

人工呼吸器とともに生活する

- いかに人工呼吸生活を、
安全にそして充実させ楽しむか -

徳島文理大学保健福祉学部

弓田羅勝義

ロクネコ企画

梶山 滋

はじめに

いま、私の手元に膨大な資料があります。全国の国立病院機構に所属する病院に入院中で、かつ長期人工呼吸をしている患者さんたちの資料です。国立病院機構とは、かつて国立○○病院とか△△療養所とかいわれていた病院が平成16年に独立行政法人化してできた組織で、144の病院（平成24年4月現在）が所属しています。

そもそも国立病院、療養所は太平洋戦争後、それまでの陸海軍の病院が厚生省に移管されてできたという経緯があります。そんな中で、特に療養所と呼ばれた施設には、当時非常に多くの結核の患者さんが入院し



ていました。しかし昭和30年代に入ると結核の治療法が確立され、入院の患者さんもどんどん退院できるようになってきました。

そこでそのような空き病棟を利用して、当時どこの病院も診てくれなかった筋ジストロフィーの患者さんの受け入れが始まったのです。それは昭和39年のことでした。私が平成23年3月まで勤務していた国立病院機構徳島病院も、そのような病院のひとつです。筋ジストロフィーは、残念ながら現在でも病気自体を治すことができません。したがって当初は、「医療はなにもできないのでせめて教育を」と、いった姿勢で対応したようです。筋ジストロフィーに限らず、神経難病あるいは重症心身障害児・者といった根治療法が困難な病気を持った患者さんを数多くみているのが、かつて療養所と呼ばれていた施設です。

話を手元の資料に戻しましょう。長期人工呼吸中の患者さんは、ほとんどが筋ジストロフィー、神経難病、重症心身障害児・者の方々です。この資料は平成23年7月の調査結果ですが、全国の施設に約2,700名いらっしゃいました。この調査は今回が5回目の調査で、過去の結果と比べてみると、このところ毎年100名くらいずつ増えていることがわかりました。

調査では患者さんの数だけではなく、さまざまなことがわかつてきました。そのうちのひとつを紹介しましょう。長期とは具体的にどのくらいの期間をさすのでしょうか。たとえば筋ジストロフィーの場合、人工呼吸を始めた人の3人に1人は10年以上も続けていることがわかりました。このことを人工呼吸開始前に説明されたら、おそらくほとんどの人が、人工呼吸を行いながらどのような生活ができるか真剣に質問するでしょう。

もしずっと寝たきり、天上を眺めるだけの10年間だとしたら、そういう悩ましい選択になるに違いありません。

これから私がお話ししようとしている人工呼吸とは、このような人工呼吸です。人工呼吸をしながらの会話、食事、その他もろもろの活動——これらの問題をいかに実現するかという対処が担当医に強く求められる人工呼吸なのです。

ではこれから、具体的に説明していきましょう。



ヒトはなぜ息をするの

ヒトはなぜ息をするの

私は現在、大学で看護師を目指す学生さんたちを教えています。看護学をはじめとする医療関連の学科は、今非常に人気があります。看護の勉強には、当然ヒトの身体の構造（解剖学）や働き（生理学）がたいせつな科目として含まれています。高校の生物で習うことをさらに詳しく広く勉強するわけです。ところが学生さんの中には高校時代にまったく生物を勉強していない人も少なからずいるのです。

そこで私はそのような学生さんの自己学習のために、ある課題を出了しました。

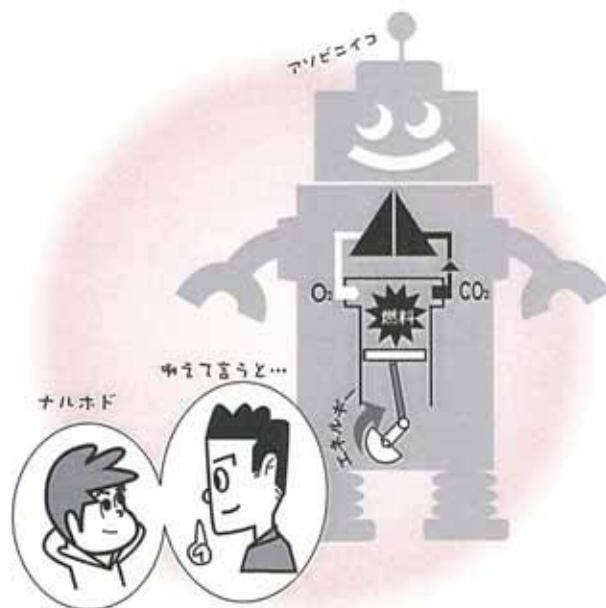
「ヒトはなぜ息をするの？」、中学生の弟さんからこのような質問をされたあなたはどのように説明してあげますか、という問題です。

さあどうですか、あなたならどのように説明しますか？

ではいっしょに考えてみましょう。

身体を動かす、ものを考えるなど、私たちが生きていくうえでのすべての活動にはエネルギーが必要です。もちろん寝ているときだって例外ではありません。さて、エネルギーを生み出すためには燃料が必要です。私たちの場合、食事が燃料補給の役割を担っています。この燃料を燃やしてエネルギーを生み出すわけですが、ものを燃やすには酸素が必要です。このだいじな酸素を身体に取り込む役目を果たしているのが呼吸なのです。この「酸素」ということは、これから話でだいじなキーワードとなりますから覚えておいてください。

酸素は私たちを取り囲む空気中に21%含まれています。では、ちょっ



と深呼吸をしてみましょう。ハイ、今あなたの肺の中にたくさんの酸素が流れ込んできました。

ここで、もう一度エネルギーの話に戻ります。ものを燃やすと必ず排気ガスが出ます。それが二酸化炭素です。排気ガスは身体の外に捨てなければなりません。二酸化炭素が身体に溜まると、いろいろ困ったことがおこるのです。そして、この二酸化炭素を身体の外に出すのも呼吸のだいじな役目なのです。

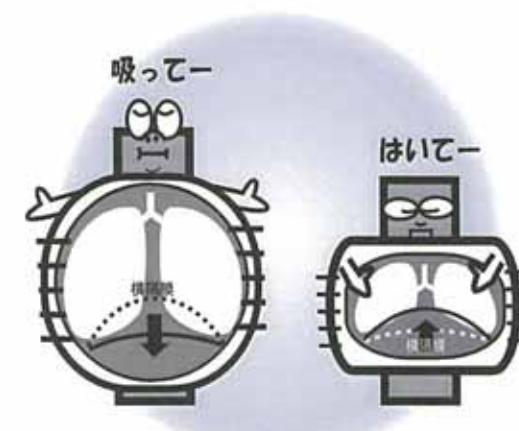
息を吐いて～。ハイ、今あなたが吐いた息には、身体の内から排出された二酸化炭素が含まれています。つまり息をするとは、酸素を身体に取り込むと同時に二酸化炭素を身体の外に出すことなのです。

息をしないと酸素がないのでエネルギーを生み出すことができず、生きることができません。息をしないと排気ガス（二酸化炭素）が身体内に溜まってしまい、やはり生きていくことができません。

呼吸のしくみ

胸（胸郭といいます）の中には、心臓と左右の肺が収められています。胸郭に囲まれた空間を胸腔と呼びます。つまり肺は胸腔内に収まっているのです。胸郭は、大きくなったり小さくなったりする可動性のある提灯のようなものです。この提灯の骨組みをなしているのが肋骨、肋骨どうしを貼り合わせているのが筋肉です。筋肉は同時に提灯を膨らませる役目をしていて、もっとも活躍しているのが横隔膜と呼ばれる筋肉です。

もう一度、深呼吸をしてみてください。「ハイ、大きく息を吸って～…。」胸が大きく膨らんでいることがわかるでしょう。横隔膜などの筋肉を使って胸郭を広げ、胸腔内を陰圧にすることにより肺の中に空気が流れ込みます。一方、息を吐くときには、ちょうどふくらませた風船が口をはずすと自然にしばむように肺から空気が出していくのです。こうやって空気中の酸素は肺（肺胞）にまで達します。実はこれは呼吸の一部の過程で、正確には換気と呼ばれます。

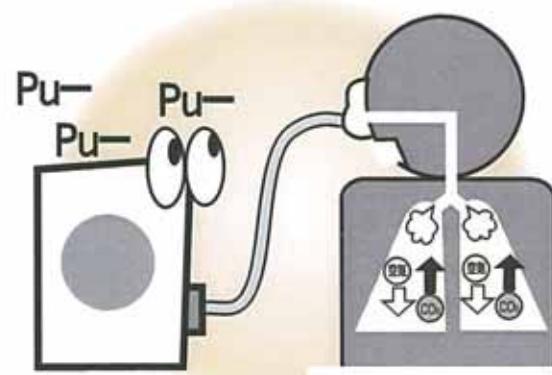


人工呼吸とは

私がこれからお話しするのは、何らかの理由でこの換気が障害されている患者さんたちのことです。たとえば筋ジストロフィーでは、横隔膜などの筋肉の力が弱くて胸郭を充分動かすことができず、酸素の取り込みと二酸化炭素の排出ができない状態です。一方、筋萎縮性側索硬化症(ALS)などでは、筋肉に命令を伝える神経の異常で換気不全となります。

換気不全が進行すると、器機の力を借りて換気を行う必要があります。これが人工呼吸です。この器機のことを人工呼吸器といいます。換気を助ける目的の器機ですから、正確には人工換気器と言うべきかもしれません。実際英語では、ventilation(換気という意味)を行う器機という意味でventilator(ベンチレーター)と言います。

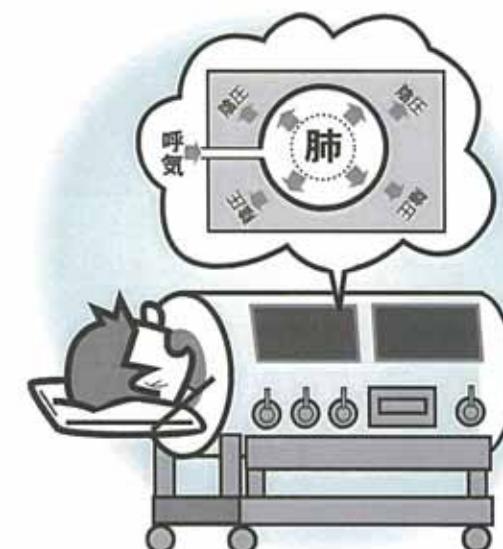
よく人工呼吸のことを説明すると「ああ、酸素を使うことですね。」と、酸素療法と混同される方がいらっしゃいます。しかしこれは間違います。換気不全の患者さんに酸素療法を行うと酸素不足は解消できても二酸化炭素はどんどん増加していきます。改善しないどころか悪化させてしまうこともあります。換気不全の患者さんに、人工呼吸をせずに酸素吸入だけを行うことは、危険なことがあることを覚えておいてください。



人工呼吸器の歴史 1. 鉄の肺（陰圧式人工呼吸器）

今から50年くらい前、北欧を中心にポリオが大流行しました。日本でも生ワクチンの緊急輸入などで大きなニュースになりました。ポリオにかかると、一部の患者さんに横隔膜神経、延髄（脳の中で呼吸をコントロールする部分）麻痺がおこり、呼吸ができなくなります。そこで当時、多くの人工呼吸器が使われることになりました。なかでも「鉄の肺」と呼ばれた人工呼吸器はその中心として大活躍しました。

