3

筋萎縮性側索硬化症の呼吸管理

Respiratory Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis

荻野美恵子*

Mieko Ogino

Key words : 筋萎縮性側索硬化症／神経難病／在宅人工呼吸療法／排痰補助／意思決定支援

要旨

筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis : ALS）は特異的に随意運動が障害される進行性疾患であり、特に呼吸筋麻痺は生命予後に直結する。他にも進行性筋ジストロフィーなど呼吸筋麻痺をきたす疾患はあるが、ALS の呼吸管理の難しさは呼吸機能低下と同時に嚥下障害を伴うことにある。両者の機能低下は密接に関係し、患者の QOL に直結する。そのため、単に呼吸管理を行うだけでなく、誤嚥への対応が重要となる。病状の進行に伴い、管理のノウハウがあるので、多職種で対応するとよい。また、治療の選択が命の選択になるため、適切な意思決定支援が必要である。

ALS 初期

1. 「のどのつまり感」喉頭痙攣
(laryngospasm)

発症後まもなくの時期に、まだ呼吸機能低下も嚥下障害も生じていないにもかかわらず、「のどのつまる感じ」、「息ができないような感じ」を訴える場合があり、病初期の出現率は2%と報告されている¹⁾。通常数秒でおさまる、実質的には呼吸機能の悪化はないため、しばしば精神的問題と捉えられがちである。診断直後であったり、疾患受容の問題など、精神的に不安定になっていても不思議はない時期であるため、そのような要素もあるのかもしれないが、この「のどのつまり感」は、やはり疾病からくる症状として捉えたほうがよい。筆者の経験では、四肢痙性の強く、咽頭反射が亢進している症例に多い印象があり、ときに抗痙縮薬（バクロフェン：リオレサル®など）で緩和されるため、

咽頭部の痙性が関与しているのではないかと推測している。欧米の成書には、声帯が反射的に閉鎖し、窒息感を生じパニックになる状態で、強いにおい、スパイス、誤嚥、冷たい空気、喫煙、アルコール、感情などで誘発されるとある²⁾。

精神的緊張でさらに痙性が増強されてしまうため、リラックスすることも有効である。まずは、ALS の病初期にそのような症状がでることがあること、呼吸機能の低下ではないこと、緊張がさらに症状を悪化させるので肩の力を抜き、リラックスして鼻から息を吸って口をすぼめてゆっくり呼吸をすることで、解消できることがあることを説明する。

そのうえで、薬物療法が必要な場合には抗痙縮薬やジアゼパム（セルシン®）のような筋弛緩作用のある抗不安薬を試みる。ただし、進行期には呼吸抑制を避ける意味でベンゾジアゼピン系薬剤は使用しないほうが好ましく、習慣性となりやすい薬剤は早期に中止するようにする。

明らかに不安が症状を惹起している場合には、抗不安効果のある選択的セロトニン再取り込み阻害薬（selective serotonin reuptake inhibitors :

* 国際医療福祉大学医学部医学教育統括センター
(〒286-8686 千葉県成田市公津の杜 4-2)
E-mail : ogino@iuhw.ac.jp

SSRI) やロラゼパム (ワイパックス[®]) を用いる。

2. 栄養管理

呼吸管理に特化した問題ではないが、栄養状態は ALS の予後に強く影響を及ぼす因子であるため、病初期から栄養摂取に注意する。急速に筋萎縮が進行する病初期は基礎代謝が亢進し、通常の栄養管理では追いつかないため、体重減少をきたさないように過剰にカロリー摂取を行ったほうがよい。進行期になると筋肉量も落ち、逆に基礎代謝は低下し、摂取カロリーを抑制しないと肥満につながる。さまざまな指標が提唱されているが、日常診療で最もよいメルクマールは体重を一定に保つことである。患者には栄養管理が重要であることを病初期から自覚してもらい、体重測定を怠らないように促すように指導する。

3. 呼吸筋麻痺で発症する ALS

数%ではあるが、呼吸筋麻痺から発症する場合がある。初期には ALS を連想しにくく、診断が遅れることが多い。呼吸困難で救急外来に搬送され、人工呼吸器管理下で初めて ALS と診断される症例も複数経験している。多くは易疲労感や動作時に息切れを自覚して一般内科に受診するも、心電図や胸部 X 線から心疾患や肺疾患は否定され、経過観察されている。理学所見を大事にして注意深い診察をすると、肋間筋や背筋の線維束性収縮 (fasciculation) に気づくはずだが、一般診療の場面では見逃されることも多い。患者は猫背になっていることが多く、患者自身が「少し重い荷物を入れてリュックを背負うと楽になる」と気がついている場合もある。このような状態においては肩甲骨ベルトが一時期有用な場合がある。

