
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陽圧換気療法(NPPV)
第一部

平成 19 (2007)年度 研究報告書分冊

厚生労働省難治性疾患克服研究事業 平成 17 年度～19 年度
「特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上に関する研究」

主任研究者 中島 孝

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

※医療従事者の皆様へ

本指針は筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケアについての基本を示すものであり、必ずしも個々の治療法の詳細を規定するものではありません。

※一般の方へ

本指針は筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケアについての基本を示すものであり、必ずしも個々の治療法の詳細を規定するものではありません。

個々の患者様の治療法については主治医等とよくご相談下さい。

呼吸理学療法等を行う際には、主治医と相談の下で、専門の方の指導のもと行ってください。

厚生労働省難治性疾患克服研究事業 平成 17 年度～19 年度

「特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上に関する研究」班

ALS における呼吸管理ガイドライン作成小委員会

中島孝
小森哲夫

国立病院機構新潟病院 （主任研究者）
埼玉医科大学神経内科 （委員長）

委員（50 音順）

石川悠加
荻野美恵子
小倉朗子
笠井秀子
小林庸子
近藤清彦
清水俊夫
難波玲子

国立病院機構八雲病院 小児科
北里大学東病院 神経内科
東京都神経科学研究所
東京都難病相談支援センター
国立精神神経センター武蔵病院リハビリテーション科
公立八鹿病院 神経内科
東京都立神経病院 神経内科
神経内科クリニックなんば

2008 年 3 月作成、2008 年 7 月 PDF 版作成、2008 年 10 月 WEB 対応（第一部・二部）版作成

目次

目次	1
第一部	
I. 指針の目的と特徴	3
II. 用語の使い方	4
A. 用語の意味と背景	4
B. NPPVの歴史的経緯	4
C. 文献	5
III. ALSにおける呼吸ケアの医学的側面	8
A. ALSの呼吸筋障害対策－陽圧換気療法の意義	8
B. NPPVとは何か	9
C. NPPVの適応	9
NPPVをいつはじめるのか	9
NPPV開始に際して必要な医学的情報	9
NPPVとPEGの開始のジレンマ	10
D. NPPVのインフォームドコンセント	11
NPPVのインフォームドコンセントとは何か?	11
NPPVのインフォームドコンセントで伝える具体的な内容	12
E. NPPV導入時のポイント	13
導入－マスクフィッティングおよび装着	13
導入が上手くいかない理由と対処法	14
導入困難の場合の対応	14
F. 開始後の問題	15
G. 維持期のチェックポイント	15
H. 継続が困難な状況での対処法とNPPVの限界	15

I. 文献	16
IV. NPPVと摂食・嚥下および栄養管理	18
A. はじめに	18
B. ALSにおける栄養障害	18
C. NPPV患者における経腸栄養	18
D. NPPV施行中のPEG	19
E. PEG導入が困難な場合	20
F. 経腸栄養注入時の工夫	20
G. 必要カロリー量	20
H. 経腸栄養による栄養管理上の注意点	21
I. おわりに	22
J. 文献	22
V. ALSへの呼吸理学療法と気道管理	24
A. はじめに	24
B. 目的	24
1.呼吸筋力の強化と維持	24
2.胸郭の柔軟性の維持・肺の弾性の維持	24
3.排痰・（窒息・肺炎・無気肺などの）合併症の予防	24
C. 評価と情報共有	25
D. 手技	26
1.導入時の一般的注意	26
2.呼吸筋訓練	26
3.胸郭・呼吸補助筋の可動性を維持する手技	27
4.徒手呼吸介助	31
5.肺の弾性を維持する手技	33
6.排痰法・咳の介助	34

MAC (Mechanically assisted coughing: 機械的な咳介助)、	35
E. 実際の時間配分とサービスの組み立て	36
F. 病型・状態別のプログラム	37
G. NPPVの各時期の呼吸理学療法	37
H. 運動機能・活動範囲の維持のための工夫	37
I. 文献	44
VI. 看護ケア的側面—看護経過の分類と看護—	45
A. ALS療養者におけるNPPV看護の位置づけ	45
B. NPPV看護における時期分類	46
1.NPPV検討期	46
2.NPPV導入期	46
3.NPPV維持期	46
4.NPPV維持困難期	46
C. NPPV看護各期の特徴と看護	47
1.NPPV検討期	47
2.NPPV導入期	47
3.NPPV維持期	48
4.NPPV維持困難期	49
5.球症状に対する看護	49
6.カフアシスト*および吸引器の導入	49
7.NPPV看護における時期分類と看護アセスメントと対応プログラムに関する今後の検討	50
VII. NPPVの機器と特徴	58
A. 非侵襲的人工呼吸器の種類	58
B. NPPVの機種比較	58
1.今回比較したNPPVの機種	58

2. 機種比較 (1)基本的機能	61
3. 機種比較 (2) 調整機能、重量、作動音等	61
4. 機種比較 (3) 機動性 その他	62
5. インターフェイスの種類	64
6. 結論	65
VIII. インターフェイスと機器の組み合わせ	66
A. NPPVに使用する人工呼吸の機器	66
B. NPPV用インターフェイス	66
C. インターフェイスと人工呼吸器の組み合わせとリスク	66
D. 神経筋疾患でのインターフェイスの工夫が本邦で求められる理由とリスク	67
E. 覚醒時のマウスピースによるNPPV	67

I. 指針の目的と特徴

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は呼吸筋障害を伴う進行性の疾患である。ALS 患者の生命予後は提供される呼吸療法によって左右されるが、療養生活の質（QOL）の観点を加えると、ALS 患者における呼吸療法の意義に変化が起こる。すなわち、呼吸療法だけでなく、嚥下・栄養障害などを含む様々な症状に対する対処療法や患者・家族への様々なサポートの質によって患者の QOL が構成され、患者の生きる希望や活力に影響を及ぼしている。もちろん、その中でも呼吸療法の質は ALS 患者の QOL に大きく影響をあたえるため大変重要である。したがって、ALS ケアチームの総合的な QOL 向上の取り組みの中で呼吸療法を包括的に呼吸ケアと位置づけることが大切である。

ALS ケアは多専門職種ケアチーム（multi- and inter-disciplinary care team）によって行われるが、包括的な呼吸ケアについては担当医師、看護師、理学療法士、作業療法士、臨床工学士などが連携しておこなう必要がある。ALS の呼吸ケアは専門性の狭間にあり神経内科医、呼吸器内科医、リハビリテーション医、家庭医などの複数の医師の連携も必要となる。さらに、保健師、言語聴覚士、栄養士、心理療法士（臨床心理士）、医療ソーシャルワーカーなどを始め、患者の家族や支援者の協力が不可欠である。

今まで日本で広く実施されてきた ALS の呼吸障害の治療は、呼吸不全に陥った後に生命維持療法として、気管切開をおこない侵襲的陽圧換気療法（tracheostomy positive pressure ventilation, TPPV）として行うものであった。ALS の TPPV は家族・支援者の努力、神経筋難病の在宅療養を推進した医師・看護師・保健師・ケースワーカーなどの専門職の支援、行政の援助、呼吸器の性能の向上によって、治療選択肢として地位を確立してきた。近年、筋ジストロフィーなどで使われていたマスクを使った非侵襲的陽圧換気療法（non-invasive positive pressure ventilation, NPPV）が ALS に対しても使用されるようになり、呼吸障害に対する陽圧換気療法の治療的な意義が明らかになってきた。また、NPPV によって ALS 患者の QOL を向上できるというエビデンスが明らかになった。さらに ALS の呼吸筋障害に対して呼吸理学療法的重要性が知られるようになったことで、ALS の発症早期から包括的呼吸ケアを実施する必要性が理解されるに至った。

今回、ALS 患者の QOL を維持・向上し、ALS 患者の療養に寄与することを目的に ALS ケアに携わる多専門職種ケアチームへの情報提供を目的として、「ALS に対する包括的呼吸ケア指針」（以下、指針）をまとめた。留意した点は、①この指針は、医師、看護師、保健師のみならず理学療法士、作業療法士など多数の医療専門職種からなるケアチーム（multi- and inter-disciplinary care team）にとって利用しやすいものにするため、それぞれの専門職種が経験と知恵をもとに作成した。②ALS 患者の QOL の維持・向上を目指した療養生活を念頭においた。③具体的例を通じてイメージを持てるように工夫した。さらに、この指針では、極力医学的なエビデンスに基づいて記載するが、臨床試験などの統計学的なエビデンスが乏しい部分に関しては専門家のコツとして紹介した。

指針をまとめるにあたり、すでに TPPV に関する知識・経験は比較的広く知られているが、NPPV と呼吸理学療法に関してはいまだ一般に経験が少なく指針が存在しないことを考慮し、これらを先行して指針にすることとした。今回の包括的呼吸ケア指針の範囲は、①呼吸不全の発症から、心理サポート、呼吸筋障害の評価、機能維持と気道クリアランスへの呼吸理学療法の方法・効果・限界、②気道クリアランスのための機器による喀痰排出の支援法と有効性および注意点、③NPPV の導入・維持に加え TPPV への移行④呼吸不全を増悪させる因子としての球麻痺への対処法が挙げられている。

II. 用語の使い方

A. 用語の意味と背景

呼吸ケアの中で使用される各種の換気療法において機械装置の特徴の違いや機械と肺をつなぐ、人-機械インターフェイスの違いにより様々な用語が歴史的に使用されてきた。近年、気管内挿管や気管切開によらず、鼻マスクやマウスピース、フェイスマスクを通して陽圧人工呼吸器による換気補助を行う非侵襲的陽圧換気療法が普及してきた。また、鉄の肺以来行われてきた体外式陰圧人工呼吸器は改良され、体外式二相式（陰圧陽圧）人工呼吸（biphasic cuirass ventilation: BCV）と呼ばれるようになった。

非気管挿管下の換気療法を示す用語を以下に紹介するが、統一されていない（表 1。NIV（non-invasive ventilation または noninvasive mechanical ventilation、非侵襲的換気療法）は、あらゆる非侵襲的陽圧換気療法と体外式陰圧人工呼吸療法を含む。NPPV（noninvasive positive pressure ventilation、非侵襲的陽圧換気療法）は、体外式陰圧人工呼吸療法を含まない。NIPPV（noninvasive intermittent positive pressure ventilation、非侵襲的間欠的陽圧換気療法）、または NIPPV（nasal intermittent positive pressure ventilation 鼻マスクによる間欠的陽圧換気療法）は、CPAP や体外式陰圧人工呼吸療法を除外する。NIPPV は、上記のうち最も古くからある略語であるが、最近の論文で、厳密に CPAP と体外式陰圧人工呼吸療法を除外する目的で、改めて使用されるようになった。また、代表的なクリティカルベンチレーターの最新機種に、NIV 機能搭載と表示されるようになり、用語が統一されなくても、実際は汎用されている。

表 1. 非気管内挿管下の人工呼吸の略語

略語	名称	邦訳	備考
NIV	non-invasive ventilation (2002年イギリス胸部疾患学会)	非侵襲的換気療法(非侵襲的人工呼吸療法)	
	noninvasive mechanical ventilation (2001年ヨーロッパ呼吸器学会)	非侵襲的換気療法(非侵襲的人工呼吸療法)	体外式人工呼吸を含む
NPPV	noninvasive positive pressure ventilation (1996年米国呼吸器学会)	非侵襲的陽圧換気療法	CPAPを含む
NIPPV	noninvasive intermittent positive pressure ventilation	非侵襲的間欠的陽圧人工呼吸療法	体外式陰圧人工呼吸を含めない
NIPPV	nasal intermittent positive pressure ventilation (1980年代欧米)	鼻マスクによる間欠的陽圧人工呼吸療法	CPAPや体外式陰圧人工呼吸を含めない

B. NPPV の歴史的経緯

現在の形の NPPV のルーツとしては、Intermittent positive pressure breathing (IPPB) (1948 年 Motley HL ら)、ポリオで肺活量ゼロの患者が、ニューヨークで鉄の肺と呼ばれる体外式陰圧人工呼吸の離脱時間に 1956 年から使用していたマウスピースによる IPPV、新生児の鼻ブロングによる CPAP (1974 年、Cox JM ら)、鼻マスクによる CPAP (1981 年 Sullivan ら) が挙げられる。鼻マスクによる IPPV は、1983 年、フランスで Duchenne 型筋ジストロフィー患者の延命効果が報告された (Redeau Y ら)。

急性期の呼吸管理においても、気管内挿管を回避したり、抜管を促進したり、再挿管を防ぎ、ICU 滞在日数を減らすことができる。気管内挿管拒否例はもちろん、ICU や一般病棟の気管内挿管回避率は、熟練したチーム医療により年々上がっている。しかし、2001 年に EU（欧州連合）の ICU42 施設で NPPV を利用しての気管内挿管回避率は 0~67%（平均 35%）と集計された。また、2004 年にも、EU 先進国における NPPV の失敗率は 5~40%と報告された。それでも、欧米先進国では、1990 年代から 2000 年前半にかけて、米国・欧州で、ICU、在宅ともに、人工呼吸管理の主体は、気管内挿管や気管切開から NPPV へシフトした。

日本では、1990 年に Duchenne 型筋ジストロフィーの慢性呼吸不全に対して、鼻マスクによる IPPV が導入された。2000 年から、CPAP 専用機種を除く陽圧人工呼吸器を使った在宅人工呼吸の主体が NPPV になり、2004 年には、17500 人の在宅人工呼吸療法患者のうち、15000 人（約 9 割）が NPPV になった。本邦でも、EU と同様に、急性期および慢性期において、NPPV 活用による気管内挿管や気管切開回避率の施設間較差は大きい。

BiPAP[®]、BiPAP、BIPAP および bilevel PAP について

BiPAP[®]、BiPAP、BIPAP、bilevel PAP という用語が混乱されて使われることがあり注意が必要である。bilevel PAP は bilevel positive airway pressure の略語である。これは二相性（バイレベル）気道陽圧という意味であり、吸気圧と呼気圧の圧差による換気法を意味する。これを BiPAP と表記することがある。BiPAP[®]はレスピロニクス社製の bilevel PAP を基にした NPPV 専用装置の商標である。BIPAP (biphasic positive airway pressure) は、ドレーゲル社製人工呼吸器にある換気モードの一つであり、一定の周期で 2 相の陽圧を交互に供給するという意味である（略語・関連用語一覧. Therapeutic Research 25, 2004, p10-11. 用語の類似性のみならず、NPPV の意味で BiPAP という名称を使っている文献があり混乱した状況を示している。（大井元晴. はじめに－NPPV の歴史と現状. 大井元晴、鈴川正之編 NPPV マニュアル 非侵襲的換気療法の実際. 南江堂、東京、2005 年 11 月、p1-8）

bilevel positive airway pressure (bilevel PAP, BiPAP) とは、PSV (pressure support ventilation) と類似した換気モードである。回路には常にガスが供給されており、器械から流れ込む流量とマスク（流出口）から流出していく流量の差で圧がかかる。PSV のようにマスクと顔の間からリークがあった際にガス供給が暴走してしまうことは無くリークがあっても患者の吸気終了後は、呼気に代わるべく EPAP を保つように流速を減少させる。そして、次に続く吸気の開始には IPAP へ圧を上昇させるべく流速を増大させる（川前金幸. NPPV の歴史と呼吸機能. 救急・集中治療 17 : 9-18, 2005 より）。BiPAP は商標と同じなので一般名の略語としては混乱するため使うべきでないという意見と BiPAP を bilevel positive airway pressure モードとして使い、BiPAP[®]という商標とは別に使うべきであるという立場がある。商標登録名称との混同は避けるべきである。

C. 文献

1) ALS の NPPV

1. Kleopa KA, Sherman M, Bettie N, Romano GJ, Heiman-Patterson T. BiPAP improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. J Neurol Sci 164:82-8, 1999
2. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis. Prolongation of life by noninvasive respiratory aids. Chest 122 : 92-98, 2002

3. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: Indications and effect on quality of life. *Neurology*. 61:171-177, 2003
4. Butz M, Wollinsky KH, Wiedemuth-Catrinescu U, Sperfeld A, Winter S, Mehrkens HH, Ludolph AC, Schreiber H. Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil*. 82:597-604, 2003
5. Oppenheimer EA. Treating respiratory failure in ALS: the details are becoming clearer. (editorial) *J Neurol Sci*. 209:1-4, 2003
6. Farrero E, Prats E, Povedano M, et al. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation. The impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 127:2132-2138, 2005

2) 本人と介護者の QOL

Mustfa N, Walsh E, Bryant V, Lyall RA, Addington-Hall J, Goldstein LH, Donaldson N, Polkey MI, Moxham J, Leigh PN. The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology*. 66:1211-1217, 2006

3) 適応と選択

McKim DA, Walker K, LeBlanc C, Thivierge C: Outcome of formal ventilation education program in patients with amyotrophic lateral sclerosis. 7th International Conference. Noninvasive ventilation: across the spectrum from critical care to home care. Course program: 93, 1999

4) 神経筋疾患の呼吸機能障害のマネジメント全般

1. Bach JR, ed. Management of patient with neuromuscular disease, Hanley&Belfus, Philadelphia, 2004
2. John R Bach 著 (大澤真木子監訳): 神経筋疾患の評価とマネジメント. 診断と治療社、1999
3. Bach JR, ed. Noninvasive mechanical ventilation, Hanley&Belfus Inc. Medical publishers, Philadelphia, 2002
4. Zaidat OO, Suarez JI, Hejal RB: Critical and respiratory care in neuromuscular diseases. *Neuromuscular disorders in clinical practice*, Katirji B. Butterworth-Heinemann, Woburn. p384-99, 2002
5. Birnkrant DJ, New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases: A pulmonologist's perspective. *Pediatric Pulmonology* 41:1113-1117, 2006

5) 医師向けの呼吸リハビリテーションの教科書 (特に神経筋疾患も含めて)

Bach JR. ed. Pulmonary Rehabilitation. Hanley&Belfus Inc. Medical Publishers, Philadelphia, 1997

6) NPPV ケア全般

1. JJN スペシャル「NPPV のすべて」(医学書院、2008 年春発刊予定)
2. 石川悠加編著. 非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル～神経筋疾患のための～. 日本

プランニングセンター、松戸、2004

3. 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会：NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ガイドライン、南江堂、東京、2006

7) 神経筋疾患の呼吸理学療法

石川悠加、三浦利彦：神経筋疾患．本間生夫、田中一正、柿崎藤泰編．呼吸運動療法の理論と技術．東京：メジカルビュー、p237-260, 2003

8) 神経難病の非侵襲的呼吸ケア・リハビリテーションのホームページ（英語）

「Dr. John R. Bach」のホームページ、通称「ドクター・バック・コム」は、<http://www.doctorbach.com/>。別名「The DMD/SMA/ALS Doc」。

9) 呼吸理学療法

石川悠加編著．非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアルー神経筋疾患のためのー．松戸；日本プランニングセンター、2004

10) 咳評価と呼吸理学療法の実際

社会福祉・医療事業団助成事業、社団法人日本筋ジストロフィー協会制作著作、石川悠加編集、「筋疾患児において在宅でもできる呼吸不全の予防と対策、筋ジストロフィーの呼吸ケア」2002（日本筋ジストロフィー協会ホームページに入手方法あり）

11) カファシストを使った気管切開からの吸引

Sancho J, Servera E, Vergara P, et al. Mechanical insufflation-exsufflation vs. tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis. A pilot study. Am. J. Phys Med. Rehabil. 82:750-753,2003

12) カファシスト使用方法の DVD

「MAC を用いた排痰介助・咳介助」監修 石川悠加、2007、フジ・レスピロニクス社、エア・ウォーター社にて提

III. ALS における呼吸ケアの医学的側面

A. ALS の呼吸筋障害対策—陽圧換気療法の意義

ALS は上位と下位の運動ニューロンが変性することで、随意筋のコントロールが十分にできなくなると同時に骨格筋の萎縮が進行する病態である。発症する部位や上位と下位の運動ニューロンの変性の程度は様々である（表 1）。四肢の筋力低下が進行するだけでなく、球麻痺、仮性球麻痺による嚥下障害と構音障害がおきる。コミュニケーション障害は失語や認知障害によるものではなく、構音障害と随意運動の障害によるものであり、表 1 の（5）を除く病型では、病気が進行しても残された運動機能と眼球運動を使うことでコミュニケーションを維持していくことが可能である。

表 1：ALS 発症の臨床的類型（http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/021_i.htm を一部改変）

- 1) 上肢の筋萎縮と筋力低下が主体で、下肢は痙縮を示す上肢型（普通型）
- 2) 言語障害、嚥下障害など球症状が主体となる球麻痺型（進行性球麻痺）
- 3) 下肢から発症し、下肢の腱反射低下・消失が早期からみられ、二次運動ニューロンの障害が前面に出る下肢型（偽多発神経炎型）
- 4) 早期から呼吸不全が前景となる型（呼吸筋麻痺型）
- 5) 呼吸不全の発症後、眼球運動障害や認知機能障害を合併する型（広汎型）

