

小児神経筋疾患と 重症心身障害児（者）の呼吸ケア

小児神経筋疾患患者や重症心身障害児（者）は呼吸器障害を合併していることが多く、呼吸ケアが不可欠です。急性の呼吸器感染症により生命が脅かされる危険性が高いだけでなく、もともと呼吸機能が低く無気肺に陥りやすいという特徴があり、個別の病態を踏まえての呼吸マネジメントと日常生活の支援が必要となります。こうした患者のケアにおいては、患者にかかわる各医療職だけでなく、本人や家族も含めた1つのチームとして動くことが大切であり、チームメンバーがお互いにそれぞれの役割を知っておくことが重要となると思われます。

本特集では、小児神経筋疾患・重症心身障害児（者）の呼吸ケアのポイントを、医師、看護師、理学療法士、臨床工学技士それぞれの立場から実践面を中心に解説いただきました。本特集が読者の日常臨床に役立つものとなれば幸甚です。

プランナー：独立行政法人国立病院機構 八雲病院 小児科
医長 石川悠加

1 ● 小児神経筋疾患と重症心身障害児(者)の呼吸マネジメント

独立行政法人国立病院機構 八雲病院 小児科 医長

石川悠加
Ishikawa Yuka

キーポイント ▶

- ・神経筋疾患において、窒息と気管切開を回避するために、非侵襲的呼吸ケア・リハビリテーションのスタンダードが示されています。
- ・重症心身障害児(者)においても、慎重に、この呼吸ケアの適応を吟味し、QOLと生命を維持できる可能性があります。
- ・呼吸だけでなく、運動、栄養、消化管、循環、中枢神経、心理、同胞を含めた家族・介護者、成長発達過程であること、子育ての人的物的環境に、配慮します。
- ・小児期発症の神経筋疾患のマネジメントは、小児の長期にわたる緩和ケアとしても、今後、専門性の育成が望まれます。

神経筋疾患や重症心身障害児(者)とは？

1. 神経筋疾患とは？

小児期発症の神経筋疾患には、筋ジストロフィー、脊髄性筋萎縮症(spinal muscular atrophy; SMA)、ミオパチー、ニューロパチー、多発性硬化症、ギラン・バレー症候群、重症筋無力症、などがあります。

2. 重症心身障害児(者)とは？

重症心身障害児(者)の定義は、「重度の知的障害および重度の肢体不自由が重複している児童(成人)」とされています。てんかんや行動異常の合併もあります。二次性障害は、呼吸障害、脊柱側彎、摂食嚥下障害、食道胃逆流、イレウス、便秘、排尿障害、骨粗しょう症、骨折、褥瘡、低栄養などです。

神経筋疾患の呼吸機能障害にはどのようなことがありますか？

神経筋疾患では、呼吸筋が弱くなったり、呼吸中枢、喉咽頭(のど)の機能に異常があったりし、呼吸や咳が不十分になります。これを慢性肺胞低換気といいます。

病気の進行や加齢に伴い、深呼吸やあくびも弱くなり、肺や胸郭の発達障害や変形拘縮を招きます。睡眠呼吸障害、胸腹部の呼吸パターンの異常、微小無気肺、誤嚥性肺炎を認めやすくなっています。

また、風邪から肺炎や無気肺になりやすく、急性呼吸不全、痰詰まりによる窒息の危険があります。急性呼吸不全や術後に気管内挿管が抜けなくなったり、人工呼吸器が外せなくなったりもします。

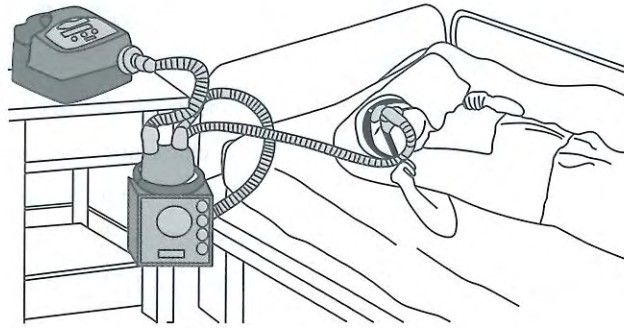


図1 ●フェイスマスクによるNPPV

急性期や重症心身障害児では、加湿器を使用したNPPVが多くなります。

スタンダード医療の推奨

1. 神経筋疾患の呼吸ケアのスタンダード

米国胸部医学会 (American Thoracic Society ; ATS) によると、神経筋疾患の呼吸ケアの主な流れは、①気道クリアランス、②呼吸筋トレーニング、③睡眠時の非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation ; NPPV) (図1)、④終日NPPV、⑤気管切開人工呼吸 (NPPV拒否例に限り考慮) です¹⁾。