呼吸機能低下に伴い、歩いていても人工呼吸療法が必要となる。むしろ他の麻痺が遅れることで、体動時の息切れが顕著になるため、生活動作の見

直しを行う。食事も疲れにより嚥下障害がなくとも摂取量が落ちる場合があるため、QOL の改善のために夜間非侵襲的陽圧呼吸 (non invasive positive pressure ventilation : NPPV) による補助呼吸など、早期の呼吸療法の導入が望まれる。

嚥下障害が進行してきたときの呼吸管理

1. 嚥下時の注意

嚥下障害が顕著ではないときには、患者は「食後になると咳が出る」というように捉えていることがあるので、注意して問診し、嚥下障害を見逃さないようにする。

嚥下障害が先行し、呼吸機能は保たれているときには、主に誤嚥予防を行う。この時期には誤嚥をしたとしても自分自身で咳き込むことができるため、すぐに誤嚥性肺炎になるわけではないが、意識して十分に咳払いをすることを指導する。嚥下動作を行っても咽頭部に食物残渣がある場合があるため、嚥下動作を複数回行うことも促す。

2. 呼吸機能検査

嚥下障害が先行する場合には、しばしば呼吸機能検査の解釈が難しくなる。呼吸機能の経時的変化は努力性肺活量 (forced vital capacity : FVC) でみることが多いが、口輪筋の筋力低下や嚥下障害があると、十分に施行できなくなるため、計測値は実際の機能よりも低下してくる。嚥下障害が先行する症例では、マウスピースを用いた FVC 測定が可能な時期からマスクを用いた計測も行っておくと、継続して計測できる。また、後述する唾液の管理は日常生活上も重要であるが、検査施行においても過剰な唾液は測定を困難にするため、検査のタイミングにあわせて薬剤などで唾液量をコントロールしたほうが、より正確な検査となる。日本においては測定機器の入手が困難な状況が続いてい

るが、鼻すすり圧 (sniff nasal inspiratory pressure : SNIP) は球麻痺があっても比較的正確に経時変化を追うことができる。また、終夜 SpO₂ モニターは簡便にできるため、利用しやすい。われわれの経験では最も鋭敏なのは終夜経皮 CO₂ モニターで計測する方法であるが、現在のところ入院でしか保険適用がないため、実際に行える場合は限られる。

3. 嚥下障害が先行してから呼吸障害をきたしたとき

マスクを用いた NPPV の延命効果は、球麻痺発症例群ではコントロール群と有意差がつかなかった。また、球麻痺例に対する NPPV は進行してからの導入は困難となることが多い。しかし、早期に NPPV を導入することで嚥下動作が上手になることもしばしば経験する。

まれではあるが、咽頭の麻痺の状態によっては floppy epiglottis となり、NPPV や機械的咳介助にて圧がかかることで、余計に換気が悪くなることがあるため、注意が必要である。そのようなときには弱い圧から始め、あごの引き方など首の位置で変わるかどうかを試みる。

呼吸機能が落ちてくると十分に咳き込めないため、誤嚥が増える。のどに絡んだ唾液や食物残渣などが十分に飲み込めない、かつ吐き出せないため苦痛をきたす。最大咳嗽流速 (peak cough flow : PCF) は簡便に計測ができ、誤嚥に対する危険度を推測するにはよい検査方法で、270 L/min を下回ったときには咳介助が、160 L/min 以下で NPPV 開始が必要といわれている³⁾。

4. 流涎

球麻痺が進行してくると、絶えず唾液を誤嚥することになり、唾液の処理は重要となる。食事をするの、唾液の量は適度でないとうまく嚥下ができ

ない。ありすぎても、乾きすぎても苦痛になるため、微調整ができるとよい。

機械的に吸引する唾液用低圧持続吸引器が市販されており、口の中に留置できる吸引チューブ (メラチューブ) などを用いると、吸引チューブがずれ落ちずに持続して用いられる。薬物を用いる場合には基本的に抗コリン作用のある薬剤を用いるが、前立腺肥大を合併している場合には尿閉に注意が必要であり、便秘も助長してしまうのであらかじめ対処を覚えておいたほうがよい。うつ傾向がある場合や、強制泣き強制笑い (それほど悲しいわけではないのに泣いてしまう、それほどおかしいわけではないのに笑ってしまい、自分ではコントロールできない状態) がある場合には、三環系抗うつ薬を用いるといずれの症状にも有効である。また、全身性の副作用が問題な場合には、5% スコボラミン軟膏 (スコボラミン臭化水素酸塩三水合物 1 g + 親水性軟膏 19 g) を作成し、約 0.1 g をカットバンに塗布し両耳介後部乳様突起部に貼付している。およそ 50~70% 程度の唾液量に減少させることができる。

