

小児期発症の神経筋疾患のNIV導入の

きっかけと各人工呼吸器選択～看護の視点から～

国立病院機構八雲病院 看護師 竹内伸太郎

同 副看護師長 成田 久子

同 看護師長 山下 信子

同 小児科医長 石川 悠加

~~~~~  
小児期発症の神経筋疾患において、最近では呼吸不全に対して気管内挿管や気管切開という身体の中にチューブを留置する方法を回避して、鼻マスクやマウスピースを用いたインターフェイスによって、人と人工呼吸器を接続し、非侵襲的に換気療法（Noninvasive ventilation：NIV）を行うケースが増えました。しかし、その導入の段階での患者さん個人の選択肢はどこまであるのでしょうか。そして、どこまで患者さんのスタイルを私たち医療者は追及できるのでしょうか。今まで関わった患者さんを通して考えてみましょう。  
~~~~~

りながらの舟こぎ呼吸、疲労（感）、倦怠（感）、過度の体重減少、食欲不振、腹部不快、便秘、残便感が続く、手爪色不良、呼吸困難（感）、呼吸苦（感）、集中力低下、イライラ（感）、学習障害、学業成績低下、筋肉痛、上気道分泌物の制御困難、嚥下困難、動悸、発汗などです。

このように低換気症状は、腹部症状や易疲労、体重減少につながることもあります。腸管や筋肉への酸素供給不足や代償呼吸による全身の疲労、努力呼吸によるエネルギー消費などが原因と考えられています。

【NIV導入の時期】

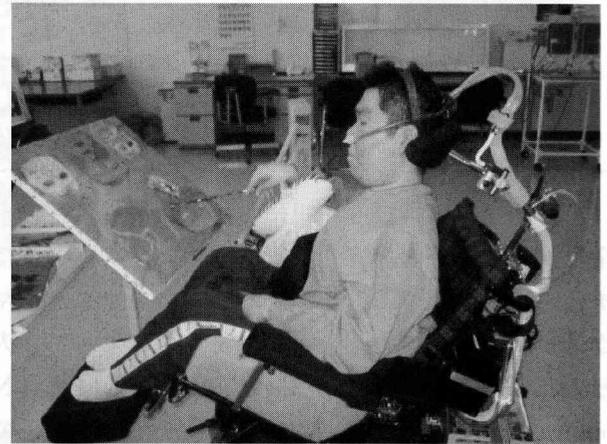
呼吸機能の検査データに基づいた導入時期は、2004年に『慢性呼吸不全に対するNPPVガイドライン』で報告されていますが、臨床の現場や各家庭ではボーダーラインの見極めが必要です。年に1～2度の検査で見逃されたり、進行によっては急性呼吸不全になるまで発見されないということが無いようにしたいものです。そのためには、日常生活の中で見られる低換気症状を覚えておくといよいでしょう。以下に一般的な症状を述べてみます。

夜間の体位調整が顕著に増加、夜間の無呼吸やそれに準ずる異常呼吸、夜間頻回の覚醒、入眠困難、頻回の悪夢、朝の目覚めが悪くすっきり起きられない、熟睡感がない、朝に多い頭痛、日中の傾眠、日中の呼吸が口をパクパクして頭や上半身を前後に振

【導入前の準備】

NIV導入に先立って、インフォームドコンセントは重要な問題になります。神野らは、「呼吸管理を実施するか否かの決定は、医師や看護師ではなく患者さん自身が行います。医師や看護師は、患者さんの決定（あるいは承諾）に沿って医療や看護を実践するのです」と述べています。その考えを根本に準備をすすめます。選択のときは、医療面だけではなく心理面や生活面、社会面まで配慮をする必要があります。

また、できればNIVをしている他の患者さんの所へ一緒に行き、実際に見て話を聞くことで、具体的にイメージをすることができ、疑問や不安が少なくなることがあります。最近、比較的短期間でトラブル無くNIV導入ができたケースがありました。その患者さんたちは、同じ病室のベッドが隣同士の2人の高校生です。人工呼吸器の機種は異なりますが、



