

## （倫理面への配慮）

すでに公表されている情報を対象とするため、倫理上の問題はない。結果については、統計的にまとめたものを報告する。

## C. 研究結果

日本看護協会、各都道府県の看護協会、日本訪問看護振興財団、全国訪問看護事業協会など看護の職能団体が開催している研修、医学書院や日総研など医学・看護分野の出版社が企画している研修・セミナー、難病医療連絡協議会など難病関連の団体が行っているものを対象に、ホームページ上で公開している情報を収集した。当初平成 22 年度分を分析対象としたが、情報収集の時期の関係で、すでに終了したものの情報が削除されているところもあった。また、研修内容や講師名まで詳細に記載されているものもあれば、項目レベルまでしか把握できないものもあり、情報の詳細さについては差が大きかった。なお、神経内科を有する医療機関や難病医療拠点病院が行っている研修やセミナーについては、公開していないところも多く、ホームページ上からの情報収集は困難であった。

### 1 各都道府県看護協会の研修会について

#### 1) 難病を取り上げたもの

研修会のテーマに「難病」もしくは「難病に関する疾患名」の入ったものがあるか調べたところ、全ての都道府県看護協会において認められなかった。取り上げている健康問題としては、がん患者の看護、糖尿病患者の看護、認知症患者の看護が多かった。

#### 2) 研修内容について

難病との関係を問わず、内容について分析した。内容の項目については、神経難病看護師育成の教育プログラムに必要と考え、平成 21 年のアンケート調査に用いたものを基本とし、看護職のアンケートで自由記載に書かれていた「遺伝」「緩和ケア」の2項目を追加したものとした。

(1) 難病支援政策：難治性疾患克服研究事業、特定疾患治療研究事業、難病患者等居宅生活支援事業については皆無であった。診療報酬や医療制度については7県認められたが、これらは管理者を対象とした研修に位置付けられていることが多かった。

(2) 療養支援に関するしくみ、システム：在宅への移行（退院支援）については、34 都道府県(72.3%)で取り上げられていた。同じ講師によるものが多く、これは衛星放送で研修会が提供されているためであった。継続看護・看看連携については1都2県のみで、在宅ケアチーム、多職種連携、住環境の整備などは認められなかった。

(3) 療養者の理解：人権については 29 都道府県(61.7%)、家族の理解や家族への援助は 20 都道府県(42.6%)で取り上げられていた。療養者の心理、疾病や障害の受容、QOL については皆無であった。意思決定への支援は1県確認されたが、がん患者の看護の中で取り上げられたものであった。

(4) 疾患理解：難病の病態生理を取り上げたものはなかったが、一般のフィジカルアセスメントに関する研修は、34 都道府県で行われていた。

(5) 治療法の理解：難病の治療や症状コントロールに関するものは皆無で、一般の薬理に関するものも5県のみだった。

(6) 日常ケア：呼吸管理は 24 都道府県(51.6%)、栄養管理（嚥下障害に対するケアなど）は 29 都道府県(61.7%)、褥そうケアやスキンケアなどに関する研修会は 29 都道府県(61.7%)と、半数以上で行われていた。呼吸管理は、人工呼吸器の取り扱い方なども含め、臨床工学技士や看護職が講師を務めるものが多かった。コミュニケーションについては、26 都道府県(55.3%)で行われていたが、多くは新人看護職を対象としたコミュニケーション、アサーティブコミュニケーションなどで、言語障害を有する対象へのコミュニケーションを取り上げたものは1県のみであった。リハビリテーションは 11 県認められたが、多くは脳卒中患者を対象としたものであった。

(7) リスクマネジメント：医療安全、感染、クレーム対応などをテーマにほぼ全国で実施されていた。災害時への対応についても 38 都道府県(80.9%)で実施されていた。

(8) 遺伝について取り上げているところは、認められなかった。緩和ケアについては、24 都道府県(51.6%)で認められたが、全てががん患者を対象としたものであった。

### 2. 訪問看護師を対象とした研修：

各都道府県看護協会での訪問看護師養成講習会を対象に研修を分析したところ、カリキュラムは訪問看護概論、訪問看護対象論、訪問看護展開論、在宅ケアシステム論、実

習などで構成されており、訪問看護対象論(対象理解)に「ALS等神経難病」「ALS等人工呼吸器を装着した利用者」などが記載されていた。また、在宅システム論で介護保険制度の仕組み、訪問看護技術論で呼吸管理などが取り上げられていた。全国訪問看護事業協会では、「神経難病訪問看護研修～医療ニーズの高い人を支える～」というテーマで、大阪で1日の研修会を開催していた。内容は「疾患の理解」(医師の講演)と「難病における訪問看護のあり方」(訪問看護ステーション管理者の講演)となっており、難病の訪問看護の役割、他機関との連携を理解することを目的としていた。

3.医学書院や日総研など民間を対象としたものを調べたが、難病や難病に関する内容を取り上げたセミナーは認められなかった。

4.難病医療連絡協議会:研修会の開催回数や取り上げる疾患などはさまざまであった。傾向としては、疾患の理解を目的とした医師の講演と、在宅療養患者を支える地域支援体制のあり方を検討するものであった。

#### D. 考察

看護職の卒後研修で、難病ケアに関する内容がどのように取り上げられているかを調べたところ、訪問看護師を対象としたものはかろうじて提供されているものの、一般の看護職を対象としたものに限定すると難病ケアを学習する機会は皆無に等しいことが確認された。神経難病看護師の教育プログラムを検討する上で、既存の教育プログラムで提供されていない内容を優先的に準備していく必要があるだろう。難治性疾患克服研究事業、特定疾患治療研究事業、難病患者等居宅生活支援事業などの難病支援政策については、保健師研修では取り上げられているものの、訪問看護師養成講習会であっても詳細には教授されていないため、必須の教育内容と考える。また、心理、疾患や障害の受容など心理面の学習、疾患や治療の理解についても強化する必要がある。日常ケアについては、コミュニケーション障害のある対象者へのケア、神経難病患者への運動リハビリ、呼吸リハビリ、精神症状への対応、外出への支援などについても取り上げる必要がある。

今回は、関連する学会が開催しているセミナーまで調べることができなかった。さらに他の情報も収集し、独自に準備しなければならない教育プログラムと、既存のプログラムで活用するところを整理していきたい。

#### E. 結論

神経難病看護師(仮称)育成の教育プログラムを検討するにあたり、主に看護職を対象とする卒後教育の状況を把握することとした。訪問看護師を対象とした研修には一部取り上げられていたが、一般の看護職を対象としたもので難病ケアを学習する機会は皆無に等しかった。難病支援政策、心理、疾患や治療などは完全に不足している状況にある。日常生活のケアにおいては応用できる内容もあったが、コミュニケーション障害へのケアや外出支援など特殊性の高いものは不足していると確認された。今後、関連する学会のセミナーなども調査し、独自に準備しなければならない教育プログラムについて整理していく必要がある。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

神経難病看護師(仮称)育成のためのプログラムに関する検討 ー日本難病看護学会参加者を対象としたアンケート結果からー 第15回日本難病看護学会学術集会プログラム・抄録集 vol.15 NO.1 p 86 2010

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

##### 1. 特許取得

なし

##### 2. 実用新案登録

なし

## レッツ・チャット Ver.3 開発の取り組み

研究協力者 松尾 光晴 パナソニック ヘルスケア社  
医療機器・システムビジネスユニット

### 研究要旨

2003年に研究班の協力を得て開発した「レッツ・チャット」は開発後7年を経過し、環境の変化などもあることから大幅に改善を加え、新たにレッツ・チャット Ver.3 を開発した。本報告では、利用者からの声とそれに対する改善策を紹介する。本製品を利用することにより、難病患者のQOLのさらなる改善が期待される。

### 共同研究者

小森 哲夫(独立行政法人国立病院機構 箱根病院)

