

## 2. 最近の神経難病へのガイドライン

# 1. 呼吸リハビリテーションガイドライン

花山 耕三 (川崎医科大学附属病院 リハビリテーション科)

座長 中馬: それでは後半に移りたいと思います。座長が変わりました。滋賀県立成人病センターの中馬です。よろしくお願ひいたします。

それでは花山耕三先生に「呼吸リハビリテーションガイドライン」のお話を伺いたしたいと思います。花山先生はこの呼吸リハガイドラインを作ってこられた先生のお一人でもありますので、かなりポイントを絞って教えてくださいと思います。よろしくお願ひします。

花山: ご紹介をありがとうございます。川崎医大の花山です。よろしくお願ひします。時間が限られておりますのでさっそく入りたいと思います。

神経難病というカテゴリーは呼吸の観点からはないわけで、呼吸については閉塞性と拘束性に分けられます。6月に日本リハビリテーション医学会監修の『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』が発行されました。このガイドラインは、リハビリテーション医学会のガイドライン策定委員会で作成しましたが、多数の関係学会に査読をお願いしました。神経治療学会にもお願ひして、いろいろ的確なご意見をいただきました。この場をお借りして御礼申し上げます。

ここで言う神経筋疾患とは、運動系の障害を来す疾患、麻痺性疾患ということです。呼吸障害の観点から言うと拘束性疾患です。拘束性疾患の中に麻痺性疾患があります。呼吸筋の筋力低下による呼吸障害を来すもので、吸気筋・呼気筋ともに障害され、そして一次的には肺組織は正常です。ただし、たまたま閉塞性肺疾患を合併していることはありえます。

このガイドラインでいう呼吸リハビリテーションが適応となる主な神経筋疾患・障害とは、呼吸の運動路が障害されるもので、中枢神経から筋の

いずれかが障害されると考えていただければいいと思います。難病にあたるものはALSが代表的ですが、そのほか神経系では、末梢神経の障害、あるいは筋疾患、神経筋接合部疾患などが挙がってまいります。

呼吸リハビリテーションが適応となる主な神経筋疾患や障害

主な原因部位	疾患や障害
中枢神経	多発性硬化症
上位・下位運動ニューロン	ALS
脊髄前角細胞	SMA、ポリオおよびポリオ後症候群
脊髄	高位脊髄損傷
末梢神経	ギラン・バレー症候群、ニューロパチー、両側性の横隔膜麻痺、ライソゾーム病の一部(ムコ多糖症など)
神経筋接合部	重症筋無力症
筋	筋ジストロフィー、ミオパチー(先天性、代謝性、全身性疾患に伴うもの)、ライソゾーム病の一部(ポンペ病など)

ここで閉塞性肺疾患のガイドラインについてお話します。といいますのは、閉塞性肺疾患のほう呼吸リハビリあるいはガイドラインの点で先行してございまして、それがまずどういうコースを取ってきたかを知っておく必要があります。1997年にACCP/AACVPRが出したガイドラインが初期のまとまったガイドラインです。この本は日本語訳もされまして、これが閉塞性肺疾患の診療に大きく影響を与えました。そして1999年にアメリカで、2001年にイギリスでガイドラインが作られました。GOLDというのはGlobal Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease、これは世界的な組織で、非常に多数の国が参加しています。ATSやBTSはアメリカやイギリスという先進国の診療を基にしていますが、このGOLDの概念が目指すところはいろいろ条件が違う国をこえて、世界標準の治療を立ち上げることでした。それが2001年だったわけです。

そしてわが国では、2001年に日本呼吸管理学会と呼吸器学会がステートメントを出しました。そ

れて 2003 年に 3 学会、当時の呼吸管理学会、呼吸器学会、理学療法士協会が『呼吸リハビリテーションマニュアル—運動療法—』編を作りました。その 4 年後に日本リハビリテーション医学会が加わって、今度は『—患者教育の考え方と実践—』というマニュアルを作りました。この運動療法と患者教育の 2 つが呼吸リハビリテーションの柱であると定義されています。そして 2012 年には『—運動療法マニュアル—』の第 2 版が発刊されました。これらのマニュアルにはほかの疾患についても触れられていますが、閉塞性疾患を中心とした内容が述べられております。