適切な呼吸機能評価 (症状、肺活量 = VC、咳の最大流量 = CPF、最大深吸気量 = MIC、覚醒時や睡眠時の SpO₂、PtcCO₂ や P_{ET}CO₂) に基づいた呼吸リハビリテーション (用手や器械による咳介助、呼吸疲労を最小限にして有効に換気できる姿勢維持、睡眠時から終日までのNPPVなど) を推奨しています^{2, 3)}。

2. 呼吸ケアの適応を吟味

本人の意思確認が困難な場合、家族と主治医

や医療スタッフでの十分な話し合いにより、患者にとって最適と考えられる方法を選択していきます。ただし、いろいろな呼吸ケアや呼吸理学療法も、緊張や疲労などを誘発しやすく、期待される効果が確認しにくく、副作用も察知しにくい場合もあるので注意します。また、NPPVを活用しての延命に伴い、家族や周囲も未知の医学的、社会的、倫理的問題に直面します⁴⁾。

酸素投与における注意

1. CO₂ ナルコーシスに注意

神経筋疾患や重症心身障害児 (者) では、慢性肺胞低換気のため、酸素投与により低酸素血症が急激に改善されると、呼吸の刺激がなくなり、換気がさらに低下し、PaCO₂ が急激に上昇します。ひどくなると昏睡になります。ですから、CO₂ モニターや換気補助なしに、高濃度の酸素投与のみを行うことは避けます。

しかし、理解度が7歳以下の例などでは、NPPVを嫌がって導入できないことがあり、

SpO₂が低下しないように、低濃度の酸素療法を慎重に行います。この際、CO₂や意識、呼吸回数、胸郭や腹部の動き、疲労度、排痰状況などをモニターし、必要なら排痰介助や換気補助を行います。

2. 酸素付加した換気補助

神経筋疾患でも、肺炎、無気肺、肺水腫、心不全による低心拍量、急性呼吸窮迫症候群（acute respiratory distress syndrome；ARDS）、肺線維症などを合併し、低酸素血症を来すことがあります。ルームエアによる換気補助や排痰介助によってもSpO₂が95%以上を維持できないときには、酸素付加した換気補助を行います⁵⁾。救急蘇生用バッグを用いた用手換気補助、NPPV、気管挿管による人工呼吸に酸素を付加します。

酸素を付加した換気補助では、肺内に痰がたまったり、無気肺が進行しても、SpO₂がそれほど低下しないことがあります。このため、SpO₂が低下しなくても、観察を強化し、用手や器械による排痰介助を積極的に行う必要があります。

気管挿管の 抜管困難症に対して

風邪からくる急性呼吸不全や痰詰まりや術後

の気管挿管の抜管困難になったら、気管挿管を通して器械による排痰介助（器械による咳介助、mechanically in-exsufflation；MI-E、またはmechanically assisted coughing；MAC、カフアシスト[®]を使用）を行い、NPPVへ移行し、術後や抜管後に一時的に低下している肺活量や咳の能力の回復を待ち、ウィーニングします^{5,6)}。

呼吸器感染の重症化を予防

風邪をこじらせて長期臥床になると、廃用性に、筋力低下、関節拘縮、変形が進行し、機能低下がさらに悪化し、回復しなくなります。そこで、呼吸不全のエピソードがある場合や、換気や咳が弱い患者には、風邪や手術に備えて予防的な対策を導入指導します^{5,6)}。VCとCPF（6歳以上の理解度で測定可能。CPFの基準値は12歳以上で使用可能）が低下して、重症の呼吸器感染のリスクが高い患者にNPPVや咳介助を導入することにより、呼吸器感染に伴う外来診療回数、抗生剤使用、入院回数が減少します⁷⁾。

