4

神経筋疾患の息切れ・呼吸障害に
対するリハビリテーションRehabilitation for Breathlessness and Dyspnea Caused by
Neuromuscular Disorders角田 亘*
Wataru Kakuda

Key words : NPPV / TPPV / ALS / 排痰法 / 咳介助

要旨

筋萎縮性側索硬化症（ALS）やデュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）などの神経筋疾患は、呼吸筋力の低下から拘束性換気障害を呈する。このような疾患に対して、近年では、身体に侵襲を加えることなく導入可能な非侵襲的陽圧換気（NPPV）が用いられている。NPPVの導入は、特にALSの場合では自覚症状、肺活量、動脈血酸素飽和度、血中二酸化炭素分圧などに基づいて決定される。しかしながら、呼吸障害が増悪した場合には、NPPVから気管切開下陽圧換気療法への移行が必要となる。さらには、気道クリアランスを目的とした体位排痰法、徒手の咳介助、カフアシストを用いた機械的咳介助なども行うのがよい。

神経筋疾患における
息切れと呼吸障害

いくつかの神経筋疾患においては、呼吸筋力の低下が1つの中核症状となり、これによる息切れおよび呼吸障害が出現する。呼吸筋力が低下して浅く早い呼吸になると、血中に二酸化炭素が蓄積する拘束性換気障害の状態となり、呼吸性アシドーシス、CO₂ナルコーシスを呈する。次いで、深呼吸をしなくなることから無気肺が出現することに加えて、結合組織の増加などから胸郭の可動性が失われる。さらには、呼吸筋の耐久力の低下および疲労がみられるようになり、これらがより増強されていく。呼吸筋力の低下は、スパイログラムでは当初は機能的残気量の増加および最大吸気量の減少

としてみられ、その後に肺活量の減少として確認されるようになる。一般的に、呼吸筋力低下の程度は息切れの程度とよく相関すると考えられている。

例えば、筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis : ALS）では、呼吸筋のうち特に横隔膜、肋間筋が障害されることで、肺胞低換気かつ頻呼吸を呈するようになる。四肢の運動障害で発症したALS患者の場合、およそ数カ月間から2年間後に呼吸障害が出現してくることが多いようであるが、特筆すべきこととして、ALS患者の1~3%では、呼吸障害が初発症状になっている。デュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy : DMD）では、11~13歳頃を生涯の肺活量のピークとして、その後に呼吸筋力が徐々に低下し換気量が減少し始める。そこに胸郭や脊柱の変形や拘縮、肥満、中枢の呼吸ドライブ不全が加わり、拘束性換気障害が顕著となる。これらDMDの慢性肺胞低換気症状は、まずは睡眠時にみられ、睡眠中の覚醒の増加、朝の頭痛や倦怠感、

* 国際医療福祉大学医学部
リハビリテーション医学講座
(〒286-8686 千葉県成田市公津の杜 4-3)
E-mail : wkakuda@iuhw.ac.jp

日中の眠気などとして顕在化してくる。ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome : GBS) 患者の20~30%では、肋間筋や横隔膜の麻痺のために呼吸補助が必要となるが、これによる呼吸器系感染症はGBS患者の重要な死因の1つとなる。重症筋無力症 (myasthenia gravis : MG) 患者の10~15%では、その経過中に、急激に呼吸状態が増悪する呼吸筋クリーゼを経験するが、多くの場合では呼吸筋の筋力低下のみならず球筋の障害も伴う。気道感染症や過労がクリーゼ出現のリスクになるとされている。

NPPV とは？

非侵襲的陽圧換気 (noninvasive positive pressure ventilation : NPPV) とは、身体に侵襲を加えることなく、インターフェイスを介して換気を人工的に補助する陽圧換気療法であり、神経筋疾患の呼吸障害に対して用いられることが多くなっている¹⁾。NPPVの最大の利点は、非侵襲的に迅速に導入することができ、会話や経口摂取を妨げないことである。しかしながら、換気効率が決してよくない、気道吸引が行えない、インターフェイス装着による違和感や皮膚潰瘍が発生するなどの欠点もある。