## 呼吸リハビリテーションマニュアルの目的

- 呼吸リハビリテーションの普及と振興
- 運動療法を中核とした呼吸リハビリテーションへの方向転換
- 運動療法を構成するトレーニング手技の明確化
- コンディショニングの概念の導入
- 保険診療上の呼吸リハビリテーション料の新設

ステートメントにおける呼吸リハビリテーションの定義ですけれども、呼吸障害を持つ患者に対して機能を回復・維持させて自立できるように継続的に支援する医療であるとされています。単に理学療法に限らず、こういった目的に沿ったあらゆる医療的な支援が呼吸リハビリテーションであると定義されたわけです。

閉塞性疾患のマニュアルの発刊には目的がありまして、もちろん呼吸リハビリテーションの普及と実践ということですが、さらに運動療法を中核とした呼吸リハビリテーションへの方向転換があったということです。ともすればそれより前の時代は、呼吸リハビリテーションというのは肺理学療法をやってというような話だけだったのですけれども、そこでは運動療法こそ基になると述べられています。そしてトレーニングの種類を明確化

して、そしてこの運動療法をするために肺の状態を整える、コンディショニングという概念をつくりました。要は運動療法のためにコンディショニング。そして保険診療で当時の呼吸リハビリテーションは、リハビリテーション料が算定できなかつたわけですが、それがその後認められました。病態別のリハビリテーション料となったときには、呼吸リハビリテーション料が認められました。ということで、第 2 版の運動療法マニュアルでは、「成功であった」とまえがきで総括しているわけです。では、麻痺性疾患ではどうなってきたのでしょうか。

閉塞性疾患に遅れて 2004 年にデュシェンヌ型筋ジストロフィーのコンセンサスとステートメントが出ました。続いて、2007 年に麻酔・鎮静についてのステートメントが出ました。さらに、2010 年にアメリカの Centers for Disease Control and prevention (CDC) から国際ガイドラインがออกมาして、この頃、我々の神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーション策定委員会が立ち上げられました。そして、一方では疾患別のガイドラインが一般的であったのが、「筋力低下を呈する小児の呼吸ケア」というように、多くの疾患をまとめたガイドラインが 2012 年に初めて出ました。

## 麻痺性疾患におけるガイドライン

- 2004 ATS (American Thoracic Society)  
「DMDの呼吸ケアのコンセンサス・ステートメント」
- 2007 ACCP (American College of Chest Physician)  
「DMDの麻酔・鎮静における呼吸やその他のケアに関するコンセンサス・ステートメント」
- 2010 CDC (Centers for Disease Control and Prevention)  
「DMDの国際ガイドライン」
- 2010 リハ学会ガイドライン策定委員会
- 2012 BTS (British Thoracic Society)  
「筋力低下を呈する小児の呼吸ケアガイドライン」  
その他に、脊髄性筋萎縮症(SMA)、ALS、脊髄損傷、先天性筋ジストロフィー、ムコ多糖症のガイドラインがNPPVを推奨。

この写真が CDC から出ているガイドラインで、ホームページからダウンロードできます。日本でそれを訳したものがここですけれども、これもダウンロードができます。世界各国のいろいろな言

語に家族向けのガイドラインが翻訳されております。



### 患者・家族のためのガイド

麻痺性疾患の呼吸リハビリテーションの柱は、まず呼吸不全になったら筋力低下なので人工呼吸器は避けられなくなります。その時に気管切開を避けてNPPVを使用することが第1選択になります。それからNPPVを維持するためには、ただ機械を付ければよいのではなく、先ほど言ったコンディショニング、これには閉塞性疾患とは全然違うコンディショニングが必要になります。そしてもちろん呼吸リハビリテーションですので、人工呼吸器を付けてADL・QOLを最大限に保つことが必要だということです。

COPDは非常に多い疾患で、先進国では死因の第5位ぐらいに入っているのですけれども、神経筋疾患や脊髄損傷で呼吸のリハが必要となる患者は、それに比べると非常に少ないです。ただ、麻痺性疾患については共通点が多いということで、統合的なガイドラインを作成することになりました。その中心はNPPVの使用であって、それを適切に使用すること、さらにそのコンディショニングの普及が目的で作られました。

