

症例報告

在宅呼吸リハビリテーション介入を行った筋萎縮性側索硬化症の一例

水口光¹⁾ 田中秀明¹⁾

¹⁾恵寿総合病院 理学療法課

【要約】

症例：70歳代女性。要介護5。サービスは訪問看護，訪問リハビリテーション（以下訪問リハと略す）。筋萎縮性側索硬化症（Amyotrophic lateral sclerosis：ALS）の進行に伴い，呼吸機能の低下，非侵襲的陽圧換気療法（Noninvasive Positive Pressure Ventilation：NPPV）の使用時間が漸増した。徐々に自己喀痰や気管吸引が困難となり痰貯留による呼吸苦・胸部不快感の訴えが増強した。気道クリアランスのため前傾側臥位姿勢での体位ドレナージ，呼吸介助手技等の呼吸リハビリテーション（以下呼吸リハと略す）を実施した。体位ドレナージは1日1回，左右前傾側臥位で20分ずつ実施し，気管吸引による排痰量の増加を認め，夜間の胸部不快感は軽減した。

ALSは病態の進行により徐々に呼吸機能が低下する。訪問リハ・訪問看護師・家族と協力して体位ドレナージ・呼吸介助手技を実施することが有効であった。

Key Words：筋萎縮性側索硬化症，訪問リハビリテーション，呼吸リハビリテーション

【はじめに】

筋萎縮性側索硬化症（Amyotrophic lateral sclerosis：以下ALS）は上位・下位運動ニューロンの選択的変性を示す疾患であり，その臨床型や原因遺伝性については多岐に渡っている。その中で共通していることは経過のいずれかにおいて呼吸筋麻痺が出現することである¹⁾。ALS患者の呼吸機能低下に対して，呼吸機能維持・排痰介助のためにチームアプローチによる体位ドレナージ・呼吸介助手技が気道クリアランスに有効であった患者について報告する。

患者にはヘルシンキ宣言に基づき，本報告を行う趣旨及び個人情報保護に対する配慮を十分に説明し同意を得た。

【症例】

70歳代女性。要介護5。サービスは訪問看護5回/週，訪問リハビリテーション（訪問リハ）3回/週利用。四肢の脱力にて発症し，1年後，ALSと診断さ

れた。その後ALSの進行による呼吸機能低下が出現し，発症から2年後，夜間の非侵襲的陽圧換気療法（Noninvasive Positive Pressure Ventilation：NPPV）を導入した。同時期に今後経口摂取が困難となることを想定して胃瘻を造設した。発症から3年後，訪問リハによる呼吸リハビリテーション（呼吸リハ）開始した。

[身体機能] コミュニケーション：声量の低下があるものの自発声で会話は可能。嚥下機能：水分はストロー使用してむせなく摂取可能。食事は柔らかい形態のものであれば摂取可能。筋力：徒手筋力検査（Manual Muscle Test：MMT）上肢2-3レベル（右<左），体幹3レベル，握力は10kg程度あり。呼吸状態：安静時より呼吸苦あり（修正Borgスケール5レベル，SpO₂：95%）。日中も時折居間でNPPV使用あり（1~2時間程度），夜間は常時使用している。

[NPPVの設定] S/Tモード：IPAP：18.0cmH₂O，EPAP：8.0cmH₂O，Vte：400ml，RR：12回/分，FiO₂：0.21。

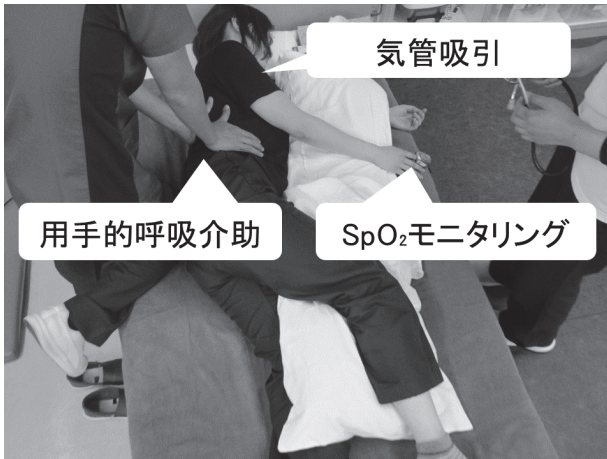


図1 側臥位での体位ドレナージ

【ADL】 食事：上肢の筋力低下あり介助で摂取。経口での摂取量低下あり，不足分は胃瘻を使用して経管にて摂取。排泄：車椅子介助でトイレ使用。移動：車椅子介助，歩行器歩行 20m前後可能だが，息切れあり。(修正 Borg スケール：6-7, SpO₂ : 90-93%)。

