

3. 記念講演

「神経・筋疾患患者に対する呼吸器治療の重要性」

独立行政法人 国立病院機構 八雲病院

小児科医長兼臨床研究部長 石川 悠加 様



1. はじめに

神経筋疾患の呼吸機能障害に対して、窒息や気管切開を回避する手段が進歩しています。鼻マスクや鼻プラグ、マウスピースなどを使った非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）と咳介助による気道クリアランス（MI-E）を活用し、一層のQOLと予後の改善が可能です。

スイスで、デュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）35人（8～33才）のQOLは、電動車いすとNPPVなど適切な治療選択により、低下することなく、維持されると報告されました。医療スタッフは、DMDのQOLを低く見積もる傾向にありますが、“DMDは高いHQOLを保ち得る”という認識を持つべきであるとされています。

近年、上記のような治療を望まれ、北海道内はもちろん、東北、東京、東海、関西からも気管切開や気管内挿管チューブの抜管、NPPVとMI-Eの活用に来られる方がいます。

2. 神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーションガイドライン策定について

神経筋疾患、脊髄損傷の呼吸障害はいずれも呼吸筋の麻痺ないし筋力低下に起因します。これらの疾患は、呼吸障害の代表的疾患である慢性閉塞性肺疾患（COPD）よりも数が少なく、ほとんどの臨床現場では希少です。呼吸運動が不足しているこれらの疾患においては、換気、気道クリアランス等に機器が必要であり、それを使いこなす技術が重要です。

救命救急センターに入院する神経筋疾患、脊髄損傷は比率としては少なく、他の疾患や病態との差異が理解されにくい点があります。近年、各病院に呼吸ケアチームが結成されているが、専門技術の普及、継続性などにおいて、課題は山積しています。

神経筋疾患、脊髄損傷の呼吸リハビリテーションについては、これまで多くの知見が積み重ねられています。しかし、普及という点では不十分です。麻痺性疾患の呼吸リハビリテーションをどのように行うべきか、ある一定の線を示し啓蒙するため、日本リハビリテーション医学会ではガイドラインを作成する方針とし、2010年3月に策定委員会が設置されました。関連する各学会と患者会にご協力をいただき、有用なガイドラインを作り上げていきたいと考えています。

3. 当院の筋萎縮症病棟 46 年間の変遷

当院において、1964年（昭和39年）から2010年まで、デュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）187名が入院または外来受診しています。時代により、呼吸・循環治療介入が変わり、生存率が改善しています。

①1964年から1984年までは、全国の国立療養所筋ジス病棟入院者には、長期に人工呼吸器を使うという選択肢はまだありませんでした。その時の50%生存年令は18.1才でした。

②1984年に、東京や大阪の国立療養所筋ジス病棟入院において、長期の気管切開人工呼吸や体外式人工呼吸が導入され、当院でも、1984年から1991年まで気管切開人工呼吸を24名に行いました。体外式人工呼吸も3名に短期間行いました（しばらくしてNPPVに移行）。気管切開人工呼吸の方の50%生存年令は28.9才でした。

③その後、1991年から、人工呼吸としては、NPPVが行われるようになりました。当院では、1991年から、DMDに気管切開人工呼吸は適応されていません。

現在、NPPVを使用して88名が生存しています。NPPVの方の50%生存年令は39.6才でした。（石川悠加、三浦利彦ら、*Neuromuscular Disorders* 印刷中）

（ただし、若年性心筋症タイプだけは、イギリスでも別枠になっています）

4. 最近のガイドライン

①DMD呼吸ケアのコンセンサス・ステートメント

2004年、アメリカ胸部医学会(American thoracic society:ATS)による「DMD呼吸ケアのコンセンサス・ステートメント」が公表されました。あらゆる神経筋疾患に応用できるとされています。