24時間人工呼吸器を使用しても車いすで生活できる

仲の良い2人はお互いに半ば競争しながら、支えあいながら、相手を意識しつつ導入ができました。あとで聞くと「楽しかったよ」「1人じゃなかったから怖くなかった」と教えてくれました。また、前日に開始した1人が「人工呼吸器から送られてくる空気を受け入れて身体を任せれば苦しくないよ」ともう1人に伝えたことで、あとから開始した患者さんは安心して挑むことができたそうです。さらに、私たちの少しの配慮で、患者さんに与える影響が変わることもあります。以下に準備段階の例を述べます。

- ① 呼吸不全や心不全などの症状説明とその成り立ちを説明（場合によっては先に家族に説明をし、そのなかで患者さんへの説明方法を検討する）
- ② NIVの具体的説明と目的、効果、根治的療法ではないことの説明（NIV実施をした場合の経過予想と、実施しない場合の経過予想の説明）
- ③ NIV実施後のQOLについての説明をする
- ④ 自宅外泊や旅行、在宅生活の可能性を考慮する
- ⑤ 実際にNIV実施をしている患者さんの見学や、話を聞く場をセッティングする
- ⑥ 患者さんと家族がNIV導入を決断するための時間や期間を与える（導入時期は一緒に考える）
- ⑦ NIV導入を決断するまでの期間にいつでも相談に乗れるバックアップ体制（必要時は再説明もする）
- ⑧ 途中経過を観察する看護体制（心理的なサポートと観察を重点的に、NIVに対する患者さんと家族の理解度も確認する）
- ⑨ NIV導入の決断：患者さんと家族の意思と考えていることを確認し、希望などがあれば最大限に考慮する
- ⑩ NIV導入の時期について、医師、看護師、コメディカル、福祉関係者で話し合う：患者さんと家族の状況や、学校のイベント、受験、修学旅行、夏・冬休みの外泊、支援方法、コストなどの点から、いつ導入を行ってどれ位の期間を要するか検討する。

この一連の関わりで、誰がキーパーソンになり、情報の共有や伝達をどのようにするかは、あらかじめ決めておくといいでしょう。Callaghanらが看護の立場からNIVの呼吸ケアについて述べていますが、ある

意味ではとても重要な役割を持つのが看護師です。

導入の決断に踏み切れずに悩んでいるケースでは、その原因は意外なところにあたりします。また、逆に単純なことで上手に導入のきっかけになることもあります。詳しいエピソードは、あとで述べますが、よく患者さんとコミュニケーションをとり、たくさん話し合うことが重要と思います。

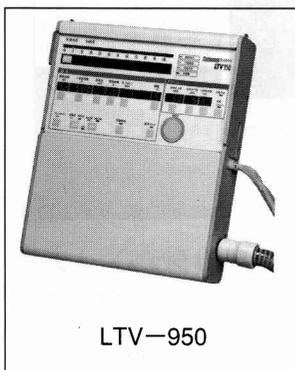
【人工呼吸器選択】

患者さんがNIV導入の決断をして、いよいよ人工呼吸器の機種選択です。医師から現在本人が選択可能な機種が紹介されます。その中から、形、重さ、音、バッテリー接続、アラーム機能などを考えて選びます。在宅や自宅外泊をする時に、患者さんや家族が操作を理解しやすく、抵抗無く受け入れられるデザインや呼吸回路を考慮することが大切です。