呼吸筋麻痺による呼吸不全の進行によって約 3 年で約半数の患者が死に至ることが統計学的に知られている。個別のケースであっても、時期については個人差があるがいずれすべての ALS 患者に呼吸不全がおき進行すると考えられる。リルゾールの内服により ALS の進行をある程度抑制できるとされているが、効果は限定的である。（但し、日本の臨床データでは有効性の証明に成功していない。）現時点で ALS の進行を止めることは非常に困難であるといわざるをえない。一方、NPPV（noninvasive positive pressure ventilation）および TPPV（tracheostomy positive pressure ventilation）による陽圧換気療法は ALS による呼吸不全（2 型呼吸不全）による低酸素血症を改善し、脳や筋肉を含む諸臓器の機能を改善することができる（表 2）。さらに、ALS の呼吸筋力低下は運動ニューロンの変性によるものだけでなく、呼吸筋疲労に要因が加わっているため一定時間、陽圧換気をおこなうことで、呼吸筋が休息し筋力の回復も認められる。具体的には ALS の進行による %FVC、PImax の低下率も軽減する。すなわち陽圧換気療法は生命維持療法としての枠組みではなく、呼吸筋障害の軽減（表 2）と QOL 向上のためにも役立てることが可能である。

表 2：陽圧換気療法の生理的効果

- 1) 肺泡低換気の改善（ $\text{PaO}_2 \uparrow$, $\text{PaCO}_2 \downarrow$ ）
- 2) 呼吸筋負荷・疲労の軽減
- 3) 睡眠時低換気の改善(hypoventilation during sleep)

陽圧換気療法を終日おこなわない状態でも臨床効果があるため、NPPV を早期から開始することも予後改善および QOL 改善に重要である。特に着脱が簡便であるため、体動後の息苦しさに対する短時間の使用や夜間のみ使用することによって、装着していない時間帯の QOL も著しく改善できる。ALS に対する NPPV は呼吸理学療法と機械的排痰を適切に組み合わせれば明らかに TPPV のタイミングを一年以上遅らせられるだけでなく、QOL も向上可能であると報告されている。

B. NPPV とは何か

NPPV は、マスクなどを介して身体に手術侵襲を加えることなく、鼻や口からの換気を人工的に補助する方法である。NPPV とは人・機械インターフェイスが気管内挿管や気管切開を伴わない呼吸療法を意味しており、人工呼吸器は従量式の呼吸器なども含む全ての呼吸器が NPPV として利用可能である。動作のメカニズムにより呼気ポートまたは呼気弁のいずれかが必要になる。NPPV 専用の呼吸器の場合は人体に装着する表面からの空気の漏れを機械的に代償するメカニズムが高性能化されている。NPPV は TPPV と同様に陽圧換気療法といえるが、NPPV の開始はどの時点でも容易であり短時間でも始めることができることが重要な特徴であり、TPPV でおきやすい VAP (Ventilator associated pneumonia)を予防できる。

ALS において、NPPV の導入時点では bilevel PAP で開始する。これは吸気時と呼気時の 2 つの異なる圧 (bi-level) を吸気圧 (inspiratory positive air pressure, IPAP) と呼気圧 (expiratory positive air pressure, EPAP) として設定し、患者の呼吸に合わせて、IPAP と EPAP の圧差分の換気を機械的に補助するものである。一般的に、IPAP は 8～20cmH₂O、EPAP は 0～4cmH₂O 程度である。したがって、4～20 cmH₂O 程度の圧差で補助呼吸することになる。EPAP は PEEP と同様の意味を持つ。ALS の場合、肺泡自体に問題があるわけではないが、無気肺の予防や球麻痺による上気道閉塞への対処となる。通常の NPPV 専用装置では自発呼吸を補助する Spontaneous mode (S mode)、時間にあわせて呼吸補助する Timed mode(T mode)と、患者の無呼吸により装置が自動的に呼吸補助する S/T mode の三種類がある。ALS の導入時点では S/T もしくは S mode を利用する。

C. NPPV の適応

NPPV をいつはじめるのか

アメリカの NAMDRS (National Association for Medical Direction of Respiratory Care) の consensus conference report では血液ガス分析で 1) PaCO₂ が 45mmHg 以上 2) 睡眠中 SpO₂ ≤ 88% が 5 分以上持続 3) %FVC (努力性肺活量) が 50% 以下か、最大吸気圧が 60cmH₂O 以下の内いずれかひとつがあれば慢性呼吸不全での NPPV の適応があるとしている。ALS の場合もこの基準が準用されて診療ガイドライン (<http://www.neurology-jp.org/guideline/>) がつくられている。しかし、ALS 患者の実例を多数経験すると、この適応では導入が遅すぎると多くの専門医は考えており、呼吸筋疲労による症状を疑う場合には、より早期から導入し、日中に短時間繰り返し装着しならしていき、徐々に夜間を中心にする装着をおこなうと成功率が高まると考えられている。

十分なテクニックのある検査者がおこなう %FVC は ALS の呼吸機能の状態を反映する。ただし、一般の総合病院の検査室では呼吸機能検査の際には口にマウスピースをくわえてもらう方法をとっているため ALS 患者の呼吸機能としては信頼性が大変低い。ALS 患者では口輪筋などの筋力低下がおきるためにマウスピースから息がもれてしまうので、病初期から鼻と口をおおうサイズの合ったマスクを使って漏れがおきないように密着させ呼吸機能を計測する。NPPV の導入時点での %FVC が 65% 以上の方が以下の方よりも成功率が高いとの報告があるが、%FVC の値にかかわらず、動作時の呼吸苦、起座呼吸、全身倦怠感、夜間不眠、早朝の頭痛などが有る場合は、安静時の血液ガス分析、SpO₂ の異常がなくてもすぐに NPPV の開始を考慮すべきである。

NPPV 開始に際して必要な医学的情報

NPPV の開始を考える際に必要となる情報を列挙する

(1) 呼吸不全および呼吸機能の評価

- 自覚的呼吸症状、呼吸不全の臨床徴候、運動時の呼吸困難感、起床時の頭痛
- 呼吸不全の病態把握、肺活量（%VC）など呼吸機能検査
- 血液ガス分析（経皮的測定でも可）での二酸化炭素分圧の測定
- 夜間や就寝時の SpO₂ の評価およびモニタリング、どこまで低下するか
- 気道のクリアランス、排痰能力
- MIC および Peak cough flow の測定

(2) 球麻痺の評価

- 唾液や分泌物の嚥下と貯留状態
- 食事の形態・摂取時間・疲労度・栄養障害の程度
- 発話によるコミュニケーションの状況
- 声門を閉鎖できるかどうか

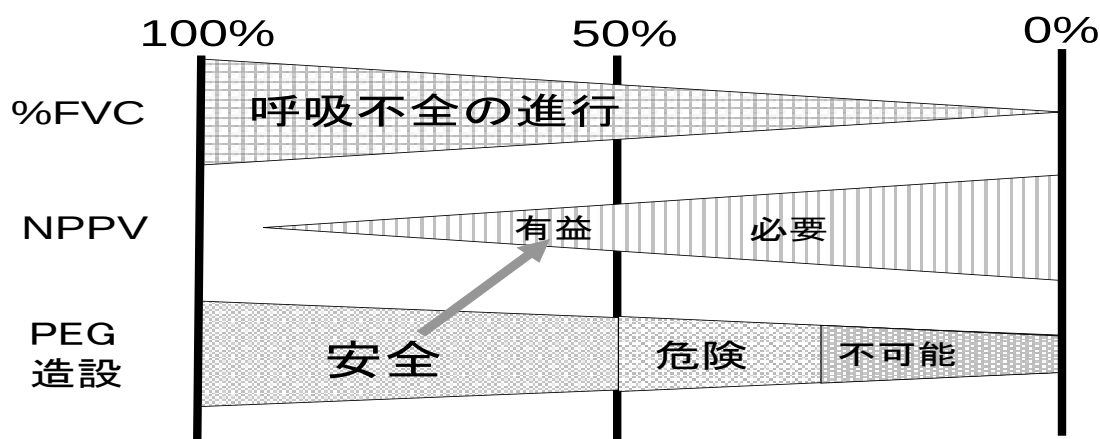
NPPV と PEG の開始のジレンマ

ALS では呼吸不全だけでなく、球麻痺や仮性球麻痺からくる嚥下・栄養障害がおきる。出現する順序は患者によって異なるため ALS の NPPV 導入のタイミングと栄養障害の改善のための経皮内視鏡的胃瘻造設（PEG）のタイミングはむずかしい。最近の論文では ALS 患者の NPPV 後の余命は BMI（body mass index）に依存していることが知られていて、NPPV 継続の忍容性（tolerance）は栄養状態と球麻痺の程度に依存しているとされている。

具体的には、NPPV を導入して呼吸不全管理は順調にみえていても、ALS では嚥下障害が進行し、栄養の摂取が経口から十分にできなくなる。栄養障害のため、痩せが進行し衰弱してしまう。この時、経鼻経管栄養を開始しようとする、挿入したチューブのために、マスクと皮膚の間からエアリークが発生し、NPPV が十分できないことが多い。極めて細いチューブを使用することで解決できることもあるが、エアリークを最小限にしようとしてマスクを無理に締め付けることにより、チューブと皮膚の接着部位に褥瘡を形成し NPPV の継続が阻害されることが見られる。この時に PEG を作ることに患者が同意しても、%FVC が 50% 以下では内視鏡操作により呼吸不全を悪化させる可能性がたかく、PEG の造設をあきらめなくてはならない事態に遭遇する（図 1）。このため ALS 患者では PEG がないと栄養障害のため NPPV の継続に制限を受けることが多い。この問題を回避するためには、ALS 患者の場合には、本来は NPPV 開始前に PEG を行うことが考えられる。しかし、球麻痺で発症した方以外は、NPPV の導入時期は、経口摂取に不便を感じないことも多く、PEG の同意は得られにくいというジレンマに遭遇する。

NPPV 前に、PEG ができない場合は、NPPV を導入したあと、鼻マスクによる NPPV 施行しながら内視鏡を挿入し PEG を作ることが可能な場合がある。呼吸不全がある ALS 患者の場合には NPPV 下の PEG 造設は、細径の経鼻内視鏡や小児用内視鏡などを使うとさらに成功患者が増える。時期が経過すると、NPPV 後に PEG 造設するまで、栄養障害は改善することができない。このため、NPPV 導入と継続のためには、患者に理由を十分に理解していただき、NPPV 開始前の PEG 造設を行っておくことが重要なポイントとなる。諸般の事情で PEG 造設が施行できなかった場合にはなるべく細い経鼻経管チューブを用い、マスクと顔面に隙間がでやすい鼻口溝の部分を通し、皮膚側に皮膚保護用のテープをはるなどの工夫が必要である。

図1：ALSの呼吸不全の進行とPEG造設とNPPVのタイミングの模式図



D. NPPVのインフォームドコンセント

NPPVのインフォームドコンセントとは何か？

インフォームドコンセントはALS診療全般にわたって非常に重要なものであるが、一般に医療者側にしても患者側にしても誤解していることが多く、特に告知（情報提供）と混同されていることがある。本来 **informed consent** は患者がおこなうものであって、患者に提供するものではなく、医療者側は患者が必要としている十分な情報提供を行い、患者が誤解なく理解し判断できるように支え、専門的知識や経験を通して、患者にとってなにが最善となるのかを共に考えていく過程である。患者の人生の「物語」の再構成化を援助する過程ともとらえられる。

このような背景のなかで、NPPVのインフォームドコンセントにおいて陥りやすい間違いは、単に医療者側が「呼吸器を使用しなければ呼吸筋麻痺で死に至る」という予後を提示し、「死」か「延命処置」の「どちらを選ぶのか」と迫るようなケースである。米国のALSデータベースからの報告では平穏な最後を迎えるにあたり、重要であった要因のひとつにNPPVの使用をあげている。つまり、NPPVなどTPPVも含め陽圧換気療法の使用を単に「延命治療」という捉え方ではなく、緩和ケアの一環として捉えることができる。ALS患者が最後まで自分らしい生き方をまっとうするために、少しでも快適で安心な生活ができるようにサポートする重要な方法という認識である。その意味で、後述する非悪性腫瘍の緩和ケアとしての包括的アプローチの中で考えていくべきものである。

インフォームドコンセントは疾患の告知と心理サポート（悲嘆ケア、Grief care）の事ではない。受容とインフォームドコンセントは区別する必要がある。ALSのインフォームドコンセントとは呼吸器を使用しなければ呼吸筋麻痺で死に至るという予後医師が患者に説明し、患者が納得するという受容過程を意味するものではない。根治できない疾患のインフォームドコンセントでは「死」か「延命処置」を患者がチョイスするというものではない。つまり、医師が治療内容の選択肢などの情報を開示し患者が選好として自由に選択する様なインフォームドチョイスではなく、本来、ALSのインフォームドコンセントは非悪性腫瘍の緩和ケアとしての包括的なアプローチの中で考えていくべきものである。

ALSにおける呼吸ケアやNPPVに関する患者のインフォームドコンセントは、ALSケアチーム

が呼吸筋障害対策として、呼吸ケア内容を具体的に組み立て、患者をサポートできることを示す中で、ケアチームが信頼され、患者が呼吸不全という症状・身体障害・身体的苦痛に対して、NPPV というパリエーション（palliation 緩和療法）を選択するなかで、患者自身の QOL が再構成され、チームにケアの権限が付託されていくコミュニケーション過程である。これが、ALS の緩和ケアといえる。担当するケアチームには付託されるに値する呼吸療法に関する専門知識、経験と信頼感と連携が必要となる。

患者との面談では医療処置についてのインフォームドチョイスに固執せず、患者・家族とのよいコミュニケーションの確立を第一目標としておこなうべきである。信頼関係の上で、NPPV や PEG などのパリエーションの理解を深めてもらう。NPPV や PEG の必要性が明らかになった後では議論の時間が少なくなり患者の意志決定はせかされ、不安がたかまるため話し合いは早めに始めるべきである。

NPPV や PEG などのパリエーションを選択せず、自らの「尊厳」のために死を選択すると主張し、それ以上の理由を語らず、コミュニケーションを閉ざす場合、患者はケア内容やケアチームに不満があり信頼していないのかもしれない。つまり、このケアチームに自分の診療を付託することを拒否しているとも解釈できる。面接の際に「延命処置」の選択という文脈で、インフォームドチョイスに目標におきすぎたため信頼関係という基本的な関係性の構築に失敗しておきる事例である。その場合、信頼関係が崩れた原因を分析し、信頼関係の再構築をはかる必要がある。身近なケア内容に関する相談から正常なコミュニケーションが可能になり信頼関係を復活できることを経験する。非悪性腫瘍の緩和ケア概念を念頭にケアを進めていくことでこの様な事態をあらかじめ回避する。

NPPV のインフォームドコンセントで伝える具体的な内容

1) NPPV の方法、意義、目的、適応

2) TPPV との相違点と類似点

3) NPPV 使用時の食事・コミュニケーション法

球麻痺が許容範囲で口輪筋機能が問題なければ、鼻マスクの装着が可能であり、NPPV 装着時でも経口摂取が可能である。声帯の麻痺がなければ会話によるコミュニケーションが可能である。球麻痺が進行すると嚥下ができなくなるので経管食が必要となるが NPPV 使用中は経鼻胃管はマスクからの漏れを起こすため PEG が推奨されている。PEG は呼吸機能が低下する前に造設する必要がある。胃切除された方は PEG の造設は極めて困難である。

4) NPPV の使用の中止、再開

患者自身の呼吸症状や効果によって本人や家族がマスクを着脱したり使用を中止、再開したりすることが可能である。

5) NPPV の外出時、在宅時での使用

NPPV を装着した状態で、入院と在宅療養が可能である。NPPV は外出時にも利用できるが、外部バッテリーなどの電源の確保や車いすなどへの装着についての検討が別に必要である。入浴中の使用も可能であるが、防水の配慮が必要である。

6) NPPV 開始後の問題

NPPV の開始後、経過とともに設定を変更していく必要がある。NPPV を継続するためには、排痰を促進し肺炎や無気肺の予防を目的に呼吸理学療法も有用である。咳の強さを測るために、咳時のピークフローである PCF（peak cough flow）を呼吸機能パラメータとして測定する。PCF が 270L/min 未満に低下すると排痰は困難になるが、NPPV の使用期間は、肺活量よりも排痰が可能で気道クリアランスが保たれるかによ

ってきまる。使用期間は数ヶ月から2・3年までが報告されている。

7) NPPVの限界と継続困難時の対処

肺活量が低下してもNPPVは換気量を維持できるはずであるが、排痰ができないと、換気量は維持できなくなり、気管内挿管が必要となる。抜管できない場合はTPPVに移行するほかない。排痰を促進するためには、呼吸理学療法が必要だが、PCFが低下してきたら、機械的排痰(MAC, Mechanical assisted coughing)も利用して排痰を試みる。それでも、呼吸苦やSpO₂の低下が改善できない場合はTPPVが必要となる。TPPVに移行しない場合は体内でのCO₂の貯留がおきるが、CO₂の麻酔作用によりかえって呼吸苦は軽減されることが多い。呼吸苦が強い場合には、オピオイドなどの投与が呼吸苦を緩和する場合がある。NPPVによって換気量が保てないと低酸素血症は補正不能となる。NPPV装置も機種によって酸素を投与できる装置があり必要に応じて使うことができる。

E. NPPV導入時のポイント

導入—マスクフィッティングおよび装着

NPPVの導入は、多専門職種ケアチームとしておこなうことが望まれるために、通常は入院して導入するとうまくいくことが多い。導入が成功した上で、在宅ケアチームとの連携を行う。ただし、導入時期を早期に行う場合、患者にとっての必要度があまり切実でない時期でもあるため、入院での導入に抵抗を感じる患者も多い。すでに他の身体障害が進んでいる場合など、セットアップされた在宅の環境から慣れない入院環境に移行するのはいろいろと不自由があり、QOLを考えると外来での導入もありえる。しかし、その場合はかなり経験をつんだ、対応のなれた多職種のスタッフと在宅ケアチームとの連携等、十分な準備が必要である。

開始にあたって、マスクの着脱や機器のスイッチのON/OFFは患者自身の呼吸状態や呼吸苦にしたがって、意思で自由に出来ることを説明する。初回はマスクを顔にあて、まず機器にはつながずにマスクのみをあてた状態を経験してもらう。これに抵抗がないようであればはじめて機器と接続し換気を試みる。マスクは締めず、患者に陽圧換気の様子が理解された後に、固定ベルトを頭部に回し、マスクを装着する。装着時間はごく短時間からはじめ、患者のマスクと機器への慣れを見ながら徐々に延長する。日中数時間できたら、呼吸機能の低下しやすい夜間の装着に移行するとよい。NPPV導入の初日および最初の数日間はマスクフィッティングと心理サポートが大変重要である。

NPPV用のマスクにはnasal type(鼻マスク)、oro-nasal type(口鼻マスクまたはフルフェイスマスク)、total face type等があるが、患者の装着感を大切にしながら種類とサイズを合わせていく。可能なら2種類装着できるようにし、慣れてもらう。将来、長時間のNPPVが必要となった時に交互に使うことで顔の皮膚に褥瘡ができにくい。また状況に応じてマスクを選べるという安心ができる。発話や嚥下ができる状態では鼻マスクが良い、発話や嚥下ができないような球麻痺や顔面筋力の低下を有する状態では、鼻マスクでは鼻から入った空気が口から漏れてしまうことが多いため十分な換気は得られないこともある。鼻マスクでは眼鏡をつけられるタイプもありADL上の利点がある。鼻マスクの使用がNPPVの基本である。口鼻マスクは、口が閉じられない患者や夜間に口があく患者に夜間だけ使う場合もある。顔面を全体に覆うトータルフェイス型も視野がひろく、かえって不快感が少ない場合もある。口鼻マスクやトータルフェイス型を使用する場合、発話によるコミュニケーションに制限が生ずると共に食事中はマスクをはずすことが前提になる。

結局、患者の好み、エアリーク量などを判断材料にして安定した換気が得られるようにマスクを選択する。担当医師、看護師、家族、支援者はフィッティングできるように習得する。マスクの

選択とマスクフィッティングを通して、患者が周りから十分なサポートを将来にわたって受けられるという安心感が得られると NPPV の導入は成功しやすい。

導入時の機器の設定は、EPAP を使用機種 of 最低のレベル（例、4cmH₂O）に設定する。EPAP の最低値は機器により異なる。機器による EPAP の違いは後段（NPPV の機器と特徴）に記述してある。IPAP は EPAP より 2 cmH₂O 程度高く設定し開始する。S mode または S/T mode で開始し、換気回数（BPM）は、患者の自発呼吸を妨げないような頻度（例えば 4 回/分）で開始する。IPAP と BPM の設定は患者と話し合い徐々に調整する。