この種の人工呼吸器は、昭和30年代後半まで一般病院で使用されていたようです。いや筋ジストロフィーでは、同じタイプの人工呼吸器（体外式陰圧人工呼吸器）が、つい20年くらい前まで数多く活躍していました。しかしこのタイプの人工呼吸器を使うと、ベッドに寝たきりになってしまいます。また胸郭変形の強い人の場合、あまり効果的ではありません。そんなわけで、今はまったく使われていません。ただ集中治療室などにおいては、あらたな陽陰圧体外式人工呼吸器(RTXレス



ピレータ)が注目されています。しかし、くりかえしますが長期人工呼吸用の器機としてはお勧めできません。

人工呼吸器の歴史 2. 陽圧式人工呼吸器

ふたたび、話を 50 年前に戻します。ボリオで人工呼吸が必要になった患者さんたちを調べてみると、鉄の肺で胸郭を広げる方法よりも、気管内挿管(あるいは気管切開)をして麻酔器のバッグを家族や友人が押して人工呼吸を行う方が、明らかに成績がいいことがわかりました。空気を吸い込ませるよりも、空気を吹き込む方が効果的というわけです。このような方法を陽圧式人工呼吸と呼びます。現在行われている人工呼吸は、集中治療室での人工呼吸、長期人工呼吸を問わず、ほとんどが陽圧式人工呼吸です。そしてそのための人工呼吸器が数多く市場に出ています。

では次にこの陽圧式人工呼吸器についてもう少し詳しくみてみましょう。

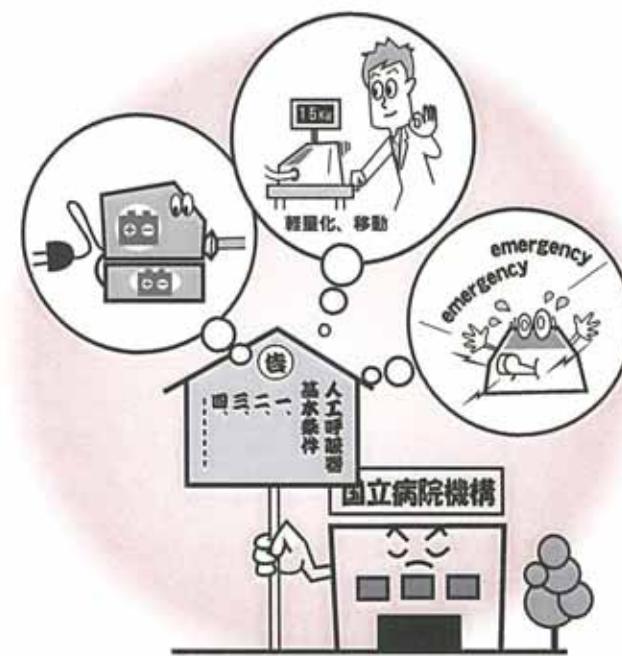
長期人工呼吸にふさわしい器機の条件

はじめに話しましたが、国立病院機構では長期人工呼吸についての調査を過去 5 回行いました。最初の調査は平成 16 年でしたが、平成 19 年に行われた第 3 回調査の後で、神経・筋疾患の患者さんが使用するのにふさわしい人工呼吸器の条件をまとめて報告しました。

このまとめは、そもそも同じ病棟に入院している患者さんが違った人工呼吸器を使用していると、取扱い方法の違いなどで安全上の大問題となるため、機種を標準化して統一していくという目的で作ったものです。しかしその際、患者さんたちの生活も十分考慮して作られました。このとき考えられた、人工呼吸器の条件を原文のまま以下に紹介します。

長期療養患者が使用する人工呼吸器が備えるべき基本的条件

- ①小型であるとともに本体部分重量が最大でも 15kg 程度と、人工呼吸器を装着したまま移動可能である。
- ②家庭内電源(AC / 100V) のほか内部バッテリー、人工呼吸器との間にインバーターを必要としない専用の外部バッテリーの 3 電源による作動が可能である(二相性陽圧人工呼吸器【Bi-level PAP】の場合は、人工呼吸器との間にインバーターを必要としない専用の外部バッテリーが接続できる)。
- ③機器本体にタービン等を内蔵しており、高压ガス配管設備との接続がなくても単体で換気可能である。
- ④気道圧上限、気道圧下限、接続不良、停電、バッテリー外れ、バッテリー容量低下等の異常を知らせるアラーム機能を備えている。



- ⑤呼吸回路が外れた場合の警報音を一時的に消音し、且つ消音時から一定時間内に自動的に当該警報音を発する機能（警報音自動復帰機能）を有している。
- ⑥患者の自発呼吸とのファイティングが生じないようトリガー機能を備えている。
- ⑦小児・新生児専用機種やCPAP専用機種、体外式陰圧人工呼吸器等使途が限定された機種ではない。

安全対策はもちろんですが、人工呼吸をしていても移動ができるポータブル型であるという条件が重視されていることがわかつていただけますか。もちろんこの条件は、そのまま在宅人工呼吸の場合にもあてはまります。なお現在、ポータブル型人工呼吸器はさらに改善されて重量が5kg前後になっており、ますます扱いやすくなっています。

人工呼吸の方法 ーインターフェイスの問題ー

人工呼吸の方法を考えるとき、どのような器機を使うかと同時に、もうひとつ非常にたいせつなポイントがあります。それは患者さんと呼吸器をどうやって結び付けるかという問題です。この器具をインターフェイスといいます。

ではインターフェイスにはどのようなものがあるのでしょうか。

インターフェイス 1. 気管内挿管

集中治療室の人工呼吸は、たいてい気管内挿管で行われます。これは気管チューブと呼ばれる管を口あるいは鼻から気管へ入れる方法です。口の中に太いチューブを入れるわけですから、患者さんにとっては相当苦痛です。もちろん話もできません。したがって、意識がはっきりして

いる患者さんにはまず耐えられません。もっとも、集中治療室で人工呼吸が必要な患者さんは意識がない場合が多く、あるいは意識をほんやりさせる薬を使いながら人工呼吸を続けることもあります。

鼻からチューブを入れる方法は多少楽で、小さい子どもの場合には、この方法である程度の長期間人工呼吸を行う場合もあります。一方、人工呼吸器と患者さんの肺をつなぐ回路内で空気のモレはほとんどなく、人工呼吸器が送り出した空気がほぼそのまま患者さんの肺に入るという非常に効果的な方法です。このような場合を閉鎖系回路と言います。長期人工呼吸では難しい選択肢です。

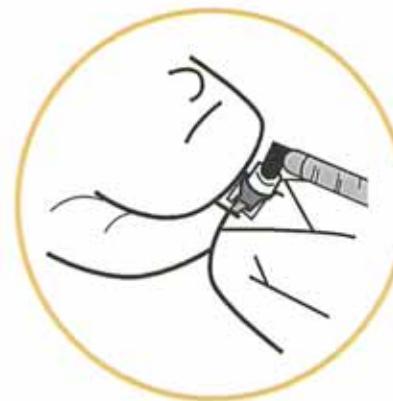


インターフェイス 2. 気管切開

気管内挿管が長期人工呼吸の患者さんには無理ということで、考えだされた方法が気管切開です。これはのどを切開して、そこから気管カニューレという管を気管に入れる方法です。この方法も閉鎖系回路で、空気のモレはほとんどありません。しかし気管切開によって、新たに次のような問題が出てきます。

まず声の問題です。声を出すことができません。正確に言うと気管切開をしても話ができる方法もありますが、声が出るということは空気がもれていますことを意味します。したがって、発声によって換気量が不足することもあります。

次は、痰の吸引の問題です。気管切開の患者さんは、自分で痰を出すことができません。そのためだれかに吸引チューブを使って、痰を吸引



してもらわなければなりません。これを気管内吸引と言いますが、この行為は医療的ケアと考えられています。医療的ケアは、専門技術・資格を持った人が行うべき行為とされており、資格のない人がすると罰せられます。現在、介護士なども痰の吸引ができるようになっていますが、その実施には研修を受けるなど、なかなか厳しいハードルを越える必要があります。このことは、特に在宅の患者さんにとっては非常に大きな問題です。

さらに、気管からの出血の問題があります。胸郭変形の強い患者さんでは、気管のすぐそばを大きな血管が通っていることがあります。この血管が破れると大出血を起こします。気管切開をしているとこの出血の危険性が高くなります。また吸引により気管の粘膜を傷つけて出血することもあります。

気管切開は重要な選択肢の一つには違いないのですが、患者さんには肉体的にも精神的にも影響の大きい侵襲的方法ということになります。

インターフェイス3. 鼻マスク

「こんな方法でうまくいくの？」

はじめて鼻マスクによる人工呼吸を知ったのは徳島病院へ赴任した時で、それが私の正直な感想でした。そのとき私の頭の中には、研修医時代の麻酔科での風景が浮かんでいました。当時私は、小児外科のヘルニアの手術で1日に何人もの赤ちゃんにマスク麻酔をかけていました。「先生、血液の色が悪いよ！ 呼吸はだいじょうぶ？」ちょっと油断す

るとたちまち外科の先生から注意があり、あわてて手で押さえているマスクの固定を修正し、あらためて気道を確保し直したものです。

みなさん、ブラックジャック先生をご存じですか？ そう、手塚治虫先生の産みだした天才外科医です。彼は外科医ですので当然手術をするわけですが、マスクをベルトで固定して麻酔をかけている場面が描かれています。しかし、この方法では安定して気道を確保することが非常に難しいのです。

そんなわけで、当初私は鼻マスクを用いた人工呼吸の効果に懐疑的でした。一方、当時大々的に行われていた体外式陰圧人工呼吸では患者さんは寝たきりで、効果も不充分、かと言って気管切開はなかなか患者さんに受け入れてもらえない状況でした。

そこで、とにかく鼻マスクを使ってみよう、ということになったのです。ところが実際に試してみると意外や意外、これがうまくいくのです。当時の私の予測がはずれたのは、おそらく麻酔と睡眠の違いによるものだったのでしょうか。

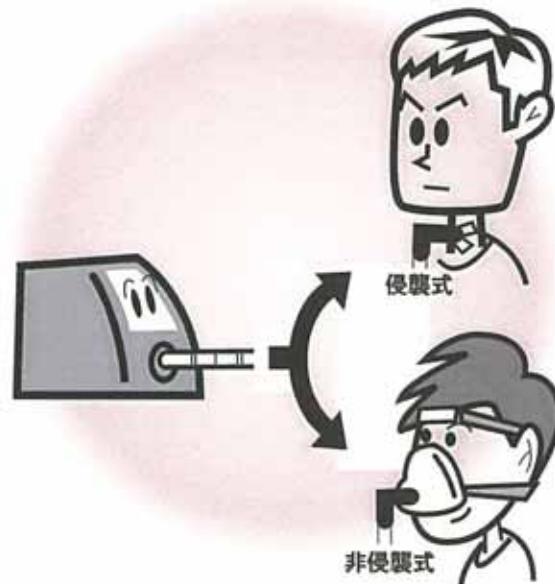


NPPV とは

NPPV とは

鼻マスクによる人工呼吸は、NPPV あるいは NIV と呼ばれます。NPPV、NIV はそれぞれ Noninvasive Positive Pressure Ventilation、Noninvasive Ventilation の略で、日本語では非侵襲的陽圧人工呼吸と訳されています。非侵襲的とは、気管切開などの侵襲的方法に対することです。つまり呼吸器（回路）と患者さんを最終的にどのようなインターフェイスでつなぐかで非侵襲的と侵襲的に分けています。

