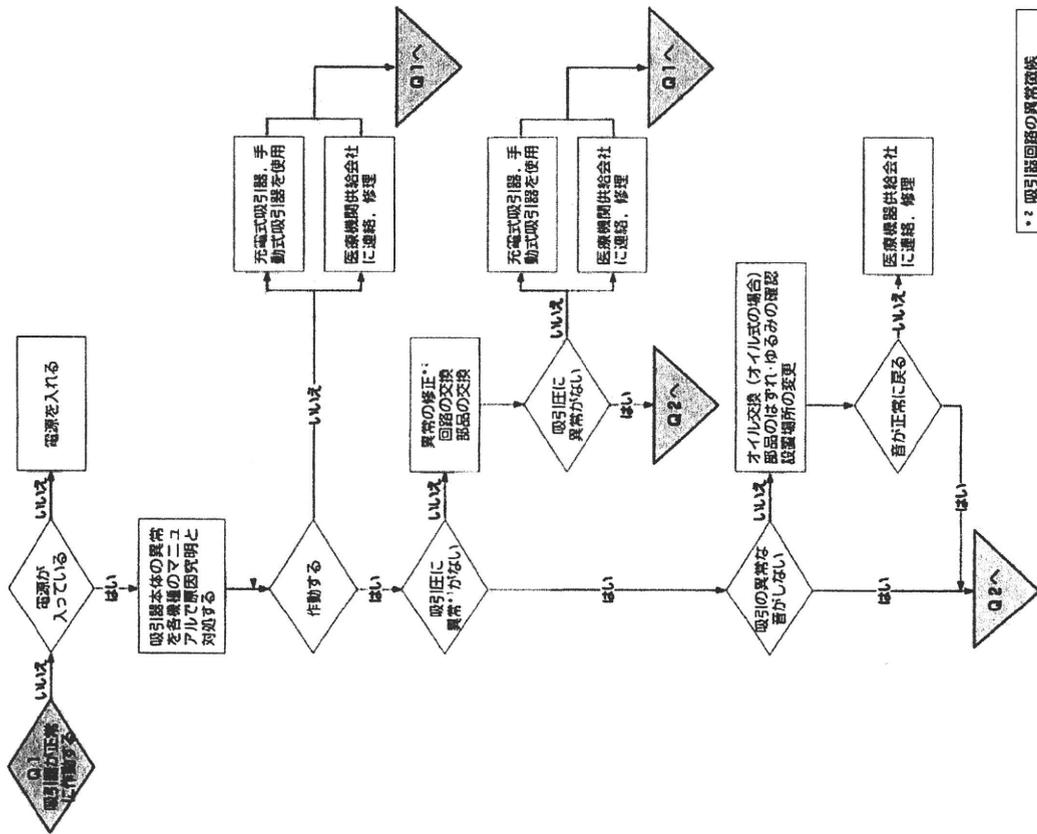






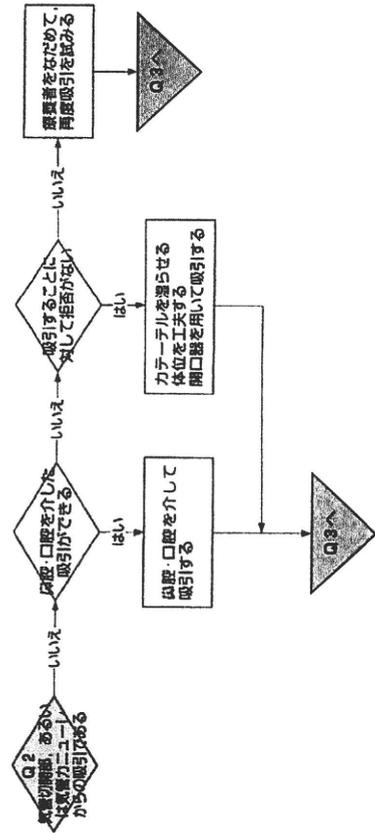
### B-1 吸引器が正常に作動していない場合の判断樹



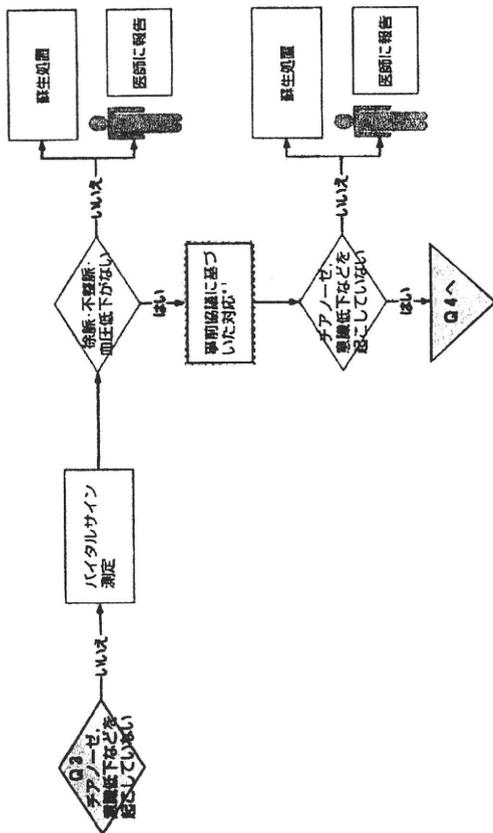
※1 吸引器の異常  
①吸引器が上がらない。  
②吸引器を開放しても圧が下がらない。

※2 吸引器回路の異常症状  
①吸引器が上がらない場合  
・吸引器、連絡ホースの未接続、故障  
・排気フィルターのつままり  
・パッキンの脱落、故障  
②吸引器が下がらない場合  
・吸引器の詰った調整  
・吸引器内の閉塞 (吸引アダプター、連絡ホース、吸引器の蓋部分の汚物のつままり)

### B-2 口腔・鼻腔を介した吸引の場合の判断樹



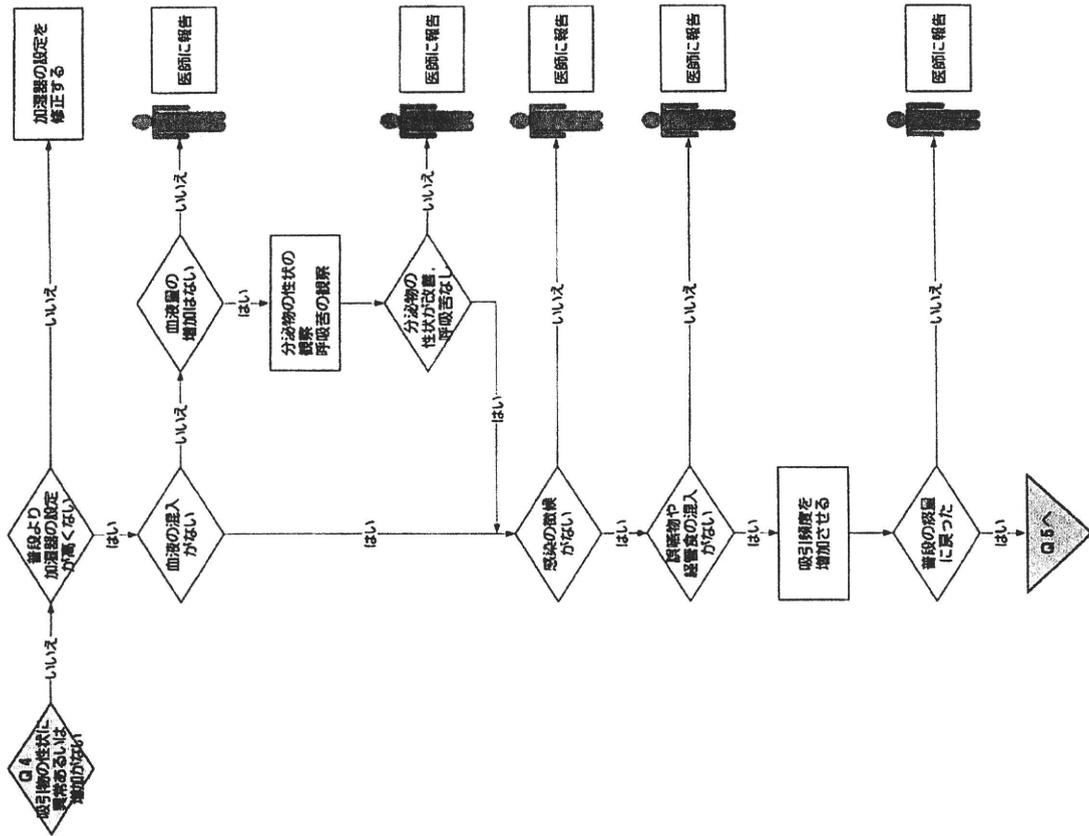
**B 3** チャノーゼ・意識低下などがある場合の判断樹



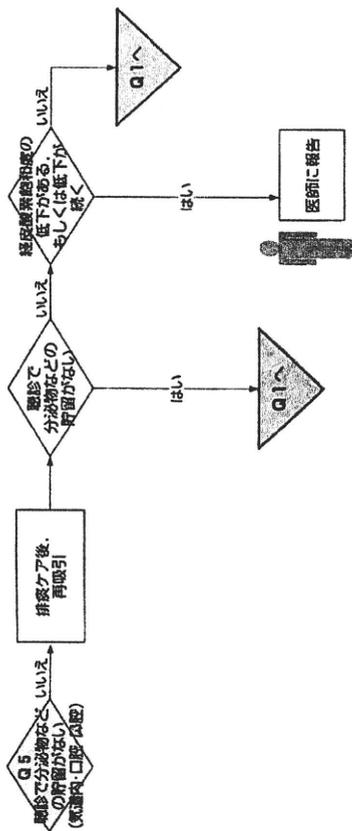
※1 事前処置の内容(例)

- ①以下に基づいた酸素吸入の開始
  - ・経鼻動脈血酸素飽和度の測定
  - ・経鼻動脈血酸素飽和度の確認
  - ・経鼻動脈血酸素飽和度の確認
- ②以下に基づいた呼吸的換気補助の開始
  - ・経口経鼻
  - ・経鼻動脈血酸素飽和度の測定
  - ・経鼻動脈血酸素飽和度の確認

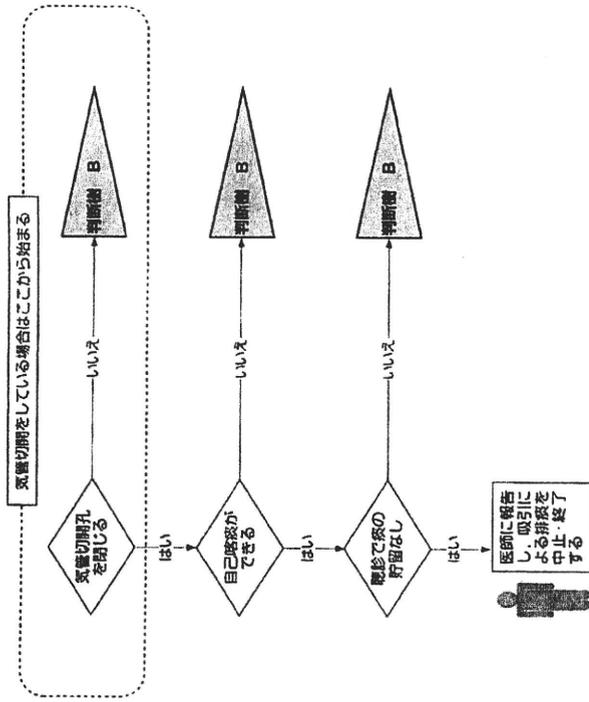
**B 4** 吸引物の性状に異常あるいは増加がある場合の判断樹



**B 5 気道・口腔・鼻腔内分泌物などの貯留が持続する場合の判断樹**



**C 中止・終了段階の判断樹**



管理協定書

平成 年 月 日

吸引器を用いた気道浄化管理協定書

訪問看護ステーション甲は、医師乙の包括的指示のもとつき、吸引器を用いた気道浄化管理に関する看護プロトコルに従って患者者内の吸引の管理を行います。患者者内は、甲乙より吸引器を用いた気道浄化管理について説明を受け、甲および乙がこれらにもとづいて管理することに同意します。