おわりに

慎重に症例を重ねながら、遊びや子育て、教育における呼吸ケアの環境が充実することが望まれます。

引用参考
文献

- 1) American Thoracic Society Board of Directors. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy : ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 170, 2004, 456-65.
- 2) Wang, CH. et al. and Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus Statement for Standard of Care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 22, 2007, 1027-49.
- 3) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会. NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン. 東京, 南江堂, 2006, 110p.
- 4) Birnkrant, DJ. New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases : A pulmonologist's perspective. *Pediatric Pulmonology.* 41, 2006, 1113-7.
- 5) Birnkrant, DJ. et al. American College of Chest Physicians Consensus Statement on the Respiratory and Related Management of Patients With Duchenne Muscular Dystrophy Undergoing Anesthesia or Sedation. *Chest.* 132, 2007, 1977-86.
- 6) 石川悠加 編著. これからの人工呼吸 NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) のすべて (JJN スペシャル 83). 東京, 医学書院, 2008.
- 7) Young, HK. et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology.* 68, 2007, 198-201.

2

呼吸維持で得られた QOL を活かす看護

独立行政法人国立病院機構 八雲病院 看護課 看護師

竹内伸太郎

Takeuchi Shintaro

キーポイント ▶

近年、小児神経筋疾患患者や重症心身障害児（者）の呼吸機能障害に対して、急性期から慢性期まで非侵襲的陽圧換気（non-invasive positive pressure ventilation；NPPV）が活用されるようになってきました。快適な長期的NPPVの継続のためには、患者にとって呼吸ケアが日常生活の一部になる必要があります。そのためには、患者のQOLと全身管理を理解し、調和させる工夫が重要です。

はじめに

小児神経筋疾患のデュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy；DMD）患者のQOLは、全身筋力低下に対する電動車いすの使用や、呼吸機能障害に対するNPPV使用によって、低下することなく維持できる¹⁾といわれます。DMD患者のQOLは、その重い障害のためにしばしば低く見積もられがちですが、適切な治療選択をすることによって、高いQOLを保つことができる¹⁾のです。DMDは高いQOLを保ち得る疾患であるという認識を持ち、人工呼吸器やその他の生命にかかわる治療の決定についても考慮すべき¹⁾とされています。NPPVは気管切開と比べて患者に侵襲が少なく、慢性呼吸不全による長期人工呼吸では、QOL維持のためのマンパワー確保とリスクマネジメントなどにおいて、介助者にとっての負担も軽減します²⁾。これらを踏まえて、小児神経筋疾患患者や重症心身障害児（者）のNPPVによる呼吸ケアを考えてみましょう。

QOLの維持向上ができる

NPPVは、気管チューブが不要であるためにさまざまなリスクを軽減できます。そのため日常生活において行動範囲や活動の制限が減少します。例えば、会話ができ、食事や清拭・入浴が可能で、電動車いすに人工呼吸器を搭載して自走することも可能です。欧米では、NPPVの電動車いすに乗った神経筋疾患介護士が活躍しています。わが国でも趣味の活動や作業、仕事に従事するNPPVの神経筋疾患患者が増えています。テレビなどで、医療者や家族以外の気管内吸引の問題が報道され、学校や多くの公共機関では人工呼吸器を使用中の患者に対して受け入れが拒まれることがあります。気管内吸引がないNPPVでは受け入れの可能性が広がります。障害者自立支援法のもとで、わが国の障害者が社会の一員になり、共生社会の実現を目指す可能性を秘めています。写真1は、本稿のイラスト（P.94 図1）を作成中の患者です。



写真1——●PCを用いてイラストを作成する患者

看護師の役割はとても重要

看護におけるきめ細やかなケアが、NPPVの成否の鍵を握っているといっても過言ではない²⁾といわれています。NPPVには、インターフェイスの皮膚への影響やエアリーク、送気圧や流量による胃・眼・耳・鼻への影響というデメリットもありますが、これらは看護師のケアによって克服することができます^{2, 3)}。気道クリアランスについては、本特集記事の1(P.88～)および3(P.97～)を参照してください。