非侵襲的インターフェイスについてもう少し詳しく説明します。



鼻マスク

NPPV の場合、鼻マスクが代表的なインターフェイスです。これは患者さんの鼻だけをおおうマスクで、口はフリーとなります。このことは長期人工呼吸の患者さんにとって、非常にたいせつなポイントです。筋ジストロフィーでは、当初は寝ている間だけの人工呼吸ですが、やがて起きているときにも必要となってきます。そのようなとき、人工呼吸を行なながらしゃべる、あるいは食事をするといったことを考えなくてはならないのですが、これらは口がフリーだからこそ可能となることです。

現在さまざまなメーカーから、多くの種類の鼻マスクが出回っています。なかには鼻の穴に直接フィットさせるタイプのものもあります。ただしこれらはすべて外国製です。つまり欧米人仕様ということで、日本人にはぴったり合わないこともあります。でも多少は使用者の鼻の形に合わせて調節できるようになっており、あまり心配することはありません。また材質も当初は塩化ビニールだったのですが、シリコン製となりフィット感はよくなってきました。むかしは鼻根部に潰瘍を作ってしまう患者さんも多かったのですが、最近は減ってきてています。



ところで鼻マスクを使うみなさんに、たいせつなアドバイスがあります。

「絶対このマスクでないとダメ！」といった過度のこだわりは捨ててください。日頃から複数のマスクを併用することは、潰瘍対策の面からもおすすめです。第一、鼻マスクは数年で製造中止になるものが少なくありません。どんなにぴったりのマスクでも、いつまでも手に入れることができるわけではありません。今よりももっといいマスクが使える、このように考えてみてはどうでしょうか。



フェイスマスク

鼻と口をおおうフェイスマスクもあります。これは睡眠中などに口から空気がもれる場合に効果的とされています。集中治療室で使用する場合はともかく、長期人工呼吸の患者さんにおすすめできない理由は先ほども述べました。つまり、フェイスマスクでは食べることもしゃべることもできません。また昔は、自分でマスクをはずすことができない人は、使用禁止とされていました。もし嘔吐した場合にはどうなるか、とても危険ですね。



マウスピース

マウスピースも非常に有用な方法ですが、あまり使用されていないようです。私は平成7年にはじめて人工呼吸器を電動車いすに搭載した時、マウスピース使用を提案しました。それ以降は、代々患者さん同士の申し送りのような形でマウスピース使用が広まり、常識のようになってしましました。それだけみなさんを受け入れられているということでしょう。



マウスピースの使い方は各人各様、みんなそれぞれ工夫しているようです。たいせつなことは、マウスピースを含めた呼吸回路をしっかりと固定し、一度マウスピースを離しても自分で再びくわえることができるようになります。この点は非常に重要で、たとえばベッド上で回路をぶら下げての使用などは危険です。

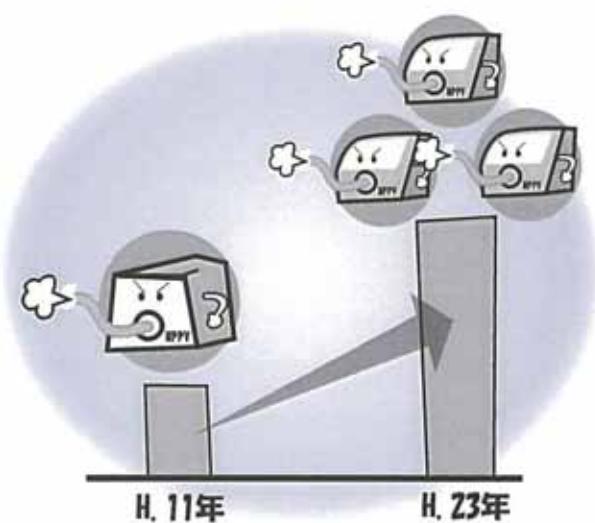
マウスピースは昼間、鼻マスクは睡眠時と使い分けている方が多いのですが、マウスピースを固定して眠ってしまっても使用できるものもあります。私は使ってみたいとは思いませんが、みなさんはいかがですか。

マウスピースをうまく使いこなすことで日常生活はグッと便利になりますが、人工呼吸器の設定あるいは機種によっては、マウスピースが使用できないことがあります。マウスピースのことに限らず、一般に長期人工呼吸では、先の先まで見越したうえでの機種・方法などの選択が求められます。

筋ジストロフィーの患者さんと NPPV の出会い

日本への NPPV 導入は、平成 2 年にミュンヘンで開かれた国際神経学会への、岩木病院（現国立病院機構青森病院）の大竹進先生と箱根病院の石原傳幸先生の参加がきっかけとなったようです。そして学会後に、大竹先生が岩木病院で始めたのが最初の例です。一方、同じ頃京都大学でも NPPV を試みたとのことです。いずれにしても、日本における NPPV は筋ジストロフィーから始まったということは確かなようです。（座談会 難病治療へのチャレンジ－筋ジストロフィー人工呼吸器普及の歴史－ ZSZ－研究－筋ジストロフィー 平成 18 年）

その後の NPPV の普及はめざましいものでした。筋ジストロフィーのことをいろんな観点から検討する筋ジストロフィー研究班と呼ばれるグループがあります。この研究班では平成 11 年から毎年、全国の筋ジストロフィー専門施設に入院中の患者さんの調査を続けてきました。この間における、もっとも大きな変化のひとつは、人工呼吸患者さんの増加でした。第 1 回調査では入院の患者さんの 38% が人工呼吸でしたが、



平成 23 年には 61% に達していました。施設によって、また病棟によつては入院の患者さんの 80、90% が人工呼吸というところも出てきています。

もし NPPV という選択肢がなかつたならば、筋ジストロフィーでこれ程の増加はなかつたかもしれません。特にデュシェンヌ型筋ジストロフィーでは、人工呼吸を始める時には 94% の患者さんでまず NPPV が選択されていました。(平成 19 年の調査)

NPPV のおかげで人工呼吸へのハードルが低くなつた

平成 6 年のことです。私が診ていた一人の患者さんが、急に呼吸不全を悪化させて気管内挿管となりました。徐々に進行する呼吸不全では本人の自覚症状が乏しく、私も慣れないうちは悪化に気付かず、何回か緊急挿管を経験しました。彼はそんな患者さんのひとりでした。とりあえ

ず病態は落ち着きましたが、人工呼吸なしで生活することは、もう無理でした。そこで、彼に気管切開の話をしました。当時の私には、抜管後そのまま NPPV で維持する自信はありませんでした。そのため、気管切開をすすめたわけです。一晩彼のそばに座つて説得しましたが、彼は承諾してくれませんでした。結局、挿管したままの状態で亡くなりました。うなづいてくれなかつた彼の心情、よくわかります。今ならば何の躊躇もなく NPPV をトライ、万が一うまくいかなかつたら再挿管し、その時点であらためて気管切開の相談をするでしょう。

筋ジストロフィーでは必ず人工呼吸が必要になります。その時機の決定には自覚症状があてにならず、検査が重要です。自覚症状のはつきりしない段階で人工呼吸の説明はなかなかたいへんなのですが、今は NPPV のおかげで非常に楽になりました。また緊急導入が必要な場合でも、まずは NPPV で始めます。

NPPV と患者さんの QOL の向上

QOL (Quality of Life) の Quality とは「質」という意味です。では Life の意味はどうでしょうか。Life にはさまざまな意味があります。まず、生物レベルでいうと Life は生命、そして個人レベルでは生活、さらに社会レベルで考えると人生ということになります。

おそらく多くの方は、必ずしも明確に Life の意味を意識していないのではないかと思います。そしてたぶん個人レベルの生活という側面を強くイメージされているのではないかでしょうか。

筋ジストロフィーで最初に、そしてもっとも顕著にあらわれる身体機能障害は、四肢の筋力低下です。この身体機能障害により活動性が低下します。すなわち移動障害です。移動障害に対する対策は、車いすあるいは電動車いすの活用です。病態がさらに進行すると、筋力低下は呼吸





筋にも及びます。この段階での対応は、ポータブル型人工呼吸器を電動車いすに載せることです。もちろん電源であるバッテリーの搭載も忘れてはいけません。この対応により、換気不全の段階にある筋ジストロフィーの患者さんの活動性は飛躍的に向上します。車いす搭載の具体的方法は、筋ジストロフィー研究神野班がまとめた「筋ジストロフィー長期入院患者の外出・外泊マニュアル」（このマニュアルは筋ジストロフィー研究班のホームページ CareCure-MD でダウンロードできます。）でくわしく解説しましたので参考にしてください。

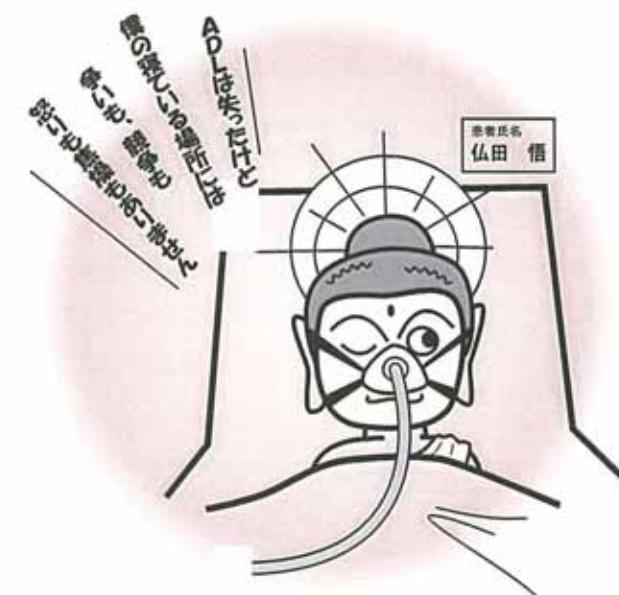
ところで、ここで強調した電動車いすによる移動ということであれば、むしろ日常生活動作（Activities of Daily Living; ADL）の改善により、生活の質を向上させたと説明すべきかもしれません。しかし QOL という観点からものを考えるとき、生活の質という側面だけを考えるということでは不十分です。

主観的 QOL と客観的 QOL

もうひとつ大切なことを付け加えておきます。QOL には客観的 QOL と主観的 QOL があるということです。前章では客観的観点から患者さんの生活の質を考えました。

では主観的 QOL とはどういうことでしょうか。ここで一人の患者さんを紹介したいと思います。私がこの患者さんを知った時、すでに彼は体外式陰圧人工呼吸器をつけて一日中ベッド上で生活していました。ちょうどそのころ、ポータブル型人工呼吸器を電動車いすに搭載する方法を確立させることができ、私は得意になってこの方法をみなにすすめていました。