### A. 研究目的

2003年に発売したレッツ・チャットは現在第2世代であるが、既に開発後6年が経過しており、様々な環境変化もあり、新たな機能を組み込む必要が出てきた。そこで、改めてこれまでの不満点を見直し、より完成度の高いレッツ・チャット Ver.3 の開発を検討した。

### B. 検討課題

ユーザーのこれまでの不満を集めると、以下のものであった。これらの要望は、個人情報保護の観点もあり積極的に問い合わせることは困難であり、実際の利用者からパナソニック(株)およびファンコム(株)へ寄せられた意見を整理した結果である。

#### 1)消費電力の改善

レッツ・チャットは利用者が使い慣れてくるに従い、外出先で利用する頻度が上がりバッテリーの連続使用時間に対する要望も増えてきた。現状では端③乾電池での連続使用時間は3時間半程度であるが、これは製品のヘビーユーザーにとっては決して十分ではない。消費電力に対する要望は販売が伸びるに従い集まるようになった。

#### 2)家電操作の追加

レッツ・チャットのユーザーの多くは一日の大半をベッドで過ごす。当初よりそのことを想定してレッツ・チャットは会話と呼出ブザーを同時に使えるようにしていた。その後テレビの操作できるリモコン「レッツ・リモコン」を発売し、連動出来る方法を提案したが、2つの機器を連動させた

操作が必要となり、必ずしも使い勝手は良くない。レッツ・リモコンによりテレビを併用出来る喜びと共に、さらなる使い勝手の改善要望も聞かれた。

#### 3)印刷機能の改善

レッツ・チャットを開発した2003～2004年当時のプリンターの多くはパラレルポートを搭載していた。しかしパソコンの技術改善は急激に進化し、2008年以降は一般向けのインクジェットプリンタでパラレルポートを搭載する機種が無くなった。そのためファンコム社では一定数のプリンターを確保して供給を続けたが、新たなプリンターを入手することが厳しくなり、USBポートへの対応が求められた。

#### 4)音質の改善

レッツ・チャットを開発当時はメモリが高額であった。そのため限られたメモリで多くの音声データを保存するため音声を圧縮した結果、音質がどうしても悪くなってしまった。自分の声として発せられる物であり、不満を感じる利用者もいた。

#### 5)小型軽量化

レッツ・チャットは試作品から第1バージョン、第2バージョンと改良を続け、当初目標とした会話装置としてはほぼ完成形に至った。しかし、持ち運びをする利用者とその支援者にとっては求めることに終わりはなく、より小型、軽量であることや衝撃、水に強いことを求められた。

### C. 開発項目

これらの利用者からの要望を受け、ファンコム(株)の事業をパナソニックグループ内であるパナソニックヘルスケア(株)へ吸収したことを機にレッツ・チャット Ver.3 を開発することとなった。

開発では前述の利用者からの要望とパナソニックグループの厳しい品質基準をクリアする、より完成度の高い製品開発を行った。

今回改良を行った項目をまとめて以下の図1に示す。  
前述の課題に対して改善を施した項目を以下に示す。

### 1)消費電力の改善

回路の全面的な見直しを行うことと、省電力の回路部品を採用することで、乾電池使用時の連続使用時間を従来の2倍以上の約8時間を達成した。ここまで伸びれば、実際の使用は断続的であることから実用上不安を感じることも無く利用できるものと予想する。また、乾電池使用時には液晶画面左下に「電池駆動」を示すことで、現在の状況を簡単に把握出来るようにした。

### 2)家電操作の追加

新規に、文字板パネルに「テレビ」の枠を追加した。この枠を選択すると、液晶画面に「電源」「チャンネル」「音量」を示す表示が順次スキャンされ、いずれかの項目を選択すると接続されたTVリモコン送信ケーブルからテレビに赤外線信号が発信され、テレビの操作ができる。液晶画面から「終了」を選択すればすぐに文章作成に戻ることができるので、会話とテレビ操作を簡単に切り替えられるようになった。

### 3)印刷の改善

新たにプログラムを作成し、セイコーエプソン製のインクジェットプリンタの多くにUSB接続での印刷を可能とした。また、接続機種種の自動認識や印刷時間の短縮など、様々な改善を行い、作成した文章の印刷作業を大幅に改善した。

### 4)音質の改善

前回の開発時期から比べて、メモリの価格が大幅にダウンしたことから、今回は搭載メモリを大きく増加させた。それに伴い、音声やブザー音などの音質を大幅に改善した。また、これまでは別々であった「大人バージョン」と「子どもバージョン」の音声を同時に搭載し、お子様が利用する場合最初は子どもの音声で利用し、成長に伴って大人の音声に切り替えることも出来るなどの利便性も改善できた。

### 5)小型軽量化

外装についても改めて設計を行った。縦、横の大きさは文字の視認性もあり従来と同様としたが、支援者の運

搬時の利便性向上も考え、製品の厚みは従来の38mmから30mmへ約17%薄くなった。しかし、実際には端部を大きく丸めていることから、数字以上に薄くなったと感じられる製品に仕上がっている。また、重量もわずかながら軽量化を図り、支援者の運搬時の負担も軽減した。

### 6)その他

上記に加え、以下の項目で改善が図られた。

- ①外装ケースの耐衝撃性・耐水性が向上。
- ②外部からの電磁波やノイズに対する安定性の向上
- ③設定項目の追加
- ④入力できる文字や記号の追加

これらの改善により、より安心して使いやすいコミュニケーション機器となったと考える。

## D. 考察

今回の改善により、単機能の会話補助装置としてはより完成度が上がり、専用機器として求められる機能はほぼ満足したと考える。

一方、他の機器との連携を要望する声も少なくなかった。つまり、レッツ・チャットで入力した文章を電子メールで送りたいとか、レッツ・チャットでパソコンを使いたいという要望である。

実際、レッツ・チャットを最初に開発した2003年当時と比べ、コミュニケーションの内容は音声から活字へと大きく移行している。

今回のレッツ・チャットでは現状の難病患者のQOL改善には大きく寄与しているものの、通信媒体を利用することはできない。

次の課題は電子メールの利用など、離れた場所にいる人とのコミュニケーションの実現であると考えられる。

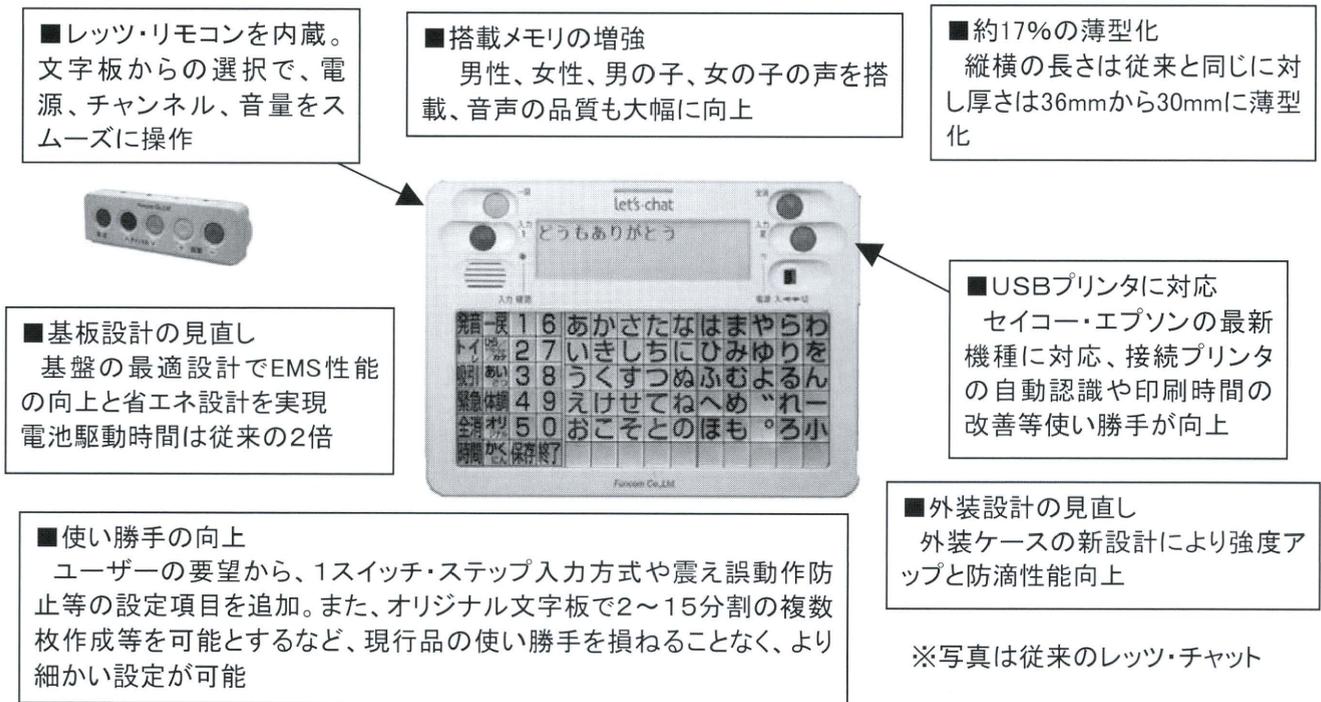
パソコンの機器では電子メールは可能であるが、機器としての安定性は損なわれており、「患者自身での起動・終了が可能で、フリーズが無い」かつ「会話と通信機能を備えた」機器は現存しない。