\* ここでは、気管孔、口腔、鼻腔からの気道内分泌物および飲食物を取り扱う。

- 1. 依頼者氏名 \_\_\_\_\_
- 2. 在宅療養指導管理料請求機関 医療機関名 \_\_\_\_\_
- 3. 実施目的 \_\_\_\_\_
- 4. 実施開始日 年 月 日 \_\_\_\_\_

5. 訪問看護ステーション乙の管理(該当するものに○)

- 1) 指示のみ    2) 指導および実施の一部補完    3) 全面的補完(代行)

- 6. 使用薬剤・投与量(提供機関 投与量: /日)
- (薬剤名: \_\_\_\_\_)

7. 使用器具・交換頻度・提供故(提供機関)

吸引器	機種、サイズ	個数	交換頻度
最大吸引圧: 排気装置:			
充電式吸引器			
吸引カテーテル		本	使い捨て、滅菌

8. 消毒薬・衛生材料(提供機関)

消毒薬	本	残液蒸留本	ml.	本

泉室時に備えた、器具器材の子菌物品(1週間分程度)の感染患者への常備量:

9. 事前協議事項

- 1) 感染吸入開始時の条件(経皮動脈血酸素飽和度測定値、低酸素状態の持続時間など)と酸素吸入の開始の仕
- 2) 用手的排気補助開始時の条件(呼吸状態、経皮動脈血酸素飽和度測定値、低酸素状態の持続時間など)と換気量
- 3) その他 \_\_\_\_\_

10. 期限 次回更新日( 年 月 日)まで

甲 訪問看護ステーション名 \_\_\_\_\_ 代表者名 \_\_\_\_\_ 印  
 乙 医師(所属および氏名) \_\_\_\_\_ 印  
 丙 依頼者氏名 \_\_\_\_\_ 代理者名 \_\_\_\_\_ 印

本協定書は、3部作成し、甲乙丙それぞれが1通ずつ保管する。

16

死亡時の対応

【参考】死亡確認をめぐる法的手続きおよびその解釈

死亡が確認された場合に重要な法的手続きは、「死亡診断書」あるいは「死体検案書」の提出である。これらの書類は、医師によって作成され、遺族に交付されることが、医師法により定められている。

資料1. 医師法

第19条 診療に従事する医師は、診療治療の求があった場合には、正当な事由がなければ、これを拒んではならない。

2 診察若しくは検案をし、又は出産に立ち会った医師は、診断書若しくは検案書又は出生証明書若しくは死産証書の交付の求があった場合には、正当な事由がなければ、これを拒んではならない。

第20条 医師は、自ら診察しないで治療をし、若しくは診断書若しくは処方せんを交付し、自ら出産に立ち会わないで出生証明書若しくは死産証書を交付し、又は自ら検案をしないで検案書を交付してはならない。但し、診療中の患者が受診後24時間以内に死亡した場合に交付する死亡診断書については、この限りでない。

第21条 医師は、死体又は妊娠4月以上の死産児を検案して異状があると認めるときは、24時間以内に所轄警察署に届けなければならない。

在宅療養中の療養者の死亡時には、医師がそこに常に立ち会えるという保証がないが、そういった場合の対応について、厚生省(現厚生労働省)が、通知を出している。

資料2. 医務局長通知「医師法第二十條但書に関する件」

(昭和24年4月14日医発第385号)

- 1 死亡診断書は、診療中の患者が死亡した場合に交付されるものであるから、苟くもその者が診察中の患者であった場合は、死亡の際に立ち会っていないかつた場合でもこれを交付することができる。但し、この場合においては法第二十條の法文の規定により、原則として死亡後改めて診察をしなければならぬ。
- 法第二十條但書は、右の原則に対する例外として、診療中の患者が受診後二四時間以内に死亡した場合に限り、改めて死後診察しなくても死亡診断書を交付し得ることを認めたものである。
- 2 診療中の患者であっても、それが他の全然別個の原因例えは交通事故等により死

事例報告

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  
一訪問時の看護内容調査より一

福島 昌子<sup>1)</sup>、飯田 苗恵<sup>1)</sup>、牛込 三和子<sup>2)</sup>

I はじめに  
筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: 以下、ALS とする) は、運動ニューロンが選択的に侵される疾患で、病気の進行に伴い、四肢運動筋の筋力低下による日常生活動作の低下、球症状による嚥下機能低下、及び呼吸筋力低下による呼吸機能低下等、生命の危機を招く障害を生じる。このように、ALS は進行時期によって症状・障害が多様であり、最終的には生命を脅かす障害に至るため、症状・障害の状況が療養生活に大きな影響を及ぼすといえる。ALS 療養者のケアニーズは、進行に伴う症状・障害時期によって異なる為、症状・障害時期に適切に対応した訪問看護サービスが重要であると考える。

ALS 療養者の症状・障害時期にどのような訪問看護が実施されているかに関する先行研究では、非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation: 以下、NPPV とする) 時期の療養者の経過や、看護技術に焦点を当てた研究がある<sup>1)2)</sup>。また、NPPV から経気管協同圧換気療法 (tracheostomy invasive positive pressure ventilation: 以下、TPPV とする) への移行や緩和ケアなど治療方針の意思決定支援を行うことや、ALS 療養者、家族が TPPV を希望した場合、適切な時期を失うことなく、TPPV 移行のための看護支援の重要性を述べている<sup>3)</sup>。このように、ALS 療養者の NPPV、TPPV 時期の看護支援内容に焦点を当てた研究はあるが、各症状・障害時期の訪問看護サービスのニーズに焦点を当てた研究はみられない。ALS 療養者の症状・障害時期における訪問看護の支援内容を

調査を用い、看護行為を1分単位で記録した。調査法の信頼性を高めるために、調査前に療養者の訪問看護に同行し、看護場面の参加観察を行い、訪問看護師に対して、研究者の記録内容の確認をした。調査時期の1週間の看護内容がその他の時期の1週間と比較して特別な事項が含まれていないことを訪問看護師、看護記録から確認した。調査期間は2005年4月～2005年9月であった。

3. 分析方法

ALS 療養者の訪問時の看護内容は日本看護協会看護職能委員会看護業務区分表<sup>4)</sup>に基づき、分類した。看護業務区分表で分類できない内容は、文献検討<sup>5)~8)</sup>及び、難病看護研究者、難病看護実践者の5人で討論を繰り返して、看護行為分類を追加した。この分類に基づいて、各症状・障害時期ごとに1週間の延べ看護時間を整理し、割合を算出した。

4. 倫理的配慮

研究者が管理者、訪問看護師、療養者に本研究の目的・方法、個人情報保護、参加中止の自由、中止による不利益がないことを文書および口頭で十分に説明し承諾を得た。承諾は同意書の署名の上で同意とした。本研究は実施にあたり、群馬大学医学臨床研究倫理委員会に申請し承諾を得た。

III 結果

1. 各症状・障害時期の療養者の概要  
四肢障害時期、球症状時期、呼吸障害発現時期、NPPV 時期、TPPV 時期にある療養者の概要を表1に示した。療養者は50～70歳代、女性2名、男性3名であり、C氏以外は病気の告知がされていた。球症状時期のB氏以外は上下肢の障害があり、言語障害、嚥下障害、呼吸障害に對して意思伝達装置の使用2名、胃瘻造設3名、NPPV 1名、TPPV 1名であった。訪問回数は殆どの療養者が週1～2回、TPPV 時期のE氏のみ週5回であり、そのうち週2回は1日2回訪問であった。介護施設は主介護者が配偶者、母親であり、D、E氏は副介護者がいない状態であった。

2. 看護業務区分表に新たに追加した看護行為分類

看護業務区分表で分類できない内容は、新たに看護行為分類を追加し、表2に示した。看護行為分類Ⅰでは5項目、看護行為分類Ⅱでは19項目が追加された。

3. 各症状・障害時期の訪問看護の看護内容

看護業務区分表及び表2に基づき、各症状・障害時期毎の訪問時の看護内容を分類し、表3に示した。

1) 四肢障害時期の療養者の看護内容

訪問看護師が1週間に提供した看護延べ時間は合計142分であった。看護行為分類は7項目であった。看護行為分類の提供時間の長い順では、【呼吸循環管理】(30.3%)、【安楽】(25.4%)、【観察】(16.2%)であり、【呼吸循環管理】はモニター観察 (SpO<sub>2</sub>)、肺音聴取、呼吸リハビリ、【安楽】は運動療法、会話、【観察】は症状観察であった。

2) 球症状時期の療養者の看護内容

訪問看護師が1週間に提供した看護延べ時間は合計80分であった。看護行為分類は9項目であった。看護行為分類の提供時間の長い順では、【生きがい支援】(23.8%)、【呼吸循環管理】(20.0%)、【意思決定への支援】(15.0%)であり、【生きがい支援】は外出支援、散歩、趣味活動、【呼吸循環管理】はモニター観察 (SpO<sub>2</sub>)、呼吸リハビリ、【意思決定への支援】は障害の対処であった。

3) 呼吸障害発現時期の療養者の看護内容  
訪問看護師が1週間に提供した看護延べ時間は合計125分であった。看護行為分類は5項目であった。看護行為分類の提供時間の長い順では、【安楽】(49.6%)、【呼吸循環管理】(32.0%)、【観察】(9.6%)であり、【安楽】は運動療法、体位変換、【呼吸循環管理】はモニター観察 (SpO<sub>2</sub>)、肺音聴取、呼吸リハビリ、【観察】は症状観察であった。【意思決定支援】はみられなかった。

4) NPPV 時期の療養者の看護内容  
訪問看護師が1週間に提供した看護延べ時間は合計103分であった。看護行為分類は8項目であった。看護行為分類の提供時間の長い順では、【安楽】(29.1%)、【家族への支援】(24.3%)、

1) 群馬県立県民健康科学大学  
2) 群馬バース大学

表1 調査時の療養者の概要

症状・障害時期	四肢麻痺	球症状	呼吸器異常	NPPV *	TPPV*2
症候群	A	B	C	D	E
性別	女性	男性	男性	男性	女性
年齢(代)	50	70	70	70	60
告知の有無	あり	あり	なし	あり	あり
上肢	臥位からの起き上がり困難	障害なし	肩まで挙上可能	書字可能	右・上肢自動運動可能
下肢	座椅子からの立ち上がり可能	障害なし	車椅子での移動	杖歩行	右・下肢屈伸可能
言語障害	言語障害	無音	無音	無音	無音
嚥下障害	なし	あり	あり	あり	あり
呼吸障害	あり	なし	あり	あり	あり
訪問看護 訪問回数	2回/週	1回/週	2回/週	1回/週	5回/週
医療処置 医療処置(期間)	なし	経口吸引(10ヶ月)	なし	NPPV (16ヶ月) 胃瘻 (22ヶ月)	TPPV (9ヶ月) 胃瘻 (14ヶ月)
日常生活の様子	屋内で歩行できず	車を運転し、外出した(車の手入れを待つ)	車椅子で、居間にてテレビを見て過ごす	ベント上で、田舎の木を眺め過ごす	音楽鑑賞、テレビを見て過ごす(車椅子で居間の散歩を時々行う)
介護態勢	母親	配偶者	配偶者	配偶者	配偶者
24時間態勢	あり	あり	あり	あり	あり
副介護者	あり	あり	なし	なし	なし