「どう、ベッドから離れてどこへでも好きなところへ行けるよ。ベッドで一日中天井を見ていてもつまらないだろう？」



ややあって、彼が答えました。

「先生、じっと天井を見ているのもなかなか乙なもの…。」

もちろん彼が口に出して言ったわけではありません。

「何を粹がっているんだ、せっかくもっと楽しませてやろうと思っているのに。」

「バカな奴だ、勝手にしろ。」と、いう気持ちがその時の私にはあった
○ と思います。

その後私は QOL の問題を考えるとき、「悟り」ということを意識することが多くなりました。ADL はまったくダメ（まったく動けない）でも非常に穏やかな患者さんが少なからずいること、逆に ADL は非常にいいのにいつもグチばかり言っている患者さんもいること、これをどのように理解すればいいのでしょうか。

私には、一日中天井を見て過ごす生活は想像もできません。しかし、「なかなか乙」だと感じていた患者さんも、決して粹がっていたのではなかった…、そのように考えられるようになってきました。そして、主観的 QOL 向上という目標をもっとたいせつにすべきではないかと思うようになりました。

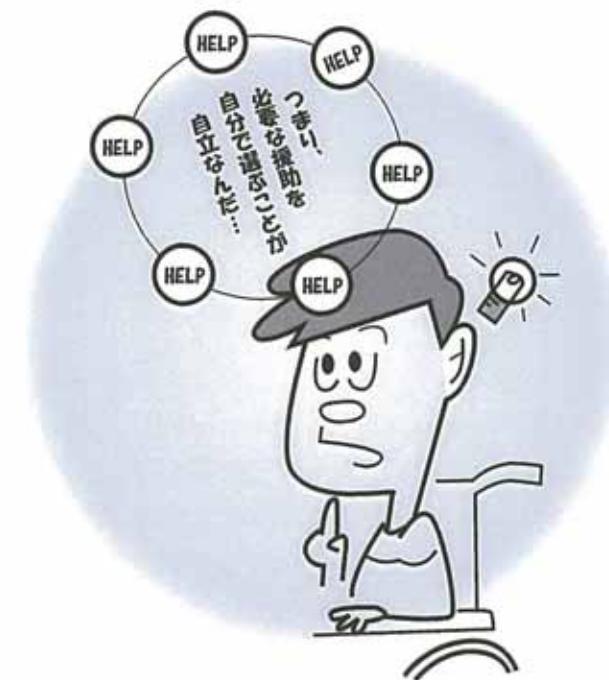
NPPV と主観的 QOL

主観的 QOL 向上に重要な要素は何でしょうか。私は自立だと思っています。以前は、自立とは ADL の向上に依存すると考えられていました。自分のことが自分でできなければ自立はおぼつかない…、しかしこのような考え方はちょっとおかしいと思いませんか。もしそうなら、筋ジストロフィーの患者さんは絶対に自立できません。ADL を 100% 介助に頼っていても自立はできる、これが Independent Living 思想です。

Independent Living 思想でもっとも重視されるのは、自己決定とい

うことです。

「自分で決める」、この一見至極もっともなことが、ややもすると否定されているのです。その象徴が NPPV ではないでしょうか。電動車いすに人工呼吸器を搭載して自由に行動しようとするとき、気管切開であれば必ず介助者が付き添う必要がある点で、NPPV が客観的 QOL 向上に貢献しているという点もあるかもしれません、私はむしろ自己決定、すなわち主観的 QOL 向上という点を強調したいのです。



NPPV の現状

NPPV の現状

このように NPPV は患者さんにとって、さらに担当医にとっても非常に魅力的な人工呼吸法です。スイスで発表された医学論文では、電動車いすと NPPV のおかげで筋ジストロフィーの患者さんの QOL（生活の質）は著しく向上したと報告されています。ところが残念なことに、必ずしもすべての患者さんがその恩恵にあずかっているわけではないようです。

アメリカのボストン近郊の病院を対象にして、NPPV の調査が行われました。その結果、NPPV を行っているかどうかは病院間で大きな差があることがわかりました。あまり行っていない病院では、医師の知識不足、呼吸療法士のトレーニングが不十分、器機が不適切といったこ



とが原因だったそうです。ただこの調査は、急性期病院を調査対象として実施されたものです。それでも筋ジストロフィーのような神経筋疾患の長期人工呼吸について、同じように病院によって NPPV の活用に差があることがイギリスやイタリアからも報告されています。

では、日本ではどうでしょうか。全国 27 の筋ジストロフィー専門部門を持つ施設での調査結果では、人工呼吸患者のうち気管切開を行っている患者さんの割合に、施設間で大きな差があることがわかりました。これは、人工呼吸を始めるときには NPPV であっても、その後に気管切開をする患者さんの割合が、病院によって違うということです。

ではどうしてこのようなことが起こるのでしょうか。この質問に答えるには、NPPV についてのいくつかの誤解が重要なカギのようです。

NPPV についての誤解（1）「NPPV は簡単な人工呼吸」

すべてがバラ色のようにみえる NPPV ですが、そこには落とし穴がいくつかあります。

「マスクさえ着ければ、OK！」

このような誤解が、患者さん・家族のみならぬだけではなく、医療関係者にも広くはびこっています。でもこれは大間違いです。

最近、私は驚くような経験をしました。他の施設で NPPV を始めたのだが、うまくいかないという患者さんの話です。その患者さんによると、担当の先生から NPPV の話があった後、いきなり呼吸器のメーカーの人が自宅を訪れ、鼻マスクを試しにつけた後（？）に設定し、器機を置いて帰ったそうです。患者さんは、



ほとんどつけることができなかったと言われましたが、器機の使用状況の記録をみてみると、まったく使われていませんでした。この先生は開業の先生だったのですが、もし気管切開の患者さんでも同じようなことをしたでしょうか。決してそんなことはなかったと思います。

さらに外来だけでなく、病院でも同じようなケースがありました。担当医から看護師に、「NPPV 始めておいて。」との指示。困った看護師は、臨床工学技師に相談。臨床工学技士から私に、「受け持ちの先生から設定しておいてと、言われましたがどうすればいいでしょう。」と、報告がありました。これも、もし気管切開での人工呼吸ならこんなことはあり得なかっただろう。

NPPV は簡単な人工呼吸という誤解から、医療関係者にも患者さん・家族のみなさんにも、高度な医療行為を行っているという自覚が欠如してくるようです。これは非常に困った兆候で、NPPV が順調にできているかどうかの問題以前に、事故に直結しかねない状況です。事故が起こってからあわても取り返しがつきません。

NPPV についての誤解（2）「人工呼吸器はなんだっていい？」

同じように見える人工呼吸器でもそれぞれ特色があり、その選択には苦労します。また患者さんにとっても、機種により使い勝手が違ってくるようです。

「患者さんに合わせて人工呼吸器を選択する。」

そのような方針を掲げて人工呼吸を進めた結果、徳島病院では非常に多くの機種が病棟に混在することとなりました。実はこの状況、安全管理面からみると非常に危険なことなのです。このような状況は徳島病院だけではなく全国の病院で発生していました。そこで、機種を統一していこうという試みが行われたのです。どのような特徴を持つ機種を選べ



ばいいのかについては先に述べました。

ところで、機種選択についてぜひ知っておいてもらいたいことがあります。

バイパップという人工呼吸器

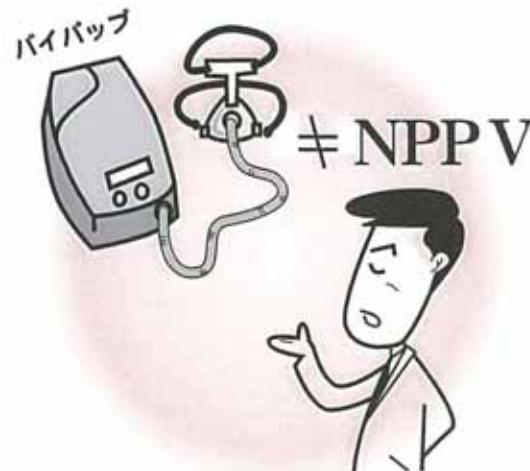
このところさまざまな医療現場で NPPV が選択される機会が増えてきました。当初は慢性呼吸不全（長期人工呼吸）が対象だったのですが、急性呼吸不全（集中治療室などの人工呼吸）での使用も増えてきています。この本では話を長期人工呼吸に限定しているので、急性呼吸不全には触れません。

では長期人工呼吸の対象となるのは、どんな病気でしょうか。筋ジストロフィーなどの神経筋疾患はもちろんのですが、NPPV の患者さんの数が圧倒的に多いのは慢性閉塞性肺疾患（COPD）や肺結核後遺症

などの呼吸器の病気です。そもそも筋ジストロフィーなどは患者さんの数自体が少ない病気ですから、その中で人工呼吸の患者さんというと、さらに少なくなるのは当然でしょう。

呼吸器疾患のNPPVで使われている人工呼吸器は、ほとんどがバイパップです。そもそもバイパップとは、レスピロニクスという会社が開発した人工呼吸器（当初は人工呼吸器の基準を満たさず呼吸補助装置と分類されていました。）をさす固有名詞です。その後同じようなタイプの器機（たとえばニップ、Vivoなど）が数多く市販されるようになってきたのですが、やがてそれらの総称としてバイパップという言葉が使われるようになってきました。正式にはBi-level PAP（二相性陽圧人工呼吸器）と言いますが、この本では以後総称としてのバイパップを使います。

バイパップの大きな特徴は定常流、つまり息を吸う時も吐く時も、常に回路内に空気が流れていることです。そして息を吸う時の圧をIPAP（アイパップ）、息を吐く時にかかる圧をEPAP（イーパップ）と呼びま



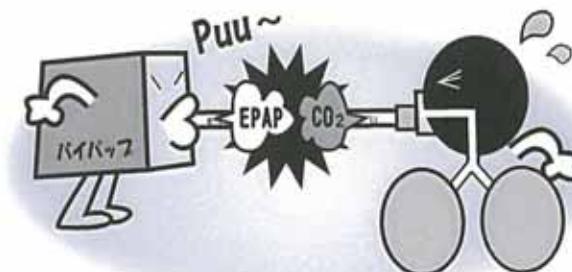
す。EPAPは、閉塞型睡眠時無呼吸症候群のような病気では非常に有用ですが、ふつう筋ジストロフィーなどの換気不全には必要ありません。いや、必要ないどころか、かえってじゅまになることもあります。

困ったことに、このバイパップとマスクを使う方法がNPPVであると理解されていることが多いのです。確かにCOPDなどの呼吸器疾患ではその通りで、使われる機種はみなバイパップです。一方、筋ジストロフィーなどのNPPVで使われている人工呼吸器は大部分がバイパップではありません。

NPPVとは、あくまで鼻マスクなどのインターフェイスを使った人工呼吸法です。なぜこの点にこだわるかと言うと、NPPV=バイパップという誤解から、バイパップをすすめられてNPPVがうまくできなかった筋ジストロフィーの患者さんが何人もいたからです。