今後、利用者の声を集め、難病患者が求める機能を安心して提供できる機器も追求していく必要がある。

## E. 結論

今回のレッツ・チャットVer. 3で、難病患者が求める専用機としてのコミュニケーション機器の一つの完成を見た

と考える。この機器を通じてコミュニケーションを取ること  
で、難病患者のさらなるQOL向上に寄与する物と期待す  
る。



【図1】レッツ・チャット Ver.3 の改善項目

### Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
小森哲夫	神経難病とQOL	鈴木則宏、祖父江元他篇	Annual Review神経2011	中外医学社	東京	2011	pp86-89
入岡隆、水澤英洋、秋山智	多発性硬化症	佐藤千史・井上智子	人体の構造と機能からみた病態生理ビジュアルマップ(第4巻)	医学書院	東京	2010	129-136
山脇正永、秋山智	パーキンソン病	佐藤千史・井上智子	人体の構造と機能からみた病態生理ビジュアルマップ(第4巻)	医学書院	東京	2010	137-146
秋山智・上西孝明	言語障害のある患者の看護	井上智子・佐藤千史	緊急度・重傷度からみた症状別看護過程と病態関連図	医学書院	東京	2011	印刷中
秋山智	不随意運動のある患者の看護	井上智子・佐藤千史	緊急度・重傷度からみた症状別看護過程と病態関連図	医学書院	東京	2011	印刷中
荻野 美恵子	エビデンスレベルの高い疾患 神経筋疾患 － 筋萎縮性側索硬化症を中心に －	蝶名林 直彦	症例から学ぶNPPV － チーム医療の役割分担 －	克誠堂	東京	2010	105-118
川田明広	医療依存度の高い神経筋疾患患者さんに対応するヘルパーへの技術指導方法.	監修:金澤一郎, 編集:河原仁志	神経難病患者の療養環境の開拓[第3部](難病と在宅ケア)	日本プランニングセンター	千葉	2010	23-26
川田明広	最新のALSケアについて ～都立神経病院の経験から～	日本ALS協会	機関誌JALSA	日本ALS協会	東京	2010	8-14
Kenta Suzuki, Gouji Mito, Hiroaki Kawamoto, Yasuhisa Hasegawa, Yoshiyuki Sankai	Intention-Based Walking Support for Paraplegia Patient with Robot SuitHAL	Behnam Miripour	Climbing and Walking Robots	In Tech	クロアチア	2010	pp.383-408
牛込三和子、松下祥子、小倉朗子、長沢つるよ、兼山綾子、板垣ゆみ、小西かおる、石井昌子	在宅人工呼吸療法(筋萎縮性側索硬化症療養者一経気管陽圧法)	川村佐和子	在宅療養支援のための医療処置管理看護プロトコール第2版	日本看護協会出版会	東京	2010年	115-132
松下祥子、小倉朗子、長沢つるよ、兼山綾子、小西かおる、板垣ゆみ、近藤紀子、笠井秀子、小林理恵、倉嶋紀代子、牛込三和子、数間恵子、川村佐和子	気管内吸引法(口腔・鼻腔・気管孔からの気道内分泌物および飲食物の除去)	川村佐和子	在宅療養支援のための医療処置管理看護プロトコール第2版	日本看護協会出版会	東京	2010年	271-290
松下祥子	呼吸機能障害のある人の生活	介護福祉養成講座編集委員会	新・介護福祉養成講座13 障害の理解 第2版	中央法規	東京	2011年	97-104
玉腰暁子・武藤香織			『医療現場における調査研究倫理ハンドブック』	医学書院	東京	2011	136

