

# ALS患者の人工呼吸器装着後の病態とケア

2022. 2. 10

社会医療法人財団慈泉会  
相澤東病院脳神経内科

近藤 清彦

ご質問・ご感想は kondo@vc.inaker.or.jp

1



2

## 私の経歴

兵庫県養父市出身

- 1976年 信州大学医学部卒  
信州大学第三内科 入局
- 1982~1990年 佐久総合病院 勤務
- 1986年 ALS患者の在宅人工呼吸療法開始
- 1990~2016年 公立八鹿病院（兵庫県）勤務  
ALS患者のケア、音楽療法に取り組む
- 2016年4月~ 社会医療法人財団慈泉会 相澤東病院

3

## ALS（筋萎縮性側索硬化症）

- 運動ニューロンの変性により、四肢麻痺、球麻痺（言語・嚥下障害）、呼吸筋麻痺をきたす進行性の神経難病
- わが国で約1万人の療養者
- 人工呼吸器装着療養者は20~30%
- 呼吸不全に陥った時に気管切開下人工呼吸器装着（TPPV）を実施する人は平均20%前後。地域や医療機関による差が大きい。

4

## ALS患者の療養上の問題

- 人工呼吸器装着後に入院できる病院が少ない
- 在宅療養では家族の肉体的・精神的負担が大きい
- 人工呼吸器装着後の療養生活で生活の質（QOL）を保つことができるか

5

## ALS患者をとりまく諸問題

- 身体的問題
  - ALS自体による随意筋障害
    - 上肢筋 上肢挙上困難、巧緻運動困難
    - 下肢筋 歩行・起立困難
    - 球筋 嚥下困難、発声・発語困難
    - 呼吸筋 呼吸困難
  - 合併症
- 社会的問題
  - 経済的問題
  - 介護者の精神的・肉体的負担
- 精神的問題
  - 病気そのものに対する不安
  - 自分の言うこと、気持ち伝わらない不安
  - 自分自身の存在している意味（価値）

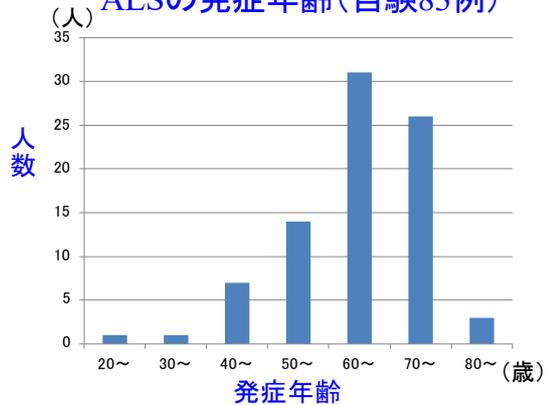
6

# ALSへの誤解

- 壮年の病気？
- 気管切開すると声が出なくなる？
- 気管切開すると飲み込めなくなる？
- 人工呼吸器をついたら寝たきりになる？
- 呼吸器をついたら一生入院？
- 呼吸器をつけた人生は意味がない？
- 呼吸器をついたらかわいそう？

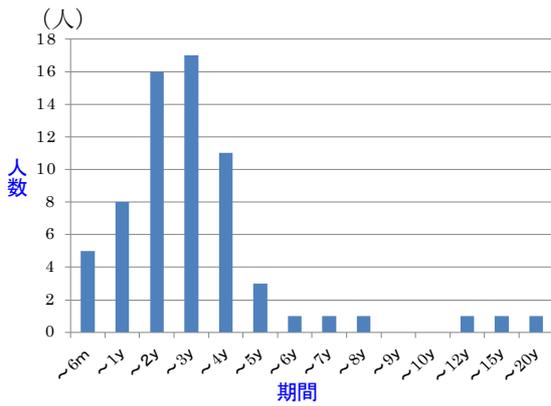
7

# ALSの発症年齢(自験83例)



8

# 発症から気管切開までの期間(自験66例)



9

週刊医学界新聞(医学書院) 2000. 1. 17

10

# ALS患者のケアの要点

- ◆ 栄養管理
- ◆ 呼吸管理
- ◆ コミュニケーション方法
- ◆ 精神的ケア
- ◆ 介護者のケア

11

# 呼吸管理

- 気管切開の時期
- 気管カニューレの種類
- 呼吸器使用中の注意
- 在宅人工呼吸

12

## 肺活量(%VC)と呼吸管理の段階

- 80%以下 人工呼吸器装着について相談開始
- 60%以下 非侵襲的陽圧呼吸の導入  
人工呼吸器装着の意思確認
- 40%以下 気管切開の時期を検討

13

## 気管切開の時期

- %VC < 40%
- 痰・唾液の嚥出不十分
- 自覚症状  
頭痛・不眠  
四肢が鉛のように重い
- 呼吸数増加
- 頻脈
- 苦悶様顔貌
- PCO<sub>2</sub>増加
- NPPV 1日24時間使用