EPAP がじゅまをする

バイパップでNPPVがうまくできなかった患者さん、なにが問題だったのでしょうか。よく調べてみると、多くの場合その原因はEPAPでした。息を吐く時に陽圧がかかる、これはちょうど走っている車の窓から顔を出して息をしているような状態です。バイパップ・タイプの人工呼吸器では、構造上必ずEPAPがかかります。もし必要ないのであれ



ば EPAP をできるだけ低くすればいいのですが、残念ながらバイパップの呼気弁・呼吸回路の構造上からあまり低くできません。低くすると、自分の吐いた空気を再び吸い込んでしまうからです。つまり、新鮮な空気を吸うことができないのです。

やはり、バイパップはおすすめできません

一方、時間をかけてじっくり始めれば多少の EPAP は問題にならないばかりか、逆に患者さんにとって受け入れやすい、優しい方法となることもあります。結局、筋ジストロフィーなどの NPPV に慣れたスタッフが、十分時間をかけて対応することがたいせつなのです。

それだったら、人工呼吸器はバイパップでもいいのでしょうか。確かに睡眠時のみの NPPV であればバイパップを使っても、とりあえず問題ありません。しかし昼間にも時々、さらに一日中使用しなければならなくなったりした時にはおすすめできません。

第一の理由は電源です。バイパップタイプの器機は一般に消費電力が



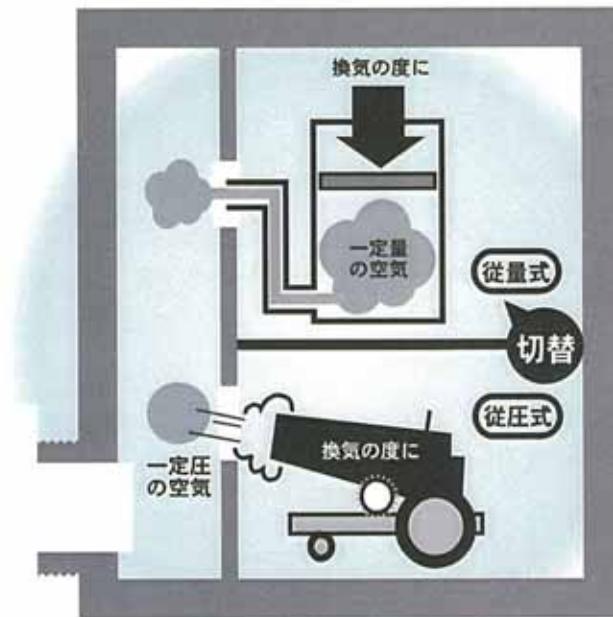
高いこと、ほとんどの機種にバッテリーが内蔵されてないこと、外部バッテリーに接続できない機種もあることが挙げられます。東日本大震災、それに続く停電により、緊急時電源が大問題になったことを思い出してみればわかっていただけるでしょう。また緊急事態であわててしまっている場合は、自動的にコンセントからの電源が非常用電源に切り替わる内臓バッテリーのようなシステムが絶対に必要です。

第二の理由は、バイパップの場合マウスピースが使用できないということです。さらに、息溜め（胸郭のストレッチ）ができない、口鼻の乾燥、また人工呼吸を行いながらの食事が困難かつ危険である点などが挙げられます。筋ジストロフィーは進行すると必ず一日中人工呼吸が必要となりますから、このようなことは非常に重大な問題になるのです。

ポータブル型人工呼吸器

バイパップを使用しないならどのような機種を使えばいいのでしょうか？ ポータブル型従量式人工呼吸器です。以前はこのような言い方をしていましたが、実をいうとこの言葉は正確ではありません。従量式（Volume Control Ventilation；VCV）とは古典的な言い方で、一定量の空気を送り出すという意味です。現在、ポータブル型人工呼吸器は、従量式と従圧式の切り替えが可能です。従圧式とは、やはり古典的な分類で、一定の圧で空気を送り出すという意味です。しかしポータブル型人工呼吸器で使用されている従圧式は、正確には圧調節換気（Pressure Control Ventilation；PCV）です。

現在、いくつかのポータブル型人工呼吸器は、回路を変えると Bi-level PAP として使用できるものもあり、ますます混乱しそうです。そこで、先に述べた電源など、Bi-level PAP の問題点をクリアできているものを使うと考えればいいかもしれません。



人工呼吸器のモード

ここで説明することは、相当専門的なお話を。人工呼吸器の設定についての話ですが、実際に NPPV で問題となっていたいくつかの例について説明します。ややこしければ飛ばして下さって結構です。

人工呼吸を始める場合、患者さんの呼吸をどのように補助するかを決めなければなりません。これをモードと言います。長期人工呼吸の場合は原則として意識があり、自分の呼吸もまったくないわけではありません。したがってまずは、完全に器械任せというより、できるだけ自分の呼吸を活かした方法の方が受け入れてもらいやすいようです。

このような場合、自発呼吸モードとして Pressure Support Ventilation (PSV) というモードがあり、一見よさそうに見えますが NPPV では使えません。PSV では、目標とする圧を決めます。人工呼吸器は目標圧に

達するまで空気を送り続けます。もし空気のモレがあると、なかなか目標圧に達しないため吸気時間が伸びます。延長には限度があり最大 3 秒くらいですが、3 秒という吸気時間は通常患者さんは受け入れることができません。空気モレの問題が頻発するのは睡眠中、患者さんはすぐ目を覚ますことになってしまいます。

PSV は自発呼吸モードですから、吸気のタイミングは患者さんが決めることになります。人工呼吸器が患者さんのどのくらいの吸気努力を察知するかを決めるのが、感度設定です。昔のポータブル型人工呼吸器では感度設定は気道内圧で決めていましたが、現在は流量変化などで決めており、非常に細かい調整ができるようになりました。

しかし、患者さんが起きているときと眠っているときとでは適切な感度が違ってきます。そのため安全のために通常最低限の換気保証をしておきます。その方法として補助 / 調節換気 (Assist Control : A/C) と同期型間歇的強制換気 (Synchronized Intermittent Mandatory Ventilation; SIMV) があります。



この SIMV は通常 PSV と組み合わせて使用しますが、前述の通り PSV が使えませんので選択すべきモードではありません。そもそもこのモードは、人工呼吸器から離脱するときに有用な方法で、離脱を考える必要のない長期人工呼吸であえて選択するモードではありません。さらに PSV のない古いポータブル型人工呼吸器の場合、SIMV の選択は NPPV では禁忌です。患者さんに無用の呼吸努力を強いてしまいます。

設定の実際

呼吸器の設定を直接患者さんが行うことはありません。担当の先生がやらなければならぬことです。当然ですが、決してメーカーの担当者がやることではありません。したがって、あまりくわしく説明しても意味がないかもしれませんので、私のやり方を簡単にお話しします。もちろんやり方は他にもいろいろあると思います。

最初に試みるモードは VCV です。なぜなら、VCV の方が単純でトラブルが少ないように思うことと、消費電力が少ないためです。換気量はやや少なめで始め、患者さんの意見を聞きながら調節します。マスクの場合、死腔量も大きいので増減量にはあまり神経質になる必要はありません。睡眠中の空気モレが換気量を増やすことで、コントロールできない場合には PCV に変更します。

当初はまずマスクだけを着ける練習をやりましたが、今は最初から人工呼吸器につないでいます。ただマスクは介助者が手を持って行い、最初からベルトで固定することはありません。マスクを強く押しつけることは避けますが、モレのないようにということは心がけています。特に PCV で導入する際、この点は重要です。モレが大きいと流量が増えて風圧を不快に感じてしまいます。

呼吸回数は1分間に6回くらいとして、感度を適切に調節しできるだ



け患者さんのタイミングで吸気を行うようにします。一方、患者さんの理解が得られない場合などでは、完全にコントロールしてしまった方がうまくいく場合もあります。

まとめいうと、できるだけ患者さんの観察を詳細に行い、その反応によって臨機応変に対応してあげることが重要です。すべての患者さんに当てはまる万能型スタンダードはありません。

NPPV についての誤解（3）「NPPV は一時的な方法」

「もう NPPV をはじめて〇〇年もたつので、そろそろ気管切開でしょうか？」

よく患者さんから、このように質問されます。私の診ている患者さんにも、NPPV で 10 年以上人工呼吸を続けている患者さんが増えてきました。しかし、始めたばかりなのに継続困難という患者さんもいます。したがって一律に時間の問題というわけではありません。食べ物の呑み込みの悪い方（嚥下障害）の場合は、NPPV を続けることが難しくなる場合もあります。

病気によっても違ってくる

NPPV で長く呼吸が維持できるかどうかは、病気によっても違います。筋ジストロフィーと同じ神経筋疾患でも、ALS の場合は NPPV で維持できる期間が短いようです。

長期人工呼吸調査で、NPPV 継続期間を病気別にみてみると、筋ジストロフィーでは 5 年以上 NPPV を続けておられる方が 53%、なかには 20 年近く続けている人もいらっしゃいました。一方 ALS では 85% の患者さんが 2 年未満でした。人工呼吸を行っている ALS の患者さんの内で、NPPV は約 6% にすぎず、ほとんどが気管切開による人工呼吸です。

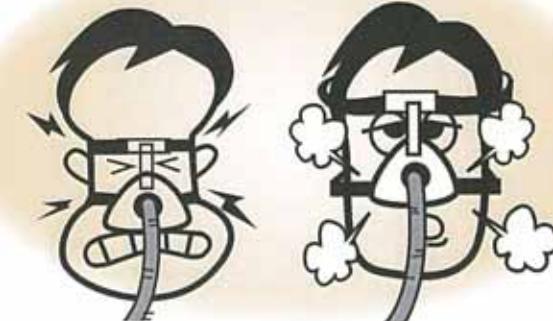
NPPV を維持するためには開始後も常に検査が必要

長期間人工呼吸を続けるのですから、次第に病態が進行して最初の設定条件では呼吸が維持できないこともあります。したがって、定期的な検査が必要です。ところが NPPV は先に述べた通り非常に不安定な人工呼吸方法なので、うまく換気できているかの評価がさらに頻回に必要です。

特に空気のモレのチェックは重要です。空気のモレがひどく、NPPV がほとんど役に立っていないこともしばしばあります。マスクの位置あ

ベルトを締めすぎると
すぐに褥瘡になるし

ベルトがゆるいと
空気がリークする



るいはベルトのゆるみなどがモレに影響します。かといって空気モレを気にするあまり、極端に強くベルトを締めるのも考え方で、なかなか微妙な問題です。

寝ている間の口からの空気モレ

もっとも影響が大きいのは、寝ている間の口からの空気のモレです。最初はまったく問題なかったのに、長く NPPV を続けているうちに次第にモレが多くなっていくことも珍しくありません。そこで、こまめな検査、適切な対応が必要となります。検査は睡眠中のパルスオキシメーターによるモニタリングです。記録装置のついたパルスオキシメーターを寝る前につけて朝起きたらはずす、自宅でも簡単に検査できます。そこで異常が見つかったら、換気量を増やす、あるいは換気方法を PCV に変更します。PCV では、空気のモレがあると流量を増やして設定圧に達するように調節してくれます。さらに設定圧を上げいかなければならぬこともあります。