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
大江康子、小森哲夫、阿部達哉、近藤清香、荒木信夫	筋萎縮性側索硬化症の初期呼吸筋障害評価のための横隔膜電気生理検査の有用性	臨床脳波	52	73-79	2010
阿部達哉、小森哲夫	F波と他の後期成分	臨床神経生理学	38	213-218	2010
秋山智・浜田朋子	難病患者から見た医療・看護(13):若年性パーキンソン病患者と社会組織	臨床老年看護	第17巻 第1号	91~97	2010
秋山智・岡本裕子	若年性パーキンソン病患者のQOLに関する研究~SEIQoL-DWによる評価~	日本難病看護学会誌	第14巻 第3号	169~177	2010
秋山智・原田美和子	難病患者から見た医療・看護(14):私の職歴は病歴と共にあり	臨床老年看護	第17巻 第3号	70~77	2010
秋山智・辻井裕美	難病患者から見た医療・看護(15):今を生きる喜びとオルゴールでつながる絆	臨床老年看護	第17巻 第4号	104~111	2010
秋山智・久保田容子	難病患者から見た医療・看護(16):今を精一杯生きていたい	臨床老年看護	第17巻 第5号	111~119	2010
秋山智	難病患者から見た医療・看護(17):若年性パーキンソン病患者の生活の現状と諸問題	臨床老年看護	第17巻 第6号	87~103	2010
Yuko Okamoto, Satoru Akiyama, Yae Sakamura, Takaaki Kaminishi	Actual condition of disease disclosure of the Early-Onset Parkinson's disease patients to circumference people	Role Expansion of Nurses and Improvement of Professional Status	2010	47~48	2010
秋山智・武藤香織・柊中智恵子	難病看護と遺伝~看護職としての支援	日本難病看護学会誌	第15巻 第2号	120-121	2010
牛久保美津子	神経難病患者の苦しみの看護-ALSを中心に-	難病と在宅ケア	16(1)	20-23	2010
牛久保美津子	難病支援における保健師の役割	地域保健	8月号	23-29	2010
牛久保美津子、川村佐和子、多賀谷悦代、小倉朗子ほか	神経難病の長期療養生活を支えるさまざまな施設滞在型サービス事例の報告	日本難病看護学会誌	15(1)	36	2010
牛久保美津子、小林直樹、生須典子	ALS診断確定の退院とともに訪問看護を開始し、1年以内に死亡したケース	日本難病看護学会誌	15(1)	46	2010
新井明子、牛久保美津子、須川美枝子、富田千恵子ほか	退院調整からみた筋萎縮性側索硬化症の診断確定を受けた勘屋への支援課題	北関東医学会誌	60(3)	307	2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
福島昌子,飯田苗恵,生込三和子	筋萎縮性側索硬化症(ALS)療養者の症状・障害時期別の訪問看護の特性 －訪問時の看護内容調査より－	日本難病看護学会誌	第15巻 第2号	p152-158	2010年12月
牛久保美津子,川村佐和子,多賀谷悦代,小倉朗子,松下祥子,秋山智,本田彰子,藤田美江,生込三和子	神経難病の長期療養生活を支えるさまざまな施設滞在型サービス事例の報告	日本難病看護学会誌	第15巻 第1号	p35	2010年7月
松下祥子,小倉朗子,生込三和子,川村佐和子,本田彰子,牛久保美津子,秋山智,藤田美江,村田加奈子,中山優季,岩崎紘子,笠原康代	訪問看護ステーションの神経難病療養者の受け入れ状況と提供体制に関する研究	日本難病看護学会誌	第15巻 第1号	p36	2010年7月
藤田美江,川村佐和子,小倉朗子,秋山智,本田彰子,生込三和子,牛久保美津子,小西かおる,小長谷百絵,松下祥子,小森哲夫,中井泉	神経難病看護師育成のためのプログラムに関する検討 －日本難病看護学会参加者を対象としたアンケート調査から－	日本難病看護学会誌	第15巻 第1号	p86	2010年7月
荻野 美恵子	ALS患者の在宅医療緩和ケア	Journal of Clinical Rehabilitation	Vol.19 No.5	484-488	2010
荻野 美恵子	特集 体外式陽陰圧式人工呼吸筋萎縮性側索硬化症	日本呼吸療法医学会誌 人工呼吸	第27巻 第1号	30-33	2010
荻野 美恵子	運動ニューロン疾患・神経系感染症筋萎縮性側索硬化症	からだの科学	265	113-117	2010
荻野 美恵子	呼吸不全を招く疾患神経筋疾患	medicina	Vol.47 No.8	1420-1423	2010
Okuyama T, Tanaka A, Suzuki Y, Ida H, Tanaka T, Cox GF, Eto Y, Orii T.	Japan Elaprase((R)) Treatment (JET) study: Idursulfase enzyme replacement therapy in adult patients with attenuated Hunter syndrome (Mucopolysaccharidosis II, MPS II)	Mol Genet Metab.	Jan (1)	18-25	2010
Furukawa Y, Hamaguchi A, Nozaki I, Iizuka T, Sasagawa T, Shima Y, Demura S, Murakami H, Kawahara N, Okuyama T, Iwasa K, Yamada M.	Cervical pachymeningeal hypertrophy as the initial and cardinal manifestation of mucopolysaccharidosis type I in monozygotic twins with a novel mutation in the alpha-l-iduronidase gene.	J Neurol Sci.	Dec 20. [Epub ahead of print]		2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Hayashi S, Imoto I, Aizu Y, Okamoto N, Mizuno S, Kurosawa K, Okamoto N, Honda S, Araki S, Mizutani S, Numabe H, Saitoh S, Kosho T, Fukushima Y, Mitsubuchi H, Endo F, Chinen Y, Kosaki R, <u>Okuyama T</u> , Ohki H, Yoshihashi H, Ono M, Takada F, Ono H, Yagi M, Matsumoto H, Makita Y, Hata A, Inazawa J.	Clinical application of array-based comparative genomic hybridization by two-stage screening for 536 patients with mental retardation and multiple congenital anomalies	J Hum Genet	Oct 28 [Epub ahead of print]		2010
奥山 虎之	ライソゾーム病の診断:わが国のライソゾーム病の病因、病態、診断、治療	血液フロンティア	20	561-564	2010
Katagiri T	Heterotopic bone formation induced by bone morphogenetic protein signaling: fibrodysplasia ossificans progressiva.	J Oral Biosci	52	33-41	2010
Kokabu S, Nojima J, Kanomata K, Ohte S, Yoda T, Fukuda T and <u>Katagiri T</u>	Protein phosphatase magnesium-dependent 1A-mediated inhibition of BMP signaling is independent of Smad-dephosphorylation.	J Bone Miner Res	25	653-660	2010
Nojima J, Kanomata K, Takada Y, Fukuda T, Kokabu S, Ohte S, Takada T, Tsukui T, Yamamoto TS, Sasanuma H, Yoneyama K, Ueno N, Okazaki Y, Kamiyo R, Yoda T, and <u>Katagiri T</u>	Dual roles of Smad proteins in the conversion from myoblasts to osteoblastic cells by bone morphogenetic proteins.	J Biol Chem	285	15577-15586	2010
Fukuda T, Kokabu S, Ohte S, Sasanuma H, Kanomata K, Yoneyama K, Kato H, Akita M, Oda H, and <u>Katagiri T</u>	Canonical Wnts and BMPs cooperatively induce osteoblastic differentiation through a GSK3b-dependent but a b-catenin-independent mechanism.	Differentiation	80	46-52	2010
Tokuzawa Y, Yagi K, Yamashita Y, Nakachi Y, Nikaido I, Bono H, Ninomiya Y, Kanesaki-Yatsuka Y, Akita M, Motegi H, Wakana S, Noda T, Sablitzky F, Arai S, Kurokawa R, Fukuda T, <u>Katagiri T</u> , Schonbach C, Suda T, Mizuno Y, and Okazaki Y	Id4, a new candidate gene for senile osteoporosis acts as a molecular switch promoting osteoblast differentiation.	PLoS Genet	6	E1001019	2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Nakashima Y, Haga N, Kitoh H, Kamizono J, Tozawa K, <u>Katagiri T</u> , Susami T, Fukushi J, and Iwamoto Y.	Deformity of the great toe in fibrodysplasia ossificans progressiva.	J Orthop Sci	15	804-809	2010
Ono Y, Calbaheu F, Morgan JE, <u>Katagiri T</u> , Amthor H, and Zammit PS.	BMP signaling permits population expansion by preventing premature myogenic differentiation in muscle satellite cells.	Cell Death Differ			In press
Mishima K, Kitoh H, <u>Katagiri T</u> , Kaneko H, and Ishiguro N.	Early clinical and radiological characteristics in fibrodysplasia ossificans progressiva. A report of two cases.	J Bone Joint Surg			In press
Kokabu S, Ohte S, Sasanuma H, Murata E, Kanomata K, Nojima J, Ono Y, Yoda T, Fukuda T, and <u>Katagiri T</u>	Suppression of BMP-Smad axis-induced osteoblastic differentiation by small C-terminal domain phosphatase 1, a Smad phosphatase.	Molec Endocrinol			2011
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	28	480-481	2010
片桐岳信	進行性骨化性線維異形成症(FOP)の病態と新規治療薬の開発	クリニカルカルシウム	20	1204-1211	2010
片桐岳信、神菌淳司、中島康晴、鬼頭浩史、須佐美隆史、芳賀信彦	BMPと進行性骨化性線維異形成症	クリニカルカルシウム	20	1510-1517	2010