NPPVの場合、吸気時に付加する圧力を吸気気道陽圧 (inspiratory positive airway pressure : IPAP) といい、呼気時に付加する圧力を呼気気道陽圧 (expiratory positive airway pressure : EPAP) という。そして、IPAPとEPAPとの圧力差がサポート圧となり換気効率と相関する。NPPVの換気モードとしては、まずは自発呼吸のみIPAPで補助するSモードから開始して、トリガーエラーが出現しなければ、“自発呼吸がないときにはバックアップ換気が呼吸を補助する”S/Tモードに移行することが多い。トリガーエラーが目立つようであれば、吸気時間呼気時間比 (I:E比)

などを調節しながら、“自発呼吸に関係なく設定した呼吸回数だけIPAPで補助する”Tモードに移行する。

NPPVの主なインターフェイスには、口と鼻の両方を覆うfull-face typeと、鼻のみを覆うnasal mask typeとがある。Full-face typeを用いるとリークが少なくなり高い換気圧が得られるが、装着の不快感を伴うとともに会話や経口摂取に支障が生じる。よって、長期的にNPPVを用いる場合には、nasal mask typeのほうが好まれる。

ALS に対する NPPV

ALS患者において呼吸障害が出現してきた場合、NPPVの装着拒否の意向がなければ、まずはNPPVの導入を図る²⁾。NPPV導入の具体的な指標は表1に示した。すなわち、自覚症状、肺活量、動脈血酸素飽和度、血中二酸化炭素分圧などに基づいて、その導入が決定されることとなる。ただし、咽頭や喉頭の機能低下が顕著で唾液の垂れ込みや流涎が著しい場合、患者本人の協力が得られない場合などは、NPPVは禁忌となる。なお、重要なこととして、ひとたびNPPVを装着すると、マスクと皮膚の間でのエアリークの危険性から経鼻胃管の使用は難しくなり、内視鏡操作で呼吸不全が悪化する危険性も生じる。よって、ALSの場合、経口摂取に問題が生じていなくてもNPPV装着前に胃瘻造設を行うことが勧められる。

初期設定としてS/Tモードを選択する場合、 PaCO_2 が45~55 mmHg程度であれば、IPAPは6~8 mmH₂O、EPAPは2~4 mmH₂O、呼吸回数は12~15回/分とする。呼気が妨げられないようにEPAPは最低値にとどめておき、 PaCO_2 が上昇すればIPAPを増量していく。吸気が弱い患者の場合は、IPAPを増量するか吸気トリガーをより敏感にする (早めに吸気を開始させる) ことで対処する。

表 1 神経筋疾患に対する NPPV 導入の指標
—NAMDRC による呼吸補助の条件 (a) と
日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン (b)

a : NAMDRC による呼吸補助の条件

- ・二酸化炭素分圧が 45 Torr 以上.
- ・睡眠中に動脈血酸素飽和度が 88% 以下の時間が 5 分以上持続.
- ・%努力性肺活量 (%FVC) が 50% 以下, あるいは最大吸気圧 (MIP) が 60 cmH₂O 以下.

b : 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン

睡眠時の NPPV の適応

1. 慢性肺胞低換気症状 (肺活量が 60% 以下の場合はハイリスク) の存在.
2. 昼間に酸素飽和度低下 (94% 以下) または高二酸化炭素血症 (45 mmHg 以上).
3. 睡眠時 SpO₂ モニターで, apnea-hypopnea index (AHI) が 10 時間以上, SpO₂ が 92% 未満になることが 4 回以上か, 全睡眠時間の 4% 以上.

睡眠時に加えて覚醒時の NPPV の適応

1. 呼吸困難に起因する嚥下困難.
2. ひと息に長い文章を話せない.
3. 慢性肺胞低換気症状を認め, 昼間に酸素飽和度低下 (94% 以下) または高二酸化炭素血症 (45 mmHg 以上).