導入が上手くいかない理由と対処法

- (1) 精神的圧迫感、すなわちマスクを顔に当てられるというだけで圧迫感を感じ、呼吸を意識して不自然になるために帰って呼吸苦が増す場合 → メカニズムを十分説明し、頭で納得してもらうことが大切である。そして、まず手などにあて、圧の感覚を皮膚で感じ、どういうメカニズムで呼吸を補助しようとしているかを身体で感じてもらう。
- (2) 呼吸することを意識してしまう → 機器をつなげずにマスクだけ着ける状態になれる（マスクだけつけてもなんともないという自信をつける）。その上で最低の EPAP と弱い IPAP から始める、弱い IPAP では換気効率はあがらないので、呼吸が楽になったという実感がわからないことを理解してもらい慣れた上で徐々に IPAP 圧を上げていく。
- (3) 自分の呼吸とあわない → Rise time（EPAP から IPAP へ圧が増加するスロープの傾き）の変更、トリガーの調整
- (4) 十分空気が入ってくる感じがしない → IPAP の増加、吸気時間、Rise time の設定の変更（勢いよく入ってくる感覚が必要ときもある）
- (5) 楽になった気がしない → IPAP、BPM の調整
- (6) 球麻痺 → 痰や分泌物の喀出ができないと、気道クリアランス保てず呼吸苦が緩和されない。呼吸理学療法を導入することも有用である。一時的な抗生物質の使用などで炎症を治療し、痰が少なくなるように心がける。

導入困難の場合の対応

NPPV を開始しようとしても、呼吸苦が増強し、パニック状態になっていく場合、導入時期の遅れが原因である場合もあり、どのようにしても NPPV を導入できないこともある。しかし、マスクの不適合、装置選択や設定の不適合、呼吸理学療法の未導入、栄養障害、PEG の未導入、心理的アプローチの不足、患者・家族の不安や相互の信頼関係の不良、呼吸ケアチームの不在や患者・家族との信頼関係の欠如などのうちのいくつかが理由である場合もある。うまくいかない場合は、多専門職種ケアチームのカンファレンスを至急開催して、原因を究明しチームの力で一つずつ解決するべきである。呼吸苦がとれない場合は呼吸理学療法や MAC だけでなく、酸素投与をおこない、呼吸苦の改善を試みる。また、適切な精神安定剤、抗うつ剤が著効する例も多く、試す価値がある。解決できない場合はオピオイド療法が必要となる場合もある。

排痰が十分にできず苦しいという理由は、TPPV に移行すると解決する問題だが、NPPV が導入できない他の理由について十分な原因分析をおこなう。NPPV の導入困難の原因が TPPV への移行をためらわせる理由とかなるかどうかも見極める。TPPV に移行できない場合の呼吸不

全対策は、呼吸理学療法と酸素投与が中心となる。必要に応じて、オピオイド療法も検討に値する。

F. 開始後の問題

NPPV 開始後、十分な吸気が送気されないという換気不全感が出現する場合は、IPAP を上昇させて換気を促進し、自発呼吸が減弱し呼吸回数が不足すれば BPM を上昇させ必要な換気量を確保する。回数は漸増して 12 回/分以下を目安にし、必要に応じて増加させる。

G. 維持期のチェックポイント

呼吸状態を評価するために、肺活量 (%FVC)、夜間の経皮酸素飽和度 (SpO₂) を適宜測定する。NPPV 装置のモニタリング機能 (Encore Pro など) を使い、実際の使用状態をモニタリングする。PaCO₂ の測定のため、経皮測定か血液ガス分析が必要である。維持期には、精神的にも時間的にもゆとりが生じることが多く、NPPV の維持が困難になった場合の対処法を患者・家族に説明し理解を深める。呼吸理学療法などの回数を増やしたり、関係職種間での具体的役割を再確認したりする。

排痰ができず、気道のクリアランスの確保が困難で十分な換気が出来なくなると、IPAP を増加させても呼吸不全を改善させることが難しくなる。このため、導入早期から維持期を通じて、排痰を促進し肺炎や無気肺の予防のための呼吸理学療法を併用すべきである。咳に関連する呼吸理学療法としては 1. 咳で自力排痰を促進する、2. 複数回の吸気を溜めて一気に咳が出来るようにする、3. 吸気時に徒手により胸腹部を圧迫し咳を介助するなどの練習を行う。また、咳の強さを測るために、咳時の呼気ピークフローである PCF (peak cough flow) を呼吸機能のパラメータとして測定する。PCF が 270L/min 未満に低下すると自力での排痰は困難で、風邪をひき痰が多くなると十分な排痰ができなくなり、急性呼吸不全に陥ることがある。NPPV の使用可能期間は肺活量によってきまるのではなく、球麻痺による気道狭窄と排痰による気道クリアランスによって規定される場合が多い。NPPV の使用期間は、症例によりさまざまであり、数ヶ月から 2-3 年までの報告がなされている。

H. 継続が困難な状況での対処法と NPPV の限界

NPPV は肺活量が低下しても IPAP と呼吸回数を増加させることで、また、装置によっては AVAPS 機能により機械的には換気量を維持できるが、排痰ができないと実際の肺泡換気量は維持できなくなり、低酸素血症が進行する。これを回避するためには、気管内挿管による換気が必要となる。抜管できない場合は TPPV に移行するほかない。排痰できないことで NPPV は継続できなくなるが、PCF を指標として用手的咳介助に MAC を併用することも一法である。MAC は、具体的には日本において流通しているカフアシスト (Cough Assist、JH Emerson Co.製) という機械を使い、マスクによって陽圧をかけて最大吸気位としたあと、患者の呼気にタイミングを合わせて急速な陰圧をかけ、徒手的な胸郭の圧迫も併用し、PCF を増加させるものである。ALS の NPPV を長期間継続するために、MAC の併用し気道クリアランスを維持することは有用である。MAC を繰り返しておこなっても呼吸苦や SpO₂ の低下が改善できない場合には TPPV が必要となる。TPPV では気道クリアランスのための吸引回数が増加し看護負荷が高いと考えがちであるが、気道クリアランスに関しては NPPV の維持困難期より TPPV で負荷が軽減される場合もある。

TPPV に移行しない場合は換気量の低下とともに CO₂ の貯留がおきる。ゆっくり CO₂ が貯留および O₂ が低下すると、と高 CO₂ 血症の麻酔作用により呼吸苦が軽減されることが多い。進行の早い場合は呼吸苦が強い場合もあり、オピオイドなどを投与し呼吸苦を緩和する。NPPV に

よって換気量が保てなくなるので低酸素血症の補正はできないが、酸素を投与できる機器やマスクに直接酸素を接続できるものもあり、必要に応じて使用も考慮する。

I. 文献

- 1) Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory AID. Chest. 2002 Jul;122(1):92-8
- 2) Bourke SC, Bullock RE, Williams TL et al Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. Neurology. 2003 Jul 22;61(2):171-7
- 3) Bourke SC, Bullock RE, Williams TL et al Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. Neurology. 2003 Jul 22;61(2):171-7
- 4) Farrero E, Prats E, Povedano M et al Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. Chest. 2005 Jun;127(6):2132-8
- 5) Gruis KL, Brown DL, Lisabeth LD et al Longitudinal assessment of noninvasive positive pressure ventilation adjustments in ALS patients. J Neurol Sci. 2006 Aug;15:247(1):59-63
- 6) <http://www.neurology-jp.org/guideline/ALS/index.html>
- 7) 小森哲夫、笠井秀子、松下祥子ら： 症例から学ぶ筋萎縮性側索硬化症に対する非侵襲的陽圧呼吸療法の限界 特定疾患患者の生活の質の向上に関する研究班 平成13年度研究報告書 2002年3月
- 8) 小森哲夫、笠原良雄、出倉庸子ら： 筋萎縮性側索硬化症に対する継続的非侵襲的陽圧呼吸療法と呼吸理学療法の呼吸機能に及ぼす長期的影響 特定疾患患者の生活の質の向上に関する研究班 平成12年度研究報告書 pp66-70、2001年3月
- 9) 中島孝、伊藤博明、緩和ケアとは本来何なのか？生きるためのケアにむけて、難病と在宅ケア、Vol13(10):9-13,2008
- 10) 中島孝、川上英孝、伊藤博明、ALS への NPPV の導入、Journal of clinical rehabilitation,16(3)243-250,2007
- 11) 樋口真也、中島孝、ALS 患者さんの呼吸療法の誤解を解くために、難病と在宅ケア 12(7)7-11、2006
- 12) 中島孝、QOL 向上とは、難病の QOL 評価と緩和ケア、脳と神経 58(8):661-669,2006
- 13) 中島孝、ALS における呼吸療法—総論、神経内科 64(4):330-386,2006
- 14) Lechtzin N, Scott Y, Busse AM et al Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. Amyotroph Lateral Scler. 2007 Jun;8(3):185-8
- 15) Lo Coco D, Marchese S, Pesco MC et al Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: predictors of tolerance and survival. Neurology. 2006 Sep 12;67(5):761-5

- 16) Miller R.G., Rosenberg J.A., Gelinas D.F. et. al. : Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review) Report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 52: 1311-1323, 1999
- 17) Pinto A, de Carvalho M, Evangelista T et al Nocturnal pulse oximetry: a new approach to establish the appropriate time for non-invasive ventilation in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2003 Apr;4(1):31-5

IV. NPPV と摂食・嚥下および栄養管理

A. はじめに

ALS における摂食・嚥下障害、それに伴う栄養障害は、同時期に出現しやすい呼吸筋麻痺、誤嚥・舌根沈下などによる上気道閉塞などによる呼吸障害と密接に関連しており、摂食・嚥下・栄養管理を適切に行うことは、呼吸状態や全身状態を良好に保つためにも必須なことである¹⁾。一般に NPPV は球麻痺の軽い患者に有用であると言われているが、ALS 患者において球麻痺も多くの高頻度に出現してくるため、NPPV を扱う医療者は早晩球麻痺の問題に対峙することとなるため、球麻痺への対応は NPPV の成功の鍵をにぎる。

B. ALS における栄養障害

ALS 発症の初期から球麻痺が出現する時期にかけて、1 年で 10～20kg といった急激な体重減少を経験することがある。この原因としては、進行する筋萎縮（筋量の減少）および嚥下障害・食指不振によるカロリー摂取不足が原因の一つであることは言うまでもないが、それだけでは説明がつかないものであり、それとは別にエネルギー需要の異常亢進（hypermetabolism）が原因となっているとも言われている。Hypermetabolism がなぜ起こるかは今のところ不明であるが、結果として、急激な骨格筋の異化現象、脂肪組織の減少が起きているのは間違いない。上位・下位運動ニューロン自体が初期にその興奮性が増大していることは言われているが、そのみでは体重減少を説明できるものではない。ALS では一時期に交感神経の異常な機能亢進状態が存在すると言われており、それが hypermetabolism を引き起こしているという仮説もある。

急激な体重減少は栄養不良（malnutrition）を引き起こすが、人工呼吸器を装着しない場合、body mass index $< 18.5 \text{ kg/m}^2$ は生命予後不良の一因であることが報告されており、初期の hypermetabolism に対する対策は非常に重要である^{2)–4)}。特に呼吸筋疲労が強い NPPV 導入時と、球麻痺出現により摂取カロリーが低下しているときは、栄養管理に十分留意する必要がある。

一方 TPPV 下にあり、安定期にある ALS 患者の場合は、むしろエネルギー需要は低下している可能性がある（hypometabolism）⁵⁾。患者の状態を考慮しないで高カロリーを摂取しつづけることは、肥満や動脈硬化などの合併症を引き起こす可能性がある。

ALS における栄養障害のもう一つの留意点は、呼吸障害と嚥下障害の密接な関係である。両者は比較的同時期に障害を受けやすく、相互に悪循環を形成して病状を増悪させる。呼吸不全の存在はエネルギー消費を増大させ、malnutrition を促進させる。一方球麻痺が進行すると、嚥下障害のみならず誤嚥や舌根沈下による上気道閉塞を引き起こす。呼吸障害もしくは嚥下障害の治療やケアにあたる時、誤嚥・窒息は生命予後や QOL を決定的に悪化させる要因であり、避けなければならない。このように呼吸補助と栄養療法は ALS の場合、同時に進めて行かなければならない問題である。

C. NPPV 患者における経腸栄養

アメリカ神経学会のガイドラインおよび近年報告された厚生労働省「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」班の総括研究報告書にある嚥下・栄養管理アルゴリズムでは、病初期から嚥下機能、栄養状態、呼吸状態のモニタリングを適切に行い、嚥下障害の比較的初期の段階から経口摂取以外の対応をしていくことが推奨されている⁶⁾⁷⁾。近年の経皮内視鏡的胃瘻造設術(PEG)の普及に伴い、ALS においても PEG を行う症例が飛躍的に増加している^{8)–12)}。

このアルゴリズムでは、ALS functional rating scale swallowing part (FRSsw) ¹³⁾が3か2の段階（時にむせを認めたり、何らかの食事形態の変化が必要な時期）で、定期的な嚥下機能の評価が奨められている。この時期には嚥下リハビリテーション、誤嚥の予防（唾液の持続吸引、食物残渣の除去など）、定期的な嚥下造影もしくは嚥下内視鏡による評価、食事時の酸素飽和度モニターなどが必要であろう。また経腸栄養に関しては、持続的経鼻経管栄養（NGT）、間欠的経口経管栄養（IOC）、PEGからの経管栄養などの方法があるが、NGTは簡便である反面、留置チューブによる誤嚥性肺炎の惹起の問題があり、またIOCも嘔吐反射が強い患者や自分で挿入困難な患者には使用困難であるなどの問題点がある。一方PEGについては、近年の外科技術の発展と合併症の減少により今後も栄養管理の主体となっていくことが予想される。PEGはALSの場合努力性肺活量（%FVC）が50%以下となるとリスクが増大することが報告されており、%FVCが50%以上あることが、PEGを安全に行うことの条件とされている⁶⁾⁷⁾。つまり、NPPVの導入の一つの目安が%FVC=50%であるから、NPPVを導入する前にPEGを造設しておく必要がある。実際、NPPVを導入してからのPEGは、NPPVが日中の数時間の装着であったとしても術中術後の低酸素血症（手術ストレスによる呼吸機能の悪化、内視鏡操作による誤嚥、気管支炎の併発などによる）が起こりやすい。ただ%FVCが50%以下でも安全にPEGが可能だったという報告例はあり、%FVCの値はPEG造設の時期の標準的な目安を示すものでしかない¹⁴⁾¹⁵⁾。アルゴリズムではFRSswが1（経管栄養導入）になってから2、3ヶ月ごとの嚥下機能評価を奨めているが、それではPEGのタイミングとしては明らかに遅いと思われる。患者のQOLを維持しながら、かつ栄養不良に陥らせないためには、PEG造設の指針として以下の基準を提案し、呼吸筋麻痺の悪化を待たずにできるだけ早期にPEGを作ることを推奨したい^{2)–4)9)16)}。

- (1) 嚥下障害の自覚的な症状を認める場合
- (2) 急激な体重減少を認める場合（病前体重の10%以上の減少）
- (3) body mass index < 18.5 kg/m²
- (4) 嚥下造影や嚥下内視鏡検査にて、梨状窩への唾液貯留や明らかな誤嚥がある場合
- (5) NPPV導入前もしくは導入時（%FVC > 50%）

ただ、NPPV導入時には球麻痺はありながらも経口摂取できている患者は多く、現実には嚥下障害が限界に達するまでPEGを望まない患者も多い。日常診療の中で、いかにPEGとNPPVのタイミングを図るかが安全な療養生活においては重要であり、病名告知とそれに引き続く嚥下障害に対する対策を説明していく早期の段階から、PEGについて話を進めて行く必要がある。

D. NPPV施行中のPEG

呼吸障害が嚥下障害に先行し、NPPVがすでに導入されている場合は、PEG造設時のリスクは避けて通ることができない。この場合はNPPVから離脱可能な時間がある時期に、PEGを造設すること重要である。夜間だけのNPPV装着の患者においては、PEGは比較的安全に造設可能であるが、造設時に低酸素血症を呈し、酸素吸入が必要になることもしばしばあり、急性呼吸不全増悪時の対応をあらかじめ備えておく必要がある⁶⁾。PEG造設中のNPPVの使用をも想定することが重要であり¹⁴⁾、またNPPVからTPPVへの移行を望んでいる患者の場合は、緊急気管内挿管の準備が必要である。またPEG造設時の誤嚥を防ぐため、常に唾液の吸引を行う必要が生じる場合もある。

ALSの進行に伴い終日NPPVを使用している患者の場合のPEG造設は、さらにリスクが高い。

自発呼吸がほとんどなく、数分でも NPPV をはずすことができないような状況下では、PEG 造設時の口からのエアリークは致命的になる可能性がある。このような患者で、TPPV を希望されている場合は、まず TPPV を導入してから PEG 造設をするべきである。TPPV を希望していない場合、PEG 造設中は極力酸素化を図りながら、かつエアリークを最小限にすべく、小さなマウスピースと径の小さい内視鏡（経鼻内視鏡や小児内視鏡など）を用い、テープなどでリークを防ぐなどの工夫をするべきである。最近は経鼻的に内視鏡を挿入する施設が増えてきているが、トータルフェイスに内視鏡用の孔を開け、そこから内視鏡を経鼻的に挿入することも一つの方法として紹介されている。

また局所麻酔下で内視鏡を用いずに胃瘻造設を行う方法も報告されている。RIG (radiologically-guided gastrostomy) ないしは PRG (percutaneous radiological gastrostomy) と言われているもので、ヨーロッパを中心に PEG に代わる選択肢になりつつある^{17)–19)}。これは、前日に造影剤を経鼻胃管より投与して結腸の位置を確認できるようにしておき、当日胃内に空気を充満させ、抗コリン剤で胃の動きを止めた上で、レントゲン透視下にて胃瘻カテーテルを腹壁から穿刺する方法である。PEG と比較して合併症の頻度に有意差はなく、また呼吸障害を増悪させる危険性は PEG よりも少ないと報告されている。ただ、本邦においては内視鏡操作技術は欧米に比較してはるかに高く、ブラインドで穿刺をする RIG よりも PEG のほうが安全であることは言うまでもなく、今後本邦において普及するかどうかは疑問である。

また胸郭の変形や胃切除後の患者などにおいては、経皮経食道胃管挿入術（percutaneous trans-esophageal gastrostomy; PTEG）が行われることもある。

E. PEG 導入が困難な場合

終日 NPPV が装着され、離脱できず、また観血的な胃瘻造設を希望されない患者においては、経鼻胃管からの経管栄養を行うか、中心静脈栄養による栄養補給を行うかのどちらかとなる。球麻痺がかなり進行すると、唾液・痰の貯留、舌根沈下などが障害となり、NPPV も限界に近くなるのが通常であるが、その状況において経鼻胃管を使用することはやはりリスクがある。まずどのタイプのマスクであれ胃管が邪魔になり顔にフィットせず、エアリークが避けられなくなる。通常であれば問題とならないエアリークも、限界に近い状態ではそれが呼吸苦の原因にもなる。またマスクを強く固定するため、胃管が顔面の皮膚に潰瘍を作ることもあるほか、鼻腔から食道にかけて通る管が気道をふさぐことになり、NPPV の効率をさらに悪化させることとなる。NPPV が限界に近い状況下で、TPPV を望まないのであれば、生命予後が必ずしも良くないことを想定し、終末期の数ヶ月を中心静脈栄養で過ごすことも選択肢の一つであろう。

F. 経腸栄養注入時の工夫

経腸栄養時の胃の伸展に伴う横隔膜の圧迫は、肺活量が低下している患者にとっては無視できない問題である。NPPV 導入時に時期を同じくして経腸栄養を導入することはできれば避けたい。経腸栄養か NPPV のどちらかに慣れた上で、次のステップに移行していく工夫が必要である。経腸栄養注入時の横隔膜圧迫を軽減するためには、30～45 度のベッドのギャッジアップ、一回に注入する栄養剤の減量、注入スピードの減速などが有効である。また導入時には半消化態栄養剤でなく低残渣性の消化態栄養剤から開始することもある。

G. 必要カロリー量

NPPV を行っている ALS 患者の必要カロリーについては、確立されたデータは不足している。NPPV 導入時、特に呼吸筋麻痺が増悪した時期での導入に際しては、呼吸筋疲労が強く、高カロリーの栄養投与が必要かと思われる。特に進行の速い ALS においては、筋組織だけでなく、