\*1 NPPV: 非侵襲的陽圧換気療法

\*2 TPPV: 経気管陽圧換気療法

\*3 医療処置管理開始～調査時点までの期間とする

表2 看護業務区分表に新たに追加した看護行為分類

看護行為分類 I	看護行為分類 II
排泄の世話	排便
安楽	運動療法 会話 握創予防
医療処置の援助	胃瘻管理
呼吸循環管理	呼吸リハビリ モニター観察(SpO <sub>2</sub> )
測定	握力
意思決定への支援	障害の対処(受け止め) 経気管陽圧換気療法の選択
生きがい支援	経気管陽圧換気療法の療養生活の受け入れ
家族への支援	散歩 外出支援 趣味活動
居室の環境整備	介護状況の情報収集 介護者の健康相談
その他	家族への指導、相談 療養者の指導、相談
	訪問者の対応

\* 下線部は新たに追加した項目

表3 症状・障害時期別の訪問時の看護内容

療養者分類	受療期分類	看護行為分類 I	看護行為分類 II	延べ看護時間	合計
A	四肢障害	観察	症状観察	23(16.2)	142 (100)
	障害	自立の援助	運動療法 会話	36(25.4)	
	時	呼吸循環管理	モニター観察(SpO <sub>2</sub> ) 肺音聴取 呼吸リハビリ	7(4.9)	
	期	測定	T.P.R.血圧 握力 体重	43(30.3)	
	期	居室の環境整備	障害の対処(受け止め)	12(8.5)	
	期	観察	療養者の指導、相談	5(3.5)	
B	球症状	安楽	症状観察	5(6.3)	80 (100)
	時	医療処置の援助	運動療法 会話	6(7.5)	
	期	呼吸循環管理	胃瘻管理	10(12.5)	
	期	測定	モニター観察(SpO <sub>2</sub> ) 呼吸リハビリ	3(3.8)	
	期	その他	意思決定への支援	16(20.0)	
	期	その他	生きがい支援	4(5.0)	
C	発現期	安楽	症状観察	12(9.6)	125 (100)
	時	呼吸循環管理	運動療法 体位変換	62(49.6)	
	期	測定	モニター観察(SpO <sub>2</sub> ) 肺音聴取 呼吸リハビリ	40(32.0)	
	期	その他	T.P.R.血圧	7(5.6)	
	期	その他	社会資源の活用	4(3.2)	
	期	その他	安全確保のための行為(介護者コール)	8(7.8)	
D	N	安楽	安全確保のための行為(介護者コール)	8(7.8)	103 (100)
	P	医療処置の援助	運動療法	30(29.1)	
	P	呼吸循環管理	胃瘻管理	3(2.9)	
	V	測定	モニター観察(SpO <sub>2</sub> ) 肺音聴取 呼吸リハビリ	12(11.7)	
	時	測定	T.P.R.血圧	3(2.9)	
	期	測定	経気管陽圧換気療法の選択	9(8.7)	
E	T	身体への支援	家族への支援	25(24.3)	514 (100)
	P	居室の環境整備	清拭 陰部洗浄 口腔清潔	62(12.1)	
	P	その他	観察	9(1.8)	
	V	その他	排泄の世話	59(11.5)	
	時	その他	身の回りの世話	9(1.8)	
	期	その他	安全確保のための行為(介護者コール)	3(0.9)	
E	T	医療処置の援助	体位の工夫 褥創予防 運動療法 会話	87(16.9)	514 (100)
	P	呼吸循環管理	胃瘻管理	6(1.2)	
	P	測定	モニター観察(SpO <sub>2</sub> ) 肺音聴取 略痰吸引	156(30.4)	
	V	測定	T.P.R.血圧	13(2.5)	
	時	測定	経気管陽圧換気療法の療養生活の受け入れ	33(6.4)	
	期	測定	意思決定への支援	42(8.2)	
E	T	居室の環境整備	介護状況の情報収集 介護者の健康相談	31(6.0)	514 (100)
	P	その他	環境整備	3(0.9)	
	P	その他	訪問者の対応	1(0.2)	
	V	その他	訪問者の対応	1(0.2)	
	時	その他	訪問者の対応	1(0.2)	
	期	その他	訪問者の対応	1(0.2)	

NPPV: 非侵襲的陽圧換気療法

TPPV: 経気管陽圧換気療法

単位:分 ( )は%

【身体・清深】(12.6%)、【呼吸循環管理】(11.7%)であり、【安楽】は運動療法、【家族への支援】は介護者の健康相談、【身体・清深】はひげそり、【呼吸循環管理】はモニター観察(SpO<sub>2</sub>)、肺音聴取、呼吸リハビリであった。

5) TPPV 時期の療養者の看護内容は訪問看護師が1週間提供した看護延べ時間は合計514分であった。1日2回訪問時の看護提供量は120分以上であった。看護行為分類は14項目であった。看護行為分類の提供時間の長い順では、【呼吸循環管理】(30.4%)、【安楽】(16.9%)、【身体・清深】(12.1%)、【排泄の世話】(11.5%)であり、【呼吸循環管理】はモニター観察(SpO<sub>2</sub>)、肺音聴取、喀痰吸引、非侵襲的呼吸器操作、【安楽】は体位の工夫、褥創予防、運動療法、会話、【身体・清深】は清拭、陰部洗浄、口腔清潔、【排泄の世話】は排尿・排便介助、おむつ交換、簡便であった。

#### IV 考察

対象とした訪問看護ステーションの訪問看護師は看護の経験年数が平均10年を超えていること、訪問看護の経験年数の平均が3年と5年であること、24時間連絡体制加算届出、および在宅人工呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究事業を受託していることより、ALS療養者への訪問看護に精通している訪問看護ステーションであると考える。ALS療養者の各症状・障害時の訪問時の看護内容から、各症状・障害時にある療養者の訪問看護の特性について考察する。

四肢障害時期にあるA氏では【呼吸循環管理】と【安楽】が延べ看護時間の50%以上を占めることから、四肢障害時期に重要な看護であると考えられる。呼吸リハビリはALS療養者の呼吸障害への対策として近年、呼吸理学療法的重要性<sup>9)10)</sup>が知られており、本研究においても、早期から呼吸リハビリに訪問時間の多くを費やしていると考えられる。また、【意思決定への支援】は障害の対処(受けとめ)への援助であった。ALSの障害受容過程では、Kaubler-Rossの「死の受容過程」の否認、怒り、取り引き、抑うつ、受容の過程を取る<sup>11)2)</sup>とされており、障害受容の

ためには、予後を含めた正確な病気の告知を行う必要があるとしている。このことから、四肢障害時期において予後を含めた正確な病気の告知の実施を確認し、病気の告知後の療養者の思いを聞きながら、障害受容過程に沿って支援していく必要があると考えられる。

球症状時期にあるB氏では、【生きがい・支援】と【意思決定への支援】が、延べ看護時間の約40%を占めていた。球症状時期には言語障害、嚥下障害による二次的障害を予防し、それらによる生活障害を軽減し、療養者が選択する治療法、希望する療養生活の実現を支援することに必要である。アメリカALS協会<sup>13)</sup>は、絶えず希望を見つけて現在の生活に新しい意味づけを見出すことが、ALSと生きていくために必要であるという。言語、嚥下障害に伴う療養者個々に応じた障害受容への援助を行い、一緒に楽しみを見出し、目標を持つことにより、療養生活の希望が見いだされるのではないかと考える。

呼吸障害発現時期にあるC氏では【安楽】が延べ看護時間の約50%を占め、次に多かったのは【観察】であった。これは上下肢の筋力低下の進行、筋萎縮に伴い運動療法が多く行われ、体位変換に対しても自立が困難になるためであると考える。言語障害により、筆談のため、訪問看護師は療養者の自覚症状の把握に時間を要し、【観察】の時間が長くなることも呼吸障害発現時期にある療養者の訪問看護の特性であると考える。

NPPV 時期にあるD氏では、訪問時の延べ看護時間は【安楽】【家族への支援】【身体・清深】の順に長かった。【家族への支援】として介護者の健康相談に及び、介護による疲労度、健康状態などを観察し、介護者の健康管理を行っていた。これは、四肢機能低下に伴う介護量の増加、気管切開、TPPV 選択の意思決定の時期にあることから、心身両面に対する家族への支援がNPPV 時期にある療養者の訪問看護の特性であると考える。

TPPV 時期にあるE氏では、看護行為分類の項目が一番多くみられ、14項目であった。藤谷らの研究<sup>14)</sup>において、訪問看護業務でケア時間

が長かったのは「皮膚と清潔のケア」「摂取と排泄問題へのケア」「身体機能・日常生活動作へのケア」など、対象者の周辺にかかわる項目であった。本研究でも、TPPV 時期の看護内容は身近にかかわる項目が多く、医療処置も含まれていくことから、ケア時間がどの時期よりも多くなっていると考えられ、生理的ニーズを満たす援助が重要であると示唆された。【呼吸循環管理】では喀痰吸引、非侵襲的呼吸器の確保、ALS療養者の看護支援モデルに関する検討の報告書<sup>15)</sup>では呼吸管理に関する専門的な研修を受けた看護師がケアを提供することにより療養者の呼吸状態の改善、安楽な呼吸の確保、吸引回数軽減による介護負担の軽減等のALS療養者および介護者のQOLにつながる事が述べられていた。従って、人工呼吸器装着中の療養者に対して喀痰吸引、非侵襲的呼吸器管理は、TPPV 時期の重要な看護内容であると言える。【生きがい・支援】では散歩が行なわれていた。これは、療養者の希望を実現したものであった。在宅療養者自身に向けて「選択・決定は在宅療養者自身がする」「気持ちに添う」といった認識を持ち、「意志や希望をきく」「動機づけをする」「情報提供する」等の方法で支援していることを報告<sup>16)17)</sup>しており、本研究の結果と類似していた。

今回、正確な病気の告知がされていない呼吸障害発現時期の療養者のみ【意思決定への支援】がみられなかった。これは、正確な病気の告知の有無が【意思決定への支援】に影響していると考えられる。つまり、訪問看護師は療養者に正確な病気の告知が行われていない場合、【意思決定への支援】が困難になると考えられるからである。しかし、呼吸障害発現時期以外の全ての時期に【意思決定への支援】がみられたため、ALS療養者への看護支援では、疾患の進行に伴う身体的、精神的、社会的変化に対して、症状・障害時期の全ての経過に渡り、【意思決定への支援】が行われ、療養者が主体的に療養できるように支援していく必要があると考えられる。

#### V 本研究の限界

本研究は、ALS療養者への訪問看護に精通し

ている訪問看護ステーション及び難病看護師が実施した看護内容の調査等から、ALS療養者の症状・障害時期別の訪問看護の特性がある程度は反映されていると考えられる。しかし、対象事例が各受療期に1名ずつであったことから、症状・障害時期別の訪問看護の特性を一般化することは困難である。今後は、事例数を積み重ね、病気の正確な告知の有無が各受療期の看護内容にどのような影響があるのかについても分析していくことが課題である。

#### VI 結論

1. 四肢障害、呼吸障害発現時期では、【呼吸循環管理】【安楽】の延べ看護時間が長く、NPPV 時期では、【家族への支援】が長くなった。

2. TPPV 時期では、【呼吸循環管理】【安楽】の延べ看護時間が長く、どの時期よりも看護行為分類の項目が多かった。

3. ほぼ全ての症状・障害時期において、【意思決定への支援】がみられた。

4. 訪問時の看護内容は、ALS療養者の各症状・障害時期における身体症状に対応して特性があり、各症状・障害時期に応じた意思決定への支援により、療養者が主体的に療養できるように援助していることが示唆された。

5. 訪問時の看護内容は、ALS療養者の各症状・障害時期における身体症状に対応して特性があり、各症状・障害時期に応じた意思決定への支援により、療養者が主体的に療養できるように援助していることが示唆された。

#### 謝辞

本研究にご協力頂いたALS療養者および御家族の皆様、訪問看護ステーション職員の皆様に感謝申し上げます。本研究は群馬大学大学院修士学位论文の一部に加筆・修正を加えたものである。