*慢性肺胞低換気症状とは, 疲労, 息苦しさ, 朝または持続性の頭痛, 朝の倦怠感, 嘔気, 食欲不振, 嚥下困難, 体重減少, 日中の眠気, 睡眠時に頻回の覚醒, 悪夢, 睡眠時の体位交換の増加, 集中力低下, 発汗, 頻脈, 下腿浮腫, イライラ感, 不安, 学習障害, 学業成績低下などをさす.

在宅で NPPV を継続する場合には, 病院内との環境差に留意する必要がある. 例えば, 枕の高さや硬さの違いがマスクからのリークの原因になることがある. 室温が低すぎることによって結露が生じ, 回路内に貯留した水分が自発呼吸とのトリガーエラーにつながることもある. 停電時における安全対策も重要である. さらに, 装置の調整や点検, 予期せぬトラブルの出現などさまざまな対応に備えて, 地域のかかりつけ医による訪問診療や訪問看護ステーションなどと確固たる連携体制を構築しておかなければならない.

ALS に対する TPPV

ALS 患者の場合, NPPV から気管切開下陽圧換気療法 (tracheostomy positive pressure ventilation : TPPV) への移行を考慮すべきタイミングとしては, ① NPPV の使用時間が 1 日で 12 時間以上となったとき, ② 努力肺活量 (forced vital capacity : FVC) : が 50% 未満となり呼吸不全の症状が出現したとき, ③ 球麻痺症状が強く気管への唾液の垂れ込みが目立ってきたとき, ④ 肺炎を繰り返すときなどが挙げられる. TPPV への移行によって, 気管内吸引がより容易になり肺炎のリスクが低下し, 換気効率も高まるが, 同時に発声機能を事実上は失うこと, カニューレ交換の必要性が生じること, 気切部に肉芽が形成され局所的な出血が起こり得ることに留意しなければならない. TPPV では, 十分な換気量の確保を念頭に置き, 同期式観血的強制換気 (SIMV) + 圧支持換気 (PS) から導入していくことが多い. なお, TPPV 導入後は, ファイティングや緊張性気胸に留意する.

他の神経筋疾患に対する呼吸補助

DMD の場合も, 呼吸補助の第一選択は NPPV となる. DMD では, NPPV が 24 時間必要となった時期であっても, 喉頭咽頭機能が保たれて経口摂取が可能な場合が多く, 一時的に呼吸器を外したとしても舌咽頭呼吸で換気できることがある. GBS では, まずは気管内挿管による呼吸補助が行われることが多い. 挿管が 2 週間以上に及ぶような場合は気管切開を考慮するが, 挿管直前と比して肺活量が 4 mL/kg 以上増加していれば抜管を試みるのがよい. MG の呼吸筋クリーゼは可逆性の病態 (離脱が可能な病態) と考えられるため, NPPV もしくは気管内挿管による呼吸補助で対処

表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における推奨事項（推奨グレードがAもしくはBのもの）

呼吸機能検査
・肺活量測定は座位と仰臥位の2姿勢で測定することが勧められる（B）。
・咳のピークフローを測定するよう勧められる（B）。
肺拡張，気道クリアランス
・徒手による咳介助は神経筋疾患・脊髄損傷の排痰に有効である（A）。
・機械による咳介助は神経筋疾患・脊髄損傷の排痰に有効である（A）。
・肺内パーカッションベンチレータは神経筋疾患・脊髄損傷の排痰に有効であるとの報告があり，行うよう勧められる（B）。
・呼吸筋トレーニングは神経筋疾患・脊髄損傷の吸気・呼気筋力を一過性に増強させる（B）。
NPPV
・NPPVは，神経筋疾患・脊髄損傷の急性呼吸不全から慢性呼吸不全に対する換気補助手段の第一選択である（B）。
・NPPVには，NPPV専用機以外にも，多くの人工呼吸器の機種が使用可能である（B）。
・NPPV施行中には，効果と副作用の観察とモニタリングを行い，アラームやトラブルに迅速に対応するように勧められる（B）。
・NPPVを行っていても気管挿管を要する場合は，抜管困難となる可能性を考慮したうえで，同意を得て行う（B）。
気管吸引
・気管切開が行われている神経筋疾患・脊髄損傷の患者においては，気管内吸引前にMI-Eを使用することを行うよう強く勧められる（A）。
患者・家族への心理・社会的な問題について
・遠隔モニタリングシステムによる定期的な在宅サポートが勧められる（B）。