Ota M, Sato N, Ogawa M, Murata M, <u>Kuno S</u> , Kida J, Asada T	Degeneration of dementia with Lewy bodies measured by diffusion tensor imaging.	NMR Biomed	22	280-284	2009
久野貞子	薬剤性神経疾患「悪性症候群」.	神経内科	72(4)	377-382	2010
Mizuno Y, Hasegawa K, Kondo T, <u>Kuno S</u> , Yamamoto M; Japanese Istradefylline Study Group.	Clinical efficacy of istradefylline (KW-6002) in Parkinson's disease: a randomized, controlled study.	Movement Disorders	25(10)	1437-43	2010
Ohta K, <u>Kuno S</u> , Inoue S, Ikeda E, Fujinami A, Ohta M	The effect of dopamine agonists: the expression of GDNF, NGF, and BDNF in cultured mouse astrocytes.	Journal of Neurological Sciences	291(1-2)	12-16	2010
Mizuno Y, Kondo T, <u>Kuno S</u> , Nomoto M, Yanagisawa N	Early addition of selegiline to L-Dopa treatment is beneficial for patients with Parkinson disease.	Clinical Neuropharmacology	33(1)	1-4	2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Sawada H, Oeda T, <u>Kuno S</u> , Nomoto M, Yamamoto K, Yamamoto M, Hisanaga K, Kawamura T, for the Amantadine Study Group	"Amantadine for Dyskinesias in Parkinson's Disease: A Randomized Controlled Trial	PLoS ONE www.plosone.org	5(12)	e15298	2010
水野美邦, 山本光利, <u>久野貞子</u> , 長谷川一子, 服部信孝	パーキンソン病における徐放性製剤の意義.	新薬と臨床	59(10)	1820-1833	2010
瀬川睦子, 大久保仁司, 脇田満里子, 吉田百合子, <u>近藤清彦</u>	在宅ALS患者のスピリチュアリティを支える音楽療法	奈良看護紀要	6	6~14	2010
新宮正弘, 江口清, <u>山海嘉之</u>	バイオフィードバックを用いたポリオ経験者の筋神経系制御能力の改善とロボットスーツ HAL による麻痺肢動作支援	日本機械学会誌(C編)	76巻 772号	pp.3630-3639	2010
佐藤帆紡, 川畑共良, 田中文英, <u>山海嘉之</u>	ロボットスーツHALによる移乗介助動作の支援	日本機械学会誌(C編)	76巻 762号	pp.227-235	2010
Atsushi Tsukahara, Ryota Kawanishi, Yasuhisa Hasegawa and <u>Yoshiyuki Sankai</u>	Sit-To-Stand and Stand-To-Sit Transfer Support for Complete Paraplegic Patients with Robot Suit HAL	Advanced Robotics	Vol. 24, No. 11	pp. 1615-1638	2010
Stefan Taal and <u>Yoshiyuki Sankai</u>	Practical Design of Full Body Exoskeletons	International Conference on Biomedical Electronics and Devices (BIODEVICES 2010)		in press	2010
Hiroaki Kawamoto, Stefan Taal, Hafid Niniss, Tomohiro Hayashi, Kiyotaka Kamibayashi, Kiyoshi Eguchi, and <u>Yoshiyuki Sankai</u>	Voluntary Motion Support Control of Robot Suit HAL Triggered by Bioelectrical Signal for Hemiplegia	Proc. of 32st Annual International Conference of the IEEE EMBS		pp.462-466	2010
Tasuku Otsuka and <u>Yoshiyuki Sankai</u>	Development of Exo-Finger for Grasp-Assistance	Proc. of Joint 5th International Conference on Soft Computing and Intelligent Systems and 11th International Symposium on Advanced Intelligent Systems (SCIS&ISIS2010),		pp. 410-415	2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Hiromasa Hara and Yoshiyuki Sankai	Development of HAL for Lumber Support	Proc. of Joint 5th International Conference on Soft Computing and Intelligent Systems and 11th International Symposium on Advanced Intelligent Systems (SCIS&ISIS2010),		pp. 416-421	2010
Eguchi K, Kawamoto H, Hayashi T, Sankai Y, Yoshida T, Shimizu T, Ochiai N	Use of a wearable robot – the hybrid assistive Limb – to assist walking in a stroke patient: a case report	Proceedings of the 5th world congress of the ISPRM		pp.27-29	2010
Shimizu T, Honda M, Ohashi T, Tsujino M, Nagaoka U, Kawata A, Matsubara S, Hayashi H	Hyperosmolar hyperglycemic state in advanced amyotrophic lateral sclerosis.	Amyotrophic Lateral Sclerosis	Early Online	Early Online	2010
長岡詩子, 清水俊夫, 松倉時子, 武田真弓	多系統萎縮症の栄養障害—早期の経管栄養導入と進行期のカロリー制限の必要性—.	臨床神経学	50	141-146	2010
清水俊夫	筋萎縮性側索硬化症における電気生理学的診断と今後の課題.	臨床脳波	52	581-586	2010
清水 哲郎	臨床倫理の視点からの医療終末期の倫理的課題	神経内科	74巻2号	176-181	2011
小澤哲夫, 後藤清恵, 中島孝	筋ジストロフィーにおける遺伝カウンセリング体制の構築	難病と在宅ケア			印刷中
中島孝, 会田泉, 三吉政道, 樋口真也, 米持洋介, 高原誠	ALSの在宅NPPVケア	日本在宅医学会雑誌	12(2)	206-216	2011
中島孝, 白井良子	セントクリストファーホスピスから日本へ吹く風、ホスピス緩和ケアの誤解をとく	訪問看護と介護	15(11)	864-872	2010
中島孝, 小澤哲夫, 会田泉, 樋口真也, 米持洋介, 三吉政道, 近藤浩, 木下悟	筋ジストロフィー診療の現状 診断から治療まで(その2)(症状コントロールと包括的ケア)	超音波検査技術	35(4)	433-445	2010
中島孝	ALS患者の在宅医療 QOL評価	Journal of Clinical Rehabilitation	19(6)	589-596	2010
飯田秀博, 渡部浩司, 銭谷勉, 越野一博, 平野祥之, 石田良雄, 宮本恵宏, 野口輝夫, 森脇博, 横田千晶, 福島和人, 中川原譲二, 山田章吾, 松田博史, 中島孝, 丸野廣大, 畑澤順, 橋川一雄, 鈴木倫保	SPECT検査の精度向上と施設間誤差のない標準的画像診断法の確立	新しい医療機器研究	15	95-96	2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
信國圭吾, 田邊康之	TPPV施行ALS患者の直接死因と予後	難病と在宅ケア	16	55-57	2010
信國圭吾	在宅TPPV施行ALS患者における感染予防対	難病と在宅ケア	16	13-16	2010
Mohamed Nasreldin Tabit, Ueki Y., Koganemaru S., Garib Fawi, <u>Fukuyama H.</u> , Mima T.	Movement-Related Cortical Stimulation Can Induce Human Motor Plasticity	The Journal of Neuroscience	30	11529-11536	2010
美馬 達哉	ブレイン・マシン・インターフェイス(BMI)と脳可塑性	Monthly Book Medical Rehabilitation	118	59-65	2010
牛久保美津子, 川村佐和子, 多賀谷悦代, 小倉朗子, 松下祥子, 秋山智, 本田彰子, 藤田美江, 牛込三和子	神経難病の長期療養生活を支えるさまざまな施設滞在型サービス事例の報告	日本難病看護学会誌	15巻1号	35	2010年
松下祥子, 小倉朗子, 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, 村田加奈子, 中山優季, 岩崎絢子, 笠原康代	訪問看護ステーションの神経難病療養者の受け入れ状況と提供体制に関する研究	日本難病看護学会誌	15巻1号	55	2010年
Tsukamoto S, Ishikawa T, Iida S, Ishiguro M, Mogushi K, <u>Mizushima H.</u> , Uetake H, Tanaka H, Sugihara K.	Clinical Significance of Osteoprotegerin Expression in Human Colorectal Cancer.	Clin Cancer Res.		PMID: 21270110.	2011
Kazuro Shimokawa, Kaoru Mogushi, Satoshi Shoji, Atsuko Hiraishi, <u>Hiroshi Mizushima</u> (Corresponding Author) and Hiroshi Tanaka.	iCOD : an integrated clinical omics database based on the systems-pathology view of disease.	BMC Genomics	Vol.11(Sup4)	S19	2010
Nakahara I, Miyamoto M, Shibata T, Akashi-Tanaka S, Kinoshita T, Mogushi K, Oda K, Ueno M, Takakura N, <u>Mizushima H.</u> , Tanaka H, Ohta T.	Up-regulation of PSF1 promotes the growth of breast cancer cells.	Genes Cells.			2010
Yoshida T, Kobayashi T, Itoda M, Muto T, Miyaguchi K, Mogushi K, Shoji S, Shimokawa K, Iida S, Uetake H, Ishikawa T, Sugihara K, <u>Mizushima H</u> (Corresponding Author), Tanaka H.	Clinical omics analysis of colorectal cancer incorporating copy number aberrations and gene expression data.	Cancer Inform.	9	147-61.	2010.7