#### 引用文献

- 笠井秀子：看護からみたALS療養者におけるNPPVの経過の特徴と分類、難病と在宅ケア 12(1):27-31, 2006
- 笠井秀子：非侵襲的陽圧換気療法(NPPV) ALS療養者のQOLを支える看護技術、日本難病看護学会誌 6(2): 98-102, 2002
- 松田千春, 小倉明子, 友松幸子他：筋萎縮性側索硬化症(ALS)療養者の人工呼吸器装着の意思決定過程と支援のあり方に関する検討、日本難病看護学会誌 11(3): 209-218, 2007
- 川村佐和子：ALS療養者における療養行程モデル(その1)一文献検討からの基礎的療養行程モデル

- の作成。平成14年度厚生労働科学研究費補助金特定疾患対策研究事業 特定疾患の生活の向上に資するケアの在り方に関する研究報告書。137-145, 2003.
- 5) 日本看護協会看護婦職能委員会編：看護婦業務指針。12-15, 日本看護協会出版会, 1995.
- 6) 筒井孝子：看護量の測定および推定のための方法論に関する研究—看護業務分類コードの作成について—。看護管理7(12):890-900, 1997.
- 7) 山口昇・島内節：介護保険の導入を展望した訪問看護業務分析に関する研究成果報告書。平成9年度厚生省老人保健事業推進費等補助金研究。1-22, 1998.
- 8) 日本看護科学学会編：看護行為用部分類—看護行為の言語化と用語体系の構築。22-46, 日本看護協会出版会, 東京, 2005.
- 9) ALS における呼吸管理ガイドライン作成小委員会(委員長 小森哲夫)：筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針—呼吸理学療法と非侵襲的圧換気療法(NIPPV), 2008
- 10) 小森哲夫：神経障害性呼吸ケアの実践。神経治療学25(6)：655-661, 2008.
- 11) 今井尚志, 大隈悦子：障害受容—筋萎縮性側索硬化症をモデルとして。総合リハビリテーション29(11):983-996, 2001.
- 12) 土田ユリ, 小原晴子：入院障害患者の心と体を支える—晚期ALS患者の看護を通して, 川村佐和子編, 薬病患者のケア, 35-49, 出版研, 1996.
- 13) アメリカALS協会編：ALSマニュアル。39-52, 日本メディアカルセンター, 1998.
- 14) 藤谷久美子, 島内節, 亀井智子：在宅ケアにおける訪問看護業務の事例別所要時間の比較。日本地域看護学会誌1(1)：36-41, 1999.
- 15) 新道幸恵：ALS患者の看護支援モデルに関する検討(中間報告)。看護55(10):130-138, 2003.
- 16) 佐藤富美子：在宅療養者の自己決定を支える訪問看護の認識と方針。日本看護科学会誌18(3):96-105, 1998.
- 17) 大原昭江：療養者と共に払ける質の高い療養生活—呼吸器装着者の外出支援と看護の安全な外出支援方法の確立と外出の意義について—。日本神経看護学会誌13(2)：126-128, 2008

## 緩和ケア

萩野美恵子

北里大学医学部神経内科学（北里大学東病院）

## ●はじめに

ALSは治療困難で進行性に身体障害を伴い、最終的には生命も脅かされる疾患である。予後不良のため、診断されたときから精神的、身体的苦痛が始まり、その後徐々に起こってくるさまざまな症状に対処しなくてはならない。失われていく機能のなかで、少しでもその人にとってQOLの高い生活を実現することそのものも緩和ケアである。

神経内科領域では死の直前の苦しみへの対処はがんに比べて普及しているとはいえない。特に神経内科医はがんと接する機会が少ない。呼吸抑制の副作用への抵抗感と多くの長時間型モルヒネが、ALSでは保険適応がないことも使用しにくい状況を生み出してきた。神経筋疾患に対するオピオイドの使用状況について、神経内科医を対象としたアンケート調査によるとオピオイドの使用経験ありは2001年15%<sup>1)</sup>、2007年14%（共通通信調査）であり、普及しているとはいえない。ただし、筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis；ALS）を多く診療している国立病院機構では40%（2005年）であった<sup>2)</sup>ので、ALS専門家の間では使用する医師は増えていると思われる。

わが国においては神経内科医が最後まで神経筋疾患をみることも多く、欧米のようにホスピスケアを受けるなかでがんと同様にもルビネ等の終末期ケアを受けることが当然<sup>3,4)</sup>という状況とは異なる。ホスピス発祥として有名な英国セントクリストファーホスピスを訪問した際、開設当初から10%は神経筋病患者を受け入れてきたと聞かされたが、わが国においてはまだまだホスピスの対象疾患はがんとALSに限られている。

ALSはがんの末期と異なり、人工呼吸器を使用することで、極端に制限された身体状況ではあるが生きる道を選ぶことができる。この選択は多くの場合、自己決定尊重として、患者自身が行うことを求められ、新たな異質の苦悩となる。

このような状況では「生きる」とは何なのか、人間の尊厳そのものを考えざるを得ないことにな

り、いわゆるスピリチュアルペインが大きく問題となる。患者は自分自身でできることがどんどん制限されていくなかで、誰かに頼らないと生活そのものができない。家族を犠牲にしているという罪悪感、そこまでして生きているべきなのか、生きていていいのかという迷い、コミュニケーション障害も含めどんな権利の主張をしにくくなり、自立性の喪失とともに自律性も脅かされる。そして多くのがんのターミナルと異なりこの状態が長期に続くことになる。

このようにALSでは緩和ケアの骨子はがんと同じでも状況はかなり異なっているといわざるを得ない。この状況を理解したうえで緩和ケアが求められる<sup>5,6)</sup>。

## ●緩和ケアの基本はインフォームドコンセント

死に至るまでの長い進行期を少しでも苦痛なく過ごすためには、適切な時期に治療や介護の導入、介入をしなければ適切な症状緩和はできない。患者自身がどのような介入を受け入れるためには、自分自身がどのような状態であるのか、そして今後予測される事態を自ら熟知する必要がある。緩和ケアにおいては自らの病についての確に理解することという過程が必須である。しかし、しばしばこのような困難な病気に関しては、正直で誠実かつ適切な告知が最初から患者本人に行われることはいまだ少ない。何のための誰のための告知かを問いただしながら配慮して行うこと、告知されることで安心し、さらには勇氣が湧いてくるような気持ちにされるようにすることが大切である。そのためには、たとえ治せないことも、少しでもよい状態に保つために医療者が行うことはたくさんあると保証することが肝要である。

このような疾患の告知、インフォームドコンセントに際しては、どのような状態になっても、人間には希望と幸せがあり得るということを医療者自身が確信していなければならぬ<sup>7)</sup>。告知の詳細に関しては他病を参考にされたい<sup>8)</sup>。

## ●症状緩和

ALSの障害はその機能から、運動障害、嚥下障害、コミュニケーション障害、感覚障害（痛み）、自律神経障害、意識障害、知能障害、呼吸筋障害等に分けられる。症状緩和については、この範囲では紹介しきれないため他稿も併せて参照にされたい<sup>17-20)</sup>。特に疼痛に関しては、主に関節の拘縮による場合と体動が減ることに伴う圧迫による痛みがあり得る。前者は拘縮をきたさないように病初期から関節を柔らかく保つ努力を促す。特に進行の早い症例できたしやすいため、鎮痛薬等の関節内注射が必要となる場合もある。後者はマットの工夫や体位交換の工夫等で対処する。

## ●ALS 終末期緩和ケアの実態

ALSが致命的となるのは合併症としての感染症または換気不全である。いずれも呼吸器が問題となるが、単に換気不全だけでなく、誤嚥による因子も加わっている場合もあり、肺がんの末期とも異なった対応が必要である。

緩徐に進行すればゆっくりCO<sub>2</sub>ナルコーシスになるため、あまり苦痛なく意識が低下し、眠るようになり、比較的急速に進行するとき等は呼吸器が問題となる。ALSでは約50%で呼吸器を自覚すると報告されているが<sup>11)</sup>、少しの体動や食事、睡眠後等に呼吸器を感じるようになり、深く息を吸えないという苦しみを感じざるを得ない。たとえ血液ガスデータがよくても苦しいと感じるので、さまざまな検査データよりも患者の息遣い、声の小ささ、息継ぎの早さ、呼吸補助筋の使い方等をみる。その際、感染症をかぶったのではないかと、体位を工夫すべきか、頸部の位置はどうか、生活に無理はないのかなど、苦しなくなった原因をまず推察し対処方法を検討する。それでも呼吸器が取れないときには薬物療法等による緩和を考える。

過去の報告でもオピオイドの使用により81%で呼吸器が緩和されたと報告されている<sup>12)</sup>が、筆者らの経験からもモルヒネの導入時期と導入方

神経筋疾患  
筋萎縮性側索硬化症（ALS）  
緩和ケア オピオイド  
チーム医療

Key words

## 連載目次

1	在宅医療のとらえかた
2	難病ネットワーク
3	難病医療連絡協議会の取り組み
4	コミュニケーション機器
5	呼吸管理 ①導入時のポイント
6	呼吸管理 ②在宅人工呼吸器について
7	自動吸引器
8	摂食・嚥下障害
9	緩和ケア
10	QOL 評価

■表 神経筋疾患に対するモルヒネの導入方法

- ① 塩酸モルヒネ25 mg/回で使用開始し、効果を美感するまで2.5 mgずつ増量する。
- ② 1回の用量(通常2.5～10 mg)を確認し、効果がなくなったら用で用いること(おおよそ4時間ごと投与)で1日必要量を確保する。
- ③ 塩酸モルヒネ1日必要量と同量の硫酸モルヒネ(モルペス<sup>®</sup>)を吸される塩酸モルヒネのなかで最も粒子が細かい(1日必要量として投与(モルペス<sup>®</sup>)なら1日2回投与)をさらに苦しみを減らすときにはレスキューとして塩酸モルヒネ1回有効量を適宜使用する。
- ④ レスキューの必要量を適宜使用し、塩酸モルヒネ総投与量を増量し、必要に応じて3回投与とする。増量する際は、必要に応じて3回投与とする。
- ⑤ 死の直前等、より効果を安定させたいときには持続注射(持続静注または持続皮下注射)に切り替える。

(1日総投与/総投与量：1日投与量＝2～3：1)  
 \*モルヒネを開始する状態の人のほとんどは経静注投与となつていて、経静注投与可能な形を用いている。

法が適切であれば呼吸状態を悪化させることなく意識を保ちながら約9割の症例で有効であった。目安はがんんで用いる場合の約半量である。表に当院のプロトコールを示すが、塩酸モルヒネ2.5 mg/回から開始し、1回有効量に達するまで2.5 mgずつ増量していく。一回有効量が決まったら4時間以上空けて用い、1日必要量を決める。投与開始時期にもよるが、おおよそ10～20 mg/日となることが多い。数日で等量の硫酸モルヒネに切り替える。多くの症例で経口摂取は困難で経管栄養となつているため、管がつかまらないように国内の硫酸モルヒネで最も粒子の細かいモルペス<sup>®</sup>を用いている。添付文書にのつとり1日2回投与で開始するが、徐々に増量した進行期には3回投与とする場合もある。

オキシコドンの場合も同様有効性を期待できるが、長時間型の顆粒や水相がないため、実際には用いにくい。また、フェンタニールは、呼吸苦への効果は硫酸モルヒネより劣るとされており、当院では積極的に用いていない。これまで30例以上のALSでオピオイドを用いた経験では、投与量が少なく済むためか、副作用としては便秘程度で嘔気等もなく、オピオイドローテーションが必要になつたことはない<sup>12-19)</sup>。また、状態に応じ