NPPVの基本を理解し、導入に際してはこれを守りながら、患者のニーズを確認して個別性のあるケアのアイデアを試行錯誤することが可能です²⁾。

呼吸ケアは全身管理と生活環境整備という考え方

人工換気療法では、治療は医師に任せ、看護師は器械を見ながら、肺音やX線写真、パルスオキシメーターのSpO₂値などを見て、日常

生活援助をしていると思われがちですが、近年の呼吸ケアにおいては、下記のような全身管理と生活環境整備を含めた配慮が求められます。

食事…栄養面だけでなく食事時の呼吸疲労、そしてNPPV下での食事の導入と評価。

排泄…便秘や胃・腹部膨満による肺への圧迫による換気抵抗、排便中のいきみによる無呼吸状態や換気不足の評価、排便時のNPPV導入と評価。

体位…換気抵抗の少ない体位の工夫、体位変換によるインターフェイスのズレ。

清潔…口腔や顔面・頭部の保清、入浴中の高温多湿環境での呼吸評価と対策。

活動…日中の疲労や活動後のNPPV使用時間延長の可能性、人工呼吸器の携帯の可能性。

環境…在宅などのサポート体制や家族のNPPV理解度。

このように、多岐にわたって看護師の介入が求められ、患者の生活すべてが対象になります。

重症心身障害児(者)にも応用ができる

小児神経筋疾患の呼吸ケアのノウハウは、筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis; ALS)などの神経難病や重症心身障害児(者)にも応用ができます。根治困難な疾患では、延命治療をしないターミナルケアとは異なり、治療を否定しない緩和ケアとしてもNPPVが位置付けられます。しかし、急性増悪や疾患進行によるNPPVから気管内挿管や気管切開へ



図1—●NPPVの各種インターフェイスイラストは患者が作成したもの。

の移行が問題で、あらかじめ患者や家族からの意向を繰り返し確認することが推奨され、今後は、事前指示 (advanced directive) のような環境づくりが求められます。

生活に合わせた インターフェイス選択

インターフェイスの選択は重要で、NPPV 成功の7割を決める³⁾とされています。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⁴⁾。急性期や重症心身障害児(者)には、口鼻マスクや顔マスクを使うことが多くあります。終日NPPV患者には、覚醒時の視野が広く取れ、会話や食事のために開口しやすいもの、眼鏡をかけられることなどを考慮して選択します。夜間は寝返りや体位調整でずれない安定性の良いものを選択し、褥瘡予防のため、

除圧できるように2種類以上のインターフェイスを用意するなど配慮します²⁾。以前、閉所恐怖症やコスメティックな問題を経験したことがあります。患者の心理を尊重することも重要と考えます。図1に代表的な各種インターフェイスを示します。

症例紹介

患者：26歳 男性。

診断：デュシェンヌ型筋ジストロフィー、慢性肺胞低換気、言語発達遅滞で3単語以上は話せないが、看護師と非言語的コミュニケーション (non-verbal communication) は可能なこともある、自閉症。

NPPV および MAC：

終日NPPV (BiPAP® Synchrony®, Timedモード, IPAP 16, EPAP 4, BMP 18, Insp

Time 1.5, Rising Time 4, 加温加湿器なし, 夜間コンフォートフュージョンマスク S, 昼間スナップマスク M).

カフ・マシーン (Auto モード, IN Time 1.5, EX Time 1.5, PAUSE Time 1.0, 陽陰圧 $\pm 40\text{cmH}_2\text{O}$, 1~3回を5クール以内).

1日のケア:

6時に起床し, 夜間に口腔内に貯留した唾液や涎, 痰を, ヤンカーカテーテルなどを使用して吸出. 自力で喀痰喀出が困難なときには, カフ・マシーンを用いて器械による咳介助 (mechanically assisted coughing; MAC). 経鼻胃チューブから高カロリー栄養を注入. 体位調整をしてテレビ視聴. 日勤看護師が歯磨きと顔面清拭を行って, 夜間用の鼻マスクから昼間用の鼻プラグに交換. 週2回救急蘇生バッグによる用手換気補助で入浴. 入浴日以外は体幹清拭. その後 SpO_2 , 心拍モニターのビトロード (電極) などを交換. ベッドサイドで NPPV を使用してリクライニング車いすに 60° 以上の坐位で乗車します.

約1時間半過ごし, 昼食前にベッドに戻って, カフ・マシーンによる MAC 排痰および最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity; MIC) を高める呼吸リハビリテーションを看護師が実施. 経鼻胃チューブで高カロリー栄養の昼食. 食後の休息をしてから歯磨きとうがい.