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Matsuyama T, Ishikawa T, Mogushi K, Yoshida T, Iida S, Uetake H, Mizushima H, Tanaka H, Sugihara K.	MUC12 mRNA expression is an independent marker of prognosis in stage II and stage III colorectal cancer.	Int J Cancer.	127(10)	2292-9.	2010.11
藤田美江	神経難病看護師(仮称)育成のためのプログラムに関する検討 —日本難病看護学会参加者を対象としたアンケート結果から—	第15回日本難病看護学会学術集会プログラム・抄録集	vol.15 NO.1	86	2010

## IV. 研究成果の刊行物・別刷

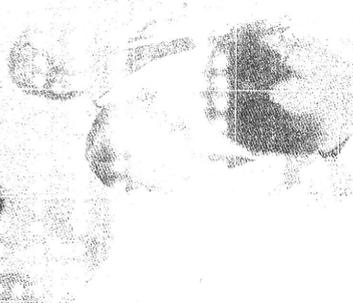
# 症例から学ぶNPPV

## —チーム医療の役割分担—

聖路加国際病院内科部長

[編著] 蝶名林 直彦 Naohiko Chohnmahayashi

克誠堂出版



# NPPV

## Noninvasive Positive Pressure Ventilation

1. エビデンスレベルの高い疾患

## 1 神経筋疾患—筋萎縮性側索硬化症を中心に—

はじめに

神経内科領域で非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive airway pressure ventilation: NPPV) を使用する機会が多いのは、呼吸筋麻痺を来す疾患と感染症による急性増悪の時である。本稿では、神経内科の疾患特異性を反映すると思われる呼吸筋麻痺を来す疾患を取り上げ、そのなかでも発麻痺を来すことで管理がより難しい筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) を取り上げることにする。ALSにおけるNPPVの延命効果はランダム化比較試験 (randomized controlled trial: RCT) を行った研究でも証明されており、さまざまな生活の質 (quality of life: QOL) 評価を用いても高いエビデンスレベルでQOLの向上に寄与していることが報告されている。日本

においても神経内科分野で10年前頃から急速に利用されるようになってきた。神経難病は単に呼吸筋障害のみならず、四肢麻痺や球麻痺を伴うためさまざまな職種の協力なしには良い医療を提供できない。まさにチーム医療の真髄を体現している分野である。

本稿ではケースを3症例紹介するが、症例1は長期にわたりNPPVを装着し、その間身体症状および呼吸筋麻痺が進行していった症例について、症例2は球麻痺の強い症例について、症例3は在宅看取りを選択した症例について記す。それぞれ症例を取り組んだことをNPPVに限らず記載するが、本疾患では呼吸筋麻痺への対応と密接に関係して他のケアも重要となるため、このような記載とした。実際の診療の参考になれば幸いである。

## 各職種の役割分担

### 1 医師の役割

チーム医療において医師はチーム医療のメンバーからの助言・意見をを受けて診療方針の決定に責任をもつ立場にある。実際にはNPPVの導入時期の見極め、導入にあたってのインフォームドコンセント、大まかな機器の説明と実際の使用の導入指導、換気条件の決定・指示・変更、マスクトラブルなどの合併症への対処指導、どこまで換気条件を増強して使うのか、気管切開を伴う侵襲的人工呼吸療法 (tracheostomy positive pressure ventilation: TPPV) への移行をどうするのか、排痰の対処方法、必要時排痰補助装置 (カフアシスト<sup>®</sup>) の導入、終末期の迎え方についてのインフォーム

ドコンセントなどを受け持つ。

ちなみに当院で行っているALSに対するNPPV導入のタイミングであるが、①%VC 50%以下、②PaCO<sub>2</sub> 45Torr以上、③自覚的呼吸困難感、④他覚的呼吸困難状態などのうち一つでもあれば導入について説明し、同意が得られた患者については短時間からの使用練習を開始している。はじめから長時間使用できる患者は少なく、10分程度から徐々に長い時間使用できるようにしなければ良いことを説明してから開始する。導入の時期が十分に早ければ呼吸機能の低下は軽度であるためNPPVを長時間使用しなくても生活はできるはずで、1カ月以上かけて慣れていくうちに進行してNPPVが本

当に必要な時期に長時間使用できる状態となる。最初は夜間睡眠時に使用して、呼吸筋疲労を回復させる目的で用い、日中の日常生活動作(activity of daily living: ADL)改善を目指す。進行してくると徐々に使用時間が長時間となり、最後には24時間使用するようになる。その途中でこのまま継続した場合についてよく説明し、使用し続けるのか、使用限界を作って対応するのか、その場合の緩和ケアをどうするかについて意思確認しながら行っている。

なお、症例中に出てくるモルヒネについては2009年7月の段階では硫酸モルヒネ(モルベス細粒<sup>®</sup>)はALSでは保険適応がなく、症状詳細をして保険請求しているものの、地域によっては査定対象となる。また、塩酸モルヒネはALSにおいても疼痛の適用で内服薬および入院での注射薬は使用可能であるが、在宅で注射薬を使用する時には癌以外の疾患では保険上認められておらず、自費対象となる場合もあるので注意された。

病院ではそれぞれの病院である程度NPPVの機種を限定して使用しているが、その機種は病院ごとに異なっている。いろいろな病院で導入されてきた患者を引き受ける在宅において、その患者ごとに装着された機種が異なることになり安全管理上も望ましくない。在宅医や訪問看護ステーション、転院先が決まっている場合には地域ぐるみのチーム医療として機種選定にあたっては情報共有し、なるべく安定した療養を送れるように最初から配慮する<sup>34)~36)</sup>。

## ②看護師の役割

実際にNPPV導入にあたり、外来および病棟で機器の取り扱い、マスクフィッティング、マスクの着脱や皮膚トラブル、吸引に対する援助などケアの中でNPPVの適応につき検討援助するとともに、終末期の方針決定の心理的

支援を行う。

## ③臨床工学士の役割

NPPVにおける臨床工学士の役割は、医師の指示のもと機種およびインターフェイス(マスク)の選定、設定などのほかに、家族、介護者に対する機器の取り扱いや注意点、マスクフィッティングなどの教育指導、導入後の情報収集や機器の保守点検などを行っている。症例ごとに役割を紹介する。

## ④医療社会福祉士の役割

当院の神経内科は主に神経難病の患者の診療を行っている。神経難病は難治・進行性の疾患であるため、診断がついた時点からさまざまな面での喪失がある。まずは自身の健康像の喪失であり、治療による完治という希望の喪失や将来の展望の喪失も考えられる。医療社会福祉士(medical social worker: MSW)はNPPV導入に限ったことではなく、疾患の進行や状態変化などによる生活や家族関係・社会生活への影響に着目しながら関わる。多くの喪失体験をしつつも自分らしさを失わずに生活できるか、喪失のなかで獲得できたものをどのように生かすか、その人らしさとは何かを医療の視点にとらわれずに本人、家族とともに考え自己決定の過程に関わる職種と考える。神経難病は進行に伴い家族の介護が必要不可欠になることが多く、家族のあり方についても本人、家族はもちろんだが、専門職として社会資源の活用はもちろんだが、ただ資源を利用すればいいということではない。本人、家族にとつて効果を発揮するものでなく、家族にとつて効果は発揮するもの、家族にとつて効果を発揮できる社会資源の一つでありたいと考える。

## ⑤リハビリテーションスタッフの役割

理学療法士はNPPVを使用しての外出など車椅子への機器搭載などにつき検討し、作業療法士はマスクの着脱に対する評価や指導、工夫などを担当、コミュニケーション手段についても紹介導入などを、言語療法士は経口摂取についての考察、指導、コミュニケーション手段に対する援助などを行う。

## ⑥薬剤師の役割

服薬経路、呼吸困難への対応としてのモルヒネなどの薬物療法(例:硫酸モルヒネ(モルベス<sup>®</sup>)10mg 1日2回)について、在宅療養患者への対応や唾液対策としてのスロコポロミン軟膏(保険適応外)の調剤などを行う。

## [症例 1] 54歳、男性、筋萎縮性側索硬化症(ALS)

### ■医師の立場から

#### 1) 発症から導入まで

X年1月49歳時に左手の脱力を自覚した。半年間徐々に進行するというところで50歳時に受診した。左腕力、手関節背屈が低下し、腱反射亢進、病的反射陰性であったが、感覚障害を伴わず、斜筋電図では広範な急性および慢性脱神経所見を認め、ALSと診断した。