することが望ましく，気管切開は極力避けるようにする。

呼吸リハビリテーション

呼吸障害を呈する神経筋疾患に対する呼吸リハビリテーションでは，肺の換気を改善させて気道感染を防ぐ気道クリアランスが重要となる。気道クリアランスの方法としては，体位排痰法，咳介助，肺内パーカッションベンチレータ，高頻度胸壁振動などがある。

体位排痰法として，まずは排痰体位と squeezing の併用で分泌物を末梢気道から中枢方向に移動させ，その後に中枢気道の分泌物除去に有効な huffing を行う。Huffing では，ゆっくりと最大吸気を行わせ，数秒間最大吸気位を保持させた直後に一気に呼出を試みさせるとよい。咳介助には，徒手的咳介助と機械的咳介助がある。徒手的咳介助とは，患者自身の咳に合わせて胸郭下部を介助

者が圧迫するというものである。最大呼気流量（cough peak flow：CPF）が270 L/分以下になれば咳介助を開始するべきであるが，徒手的咳介助はCPFが160 L/分以上に保たれていないと上気道の排痰を十分には行うことはできないとされている。機械的咳介助（mechanical insufflation-exsufflation：MI-E）としては，カフアシストを用いるものが一般的である。これは，気道に陽圧（+40 cmH₂O 程度）を加えた後に，急速に陰圧（-40 cmH₂O 程度）にシフトさせることで，咳の代用としての速い呼気流速を発生させ，患者の気管支・肺に貯留した分泌物を除去するというものである。CPFが160 L/分未満の場合には，これを積極的に用いることが勧められる。カフアシストの使用は，NPPV 装着と合わせて練習を開始するのがよい。

さらには，肺のコンプライアンスと胸郭の拡張能を維持するために，可能な場合は深呼吸を励行させるとともに，強制吸気の後に息こらえを行う air

stackingを行う。NPPVの吸気を用いたうえでのair stackingを試みるとよい。

表2として、日本リハビリテーション医学会による神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーションガイドラインにおける推奨事項（推奨グレードがAもしくはBのもの）をまとめておく。

インフォームドコンセント

ALSやDMDなどの神経難病患者に対して呼吸補助を導入する場合、その決定に際しては患者本人の意思（自己決定）が最も優先されるべきである。実際には、呼吸障害が出現する以前に「今後起き得る可能性がきわめて高い状態」として、呼吸障害の内容とその対処法を提示かつ説明し、advanced care planningとして「そのようなときが訪れた際にいかなる措置を講じるか（NPPVもしくはTPPVを装着するか否か）」を先に確認しておく必要がある（患者が先に選択と同意をするべきである）。現状として本邦では、ALS患者の30～40%

がTPPVを装着しているが、これに対して欧米では、患者自身に“TPPVを止める権利”を認めているにもかかわらず、その装着率は3%程度にすぎない。TPPVを拒否しているALS患者の場合、症状が進行して呼吸苦が顕著となった場合、緩和ケアとしてモルヒネを用いることがある。ただし、その使用量は少量でよく、がんの終末期で用いられる量の半分程度である。

文献

- 1) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会 編：NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ガイドライン、改訂第二版、南江堂、東京、2015
- 2) 日本神経学会（協力機関：厚生労働省「神経変性疾患に関する調査研究」班）監、「筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン」作成委員会 編：筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013、南江堂、東京、2013
- 3) 日本リハビリテーション医学会 監、日本リハビリテーション医学会 診療ガイドライン委員会、日本リハビリテーション医学会 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委員会 編：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、金原出版、東京、2014