脂肪組織の減少が著しい。そのような場合、蛋白異化を増悪させないためにも十分なカロリーおよび蛋白質の補給が必要だろう。また慢性閉塞性肺疾患における栄養療法の経験では、炭水化物の多い栄養は PCO₂ を上昇させ、高脂肪食がそれを防ぐということも言われており、ALS においても今後検証されるべきであるが、現時点ではエビデンスはない。ALS においては、症例により進行の速度にかなりのばらつきがあり、また体重減少の推移にも個人差がある。経管栄養導入時の骨格や病前体重を参考にしながら、急激な malnutrition の進行を抑制すること（体重減少を食い止めること）を念頭に、症例ごとに異なった栄養管理が必要かと思われる。

一般に、健康人の総カロリー消費量の 25% を骨格筋が、18% を中枢神経系が消費しているとされる。四肢筋がほぼ機能全廃状態であれば、単純に 25% を減じたカロリー量の投与でいいかもしれないが、ある程度動ける時期ではそれでは少ないであろう。一般に基礎代謝に必要なカロリー量は Harris-Benedict の式（注）により、体重・身長・年齢から算出され、そこに活動係数（1.2～1.3）およびストレス係数（1.0～2.0）を乗じたものを一日必要カロリーとすることが一般的であるが、呼吸器装着下にある ALS 患者の場合、基礎代謝量×活動係数 0.9 が適正であろうとの報告が近年なされた。私見でも TPPV 装着後初期の患者の場合平均 1000 カロリーが適正との報告をした。起立・歩行することのない場合はこのカロリー量が一つの目安となるかもしれない⁵⁾。

NPPV や TPPV 導入後、カロリー量が適正かどうかを判断する最も良い指標は、体重の推移であると思われる。一時的な飢餓状態を脱すると体重は増加するが、数ヶ月の間に体重が増え続けるのであれば明らかにカロリー過多であるし、逆に減少し続けるのであれば、カロリー量を上げる必要がある。在宅療養下にては体重のチェックはおろそかにされがちであるが、1～2 ヶ月に 1 度は何らかの方法で体重を測定したいものである。

（注）Harris-Benedict の式：

男性； $66.47 + 13.75W + 5.0H - 6.75A$

女性； $655.1 + 9.56W + 1.85H - 4.68A$

（W：体重 kg，H：身長 cm，A：年齢）

H. 経腸栄養による栄養管理上の注意点

経腸栄養に際しては、電解質、血糖、蛋白・アルブミン、脂質、貧血の有無などに留意して、定期的なモニターが必要である。特に市販の経管栄養剤にはナトリウム含有量が少なく、塩化ナトリウムの投与（3g～9g/日）を行わないと、低ナトリウム血症に陥る場合多いので注意が必要である。また糖尿病を合併していたり、ステロイドを使用している場合は高血糖に注意しなければならない。ただ、耐糖能障害が病前になくても、糖の最大の消費場所である骨格筋が消失していく ALS においては、疾患の進行とともに異常な高血糖を引き起こす場合もある。ALS の進行による malnutrition は、当然低蛋白血症・低アルブミン血症を併発するので注意が必要である。一般的に非神経疾患患者の場合、アルブミン 3.5g/dl 以下が低栄養であり何らかの栄養管理が必要であると言われるが、ALS をはじめ神経難病患者の場合も 3.5 でいいのかどうかは今後の検討課題である。

微量元素については、通常の経腸栄養管理において問題となることはほとんどないが、一日の総カロリー量が 1000 カロリーを切る場合には、まれに微量元素が低値になり合併症を起こすことがある。特に銅亜鉛含有比が 1 対 6 の栄養剤と 1 対 10 の栄養剤では、前者において亜鉛が低下する可能性がある。またまれにセレン欠乏症や銅欠乏症も起こることがあり、褥創や難治性の感

染症を併発していたり、難治性の貧血や味覚障害・皮膚炎などが出現してきた場合には、微量元素欠乏の有無に留意する必要があるだろう。ビタミン（B1, B2, B6, B12, ニコチン酸, 葉酸）については、通常の経腸栄養にて欠乏症が起こることはまずないと言っていい。

I. おわりに

近年の栄養サポートチーム（NST）の広がりにもかかわらず、神経難病領域における NST の普及はまだ十分だとは言えない状態である。ALS における栄養管理は嚥下機能・呼吸機能と密接にからんでおり、ほかの疾患とは異なった特殊性を有している。特に PEG についてはその需要は神経内科が突出して多く、神経内科領域における NST の確立は急務であるが、ALS をはじめとする神経難病患者において PEG 造設後にどのような栄養管理を行ったらいいのか、臨床上のエビデンスは不足している⁵⁾²⁰⁾²¹⁾。今後 PEG の技術が進歩していくことが予想され、PEG 患者数が急激に増加することも予想される。神経難病において、適切な栄養管理を行うことが誤嚥性肺炎などの合併症をなくし、筋の異化をくい止め、患者の QOL を上げ、ひいては在院日数の短縮・医療費の削減に直結していくことを考慮するならば、神経内科医ももっと積極期に NST に取り組むべき時代が来たと言える¹²⁾。

J. 文献

- 1) 日本神経学会治療ガイドライン．ALS 治療ガイドライン 2002．呼吸・栄養管理．臨床神経 2002; 42: 702-706.
- 2) Kasarskis EJ, Neville HE. Management of ALS: nutritional care. Neurology 1996; 47: S118-120.
- 3) Desport JC, Preux PM, Truong TC, et al: Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. Neurology 1999; 53: 1059-1063.
- 4) Desport JC, Preux PM, Truong CT, et al: Nutritional assessment and survival in ALS patients. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2000; 1: 91-96.
- 5) 清水俊夫, 林 秀明, 田邊 等: 呼吸筋補助・経管栄養下の ALS 患者の必要エネルギー量の検討．臨床神経 1991; 31: 255-259.
- 6) Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, et al: Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52: 1311-1323.
- 7) 市原典子: 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費．「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」総括研究報告書（平成 15 年度～17 年度）．ALS 嚥下・栄養管理マニュアル．2006, pp155-160.
- 8) Mazzini L, Corra T, Zaccala M, et al: Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 1995; 242: 695-698.
- 9) Mitsumoto H, Davidson M, Moore D, et al: Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) in patients with ALS and bulbar dysfunction. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2003; 4: 177-185.

- 10) Forbes RB, Colville S, Swingler RJ: Frequency, timing and outcome of gastrostomy tubes for amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease--a record linkage study from the Scottish Motor Neurone Disease Register. *J Neurol* 2004; 251: 813-817.
- 11) Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, et al: Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 72-83.
- 12) 清水俊夫, 花岡拓哉, 林 秀明ら: 神経難病患者における経皮内視鏡的胃瘻造設術の最近の動向—対象疾患, 合併症, 予後についての検討—. *臨床神経* 2007; 47: 565-570.
- 13) The ALS CNTF treatment study (ACTS) phase I-II Study Group. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale. Assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1996; 53: 141-147.
- 14) Boitano LJ, Jordan T, Benditt JO. Noninvasive ventilation allows gastrostomy tube placement in patients with advanced ALS. *Neurology* 2001; 56: 413-414.
- 15) Gregory S, Siderowf A, Golaszewski AL, et al: Gastrostomy insertion in ALS patients with low vital capacity: respiratory support and survival. *Neurology* 2002; 58: 485-487.
- 16) 野崎園子, 国富厚宏, 斉藤利雄ら: 筋萎縮性側索硬化症患者の摂食・嚥下障害-嚥下造影と呼吸機能の経時的変化の検討-. *臨床神経* 2003; 43: 77-83.
- 17) Shaw AS, Ampong MA, Rio A, et al: Survival of patients with ALS following institution of enteral feeding is related to pre-procedure oximetry: a retrospective review of 98 patients in a single centre. *Amyotroph Lateral Scler*. 2006; 7: 16-21.
- 18) Chio A, Galletti R, Finocchiaro C, et al: Percutaneous radiological gastrostomy: a safe and effective method of nutritional tube placement in advanced ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 645-647.
- 19) Desport JC, Mabrouk T, Bouillet P, et al: Complications and survival following radiologically and endoscopically-guided gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2005; 6: 88-93.
- 20) Nau KL, Bromberg MB, Forsheaw DA, et al: Individuals with amyotrophic lateral sclerosis are in caloric balance despite losses in mass. *J Neurol Sci* 1995; 129 Suppl: 47-49.
- 21) 沖野惣一: 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費. 「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」総括研究報告書(平成15年度~17年度). *ALSの経管栄養指針*. 2006, pp161-162.

V. ALS への呼吸理学療法と気道管理

A. はじめに

ALS に対する呼吸理学療法は、呼吸器疾患や、筋ジストロフィーに対する手技を参考に、種々の程度で球麻痺が加わってくる ALS の特徴に合わせて対応し、経験を重ね発展・普及してきた。人工呼吸器（非侵襲・侵襲とも）使用の普及に伴い注目されてきたが、有効性の証明は不十分な段階でもある。進行が急速な疾患であり、筋力低下のパターンにも個人差があり、時期により、症状により、呼吸障害に対する方針により、目的や手技を対応させていく必要がある。病期や症状に応じた目的や手技、導入時の注意点などを具体的に示した。それぞれの状態に合わせてプログラムを選び、実施していくことに、ガイドラインが参考となることを期待したい。また、特に呼吸障害が顕在化してくる段階で、多くの職種で療養を支えることになり、呼吸理学療法についても、情報・方針・手技の共有が重要であり、その一助となることも期待する。

診断がついたときから、ALS を支えるチーム内で呼吸障害をはじめとして嚥下障害、運動障害も含めたりハビリテーションアプローチができるようになることが望ましい。

B. 目的

当初のご本人の希望は、呼吸機能を改善・維持させたいということが多いが、実際にはその他の目的を多く含んでおり、必要性の説明と安楽さを提示していく中で、目的を一致させていくことを経験する。

1. 呼吸筋力の強化と維持

ご本人から、運動療法で改善させたい、進行を止めたい、進行を遅くしたいという部分で強く期待されることはよくある。他の骨格筋と同様、状態によっては筋力強化訓練が可能であり、可能性があれば行いたい。筋力強化が必要・可能な状態か、呼吸筋を休めたほうが良い状態か、オーバーワークの解消が筋力回復につながる状態かを見極めて計画し、無理はしないこと、オーバーワークの注意についてご説明することが必要である。十分な呼吸予備能力がある場合や、四肢の筋力低下が先行して運動量が低下し、呼吸に負荷がかからなくなり呼吸筋の廃用が起こっていると考えられる場合は、呼吸筋力強化が有効である。肺活量が低下し、1 回換気量に近づくと安静時の呼吸だけで最大限の仕事となり、訓練は過負荷になることが予想される。むしろ呼吸筋休めるほうをお勧めしたい。上気道炎などで咳き込みが続いたり、高熱など呼吸筋の仕事量が増える場合などもオーバーワークに注意が必要となる。終日呼吸器を使用する場合でも、呼吸筋力が維持されて、数十秒～数分の自発呼吸が維持されれば、移乗介助などの介護軽減となり有意義であり、可能であれば行いたい。

2. 胸郭の柔軟性の維持・肺の弾性の維持

全経過において、呼吸筋力の低下、四肢筋力の低下による呼吸運動の廃用により、呼吸筋短縮・緊張、胸郭の関節抗縮、肺の弾性の低下が起こりうる。胸郭と肺実質の弾性を保つことによって、呼吸効率を維持することを目指すもので、呼吸理学療法の最も重要な目的である。二次的要素による症状の進行をできるだけ防止するという意味で広義の呼吸機能維持訓練であり、ご本人の理解も得やすい。

3. 排痰・（窒息・肺炎・無気肺などの）合併症の予防

自覚症状がない場合でも、風邪を引いた時に痰が切れなくてたいへんな時や、痰や食べ物で窒息

しそうになった時のための対処法として、ご本人・ご家族に指導を行う。自力での排痰が困難な時期では、沈降性肺炎・無気肺などの防止のため、定期的な気道クリアランスが重要となる。

心地よさ

胸郭の柔軟性の維持・肺の弾性の維持の手技や排痰、リラクセーション、呼吸パターンの改善により、呼吸効率改善や苦痛の軽減につながる。また、呼吸理学療法がご本人にとって心地よいことによって、他のサービスの受け入れのコンプライアンスが良くなることも経験される。

代償的手段の使用による運動量の維持（ADL・QOLの維持・向上）

呼吸筋障害に比較して、四肢の筋力が比較的保たれている場合、NPPVで呼吸筋を休めてから動く、NPPVを行いながら動く、NPPVを使用しても活動しやすいような道具の利用（インターフェースの選定、椅子・車椅子の工夫、頸椎装具の利用など）などの手段でできる限り運動量を維持したい。

定期的な呼吸機能評価や呼吸理学療法によって、患者様が、自分の呼吸状態を把握し、治療選択や、感染、誤嚥・窒息などのリスクに対して判断対処する

患者様は、特に、自覚症状出現前や、呼吸ケアの方針決定前の段階、NPPV導入後の方針検討の時期など、人工呼吸管理をするかどうか、部分的に人工呼吸管理を導入した場合、昼も導入するかどうか、動く時ははずしていたが装着しながらADLを行うかどうか、NPPVから気管切開を行うかどうか、それぞれの段階で迷っている場面も多い。早めの対応をしたいが、気がつかない場合、認めたくない場合、わかっているが決心がつかない場合を多く経験する。呼吸理学療法の場面で定期的に簡便にできる評価を続け、主治医や関係者・本人で情報を共有することによって、考える時間を確保し、緊急時の対処に備えることができる。

C. 評価と情報共有

呼吸障害の進行を予測し早めの対応を行うこと、現在の呼吸器の条件や使用時間が適当か、呼吸筋疲労の状態になっていないかなどの情報を日常対応の中で得ること、また、当日のプログラムを無理なく施行できるよう軌道修正したりすることを目的として、呼吸理学療法の場面で毎回評価観察することが重要である。呼吸についての評価項目を表1に示す。そのうち、多くの評価項目は相関が高く、全ての項目を行うことは無理なことが多い。日常診療では、表2にあげたものを常備すれば、簡便に携帯でき、診察室・PT室や訪問診療で評価でき、呼吸理学療法の方針決定に有効な評価ができると考える。その他、呼吸理学療法のために観察・把握することを、表3に示した。詳細な症状からのアセスメントについては次項の「看護ケアの側面」をご参照いただきたい。呼吸機能の低下の進行の程度、排痰は十分か、呼吸筋は疲労していないかを考察し、呼吸理学療法の内容を組み立てる。

評価の頻度は、自覚症状のない時期でも数ヶ月に1度、自覚症状が出現するようになったら、または呼吸障害の進行が早くなったら、1ヶ月に1回程度評価できることが望ましい。評価する・できる項目は時期によって変化するため、評価で負担をかけないように選定する必要がある（表4参照）。疲労しやすい場合は、一度に評価せず、数回に分けたり、呼吸理学療法前後に分けたり等して、分割して行う。ご本人への説明の状況、呼吸器使用の希望の有無、受容の状況等の情報を関係者で共有し、呼吸理学療法の内容や説明の内容に反映させ、また呼吸理学療法場面での評価・観察をフィードバックすることが重要である。また、可能であればご本人とも情報を共有し、自己決定の一助とする。手帳などに経時的に記録しご本人に携帯していただくかベッドサイドに常置すると便利である。

D. 手技

主な呼吸理学療法の手技を提示する。詳細は成書をご参照いただきたいが、本疾患での注意点を述べる。

1. 導入時の一般的注意

- 呼吸の動きを視診にて観察する。ご本人の胸郭に手掌を合わせて呼吸の動きを触知、その動きに合わせて少し介助することから開始。痛みや不快感がないか聞きながら行う。施行者の手が冷たいことや、指先だけに力が入ることを避ける。
- 胸郭や呼吸筋・呼吸補助筋の解剖学的構造を知り、どこ関節を動かしどの方向に筋をストレッチするかを知る。
- 苦痛のない一番楽な姿勢を選ぶ。一般的には仰臥位で両膝軽度屈曲。腹部臓器等への重力の影響で仰臥位より座位・側臥位の方が胸郭の動きやすくなる。仰臥位が苦しい場合は側臥位・ベッドアップなど姿勢の工夫を行う。球麻痺がある方は、唾液の落ち込みや・上気道の閉塞が起こりにくい姿勢をご自身で工夫しておられることがあり、確認しながら行う。
- 施行する人は、腰痛や疲労を防ぐため、患者さんにできるだけ近い位置で行う。

2. 呼吸筋訓練

腹式呼吸	 仰臥位・吸気	 仰臥位・呼気	吸気で、胸部でなく腹部が持ち上がるか、手を当て触知する
腹式呼吸	 仰臥位・吸気	 仰臥位・呼気	腹部に砂嚢を乗せ、砂嚢が持ち上がるか確認する。

腹式呼吸			吸気で、胸部ではなく腹部が手を押し出すことを触知する
スレシヨルド		THRESHOLD®は吸気に抵抗がかかるため、吸気筋力の強化ができる。無理のない負荷で行えるよう抵抗を調節して使用する。	
アカペラ		呼気時に振動が加わり排痰を促進するものであるが、呼気筋力訓練としても使用される。	

3. 胸郭・呼吸補助筋の可動性を維持する手技

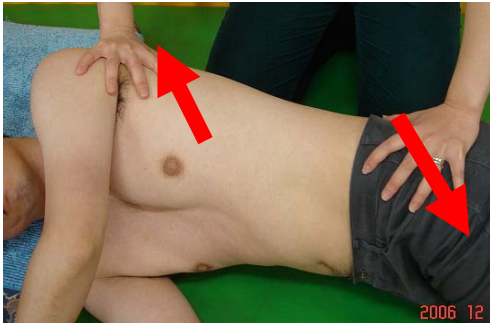
- 自分で行う体操

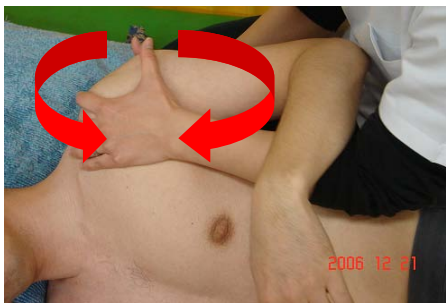
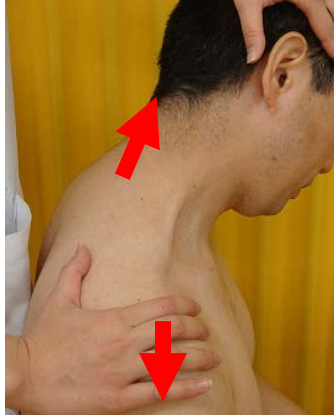
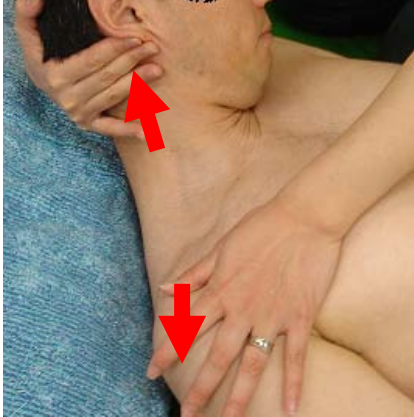
座位での深呼吸			椅子の背もたれにもたれて大きく胸郭を開く
上肢の挙上		前胸部の肋間のストレッチ	
肩の挙上		呼吸補助筋のリラクセーション。上部胸郭可動性維持。	
体幹のひねり			

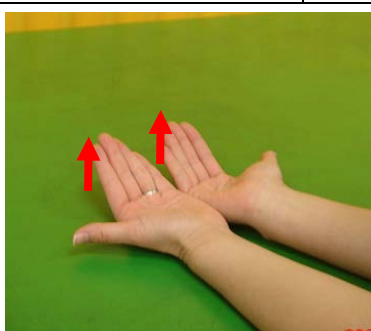
頸 部 筋 ス ト レ ッ チ		
--------------------------------------	---	--

- 介助で行う手技

呼吸器ない状態でも、NPPV、TPPVのどの状態でも体位を工夫すれば可能

体 幹 の 回 旋	 2006 12	 2006 12	体幹側部をひねり 伸ばす。
体 幹 の 回 旋			

肩 甲 帯 分 離 運 動	 ア. 側臥位	 イ. 仰臥位	ア. 肩甲骨を両手で挟んで、前後・上下に・「の」字を書いて回すように動かす。 イ. 肩甲骨の内側のふちに指をかけ、腕の挙上運動を肩甲帯の動きを助けて行う
頸 部 筋 の ス ト レ ッ チ	 座位	 臥位	頸の後ろと肩に手を置き、顎を肩に近づけるように頸と肩の筋肉を伸ばす。気管切開の場合、頸部を動かす機会が少ないため取り入れたい手技である。
肋 骨 の 捻 転		片手を胸郭の上前方に、もう片方の手を下後方に置き、胸郭の動きを見ながら、呼気時に両手を近づけるように胸郭をねじるように絞るように動かす。吸気時は力を抜く。	