まず評価です。歩行できる状態で呼吸不全になる患者は動作性呼吸困難が初発症状なので分かりやすいのですけれども、神経筋疾患ではそういう患者も一部にはいるのですけれども非常に少ないです。歩行できない患者は非常に多彩な症状を訴

えます。ただ、大まかに言いますと、初期にはまず睡眠時から異常が出ますので、不眠や睡眠障害の症状が非常に多いように思います。あとは、息苦しさは訴えないけれども本当に呼吸不全を思わせる徴候もあります。

## 神経筋疾患にみられる呼吸不全症状

歩行できる患者: 労作性呼吸困難が初発症状。

歩行できない患者:

1. 自覚症状  
息切れ、易疲労感、食欲減退、不眠  
朝の起床時の覚醒の悪さ、眠気、頭重感、  
頭痛、頭部浮遊感  
胃部不快感、吐き気、腹痛
2. 他覚症状  
心不全徴候、発汗や顔脈、下腿浮腫、嚥下困難  
上気道分泌物の増加、移動時や食事中のチアノーゼ  
体重減少(増加不良)、肥満

評価のために必要とされる検査が5つ、肺活量、咳のピークフロー、最大強制吸気量、動脈血酸素飽和度、動脈血二酸化炭素分圧です。肺活量に関しましては、検査室で測るのではなくベッドサイドでハロースケールを用いて測ればよいとされています。そして特に口の筋肉が弱い患者だとフェイスマスクにハロースケールを接続して測ることによいということです。検査室で測りますと座位でしか測れないのですけれども、座位と臥位の両方で測るべきです。仰臥位の肺活量が落ちているということは、横隔膜の筋力低下を示し、7%以上落ちている場合は夜間低換気の危険が高いとされています。

## 必要とされる検査

- 肺活量 (Vital Capacity: VC)
- 咳のピークフロー (Cough Peak Flow: CPF)
- 最大強制吸気量 (Maximum Insufflation Capacity: MIC)
- 酸素飽和度 (SpO<sub>2</sub>)
- 経皮または呼気終末炭酸ガス分圧 (Transcutaneous CO<sub>2</sub> tension: TcCO<sub>2</sub>または End-tidal CO<sub>2</sub> tension: EtCO<sub>2</sub>)

あと咳の強さですが、咳のピークフロー(CPF)という概念はかなり重要でありまして、以前はPCF、PCEFなどと違う呼び方がありましたが、全部同じものです。ピークフローというのは喘息などで気流制限を測っているのですけれども、ピークフローメータに向かって咳をすることで、そのピークフローを測ります。

最大強制吸気量(MIC)は何かというと、いわゆる肺の他動的なROM、可動範囲と、喉が締められてそれがためられるかというものを合せたものと考えられておりまして、空気をいっぱい吸ったらさらに救急蘇生バッグなどで押し込んで吸ってもらおう。そして息をためておいてその後吐ききった量を測るということです。このMICが十分でないとNPPVの継続が困難になります。

ガイドラインではその検査の頻度も覚醒時と睡眠時それぞれについて推奨しています。そして12歳ぐらいを境に基準を設け、VC、ピークフロー、そして徒手による咳介助のピークフローなどを測ることが推奨されております。

行われるべき手技ですが、だいたいこの4項目になっております。肺のコンプライアンスの維持については、%VCが50%というのが、ほとんどの疾患で開始の目安です。そして、先ほどのMICですが、空気を肺にためるといえることですが、従量式の人工呼吸器を付けている患者さんは、複数回吸うと1回換気量よりももっと多く入ってきますので、これを1日15回~20回ぐらい行います。あるいはこの後出てきますが、舌咽呼吸、口と喉だけで呼吸して、呼吸筋を使わないで空気を押し込む。これでいっぱいまで吸うことを1日15回~20回やりましょうと推奨しております。これらの方法は1人でできる、患者さん自身ができる方法です。患者さん自身ができない場合は、先ほど写真が出ておりました救急蘇生バッグを用いてMICを1日3回~5回を3セット行うことを推奨しております。

舌咽呼吸ですが、口の中にある空気を喉にどん

どん押し込んでいく手技でして、これは患者さん自身が修得できるものです。これは自分で肺に空気を入れられますので、呼吸筋麻痺で人工呼吸器がなくても空気が吸えるということで推奨されております。