軽度の場合はスコボラミン軟膏のみで調整し、不十分なときにはクロミプラミン (アナフラニール[®]) を追加し、さらに必要なときには抗コリン薬を追加する。それでも唾液が問題になるときは物理的に持続吸引を組み合わせる。欧米のガイドラインではボツリヌストキシンが推奨されているが、日本では保険適用がなく ALS に対しては禁忌となっている。他には低用量の放射線照射を行う場合がある。

5. 口腔ケア

唾液量を減らすと唾液が粘稠になるので、それを苦痛として訴えることもある。スプレー式のマウスウォッシュなどを用いると改善できることがある。また、誤嚥性肺炎を防ぐ意味でも口腔ケアは

重要で、自分ではできないことが多いので、訪問歯科や歯科衛生士を導入し、清潔に保つ指導、努力が必要である。

球麻痺の進行例では、舌の動きが悪くなり、萎縮したり、固くなってくるので、舌のマッサージをするとよい。痙性が強い場合には口が大きく開けられなくなってしまうので、意識して毎日数回は大きく口を開けるようにする。また、さらに痙性が強い場合には歯を噛みしめてしまうため、頬の内側や舌を噛んでしまうこともある。そのような場合にはマウスピースをはめて歯の間に入らないようにするが、マウスピースを噛み切ってしまうこともあるため、素材に気をつけ、注意するようにする。中には非常に強く噛み込んでしまう場合があり、両咬筋にボトックス[®]注射を用いる場合もある。

呼吸障害が進行してきたときの呼吸管理⁴⁾

1. 呼吸補助の方法

現在、日本で用いられている人工呼吸療法としては、気管切開を伴う侵襲的人工呼吸器 (tracheostomy ventilation: TV)、NPPV、キューラスを用いた体外式人工呼吸器があるが、ここでは主に用いられている前2者を中心に述べる。

球麻痺が強く、誤嚥が問題のときには気管切開が先になる場合もある。誤嚥予防として気管切開と同時に喉頭気管分離術、声門閉鎖術などを行い、少しでも摂食を継続し、QOLの維持を図る場合もある。しかし、TVを望まない場合には呼吸が弱くなったときの呼吸補助が難しくなるため、どこまで補助するのかも踏まえて方針を立てる必要がある。

2. 呼吸障害の判定

呼吸機能検査は%VC(座位・臥位)、SNIP、PCF、動脈血ガス、終夜 SpO₂などを3カ月ごとに計測

する。%VC 65%、SNIP 30 cm、PCF 270 L/min、PaCO₂ 45 Torr、夜間 SpO₂ 88%以下がトータル5分以上などが呼吸補助療法導入のメルクマールになる。

自覚的には、高音や大きな声が出せなくなる、体動時の息切れや易疲労感を生じるなどの症状が出てくる。また、横隔膜の機能低下があると背部下肺野の含気が低下するため、経時的に注意深く呼吸音を確認すると、機能低下を敏感に感じ取ることができる。前述の諸検査も参考に、早くから説明と意思決定を促し、必要なときに遅滞なく導入する。

3. NPPV 療法についての説明

NPPVの使用を開始する前に、導入の適応についてアセスメントが必要である。知的理解度、装着中のコミュニケーション、問題が起きたときのコールの方法、嚥下障害があるときの唾液の処理、独居の場合のマスクの装着、NPPVを引き受ける施設が限られる中でデイサービス、デイケア、ショートステイ、長期入院受け入れ先など進行期にはどうなるか、など療養環境も整わないと後々困難な状況になるため、導入前から予測して検討する。

患者の中には一切の延命治療は拒否するという考えの方もおられる。しかし、大概の場合現実には落とし込んで理解していることは少ない。NPPVの使用は結果的に延命につながる可能性はあるが、それよりも今の生活を快適に送るためのQOLの向上をめざした治療であり、緩和ケアと捉えることができる。医療者は行う医療介入の意味を、患者や家族が正確に捉えられるように説明する義務がある。十分理解したうえで、導入しない選択をする場合には、今後きたす呼吸困難についての対応を検討する。