肋間筋のストレッチ		肋骨の間に指を置き、吸気時に肋間筋を下方に引き伸ばす。 上部肋間から肋骨を1本ずつ、胸郭全体に、左右とも行う。	
胸腰椎の持ち上げ	 両側	 手の形	ポストリフト 脊柱の脇に指腹を置き、手の甲でベッドを押さえ、指を曲げる。吸気時に胸郭を持ち上げ反り返らせる。呼吸時は力を抜いて胸を下ろす。数回の呼吸で手をずらして胸郭全範囲に行う。球麻痺が進行した状態でも可能な場合が多い。
胸腰椎の持ち上げ	 片方ずつ（介助者の負担が少ない）		肩甲骨と脊椎の間に両手の指腹を置く。吸気時に胸郭を持ち上げる。介助者はMP関節屈曲を保ち、MP関節を支点として前腕から手背全体をベッドにつけるようにすると負担が少ない。

4. 徒手呼吸介助

換気効率の改善・咳の介助・排痰補助・胸郭や横隔膜の柔軟性維持・リラクゼーションなど多くの目的で行う手技

呼吸器なしでも、NPPV、TPPVでもどの状態でも、体位を工夫すれば可能

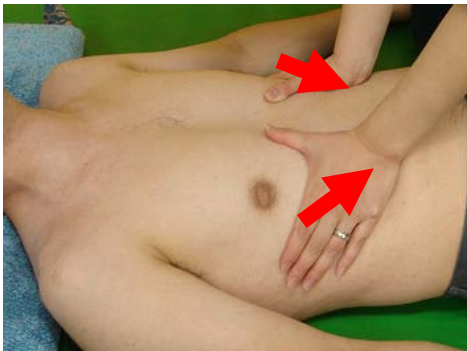
上部 胸郭	 仰臥位	 座位	胸郭の上方に両手を置き、動きを見ながら、呼気に合わせて、胸をやや下方に押し付ける。吸気では力を抜く。
下部 胸郭	 仰臥位	 座位	胸郭の下方を包み込むように両手を置き、呼気に合わせて、側方から内下方へ（両手をへその奥に向かっていくように斜め下に）ゆっくりと胸郭を絞る。吸気では力を抜く。
側臥位での呼吸介助		胸郭を挟み込むように両手を置き、胸郭の動きをみながら、呼気時に両手を前後から圧迫し斜め下方に押し下げる。吸気では力を抜く。	

腹臥位での呼吸介助		肩甲骨の下部に両手を置き、胸郭の動きをみながら呼気時に両手で胸をベッドのほうに押し込む。吸気では力を抜く	
座位後方からの介助		吸気	
		呼気	
		後ろから両肩に手を置き、吸気時に胸を開き左右に広げるように介助する。呼気時には胸を下後方へゆっくりと押す	

5. 肺の弾性を維持する手技

呼吸筋力の低下、胸郭の可動性の低下が起こっても、ALS だけでは肺実質の障害は起こらない。強制的に吸気を行うことによって肺の弾性を保ち、無気肺などの2次的障害の予防・呼吸器感染時の予備能の維持・有効な排痰のための吸器量の維持を期待する。MIC (Maximum insufflation Capacity 最大強制吸気量) の測定を継続できることが望ましい。球麻痺が進行してくると息を止めて肺に空気を溜めておくことがと困難になるため練習・測定ともに難しくなってくる。

息溜め	深呼吸（二度吸い） → 息止め（息溜め） → 口すぼめ呼吸	長期間息溜めができるかどうかは球麻痺の進行程度による部分が多いが、呼吸障害の自覚症状がない時期から意識して練習することを薦める。
-----	-------------------------------------	--

ス プ リ ン ギ ン グ		呼気介助の後、本人が吸気運動を始めるのに少し遅れて急激に介助の手を離すと、急速な吸気が起こる
蘇 生 バ グ		本人の深呼吸の後一度息を止めてもらい、合図とともに蘇生バッグで吸気を介助する。様子を聞きながら介助する吸気の量を調節する。最大吸気の後数秒息を止めて肺に吸気を溜めておく。
舌 咽 頭 呼 吸	空気を下顎と咽喉の間に溜めて、舌で気道に送り込む方法。これを数十回繰り返して最大強制吸気を得る。	口腔咽頭機能が良好な筋ジストロフィー患者などが行うことができる。ALSでも口腔咽頭機能が良好な場合はできる可能性がある。
M A C	次項で解説	咳介助の機械による吸気時の陽圧によって強制吸気を得ることができる
人 工 呼 吸 器 使 用	従量式人工呼吸器、従量従圧兼用機種で従量式を使用する場合に可能である	従量式呼吸器にて呼気相で呼気を行わず次の吸気相でさらに吸気を行うことによって肺に吸気をため、MICを練習する方法である。介助者がついていなくても自己で練習が可能であるが、呼気相に呼気を行わない程度に球麻痺が軽い必要があるため、ALSで実施できることはまれである。

6. 排痰法・咳の介助

体位排痰法と加湿が基本である。体位排痰法については成書をご参照してください。気道内の痰の移動は、大きく急速な空気の流れで起こる。排痰促進のためには十分な吸気量と呼気スピードが必要である。前項の強制吸気と急速な呼気（咳）介助を組み合わせる。球麻痺が重度で急速な

吸気が起こることが苦痛な場合は施行が困難である。また、吸気介助を行ってから呼気介助を行うまで息を止めておくことができない場合も困難である。

体位排痰法	聴診・触診で痰のある場所を確認 痰のある部分を高くする体位をとり、 重力で痰を移動させる	以下の排痰法・咳の介助を行うときも、できる限り体位排痰法を併用すると有効である。 普段から、背臥位だけにならないよう、側臥位や座位もとれるように慣れておくことが望ましい	
スクウィーピング			徒手 的呼吸 介助で 呼気ス ピードを 増す
蘇生バッグ使用			蘇生 バッグ で吸気 を介助 したあ と、ス クウィ ーピン グの手 技で呼 気を介 助
M A C		MAC (Mechanically assisted coughing: 機械的な咳介助)、 MI-E (Mechanical In-Exsufflator) の使用 機械的に吸気に際して空気を送って胸を膨らませ、呼気に際して陰圧をかけて、咳の勢いを強くしようとする装置である。呼気時に徒手介助を加えることもある。蘇生バッグ同様、急速な呼気吸気の流速が苦痛な場合は使用が困難である。説明書では吸気圧・呼気圧とも 40mmHg となっているが	

		10mmHg 程度のごく弱い設定から開始して慣れていただくほうが受け入れがよい。球麻痺がある場合でも、咽頭残留物が排除できるため有効という場合がある。球麻痺の有無からは必ずしも有効性を予想できない。気管切開施行例では定期的な気道クリアランスに有効であると考えられる。 口腔・上気道に上がってきた痰を吸引器またはティッシュペーパーなどで除去する。
パーカッションネア		パーカッションベンチレーター（PERCUSSIONAIRE）ネブライザーを気道に振動を加えつつ行うもので、マウスピース、人工呼吸器使用双方に使用できる。排痰の促進、気管支の閉塞部位の開放、つぶれた肺胞の回復など（無気肺の予防）を期待して用いられる。強制吸気を蘇生バッグやMACで行えない方への効果を期待できる。吸入は、蒸留水のみまたは去痰薬入りの吸入液を用いる。振動の周期や強さは患者さんに合わせて調節する。

E. 実際の時間配分とサービスの組み立て

- リラクセーション・胸郭可動性維持訓練・深呼吸介助・排痰の流れとなるように、全体で20～30分を目安に手技をピックアップする。疲労に注意する。
- 苦痛の少ない体位の工夫
- 腹部臓器等への重力の影響で仰臥位より座位・側臥位の方が胸郭が動きやすい。仰臥位が苦痛である場合は側臥位・ベッドアップなど姿勢の工夫を行う。
- 球麻痺がある場合は、体位による上気道閉塞や呼吸介助による気流の大きさと苦痛を起こしやすい。苦痛のある場合は、無理に行わない。唾液の落ち込みや・上気道の閉塞が起こりにくい姿勢をご自身で工夫しておられることがあり、確認しながら行う。
- 訪問サービス・家族指導の組み立て
- 呼吸体操・緊急時の排痰法をまずご家族に指導する。呼吸器が導入され、排痰に介助が必要となったら、家族に加えて、訪問リハビリ・訪問看護などの援助を組み合わせる1日1回行えるようにサービスを組むことが望ましい。

- 実施する時間帯は、朝、就寝時、体位交換時、入浴後、ネブライザー後などで、食後 1 時間は行わない。
- 吸引器・蘇生バッグの位置を確認しておく
- SPO₂ の観察
- 体位の変換や喀痰の移動によって SPO₂ が変化するため、できる限り、SPO₂ をモニターしながら行う。排痰の誘発は呼吸理学療法中・直後から起こることが多いが、数時間後のこともあるので、数時間観察が必要な場合がある。

F. 病型・状態別のプログラム

平成 14 年度本研究班で①呼吸困難等の症状が自覚されない時期（呼吸障害徴候なし）②呼吸困難が自覚されるが補助呼吸を必要としない時期（呼吸障害徴候あり）③NPPV を 1 日のうち部分的に使用する時期（部分的 NPPV）④1 日中 NPPV を必要とする時期（NPPV 期）⑤気管切開後であるが IPPV が不要か部分的に IPPV を行う時期（部分的 TPPV）⑥TPPV を連続して必要とする時期（常時 TPPV）の 6 つの臨床カテゴリーを設定し、それぞれに必要な呼吸理学療法を整理したガイドラインを作成した。今回のガイドラインでは、球麻痺先行タイプ、上肢麻痺先行タイプ、下肢麻痺先行タイプ、呼吸筋麻痺先行タイプごとの注意事項を加えた表を作成した（表-1）¹⁾。特に、呼吸理学療法導入から部分的 NPPV に際して各タイプの特徴や注意事項などを記載した。どのタイプでも早期からのアプローチが有効であり、球麻痺先行タイプは、誤嚥・窒息時の対処法の指導、上肢障害先行タイプは肩甲帯・頸部胸郭の動きの低下への対応、下肢障害先行タイプは運動機能低下による呼吸筋・胸郭運動の廃用への対応、呼吸筋障害先行タイプは息切れによる全身運動の減少、胸郭運動低下・呼吸筋疲労・短縮への対応から開始すると受け入れやすい。NPPV 期の対応については事項に述べる。TPPV 後では、窒息のリスクが減少し、胸郭・肺の可動性の維持・排痰の安定したプログラムとなる。

G. NPPV の各時期の呼吸理学療法

NPPV が導入後の呼吸理学療法は、呼吸筋のオーバーワーク解消によって一旦筋力が改善する可能性があること、その後の呼吸筋力の低下により ADL や呼吸器設定の条件が変わっていくこと、球麻痺の進行によって呼吸理学療法や NPPV が困難になる場合があることなどに留意して、アプローチを組み立てる必要がある。（表-5）胸郭可動性維持と排痰が主であるが、球麻痺が軽い場合は、蘇生バッグや MI-E などを用いて、筋ジストロフィーに準じた MIC の維持訓練ができることがある。球麻痺があると息を止めることが困難になり評価も難しくなってくる。呼吸介助の空気の動きや、痰や唾液の移動でも苦痛な場合があり、緩和的な対応となってくる。呼吸器使用の条件の変更や、気管切開に移行するかどうかなどの方針決定に関係するため、呼吸理学療法の場面での評価のフィードバックは重要である。

H. 運動機能・活動範囲の維持のための工夫

呼吸障害が起こってくる時期は症例によって様々であり、NPPV や TPPV が必要な時期に必ずしも上肢・下肢の運動障害が重度とは限らない。呼吸補助のための機械によって運動量や行動範囲が制限されることは最小にとどめたい。運動障害の状態と進行の速度を見越しながらも機能を生かした工夫を行いたい。特殊な条件の場合もあるが、以下の工夫で活動性を維持できた例もあるので今後も工夫を重ねていく必要がある。

- 呼吸器を搭載できる車椅子を準備しベッドから離れる。

- 電動車椅子の操作の可能性も検討する。
- 長時間座位姿勢を保つためにはクライニングまたはチルトリクライニング車椅子が必要なが多い。クッションや座面の材質を試乗して確認してから選ぶことが望ましい。ヘッドレスト（頭の支え）も適合したものを選びたいが、固定されすぎるのも苦痛であることが多いので、これも試乗してから選定したい。
- 気管切開をしても四肢の筋力が十分であれば自分で蘇生バッグを押して歩行が可能となった。
- NPPV は安静時に行い、トイレ動作、食事の時にはずすというパターンを見直し、酸素消費量の多い活動時に使用する。蛇官を長くし台所仕事やトイレ動作を行った。
- 日中はマウスピースを使用し、頭周りをすっきりさせる。

表 1 評価項目

換気能力	分時換気量 (VE)・呼吸数 (RR)・1 回換気量 (TV)・ 肺活量 (VC)・%VC・最大換気量 (MVV)・努力性肺活量 (FVC)・ 1 秒率 (FEV1.0%)
呼吸筋力	最大吸気圧 (PImax)・最大呼気圧 (PEmax)
喀痰能力	最大呼気流速 (PCF)
肺・胸郭伸張性	最大強制吸気量 (MIC)・胸郭拡張差
その他	経皮的酸素飽和度 (SpO ₂)・心拍数 (HR)・血液ガス分析・ 呼気終末二酸化炭素 (EtCO ₂)・(SNIP)

表 2 日常診療のため準備したいもの

パルスオキシメーター (SpO ₂) 流量計 (肺活量・分時間器量・1 回換気量)、 ピークフローメーター (PCF)、 アンビューバッグ (MIC、MIC 下での PCF)、 マスク (口唇からのリークの回避、進行した状態と比較するため) 時計 消毒綿

表 3 他の評価・問診事項

視診 (表情・皮膚色など) 呼吸数 (1 分間に 30 回以上は疲労が予想される)、 呼吸パターン (肩で息をしていないか・リズム・深さ・努力呼吸)、 痰の様子 (聴診・触診・痰が多くないか、黄色っぽくないか、いつも絡んでいないか) 呼吸筋力低下・疲労の徴候 (咳払いが小さい、声が小さい、食事やトイレなどの日常生活で疲労しやすい 朝の頭痛、息苦しい、頻回の眠気、嚥下障害が軽いのに食事が減る) 構音障害や嚥下障害の程度 (会話能力、発声時の痰からみ、発声持続時間、食事の形態、食事にかかる時間、食事のむせ、顔面 筋や舌の動き) 呼吸器の設定 四肢・頸部体幹の筋力 ADL・ALSFRS-R など
--

表－４

	呼吸障害徴候なし	呼吸障害徴候あり	部分的 NPPV	NPPV 期	部分的 TPPV	常時 TPPV	注意事項
臨床事項	運動時息切れなし %VC : 50%以上 VC : 1000ml 以上 PCF : 160l/min 以上 RR/min 未満	運動時や安静時に息切れあり %VC : 50%未満 VC : 1000ml 未満 PCF : 160l/min 未満 RR : 30/min 以上	NPPV を夜間や日中に一時的に使用する NPPV を導入する時期も含む	1 日中 NPPV を使用している	気管切開施行後で、夜間や日中に一時的に TPPV を使用する	気管切開施行後で、1 日中 TPPV を使用している	疲労しないように (1 度にやり過ぎない) 特に努力性の評価の場合)
評価項目	VC VE TV RR PCF PImax PEmax MIC MVV 胸郭拡張差 SPO ₂ PETCO ₂	VC VE TV RR PCF PImax PEmax (疲労注意) MIC MVV (疲労注意) 胸郭拡張差 SPO ₂ PETCO ₂	同左 視診・聴診・触診 呼吸器の設定 (種類・モード・規定・トリガー・アラーム等)	VC VE TV RR PCF (自発呼吸時に可能な範囲で) 視診・聴診・触診 球麻痺症状(発語・嚥下)評価呼吸器の設定	VC VE TV RR 自発呼吸の時間 胸郭拡張差 視診・聴診・触診 SpO ₂ PETCO ₂ PIP 肺コンプライアンス 呼吸器の設定	視診・聴診・触診 自発呼吸の時間 PIP 肺コンプライアンス SPO ₂ PETCO ₂ 呼吸器の設定	球麻痺がある場合ばらつき大 聴診・触診なども 呼吸以外の評価も重要
運動療法	目標心拍数を目安に散歩など軽い体操 仕事・家事・趣味などの継続 呼吸体操	散歩・軽い体操 呼吸体操(介助でも) 仕事・家事・趣味などの継続 起立・歩行など移動動作継続	呼吸体操(介助でも) 仕事・家事・趣味などの継続 座位・起立・歩行などの継続 A D L の継続	呼吸器装着下での座位・立位・歩行訓練、車椅子移乗 ベッド上臥位が多い時は 頸部・体幹筋のストレッチ・マッサージ 呼吸体操も少し可能	呼吸器をはずしての起座・起立・歩行訓練 (必要なら蘇生バッグを使用) 呼吸器をはずしての呼吸体操(SPO ₂ モニター必要)	アンビューや呼吸器を搭載した車椅子でベッドから離れる ベッド上臥位が多い時は 頸部・体幹筋のストレッチ・マッサージ	呼吸筋と他の筋で低下の程度の差がある 全身の体力・筋力維持に努める 筋や全身の疲労に注意

呼吸筋訓練	呼吸筋維持強化訓練（砂嚢や訓練器具を使用した負荷訓練）腹式呼吸で深呼吸（筋疲労に注意）	腹式呼吸、深呼吸、息ため （筋疲労に注意） 咳・発声練習（球麻痺症状強い時でも、可能な範囲で）	同左 （疲労しないように） NPPVにて呼吸筋を休める	自発呼吸の練習 （可能な範囲で、SPO ₂ モニター下）	深呼吸・腹式呼吸 （SPO ₂ モニター必要）	自発呼吸の練習 （SPO ₂ モニター必要）	呼吸筋疲労に注意無理をせず、深呼吸・息ため・自発呼吸の維持と移行する
法（リラクゼーションのためにも）	呼吸筋ストレッチ体操（深呼吸、ストレッチ、リラクゼーション）	呼吸筋ストレッチ（介助でも）（胸郭捻転 肩甲帯運動 肋間筋ストレッチ 胸腰椎持ち上げ 呼吸介助） MIC 維持の練習 （MI-E 蘇生バッグ 呼吸器使用）	同左 （呼吸器装着と非装着で可能） 従量式呼吸器ではMICの維持の練習が呼吸器で可能）	呼吸（補助）筋ストレッチ リラクゼーション 呼吸介助	同左 （呼吸器装着時と非装着時で可能） 深呼吸・MICの練習	同左	呼吸訓練の中心 全期間に渡って重要
排痰法	咳の練習 （深呼吸後、息をため、一気に呼出する） ハフィングの練習	加湿・体位排痰法・咳の介助 スクウィーピング・バギング MI-E の使用	同左 従量式呼吸器ではMIC 後に咳の介助が可能	同左 スクウィーピング・咳の介助中心 球麻痺症状強くなければMI-E も効果的	加湿・体位排痰 スクウィーピング （バイブレーション） MI-E も効果的な場合有り	同左	上気道炎・誤嚥のときに備えて事前に指導・練習が重要 球麻痺症状強いと咳困難
球麻痺先行タイプ	誤嚥・窒息時の対処法のアドバイス 深呼吸・ハイムリッヒ・ハフィング等の指導 （自身で対応可能な部分有）	同左 可能なら発声練習も行う 評価訓練ともに難しいこと有 体位の工夫・無理をしない	同左 排痰困難・窒息に注意	同左	四肢の筋力次第で活動性の維持を追及	自己でアンビューバッグを操作して深呼吸が可能なことがある 四肢の筋力次第で活動性の維持を追及	呼吸機能評価の値にばらつきが大きい 呼吸介助で苦痛が大きい場合がある 無理をしない・体位の工夫