14時ごろから午前中と同様にベッドサイドで NPPV を使用のまま車いすに移乗, 経鼻胃チューブから水分補給し, 保育士による活動や, 看護師介助での音楽視聴などで過ごす. 夕方にベッドに移動して, 経鼻胃チューブから夕食分



写真2——●症例患者のベッドサイドでの様子

の栄養注入. 18時ごろに夜勤看護師が歯磨きや顔面清拭のナイト・ケアをしてから, 皮膚保護のカプレステープを鼻周囲に貼り夜間用の鼻マスクに交換. 消灯までの時間をテレビ視聴で過ごします.

ヤンカーカテーテルでの口腔内の分泌物吸出や MAC 排痰は, 昼夜問わず必要時に適宜実施. また, NPPV は歯磨きと顔面清拭, 入浴時以外は終日使用で, 開口によるエアリークや腹部の膨満, 排泄状況を随時観察して対応. 写真2は, ベッドサイドでの様子です.

患者と介助者には非侵襲的で, 医師や看護師には侵襲的

患者と介助者には多くのメリットをもたらす NPPV ですが, 医師や看護師などの医療スタッフにとっては侵襲的といわれています. しかし, 苦勞は必ず報われます. 特に患者と主な介助者である家族の QOL が維持向上したときに実感できるはずで.

おわりに

患者の快食・快便・快眠・快学・快遊・快働・快性の保障を常に意識して寄り添っていくことが、QOLの維持向上です⁵⁾。呼吸ケアのエキ

スパート看護師は、トータルケアの達人であることが求められます。時には患者のわがままや無理な注文と思われることが、本来の患者ニーズであり、それを実現できる社会システムや環境を整えることが今後求められます。

引用参考 文献 ▶

- 1) Kohler, M. et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 172, 2005, 1032-6.
- 2) 石川悠加 編著. これからの人工呼吸 NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) のすべて (JJN スペシャル 83). 東京, 医学書院, 2008.
- 3) 石川悠加 編著. 非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル: 神経筋疾患のための. 千葉, 日本プランニングセンター, 2004.
- 4) 竹内伸太郎 ほか. 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. *難病と在宅ケア.* 11 (6), 2005, 27-31.
- 5) 河原仁志. “2 神経筋疾患の特徴: 3 章 進行性の経過をとることが多い”. 誰にでもわかる神経筋疾患 119 番. 金澤一郎 監. 千葉, 日本プランニングセンター, 2007, 23-5.

3 気道クリアランスの維持と呼吸理学療法

独立行政法人国立病院機構 八雲病院 理学療法室長

三浦利彦

Miura Toshihiko

キーポイント ▶

気道クリアランスを維持することは、呼吸仕事量を軽減して肺の適切な換気を保ち、無気肺や肺炎、窒息などの重篤な合併症を予防するために重要です。また、非侵襲的陽圧換気療法（non-invasive positive pressure ventilation；NPPV）を使用している患者では、治療効果を維持し、気管挿管や気管切開を回避するためには、上気道を空気の通り道として確保できるかどうかが重要になります。そのため、咳機能の適切な評価と、徒手や器械を用いた咳介助を導入します。

はじめに

小児では訴えがはっきりしないため、表情やしぐさなどの観察から読み取れるさまざまな他覚症状や臨床上的エピソード、家族や介助者から得られる情報も重要です。食事に時間がかかる（30分以上）、食事中に咳やのど詰まりがある、唾液の吸引を頻回に要する、肺活量が比較的保たれていても咳が弱い、肺炎を頻回に繰り返す、体重の増加不良などが見られる場合には喉咽頭機能障害が疑われ、咳の力が弱くなり、上気道のクリアランス能力が低下していることがあります。

小児神経筋疾患の急性呼吸不全は、上気道炎における痰詰まり、肺炎、無気肺、誤嚥、急性胃拡張やイレウスなどにより起こります。これらを予防するために、肺と胸郭の可動性を維持し、弱化した咳の機能を増強するためのさまざまなテクニックを早期から導入し、上気道クリアランスを維持します^{1~3)}。また、神経筋疾