【訪問による呼吸リハ介入後の経過】

呼吸リハ介入 1 ヶ月後，呼吸苦のため日中も断続的に NPPV を使用し，NPPV の使用時間が漸増した。それに伴い，自己喀痰や気管吸引が困難となり夜間の痰貯留による胸部不快感の訴えが増強した。呼吸リハ介入 2 ヶ月後に咳嗽力低下，自己喀痰喀出困難を認め，気道内分泌物の除去目的でカフアシスト（気道粘液除去装置，PHILIPS 社，Mechanical insufflation-exsufflation (MI-E)）を導入した。呼吸リハ介入 3 ヶ月～5 ヶ月，気管吸引前にカフアシストを使用することで有効な気管吸引を行える頻度は増加あるも，呼吸障害の進行により徐々に呼吸苦が強くなり日中の NPPV 使用時間が漸増した。呼吸リハ介入 6 ヶ月後，終日 NPPV 装着となった。呼吸リハ介入 7 ヶ月後に有効な気管吸引が困難となり，呼吸リハ介入 8 ヶ月後，痰の貯留による窒息のリスクあり，気管切開下陽圧換気療法（Tracheostomy Positive Pressure Ventilation：以下 TPPV）の導入についての説明を担当医師から受けたが，患者・家族共，気管切開を行う決心が出来なかった。

そこで，呼吸リハ介入 8 ヶ月目より痰の貯留による窒息リスクと痰貯留による夜間の胸部不快感の軽減のため，前傾側臥位で体位ドレナージを実施した。

【体位ドレナージ方法】

効果的な体位ドレナージ姿勢は腹臥位が望ましいが，前胸部圧迫による呼吸困難感の増強の危険性を伴う可能性がある。また，在宅ではマンパワーに限りがあ。呼吸リハ介入 8 ヶ月後，比較的介助量が少なくても行える前傾側臥位姿勢での体位ドレナージを導入した（図 1）。体位ドレナージは 1 日 1 回，左右前傾側臥位で 20 分ずつ実施。ドレナージ中は，NPPV を離脱し呼吸介助手技を行い，適時気管吸引を行い対応した。訪問リハ実施日以外も 1 日 1 回体位ドレナージを実施出来るように導入時に家族・訪問看護師と実施時の体位や実施時間等を情報共有し実施方法を統一した。体位ドレナージ中は，呼吸介助手技を実施しながら患者の呼吸状態や SpO₂ のモニタリングと気管吸引を適宜行う必要があり実施時には 2 人体制で行うことが望ましいと考えた。そのため，訪問リハ，訪問看護師，家族（夫）で 1 週間の予定を調整して体制を整えた。呼吸介助手技については訪問リハスタッフより手技の指導を行った。

【体位ドレナージ後の経過】

胸部不快感の推移と体位ドレナージ後の呼吸状態の経過を表 1 に示した。両手技を行うことで，気管内吸引による排痰量の増加を認め，夜間の胸部不快感の軽減を図れた。夜間の胸部不快感は呼吸リハ介入 7 ヶ月 Numerical Rating Scale (NRS) 5 から呼吸リハ介入 8～10 ヶ月まで NRS 4 と改善，夜間の胸部不快感の軽減を呼吸リハ介入 10 ヶ月まで認めた。また，患者からは夜間の胸部不快感の軽減により夜間に目を覚ます頻度が少なくなった，訪問看護師からは体位ドレナージ中は有効な気管吸引を行えることが多くなったという声が聞かれた。呼吸リハ介入 11 ヶ月より呼吸障害の進行による呼吸困難や夜間の胸部不快感の訴えが増強，患者・家族が気管切開を行う意思決定を行い呼吸リハ介入 12 ヶ月 TPPV へ移行となった。

【考察】

今回，NPPV から TPPV へ移行期の在宅 ALS 患者に対して，体位ドレナージ・呼吸介助手技を行うことで排痰量増加による気道クリアランスの改善を

表 1 胸部不快感の推移と経過

	夜間の胸部不快感(NRS)	経過
訪問リハ介入7ヵ月	5	TPPV移行へのICあり。ALS重症度4:呼吸困難・痰喀出困難あるいは嚥下障害あり。
訪問リハ介入8ヵ月	4	体位ドレナージ開始。排痰量増加による胸部不快感の軽減あり。
訪問リハ介入9ヵ月	4	呼吸状態維持。
訪問リハ介入10ヵ月	4	呼吸状態維持。
訪問リハ介入11ヵ月	5	呼吸障害の進行によりドレナージ・気管吸引での排痰が困難。
訪問リハ介入12ヵ月	5.5	TPPVへ移行を決心。ALS重症度5:気管切開，非経口的栄養摂取，人工呼吸器。

図ることできた。

訪問リハの呼吸リハ介入には制限があり，呼吸リハ介入時のみのアプローチだけでなく，訪問看護師・家族と協力することで，日々の効果的な呼吸ケア実施につながったと考えた。