このような対応を怠ると、「もう NPPV は無理です。気管切開しましょう。」と、なってしまうのです。



呼吸リハビリテーションの重要性

筋ジストロフィーでは、胸郭を動かす筋肉（呼吸筋）の力が弱くなっています。これは残念ながらどうしようもありません。胸郭を大きくふくらませていないと、次第に固くなってしまいます。手足の動きが悪くなると、肘とか膝の関節が固くなってくるのと同じような理屈です。つまり呼吸筋力が弱いので自分の力で深呼吸することはできませんが、胸郭を柔らかく保っていれば、蘇生バッグなどで介助してもらうことにより十分な量の空気を肺の中に入れることができるわけです。この評価は最大強制吸気量（MIC）を測って行います。

次に、十分に吸い込んだ空気を勢いよく吐き出すことで痰を吹き飛ばしますが、これは咳の最大流速（CPF）で評価します。咳の最大流速が十分でないときには、介助者が手で胸郭や上腹部を圧迫して助けます。

さらに強力な排痰介助が必要な場合には、カフマシーンを使います。医療器械が普及するためには保健医療の適応になることが一番です。カ

咳の役割を知っていますか

筋ジストロフィーに限りませんが、神経筋疾患では病態が進行すると痰をとるのに苦労することがよくあります。私たちは痰がたまつたとき咳をします。つまり咳は、気道をきれいにしておくために非常に重要な役目を果たしているのです。有効な咳を行うためには、いくつかのポイントがあります。

まず十分に空気を吸い込むこと。そして大きく吸い込んだ空気を力強く吐き出すこと。こうやって咳は痰を吹き飛ばしているのです。気道に痰がからんでなかなかとれないときのうっとうしさ、私たちもよくわかります。この問題に対する対策はなにをおいても呼吸リハビリテーションです。



フマシーンはようやく外来の患者さんには適応となりましたが、入院の場合はダメです。そんな訳でカフマシーンについては、まだまだ医療関係者でも十分理解できてくるとは言えず、さらに周知が必要な状況です。一方、カフマシーンの種類が増えつつあることは明るい材料と言えるかもしれません。

最近、デュシェンヌ型筋ジストロフィー管理ガイドラインがあいついで発表されました。いずれも外国のものですが、早期からの呼吸リハビリテーションなどの専門スタッフの関与を推奨し、その重要性を強調しています。筋ジストロフィー研究班でも、呼吸リハビリテーションマニュアル (CareCure-MD でダウンロードできます。) を作成し、全国で講習会を開催してその普及に務めてきました。また現在、日本のガイドラインを作成中です。

このように、呼吸リハビリテーションの重要性は今さら言うまでもありませんが、熱意のある優秀な理学療法士などのリハビリテーションスタッフがそろっているかどうかも、NPPV を継続するうえで欠くことのできない条件です。

最近私が診るデュシェンヌ型筋ジストロフィーの患者さんは、OKはとんどが人工呼吸がらみです。すなわち高齢者 (?) で、もう少し早く来てくれたらよかったのにと、いつも思います。マスクをつければOKではなく、早期からの呼吸管理がNPPV長く行うための成否に大きく影響するのです。

NPPVを始める前から、そして始めてからも、適切な呼吸管理を行うことではじめてNPPVを維持していくことができるのです。くり返しますが、「マスクさえつけばOK！」ではありません！

気管切開で排痰の問題が解決するのか

気管切開で排痰の問題が解決するのか

気管切開をすすめる医師は、「気管切開すると気管内吸引で楽に痰を出すことができますよ。」と説明します。私もこの意見を100%否定するつもりはありませんが、なかなかハードルの高い、あらたな問題が出てくることも考えておかなければなりません。気管内吸引を行うには人の手が必要です。入院のケースだとこれは主に看護師の仕事ですが、在宅ではどうでしょうか。すなわち医療的ケアの問題です。家族が行うこと場合はとりあえず問題ないのですが、ヘルパーさんではどうでしょうか。

平成15年厚生労働省は、ALSの患者さんにおいて、「家族以外の者が痰の吸引をすることもやむを得ない。」という医政局長名通知を出し



ました。またその後、ALS以外の疾患でも吸引ができると通知しました。しかし、実際にはほとんど実施されておらず、気管切開による在宅人工呼吸での家族の負担軽減にはほど遠い状況でした。この原因についてはいろいろ考えられていますが、吸引はヘルパーさんが見るに見かねてやる（実質的違法性阻却：違法な行為なのだけれどやむを得ない行為であり、実質的に違法性が阻却されうるとして、運用上の取扱い）といったスタンスをとっていた点が大きかったようです。

そこでその解決策として、吸引などをヘルパーの業務として位置づけるべきではないかなどの課題が指摘されるようになりました。

社会福祉士及び介護福祉士法の一部改正案

平成24年4月、社会福祉士および介護福祉士法の一部改正案が施行されました。これはヘルパーさんが業務として痰の吸引などを提供できるようにという、内容の改正です。そのためには、8時間の講義と1時間の演習（シミュレーター演習）を受講しなければなりません。また講義を受けた後、筆記試験が行われます。なおこれは特定の患者さんへ医療的ケア提供の場合で、もしだれに対して行うためには50時間の



研修が必要です。もちろんこれは痰の吸引などの医療的ケアが適切に行われるためにはぜひ必要なことですが、研修はなかなかたいへんです。

さらに痰の吸引についてですが、気管カニューレ内とされています。気管カニューレ内限定についてはもっともな理由もあるのですが、実際患者さんの吸引を行ってみるとこれでは満足してもらえないことがしばしばあります。「もっと奥の方、右気管支の。」当然このような患者さんには気管カニューレ内吸引では満足してもらえません。

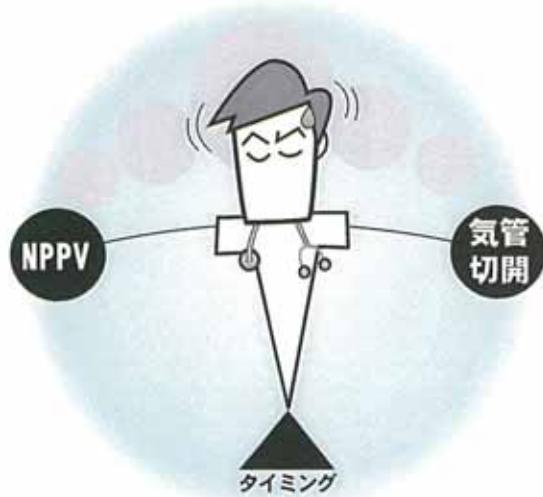
時間をかけてそんな奥まで吸引したら危険な患者さんもいますが、そうでない患者さんも少なくありません。特定の患者さんに対する吸引であればこのあたりの指導も十分可能なのですが、とにかくできなくなりました。さらに口腔内吸引については、見える範囲となっています。見える範囲の吸引は医療的ケアではないという解釈もありましたが、今回はっきりと限定されました。本当に必要なのはもう少し奥、梨状窩などの吸引なのです。

この問題を完全にクリアするためには、まず気管切開を避ける方法を考えた方が近道のようです。

「主治医の気力がNPPV維持に重要？」

私自身の貴重な経験を紹介します。あるNPPVの患者さんが換気不全となり、いろいろやってみたのですが、とうとう挿管になってしまいました。さいわいその後の経過は順調で、さて今後どうするかということになりました。

以前の私でしたら、何のためらいもなくNPPVに再挑戦していたでしょう。しかしこのところ体力が衰えてきていることを自覚していた私は、常識的かつ安全な気管切開を提案しました。しかしどうしても同意を得ることができませんでした。そこで思い直し、もう一度NPPVに挑戦す



ることにしました。再挿管にそなえて泊まり込みの用意をして抜管し、再度 NPPV にしたところ、予想に反してうまくいったのです。この患者さんはその後、再度 NPPV で在宅人工呼吸となりました。

もちろん、このようにうまくいったケースばかりではありません。だいぶ前のことですが、再挿管、気管切開となった患者さんも経験しています。

「気管切開をやっておかないと危険です」

なぜ気管切開がすすめられるのでしょうか。その際の医師からの説明は、「気管切開をやっておかないと危険です。」のはずです。これにもっともな理由があります。ひとつは、緊急時の気管内挿管が非常に難しい場合が多いことです。肺炎などで呼吸不全が悪化したとき、痰がつまって息ができなくなったときには気管内挿管が必要となります。通常口を大きく開き、そこから管（挿管チューブ）を気管に入れるのですが、筋ジストロフィーでは口を大きく開くことができない人が多いのです。

さらに首が曲がっていることも挿管を難しくしている大きな原因です。

したがって一度でもそのような経験をした医師は、「気管切開をおかないと危険です。」と説明するでしょう。私は最初から口から挿管することはあきらめ、鼻からファイバーを使って挿管しています。鼻からの挿管方法は、緊急時には決してオーソドックスな方法ではありません。また一般の病院で挿管にファイバーを使うということもあまりありません。

そこで、できるだけ呼吸不全が悪化するような状態を作らない、ということが推奨されることになります。呼吸リハビリテーションを心がけ、かつ排痰対策を十分にしておくこと、また風邪などの呼吸器感染症では早めに受診することなどが重要です。さらに NPPV が有効に行われているかを常にチェックし、呼吸機能に余裕を持たせておくことも大切です。

NPPVについての誤解（4）「気管切開はダメな方法」

ここで少し見方を変えてみましょう。クリストファー・リーヴをご存じですか。2代目スーパーマンを演じたアメリカの俳優です。彼は落馬して頸椎損傷となり、人工呼吸が必要となりました。そこで彼は NPPV ではなく気管切開を選択したのです。



「俳優が顔を隠すようなマスクをつけるわけにはいかない」、これが気管切開を選択した理由だったそうです。その後の彼の活躍ぶりはご存知の方も多いと思います。

気管切開はどうしようもないダメな方法、このように考えるのはちょっと待ってください。今まで説明してきたとおり、換気という視点から評価するとしたら NPPV は気管切開にまったくかないません。筋ジストロフィーの人工呼吸とは、そもそも換気不全対策であったことを思い出してください。

気管切開も選択肢の一つ

もうひとり気管切開された方を紹介します。在宅人工呼吸の患者さんです。ご自宅は、徳島から片道 5 時間かかる四国の西の端。まわりには診療所がただ 1 カ所あるだけで、その診療所の先生が毎月の管理をされています。地元の病院までは約 2 時間かかります。

この患者さんが在宅に移る時に、病態の問題ではなく、このような地域の状況からそれまでの NPPV から気管切開となったそうです。私は

頼まれて 2 回この患者さんを訪問しました。そして再び NPPV が可能かとの相談を受けました。私は地域の状況を考慮すると、気管切開の選択も致し方なかったのではないかと説明しました。そして患者さんも最終的に、「NPPV よりも在宅」を選択、私はこの方の自己決定を尊重したいと思います。