その後も進行し、左上肢から右上肢へと脱力が拡大していった。歩行はできていたが、発症より2年後の年9月、自覚症状はないもののPaCO<sub>2</sub>は45.5Torrと軽度上昇し、10月に長く歩くと息切れを自覚したが、11月の呼吸機能検査はVC 108.2%、FEV<sub>1</sub> 80.4%、PaCO<sub>2</sub> 47.5Torrと大きな変化はなかった。歩行も1kmはできるものの階段の昇降での息切れを自覚しているため、外来でNPPVについて紹介した。12月に、睡眠中に苦しくて目が

## ⑦臨床心理士の役割

医学的介入を要するようならうつ状態でないかどうかの評価、助言をする。また、呼吸補助が必要な状態になったこと、TPPVに移行するかどうか自らの生死の選択においての苦悩を傾聴する。

## ⑧歯科衛生士の役割

摂食嚥下チームの一員としてNPPVマスクを使用している口腔ケアについて助言、指導を行う。

## ⑨管理栄養士の役割

経口摂取への工夫、経管栄養上の評価工夫を栄養サポートチーム(nutrition support team: NST)チームとともに行う。

覚め2時間おきに起きてしまうようになり、夜間だけでもNPPV導入を勧めたが、本人は通常の生活では左手脱力以外は自由なく入院は拒否された。しかし、症状は徐々に増悪し翌年2月には入浴後や500mの歩行でも息切れを自覚し、PaCO<sub>2</sub> 60.3Torrと上昇を認めた。再度検査データを示しNPPVについて今後の予測と必要性を説明したが、本人の自覚は乏しく入院を拒否したため、外来で夜間のみNPPV(機種は当時通常用いていたBIPAP Harmony<sup>®</sup>: 吸気道陽圧(inspiratory positive airway pressure: IPAP)8cmH<sub>2</sub>O、呼気道陽圧(expiratory positive airway pressure: EPAP)4cmH<sub>2</sub>O)を導入した。

同年3月、食事は経口摂取ができていたが、呼吸機能障害が急速に進行していたため、経皮的内視鏡下胃造設手術(percutaneous endoscopic gastrostomy: PEG)導入目的で入院とした。当院で作成した内視鏡対応フルフェイスマスク



図1 術中写真

術前の酸素濃度は保たれていたものの、鎮静を行うとすぐに酸素濃度が低下したため、酸素併用NPPVを開始した。もれがなく効率よく呼吸機能を改善でき、以後術中術後問題なく経過した。

を使用し、NPPV装着下でPEG造設を行った(図1)。NPPVは外来導入したあと在宅では短時間しか使用できておらず、 $\text{PaCO}_2$ も70Torr台まで上昇していたため、入院中再度臨床工学技士 (medical engineer: ME) スタッフや病棟看護師が共同してNPPV長時間導入に向けて指導、設定条件の変更などを行った。10日間入院ではNPPVを使用しても楽にならないという自覚症状は同じであったが、根気よく続けることを説得した。退院後、使用すると返って苦しくなるとの訴えがあり、トリガーの問題を考え、同年5月にNPPVの機種を変更 (NIPネーザルⅢ®) したところ1日8時間程度は使用でき、 $\text{PaCO}_2$ も47.5Torrと低下し使用すると楽になるという実感が得られた。

## 2) NPPV 導入～継続困難期

その後も呼吸筋麻痺は進行し、NPPVの装着時間が徐々に延びていった。当初からTPPVは希望せず、繰り返す話し合いでもその意志は変わらなかった。発症より3年後の9月にはまだトイレまでは歩行でき、経口摂取もできていた。日中数時間だけはNPPVを装着せずに車椅子

で外出し、リフレッシュしたいとの希望が強く、しかし呼吸困難が強くなるためその時のみ頓用で塩酸モルヒネの使用を1回2.5mgから開始し、症状に合わせて1回量を漸増した。

10月には1日17～18時間と長時間の使用となり、バッテリーの対応、夜間の作動音の問題、経済的理由から翌年1月にKnightStar 330®に変更し $\text{PaCO}_2$ は43.7Torrと良好な換気状態であった。しかし、徐々に痰からみが強くなり吸引回数となり、カフアシストを介し、気管切開についても再度説明するも迷いながらも拒否された。徐々に塩酸モルヒネの使用量が増加し長時間型である硫酸モルヒネ20mg/日に変更、以後50から90mgへと増量となった。また、装着時間が長くなるにつれ、鼻根部の褥瘡を繰り返すようになり、さまざまな対応を試みた(詳細は看護師の記載参照)。

鼻根部の褥瘡を繰り返したこと、ADLが低下しNPPVを独力で装着できなくなったことから、以前外来で試用時にNPPVよりも装着感が良く、楽に呼吸できるといった感想があったことから発症より4年後の9月に入院で陽・陰圧体式外式人工呼吸器 (RTX®) の導入を試みた。圧 - 18.6で終日装着可能で食事も可能であり、PEGからの経腸栄養を継続したままでも装着できた。途中圧も - 21.7に変更し、外来で3カ月間1日4時間程度RTXを併用すること、鼻根部の褥瘡は著明に改善した。この間、(biphasic cuirass ventilation: BCV) RTX®のセンサーが外れてアラームが鳴ったが、すぐに介護者が気づかず意識も低下するエピソードがあり、本人は死を意識して改めてTPPVについて迷うようになった。RTX®はレンタル料が高額なためNPPVに戻したが、装着時間は徐々に長くなり、翌年には24時間装着するようになり、硫酸モルヒネは110mgに増量となった。

## 3) 24時間NPPV 使用～現在

その後、誤嚥性肺炎を繰り返すようになりカフアシスト® (保険適応なく自費でレンタル) を在宅でも使用するようになった。肺炎予防のためクラリスロマイシン (クラリス®) 400mg投薬を追加するも、痰つまりによる緊急入院を繰り返すようになった。特に在宅やショートステイへの移行時など、自動車利用後に排痰が増加し、痰つまりを来すことが多かった。ADLも衰えたりとなったが、なんとか在宅生活を継続していた。

発症より6年後に誤嚥性肺炎で入院時、ヘルメット型マスクを試みた。ヘルメット型マスクは装着感はよく鼻根部の皮膚トラブルも改善したが、着脱が1名の介護者ではしにくい、死腔が増えるため通常のマスクと併用する場合はIPAPなどの条件を変更する必要がある、安全管理上の問題から在宅での使用は困難と判断した。いくつかのマスクをローテーションさせてなるべく当たる場所が異なるように心がけることを継続している。

NPPVを24時間用いて、少しでも外すと酸素飽和度が低下するような進捗期になってからは、口腔ケアや吸引をしながら途中でNPPVを再開させながら数回に分けて行うようにした。

経過中何度か痰つまりを来し酸素飽和度が低下するということがあり、そのつどカフアシストおよび吸引でことなきを得たが、本人は死ぬ苦しみを経験した。その苦しみから逃れるために気管切開をすることを考慮したいと希望があったが、すでに10分もNPPVを外していられない状態であったため、耳鼻科および麻酔科より気管内挿管、人工呼吸器管理でなければ手術は困難との判断であった。本人は将来的に中止することのできない状態になることは望まないという一貫した考えから、気管切開は断念する

こととなった。

以上のことを本人や家族とも話し合いながら決定していった。ちなみに、酸素飽和度が低下するほどの排痰困難で生じる苦しみは、意識状態を落とさないかぎり、モルヒネを用いても回避困難であった。そのような状態が生じないようにクラリス®の長期投与による感染症の予防、定期的にカフアシストを用いて、無気肺を予防し、排痰を促すという治療を継続している。