それから気道クリアランス。これは非常に重要です。有効な咳のピークフロー160L/分という基準があります。そして上気道感染などで痰が多い時は270L/分必要と書いてありますけれども、日ごろ270L/分をこえているかどうか重要です。というのは、上気道感染を起こしますと、その時の咳のピークフローは下がってきます。私がこの間経験した患者も、普段は220~230L/分の咳のピークフローがあるのですが、風邪をひいて痰が絡んできた時にはピークフローが150L/分まで下がっていました。

咳とは空気をまず吸って、肺胞の中に空気を入れておいて、そこにある痰を飛ばすために、まず喉を締めて胸腔内圧を上げておいて、それを解放つとともに、さらに強制呼気筋を使って流速を出すという過程で、吸気筋と喉頭の筋肉と呼気筋、いずれもが関与します。これらの筋のいずれが弱くても咳は弱くなります。

その咳を強くする手技ですけれども、一つは徒手による咳介助です。咳のタイミングに合わせて胸郭下部から上腹部を押すという手技です。徒手的な手技でガイドラインに出てくるのはこれのみですが、この手技は非常に有効な手技ですので、まず咳が弱くて痰が出せない患者さんにはこの手技を試みるべきと考えております。

これは咳のピークフローを上げるためのいろいろな手段とその効果ですけれども、自然の咳ではピークフローが125L/分であった人が、救急蘇生バッグやNPPVで空気をためると160~170L/分ぐらいまで上がります。さらに普通の空気を吸って咳介助をすると200L/分ぐらいまで上がります。そして両方を組み合わせて、空気をためておいてさらに咳介助をすれば270L/分を超えます。こういうものを組み合わせて、とにかく日ごろか

ら 270 L/分を超えるような咳を維持することが大事だと思います。

大まかにいうと痰を移動させるという手技というものは、だいたい肺の奥深いところから細い気管支のあたりまでに関係していると考えられます。そこから喉元まで痰を押し上げるのが咳の役割です。神経筋疾患や脊髄損傷の患者さんは、咳が弱いことが問題です。そのために今述べたような手技が必要になります。喉まで上がってきて出せない時は、咽頭や口腔の力の問題なので、その時は吸引が必要だと思います。

咳の代用、あるいは補強する機械として MI-E (Mechanical Insufflations-Exsufflation) があります。排痰補助装置という呼び名で、保険収載されています。ガイドラインで定義した機械による咳介助です。もう一つは MAC (Mechanically Assisted Coughing) ですが、これは MI-E に徒手の咳介助を加えた機械と徒手の咳介助ということで、機械を使いながら同時に下部胸郭や腹部を押すということです。MI-E の機械は、歴史的には 1993 年に米国で FDA に認可されました。それが日本に 95 年に入ってきました。当時、カフマシンと呼ばれていました。カフアシストという機械が、大きなシェアをもっていますが、現在は 4 種類、日本で製品として使用されています。同じ圧の設定にしても、恐らく流量などが違うのではないかと、これは宮川先生が最近精力的に研究されています。この MI-E は、気管切開を通じて、それからマスク、あるいはマウスピース、挿管チューブなど、咳が弱い患者さんにはいろいろな経路で使うことができます。



MAC (mechanically assisted coughing)

診療報酬で排痰補助装置加算が認められています。ただ、加算でありまして、人工呼吸器の診療報酬に加算される形なので、人工呼吸器を使っている患者でないと保険で使えません。また、在宅の患者のみに保険が認められていて、入院中の患者では保険点数は算定できません。そして保険では疾患も限定されていて、最初は神経筋疾患だけだったのですが今は神経筋疾患「等」となっております。それは筋ジストロフィー、ALS、脳性麻痺、脊髄損傷などです。この機械については日本に入ってきてから 20 年近くたって、やっと一部にせよ保険点数が認められたということです。