患患者の手術などで鎮静処置や麻酔を行う際にも、同様な呼吸ケアが必要になります⁴⁾。

上気道クリアランスのための咳機能評価

咳は、痰や誤嚥による異物などを上気道から排出するために重要な役割を果たしています。通常成人では、咳によって約2,300mLの呼気が、360～960L/minのスピードで排出されます。これを咳の最大流量（cough peak flow；CPF）といいます（図1）。12歳以上での指標として、咳の力が弱くなりCPF ≤ 270L/minになると、感染などにより痰の粘稠度や量が増したときには、痰などの上気道からの咯出が困難になります。さらに低下して、CPF ≤ 160L/minになると、痰の性状にかかわらず日常的に咯出が困難になり、上気道を空気の通り道として確保できなくなります。そのため、非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）の継続も難しくなり、窒息のり



図1——●咳の最大流量（CPF）の測定

ピークフローメーターにフェイスマスクかマウスピースを使用する。自力の咳のほかにも、吸気や呼気の徒手介助を行った介助咳のCPFも測定する。



図2——●カフアシスト[®]による器械的咳介助（MAC）

必要に応じて陰圧（呼気）時に徒手による胸腹部圧迫の呼気介助を併用すると、より効果的に排痰が促せる。

スクや気管挿管、気管切開を必要とする可能性が高くなります。これらを回避するために、低下した咳の機能を代償するためのテクニックを用います。

徒手と器械による 咳介助の方法

徒手的な咳介助は、咳に合わせてタイミングよく胸郭下部（もしくは腹部）を圧迫してCPFを高める方法です。原則的に体位は仰臥位から体幹を45～60°起こして行いますが、体位排痰法施行中や、変形などにより仰臥位しかとれない場合は仰臥位で行います。低下した肺活量を補うために、吸気の介助も行います。救急蘇生バッグや、NPPVによる1回換気を2～3回、吐かずに肺に溜めるエアスタックを行うことで深吸気を行い、咳を補強することができます。

徒手の介助だけでは有効な分泌物の排出が行

えない場合には、器械による咳介助（mechanical assisted cough；MAC）を行います。器械的な吸気と呼気を行う Mechanical Insufflation-Exsufflation；MI-Eは、気道に陽圧（+40cmH₂O）を加えた後、急激に陰圧（-40cmH₂O）にシフトすることで肺から高い呼気流量を生じ、気管支や肺に貯留した分泌物を除去するのを助けるもので、カフアシスト[®]やカフマシーン[®]があります（図2）。随意か不随意に上気道の狭窄や閉口などを起こす場合には効果が発揮されにくくなります。小児では泣いてしまったり、治療の受け入れが困難な場合もあります。導入の際には患児にできるだけ苦痛を与えないよう、安心して治療を受け入れるような説明と環境づくりの工夫や、両親の理解と協力が必要になります。適応や圧設定、使用方法など、必ず専門機関の医師の処方の下で行い、初回導入時には各種モニターによる監視下で、不意の窒息などに備えた環境で行います。

重症心身障害児（者）の 気道クリアランス

異常筋緊張と姿勢変換障害、不随意運動や協調性障害による呼吸運動異常、上気道通過障害などを特徴とする重症心身障害児（者）は病態が多様で、外的な刺激に対してさまざまな反応をするため、一定の効果が得られにくくなっています。呼吸理学療法は適応を吟味した上で、①気道の確保、②リラクゼーション、③ポジショニングを組み合わせ、総合的に行われます。排痰を促す方法としては、胸郭に徒手介助（呼吸介助など）を加える方法もありますが、あくまで補助的手段として選択します。随意的な咳は困難で、気道の未発達や変形もあるため、咳のときに胸郭に圧迫を加えて呼気流量を高めようとする呼吸介助は、逆に気道の狭窄を招くことがあります。従って、気道確保やリラクゼーション、ポジショニングを中心に行い、咳を誘発させる（吸引チューブによる気管粘膜への刺