上肢麻痺先行タイプ	頸部・肩甲帯を動かさないことによる胸郭可動性の低下 介助にて頸部・肩甲帯のリラクゼーション・ストレッチ	同左 体位の工夫・肩の痛みに注意	同左	同左	同左	同左	病初期より介助訓練
下肢麻痺先行タイプ	全身運動量低下による呼吸予備能の廃用が予想される 深呼吸・呼吸体操中心に導入	自己訓練・介助を織り交ぜて深呼吸・呼吸体操・排痰指導	同左	同左	同左	同左	運動障害に対するサービスが先行することが多いが、介助・自己訓練を組み合わせ導入していく
呼吸筋麻痺先行タイプ	呼吸筋力強化訓練は疲労に注意 (O_2・NPPV 下での運動負荷は四肢筋力維持に有効か)	補助筋群の疲労に留意 リラクゼーション 効率の良いADL動作の指導 MI-E 有効の可能性 可能な部分は自己訓練で	同左 NPPV を行いながらの活動のセッティング	インターフェイスの選定・使い分けによりADL維持。MI-Eの利用、MIC維持訓練	四肢の筋力次第で活動性の維持を追及	自己でアンビューバッグを操作して深呼吸が可能ながある 四肢の筋力次第で活動性の維持を追及	球麻痺が軽度の場合は筋ジストロフィーに順ずる呼吸ケアが可能 呼吸補助にて活動性・ADL維持可能
注意事項	運動療法・呼吸体操が中心 呼吸筋維持強化の可能性有 筋や全身の疲労に注意 呼吸評価の継続(数ヶ月に1回)	呼吸介助訓練・胸郭可動性維持・排痰を定着させる 深呼吸→息ため→咳の一連の動作を行う 呼吸ケアの長期方針共有 評価の継続(できれば1/M)	疲労を起こさない程度に深呼吸の練習 NPPVの有効利用 排痰困難時の対応確認 吸引器の確認	自発呼吸の継続 定期的排痰を目的とする球麻痺の進行とともにNPPVが使いづらくなる 球麻痺が強い時は窒息に注意 呼吸器搭載車椅子の確認	気管切開術直後の過剰な安静がないか確認 発声方法の確認	呼吸を含め進退を快適に過ごせるように ベッドから離れる努力 荷重側肺障害に注意	

表－5 球麻痺の状態と NPPV のレベルによる評価・呼吸理学療法の注意事項

球麻痺の状態	NPPV 導入期（練習・夜間・疲労時使用）	NPPV 部分的使用（夜間と日中も時々使用）	NPPV 終日使用（ほとんど外せない）
軽度（ALSFRS-R 言語・唾液・嚥下 4,3）時にむせる、なんでも食べられる、発語障害もほとんどない	VC PCF SNIP PIM PEM MIC の検査可能 疲労に注意 深呼吸（MIC）、呼吸介助、胸郭柔軟性訓練、 NPPV に慣れるための工夫 NPPV で呼吸筋オーバーワーク解消	検査時の疲労に注意 呼吸理学療法時の呼吸器装着・非装着は姿勢を考慮して楽な方法で 咳の介助など排痰手技が重要	無理な検査はしない RR, 呼吸パターン, どの程度呼吸器外せるか, 排痰の状況等を評価 呼吸苦のため呼吸器装着下で行うことが増加 SpO ₂ モニター必要
中度（ALSFRS-R 言語・唾液・嚥下 2,1）軟食・きざみ・ミキサー食・経管栄養注意して食べないとむせる	MIC, PCF, PIM, PEM の検査は困難となる VC, SNIP はできる場合もある 姿勢に注意 むせを誘発しないように	楽な姿勢の評価、評価や RPT で苦しさを与えないように、 ポストリフトでの吸気介助はむせないので行いやすい リラクゼーション中心	息溜め困難で MIC や咳の練習はできない リラクゼーション中心 SpO ₂ モニター必要
重度（ALSFRS-R 言語・唾液・嚥下 0）お楽しみ程度の経口食・経管栄養唾液でもむせるため楽な姿勢が決まっている	VC, SNIP の検査も困難 RR 呼吸パターン、安楽姿勢等の評価、 姿勢に注意して胸郭柔軟性維持 （NPPV 適応外の場合あり）	姿勢に注意 むせ込まないように （NPPV 厳しい）	呼吸理学療法後の窒息に注意 無理に排痰しない SPO ₂ のモニター必須 苦痛を和らげることに主眼を置く （NPPV の限界）

I. 文献

引用文献

- 1) 笠原良雄ほか: 当院でのALS患者さんの呼吸理学療法, 難病と在宅ケア, 8(9), 54-57, 2002

参考文献

- 1) 笠原良雄ほか: 筋萎縮性側索硬化症における呼吸機能障害の経時的分析, 理学療法学 32, 66-71, 2005
- 2) 小森哲夫: 筋萎縮性側索硬化症に対する Mechanical In-Exsufflator(MI-E)の適応と有用性, 厚生省特定疾患対策研究事業, 特定疾患患者のQOLの向上に関する研究班, 平成14年度研究報告書, 2003
- 3) 笠原良雄ほか: 呼吸訓練はALS患者にとって快適か? 東京都保健医療学会誌 10,6:370-371, 2002
- 4) 小森哲夫: 筋萎縮性側索硬化症に対する継続的非侵襲的陽圧呼吸療法と呼吸理学療法—呼吸機能に及ぼす長期的影響, 厚生省特定疾患対策研究事業, 特定疾患患者のQOLの向上に関する研究班, 平成12年度研究報告書, 66-70, 2001
- 5) 小森哲夫ほか: 筋萎縮性側索硬化症の在宅実施を目的とする呼吸理学療法ビデオの作成, 厚生省特定疾患対策研究事業, 特定疾患患者のQOLの向上に関する研究班, 平成11年度研究報告書, 34-35, 2000
- 6) 小森哲夫ほか: 筋萎縮性側索硬化症の呼吸障害に関する研究—呼吸理学療法の効果—, 厚生省特定疾患調査研究班, 社会医学研究部門, 特定疾患に関するQOL研究班, 平成9年度研究報告書, 55-59, 1998
- 7) 小森哲夫ほか: 筋萎縮性側索硬化症の呼吸障害に関する研究—至適呼吸理学療法プログラムの研究—, 厚生省特定疾患調査研究班, 社会医学研究部門, 特定疾患に関するQOL研究班, 平成8年度研究報告書, 115-119, 1997
- 8) 石川悠加編著: 非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル—神経筋疾患のための—. 日本プランニングセンター 2004
- 9) Bach JR: 神経筋疾患の評価とマネジメントガイド. 診断と治療社, 1999

VI. 看護ケア的側面—看護経過の分類と看護—

A. ALS 療養者における NPPV 看護の位置づけ

陽圧換気療法は、ALS の呼吸障害に対して行われる緩和療法であり、非侵襲的に実施する NPPV と、気管切開下で実施する TPPV がある。NPPV は TPPV と異なり、短時間からいつでも開始できる特徴があるが、NPPV の導入に際しては、看護を含む多専門職チームによる支援が必要である。とくに在宅療養支援においては、看護はチームの重要な要となる。

病気の進行とともに、NPPV と呼吸理学療法および MAC(Mechanical Assisted Coughing, 通称 カフアシスト)によっても呼吸不全を改善できない場合は、TPPV の実施を検討する。また、NPPV 実施時には、呼吸障害に加えて、呼吸機能や栄養状態に影響を及ぼす球症状に対する看護が必要であり、栄養管理の必要性から、適切な時期に PEG の造設を検討する。これら、必要な医療が適切な時期に提供され、療養者のインフォームドコンセントが行えるように、その意思決定を支援することは、NPPV 看護における重要な機能である(図1)。なお、呼吸筋障害に対する緩和療法(パリエーション、Palliation)が継続困難になると、患者・家族は、一人の人として、また支える家族として、どのように生きて行くか、ということに直面する。身体的・社会的な支援とともに spiritual な側面にも配慮し、支援していく必要がある。そのためには、ALS 診断時点からの緩和ケアアプローチが重要となる。

図1. ALS療養者における呼吸障害の看護

ALS診断

呼吸不全症状

NPPV → 気管切開 → TPPV

呼吸理学療法・MAC

球麻痺症状

PEG造設 → 経管栄養

食事形態の工夫

それぞれの緩和療法困難時の緩和療法の検討

インフォームドコンセント

それぞれの緩和療法の看護

それぞれの緩和療法の適切な移行の支援

療養者の各緩和療法の選択と意志決定支援

B. NPPV 看護における時期分類 (表 1)

NPPV 療養者の経過と必要とされた看護内容の分析から、NPPV 看護は、4 つの時期に分類した。

表 1. NPPV 看護における時期分類

NPPV 看護分類	各期の特徴および定義
検討期	呼吸筋障害の進行により、低酸素または二酸化炭素の蓄積傾向が認められた時期で、医師が NPPV の適用を判断した時期であり、かつ療養者が NPPV の実施に同意した時期
導入期	NPPV の導入から NPPV を使用して、安全に日常生活が過ごせるようになるまでの時期
維持期	医師の指示により機器の設定条件を変更することにより、呼吸機能及び自覚症状の緩和が可能な時期
維持困難期	医師の指示により設定条件を変更しても呼吸機能および自覚症状の緩和が困難となった時期

1. NPPV 検討期

呼吸筋障害の進行により、%VC が低下したり、低酸素または二酸化炭素の蓄積傾向が認められた時期で、医師が NPPV の適用を判断した時期であり、かつ療養者が NPPV の実施に同意した時期

2. NPPV 導入期

NPPV の導入から NPPV を使用して、安全に日常生活が過ごせるようになるまでの時期

3. NPPV 維持期

医師の指示により機器の設定条件を変更することにより、呼吸機能及び自覚症状の緩和が可能な時期

4. NPPV 維持困難期

医師の指示により設定条件を変更しても呼吸機能および自覚症状の緩和が困難な時期

<NPPV の継続実施が困難となりうる症状・病状など>

- 唾液の喀出困難、痰・唾液による気道閉塞
- 誤嚥（サイレントアスピレーション含む）の繰り返し・誤嚥性肺炎
- 栄養障害・脱水（PEG などに行えない場合）

- 球症状による気道閉塞症状の進行

✧ NPPV の使用を苦痛に感ずる

- 自発呼吸の減弱による調節呼吸状態

C. NPPV 看護各期の特徴と看護

ALS の NPPV 療養者は NPPV の使用により、NPPV 導入期や維持期には、呼吸障害が改善されることで、療養者の QOL が向上できるが、その後病状の進行に伴い、NPPV の実施と継続が困難となり、TPPV の実施を検討する時期が訪れる。看護師や保健師は、ALS の病状の全経過を通して、身体症状に対する緩和療法（パリエーション、Palliation）を行うだけでなく、療養者の不安に応えながら社会心理的な課題に対しても支援を行う必要がある。

1. NPPV 検討期（表 2）

この時期は、呼吸障害の緩和を図るために、適切な時期（%FVC 50%前後）に NPPV が導入できるように支援する。地域における看護職は、肺活量、%FVC、夜間睡眠中の SpO₂、PCF（最大呼気流速）等の測定を定期的に行い、同時に自覚症状などから呼吸障害徴候を把握し、アセスメントを行うことが重要である。NPPV の適否には、球症状の進行状態が大きく影響するため、球症状も重要なアセスメント項目である。また専門医療機関の医師や外来看護師とも連携しながら、NPPV 導入までの在宅療養の支援態勢を整備する。呼吸障害徴候が確認され、緩和療法としての NPPV の導入が有用と考えられる場合に、支援チームは、NPPV に関する情報提供と適切な説明を協働で行い、療養者・家族が十分な理解のもとに、NPPV 使用の意思決定が行えるように支援する。しかし、療養者はどんな医療処置もできるだけ先延ばしにしたいと願っていることがあり、NPPV 使用の意思決定の時期が遅れる可能性がある。できるだけ療養者の気持ちを押し量りながら、NPPV の導入時期を逸しないように支援することが重要である。

2. NPPV 導入期（表 3）

この時期は、安全に NPPV を開始し、療養者・家族が、在宅療養の場で、安全に NPPV を実施できるようにするための期間である。看護職は NPPV の導入支援と療養者・家族への NPPV 使用に伴う教育を、医師の指示のもとに行い、NPPV が安全で快適に使用できているか否かについてアセスメントすることが重要である。

なお NPPV の導入をスムーズに行うための条件は、筆者らの経験からは下記のとおりであった。

<NPPV の導入をスムーズに行うための条件>

- 入院して実施すること
- NPPV に熟練した医師および看護師が導入に携わること
- （主治医の経験が不足の場合は、熟練した医師および看護師との連携のもとに実施すること）
- 療養者の不安の軽減に努めること

- NPPV の装着にかかわる評価：
- 安全で快適で、かつ効果的な NPPV の使用ができているか
- アセスメント項目
 - ・ 呼吸障害が改善されているか
 - ・ 送気による苦痛はないか
 - ・ 機器と呼吸が同調できているか
 - ・ インターフェイスは適切か、フィット感はあるか、皮膚トラブルはないか、など
 - ・ 恐怖や不安感などはないか
 - ・ 療養者・家族への教育と習得状況（加湿管理、機器の管理に関する課題、アラーム対応など）

<在宅療養における NPPV 実施に向けての看護プログラム>

- 地域主治医、訪問看護師との連携による NPPV 管理の準備
 - ・ 在宅療養環境のアセスメントと整備
 - ・ 保健・医療・福祉等の支援態勢整備と連携
 - ・ 病状評価・合併症などについての報告基準、対応基準などの共有
 - ・ NPPV についての知識、技術の習得
 - ・ 機器の使用・管理方法と役割分担
 - ・ 療養者・家族への教育・練習プログラムの実施
 - ・ 機器のトラブルやアラームへの対応方法の習得に向けての支援
 - ・ NPPV 実施時の観察項目・対応など
 - ・ 緊急時の連絡態勢整備

3. NPPV 維持期（表 4）

この時期は、機器の設定条件の変更により、呼吸障害症状が緩和され、QOL が向上して、心身の安定が得られる時期である。従って、この時期には NPPV が快適に使用出来るように、病状評価を行い、設定の変更が適切に行われるように、看護判断を行い、医師への報告・指示受け、対応が重要である。また、この時期は病状が進行しているとは言え、呼吸症状が緩和し、病状の安定が得られる時期であり、療養者の自己実現を積極的に支援する。NPPV が快適に継続できるように看護職は、日々の看護のなかで十分な看護判断を行い、対応する。この時期には特に自覚症状（表 2）、呼吸回数や呼吸様式などの観察・測定データが重要である。また、球症状が出現している場合も考えられるため、食事時間の延長や食事量の減少、飲み込みにくさ等の症状は、

呼吸障害によるものか、球症状によるものか、相互に影響しあっているのかを適切にアセスメントする必要がある。なぜならば、球症状の進行は、維持困難期への移行を予測させるからである。

なお、機器の設定を変更することに対して療養者は、病状の悪化または進行への不安をつのらせたり、NPPV に自分の呼吸が依存してしまうのではないかという危惧、不安を感じる場合がみられる。その結果、タイムリーに設定の変更が出来ず、呼吸筋のさらなる疲労、呼吸筋力の低下をもたらしかねない。そのため、療養者・家族に対しては、NPPV の設定変更についての意義を説明し不安の軽減に努めることが必要である。

またこの時期には常に維持困難期を予測し、NPPV の終了の要因である誤嚥の繰り返し（サイレントアスピレーションを含む）、痰の喀出困難、痰による気道閉塞、誤嚥性肺炎、低栄養・脱水、調節呼吸への移行、球症状による気道閉塞症状などをアセスメントし、療養者の意思決定支援の準備を行う。

4. NPPV 維持困難期（表 5）

肺活量の低下に対して機器の設定を変更しても痰・唾液の喀出がむずかしくなると呼吸障害の改善は困難となる。痰・唾液の喀出困難に対しては呼吸理学療法や MAC (Mechanical Assisted Coughing) の回数を増やし対応するが、PCF が低下した状態では痰・唾液による気道閉塞や誤嚥性肺炎、呼吸器感染症などにより呼吸不全をきたす可能性が高く、病状が不安定になる。看護職は、NPPV の使用で呼吸不全の緩和が限界と考えられる症状のアセスメントとそれらの症状を緩和するための看護を提供する。特に気道クリアランスや嚥下障害（嚥下困難、低栄養、脱水）に対するケアは看護態勢を強化して行う必要がある。また、誤嚥性肺炎や上気道の閉塞等の緊急事態にそなえ、24 時間態勢の医療対応と入院病床の確保が必要である。

TPPV についての意思決定は、療養者が、家族の介護負担、経済的問題、地域の支援態勢を懸念し、困難である場合も少なくない。これらに対する具体的支援を行い、TPPV の実施時期を先送りにしないよう、あるいは苦痛を助長しないように配慮する。TPPV の実施を予定している場合も、TPPV を実施しない場合も、全身的、包括的に症状の緩和を行う必要がある。

5. 球症状に対する看護（表 2－表 5）

球症状の進行の程度は、NPPV 各期の期間に影響を与えるが、特に維持困難期にはその影響が大きい。従って、NPPV のすべての時期において球症状のアセスメントが重要である。嚥下障害に対しては、進行状態に応じて、食事形態の工夫、経管栄養剤の補食、PEG や経鼻経管栄養に伴う看護が提供される。PEG などの医療的処置が施されれば、呼吸障害や全身状態の改善が得られる例は多く、できるだけ早期に PEG の造設を行うことは有益である。前述したが、療養者はどんな医療処置をもできるだけ先延ばしにしたいと思っている。特に口から食事を摂取することは特別であり、人間の尊厳としての価値とむすびつけるため、その気持ちが強くなる。こうした療養者の気持ちと向き合い支援していくことが大切である。また、球症状による気道閉塞症状の進行により、NPPV による送気が苦痛となる可能性があり、NPPV をどの時点で終了とするかという課題が生ずる。これらの状況に対応するためには、多専門職種のカファーストによる包括的な緩和ケアアプローチが必要である。

6. カファースト®および吸引器の導入

呼吸障害や球症状による嚥下障害が進行した場合には、誤嚥や痰・唾液の喀出困難、痰・唾液による気道閉塞等のリスクが生ずる。MAC (Mechanical Assisted Coughing) などの機器（カファースト®）や吸引器の導入は医師の指示によるが、咳の力が弱い、痰が出しにくい、食事でむせる、誤嚥（サイレントアスピレーション含む）等が出現したときにはできるだけ早く導入できる

ようにしたい。吸引器に関しては、難病患者等居宅生活支援事業（日常生活用具給付事業）や身体障害者自立支援法、その他の各自治体独自の難病対策事業等（東京都は難病患者医療機器貸与事業）によって、貸与される場合がある。

7. NPPV 看護における時期分類と看護アセスメントと対応プログラムに関する今後の検討

ALS 療養者の NPPV 看護における時期分類とその看護について提示したが、実際の療養経過は多様である。NPPV の適用のある療養者が、NPPV を安全・快適に実施し、QOL が向上するように、今回提示したアセスメントシートや看護対応などの妥当性の検討が今後も必要である。

表2. 検討期における看護

アセスメント項目		アセスメント内容など
呼吸障害	自覚症状	睡眠障害
		朝方頭痛・頭重感
		疲労感
		動作時の呼吸苦
		食事時間延長
		声が小さい、会話が長くできない
	他覚的	呼吸回数上昇
		換気量の低下
		呼吸様式の変化
		呼吸補助筋の使用
		バイタルサインズ変化
		SPO ₂ 低下（夜間睡眠中）
		PCF低下
球症状	構音障害	呂律が回らない 筆談
	嚥下障害	飲み込みが悪い
		食事時間の延長
		食事量の減少
		むせる
		誤嚥（サイレントアスピレーション含む）
	気道閉塞	のどがつまる 息がでにくい
気道浄化	痰・唾液の喀出困難	
	痰量	
	痰色・性状	
その他の症状	便秘	
	四肢冷感	
	痛み	痙性が強い場合
	精神的	不安、病気に対する葛藤、生き方など

表3. 導入期における看護

アセスメント項目		アセスメント内容など	看護
NPPV使用中呼吸障害	自覚症状	睡眠障害	医師に報告 導入条件の見直し NPPV設定条件変更 インターフェイスの調整
		朝方頭痛・頭重感	
		疲労感	
		動作時の呼吸苦	
		食事時間の延長	
		空気が入ってこない	
		送気ガスが苦しい	
		空気がはきにくい	
		動悸	
		胸痛	
	他覚的	呼吸回数上昇	医師に報告 導入条件の見直し NPPV設定条件変更 インターフェイスの調整
		バイタルサインズ変化 脈拍数上昇、血圧値上昇	
		顔面紅潮	
		呼吸補助筋の使用	
		SPO2低下	
		呼吸様式の変化 呼吸音	
球症状	構音障害	呂律が回らない	コミュニケーション手段の検討確保
		筆談	
	嚥下障害	口腔内の不快感	嚥下障害ケア 吸引器の導入検討・導入 吸引指導
		飲み込みが悪い	
		食事時間の延長	
		食事量の減少	
		むせる	
		誤嚥(サイレントアスピレーション含む)	
	気道閉塞	唾液の貯留	医師に報告
		のどがつまる 息がでにくい	
気道浄化	痰・唾液の喀出困難		呼吸理学療法 MAC 医師に報告 TPPVの適応検討
		痰量	
	痰色・性状	多い	
		黄色、緑 粘ちよう	
NPPV使用に伴う症状	肺雑音		
	自覚症状	不安、恐怖感 腹部膨満感 乾燥感	不安軽減 吞気症への対応 排ガス
その他の症状	他覚的	皮膚トラブル 発赤、タダレ、潰瘍など	マスクフィッティングの調整 インターフェイスの選択
	身体的	便秘	
		四肢冷感	
		痛み(痙性が強い場合)	
	精神的		