14

## 呼吸筋麻痺と血液ガス分析

- ・ 動脈血の炭酸ガス濃度 (pCO<sub>2</sub>) は、急性に進行する呼吸不全の場合には上昇しない。  
→ 症状の観察が重要
- ・ 一方、非常にゆっくり進行する呼吸不全の場合は、呼吸困難感がなくても炭酸ガス濃度が上昇している。  
→ 動脈血ガス分析が重要

15



呼吸筋麻痺で発症するALSは傍脊柱筋萎縮が特徴的  
(近藤清彦氏)

16

## ALSの人工呼吸管理

ALSの気管切開下の人工呼吸の設定条件についての記載は下記のガイドラインにはみられない

- 日本神経学会：筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン (2013)
- 日本神経治療学会：標準的神経治療 重症神経難病の呼吸ケア・呼吸管理とリハビリテーション (2013)
- 日本リハビリテーション医学会：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 (2014)

17

## 1回換気量とPEEPについて 山本真医師の提言

急性期人工呼吸器の初期設定では、できるだけ換気量を少なくして肺への負担を減らすという肺保護戦略と、呼吸時にも圧をかけて肺胞を虚脱させないopen lung approachの考えに基づき、**高めのPEEPと低めの一回換気量**が推奨されている。

しかし、これらはARDSに代表される**病的肺**に対する呼吸管理として確立されたもので、ALSのような**正常肺**にはかならずしも当てはまらない。

ARDSでは、初期設定をPEEP5cmH<sub>2</sub>O以上、VT6~8ml/Kgとされているが、ALSにおいては、PSVモードでPEEPは1~2、IPAP16~18で開始するのがよい。

(第4回日本難病医療ネットワーク学会機関誌、2016; 4(1):36. )

18

表1. 急性期病棟の導入時と当院の設定の比較 (2015.3 ~ 2016.3)

症例	年齢性	急性期病棟		当院		導入設定 BGA			変更後 BGA		
		導入時設定	導入時 PEEP	変更後設定	変更後 PEEP	pH	PCO <sub>2</sub>	PO <sub>2</sub>	pH	PCO <sub>2</sub>	PO <sub>2</sub>
1	56/F	VCV(400×14)	5	PSV(18/600台)	2	7.428	49.4	78	7.696	23.5	110
2	74/F	VCV(400×13)	5	PSV(18/500台)	1	7.455	42.3	82	7.648	24.6	88
3	49/F	SIMV(10,400×15)	5	PSV(18/600台)	1	7.575	25.5	149	7.489	26.8	109
4	80/M	PSV(21/200台)	5	PSV(20/400台)	1	7.478	57.6	59	7.549	44.6	81

略語 BGA: 動脈血ガス分析値, PEEP: 呼吸終末陽圧, SIMV: 同期式間欠的強制換気, PSV: 圧支持換気  
 PCO<sub>2</sub>: 動脈血炭酸ガス分圧, PO<sub>2</sub>: 動脈血酸素分圧  
 VCV(400×14) は、一回換気量 400ml を 14 回/分入れる従量式換気。  
 SIMV(10,400×15) は、IPAP10 の圧支持換気一回換気量 400ml を 15 回/分の強制換気。  
 PSV(18/600 台) は、IPAP18 で一回換気量が 600ml 台となった圧支持換気 をそれぞれ表記した。

山本真: ALS患者への気切人工呼吸器の導入について. 難病と在宅ケア 2017;23:59-62.

19

## <参考> 脊髄損傷の呼吸管理

- Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals.(Spinal Cord Med 2005;28:256)  
**一回換気量をふやす。15ml/kgを推奨**
- Specialized respiratory management for acute cervical spinal cord injury: A retrospective analysis.(Top Spinal Cord Inj Rehabil 2012;18:283)  
 12ml/kgで開始し20ml/kg理想体重まで、100ml/日ずつ増やす。PEEPはゼロまで2cmH<sub>2</sub>O/日ずつ減らす。  
**"high tidal low PEEP"**

20

## 気管切開後の経過について

気管切開後の、四肢筋力、会話、嚥下、呼吸器離脱などの残存機能や、長期管理に伴う合併症について知られていなかった。

21

## 気管切開後の表情の変化



3ヶ月前                      2週前                      4週後  
 本人の同意を得て供覧。以下同様。

22

## 気管切開で声を失う？

- 気管切開のみでは、声を失わない
- カニューレの種類で発声に難易あり
- カニューレ使用中の発声方法  
 カフエアを減らすのみ  
 エアを注入する方法  
 Blomスピーチカニューレを使用
- 発声筋が麻痺すると発声は無理になる

23



カフエア減量による発声 (気管切開後7ヶ月)