残念ながら今の日本、医療の地域格差は歴然として存在します。そういう条件への配慮も必要でしょう。



未熟な技術で漫然と NPPV を続けるのも問題

私が NPPV を知ったばかりの頃、必死になって NPPV を続けていた患者さんがいました。ついにどうしようもなく気管切開になったのですが、その時の彼の感想は、

「こんなに楽なんだったら早く気管切開すればよかった。」

これを聞いた私が、愕然としたのは言うまでもありません。未熟な技術で漫然と NPPV を続けることが患者さんにもたらすものは何か、よく考えねばなりません。換気が目的なら圧倒的に気管切開の方が有利です。

「NPPV が続けられるようできるだけがんばる。でも気管切開という方法を最初から捨てないで欲しい」、これは私が人工呼吸を始める前に患者さん・家族のみなさんにいつもお願ひしていることです。



理屈ではわかるけれど…

気管切開が換気には有用な方法であること、わかってもらえたか。しかし世の中、なかなか理屈どおりにはいきません。私も過去に、何人かの患者さんに気管切開をすすめてきました。しかし、なかなか「わかった」とは言ってもらえませんでした。なかなか返事がもらえないこと、わからないかもしれません。私が気管切開をすすめられたら、やはり簡単には返事できないでしょう。気管切開をやることによるデメリット（リスクを含む）、メリット、理解すればするほど迷うかもしれません。

結局、「Do to others as you would have others do to you (おのれの欲せざるところを人に施すなけれ)」 このような基本方針でのぞむしかないでしょう。



筋ジストロフィーの NPPV と取り組んで 20 年近くになります。この間、百数十名の筋ジストロフィーの患者さんの NPPV をお手伝いしてきました。

ところで、私が平成 23 年に徳島病院を退職するまでの最後の 1 年間で、7 名の患者さんに NPPV を始めました。そのうち 6 名は、他の病院で始めようとしたけれどもうまくいかずに紹介されてきた患者さんです。奇しくもみな、瀬戸大橋をわたってきた筋ジストロフィーの患者さんでした。

いくら橋で陸続きとはいって四国外からの受診はなかなかたいへんです。ではなぜこのような現象が起こるのでしょうか。それは患者さん・家族のみなさんの NPPV に対する思い入れの強さと、医療関係者の NPPV に対する大きな誤解が原因ではなかったかと思います。

約 40 年間、政策医療として続けられてきたわが国の筋ジストロフィー医療は、ここにきて大きく変わろうとしています。一言で言うと、専門病院への入院療養から自分の住み慣れた地域での在宅医療への流れです。全国の筋委縮症病棟（筋ジストロフィー病棟）への入院中の患者さんをみると、その約 20% は筋ジストロフィー以外の患者さんで、その割合は毎年増加しています。病院によっては半数近くが他疾患というところも出てきました。さらに平成 17 年施行の障害者自立支援法では、筋委縮症病棟という専門病棟自体がなくなりました。

現在筋ジストロフィー、特に若年者の在宅医療を実質的に担っているのは地域の一般病院です。かつて、と言ってもほんの十数年前のこと

ですが、一般病院での筋ジストロフィーの診療は敬遠されることが多かったのですが、今はとりあえず診てもらえます。

しかしもともと数が少ない病気ですから、すべての先生が病気をよく理解しているという訳にはいきません。専門病院へ患者さんが集まっていた時代にはそれなりの専門家が育ちましたが、今後は難しくなります。呼吸管理を含めた日本独自の筋ジストロフィー管理ガイドラインが完成して、それが広く周知されることが望されます。

同じような現象はすでに教育現場で現実に起こっています。かつて筋ジストロフィー専門病院には、隣接して筋ジストロフィーを専門とする養護学校がありました。そこに相談すれば筋ジストロフィーの児童・生徒の学校生活上の問題には的確な答えが返ってきました。今のような質問に答えられるだけの経験のある教師は、ごく少数の例外的な支援学校にしかいません。そこで国立特別支援教育総合研究所では、過去に蓄積された筋ジストロフィー教育の資料を収集してなんとか未来につなげようという試みが行われています。

筋ジストロフィーの NPPV に関しても、同様の試みが必要です。この本をまとめるにあたり、私はそのような試みの一環として取り組もうと思いました。

またこの本が生まれるにあたっては、在宅人工呼吸療法中の藤山武史氏とそのご両親・ご家族のみなさんのみなみならぬ熱意とご尽力があったことをここに明記いたします。そして、私にこのような機会を与えてくださったことに、心より感謝申し上げます。

挿絵を担当していただいた梶山 滋氏とはもう十年以上のおつきあいになるでしょうか。何回も仕事を手伝っていただきましたが、本書も挿絵は梶山氏にと、私の心の中で最初から決めていました。今回も、文章より挿絵を見ていただいた方がより適切に理解していただけるのではな

いかと思います。制作にご一緒できしたこと、無上の喜びです。ありがとうございました。



付録 人工呼吸器とともに外に出る

在宅人工呼吸療法とは単に病院の代わりに自宅で療養するということでしょうか。そんなバカな、外出するのが受診の時だけなんて考えられないですよね。病院を受診することができるのであれば、なぜ外出してはいけないのでしょうか。なぜ旅行に行ってはいけないのでしょうか。たとえ起き上がることができなくて臥位のままでも移動する、つまり周りの風景が変わること非常にだいじなことなのです。ましてや自分で電動車いすを操縦できるのであれば人工呼吸が行動を制限するといったことはあってはならないことです。

では、人工呼吸器とともに外に出ることを考えてみましょう。

在宅人工呼吸療法に関する制度

まず在宅人工呼吸がどのような制度のもとで行われているかをおさらいしましょう。

通常人工呼吸器の動力源は AC 電源です。つまりコンセントにつなぐ必要があります。当然外出時、コンセントからの AC 電源は使えません。そこでバッテリーを使用することになります。現在在宅人工呼吸で使用されている人工呼吸器にはたいていバッテリーが内蔵されていますが、さらにバッテリーを外付けで追加することもできます。

「なんだ、まったく問題ないじゃないか」
ところがそれほど簡単ではないのです。

在宅人工呼吸療法は平成 2 年から保険医療として行われるようになりま

した。そこでその仕組みについて説明します。病院はまず人工呼吸器業者とレンタル契約を結びます。すなわち月々〇〇のレンタル料で人工呼吸器一式と呼吸回路、さらに 1 年に 1 個鼻マスク等を供給するといった内容の契約です。当然これだけでは病院にとってまったく収入になりません。そこで病院は毎月患者さんが受診してもらい保険請求します。ちなみにもし患者さんが受診しなかったら保険請求することができませんが、レンタル料は払わなければならず、病院にとっては一大事なのです。

レンタル契約内容は病院あるいは業者によって異なってきます。また、信じられないことに数年前まで契約にバッテリーが含まれることはまれでした。停電になったらどうなるか、誰でもわかりそうなことですが、みな見て見ぬふりをしていたのでしょうか。そんな事態が大きく変わったのは 3.11 後です。毎月保険請求する指導管理料にバッテリーレンタル料も含まれるという解釈になりました。

外出・外泊、旅行における非常識と反常識

現在少なくとも 1 個のバッテリーは貸し出されるようになっています。しかし旅行等の場合はバッテリー 1 個ではムリという場合もあります。その際の追加バッテリーはどう考えればいいのでしょうか。

「あそぶのに使うバッテリーを指導管理料で…、冗談じゃない！」
私が病院の管理者であれば絶対認めません。しかもしも主治医がその外出・外泊に対し許可を与えているとすれば、まったく関係ないとは言えないかもしれません。いずれにせよ充分な時間的余裕を持って相談することです。

問題はバッテリーだけではありません。旅先でのトラブルへの対応について考えてみましょう。

身体的トラブルであれば医療機関への紹介状(事前に受け入れ病院を決められることもあるので宛名なし)がぜひ欲しいです。救急病院では在宅人工呼吸の患者さんを診たことのないドクターが少なくありません。紹介状もなければ、「診たくない」が本音かもしれません。

機器のトラブルに関してはいつも対応してくれる業者への事前連絡が必要です。滞在場所、期間、連絡方法等を知らせる必要があります。なお、日常対応してくれている業者はメーカーの代理店の場合もあります。そのようなときにはメーカーへ連絡してもらっておくことも大切です。特に海外への旅行に対しては地元代理店では対応できないと考えておくべきです。

準備しなければならない器材等について考えてみましょう。

バッテリー;何個用意するか、また充電器機器の必要性についても検討しなければなりません。機内に持ち込むには事前に航空会社に問い合わせをするほうがいいでしょう。海外の場合には変圧器が必要ですが、定格容量を考慮して用意しなければなりません。

呼吸回路;回路の破損は意外に多いです。また破損箇所が容易に発見できることがあること、人工呼吸中に破損が起こるとアラームが鳴るなどであわててしまいます。そんな場合もっともよい対応方法は回路の全取り替えです。そこで呼吸回路一式は常に携行すべきです。バッテリーと違い、短時間だからだいじょうぶということはありません。もちろんマスクも含みます。(気管切開の場合は気管カニューレ)

予備の人工呼吸器;国内旅行の場合は必ずしも必要ではないでしょう。旅行先の代理店等での対応が可能だからです。一方、海外の場合はそのようなサポートはまず受けられないと考えるべきです。在宅人工呼吸に使用されている機器はほぼ 100% 外国製ですが、その製造メーカーのおひざ元の国でも対応を断られた経験があります。すべて自己責任・自己対応が原則です。それでも予備呼吸器なしで出かけますか。

究極の予備の人工呼吸器は蘇生バッグです。在宅人工呼吸療法を始めるにあたって当然蘇生バッグを用意していると思いますが、実際に使用することを想定すると附属のマスクの変わりに普段 NPPV で使用している鼻マスクの使用がおすすめです。この方法だと、通常非常に難しいマスクの固定に苦労する必要がありません。また適当な長さの回路でマスクと蘇生バッグをつなぐことにより隣に座って使用するといったことができます。その結果、蘇生バッグで換気できる時間が飛躍的に伸びます。ただあまり長い回路を使うと自分の吐いた息を再び吸い込むことになってしまします。

さて、一番たいせつなこと、費用負担について述べます。追加バッテリーと予備人工呼吸器の費用ですが、私の基本的姿勢は自己負担です。少なくとも業者にねだるようなみつもないことは絶対いやです。場合によっては業者が「無料で」と提案てくる場合もありますが、「タダほど高いものはない!」のです。

いろいろな考え方があると思いますが、この点に関して私の場合妥協の余地はありません。

電動車いすサッカー、オーストラリア遠征に参加して

平成 25 年1月、私は電動車いすサッカー日本代表チームとともにオーストラリアへ遠征しました。この代表選手 14 名中 6 名はすでに人工呼吸実施中でした。さらに直前の検査で 3 名は人工呼吸が必要と判断し、急速導入となりました。さらにひとりの選手は行きの機内で緊急導入となりました。飛行機の中で人工呼吸を導入、おそらく世界最初の例でしょう。

おっと、そんなのんきなことを言っている場合ではありません。これはたといへんな異常事態なのです。ひとつ間違えば重大事故につながったかもしれませんし、他の乗客のみなさんや航空会社に多大のご迷惑をかけてしまったかもしれません。笑いごとではすまされない、非常識極まりないことだったのです。