激など）ようにします。

気道の確保は、①頭部の位置調整（中間位保持）、②気道内分泌物除去（口腔内や鼻腔などの吸引）、③頸部の伸展または下顎の前突を行い、ポジショニングと併用して、アデノイドや扁桃肥大による構造的狭窄や異常筋緊張による舌根沈下、下顎後退などによる狭窄を改善して換気を促します。リラクゼーションは呼吸運動に関与する胸郭周囲の関節や、姿勢変換障害の原因となる肩関節、股関節などの可動域改善や、呼吸関連筋群（主に大胸筋、僧帽筋、斜角筋、腹直筋、腰方形筋など）の伸張運動を行います。各手技はお互いが影響し合い、良好な効果を得ることを期待しています。しかし手技の選択は、児のさまざまな反応に基づいて適切に選択、変更されなければならず、一定のプログラムや効果が示されるには至っていません。気道が確保されている場合や、同調性が得られる場合には、神経筋疾患と同様の気道クリアランスも可能になります。

引用参考 文献

- 1) 三浦利彦 ほか。“排痰介助”。これからの人工呼吸 NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）のすべて（JUN スペシャル 83）。石川悠加 編著。東京、医学書院、2008、124-40。
- 2) American Thoracic Society Board of Directors. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy : ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care med. 170, 2004, 456-65.
- 3) John R Bach. 神経筋疾患の評価とマネジメント。大澤真木子 監訳。東京、診断と治療社、1999、256p.
- 4) Birnkrant, DJ. et al. American College of Chest Physicians Consensus Statement on the Respiratory and Related Management of Patients With Duchenne Muscular Dystrophy Undergoing Anesthesia or Sedation. Chest. 132, 2007, 1977-86.

4 ● 活動に合わせた携帯型人工呼吸器の ● 選択と注意点

独立行政法人国立病院機構 八雲病院 小児科 臨床工学技士
笠井 学
Kasai Manabu

キーポイント ▶

小児神経筋疾患患者や重症心身障害児（者）には、人工呼吸器を長期間使用する例が多く、機種選択にも独特な条件が求められます。日常生活の中で、人工呼吸器を使用していくことが大きな特徴です。現状では、それぞれの患者に合わせた機種選択を行うためには、多くの制限があります。病状の変化に伴い、機種変更が必要な場合もあります。同じような換気条件を設定したつもりでも、機種が異なれば、全く違った動作をすることもあります。携帯型人工呼吸器の世界は、一見簡単そうですが、非常に奥が深いのです。

日常生活の中の人工呼吸器

長期の人工呼吸管理では、人工呼吸器を使用しながら日常生活を送っていく必要があります。人工呼吸器を使用しながら日常生活を送るためには、多くの問題点が存在します。人工呼吸器を使用する場合、ベッド上での生活が中心となりますが、電動車いすに乗って、自らの意思で移動することもあります。電動車いすに乗ることは、体にとっても心にとっても非常に重要です。

「電動車いすに人工呼吸器を搭載したいけれど、機種 A は女性が持ち運ぶには少し重過ぎるし、機種 B は小型軽量だけれど車いすには搭載しにくい形をしているし、機種 C は空気の入りはじっくりくるけど、医療ガス配管がないと使えないしなあ…。」このように、完璧な機種は存在せず、何かを犠牲にしなければならないことが多いのがつらいところです。

NPPV 専用機と 気管切開用人工呼吸器

NPPV (non-invasive positive pressure ventilation；非侵襲的陽圧換気) 専用機とは、持続気道陽圧 (continuous positive airway pressure；CPAP) 装置に改良を施した装置のことで、吸気圧と呼気圧の2つの圧レベルを設定して使用します。呼気弁を使用せずに、呼気ポートから常に空気をリークさせて使用するのが特徴です。

これに対して、呼気弁を使用して換気を行う携帯型人工呼吸器が気管切開用人工呼吸器と呼ばれることがあります。しかし、これは大きな誤りです。気管切開用と呼ばれている人工呼吸器でも NPPV を実施することは可能です。

内部バッテリー搭載は 必須条件

NPPV 専用機には、内部バッテリーの搭載されていない機種が多いことが問題です。内部バッテリーの搭載されていない機種は、絶対に選択すべきではありません。内部バッテリーが搭載されていることは、人工呼吸器にとって最低限必要な条件のうちの1つといえます。最近では、内部バッテリーの作動時間の長い機種も増えてきていますが、内部バッテリーは緊急時のための非常食のようなものであって、日常の食卓に並べるべきものではありません。日常的に使用する場合は、外部バッテリーを併用すべきです。しかし、メーカー推奨の外部バッテリーは、作動時間が不十分であったり、接続コネクタが小さくて壊れやすかったり、高額で使いくらいという欠点があります。