てメジャーオピオイドが、眠剤等を併用する。進行するにつれて徐々に投与量は増量となり、これまでに維持量が最も高く180 mg程度まで用いたことがある。それでは死の直前の苦しみを解消することは困難で、入院の場合には塩酸モルヒネの持続静注を行うことが多い。通常死の直前にはCO<sub>2</sub>ナルコーシスとなり意識状態も低下してくるので、鎮静まで必要とすることは少なく、モルヒネの増量と酸素投与のみで安らかな死を迎えることが多い。

在宅では持続皮下注射で行うことが多いが、厳密には塩酸モルヒネは在宅ではがん以外では保険適応はないため症状詳記をして保険請求しているが、入院における硫酸モルヒネと同様、査定状況は地域によっても異なるようである。

●呼吸器と人工呼吸器

最近では呼吸補助の方法として、まず非侵襲的人工呼吸器(NPPV)を用いることが多くなくなつてきている。それさえも拒否し、亡くなつてく人もいるが、使用理由の多くは延命のためというよりも呼吸苦の緩和のために用いる。特に呼吸不全の初期では夜間のみ用いることで、日中の呼吸苦が改善し、QOLの改善が望める。しかし、いずれ呼吸苦は増強し、次第に装着時間も増大してくる。24時間NPPVがなければ生きていけない状態になると気管切開による人工呼吸(TV)と同様に継続せざるを得ないという問題が起こってくる。それでもこの方法では球麻痺による誤嚥に対処することは困難で、いずれ感染症を併発するが、呼吸不全が増強し最期を迎える。NPPVを用いるときはどこまでこの機器に頼っていくのか、どこまで装着時間や換気条件を強くしていくのか、どこまで本人と方針を話し合つて決める必要がある。

NPPVを用いる頻度が多くなつてきて、突然死が非常に少なくなつた。しかし、逆にいえば終末期が長くなったことも確かで、絶えず誤嚥の危険にさらされ、痰がらみで苦ししい思いを繰り返しながらNPPVを手放せない状態となる。NPPV療法中の患者の入院を受ける医療機関も少ない、呼吸

筋麻痺が進行すると少しでもマスクがはずれず苦しくなるため、TVよりも管理は難しくなる。その際にも、モルヒネ等による呼吸苦の緩和が必要となり、最終的にはCO<sub>2</sub>ナルコーシスになつていくが、ときにはききたきた苦しみの苦しみを意識を著とさすに取らなければならない。

また、痰がらみの苦しさを取る究極の方法は気管切開であるが、それを拒否している場合には、誤嚥の予防を最大限行いながら、口腔、鼻腔からの吸引やバイプレーションベンストやカプアアシストの併用等により痰の除去をしていくしかない。特に唾液の処理は重要で、三環系抗うつ薬や抗コリン剤による唾液の抑制や持続低圧吸引をNPPVに併用する等の対処を考える。

この状態で気管切開すれば誤嚥予防や痰の吸引は容易になるが、呼吸筋自体の改善は難しく、呼吸補助が必要となる。どこまで呼吸補助を強くしていくのか、最終的には完全に従量式で人工呼吸に依存した状態になつていくのか、よく本人と方針を話し合う必要がある。限りなく人工呼吸器を中断できない状態となるからである。

人工呼吸器による延命治療を拒否していても、最後の最後まで考えは変わらない可能性がある。理解し、モルヒネを使い出したからといって、考えを変えていけないというのではなく、その機会を奪ってはならない。最後まで気持ちがぶれない場合は安らかに最期を迎えられるように全力を尽くす。

●ALSと在宅医療

上述のようにALSは病初期から介護が必要であり、介護力によっては必ずしも在宅生活ができることは限らない。しかし、幸いなことにわが国には在宅を支える医療・看護・介護システムがあり、

地域差はあるものの、ある程度の介護力さえあれば、たとえ人工呼吸器を装着し寝たきりになつた患者でも在宅で過ごすことは可能である。通常の在宅ケアにおいても、神経内科専門医、往診医の2人主治医制が望ましく、それに神経難病に理解のある訪問看護ステーション、介護事業所、リハビリテーションスタッフ、地域保健師、行政介護担当者、障害担当者等多くの関係者がタッグを組むことで実現できる。地域によって異なるが、県によっては神経難病医療専門員が置かれているので相談のつてももたえる。また、独自に神経難病ネットワークを組んでいる県もある<sup>16,18)</sup>。

特に在宅看取りを行う場合には、さらに看取りに慣れたスタッフを確保する必要がある。ALS等は通常2カ所以上の訪問看護ステーションの導入が必要となり、往診医にもモルヒネの使用を認められた連携が必要となる。特にモルヒネが保険適応になつていない状況のなかで、現実的にどうするかはよく打ち合わせしておくかないと混乱が起きる場合がある。

●おわりに

わが国においては神経難病の臨死期のオピオイドの使用は緒にたばかりである。がん緩和ケアのエキスパートの方々から、多くのことを教えていただいた。安易に投薬に頼ることは慎むべきだが、われわれ神経内科医自身もモルヒネの使用に習熟していくとともに、緩和ケアとしてもエキスパートの医師等とチームを組んで教わりながらよりよい医療が提供できるとよい。しかし、実際に使用してみると、保険の壁が高く立ちかかるとも、がんだけでなく、すべての人がせめて死の直前に苦しみなから亡くなることはないように、公平な社会になつてほしいものである。

文献

- 1) 日本神経学会治療ガイドライン Ad Hoc 委員会: ALS 治療ガイドライン 2002. 臨床神経学 42: 678-719, 2002.
- 2) 土井静樹, 他: 筋萎縮性側索硬化症に対する緩和医療—当院での経験と国立病院機構 29 施設 77 名の神経内科医師へのアンケート調査結果から. 医療 60: 644-647, 2006.
- 3) Sykes N.: End of life care. In: Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: from diagnosis to bereavement. 2nd ed. Oliver D et al (eds), Oxford: OUP, 2006, pp287-300.
- 4) Maddocks I et al (eds): 神経内科の緩和ケア: Palliative Neurology (葛原茂樹, 大西和子監訳), メディカルレビュー社, 2007, pp146-154.
- 5) 萩野美恵子: ALS における倫理的・社会的問題. 神経治療学 22: 741-745, 2005.
- 6) 萩野美恵子: ALS 患者の呼吸器選択, 呼吸器離脱の意思決定. 日本在宅医療 7(2): 23-27, 2005.
- 7) 萩野美恵子: 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の医療手順. 神経治療学 21: 127-137, 2004.
- 8) Miller RG et al: Practice parameter update: The care of the patients with amyotrophic lateral sclerosis: Pmg, nutritional, and respiratory therapies: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 73: 1218-1226, 2009.
- 9) Andersen PM et al: EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guideline for diagnosing and clinical care of patients and relatives. An evidence-based review with good practice points. Eur J Neurol 12: 921-938, 2005.
- 10) 萩野美恵子: ALS 医療と事前指示書. 医療 59(7): 389-393, 2005.
- 11) O'Brien T et al: A hospice perspective. BMJ 304: 471-473, 1992.
- 12) 萩野美恵子: 非薬性薬理と緩和ケア B 神経難病 (特に ALS) の緩和ケア 3. 神経難病 (特に ALS) の症状コントロール (1) 緩和医療への対応. ターミナルケア 14: 106-112, 2004.
- 13) 萩野 裕, 他: ALS におけるモルヒネの有用性について (第 2 報). 臨床神経学 47: 1160, 2007.
- 14) 萩野美恵子: 日本における ALS 終末期. 臨床神経 48: 973-975, 2006.
- 15) 萩野美恵子: 緩和ケア, ALS マニュアル決定版! (中嶋 孝監修) 日本アライメントセンター, 2009, pp361-364.
- 16) 萩野美恵子: 神経難病: 筋萎縮性側索硬化症. 在宅医療 (日本在宅医学会テキスト編集委員会編), メディカルビュー社, 2008, pp341-348.
- 17) 萩野美恵子: ALS 患者の介護・支援システム. Clin Neurosci 25(3): 342-345, 2008.
- 18) 萩野美恵子: 看取りのチームワークはどう構築し, どう活動するか. 難病と在宅ケア 13(10): 24-27, 2008.

## 特集

## 体外式陽陰圧人工呼吸

## 筋萎縮性側索硬化症

荻野美恵子

## はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic Lateral Sclerosis: ALS) は全身の随意筋の筋力低下が進行性に生じる疾患であり、四肢麻痺により寝たきりになる状態、球麻痺により会話および経口摂取困難、さらにコミュニケーション障害をきたし、進行期には呼吸筋障害もきたすため、数年で致命的となりうる。しかし、がんの末期とは異なり、人工呼吸器を使用すれば延命を図ることができ、その際の選択肢として、気管切開を伴わない非侵襲的人工呼吸療法 (noninvasive ventilation: NIV) と気管切開を伴う侵襲的人工呼吸療法 (tracheotomy ventilation: TV) に分けられ、前者には鼻および鼻口マスクを用いて行う非侵襲的人工呼吸療法と体幹にキエイラストを巻きつけ体外的に陽圧と陰圧を交互にかけて呼吸を補助する体外式陽陰圧人工呼吸 (体外式陽陰圧人工呼吸) 療法がある。現状では体外式陽陰圧人工呼吸療法は主に経済的理由から普及しているとは言いが、ALSの疾患の特徴から有用なこともあるため、他の呼吸補助の方法と比較しながら述べる。

## I. ALSにおける人工呼吸療法の適応

ALSにおける呼吸障害には大きく分けて呼吸筋障害によるものと誤嚥および呼吸器感染症によるものがある。

呼吸筋障害が前景にたつた呼吸障害では通常肺自体の障害はないため、酸素化は保たれるが、血中二酸化

北里大学医学部神経内科学

炭素の上昇が問題となる。このため、換気補助さえできれば呼吸不全を改善しうる。しかし、現在のところ疾患自体を完治させる方法はなく進行性に増悪する可能性、人工呼吸療法を開始した場合に離脱できる可能性は少ない。呼吸不全を免れたとしても他の部位の進行を止めることはできないため、四肢麻痺や球麻痺から自分の意思ではどこも動かすことができないう状態に進行していく。現在の日本においてははやくは換気不全に陥るような状態における人工呼吸器の離脱は事実上困難なため、そのような状態になっても生き続けることを前提に人工呼吸器を選択しなければならぬ。特にTVを行うと生命予後は著明に改善するため、10年前のデータでは人工呼吸器装着後平均4～5年の生存期間であったが、管理さえできれば10～20年と長期間の生存が可能である。もちろん身体は不自由でも意識も保たれ、コンピューターを用いてコミュニケーションも保たれ、高QOLを保って前向きに生活している患者も多数おられるため、人工呼吸器の選択にあたって迷う方も少なくない。

NIVは気管切開を伴わない方法のため、誤嚥を予防することが困難で、換気補助はできたとしても、呼吸器感染症を合併しやすく、致命的になることが多い。その意味では限りある延命治療となる。TVは選択しにくい場合、すくなくとも延命したい場合はNIVが適応となる。また、TVを選択すべきか迷った場合、方も医療機器と共に生活すると言う意味でも適応とな針決定に至る時間を確保すると言う意味でも適応となりうる。

## II. 人工呼吸療法の導入時期

NAMDRG (National Association for Medical Direction of Respiratory Care) によるとNIVの導入時期はPaCO<sub>2</sub>が45mmHg以上、睡眠中血中酸素飽和度が88%以下を5分以上持続、%FVCが50%以下か最大吸気圧が60cmH<sub>2</sub>O以下のひとつが満たされたときとしている。しかし、NIVに慣れるには時間がかかるため、実際はこれでは遅すぎることも多く、かなり前倒しで始めておかないと、いざ必要な時に間に合わない。また、様々な指標があるが、どの指標もひとつで満足できるものではなく、いくつかの指標を組み合わせて参考にするが、最も重要なのは自覚症状と診察所見である。息継ぎの仕方、声の大きさ、持続力、補助呼吸筋の使い方、脈拍、発汗の様子など五感を研ぎ澄ませることで、大概の場合検査所見よりも先に異常を感じる。