呼吸ケアの主な流れは、①気道クリアランス②呼吸筋トレーニング③睡眠時のNPPV④終日NPPV⑤気管切開人工呼吸(NPPV拒否例に限り考慮)です。最近、Bach JRらは、DMDなど多くの神経筋疾患において、他の病院で気管内挿管の抜管困難に陥り、NPPVとMI-Eを用いて、抜管を成功させ、気管切開を回避できる例を報告しました。心筋症に対する心保護治療としても、NPPVが有効な可能性があります。

2007年、アメリカ胸部医師学会(ACCP)から「麻酔や鎮静におけるDMD呼吸ケアのコンセンサスステートメント」が示されました。

②CDCの関与した国際ガイドライン

アメリカ疾病管理予防センター(Centers for Disease control and prevention=CDC)の関与により、「デュシェンヌ型筋ジストロフィーのベスト・プラクティス・ケアの国際ガイドライン」が公表されました。ヨーロッパの神経筋疾患の患者会(TREAT-NMD)のホームページからも、閲覧できます。2010年3月には、患者・家族版も公表され、7月には、各国語訳も公開されています。呼吸ケアについては、①の2004年のATSのコンセンサスと2007年のACCPのコンセンサスと同様の推奨をしています。

疾患のマネジメントには、(小児)呼吸器科、(P)ICU科、(小児)神経科、(小児)循環器科、(小児)消化器科、リハ科、(小児)整形外科、理学療法、栄養、心理学の専門家達が関わるべきとされています。延命を見すえて、診断後からの呼吸、心臓、栄養、消化管、リハビリテーション、患者家族の心理・発達・知的な特有の問題を考慮した教育、就労支援、心理学的介入、家族や社会のサポートなど、集学的ケアを提言しています。

③脊髄性筋萎縮症のスタンダード・ケア

米国の小児科専門誌の一つである **Pediatrics** では、2009年5月に、「小児神経筋疾患の呼吸マネジメント」の特集を刊行しました。

その中では、**SMA** における **NPPV** の長期ゴールは、慢性的に疲労している呼吸筋の休息、微小無気肺の再開通、**CO₂** セットポイントの変更です。また、通常の **NPPV** 適応である低換気、**SpO₂** 低下、**CO₂** 上昇、閉塞型睡眠時無呼吸症候群に加えて、**SMA** に特異的な **NPPV** 適応があります。それは、ウイルス感染症、くり返す肺炎と無気肺、術後ケア、胸郭の変形、**SMA I** 型と診断されて家族が非侵襲的呼吸ケアに関心がある場合です。

SMA I 型に対する気管切開人工呼吸の適応については、議論が絶えません。**NPPV** では気道確保が不安定になる例や環境では、気管切開は生命維持の有効な手段となります。しかし、**NPPV** に比べて、人工呼吸から離脱できる時間が無くなり、発声や会話ができません。

5. **NPPV** の今後へ向けて

①**NPPV** と小児緩和ケアへのバリア

NPPV に対するバリアを克服するためには、患者の自己効力感の高さが、鍵となります。さらに、臨床指導者と目的を共有できるチーム医療が必要です。米国のような **RT** がいない国では、医師、看護師、理学療法士、臨床工学技士らが、その仕事を分担します。カウンセリングなど心理サポートも有効です。

欧米では、小児緩和ケアは、悪性腫瘍だけでなく、小児神経筋疾患も対象です。しかし、適切な専門医療を選択し、生命と **QOL** 維持を最大限にすることには、両親は消極的な傾向があります。この小児緩和ケアに対するバリアを乗り越えるため、専門医療チームによる両親のサポートが重要です。カナダでは、最近、その専門性を高める教育が、大学の医学部や各学部で開始されました。

NPPV ネットワーク支援機構のホームページ (<http://www.nppv.org/>) には、当院で気管切開を塞いで **NPPV** と電動車いすを使用する設計士さんが、国内外の神経筋疾患の **NPPV** 関連の情報を満載しています。