発症より6年後に誤嚥性肺炎で入院し、抗菌薬の投与等で改善するも、モルベス®は230mgまで増量し、酸素1ℓを併用するようになり、在宅生活を断念した。

長期入院となつていったため、転院先を交渉し、どのようなケアをしているかを事前に転院先の医師および看護師に見学に来てもらい、退院時には当院から病棟看護師、MEが同行して転院先でもどのようなケアをしているかを直接申し送りをして本症例に行っている特殊な吸引方法などの実際の手技も見てもらうようにした。

転院後大きなトラブルはなく過ごされ、2カ月後に主治医が転院先の病院を訪問した時にも元気に過ごされていた。

## ■看護師の立場から

NPPV導入時、患者によってはマスク装着や強制換気による違和感が強く、受け入れがスムーズに行かない場合がある。特に、NPPV装着による効果を患者自身が実感しにくく、患者が頑張ろうと思ってくれにくい時に顕著である。そのため、看護師は、医師の説明に加えNPPV装着の目的を患者が理解できるように説明する必要がある。なかでも、NPPVを夜間装着し、呼吸筋疲労の回復等を図ることで、日中のADLを向上させ、日中の活動が楽に行えるようになることを、看護師から繰り返し説明していくこと

が導入時が一番重要であると考えられる。また、患者がNPPVを装着しての1日のライフスタイルを組み立て、在宅での生活を指すことができようように、具体的な生活状況(排泄や食事、コミュニケーション方法等)を詳しく説明する必要がある。具体的なライフスタイルの変化や実践したケアについて以下にまとめる。

### 1) NPPV導入にあたっての心理的ケア

NPPV導入時、初めて見る機械と、強制的換気による違和感が強く、患者が否定的感情をもつことがしばしばある。本症例では、すでに独歩可能な時期に外来でNPPVを導入し、短時間では使用できていたが、入院時は自力で車椅子に乗車し、足で車椅子を自走することが可能な状態にADLは低下していた。患者は1時間も経たないうちにNPPVを自分で外してしまい、継続的な使用が困難であった。そのため、もう一度日中短時間から練習を始め、患者と具体的に継続使用時間を決めていった。前述したように、呼吸困難の自覚に乏しいうちに導入する際、患者が必要を理解できなければ効果的に継続使用することは困難である。早い段階でNPPVを導入することは、呼吸筋疲労を改善し、日中のADLを改善することができるため、導入時期の検討は極めて重要である。また、在宅で使用する際には、患者本人だけでなく、介護する家族の理解を得ることも重要である。なぜなら、家族は患者の生活状況を最も身近に見ており、変化に気づきやすい存在であり、家族が必要性を理解していないことで在宅での継続使用がされないケースもしばしばあるからである。

### 2) 排痰ケア

嚥下障害の進行や、呼吸筋萎縮やADL低下に伴う誤嚥性肺炎や無気肺を繰り返しており、呼吸、排痰ケアは極めて重要であり、痰の量に

応じて頻回に吸引が行われた。しかし、何度吸引しても痰が残っているような違和感があると訴えられることがあり、本人の希望で吸引チューブを気管の奥まで入れて吸引を行うことがあった。また、それでも痰が取りきれない際にはカファアシストを使用し、排痰ケアに努めた。排痰ケアを行ううえで、吸引のみでは痰の除去が不十分な際には、適宜カファアシストを併用することで効果的に排痰ケアを行うことができた。

### 3) スキンケア

NPPV長期使用例で問題となるのは、マスクによる顔の皮膚障害である。NPPVは加圧によりマスク内は過潤し、温度が高い状態になることや、マスクの圧迫により口や鼻の皮膚循環障害を起しやすいため、マスクの種類や、皮膚を清拭し、清潔を保ち、装着する時のバンドの締め方に気を配るなど、皮膚障害の予防に努めることが重要である。しかし、本症例は、このようなケアを行っていても鼻に傷ができてしまった。そのため、口や鼻の周りを毎日洗浄し、マスクの圧迫を軽減するために、ハイドロサイト®やシカケア®等のドレッシング剤を使用し、皮膚障害の悪化防止に努める必要があった。鼻の傷は一時的に改善したが、呼吸状態が悪化しNPPVの圧を上げると再発した。その後は改善と悪化を繰り返していた。

### 4) 口腔ケア

24時間NPPV装着患者は、口腔ケア時にマスクを外すことで呼吸困難感の出現や、SpO<sub>2</sub>の低下を招き、一定時間マスクを外すことが困難である。しかし、NPPVの送気により口腔内は乾燥しやすく、汚染されやすい状態となっており、患者の呼吸状態を観察しながら口腔ケアを行うことは大切である。本症例では歯科衛生士にスクリーニングを依頼し、協力して口腔衛生

保持のために効果を上げることができた(詳しいケア方法については歯科衛生士の役割を参照)。

### 5) 食事

嚥下障害の進行により、食事は胃瘻造設し、経管栄養を用いて栄養補給を行った。NPPVは強制的換気により胃内への空気の流入があり、腹部膨満感による苦痛を感じることがある。そのため、適宜胃瘻を開放し、胃の減圧を行う必要があった。

### 6) 排泄

日中はトイレまたはポータブルトイレを使用し、夜間NPPV装着時には床上排泄を行うように排泄方法を変更した。

## ■臨床工学士の立場から

本症例は、外来受診時に導入されたため、医師の指示のもとに機種を選定、設定を行いながら導入を行った。使用した機種はBiPAP Harmony<sup>TM</sup>で、初期設定は、STモード、IPAP 8cmH<sub>2</sub>O、EPAP 4cmH<sub>2</sub>O、RR 10回/分、Ti(吸気時間)1.0秒とした。機器に関しては、初期導入後しばらくくすくと患者からトリガーの同期に関する訴えがあったため、トリガー設定が可能な機種(NIPネーザルIII<sup>TM</sup>)に交換して対応すると同時にIPAP(8→10cmH<sub>2</sub>O)およびEPAP(4→2cmH<sub>2</sub>O)、RR(10→20回/分)の変更を行った。その後の外来受診時には、患者とのコミュニケーションを図りながらIPAPやRRのほかに吸気、呼気トリガーの設定を医師の指示のもとに変更した。しかし、機種交換4カ月後には、在宅療養中の警報の音量が気になるとの訴えと装着が長時間になってきたため、その対応として、再度、警報音量が可変可能および外部バッテリーでの作動が可能な機種

(KnightStar330<sup>®</sup>)に交換し、同時に外部バッテリーを準備した。また、この機種において、電源系統のトラブルが数回発生したため、より安全性を向上するためバッテリーを内蔵している機種(LEGENDAIR<sup>®</sup>)に交換し、現在に至っている。

NPPVでは、マスクの選定およびフィッティングも重要な項目の一つである。本症例では、機種を変更したことに伴いマスクも変更せざるをえない状況も発生した。しかし、長期間使用したマスクを変更することは、患者にとっては違和感、不快感につながり、変更することには抵抗を生じることもあった。そのため、できる限り患者の要望に沿うようにマスクを選定し、時には患者の要望を聞き入れることができない状況も発生したが、その場合には、患者に十分に状況を説明し、理解が得られるようにした。また、マスクの長時間の装着により皮膚障害が生じたが、その対策としてRTX<sup>®</sup>やヘルメット型マスクなどを一時的に使用した。その場合にも医師の指示のもとに機器の設定やマスクの装着などを担当看護師とともに行なった。

在宅療養を適切に行うには、患者および家族に対しての教育指導が必要となるため、機器やマスクなどの取り扱い、注意点に関する教育指導を初期導入および機種交換ごとに行なった。患者および家族に対する教育指導に関しては、当病院独自の機種ごとのマニュアルを作成しており、機種ごとにマニュアルを使用して行った。

NPPV機器を適正に使用するには、適切な保守点検が必要である。そのため、外来受診時には、必ず患者および家族から使用状況に関しての情報収集を行うとともに機器の作動状態確認など適切な保守点検を実施した。また、ショートステイなど一時的な入院退院を繰り返したため、退院時には、必ず訪問看護師と同行し機器の設置や作動状態の確認など安全性を図るよう