日中の疲労感やPaCO<sub>2</sub>の上昇傾向が現れたら夜間のみNIVを導入することによって日中のADL、QOLが向上する。この時期が最もNIVの恩恵がある時間といっても過言ではないので、この導入時期を逸しないことが大切である。NIVの導入にあたっては指導も含まれたスタッフと、慣れたスタッフが在宅でのフォローアップ体制があれば外来でも導入できる。導入時期が適切だと、どうしても入院しなければならぬというほど悪い状態ではないため、患者自身はNIVの必要性が切実ではなく、入院に対して抵抗を示すことがほとんどである。大概の場合1対1で対応している在宅療養以上の介護を、人手が十分とは言えない病棟で提供することは不可能であるし、在宅の安楽な椅子やベッドなど生活しやすくセッティングが必要である。入院での導入はこたわると導入時期を逸してしまうことになりかねない。また、この時期の導入であれば、慣れるために導入しているため、万が一上手く使用できなくとも、呼吸状態の悪化につながら心配はない。但し、外来で導入することであれば、使用方法や注意事項など十分に説明すること、在宅で使用状況を訪問看護師等と連絡を取り合いながら確認していくことが必要である<sup>3)</sup>。

## III. NIVの使い分け

NIVには鼻・鼻口マスクを用いて行う非侵襲的陽圧人工呼吸療法 (noninvasive positive pressure ventilation: NPPV) と胸腹部にキエイラストを巻きつけて換気する陽・陰圧体外式人工呼吸 (Biphasic Cuirass Ventilation: BCV) がある。いずれの療法もいまだ十分に普及しているわけではないが、一般的には在宅の場でも保険でカバーされているNPPVを用いることが多い。BCVは保険のカバーが少なく在宅で継続使用する場合には病院が患者が負担しなければ使用できない場合が多い。そのため、ALSを含め在宅で生活することが多い神経難病領域ではBCV使用施設はさらに少ない。平成22年度診療報酬改定において陽・陰圧人工呼吸療法に対する加算の見直しがあったこともあり、今後はもう少し普及すると思われる。

ALS等におけるBCVの経験症例を呈示し、NPPVとBCVの違いや利点などを整理する<sup>3)</sup>。

## 1. 症例呈示

【症例1】70歳・男性・ALS

主訴：呼吸苦

現病歴：X年頃右手脱力で発症。X+1年10分も歩けなくなり、階段を上るのがやっととなった。X+2年4月頃より労作時呼吸苦出現。10月よりむしろよくなるようになり、介助歩行となった。約半年で10kgの体重減少あり、11月に入り臥床がらなくなった。11月6日に当院を紹介初診。数日前から頻尿あり頻回にトイレに行くようになったためか、呼吸苦の増悪、意識障害を認め、同日緊急入院となった。

入院後経過：図1に示すように意識障害も伴い低酸素および高二酸化炭素血症を認め、重篤な呼吸不全を認めため酸素投与を行ったが、マスクを覆うだけで苦しいが、はすしてしまっただけであった。NPPVをためすことややはりマスクをあてることすら苦しいやが、使用することはできなかった。アンビューバクで呼吸補助しながら、意識を清明とし、このままで呼吸を待つことは難しいこと、症状や診察所見、針筋電図検査よりALSの可能性が高いこと、気管挿管、人工呼吸管理を行えば延命は図れるが、四肢麻痺は今後も進行することをお話ししたところ、侵襲的人工呼吸療法は本人家族ともに希望されなかった。しかし、

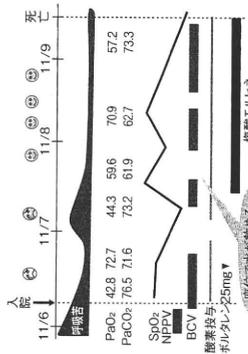


図1 症例1の臨床経過

連絡をとることができない息子が3日後に帰宅予定であり、それまでは何とか延命して欲しいと懇願された。そのため、急遽BCVを使用することにしたところ抵抗なく導入でき、SpO<sub>2</sub>や意識の改善を認めた。第一病日夜には、装着による酸素モル比が強くBCVを一時中断したが、再びSpO<sub>2</sub>が低下し再装着を余儀なくされた。第2病日より酸素モル比を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、坐位となり散歩を行うこともできるようになった。しかし徐々に呼吸苦が増え、第4病日より早期にSpO<sub>2</sub>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（カプファンスト®）を使用した方が改善なく、その後息子との再会を果たし、数時間後に死亡した。

**【症例2】52歳・男性・ALS**  
 X-3年に左手脱力で発症。独歩可能な呼吸筋障害が進行し、X年2月より夜間フルフェイスマスクによるNPPVを導入。徐々に使用時間が増加し、現在トイレ・入浴と食事以外のほぼ20時間使用。皮膚びらんはないもののマスク密着部の痛みを訴え、BCVを試した。血液ガス分析および経皮的PaCO<sub>2</sub>、SpO<sub>2</sub>をモニターすることでNPPVとBCVを比較したが、ほぼ同等の換気量を確保でき、装着感はBCVの方が勝っていた。費用面等で3ヶ月の期間内で在宅導入とし、褥瘡の改善に寄与した。

**【症例3】72歳・男性・球脊髄性筋萎縮症（Spinal-Bulbar Muscular Atrophy・SBMA）**

表1 症例の概要

	症例1	症例2	症例3	症例4
導入成功	1回目	1回目	2回目	不成功
装着感	良好	良好	良好	苦痛
呼吸機能	改善	改善	改善	悪化
OOL	改善	改善	改善	悪化
NPPVとの比較	BCV希望	BCV希望	NPPV希望	NPPV希望
実用性	入院にて死亡まで使用	経済負担軽減が難し	着脱煩わしい	使用できません
			音大きい	

独歩可能ながら声帯閉鎖不全のため気管切開を施行し、呼吸筋麻痺のために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引陽圧と呼吸陽圧を設定する従形式の補助換気を夜間のみ行っていた。呼吸器の運行のため、徐々にIPAPを増加しているが鼓膜への圧迫感があり、これ以上の増加が苦痛となったためBCVを試行した。初回試行時は自発呼吸とBCVがなかなか合わず、同調していきはよいが、あわないと呼吸苦となり、SpO<sub>2</sub>はむしろ低下した。2回目はモニターをみなから減らしたところ、タイミングを合得しスムーズに呼吸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る煩雑さにより在宅導入には至らなかったが、今後必要時に再度導入を試みることにした。

**【症例4】30歳・男性・ベックカークー型進行性筋ジストロフィー**  
 幼少時より筋力低下があり、20歳頃から鼻マスクでNPPV使用し、26歳には24時間使用するようになった。排痰のしやすさの問題で、フルフェイスマスクは拒否し、更なる鼻根部の皮膚障害を繰り返していた。肺炎を契機にフルフェイスマスクとしたが、経口摂取の希望が強く、また排痰促進のためにBCVを試みた。体幹部の圧迫感による苦痛の訴えが強く、数回試みるも装着導入できず使用を断念した。

**2. NPPVと比較してのBCVの利点（表1）**  
 上記症例1～3のようにBCVは気管挿管を必要とせず、だれでも簡単に装着可能であり、フルフェイスマスクのNPPVよりも装着感は自然で、換気能力にも差がなかった。マスクを用いないことと、胸郭の閉圧・陰圧

の差で呼吸するため、より自然な呼吸に近く、鼻や口をささないため、吸引や排痰も容易で、球麻痺症例にも違和感なく使用でき、適応は広いと思われる。また、呼吸補助をしながらかんしゃや血事ができることもQOLの点からNPPVよりも勝る点である。さらに、クリアランスモードを使用することで排痰を促すことができ、馬車らは呼吸理学療法よりも有効であったと報告している。

**3. BGV使用の問題点**

BCVはNPPVよりも導入時の違和感が少ないとはいえず、トリガーの細かい設定はできず、すぐには同調が困難な症例もあった。また、使用にあたってはマジッククレーンを用いてキューピラの装着をしなければならぬため、麻痺の状態によっては介護者の手を借りないと装着できない。1日中使用し、寝たきりの状態であれば装着の機会も少ないため、あまり問題にならないが、歩行できる症例など1日に数回着脱しなければならぬ症例ではその着脱の煩雑性から、使用を断念することもある。

現在日本で使用できるBCVはRTX®1機種のみであるが、装置自体の問題として圧センサー一部がキューピラからははずれやすい、夜間の機音が大きく、アラーム音も大きいといった不安を得にくいという不満がある。我々も数例の経験しかなかったため、長期間使用した経路がなく、これまでの使用の仕方では換気機能はNPPVと同等と評価しているが、はたして最終末期までBCVで呼吸機能を改善しうるのかについては十分な経験がない。とくに症例1,4のような筋萎縮が進行した例に陰圧をかけた場合に体幹が上下することに より苦痛を伴うため、長期間の使用に耐えうるのか今後の課題である。

また、これまでの使用は入院では保険請求上問題なかったものの、在宅対応とするには保険点数(3,000点/月)に比しレンタル料が高価(13万円/月)であったため、導入できる症例に限られ、初期から継続して使用できないという問題があった。平成22年度の診療報酬改定でTVと同等の保険点数(7,000点/月)まで引き上げられたが、まだ価格差があり、今後のレンタル料の動向によって改善するかもしれない。

**4. BGVとくにRTX®のその他の特徴**

RTX®では上述のように閉陰圧を交互に繰り返して

呼吸補助を行う他に、持続陰圧のモードやクリアランスモードで排痰できる。閉陰圧での呼吸補助が困難な症例では持続陰圧を用いるだけで、呼吸補助となりうる。特に閉陰圧の切り替えが自発呼吸と合わない場合などALSでも有用な症例があると思われる。

ALSでは拘束性換気障害から無気肺を生じやすく、慢性感染症の合併もききたしやすいため、他の拘束性換気障害をきたす疾患（筋ジストロフィーなど）と異なり球麻痺症状を合併することにより、さらに誤嚥からくる呼吸器感染症もききたしやすいため、このような誤嚥性肺炎はしばしば繰り返すことになり、特に呼吸筋障害を伴っていると排痰も困難なために長期化することも多い。このような場合はいかに排痰を促すかが重要となるが、BCVのクリアランスモードは排痰補助としても大変有用で、吸引行為も換気補助を中断せずに行えるなどNPPVよりも有利である。

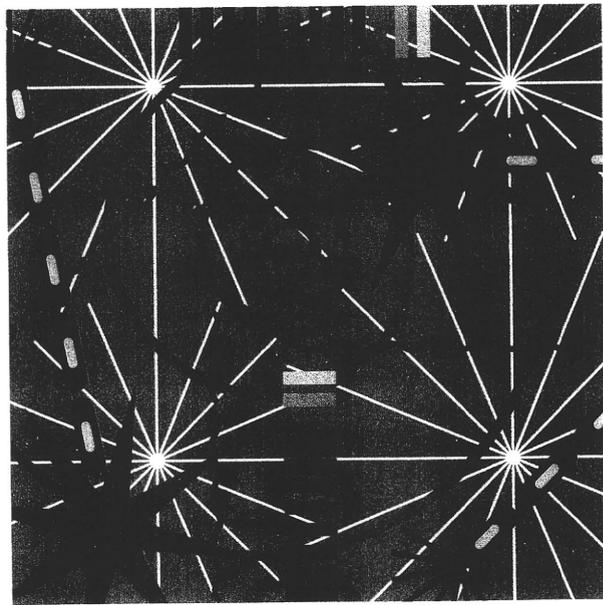
**結 論**

BCVはALS/MND（motor neuron disease：運動ニューロン疾患）の呼吸障害改善に有効な手段であり、NPPVと同等の換気効果がえられ、NPPVよりも装着感がよくコンプライアンスがよい。症例によってはNPPVよりも導入が容易であり、呼吸不全時および終末期のQOL向上に寄与すると思われる。

在宅導入に当たっては欠点もあり、NPPVを凌駕するには至らず、ALSの呼吸補助療法は在宅使用が基本なため、呼吸不全初期から継続して使用する症例の経験がなく、RTX®を初期導入として使用する際にはとくに、在宅導入の欠点として、在宅における保険点数がレンタル料に比し非常に低いため、事実上高価なレンタル料の負担となる。普及のためには、今後在宅における保険点数確保などの対応が必要である。

**参 考 文 献**

- 1) 萩野美恵子：筋萎縮性側索硬化症（ALS）の医療手帳。神経学。2004；21：127-137.
- 2) 萩野美恵子：ALS診療におけるNIPPVの長所と問題点。神経内科。2006；64：402-406.
- 3) 宮川沙織、萩野美恵子、飯ヶ谷美峰ほか：筋萎縮性側索硬化症/運動ニューロン病における閉・陰圧体外式人工呼吸器の有用性。神経治療。2009；26：607-612.
- 4) 馬木良文、三ツ井真夫、樋口修二ほか：体外式人工呼吸器を用いたALSの呼吸理学療法の有用性の検討（会議録）。臨床神経学。2009；49：1181.



