめとする呼吸筋麻痺が進行する疾患で特徴的なのは、ひとたび人工呼吸療法などの救命処置を施すと離脱できないことがありうるということである。自発呼吸が十分でなく、人工呼吸器による呼吸補助がないと生きることができない状態の場合、現在の日本においては例えば本人や家族の希望があったとしても、事実上人工呼吸器の離脱は大変困難である。そのため多くの場合、結果的に人工呼吸器と共に生きることを強いられることになる。もちろん、人工呼吸器と共に生きていくことに生きる意味を見出せる患者も多く存在するが、中にはどうしても容認できない患者もいる。自らの意志で選択したのではないということが、ますます現状を受け入れがたくすることもある。

呼吸不全に関する方針が 固まっていない場合の対処

- ① まずは救命処置を優先する。
- ② できるだけ非侵襲的治療での救命を試みる。

気管内吸引、酸素投与、アンビューバッグによる呼吸補助、非侵襲的人工呼吸療法〔非侵襲的陽圧人工呼吸療法(NPPV)、体外式陽陰圧人工呼吸療法(RTX)など〕を用いる。少しでも安定した時期が得られれば、今後の方針について本人および家族とよく話し合う。

*1 非侵襲的治療を有効にするためのさまざまな補助を併用する。気道内の排痰補助にはMAC(Mechanically assisted coughing; カフアシスト)を、肺胞内の排痰補助にはパーカッションエアやRTXのクリアランスモード、バイ

おぎのみえこ 北里大学講師/神経内科学

ブレイションベスト、吸入などを併用する。これらを組み合わせて用いることで、気道クリアランスを高め、気管内挿管を回避することができる場合がある。

*2 NPPVの導入にあたっては、マスクの種類をフルフェイス、トータルフェイス、最近ではヘルメット型マスクなど複数試すことで成功することもある。また、IPAPは低すぎると装着しても楽にならないという印象となり、高すぎても圧迫感で苦しくなるので、6~8 cmH₂Oから、様子を見ながら2 cmH₂Oずつアップし、12~16 cmH₂O程度を開始圧とする。状況によっては20 cmH₂O程度まで上昇させることもあるが、このときは皮膚トラブルをさけるため、マスクを必要以上にきつくしめないことである。

*3 鼻口マスクによる非侵襲的人工呼吸療法では、さらなる誤嚥の予防のためにも唾液の処理が重要である。頻回の吸引のほか、持続低圧吸引器などを併用して対処する。

*4 鼻口マスク(フルフェイスマスク)によるNPPVのなかにも、閉鎖回路を用いるものもあり、そのような機種を選択すればより換気効率をあげることができる。

③ 以上のような処置を試みても救命が困難と判断した場合には、気管内挿管による人工呼吸管理とせざるをえない。鎮静を併用する場合にも、できるだけ意識を清明にする時間をつくり、方針について話し合い、離脱を希望される場合にはその可能性を模索する¹⁾。

1. ALSの診断確定前の場合

ALSは通常四肢筋力低下で発症する 경우가多いが、まれに呼吸筋麻痺から発症するタイプがある。なんとなく疲れやすい、すぐに息が切れる、やせてきたなどが主訴になるため、循環器内科や消化器内科などでいろいろと調べるものの、はっきりした異常がつかまらない。そうこうしているうちに進行し、感染症など合併し急性増悪して救急受診となり、すでに何らかの呼吸補助を施行しなければならぬ状態のことが多い。原因検索と並行して気管内挿管や

人工呼吸管理を行ったあとで、心エコーも正常、感染症だけでは説明できない拘束性呼吸障害を認めることから神経筋疾患が疑われるようになる。大概このような状態で当院の三次救急から神経内科に紹介される患者が年間1名程度おられる。当初から神経内科疾患を疑っていれば診断は難しくはないが、四肢の筋力低下も球麻痺もない場合、一般内科医が希少疾患であるALSを念頭において診察することは困難と思われる。

しかし、このような症例は傍脊柱筋が極端に萎縮し、円背になっていることが多く、立ち姿が異常で、また、肋間筋にも線維束性れん縮を認めるはずである。これらに注意していれば早期診断につながる。

さて、疑ったら速やかに神経内科医に相談し、診察および筋電図等を行い診断を確定する。通常の診断時と異なり、方針の決定までに猶予がないことが多いので、かなり緊迫したインフォームドコンセントとなるが、意識障害や認知症、うつ病などの大きな支障がなければ本人にも真摯に状況を説明し、病気を理解していただいた上でどのような方針を望むかをよく話し合う。

2. 患者本人の判断能力の判定

現在の医療において、患者本人の意志の尊重は基本的な倫理原則として医師に義務づけられている。しかし、本人の意志をどのように確認するかは現実には非常に難しい。口から出た言葉が本心とは限らず、特に家族の介護負担や経済的問題がある場合などには生死にかかわることでも本人の真意なのか、置かれた状況からの発言なのかかわからないことも多い。また、患者自身も自分が本当はどうしたいのかがわかっていないことも多い。

医師は本人の意識状態、精神状態をみて、本人に判断能力があるか、本人からみて妥当な判断となっているかを評価しなければならない。基本的に、確認するポイントとしては、

- ① 説明や状況が十分に理解できる理解力をもつか(理解力)
- ② 十分な理解に基づいて決断を下すことができるか(判断力)
- ③ 下した決断を伝達する能力をもつか(伝達力)
- ④ 以上の判断に恒常性があるか(恒常性)

⑤ なにもものにも強制されない状況での自由意志に基づく判断か

⑥ 患者の決断が患者の価値観や医療や人生における目的と矛盾しないかなどがあげられる。

3. 患者本人に判断能力がない場合の対処

患者本人に何らかの理由で判断能力がないと判断したときに、次に、医療処置についてどのように判断していくかが問題となる。

決定能力の低下に備えて事前指示(advance directives)やLiving Will(文書で残した事前指示)などがある場合には、その有効性を検証し、有効と判断されればそれに従う。有効性の判断は、

- ① 十分な状況の理解に基づき作成されたものか
現在の状況が本人が想定した範囲内といえるかどうかを判断する
 - ② 本人の自由意志で作成されたものか
利害関係のない2人以上の立会い人の署名や証言があることが望ましい
作成された状況がわかる人からの情報が得られないか
 - ③ 作成した日が古すぎないか、作成時より意志の変更はないのか
 - ④ 本人のそれまでの生き方や価値観に矛盾しない判断か
などにつき、家族など本人をよく知っている人と共に検証する。
- 本人に決定能力がなく、事前指示もない場合は、代理同意による決定をしていざざるをえない。事前に本人がだれに代理決定、代行判断をまかせるかを指定している場合はその方と相談する。指定がない場合は通常一番近い親族に代理決定を行ってもらうことになる。但し、多くの場合、家族は完全に利害関係がない状態にはなりえないので、留意する必要がある。
- その際の判断の根拠は本人の最善利益を考えることにある。すなわち、本人が今意識があったらどのように判断すると思うかを考えてもらうことになる。
- これらのプロセスは必ず文書に残し、後に本人の意識が戻ったときに、十分に説明できる状況にしておくべきであ