本患者は，ALS 発症から約 2 年で呼吸筋麻痺による夜間の低酸素が認められ，NPPV による在宅人工呼吸療法（Home Mechanical Ventilation : HMV）が導入となった。呼吸筋力の低下する神経筋疾患の気道クリアランスとしては，MI-E が効果的とされており²⁾，本症例も NPPV 導入後にカフアシスト使用による咳介助が実施されていた。

ALS の NPPV 使用期間は症例によりさまざまであり，数ヵ月から 2-3 年までの報告がなされているが，その使用期間は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とされている。そのため，ALS の呼吸リハでは，気道クリアランスを保つことが重要とされている³⁾。本症例では，球麻痺の症状は軽度なものであったため，排痰困難による気道クリアランス低下のため換気量が維持出来なくなり呼吸困難や夜間の胸部不快感が出現していたと考えた。

今回，体位ドレナージの実施時間については，片側 20 分程度と短時間の実施であったが，実施時は有効な気管吸引を行えることが多く短時間の実施でも本症例においては有効であったと考えた。急性呼吸窮迫症候群（Acute Respiratory Distress Syndrome : ARDS）などの急性肺障害に対する腹臥位療法は 1 日に 3 時間から 17 時間と時間にばらつきはあるが比較的長時間の実施が推奨されている⁴⁾。しかし，安間らの人工呼吸器の神経筋疾患患者を対象にした研究では，30 分程度の短時間の腹臥位療法

で口腔・鼻腔ドレナージ効果があったとされる一方，気道・肺ドレナージは，気管切開孔までのアプローチが長く，気道内陽圧も障害となるため，効果発現に時間がかかると報告されている⁵⁾⁶⁾。今回の症例では，前傾側臥位による口腔・鼻腔ドレナージ効果に加えて，アプローチ中の NPPV 離脱による気道内陽圧の一時的解除，呼吸介助手技での換気量増加により気道・肺ドレナージを有効に行えたのではないかと考えた。

ALS や筋ジストロフィーに代表される神経筋疾患では，NPPV や TPPV 症例が HMV を導入して在宅生活を希望する患者が増えており，適切な在宅呼吸管理，呼吸ケアの一環として実施される呼吸リハは長期的に安定した自宅生活を實現するための手段となっている⁷⁾。平林らの訪問リハを利用した在宅 ALS 患者 75 件を対象にした研究では，在宅 ALS 患者の 89%が呼吸療法を実施されており，在宅 ALS 患者に訪問する理学療法士は，急変に遭遇する可能性があることを理解し，排痰・喀痰吸引の知識と技術が要求されるとしている⁸⁾。

今回，NPPV 使用中の在宅 ALS 患者に対する呼吸理学療法として短時間の前傾側臥位と呼吸介助手技の併用による気道クリアランス法を家族・訪問看護師と協力して行うことで在宅での効果的な呼吸リハにつながったと考えた。今後は NPPV から TPPV への移行期 ALS 患者のみでなく，呼吸障害発症初期から体位ドレナージや呼吸介助手技を導入・家族指導することで呼吸障害が進行した際によりスムーズに患者・家族や多職種と共に呼吸リハに取り組めるのではないかと考えた。

【結語】

今回、NPPV から TPPV への移行期の ALS 患者に訪問での呼吸リハを実施した。在宅で生活する ALS 患者には呼吸リハは重要であるが訪問での介入には限りがある。今回、家族・訪問看護師と協力して呼吸リハに取り組むことで在宅での有効な呼吸リハの実施に繋がったと考える。

【文献】

- 1)清水俊夫：筋萎縮性側索硬化症における呼吸療法：現状と課題.神経治療 34：205-208, 2017
- 2)三浦利彦，石川悠加：咳機能評価と徒手や機械による咳介助.日呼吸ケアリハ会誌 24：292-297, 2014
- 3)中島孝：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的陽圧換気療法(NPPV)-.特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究班平成 19(2007)年度研究報告書分冊.15, 2008
- 4)Reutershan J, Schmitt A, Dietz K, et al: Alveolar recruitment during prone position: time matters. Clin Science 110: 655-663, 2006
- 5)安間文彦，野口雅弘，酒井素子，他：気管切開後の神経筋疾患患者における短時間腹臥位が酸素化に及ぼす効果.日呼吸ケアリハ会誌 17:171-174, 2007
- 6)安間文彦，野口雅弘，田村拓也，他：24 時間人工呼吸中の神経難病における短時間腹臥位が呼吸代謝におよぼす影響.日呼吸ケアリハ会誌 18：242-246, 2008
- 7)中田隆文：呼吸理学療法の多様性-在宅における呼吸理学療法-.理学療法学 44：51-52, 2017
- 8)平林大輔，中田隆文：当院訪問リハを利用した在宅 ALS 患者の呼吸療法の実施内容と転帰.東北理療 30：9-43, 2018