## 鈴木則宏 編

頭の前からつま先まで、神経内科医の守備範囲は広い。患者の多彩な訴えから病巣と病因を探る姿は、さながら探偵だ。さまざまな神経内科の病気について、謎解きを披露する。

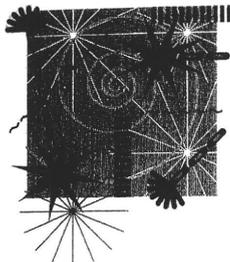
Antigen, Gene, Bionics, Peptide, Vena, Neuron, Codon, Penicillin, Quinine, Alcohol, Cancer, Adrenaline, Diabetes, Hybrid, Gut, Biobazard, Vector, Hymen, Liver, Influenza, Globulin, Skin, Infant, Anal, Encephalomalacia, Caloric, Wound, Allergy, Infection, Fever, Nucleotide, Xanthine, Anus, Angiography, Ab lactation, A topy, Blood, Aldosterone, Hematocrit, Operation, Appetite, Cilia, Cardiac, Vitamin, Scurvy, Mycosis, Kin esis, Infusion, Antibody, Sex, Mioma, Leukemia, Acetylcholine, Weight, Antibiotic, Health, Febrinogen, Amyloid, Quarantine, Receptor, Transaminase, Instinct, Heart, Schizophrenia, Lung, Pheromone, Malad y, Insulin, Cystitis, Vaccine, Androgen, Race, Libido, Rennin, Injector, Glucose, Thrombocyte, Brain, Dopa

## POPULAR MEDICINE

# 神経内科の病気のぞくぞ

## PART. 4 ● 運動ニューロン疾患・神経系感染症

### 筋萎縮性側索硬化症



荻野美恵子

北里大学医学部神経内科学講師

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) はよく「難病中の難病」といわれますが、患者さんにとっても専門とする神経内科医にとっても、もともと対応のわずかしい疾患の一つです。完治させることが困難で、進行がはやく、次つぎに症状が加わっていくため、予測をたてた医療が要求されとともに、人工呼吸器法の選択など死をどのように受け入れるかという倫理的な問題も多いからです。

生活の質 (quality of life: QOL) を少しでもよく保つためには、的確なインフォームドコンセント (IC: 説明と同意) や進行を予測した対応が必要で、まれな疾患でむずかしい病気だからこそ、正確な知識と情報を得て、患者さん自身が納得した医療を選択できるように援助することが、医療従事者に求められています。

#### 病気の概要

ALS (エーエルエス) は、手足や口や舌、呼吸の筋肉など、自分の意思で動かすことのできる運動機能 (随意運動) が徐々に弱くなっていく病気です。病気のもとには脳や脊髄にある運動ニューロンと呼ばれる、運動を司る神経がなくなっていくことですが、はっきりした原因はわかっていません。運動二

ューロンがなくなっていくと、力が弱くなり、筋肉がやせて (萎縮) いきます。

たいへんまれな疾患で、毎年10万人に1人の方が新たにこの病気にかかり、現在全国で約7000人 (有病率は人口10万あたり2~7人) の患者さんがいます。60歳代前後に多く、男性に多い傾向 (男性3:女性2) があります。約10%の方は遺伝性で、そのうち約20%は遺伝子の異常 (SOD1など) を認めます。

随意運動以外の機能はおかされないもので、感覚障害 (触った感じや痛み、視覚、聴覚など) や小脳の障害、自律神経障害、知能障害、内臓の障害などは通常認めません。また、随意運動のなかでも眼の動きは比較的保たれるので、瞬きや眼の動きを使って、症状が進行してもコミュニケーションをとることができます。ただし、遺伝性の場合などでは例外もありません。人工呼吸器を装着して病期が長くなると眼の動きも悪くなり、運動以外の障害も生じてくる場合があります。

#### 症状・進行

まず最初に認識すべきは、この疾患はたいへん「ばらつき」が大きいということです。進行の仕方も経過も、人によってさまざまです。典型的には、手の力 (遠位筋) が入りにく

く、やせてくることで発症し、徐々に肩に近い筋（近位筋）や反対側の手、足にも及び、全身の筋力低下が進行すると寝たきりとなってしまいます。口や舌の筋肉の力が落ちてくると、ろれつがまわらない（構語障害）、むせるようになる（嚥下障害）といった症状が出てきます。口から食べることがむずかしくなるので、経管栄養が必要となります。

さらに進行すると呼吸筋も弱くなり、呼吸不全や感染症で亡くなります。平均すると人工呼吸器を用いなければ発症から約3～5年で亡くなります。そのほか下肢や球麻痺から発症する場合や、呼吸から発症する場合もあります。

## 診断

神経診察上、一次運動ニューロン徴候（錐体路徴候：痙性麻痺、腱反射亢進、病的反射出現）があるか、二次運動ニューロン徴候（弛緩性麻痺、腱反射低下、筋萎縮、線維束れん縮）があるかを確認します。検査では、現在のところALS診断によりマーカークはなく、除外診断が主となりますが、実際にはたいていへんむずかしい鑑別となります。診断基準としては、厚生省神経変性疾患調査研究班が策定したもの（特定疾患の診断基準）と、国際的診断基準として用いられているEL-Escorial診断基準として用いられています。

## 病名告知

ALSのような進行性の疾患では、告知のありようによってその後の人生が大きく変わってしまいます。重要なことは、逃げないで、十分な時間をかけて納得のいくまで説明すること、限界はあるものの医師としてできるだけのことをしていくことを、相手にわかるように伝えることです。このような告知は、進行に即して継続して行なわれなければならない。

また、実際の病名告知の仕方については、アメリカALS協会編によるALSマニュアルまたは拙著『を、EBM、診断基準などについては日本神経学会ALS治療ガイドライン』を一読することを勧めます。

## 治療法

個々の症例に合わせたとらえ方が必要で、根治療法はむずかしいですが、適切な時期に対症療法をすることで、QOLは大きく異なってくる。病状の見通しをたて、各問題に早めに対処するよう心がけます。

薬物治療としては、進行を遅らせると期待されるグルタミン酸拮抗薬リゾールルが唯一保険適応となっている薬です。臨床試験（治療）としてエダラボン静脈注射、メチルコバラムイン筋肉注射などの第3相治療が行なわれています。そのほかにも再生医療による治療などが期待されています。

## 対症療法

大切なことは、進行の様子を観察することにより、タイムリーな助言および対処をすることです。患者さんはさまざまな医師処置の選択をせまられますが、しなければどうなるのかという具体的な理解ができません。拒否することも多いので、どこまで理解したうえでの意思決定であるのかを、十分に検討する必要があります。

## ●四肢痙攣

徒手筋力低下などの機能低下の進行程度の把握を行ない、程度に応じた助言をします。また、体重はかならず把握し、筋肉のやせの程度や線維束れん縮の有無を観察します。

四肢麻痺に対しては、ハビリや装具の検討を行ないます。リハビリはやりすぎると逆効果になるので、翌日まで疲れが残るような

ら、リハビリ量を減らすようにします。上肢の筋力低下については、握りやすささまざまな介護用品の紹介、ergorest arm、PSB、mobile arm supportなどの上肢装具の紹介、箱などを机に置いて底上げて食事をするなどのアドバイスを行ないます。

下肢筋力低下については、足関節のアーピングやサポーター、短下肢装具、杖や歩行器、さらには車椅子の使用につき判断し、助言しなます。また、段差解消や手すりの取り付けなどの住宅改造は介護保険の対応があるので、ケアマネジャーと相談のうえ計画します。立ち上がりが必要になってきたときには、昇降椅子や昇降便座が適応となります。ベッドも自動体位交換マットなどベッドマッドの工夫、褥瘡予防が必要です。

## ●嚥下障害

①食事の工夫  
定期的に嚥下機能検査を行ない、嚥下指導をします。どのような食べ物がむせやすいかを理解していただき、栄養も偏りやすいので、経管栄養剤の経口摂取や微量元素補給食品（テゾン®）などの併用も考慮します。（訪問）栄養士の導入も有効なので、適宜行なうようにします。定期的な体重測定および採血し、栄養状態を把握するようにします。

②経管栄養の導入時期  
さまざまな工夫をしても食事時間に1時間以上かかる、または誤嚥性肺炎をきたしたときには、経管栄養導入の時期です。入れ替えの時の誤嚥や呼吸困難感、将来的な非侵襲的人工呼吸療法（NPPV）導入にマスクを当てて行なう呼吸補助）導入などを考えると、通常%VCが50%以上で、少なくとも6カ月以上生存可能と考えた場合は、経口摂取併用しながらでも胃瘻造設を勧めます。胃瘻を希望しない場合や、胃瘻造設がすでに不可能な進行期の場合などは経鼻経管栄養を用い、一方、十分に理解したうえで家族も合意のもと経管

栄養を希望しない場合は、経口摂取を継続または点滴のみで経過をみることもあります。

③唾液に対する対処と口腔ケア  
嚥下障害の進行にとともに、唾液の流出が増加しますが、誤嚥のもとになったり、流涎として美容上の問題もあるため、適度に量を調整することが必要となります。通常、抗コリン剤の投与や持続低圧吸引器（専用の機器が市販されています）の使用を勧めます。