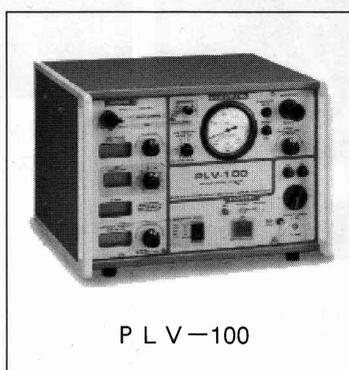
若年の患者さんの場合には、デザインが導入の決断とその後の習得までの期間に大きな影響を及ぼすことがあります。ある男子高校生は、SF映画に出てきそうな電飾パネルの華やかな機種を希望し、NIV導入と習得がスムーズにいったことがありました。しかし同じ機種で別の男子高校生は、「チカチカ光って眩しく夜に眠れないし、音がうるさいから嫌だ」と言ったことがあります。

このように機種選択には、患者さんや家族が生活における、あらゆる因子を考慮するべきだと思います。昼間にもNIVを要し、頻繁に外出や旅行をする患者さんに内部・外部バッテリーとも無い人工呼吸器では不都合が多いでしょう。また、夜間に良眠することを目的としているのに、どうしても特定の音と光が気になって眠られないのなら、機種の再選択をする必要があります。以下に選択の例を示します。

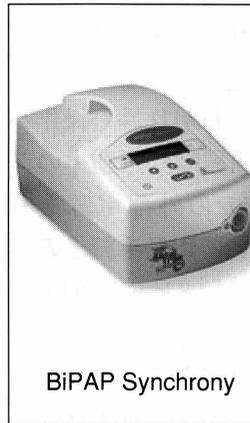
① インターフェイスの提示と選定



LTV-950



PLV-100



BiPAP Synchrony



NIPネーザルA



VECTOR ST-33



ニューポートHT50

- ② 従圧式か、従量式かを選択（NIVの目的と効果、今後の可能性、今後のQOLを考慮する）
- ③ 人工呼吸器のモードや装備（内部バッテリー、外部バッテリー、アラーム設定）を検討し、適合する機種選択
- ④ 患者さんと家族の希望、操作性、使用環境、稼働音の大きさ、デザイン、大きさ、重さ、操作パネル形状、蛇管形状、コスト、メーカーのメンテナンスや緊急対応などを考慮する
- ⑤ 実際に見て、触れて、装着してからでも変更は可能なことを説明する
- ⑥ 装着せずに稼働している状態を見ていただく
- ⑦ 装着してみる
- ⑧ 設定条件を検討する
- ⑨ 日中に短時間使用をして、慣れてから夜間に導入する

おもな人工呼吸器の長所・短所を示します。しかし、あくまでも患者さんの感性によって意見は異なると思いますので、ひとつの例と思ってください。工夫次第では、短所が長所になることもあります。

LTV-950 高性能で従量・従圧式の選択が可能
内部バッテリーあり30分程度 自動車のシガーライターからアダプターを付け替えての外部電源あり

(AC100Vコードと交換式) 駆動音が大きい

PLV-100 従量式人工呼吸器 わかり易い操作パネル 内部バッテリーあり1時間程度 自動車のシガーライターからアダプターでの外部電源あり (AC100Vコードはそのままで可) 電動車椅子の搭載に向く吸気がピーキー 重量が12.8kgと重い

BiPAP Synchrony 従圧式人工呼吸器 軽量コンパクト 知名度高い 蛇管交換が簡単 内部バッテリーなし アダプターでの外部電源あり エアリークに対しての補正が敏感 条件設定がページをめくらないと見れない 駆動音がかなり大きめ

NIPネーザルA 従圧式人工呼吸器 軽量コンパクト 蛇管交換が簡単 内部バッテリーなし 外部電源なし エアリークの影響受けやすい 条件設定が一目で確認できる 電源スイッチが日本語表示でわかり易い

VECTOR 従圧式人工呼吸器 ST-33 軽量コンパクト 安価 加温加湿器を内臓 圧センサーがマス

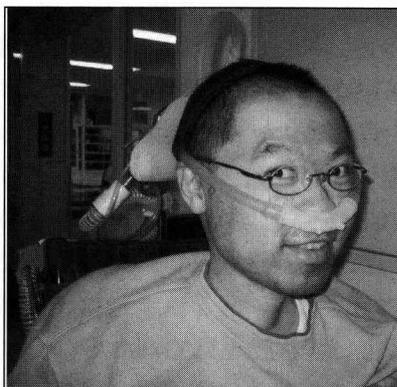
クに近く呼吸管理し易い 内部バッテリーなし 外部電源なし 普段の駆動音は静かだがエアリーク時はとても大きい