表4. 維持期における看護

アセスメント項目		アセスメント内容など	看護
NPPV使用中呼吸障害	自覚症状	睡眠障害	医師に報告 設定条件の見直し、変更に伴う看護 インターフェイスの調整・選択
		朝方頭痛・頭重感	
		疲労感	
		動作時の呼吸苦	
		食事時間の延長	
		換気不足感	
		首、肩がこる	
		動悸	
		胸部圧迫感、胸痛	
	他覚的	呼吸回数上昇	医師に報告 設定条件の見直し・変更に伴う看護 インターフェイスの調整
		バイタルサインズ変化	
		脈拍数上昇、血圧値上昇	
		顔面紅潮	
		呼吸補助筋の使用	
		SPO ₂ 低下	
		呼吸様式の変化	
		呼吸音	
球症状	構音障害	呂律が回らない 筆談	コミュニケーション手段の検討確保
	嚥下障害	口腔内の不快感	嚥下障害ケア 吸引器の導入検討 吸引器導入 吸引指導 PEGの導入
		食事量	
		栄養状態	
		水分摂取量	
		むせ	
	気道閉塞	誤嚥(サイレントアスピレーション含む)	医師に報告 PPVの設定条件変更支援
		唾液の貯留	
		気道がはりつく感じ	
		気道狭窄感	
		急に息ができにくい、息づまり感	
気道浄化	痰・唾液の喀出困難		呼吸理学療法 MAC 排痰ケア 医師に報告 TPPV適応検討
	痰・唾液による気道閉塞		
	痰量	多い	
	痰色・性状	黄色、緑 粘調	
	肺雑音		
呼吸器感染	風邪など		医師に報告 呼吸器感染ケア
	誤嚥性肺炎		
NPPV使用に伴う症状	合併症	呑気症	不安軽減 呑気症への対応 排ガス
		皮膚トラブル 発赤、タダレ、潰瘍など	
その他の症状	身体症状	乾燥感	
		四肢冷感	
	精神	便秘	
		不安	
		生き方への葛藤など	

表5. 維持困難期における看護

アセスメント項目		アセスメント内容など	看護
NPPV使用中呼吸障害	自覚症状	睡眠障害	医師に報告 設定条件の見直し NPPV設定条件変更 インターフェイスの選択・調整
		頭痛・頭重感	
		疲労感・倦怠感	
		呼吸苦	
		食事時間の延長	
		空気が入ってこない	
		送気ガスが苦しい	
		空気がはきにくい	
		動悸	
		胸痛	
		胸を押してほしい	
		居眠りが多い	
	他覚的	呼吸回数上昇	医師に報告 導入条件の見直し NPPV設定条件変更 インターフェイスの調整
		バイタルサイン変化	
		脈拍数上昇、血圧値上昇	
		顔面紅潮	
		呼吸補助筋の使用	
		SPO2低下・変動	
		呼吸音	
球症状	構音障害	呂律が回らない 筆談	コミュニケーション手段の検討確保
	嚥下障害	食事量	嚥下障害ケア 加温加湿の調整
		栄養状態	
		脱水の有無	
		むせる	
		誤嚥(サイレントアスピレーション含む)	
	気道閉塞	唾液の貯留	
		咽頭 食物停滞感 咽頭痛	
		のどがつまる	
		息がでにくい	
気道浄化	痰・唾液の咯出困難 痰・唾液による気道閉塞 痰量 痰色・性状 肺雑音	NPPVが苦痛	呼吸理学療法 MACの回数増加 体制強化 TPPV適応検討
呼吸器感染	風邪など 誤嚥性肺炎		医師に報告 呼吸器感染症のケア
NPPV使用に伴う症状	自覚症状	不安、恐怖感	不安軽減 吞気症への対応 排ガス
		腹部膨満感	
		乾燥感	
	他覚的	皮膚トラブル 発赤、タダレ、潰瘍 など	マスクフィッティングの調整 インターフェイスの選択
その他の症状	身体的	痛み	苦痛緩和療法
		倦怠感、身の置き場がない	
		手足の浮腫、冷感	
		鼻乾燥、鼻閉塞感	
	精神的	便秘	排便コントロール
		病状進行に伴う不安	
		現実を生きる苦痛、不安	
		死に対する不安、苦痛 家族に関すること 病気に対する思い	

D.文献

- 1) 笠井秀子：人工呼吸療法 看護からみた ALS 療養者における NPPV の経過の特徴と分類(解説)，難病と在宅ケア，12(1)，27-31.2006.
- 2) 中島孝：ALS における呼吸療法－総論．神経内科 64(4)330－386.2006
- 3) 陳和夫：【人工呼吸療法の基礎 円滑なチーム医療を行うために必要な知識】 NPPV をとりまく最近の動向と有効性．Clinical Engineering. 17(4). 368-373 . 2006
- 4) 山田芳嗣：【人工呼吸療法の基礎 円滑なチーム医療を行うために必要な知識】基礎の基礎 人工呼吸療法とは．Clinical Engineering. 17(4). 335.2006
- 5) 石原英樹：治療の進歩 在宅酸素療法と在宅人工呼吸，Annual Review 呼吸器 2006，218-225.2006
- 6) 山田芳嗣：機械的人工呼吸の最近の動向，呼吸 25(1). 3-10. 2006
- 7) 栗崎玲一，小阪崇幸，丸吉夏英，植川和利：ALS 患者に対する非侵襲的陽圧換気(NIPPV)療法導入の背景とその影響，臨床神経学，45(12)，1111.2005
- 8) 山本真：ALS の呼吸管理(解説)，日本難病看護学会誌，10 (2)，101-105. 2005
- 9) 石原傳幸：【在宅呼吸管理の新展開】 各論 在宅人工呼吸 非挿管下人工呼吸(NPPV)各種疾患における在宅 NPPV の適応と臨床効果 神経筋疾患(解説/特集)，日本胸部臨床，64 巻増刊，S157-S165. 2005
- 10) 神野進：【在宅呼吸管理の新展開】 総論 在宅呼吸管理と終末期医療との関連(解説/特集)，日本胸部臨床，64 巻増刊，S30-S36. 2005
- 11) 小森哲夫：呼吸理学療法と非侵襲的陽圧呼吸療法が筋萎縮性側索硬化症の生命予後に与える影響．特定疾患の生活の質 (Quality of Life,QOL) の向上に資するケアの在り方に関する研究．平成 15 年度報告書．124－125. 2004
- 12) 非侵襲的換気療法研究会:慢性呼吸不全に対する非侵襲的換気療法ガイドライン，Therapeutic Research25(1). 2004
- 13) Lo Coco, D; Marchese, S; Pesco, M C; La Bella, V, et: Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS predictors of tolerance and survival Neurology, 67(5), 761-5.2006
- 14) Bourke SC et. Non-invasive Ventilation in ALS : indications and effect on quality of life.Neurology,61,171-7,2003
- 15) Bach JR: Amyotrophic lateral sclerosis :prolongation of life by noninvasive respiratory AIDS. Chest 122:92-98.2002
- 16) Gregory, Susan; Siderowf, Andrew; Golaszewski, Ame L; McCluskey, Leo : Gastrostomy insertion in ALS patients with low vital capacity respiratory support and survival.Neurology, 58(3). 485-7. 2002

- 17) Jacson CE et. A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. J Neurol Sci;191 75-8 2001
- 18) yall RA et. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with non-invasive ventilation .Neurology,57,153-6.2001
- 19) Kleopa K et . Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS Neurol Sci;164 82-8 1999
- 20) 山本真 :ALS の呼吸管理と在宅医療 最も危険な時期(解説), 訪問看護と介護, 11(3), 304-310.2006
- 21) 高橋弘美, 神田美由紀, 堤恵美子, 穴澤美智子 : NPPV 装着患者におけるプロトコールの検討, 日本看護学会論文集(看護総合)36, 267-269.2005
- 22) 名嘉村博 :【在宅呼吸管理の新展開】 各論 在宅人工呼吸 非挿管下人工呼吸(NPPV) 在宅 NPPV で使用される人工呼吸器とモード. 日本胸部臨床 64 巻増刊. S166-S173.2005
- 23) 喜瀬一也 : NPPV における安全対策, 人工呼吸 22(2). 211.2005
- 24) 林真理 : 終末期 NPPV 使用について, 人工呼吸 22 (2). 210. 2005
- 25) 菊池教大, 本間敏明, 関沢清久 : 長期 NPPV 療法症例の臨床的検討, 日本臨床生理学会雑誌 35. Suppl.80. 2005
- 26) 竹川幸恵, 小島志信, 榎本かおり : 非侵襲的陽圧換気療法患者の気管切開下人工呼吸療法に対する意思決定プロセス, 日本呼吸管理学会誌, 14(3), 482-486. 2005
- 27) 小森哲夫 : 筋萎縮性側索硬化症(ALS)非侵襲的人工換気補助の適応と看護 筋萎縮性側索硬化症における非侵襲的陽圧呼吸療法-その導入から限界まで-, 日本難病看護学会誌. 8 (3), 151-158. 2004
- 28) 笠井秀子:呼吸障害のフィジカルアセスメント, 日本難病看護学会誌. 7(2), 75-83.2003
- 29) 川嶋乃里子, 川田純也 : 呼吸リハビリテーションと非侵襲陽圧呼吸が有用であった筋萎縮性側索硬化症の 1 例 : 神経治療学 18. (1). 83-86. 2001
- 30) 笠井秀子, 兼山綾子, 小森哲夫 : 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) にて NIPPV (非侵襲的陽圧換気療法) 導入者の看護課題に関する研究, 厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業横断的基盤研究 特定疾患患者の生活の質に関する研究班 平成 12 年度研究報告書, 141-147.2000
- 31) Bradley, W G; Anderson, F; Bromberg, M; Gutmann, L; Harati, Y; Ross, M; Miller, R G; ALS CARE Study Group : Current management of ALS, comparison of the ALS CARE Database and the AAN Practice Parameter. The American Academy of Neurology , Neurology, 57(3).500-4. 2001
- 32) Varrato, J; Siderowf, A; Damiano, P; Gregory, S; Feinberg, D; McCluskey, L :

Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS, *Neurology*, 57(2).357-9. 2001

- 33) 池戸初枝, 松本佐恵子, 中條育子, 中川三千代: ALS 患者への継続ケアの課題 NIPPV を導入した 1 事例を振り返って. 日本在宅医学会雑誌. 7(1). 76.2006
- 34) 清水健史, 小林圭, 岡本智子, 青山雅則, 内藤正吉, 長場泰, 竹内康雄, 坂本尚登, 鎌田貢壽: K 血症と酸塩基平衡障害を契機に診断された筋萎縮性側索硬化症(ALS)の一例(会議録/症例報告): 日本腎臓学会誌 47(6). 746.2005
- 35) 渡邊佐登子, 上村貴子, 松崎裕子, 加藤織衣: NPPV を導入している患者の QOL ヘンダーソンの 14 項目をもとにした調査票と健康関連 QOL 尺度 SF36 を用いて, 日本看護学会論文集(成人看護 II)34.347-349. 2004
- 36) 福田昌子, 柴田由香, 石川太朗, 加藤敦子: NPPV マスクによる皮膚トラブルの予防 スタッフ教育とフィルムドレッシングの使用を行って: 日本集中治療医学会雑誌 (1340-7988)13 巻 Suppl. 273.2006
- 37) 大江元樹, 渡辺宏樹, 露木久美子: ALS に対する Mechanical In-exsufflator(MIE)の安全性と至適使用回数, *Jpn J Rehabil Med.* 44 特別号. S519. 2007
- 38) 石川悠加: 神経筋疾患の在宅呼吸管理, 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌 .17(1). 1-5. 2007
- 18) 中島孝, 伊藤博明, 川上英孝: NPPV と呼吸リハビリテーション-急性期を中心に ALS への NPPV の導入, *Journal of clinical rehabilitation*,16(3)243-250,2007
- 39) 小林直樹, 竹内寿治, 杉森貴史, 渡辺宏樹: 在宅 ALS 患者への MIC を利用した呼吸リハビリテーションの導入-当院訪問リハビリテーションでの取り組み- 理学療法. No.35. KANAGAWAKENRIGAKURYOHOSHIGAKKAI. 2007
- 40) 樋口真也, 中島孝: 在宅人工呼吸療養者のトラブル解決集 [第 1 部] ALS 患者さんの呼吸療法の誤解を解くために-正しい理解と実践で生活の質向上を目指して-, 難病と在宅ケア. 12(7).7-11.2006
- 41) CAZZOLLI P A, 小西かおる: 筋萎縮性側索硬化症(ALS)非侵襲的人工換気補助の適応と看護 非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)を行う ALS 療養者への看護ケア-最善のアウトカムと生命の延長をめざして-, 日本難病看護学会誌. 8(3). 159-170.2004
- 42) 小森哲夫: 筋萎縮性側索硬化症(ALS)非侵襲的人工換気補助の適応と看護 筋萎縮性側索硬化症における非侵襲的陽圧呼吸療法-その導入から限界まで-, 日本難病看護学会誌, 8(3).151-158. 2004
- 43) 笠井秀子: 呼吸障害のフィジカルアセスメント, 日本難病看護学会誌, 7(2).75-83.2003
- 44) 笠井秀子: 非侵襲的人工呼吸療法(NPPV)ALS 療養者の QOL を支える看護の技術, 日本難病看護学会誌. 6(2).98-102. 2002
- 45) 石川悠加: 非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル～神経筋疾患のための～, 日本プランニングセンター. 2004

- 46) 稲村久美子, 今藤志穂, 貞広みき, 磯西克佳, 小林恵子, 石川朗: 筋萎縮性側索硬化症(ALS)症例に対する在宅人工呼吸療法(HMV)の経験, 理学療法学, 27. Supplement 2.105.2000
- 47) 児玉三彦, 出江紳一, 小山祐司, 村上恵一, 泉義雄, 浜野均, 酒泉和夫: 非侵襲的陽圧換気(NPPV)の早期導入訓練を施行した筋萎縮性側索硬化症(ALS)の一例 在宅医療を目標として, J Clin Rehabil, 7.(5).548-553. 1998
- 48) 牛込三和子, 岡戸有子, 笠井秀子, 小林明美, 一ノ瀬美幸, 小森哲夫, 輪子史子, 徳山祥子, 小倉朗子: ALS 訪問看護の基準化に関する検討－人工呼吸器非装着を選択した療養者の在宅看護－, 厚生省特定疾患調査研究班社会医学研究部門 特定疾患に関する QOL 班 平成 10 年度研究報告書, 200－206. 1999
- 49) Bourke, S C; Bullock, R E; Williams, T L; Shaw, P J; Gibson, G J : Noninvasive ventilation in ALS indications and effect on quality of life.Neurology, 61(2).171-7.2003
- 50) Mustfa, N; Walsh, E; Bryant, V; Lyall, R A; Addington-Hall, J; Goldstein, L H; Donaldson, N; Polkey, M I; Moxham, J; Leigh, P N : The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. Neurology, 66(8).1211-7.2006
- 51) Lo Coco, D; Marchese, S; Pesco, M C; La Bella, V; Piccoli, F; Lo Coco, A: Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: predictors of tolerance and survival.Neurology, 67(5).761-5.2006
- 52) Gruis, Kirsten L; Brown, Devin L; Lisabeth, Lynda D; Zebarah, Valerie A; Chervin, Ronald D; Feldman, Eva L : Longitudinal assessment of noninvasive positive pressure ventilation adjustments in ALS patients.J Neurol Sci, 247 (1).59-63.2006
- 53) Boitano, L J; Jordan, T; Benditt, J O : Noninvasive ventilation allows gastrostomy tube placement in patients with advanced ALS.Neurology, 56(3).413-4 . 2001

この章の看護ワーキンググループメンバー

総括 小倉朗子 (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護)

笠井秀子 (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護)

牛込三和子 (群馬パース大学)

岡戸有子 (東京都立神経病院 地域療養支援室)

高橋香織 (東京都立神経病院 地域療養支援室)

川崎芳子 (東京都立神経病院 地域療養支援室)

小坂時子 (東京都立神経病院 地域療養支援室)

清水俊夫 (東京都立神経病院)

中山優季 (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護)

松田千春 (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護)

板垣ゆみ, 大竹しのぶ, 長沢つるよ (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護)

小森哲夫 (埼玉医科大)

VII. NPPV の機器と特徴

現在日本で入手可能な代表的な非侵襲的人工呼吸器について、その特徴を機能、操作性、バッテリーの対応などについてカタログ、インターネット上の情報など公開されている情報および、直接問い合わせを行った際の各社からの情報、使用経験をもとに比較した。また、各社から提供されているマスクについても、その特徴や適応につき提示し、比較した。

A. 非侵襲的人工呼吸器の種類

非侵襲的人工呼吸器は大きくわけて陽圧式人工呼吸器（non-invasive positive pressure ventilation: NPPV）と陽・陰圧体外式人工呼吸器にわかれる。後者で現在国内で使用可能なのは RTX レスピレーター（IMI：英国ジェントエア社製）のみとなっている。RTX レスピレーターは NIPPV と比較して、装着が簡単で装着感がよく、より自身の呼吸に近い感覚で使用できることから、導入しやすい印象がある。しかし、病院内では保険適応があるためレンタル料を回収できるものの、在宅では 3 万円分の診療報酬の設定しかないため、13 万円/月のレンタル料のほとんどは持ち出しとなり、現状（平成 19 年 2 月現在）では現実的に在宅レンタルできる症例は限られる。

B. NPPV の機種比較

1. 今回比較した NPPV の機種

NPPV の機種には NPPV 専用器と、気管切開を伴う侵襲的人工呼吸療法（TV）も行える併用機種がある。在宅で使用可能で現在汎用されているものとして、前者には 5 社から 10 機種（BiPAP シリーズ、NIP ネーサル、EasyFit シリーズ、Knightstar、VIVO シリーズ）の提供があり、後者には 2 社、2 機種（ジェントエア、LTV）の提供がある。（表 1、図 1）

図 1 対象機種



表 1 NIPPV 機種比較

機器名	取り扱い 業者	製造元	モード	IPAP (cmH ₂ O)	EPAP (cmH ₂ O)	RR (BPM)
BiPAP synchrony®	フィジカル・リソース ニクス	米国レスピロニクス社	S,T,S/T,CPAP,PC	4～30	4～25	0～30
BiPAP harmony®			S,S/T,CPAP,PC	4～30	4～25	0～30
BiPAP Focus®			S/T	4～30	4～25	1～30
NIP ネザル III®	TEIJIN	RESMED 豪	S,T,S/T,CPAP	2～30	2～25	5～30
Ultra®	FUKUDA	Saime 仏	S,T,S/T,CPAP	4,5,6～ 20	4～20	5～30
Integra®						
Serena®						
Knightstar330®	タイコ	Puritan Bennett	S,T,S/T,CPAP	3～30	3～20	3～30
VIVO40®	CHEST	BREAS Sweden	PSV,PCV,	4～40	2～20	4～40
レジエント・I7®	IMI	イ7ロックス 仏	PSV,SIMV,PCV, NIPPV	5～40	0～20	5～60
LTV950®	フィジカル・リソース ニクス	パルモテックシステムズ 米		0.1～60	0～20	0～80

2. 機種比較 (1)基本的機能

表1に今回比較検討した機種の取り扱い業者、製造元、選択できるモード、設定可能なIPAP圧幅、EPAP圧幅を比較した。取り扱い業者は地方によっては営業所が近くになく、実際のレンタルにあたって迅速性にかける場合もある。レンタル後のトラブルなどに対してどの程度対応できるかも検討事項である。基本的にどの機種も外国製であり、国産品はないが、インターフェイスについては日本人向けに作成されたものもある。NPPV導入に当たって、抵抗感のある場合があるが、EPAP圧を低く設定することにより導入がスムーズになることがあり、その場合はEPAPを低く設定のできる機種を選定するとよい。