②延命に伴う新たな問題

クリーブランドの大学病院の、小児筋ジストロフィー協会によるクリニックでは、**DMD** は、呼吸器系の合併症が主な死因であったため、小児呼吸器科医がフォローしています。そこで、これまでほとんど予想できなかった医学的、社会的、倫理的問題に直面しています。たとえば、まれな未知の医学的合併症や、経験したことが無い疾患の重症度に悩まされます。加齢に伴い、家族はケアの負担の増大に対処し、**QOL** の低下を長期化するおそれがあります。クリティカルケアの資源を利用するのに適格であるという社会の受け入れと、延命した患者の医療の提供者が小児科から内科に移行することが、実用面や倫理面の問題を複雑にしています。

NPPV や気管切開人工呼吸などの在宅人工呼吸をしている神経筋疾患児の両親は、繰り返す喪失感、不安、重責と孤独を体験しています。両親の熟練したケアの継続が子どもの命と **QOL** のライフラインとなるため、医療スタッフとコミュニティによるサポートの充実が急務です。

NPPV が生命を延長することで、まれで未知の医学的合併症や、経験したことが無い疾患の重症度に対処することになる。加齢に伴う本人の QOL を維持するために、専門多職種によるケアと介助者に対するサポートを充実する必要があります。

③専門マネジメントセンターの重要性

ボストン近郊の急性期病院の NPPV 活用率は、全体の人工呼吸管理の 20%でした。病院により、NPPV 活用率が“0%”と“>50%”の大きな差がありました。NPPV 活用率が低い病院の理由は、第 1 に「医師の知識不足」、次に「呼吸療法士 (Respiratory therapist=RT) のトレーニングが不十分」「機器が適切でない」などでした。

特に、神経筋疾患では、NPPVの選択を十分にできるためには、非侵襲的な呼吸ケアのテクニックと神経筋疾患の専門的マネジメントの両方をできるセンターの開発が重要です。

デンマークでは、1980 年代に筋ジストロフィー協会が、人工呼吸を選択する人々のための呼吸ケアの改善を主張しました。1991 年に神経筋疾患や他のまれな疾患の慢性呼吸不全のマネジメントセンターが 2 ヶ所創立されました。このような疾患の専門的治療をセンター化し、経験を蓄積し、研究を強化するためです。1993 年から、DMD において、長期人工呼吸はスタンダードな治療になりました。

本邦では、2006 年に日本呼吸器学会の「NPPV ガイドライン」²⁰⁾や 2008 年に厚生労働省筋ジストロフィー研究班による「DMD の呼吸リハビリテーション」が刊行されました。今後、これらを参考に、地域の医療事情、歴史、経済、文化に適合した、神経筋疾患の専門ケアと呼吸マネジメントができるシステムの充実が望まれます。

～石川 悠加 先生の略歴～

昭和60年 札幌医科大学医学部卒業

札幌医科大学小児科学講座研究生

昭和60年 米国ニューオーリンズ市Tulane (チュレーン) 大学医学部

Human Genetics&Pediatrics (人類遺伝学・小児科) 研究員

昭和63年 北海道立小児総合保健センター小児科

平成 2年 国立療養所八雲病院小児科

(平成6年より同小児科医長)

平成6年から短期研修数回

ニュージャージー医科歯科大学リハビリテーション科兼ニューロサイエンス科John R. Bach教授の指導により、大学病院、大学付属筋ジストロフィー専門 (MDA) クリニック、Kessler(ケスラー) リハビリテーションセンター見学、ニューヨーク在宅人工呼吸患者訪問。

平成 16 年 4 月 国立病院機構八雲病院小児科医長

平成 22 年 4 月 国立病院機構八雲病院小児科医長兼臨床研究部長

専門医：日本小児科学会専門医、日本小児神経学会専門医、呼吸療法専門医

評議員：日本呼吸ケア・リハビリテーション学会評議員、日本呼吸療法学会評議員、

日本小児呼吸器疾患学会運営委員