マスクと機種の組み合わせ

NPPV では、人工呼吸器本体だけでなく、自分に合ったマスクを選択することが重要となります。眼鏡を使用する人は、眼鏡をしながら使用できるマスクを選択しなければなりません。マスクは A 社のものが良く、人工呼吸器本体は B 社のものが良いといった場合でも、異なるメーカーの製品を組み合わせることに問題があります。メーカーの保証が受けられなくなってしまうのです。このような場合、どちらか一方をあきらめなければなりません。

加温加湿器は 消費電力が大きい

気管切開の場合、吸気ガスが天然の加温加湿器である上気道を通さないため、人工的に加温加湿をする必要が生じます。しかし、加温加湿器の消費電力は大きく、電動車いす上で使用する場合などに、バッテリーの消耗が早くなってしまい、活動時間が制限されることがあります。この問題を回避するためには、人工鼻を使用することになります。ベッドサイドで加温加湿器を使用していて、車いす上では人工鼻を使用している場合は、回路の誤接続によって加温加湿器と人工鼻を併用してしまう可能性もあり、取扱いに注意が必要となります。

NPPV と量設定

NPPV では、圧設定をイメージする人が多いと思いますが、量設定で NPPV を実施することも可能です。リークが存在する NPPV で量設定を使用するなんてとんでもないと思う方もいらっしゃるかもしれませんが、しかしそれは、換気を維持するという視点でしか NPPV をイメージしていないからだと思います。食事をするときや会話をするときなど日常生活を送る場合に、圧設定と量設定のどちらが使いやすいでしょうか？ NPPV で量設定を使用することに疑問を感じている方は、一度、自分自身で NPPV を体験して、量設定と圧設定ではどちらが食事や会話がしやすいのかを試してみてください。

マウスピースに 適した機種は？

マウスピースを利用する場合は、量設定が可能な機種を選択する必要があります。しかし、量設定であればどのような機種でもよいというわけではありません。量設定の中でも、量を確実に決めて送気するピストン駆動の人工呼吸器が適しています。それ以外の人工呼吸器では、マウスピースの利用は困難です。最近では、人工呼吸器の小型軽量化の流れで、タービン駆動の人工呼吸器が増えています。タービン駆動の人工呼吸器は、フローセンサーの測定値を設定値に近づけるように送気する方式のものが多くです。このタイプの機種では、量設定であっても、吸気抵抗やコンプライアンスの変動により、1回送気量が変動してしまいます。しばらくの間マウスピースを大気開放にした状態にすると、人工呼吸器は、小さな力で空気を送ることが可能になるため、タービンの回転数を低下させます。このような状態でマウスピースをくわえても、タービンの回転数が上昇するまでにはしばらくの時間がかかるため、換気不足になってしまいます。

表示窓の大きさ

NPPV専用機と呼ばれる機種には、設定値やモニター値が表示される窓が小さく、確認をするための操作が複雑なものが多くなっています。確認作業をしようとして、人工呼吸器に不慣れた看護師が操作ミスをしてしまい、設定値

が変わってしまうということもあるかもしれません。操作を覚えなければならない看護師にとっては、ストレス以外の何ものでもありません。結果的に、装置になるべく触らないようにすることで安全を確保しようという発想が生まれてしまいます。

本来、確認作業は、安全のために行うべきことです。確認作業でリスクが生じる可能性があるため、確認作業を行わずに安全を確保しようということになっては、本末転倒です。

設定ロックとモニター表示

人工呼吸器の設定が変更されることを防ぐために、設定ロック機能の備わっている機種が多いのですが、中には、設定ロックをしたらモニター表示を隠してしまうものがあります。この場合、モニター値を確認するためには設定ロックを解除しなければなりません。設定ロックを解除してモニター値を確認すべきか、誤操作を防ぐためにあえて確認を怠るべきか、ジレンマに陥ることになります。モニター値を確認することは、患者さんの状態の変化を確認するためにも、装置の作動状況を確認する上でも、非常に重要です。従って、設定ロックをしてもモニター値が確認可能な機種が望ましいことになります。

圧設定でもリークに注意

人工呼吸器の回路内圧の測定部位を知ることは重要です。特に、吸気流量が大きいNPPV