舌や手の脱力により、口腔内を清潔に保つのがたいへんになりますが、口腔内の汚染はすぐに誤嚥性肺炎につながってしまいますので、口腔ケアがとても大切です。

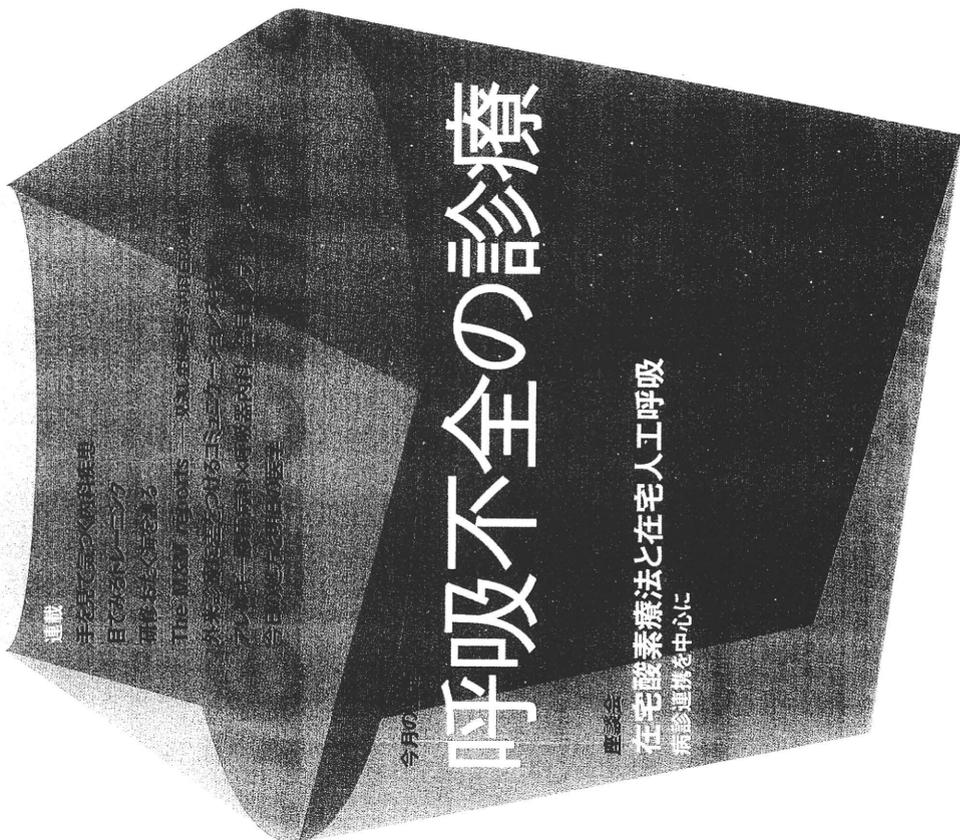
## ④気管切開について

たとえ経口摂取をやめても、唾液のむせが誤嚥につながるときには、気管切開が次の選択肢となります。ただし、気管切開については個人個人で考え方が異なりますので、メリット・デメリットをよく説明して、選択していただくようにします。

## ●構音障害・コミュニケーション障害

コミュニケーション手段については早期から対応が必要です。文字盤や携帯用コミュニケーション機器の導入を考えると同時に、コンピュータの指導をします。インターネットやメール機能を用いてピアサポートを行なっている患者さんもおられます。入力機器にもさまざまなものがあり、多くの商品はインターネット上で紹介されています。人工呼吸器を装着して5年以上たつと、20%弱の方は現在使用可能なさまざまな方法を駆使しても、まったくコミュニケーションのとれない閉じ込め症候群（トータルロックドイン）となったままいます。多くの症例は、10年以上たつてもコミュニケーションが可能であり、社会活動が可能です。





## 呼吸不全を招く疾患

# 神経筋疾患

荻野 美恵子

### ポイント

- ★神経筋疾患による呼吸不全には感染症に伴うものと呼吸筋麻痺によるもの(II型呼吸不全)がある。
- ★II型呼吸不全の原因として神経筋疾患があるという認識がないと診断が遅れることがある。
- ★無気肺の予防が大切である。
- ★適切な時期に NPPV を使用することで QOL が改善する。
- ★少量モルヒネで終末期の呼吸苦は緩和される。

神経筋疾患における呼吸不全には、感染症に伴う呼吸不全や、呼吸筋麻痺からくるII型呼吸不全がある。特に後者は神経筋疾患に特徴的であり、筋ジストロフィーや重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症などが含まれる。

本稿では球麻痺も伴うために誤嚥による影響など、さらに対応が難しい筋萎縮性側索硬化症(ALS)について述べる。

### 症例

筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者  
59 歳男性  
主訴：息切れ

現病歴：2年前から疲れると右手がピクピクするの気がなっていた。1年半前から右手がやせて疲れやすく、重いものは左手で持つように

なった。1年前に響が使いにくくなり整形外科受診し頸椎症と診断された。その後も右手脱力は進行し、字を書くのも不自由となった。最近になって駅の階段での息切れ、カラオケで声が續かない、大きい声で叱れないなどを自覚するようになり、体重も1年間で8 kg減少したため内科を受診。急激な体重減少から悪性腫瘍を疑われ、全身検索されたが、異常は認めなかった。血液ガス分析にてPaO<sub>2</sub> 65 TorrながらPaCO<sub>2</sub>は55 Torrと上昇を認めたことから神経筋疾患が疑われ神経内科に紹介となった。

神経学的には軽度の構音障害、嚥下障害、右側および上肢優位の筋萎縮、筋力低下、線維束性萎縮を認めた。また、腱反射は下肢優位に亢進し、両側Babinski反射陽性で、球麻痺以外の脳神経障害、感覚障害、自律神経障害を認めなかった。頭部および頸椎MRIでは症状に相応する異常を認めず、脳電図検査では上下肢に複数の筋で急性および慢性脱神経所見がみられた。以上よりALSと診断された。

### 病気の概要 1,2)

ALSは随意的に動かすことのできる運動機能が進行性に障害される病気で、はっきりした

お野の みえこ：北里大学医学部神経内科学 ● 202-0374 神奈川県横浜市南区北里 1-15-1

原因は解明されていないが、約10%は遺伝性であり、その約20%はSOD1の遺伝子異常を認め、随意運動以外の機能は温存され、感覚障害や小脳失調症状、自律神経障害、知能障害などは通常認めない。遺伝性の症例などでは例外はあり、人工呼吸器を装着して病期が長くなくと外眼筋麻痺や運動以外の障害も生じてくる。病理学的には一歩および二次運動ニューロンの変性脱落をきたし、残存した神経細胞に異常蛋白の蓄積を認めるが、ここ数年相次いでTDP-43、TLS/FUS、Optineurinなどが蓄積していることが明らかとなり発症機序への関与が研究されている。有病率は2-7人/10万人でやや男性に多く、従来好発年齢は50-60代といわれていたが、最近では高齢発症が増加している。

## 症状や進行、治療の概略

典型的には提示した症例のように上肢遠位部の筋力低下、筋萎縮で発症し、徐々に進行し寝たきりとなる。診断は除外診断であるが、なかなか診断に至らない症例も多く、発症から診断までに平均半年~1年かかり、本症例のように診断時にすでに呼吸筋障害をきたしている場合もある。

構語障害、嚥下障害により、進行すると言語でのコミュニケーションが困難となり、経管栄養が必要となる。さらに進行すると呼吸筋障害をきたし、呼吸不全や感染症が死因となる。典型的には人工呼吸器を用いなければ約3-5年で死亡するが、ALSは症状の進行のしかたもスピードも非常にばらつきの大きい疾患であるため、あまり平均的な予後は意味をなさない。個々の症例にあわせた捉え方が必要である。

また、近位筋や、下肢の筋力低下が初発症状になる症例、球麻痺が先行する症例や稀ながら呼吸筋麻痺が先行する症例もある。特に呼吸筋

麻痺から進行するタイプはALSの診断が遅れ、呼吸不全になってから診断される症例も多い。根治療法は難しいが、適切な時期に対症療法をすることでQOLは大きく異なってくるので、病状の見通しをたて、各問題に早めに対処する。根本的な治療法はないが、進行を半年程度遅らせると期待されるグルタミン酸拮抗薬リゾールが唯一保険適用となっている。高額なため、特定疾患申請後に処方するとよい。副作用として嘔気、肝機能障害が挙げられるがおおよそ一カ月程度で問題にならなくなるので、投薬当初に劇吐薬を併用することで対処でき、服薬中止になる例は少ない。

## その後の経過

診断の告知を行い、今後さらに進行すると呼吸不全が致命的になる可能性があり、気管切開を伴う人工呼吸器装置の方針決定が必要になることを説明した。患者はすぐに疾患を受け入れられず、精神的動揺が強かった。%VCは56%で本人・家族と相談のうえ現在の状況を改善するためにNPPV導入を決定し訪問看護を導入した。NPPVは当初IPAP8 cmH<sub>2</sub>Oで夜間のみ使用で開始したが2カ月後には10 cmH<sub>2</sub>Oに増量となった。徐々に球麻痺が進行し、食量の低下、唾液の垂れこみが頻回となり、その都度呼吸苦を感じるようになったため、抗コリン薬を投与し、唾液用低圧持続吸引器を導入。食事摂取量低下に対してNPPV使用下で胃造設を行った。3カ月後には日中にもNPPVを使用するようになり、徐々に使用時間が延長していった。

\* 当院作成内視鏡対応マスク使用

NPPVの導入は一般に米国NAMDRG(National Association for Medical Direction of Respiratory Care)が提唱する、①PaO<sub>2</sub> Torr

以上、②睡眠中SpO<sub>2</sub>88%以下が5分以上持続、③%FVC50%以下または最大吸気圧60 cmH<sub>2</sub>O以下がいずれか一つあれば適応とされているが、ALSではこの基準では遅いことが多く、自己覚症状を注意深くみる必要がある。また、導入時期が適切であれば夜間のみ導入することで呼吸筋疲労を改善し、NPPVを用いない日中の呼吸状態が改善する。

NPPV開始時のIPAP圧は6~8 cmH<sub>2</sub>O程度で開始することが多いが、徐々に増量となる。NPPVの機種により各種トリガーの設定や使用マスクが異なるので導入困難な症例では他機種を試みるのも一策である。

球麻痺症例では唾液の垂れこみが呼吸苦と密接に関係するため、唾液分泌そのものを減少させる工夫が必要である。うつ状態を伴っている症例も多く、抗コリン作用のある抗うつ薬を用いることもあるが、非尿障害などの副作用について注意が必要である。当院では5%スコポラミン軟膏(保険取扱い)を膣合し耳介後部に貼付して用いることで全身性の副作用なく有効性を確認している。

呼吸筋障害が高度になった時点での胃造設はリスクが高く、米国神経学会のALSガイドラインでも%FVC50%以下では造設は推奨しないとされている。呼吸機能低下を見越した早期の対応が必要である<sup>3,4)</sup>。

## 経過つづき

4カ月後、肺炎を併発。左無気肺となり、排痰困難のため、呼吸不全が進行。入院にて抗菌薬の投与、IPAPの増量、O<sub>2</sub>/酸素投与、排痰補助装置MAC(mechanically assisted coughing; カフアシスト)やIPV(バキューノア)により排痰を促し病状改善した。気管切開を伴う人工呼吸療法について度重なる本人・家族への説明および協議を行ったが希望されなかった。PaO<sub>2</sub>は改善したもののPaCO<sub>2</sub>は70 Torrとさらに

上昇し、呼吸苦も増加してきたため、硫酸モルヒネ(厳密には保険適用外使用)を導入したところPaCO<sub>2</sub>は60 Torr台まで改善し、呼吸苦も緩和された。本人・家族を交えた退院前カンファレンスにて在宅看取りの方針となり、訪問医、訪問看護入チームなどの在宅体制を整えて退院。硫酸モルヒネ増量しながら約半年間安定した在宅生活を送ったのち呼吸苦は徐々に意識低下し在宅にて永眠。

排痰困難となると呼吸器感染症を合併しやすくなるため、日頃から無気肺の予防、排痰補助を行うことが重要である。呼吸リハビリテーションやカフアシスト(人工呼吸療法中の在宅患者には保険適応が認められた)などを指導する。わが国では非がんの緩和ケアは十分に対応できる体制にないが、がんの疼痛に比べ呼吸苦の場合は少量で意識を保ちながら苦痛緩和ができるため、過量投与に注意しながら用いることよ。また、在宅体制をいかに構築するかも重要である。

ALSをはじめとする呼吸筋麻痺による呼吸不全で特徴的なのは、がんや肺自体の疾患と異なり呼吸補助さえできれば延命できる点である。たとえモルヒネを使用したとしても、最後まで気管切開人工呼吸療法について迷う患者もいることに注意が必要である。

また、現在の日本においては、たとえ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難脱は困難であるため、その選択においては苦悩を伴うことも多い。十分なインフォームドコンセントが必須である<sup>5,6)</sup>。

## 文獻

- 1) 萩野美恵子：筋萎縮性側索硬化症(ALS)の医療手帳 神経治療学 21: 127-137, 2004
- 2) 日本神経学会：ALS治療ガイドライン 2002. 臨床神経 42: 678-719, 2002