3. 機種比較 (2) 調整機能、重量、作動音等

表2に各機種の調整機能、酸素投与方法、重量、作動音などと比較した。吸気時間は調整の仕方が、時間で設定できるものとI:E比で設定するものとあるが、基本的にはどの機種も対応できている。ライズタイムやトリガーに関しては細かく調整できるものとできないものがあり、導入しやすさに差がでる。重量はNPPV専用機種は軽量でサイズもコンパクトであるが、NPPV併用機種は比較するとやや重い（レジェンドエア 4.5 kg）。しかし、最大でも6 Kg（LTV950）といずれの機種も移動が苦になる重さではない。また、作動音もNPPV専用機種の方がもともと夜間使用に対して開発されており、非常に静かであるが、レジェンドエアも30dB以下と静かである。LTVはタービン音が大きく、業者から提示されているデータよりも実際に感じる音は大きい、利用者の多くは慣れて気にならなくなるようである。

表 2 NIPPV 機種比較 (2) 調整機能、重量、作動音等

機器名	吸気時間 (sec)	ライズタイム Δ(sec)	トリガー	酸素投与	重量	作動音(1 m)
BiPAP synchrony®	0.5~3	6 段可変	デジタルオ ート	マスク	2.7 k g	50 d B 以下
BiPAP harmony®	0.5~3	6 段可変	デジタルオ ート	マスク	1.8 k g	50 d B 以下
BiPAP Focus®	0.5~3	6 段可変	デジタルオ ート	マスク	4.5 k g	50 d B 以下
NIP ネーザル III®	0.1~4	0.15~ 0.9	3 段階	マスク	2.3 k g	静音設計（データ なし）
Ultra®	0.4~30	4 段可変	オート/6 段階	インレット コネクタ	3 k g	
Integra®						
Serena®	0.3~2.5		オート		2.5 k g	
Knightstar330®	I:E 比 1:1 ~1:4	5 段可変	5 段可変	マスク	1.2kg	30 d B 以下
VIVO40®	0.3~5.0	9 段階	9 段可変	マスク	4.0 k g	30 d B 以下
ビゼント E7®	I:E 比 1:1 ~1:3	調節可	可変	可	4.5kg	30dB
LTV950®	0.3~9.9		可変	インレット コネクタ	6.1kg	大きい(50 d B 以 下)

4. 機種比較 (3) 機動性 その他

表 3 に各機種の電源の対応、その他を記載した。

多くの NPPV 機種は睡眠時無呼吸のような夜間睡眠時のみ使用することを前提に開発されているが、神経筋疾患のように 24 時間連続使用を前提とする疾患にも適応が認められている。今回紹介した機種は経験的にも長時間連続使用可能だが、24 時間使用するときにはメンテナンス期間に注意する必要がある。

症例によっては 24 時間使用が必要で、中断することが困難なため、外出時や災害時を考えると内部バッテリーおよび外部バッテリーの対応が必須となる。しかし、実際には上記のような開発

の経緯から内部バッテリーのない機種（BiPAP シンクロニー、BiPAP ハーモニー、NIP ネザル、セレナ、Knightstar）もあり、外部バッテリーについても対応のある機種（BiPAP、Knight star、VIVO、レジェントエア、LTV）とない機種（NIP ネザル、セナシリーズ）がある。中断が困難になった症例ではバッテリー対応を考慮して機種を選択する必要がある。

また、レンタル料は保険でカバーされているが、外部バッテリーは購入となることが多く、バッテリー込みでレンタルできる機種（Knightstar）は経済的にメリットがある。フランス製機種のバッテリーは DC 電圧が異なり、そのままでは日本で使用できないが、日本向けバッテリー開発を検討中とのことであった。

各機種とも専用ソフトの用意があり、互換性はないが、データ収集解析できるようになっている。在宅での呼吸状態をモニターする上で役立つ。また、BiPAP synchrony は分時換気量を概算して一定に保つ機能を持っており、換気量を確保しやすいという点で使いやすい。

表 3 NIPPV 機種比較 (3) 機動性 その他

機器名	AC	DC（車の電源）外部バッテリー	内部バッテリー	操作性	データ収集	対応
BiPAP synchrony®	○	○（自費 10 万）	なし	○	○	
BiPAP harmony®	○		なし	○	○	
BiPAP Focus®	○	なし	1 時間	○	×	
NIP ネザル III®	○	なし	なし	○	○	
Ultra®	○	△（DC26）	4 時間	○	○	
Integra®	○		4 時間			
Serena®	○		なし			
Knightstar330®	○	○（レンタル料にこみ）	なし	○	×	
VIVO40®	○	○	3 時間	◎	○	
レジェント I7®	○	○（DC24）	4～11 時間	△	○	
LTV950®	○	○（自費購入 10 万）	30 分	△	○	

5. インターフェイスの種類

インターフェイスには大きくわけて覆う範囲により、鼻マスク（または鼻バルブ）、鼻口マスク（フルフェイスマスク）、顔面型マスク（トータルフェイスマスク）がある。（図2）一般に覆う範囲が少ない方が違和感が少ないが、顔面筋力の低下により閉口できない症例には鼻マスクでは口からのもれが多くなり、換気効率を保てないため、鼻口マスクを選択することが多い。鼻口マスクは会話がしにくい、球麻痺症例など吸引を頻回に行う症例ではその都度はずして吸引を行う必要があるなどの欠点もある。呼吸機能によってはむしろトータルフェイスマスクの方が装着感がよい場合がある。

図2で示した以外にも鼻に挿入するタイプ、鼻の穴のみふさぐタイプなど様々あり、マスクの支持のしかたにも種類がある。それぞれ、視界の確保や密着部位に差があり、どのようなタイプが装着しやすいか比較検討が必要である。

また、日本人用に開発されたマスクやシリコン部分のみ交換可能なもの、熱処理をすることにより形状記憶をするタイプ（耐久性に難有）などもある。

業者からは表4のように指定したマスクの中から用いるように推奨されており、表5のように機種により選択できる種類数に差がある。実際には装着感やもれの状態からも顔の骨格にあったマスクが望ましく、指定されたマスクでは合わないこともある。このような場合は指定以外のマスクを用いることもあるが、モニター計測値等に若干の影響がでる可能性はあるものの、経験上機能的には大きな問題はないと思われる。

長時間使用する場合には圧迫される部位に皮膚びらんを生じることもあり、実際には数種類のマスクを使い分けることもせざるを得ない場合もある。

NPPV 対応患者を多く診療する病院では複数のマスクを用意しておき、実際に試用してフィット感を試してから用いるとよい。

図2

鼻マスク	鼻口マスク	トータルフェイス
		

表4 製造者の指定インターフェイス

	BiPAP	NIP ネーザルⅢ	KnightStar 330	VS Easy Fit
RESPIRONICS 社	●			●
RESMED 社		●		●
PURITAN BENNETT 社			●	
Fisher & Paykel 社			●	●

表5 製造者の指定インターフェイスの種類数

	BiPAP	NIP ネーザルⅢ	KnightStar 330	VS Easy Fit
ネーザルマスク	7	3	4	4 (6)
フルフェイスマスク	4	1	1	2 (4)

6. 結論

現在日本で一般的に利用可能な NPPV 用人工呼吸器の機能、特性などを提示した。機種による基本的な機能に大きな差は認めなかったが、導入困難例に関しては、EPAP を最小にできる機種やトリガーの細かい設定ができる機種をためすことも有益である。特にバッテリーの対応が機種により異なるので、症例の状況に応じて検討する必要がある。

マスクの選択においては、業者よりマスクを指定されているが、指定外のマスクの使用も実質的には大きな問題はなく、個々の症例にあったものを選択してよいと考える。一部の機種で必要な呼気弁の有無については重大な過失になる可能性があるので、必ず確認する。

病院で扱う機種が増えると、操作方法や取り扱いも機種により異なり、安全管理上煩雑であったり、問題が起こる可能性もある。そのため、まずは一番使用しやすい機種を中心にして、通常は統一した機種で対応することが現実的である。しかし、導入困難例や 24 時間使用例など、症例によっては通常用いている機種では対応しきれない場合もあり、他の機種の特性を把握しておくことは有益と考える。

VIII. インターフェイスと機器の組み合わせ

A. NPPV に使用する人工呼吸の機器

人工呼吸器は、あらゆる陽圧式人工呼吸器の使用が可能である。ICU 以外では、在宅や一般病棟での長期 NPPV 療法において、外出や在宅に便利な携帯型人工呼吸器（酸素や圧縮空気の医療用ガス配管）が普及している（表 1）。

B. NPPV 用インターフェイス

NPPV 用インターフェイスのほとんどは、CPAP 用マスクでもある。鼻マスク鼻プラグ、口鼻マスク、顔マスク、マウスピースやリップシール、をヘッドバンドやホルダーで固定して使用する（表 2）。急性期には口鼻マスクや顔マスクを使うことが多い。呼気孔（呼気ポート）のあるものもないものがある。終日 NPPV 使用患者には、眼鏡がかけられたり、覚醒時の視野が広くとれたり、会話や食事のために開口しやすいものなどを使用する。覚醒時には、鼻プラグや小さい鼻マスク、マウスピースなどが好まれることが多い。また、終日 NPPV 使用患者には、褥瘡予防のため除圧できるようにインターフェイスを 2 種類以上用意するなど配慮する。マスクのフィッティングや快適性が NIV の成功の鍵となる。オープンシステムであっても、リーク量は 20～30L/min 以下が望ましい。経鼻胃管栄養チューブ周囲からのリークは、テープ固定方法（頬部に少し埋没させるように固定）や位置の工夫で軽減することもできる。

C. インターフェイスと人工呼吸器の組み合わせとリスク

1. 呼気弁が無い人工呼吸器を使用する場合は、呼気孔（呼気ポート）のあるインターフェイスやコネクタを使用しなければならない（表 3）。コネクタは、ウィスパースイベル II コネクタ（Whisper Swivel II、Respironics 社）など、専用の呼気孔（呼気ポート）を有するものも市販されている。Vivo 30 では、誤って呼気孔（呼気ポート）の無いマスクとコネクタを接続すると、アラームで“不適”であることを知らせてくれる。NIPⅢでは、マスクタイプを選んで人工呼吸器条件を設定する。同社の専用のウルトラミラージュマスク以外は、「名前の記載の無いその他のマスク群」として選ぶ。これは、換気量の予測値がマスク毎によるリーク量推測値から求められているからである。一方、呼気弁がある呼吸回路に接続する際は、呼気排出孔が無いインターフェイスとコネクタを使用する（表 3）。最近では、呼気弁のあるクリティカルベンチレーターに NPPV 機能搭載型が増えたのに伴い、同じウルトラミラージュマスクでも、呼気弁のある回路につなぐ呼気孔（呼気ポート）が無いタイプ（うすい青色）と、呼気弁の無い回路につなぐ呼気孔（呼気ポート）があるタイプ（透明色）と、色で識別できるように工夫されている（表 2）。この人工呼吸器とインターフェイスの組み合わせを間違えると、効果が得られないだけでなく、危険である（表 3）。呼気孔（呼気ポート）の無いマスクと呼気孔（呼気ポート）の無いコネクタを使用すれば、救急蘇生用バッグで手動換気補助ができる。
2. 呼気弁を、なるべくインターフェイス近くにする。あまり患者側から遠くなると、死腔が多くなり、呼気の再呼吸をし易くなる。ただし、顔の真上に呼気弁があると視野の妨げになったり、エアの吹き付けにより不快が起きやすいので、ある程度のデッドスペースを容認することがある。ただし、急性期短期間は、呼気弁がインターフェイスの最も近くに来るようにするのが基本である。
3. クリーンエア VS ウルトラは、呼気弁のある回路と無い回路を選択して使用できる人工呼吸器である。基本的には、呼気弁のある回路を使用時は、呼気孔（呼気ポート）の無いマ

スクとコネクタを、呼気弁の無い回路を使用時は、呼気孔（呼気ポート）のあるマスクかコネクタを使用する。

※基本的には、機器取り扱い業者が推奨していない人工呼吸器とインターフェイス・コネクタの組み合わせをする場合、その旨を患者家族に説明し、同意を得て、スタッフへの十分な説明をして使用する。それでも、何かあれば、医師の責任や病院の責任を問われる可能性があることを覚悟しなければならない。

D. 神経筋疾患でのインターフェイスの工夫が本邦で求められる理由とリスク

NPPV の成功には、鼻マスクなどのインターフェイスによるフィッティングや快適性が鍵と言われる。神経筋疾患では、十分な換気を得るために、閉塞性肺疾患に比べて高い吸気の気道内圧を要することが多い（快適であれば最大気道内圧 15～20cmH₂O など、換気量では 15ml～20ml/kg くらい）。重症の肺病変を合併しなければ、PEEP（EPAP）は、呼気の仕事量を増やし、不要なことが多い。このため、呼気弁のある人工呼吸器や、換気量による設定ができる人工呼吸器を使用することが快適であったり、効果的なことがある。しかし、本邦では、現時点において、呼気排出孔が無いインターフェイスの選択肢は著しく限られている。NPPV 導入率を上げるためにも、終日 NPPV 使用患者の QOL 維持のためにも、インターフェイスの選択肢拡大のニーズは高い。オーダーメイドの鼻マスクを使用することも可能であるが、高価で手間がかかり、破損時の対応に困る。このため、患者家族に説明し、使用希望する場合には、医師の指導と看護・介助者の熟練した監視下において、呼気排出孔を塞ぐ加工（一時的にはビニールテープで閉鎖して試用してから、長期的にはホットボンドを充填するなどする）をしたインターフェイスを使用することがある。ただし、インターフェイスのホットボンドのはがれによるエアリークや、ホットボンドが患者の鼻や口に入り込むなどの危険を回避する注意を怠らないようにする。患者家族にリスクを説明し、同意を得て使用しても、呼気孔（呼気ポート）を塞ぐ加工により何かあれば、医師の責任や病院の責任を問われる可能性があることを覚悟しなければならない。

E. 覚醒時のマウスピースによる NPPV

長時間マウスピースを使用する場合、換気量を設定するタイプの人工呼吸器が一般には使い易い。また、呼気弁のある人工呼吸器で、吸気時の気道内圧を設定することもある。しかし、呼気弁の無い従圧式人工呼吸器（気道の最大吸気圧を設定するタイプ）では、常時マウスピースをエアリーク無く保持することに疲労しないような配慮が必要である。呼気時にでも口唇周囲のエアリークがあると、かなりのエアの吹き付けが起こり、息がはきにくかったり、エアの吹きつけで胃に空気の流入が起こったり、不快が起こる可能性があり、奨められない。

表 1. 本邦で市販されている主な NPPV 用インターフェイス（製造元）

A. 呼気孔（呼気ポート）のあるインターフェイス

1. 鼻マスクタイプ

プロフィールライトネーザルマスク	(Respironics 社)
コンフォートクラシックネーザルマスク	(Respironics 社)
ウルトラミラージュマスク	(ResMed 社)
鼻マスクタイプ（鼻上部まで覆わないもの）	
ネーザルマスク シンプリシティー	(Respironics 社)
IQ マスク	(スリープネット社)
コンフォートライト鼻マスク（マスクタイプ）	(Respironics 社)

2. 口鼻マスク

コンフォートフル2マスク	(Respironics 社)
ウルトラミラージュフルフェイスマスク	(ResMed 社)

3. 顔マスク

トータルフェイスマスク	(Respironics 社)
-------------	-----------------

4. 鼻プラグ

SNAPP マスク	(Tiara Medical Systems. Inc)
ブリーズスリープギア	(タイコヘルスケア／ピューリタンベネット)
コンフォートライト鼻マスク（プラグタイプ）	(Respironics 社)
乳児用 CPAP セット	(HUDSON RCI)

B. 呼気孔（呼気ポート）の無いインターフェイス（薄いブルーの色で、同じタイプの透明マスクと区別）

1. 鼻マスク 呼気孔（呼気ポート）なし

ウルトラミラージュネーザルマスク 孔なし	(ResMed 社)
----------------------	------------

2. 口鼻マスク 呼気孔（呼気ポート）なし

ウルトラミラージュフルフェイスマスク 孔なし	(ResMed 社)
マウスピース	
マウスピース	(Respironics 社)

注）上記のマスクの製造元は、Res Med 社が豪以外は、米国である。

本邦における輸入販売業者（2007 年 1 月時点）

Respironics 社：フジ・レスピロニクス

Res Med 社：帝人ファーマ

IMI

Tiara Medical Systems Inc：MASI

タイコヘルスケア：タイコヘルスケア ジャパン

HUDSON RCI：インターメド ジャパン

スリープネット社：日本ルフト

表 2 NPPV に使用可能な人工呼吸器

A. 医療用ガス配管の不要な人工呼吸器（携帯型人工呼吸器）

1. 呼気弁の無い人工呼吸器

気道内圧による換気設定

- BiPAP synchrony (Respironics 社、米；フジ・レスピロニクス輸入)
- NIPⅢ (Res Med 社、豪；帝人ファーマ輸入)
- ベクター (ホッフリヒタ社、ドイツ；コーケンメディカル輸入)
- ナイトスター (タイコヘルスケア社、米；タイコヘルスケアジャパン輸入)
- Vivo 30 (BREAS 社製、スウェーデン、チェスト輸入)

2. 呼気弁のある人工呼吸器

(ア) 気道内圧による換気設定

- オニキスプラス (マリンクロットディベロップメントフランス社、仏；IMI)
- Puppy-2 (オリジン医科工業、日本)

(イ) 換気量による換気設定

- HT-50 (Newport Medical Instrument、米；東機貿輸入)
- PLV-100 (Respironics、米；フジ・レスピロニクス輸入)
- LP-10 (ネルコアピューリタンベネット社、米；IMI 輸入)

(ウ) 気道内圧または換気量による換気設定可能

- レジェンドエア (エアロック社、仏；IMI 輸入)
- LTV-950 (Pulmonetic Systems、米；フジ・レスピロニクス輸入)
- T Bird VS (Bird Products Corporation、米；IMI 輸入)
- Achieva PS アチーバ (ネルコアピューリタンベネット社、米；タイコヘルスケアジャパン輸入)

3. 呼気弁の有無を回路と条件により選択可能[

気道内圧または換気量による換気設定可能

- ：クリーンエア VS ウルトラ (Res Med 社、豪；フクダ電子輸入)

B. 医療用ガス配管の必要な人工呼吸器

1. 2-a. 呼気弁の無い人工呼吸器

BiPAP Vision (Respironics、米；フジ・レスピロニクス輸入)

2. 2-b. 呼気弁のある人工呼吸器-気道内圧による換気設定

- ニューポート (ニューポート、米；東機貿輸入)
- 多くの ICU 用人工呼吸器（最近ではサーボなどで NIV モード搭載）

表3 人工呼吸器とインターフェイス・コネクターの危険な組み合わせと使用可能な組み合わせ

【やってはダメな危険な組み合わせ】

(×) パターン（呼気弁の無い人工呼吸器使用時）

呼気孔（呼気ポート）のないインターフェイスや呼気孔（呼気ポート）の無いコネクターを使うと、呼気の排出ができず、呼気の CO₂ を再呼吸して、高 CO₂ 血症、CO₂ ナルコーシスに至る危険がある）ので絶対にしない。

(×) パターン（呼気弁のある人工呼吸器使用時）

呼気孔（呼気ポート）のあるインターフェイスまたは呼気孔（呼気ポート）のあるコネクター（＝呼気孔（呼気ポート）を使うと、回路の途中にエアリークがあると同じことになり、気道内圧が上がらず、人工呼吸器のエアリーク代償が膨大になる）ので絶対にしない。

【慎重に確認しながら使用して良い組み合わせ】

(○) パターン（呼気弁の無い人工呼吸器の使用時）

呼気孔（呼気ポート）のあるインターフェイスか呼気孔（呼気ポート）のあるコネクターを使うなど、インターフェイスかコネクターのどちらかに呼気孔（呼気ポート）が1箇所あれば慎重に評価しながら可能

(○) パターン（呼気弁のある人工呼吸器の使用時）

呼気孔（呼気ポート）の無いインターフェイスと呼気孔（呼気ポート）の無いコネクターを使う場合、慎重に評価しながら可能

筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針
ー呼吸理学療法と非侵襲陽圧換気療法(NPPV)
(分担報告書の分冊)

厚生労働省難治性疾患克服研究事業 平成 17 年度～19 年度
「特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上に関する研究」班
ALS における呼吸管理ガイドライン作成小委員会 作成編集
中島孝 国立病院機構新潟病院 （主任研究者）発行責任者
小森哲夫 埼玉医科大学神経内科 （委員長）

2008 年 3 月作成、2008 年 7 月 PDF 版作成、2008 年 10 月 WEB 対応（第一部）版作成

連絡先：

独立行政法人国立病院機構新潟病院 臨床研究部

〒945-8585 新潟県柏崎市赤坂町 3 番 52 号

e-mail: nakajima@niigata-nh.go.jp 中島孝 （発行責任者）

TEL/FAX : 0257-22-2130（直通） 岩崎広子（事務）

TEL : 0257-22-2126（内線 1259 または 1263）TEL/FAX : 0257-22-2130（直通）

TEL : 0257-22-2126（内線 1259 または 1263）