カフアシストE70



コンフォートカフ



ミニベガノ



バルサー

現在、使用されているMI-E

次に換気の正常化ですが、NPPV はN I Vとも呼ばれています。インターフェースは、これは鼻マスクですけれども、マウスピースも当初から使われております。

NPPV の適応は、スライドに示されていますけれども、基本的にこういった疾患は睡眠時に呼吸抑制が来ますので、最初は睡眠時のみに使うことが多いです。慢性の低換気症状があるということのみでも適応になります。あと CO<sub>2</sub> が 45mmHg 以上たまることや、夜間のポリソムノグラフで A H I、夜間 SpO<sub>2</sub> が下がる時に使います。睡眠時に使い始めたら、今度は睡眠時から覚醒時にだんだん時間が延長されていくことが一般的です。

## 神経筋疾患・脊髄損傷におけるNPPVの適応

睡眠時	慢性肺泡低換気 昼間にSpO <sub>2</sub> 低下(94%以下)または高炭酸ガス血症(45mmHg以上) ポリソムノグラフィでAHIが10/時間以上、SpO <sub>2</sub> 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+覚醒時	患者本人が睡眠時のNPPVを昼間に延長して使用する場合 呼吸困難に起因する嚥下困難(NPPVによる嚥下困難の軽減) 息つきなしに長い文を話せない場合 慢性肺泡低換気症状を認め、昼間にSpO <sub>2</sub> 低下または高炭酸ガス血症(45mmHg以上)
急性期	上気道炎などによる急性呼吸不全、肺炎、無気肺 慢性肺泡低換気ウィルス感染にともなう呼吸筋力低下 抜管後 術後に必要となる症例
その他	SMA I 型と診断されて家族が非侵襲的ケアに関心がある場合

適応でない場合ですけれども、患者に協力が得られない場合もそうですが、声門がきちんと閉じられるかどうか重要です。先ほどMICのところでも声門を閉じて息をためると言いましたが、ここは患者がやってくれないと機械ではコントロールできません。ですので、ここがコントロールできないとNPPVは難しいことになります。あとはけいれんとか薬物などでも不適応となりますが、おこなうべき手技をつくしてもSpO<sub>2</sub>が保てない場合は不適応であり、長期人工呼吸を選択するのであれば気管切開となります。

### NPPV不適応

- 協力が得られない
- 咽喉頭機能低下による気道クリアランス困難
- コントロールできない痙攣
- NPPV導入後、咳介助を併用してもSpO<sub>2</sub><94%が改善しない

→長期人工呼吸を選択するのであれば気管切開を

NPPVには、鼻マスクとマウスピース、鼻ピローなどたくさんのインターフェースがあります。それを適合させること、それから24時間使用しているのであれば、同じ患者さんが複数種類のインターフェースを使うことが推奨されます。これは顔の褥瘡予防になります。あとバッテリー環境。

それから従量式と従圧式にはそれぞれに利点と欠点がありますけれども、どちらが必ずいいとは言えないので、状況に応じて使用していくということです。あとトリガーはたいていうまくいかず、だいたい最初からコントロールモードで使用していることが多いようです。高いPEEPは呼吸筋が弱い人には非常に邪魔で、空気が出続けると食事の時に誤嚥する危険がありますので、その場合は従量式の方が望ましいと考えられます。また設定も重要で、例えばBiPAPでEPAP8cmH<sub>2</sub>O、IPAP4cmH<sub>2</sub>Oなどで使われている例がありますが、それは推奨されません。十分な圧較差ないし十分な一回換気量が必要です。あとバックアップ回数を十分多くすることが必要です。あと1回付ければ苦しくなるまでそのままにしておくのではなく、年に1回以上は条件の確認調整をすることが必要です。

### 神経筋疾患・脊髄損傷のNPPVのポイント

- 適切なインターフェース、終日であれば複数で
- 人工呼吸器内部、外部のバッテリー環境
- 従量式調節換気か従圧式調節換気か
- トリガー設定は困難なことが多い
- PEEPは、特に理由がなければなしか最低値で
- 十分な圧(量)と回数(バックアップ回数)で〔12~25cmH<sub>2</sub>O, 10~25mL/kg, 12~24/分〕
- 年に1回以上条件の確認、調整を