一方で、NPPVを使用しても終末期に近づいた

ときには苦痛を免れることはできない。ある程度の換気をする分 CO₂ナルコーシスになりにくく、意識が清明なまま呼吸苦を感じることもある。その場合には薬物による緩和ケアの併用や酸素投与、NPPV の設定変更などで対応することになるが、導入時に限界についても説明し理解を得る。

NPPV を使用することで TV を用いての生活も想像しやすくなる。実際には NPPV を長期間使用した症例は TV を選択しない傾向にある。

4. NPPV の導入

当初は少し休めばすぐに落ち着くので呼吸補助までいらないと拒否する患者も多い。しかし、できるだけ気道のクリアランスをよく保つためには、早期から NPPV やカフアシストを用いて無気肺の予防をしたほうが、長期的な苦痛軽減となる。夜間のレム睡眠時には横隔膜に依存した呼吸になるため、呼吸が浅くなり、二酸化炭素がたまりやすいが、NPPV を夜間使用することで、日中の経口摂取が増えたり、ADL が改善することもある。

しかし、この時期には自覚症状もなく、患者は入院をしてまで導入したいとは思わないし、NPPV がなくても十分に生活できる時期でもある。そのため、筆者はほとんどを外来での導入としている。外来にて短時間試しながら使用方法や注意点を説明し、最初は 5～10 分程度使えるように努力してもらう。そこから様子を聞きながら徐々に時間を延ばしてもらい、最後には夜間睡眠時には使えるようにする。患者にはまず、なぜ必要なのかを理屈で理解していただき、アドバイスを信頼していただく信頼関係を構築していないとなかなか導入に至らない。

5. NPPV の管理

日中は外していることができるが、徐々に大便や入浴、食事などの動作時に息切れを感じるよう

になり、ときどき NPPV を使用することになる。使用する頻度が増え、最後には 24 時間使用するようになり、TV と同様の離脱困難の問題を生じる。inspiratory positive airway pressure (IPAP) は適宜呼吸状態により上げていくが、24 時間使用になる前に、どこまでこの治療を活用するのかにつき、意思決定しておくほうがよい。

長期間使用するようになると、マスクによる皮膚発赤やびらんをきたすことがある。マスクの種類を複数用意して、同じ場所が圧迫されないように工夫する。必要に応じて、口腔ケアの指導や、吸引器、唾液用低圧持続吸引器の導入、食事中に呼吸苦を生じるようであれば鼻マスクやマウスピースの導入、排痰補助や呼吸リハビリテーションを行う。

また、在宅チームと病院チームの役割分担についても、どちらか一方しか加算できない在宅人工呼吸管理指導料はどちらが取るのか、消耗品はどの程度払い出すのか、状態悪化時や、レスパイト入院先、それ以上の医療処置をしない場合の終末期緩和ケアについてなど、前もっての話し合い、申し合わせが必要である。

6. TV の導入について

TV は 1 度導入し、完全に依存する状況では中止することは困難であるので、導入前に十分に理解して選択してもらう。NPPV 以上に命に直結する治療となるため、安全確保ができるのかの検討が必要である。

気管切開しても発話の機能が残っていればさまざまな方法で会話ができるので、前もって検討する。また、家族以外の吸引行為について、介護スタッフの確保ができるのかも在宅生活が継続できるかにとって大きな要素となる。

NPPV に比較すると機器の理解もさらに必要となり、トラブル時の対処についてもしっかり指導す

る必要がある。ALS の場合、TV が必要な時期には身体障害も進行していることが多いため、介護技術についてもさらに指導が必要である。

退院前には、電力会社への協力や消防署への連絡も行う。

7. TV 導入後の管理について

徐々に進行していく身体機能低下に対する対処は常に必要である。合併症予防のための排痰補助、呼吸リハビリテーション、拘縮予防、コミュニケーション機器の導入も継続して行う。カニューレの選択、人工呼吸器の設定条件の変更などは適宜行う。気管カニューレとの接続部の脱落による

事故が起きないように、ゴムをかけるなどの工夫も必要である。

文献

- 1) Sperfeld AD, Hanemann OC, Ludolph AC, Kassubek J : Laryngospasm : an underdiagnosed symptom of X-linked spinobulbar muscular atrophy. *Neurology* 2005 ; **64** : 753-754
- 2) Oliver D, Borasio GD, Johnston W : *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis* 3rd ed. Oxford University Press, Oxford, 2014 ; p 135
- 3) 日本神経学会 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 ; p 37
- 4) 難波玲子, 高橋貴美子, 萩野美恵子, 橋本 司, 妹尾昌幸 : 神経難病在宅療養ハンドブックよりよい緩和ケア提供のために (成田有吾 編). メディカルビュー社, 東京, 2011