では、なぜこのような非常識なことが起つたのでしょうか。さまざまな視点から考えてみる必要があると思います。またその結果を将来に生かすことがたいせつです。

非常識と反常識

今回の選手全員にオーストラリア遠征を許可するという内容の主治医診断書が提出されました。この診断書は日本体育協会作成国体参加選手のメディカルチェック用診断書の一部を障害者用に改変したもので、呼吸機能評価のための検査等をあらたな項目として付け加えられました。しかしすでに人工呼吸が行われていた選手でさえこの追加項目が実施されていないことが多々ありました。

航空機搭乗の際には主治医に航空会社所定の診断書が求められます。

この診断書でもすべての選手の航空機搭乗は ok でした。その根拠は？

航空機内の環境は地上とは大きく異なります。特に問題になるのは気圧です。機内圧は地上よりも低くなります。どの程度低くなるかは高度によって異なり、高く飛ぶほど気圧の低下は大きくなります。どのような高度を飛行するかは燃費等によって決まりますが、長距離便ほど高い高度を飛行すると思って間違いありません。さらにこの気圧低下は機種によっても違ってきます。ちなみに今話題のボーイング 787 は機内圧の低下が少ないことが特徴の機種です。

もちろん通常このような異常が乗客に健康上の問題を引き起こすことはありません。しかし呼吸に問題のある乗客の場合は別です。急激に呼吸不全が悪化する危険性があります。

人工呼吸をしていても航空機利用の旅行をしたい、このような反常識的発想を私は支持したい。でも充分な準備もせずただやみくもに実行するのは無謀極まりない非常識な行動です。

定期検査の重要性

筋ジストロフィー等の病気を持つ選手の場合、呼吸不全を自覚することが困難です。徐々に進行する呼吸不全に身体が慣れてなかなか自覚できないので。したがって、「ボクはだいじょうぶ」と、なってしまうのです。主治医もついつい同じように錯覚してしまいます。自覚症状のないまま呼吸不全が進行、このような状態で航空機を利用する場合のリスクについては充分わかっていただけだと思います。ではどうすればいいのでしょうか。それは定期的な検査です。そこで次に検査について説明します。

睡眠時パルスオキシメトリー

特に筋ジストロフィーのような疾患では睡眠時の検査が重要です。睡眠時パルスオキシメトリー(図1)です。これは必須の検査と考えてください。スポットで測定するのではなく、睡眠中の測定を連続して行うのです。パルスオキシメーターにはメモリー機能がついているものがあり、実施は簡単です。オーストラリア遠征に参加した選手には全員この検査を受けてもらいました。

この検査は人工呼吸を始めるかどうかの判断に役に立つと同時に、始めた人工呼吸がうまくできているかどうかの評価にも有用です。

二酸化炭素分圧

呼吸の役目は身体に酸素を取り込むことと身体内でできた排気ガス(二酸化炭素)を外に出すことです。ところが酸素が不足することと二酸化炭素が増える度合いは必ずしも一致しません。筋ジストロフィーのような疾患では酸素、二酸化炭素ともに影響を受けますから、二酸化炭素についても調べておくことが重要です。

二酸化炭素分圧は正常では40mmHg位です。病態が進行するとこの値が増加するのですが、60mmHgになるといつ何が起こっても不思議でなく、ただちに対応が必要な病態です。しかし徐々に進行する場合ではそれでもあまり自覚症状がない場合があります。普通の人がいきなり60mmHgになったとしたら、意識もなくなるでしょう。筋ジストロフィー治療のガイドラインでは45mmHgになったら治療を検討するというものもあります。航空機を利用する場合、私は50mmHg以上ではリスクが大きくなり、

対策が必要と考えています。

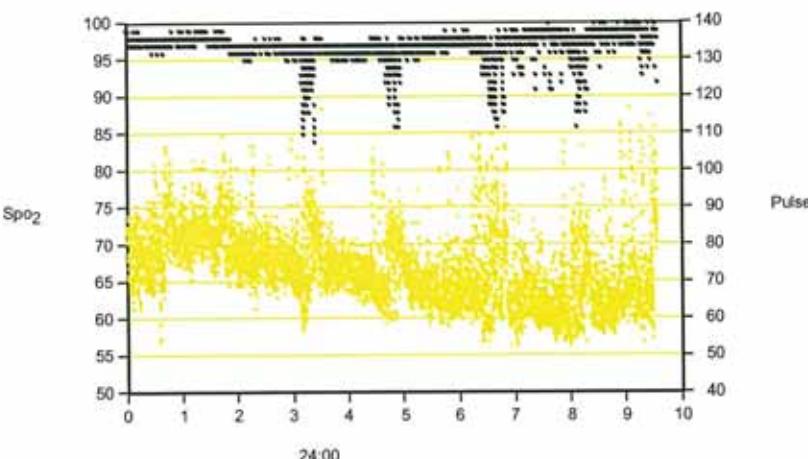


図1. 筋ジストロフィーの睡眠時パルスオキシメトリー例

黒点;酸素飽和度、黄点;脈拍数、左縦軸;酸素飽和度、右縦軸;脈拍数、横軸;時間。睡眠中4回周期的に低酸素になっていることがわかる。呼吸不全は最初このような形で現れることが多い。

筋ジストロフィー等では基本的に人工呼吸に酸素療法を加える必要はありません。しかし現実には酸素を使われている場合も少なくありません。酸素使用の場合酸素飽和度の測定だけでは充分評価することができませんが、こんなときいつしょに二酸化炭素分圧の測定ができれば正確に病態を把握することができます。

動脈血ガス分析

二酸化炭素分圧の測定にはいくつかの方法があります。まず動脈血ガス分析です。これには動脈血採血が必要ですが、総合病院であればますどこでも可能な検査です。ただちょっと痛いので患者さんには嫌われる検査です。ではほかに方法はないのでしょうか。

経皮二酸化炭素分圧

皮膚にセンサーをつけるだけで測定できるので痛くなく患者さんへの負担はほとんどありません。また同時に酸素飽和度も測定できますし、メモリー機能で長時間モニタリング(図2)して後から確認することもできます。長時間モニタリングによる情報は動脈血ガス分析では得られませんから、その点から主治医にとっても非常に重宝する検査です。

しかし一番の問題は保険適応でないことです。つまりやればやるほど病院は赤字になるのです。したがって一般の病院ではこの機器がないことが多いようです。実は睡眠時パルスオキシメトリーも保険請求できないことがほとんどです。しかしパルスオキシメトリーの場合は、解析に手間はかかるものの経費がほとんどかかりません。一方、経皮二酸化炭素分圧測定には使い捨てのセンサー、さらに定期的メインテナンス等相当経費がかかります。

呼気終末二酸化炭素分圧

呼気の一部を採取して測定するので、やはり患者さんへの負担はほとんどありません。経皮二酸化炭素分圧と同様保険適応ではありません。

挿管、気管切開の場合には回路の一部から呼気を採取するのですが、そうでない場合は鼻の穴に短いチューブを入れて採取します。周りの空気も一緒に採取してしまうこともあります、あまり良いデータが得られないこともあります。

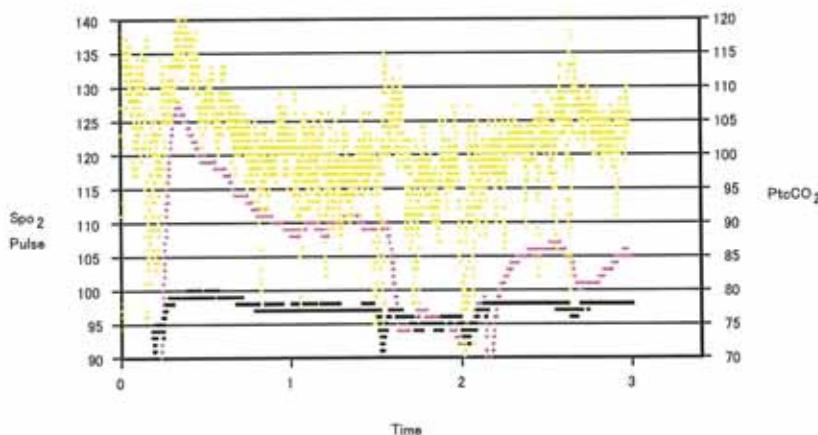


図2. 人工呼吸緊急導入例のモニタリング結果

黒点;酸素飽和度、黄点;脈拍数、赤点;二酸化炭素分圧、左縦軸;酸素飽和度・脈拍数、右縦軸;二酸化炭素分圧、横軸;時間.

酸素使用のため酸素飽和度は正常であった。その時の二酸化炭素分圧は100mmHgを超えていたが、元気はないものの意識はしっかりとていた。直ちに人工呼吸(NPPV)導入、次第に二酸化炭素分圧が低下してきた。二酸化炭素分圧の値をみながら呼吸器の設定、酸素量を変更し、翌日には酸素なしで安定した人工呼吸管理が可能となった。

人工呼吸の導入

筋ジストロフィー等の神経筋疾患への人工呼吸導入基準についてはすでにガイドラインが提唱されています。日本独自のガイドラインも近々発表されます。かつてこのような疾患の管理は専門病院で行われることが多かったのですが、近年近くの病院で診てもらうケースも増えています。しかしそのような病院が必ずしも経験が豊富というわけではありません。この点を考慮するとガイドラインの発表は非常に有意義です。これらは医療関係者だけでなく一般にも公開されますから、患者さんたちもしっかり勉強しなければなりません。

人工呼吸の実際についてはすでに述べましたので、これもまたよく読んで勉強してください。

ふたたび反常識的発想について考える

一般的な人工呼吸、すなわち集中治療室での人工呼吸は、もとの病気が何であれ一番の目標は人工呼吸器からの離脱(人工呼吸器を外すこと)です。一方神経筋疾患の人工呼吸は離脱を目的としません。つまり人工呼吸を始めるとずっと人工呼吸器とともに人生を歩むことになります。

私が全国調査で確認したところ、もっとも長く人工呼吸を続けていたひとは 29 年間でした。筋ジストロフィーの場合、人工呼吸を始めたひとの 1/3 はその期間が 10 年以上 20 年未満という結果でした。その間の人生をいかにおくるかということは患者さん・家族にとっても主治医にとっても非常に大きな問題です。

反常識的発想の重要性、わかつてもらえますか。人工呼吸下での旅行、

電動車いすサッカーへの参加、これらのことはあたりまえにサポートされなければならないのです。もちろんそこにサイエンスの裏付けが必要なことは言うまでもありません。この点については選手もまだ自覚が足りません。気持ちだけではムリ、竹やりで B29(第二次大戦中の爆撃機)を落とすことはできないのです。

サイエンスの裏付けのない「ボクはだいじょうぶ」は非常識と認識してください。

オーストラリア遠征の機内で、食事中に人工呼吸器を外すことの危険性を確認することができました。しかし人工呼吸下での食事は非常に高度なテクニックを要します。充分な準備、練習が必要です。

離着陸時の姿勢保持とその状況での人工呼吸、これも重要な課題です。離着陸時にオフにしなければならないような人工呼吸器は、少なくとも海外遠征を考えているような選手の場合は選択肢から外してもらいたいものです。

今後、選手・家族そして医療スタッフがチームを組んで取り組まなければならない課題はいっぱいあります。