今後の課題として、呼吸リハビリテーションの普及があります。チームアプローチを確立していくこととそれを広めていくことが重要です。NPPVは最初、必ずうまくいくとは限りませんが、チャレンジは必要です。あと、なかなかコントロールスタディが難しいという現状がありますので、高いエビデンスレベルはなかなか得られません。今回のガイドラインは麻痺性疾患のガイドラインですが、呼吸筋が弱い病態や疾患を考えると、このガイドラインにある手技が応用できる場合がまだまだあると考えます。以上です。ご清聴ありがとうございました。

**座長 中馬:**花山先生、ありがとうございました。せっかくの機会ですので、どなたかご質問等ございませんでしょうか。呼吸リハというものは以前からあると思いますし、少し前であれば日本の場合、呼吸理学療法という言い方をしていたと思いますが、それよりはもう少し広い概念になっているのでしょうか。

**花山:**肺理学療法や呼吸理学療法は最近いろいろ定義されたのですが、肺理学療法はあくまで呼吸リハビリテーションの中のコンディショニングの手技であり、呼吸リハビリテーションとは非常に広い範囲をさすものだと考えます。

**座長 中馬:**ありがとうございます。ご質問はございませんか。例えば今回、コンディショニングというものが結構重要であると言及してくださったと思うのですが、やはり体と整えなければいけないと言え、「あ、なるほど」と。神経筋疾患の患者さんで、いろいろな機械をつけるということは、流れの中の一つとしてはどうしても選択肢として考えなければいけないのですが、そこに必ずコンディショニングを入れるというのは、多分以前からリハスタッフ関係は知っていたかもしれませんが、とても大切だと私は思ったのですが。

**花山:**追加してお話ししますと、NPPV が始まったから始めるのではなく、もっと早くから肺の拡張とか咳の介助を習得しておく必要があります。例えば ALS で NPPV ないし人工呼吸の話が出る前に風邪をひいた途端に痰が詰まってしまうということが起こりうるので、本来なら、肺活量が落ちてきた段階から呼吸リハビリテーションは導入すべきと考えられます。ただ、NPPV の話が出ない時からのアプローチは患者・家族が疾患をどのようにとらえているかをみながら非常に慎重にやらなければいけないですが。

**小森代表:** NPPV の条件というのが提示されましたが、実際に神経内科で ALS の患者さんで、それを試そうと思うと、案外、患者さんの自覚症状との兼ね合いを見ながらやらないといけないという印象です。先ほど失敗率が 15% と多々あるということでした。そのところは、どのようにやればいいのかを教えてくださいませんか。

**花山:**いろいろな場合があると思うのですが、自覚症状が何もない状態だと患者さんのモチベーシ

ョンは上がりにくいと思われます。いきなり NPPV になる前段階で肺の拡張を行った方がよいといったときに、非常に状況を理解されてスムーズに導入できる方もいるし、全然うまくいかない場合もあります。ただ、そこは決まったものはないように思われます。

**菊地:**今の小森先生の質問にもありました数値を追い掛けているという話にも関連するのですけれども、恐らく多くのガイドラインの元になっている研究というのは、欧米は患者さんのデータを基にされているかと思うのですが、体格の差がかなりあると思われますので、日本の比較的小柄な患者さんたちにどのように読み替えていけばいいのかというところはどうでしょうか。例えば北里の先生たちは、SNIP の数字は欧米の半分ぐらいで全然問題ないといったデータがありますから、読み取るのに苦労するのですが、その辺についてガイドラインではどのように判断されていらっしゃるのでしょうか。

**花山:**ガイドラインでは、文献からそれを整理していますので、どうしても数字が出ているものに引っ張られてしまいます。日本では数字が出ているものはあまりなくて、検証していかなければいけないと思います。ただ、まずガイドラインとしては、まずこういう概念を広げたいということで作成されていますので、今使用している数字は欧米のほうのものが多く使われていますけれども、まずそれが提示されていることが重要だと思います。今後またさらにデータが出てきて検証できることを期待したいと思います。

**菊地:**気管切開に移行しないで、終末期を迎えられる方というのは、なかなか現場で、そういった方が苦痛であっても、リハビリとしてどう関わるかというのが日々苦慮するところではあるのですが、その辺について何かデータは出ているのでしょうか。

**花山:**ガイドラインにその点は取り上げているのですが、終末期に具体的に何をというところについては、恐らくリハビリテーションの観点からもデータとしてないと思います。

**菊地:**ありがとうございます。