ニューポートHT50 従量式・従圧式の選択可能コンパクト バッテリーは最大10時間と長く、専用外部バッテリーや自動車のシガーライターからアダプターでの外部電源あり (電源コード交換式) 音と振動が大きい 呼気弁キャリブレーションが必要

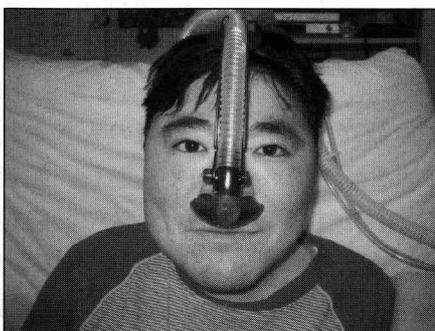
【インターフェイスとしてのマスク、マウスピース選択】

人工呼吸器選択と同様にインターフェイスとしてのマスク、マウスピースの選択は、NIV導入に大きな影響を与えます。マスクのフィッティングや快適性がNIV成功の7割を決めると言われています。

さらに心理面と使用状況や、環境についても配慮が必要です。たとえ夜間だけの装着と説明をしても、昼間に鼻周囲をマスクによる圧迫で赤くした他の患者さんに会ったら、NIVを始めるのをためらうかもしれません。約10時間の使用でも跡が残らないイン



ナーザル (ネーザル) エアー



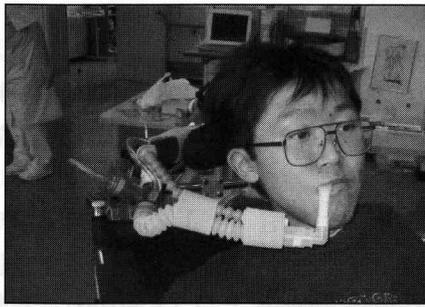
ブリーズスリープギアマスク



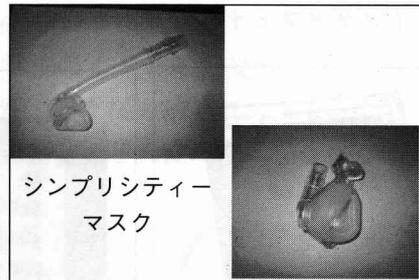
コンフォートライトマスク



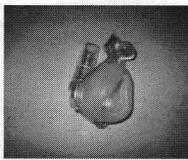
ウルトラミラージュマスク



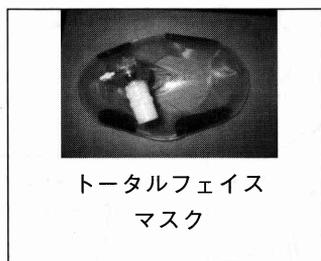
マウスピース (ロパイプ)



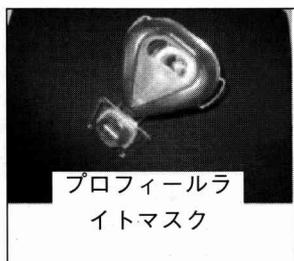
シンプリシティー
マスク



コンフォートク
ラシック



トータルフェイス
マスク



プロフィールラ
イトマスク

ターフェイスの選択とフィッティングが望まれます。鼻周囲の褥瘡予防には、和紙やネル布小片やデュオアクティブが有効なことがあります。女子高校生がコスメティックな観点から、インターフェイスの昼間の使用追加を拒否していたことがありました。

別の患者さんも、NIVの時間延長を拒否していたことがありました。よく話を聞くと、時間延長自体が嫌なのではなく、使用するインターフェイスに問題がありました。その患者さんは、眼鏡を使用していたので時間延長になったら、マスクをしながら眼鏡をどうするか考え、さらに他のインターフェイスを試すことにも抵抗があり、悩んでいたのです。しかし、数多くのマスクを見せて眼鏡に影響が無いものもあるし、自分で選んで、使ってみて駄目なときにはいくらかでも再選択に付き合うこと、工夫をすると選択肢が広がることを説明したところスムーズに移行できました。今では、お気に入りになった鼻プラグを他の患者さんに披露しています。

ただ、せっかくNIV導入を決意して実際に試したところで、インターフェイスの不具合のために、期待したほどの効果を得られなかったり、圧迫やエアリークによる苦痛があつては、NIV導入自体が失敗しかねません。今後日本人に合ったサイズと形のものが増えることを期待します。

【固定ベルトへの配慮】

鼻マスクや鼻プラグを適切に固定するためには、固定ベルトやキャップを用いますが、そのほとんどは専用品として各種鼻マスクに付属されています。したがって鼻マスクなどを選択する際には、固定方法も検討事項に入れてください。睡眠時はズレが少なく安定性の良い物が理想的ですが、そのぶん皮膚に触れる面積が多く、場合によっては皮膚の掻痒や発赤、脱毛の危険もあります。しかし、対処方法を工夫して直接皮膚に触れないように、ガーゼやティッシュペーパーを折って挟むなどをすることで、選択肢は広がります。さらに清潔を保つことが

何よりの対処法ですので、2セット準備して交互に洗いながら使用するのも良いでしょう。

【おわりに一信頼関係を大切に】

Hill先生は、「NIV成功の秘訣は、忍耐と経験と創造である」と言っています。とりまく医療チームの全員が、本人家族にとって、信頼できる存在として、上手にコーチを続けることが大事です。最初に効果と副作用や療養一般など必要なケアの理解を十分得て、患者家族と医療スタッフが信頼関係を崩さないで付き合っていけることが大切です。医療スタッフはスタンダードケアに熟知したうえで、生活に馴染むような変化や選択肢を共感しながら編み出していくことが必要です。リスクを最小にする知識や技術を本人と周囲に責任を持って繰り返し指導します。一方的な価値観を押し付けたり、先入観や同情で話をしないで、これまでの人間関係や歴史を理解し、尊重することを忘れずにしたいと思います。

最後に、小児期発症の神経筋疾患の患者さんと家族にとってのNIVは、導入成功が終着駅ではなく、そこがスタートラインです。効果が最大で副作用が最小の状態にNIVを続けられるためには、心理面や生活面、社会面まで配慮をする必要があります。患者さんと家族の生活をトータルに考え、患者さんと家族が高いモチベーションを持ち続けられるようなアフターフォローが重要です。将来、患者さんから「あのときにNIVを選択して本当に良かった」と言っただけなのが最終目標です。

文 献

- 1) 石川悠加、ほか：慢性呼吸不全に対する非侵襲的換気療法ガイドライン。神経筋疾患。Therapeutic Research 2004；25：p37-40.
- 2) 神野進：筋ジストロフィーの在宅人工呼吸療法、厚生省精神・神経疾患研究委託費 筋ジストロフィー患者のQOL向上に関する総合的研究班 在宅ケア分科会、p5-7、1999
- 3) Callaghan S : Nursing, In Non-invasive respiratory support. A practical handbook second ed. Edited by Simonds AK. London, Arnold, pp 247-254, 2001
- 4) 山下信子、熊谷伸子、石川悠加：人工呼吸患者に対する精神的ケアー慢性疾患、人工呼吸、p31-36、2005
- 5) 石川悠加編著：非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアルー神経筋疾患のためのー。日本プランニングセンター、p 10-71、2004
- 6) Mehta S and Hill NS : Noninvasive ventilation, Am J Respir Crit Care Med, 163 : pp540-577, 2004