24



人工呼吸器装着7ヶ月後の歩行

25



エアポンプ使用による発声

26



Blom気管切開チューブ

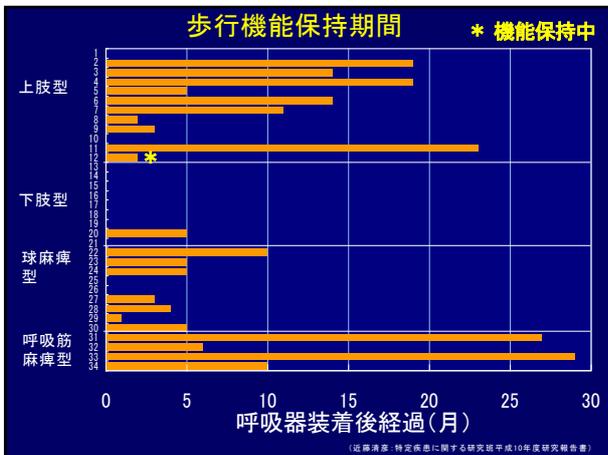
Blom側孔付カフ付気管切開チューブ(左)に専用のBlomスピーチカニューレ(右)を内筒として使用し、カフを膨らませた状態で人工呼吸器を使用しながら発声が可能となる。

27

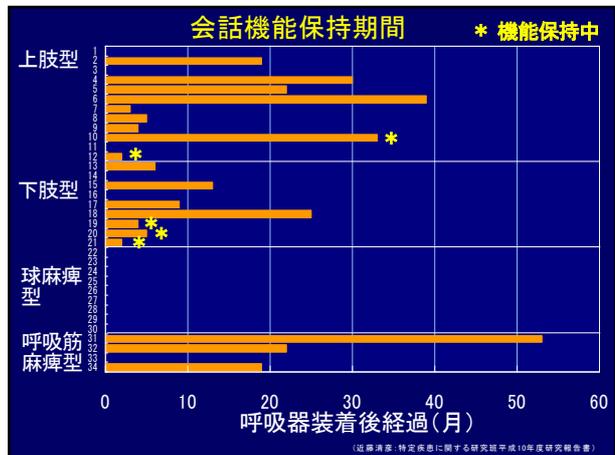


Blomスピーチカニューレ使用による人工呼吸器装着中の発声

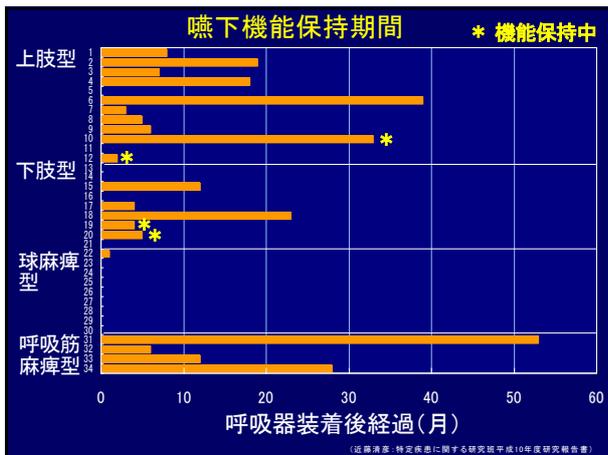
28



29



30



31

## ALS患者の人工呼吸療法を行ってわかったこと

- 呼吸管理を行うことで筋力低下が改善する
- 気管切開後も発声が可能になることがある
- 嚥下が可能になることがある
- 人工呼吸器を短時間離脱でき歩行できることもある

➡ 呼吸不全による倦怠感・脱力感が軽快

(近藤清彦作成)

32

## 長期管理における合併症

- 呼吸器系 : 肺炎(反復・難治性), 無気肺, 気胸  
呼吸器に関する訴え
- 心循環器系 : 呼吸器導入時の低血圧・意識消失  
装着中の不整脈, 高血圧, 低血圧
- 消化器系 : 流涎過多・呑気症, 巨舌, 反射的咬舌,  
腸管蠕動変化(便秘下痢), 胃十二指腸潰瘍,  
腸管麻痺, 糖尿病, 胆のう炎・胆石症
- 耳鼻科系 : 滲出性中耳炎, 眩暈(体位・頭位変換時)
- 眼科系 : 流涙過多, 羞明, 相対的鼻涙管閉塞
- 泌尿器系 : 残尿, 頻尿, 慢性膀胱炎, 尿管結石, 水腎症
- 知覚系 : 全身諸部の疼痛・過敏症状
- 皮膚科系 : 皮膚掻痒症, 褥瘡

(近藤清彦・相澤病院医学雑誌, 2019)

33

## カフ圧インジケータ付きカニューレ

インジケータをみて注射器でカフ圧を調節することが可能。  
2本の赤線はカフ圧20cmH<sub>2</sub>Oと30cmH<sub>2</sub>Oにほぼ相当する。  
青線が2本の赤線内に入るようにエアを注入する。

34

## 痰の自動吸引装置

「ネオプレス ダブルサクション」(高研) 低量持続吸引器「アモレSU1」(徳永装置研究所)

カニューレ先端内側の吸引孔(矢印)から低定量持続吸引を行う

(近藤清彦作成)

35

## カフアシスト

(近藤清彦作成)

36

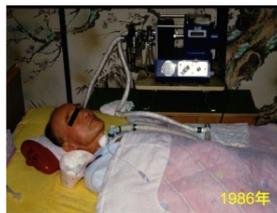
## 在宅人工呼吸療法の歴史

- 1970年代 米国で始まる
- 1978年 川村佐和子氏らの経験が本邦で最初
- 1986年 佐久総合病院で開始  
全国で4人目
- 1990年 在宅人工呼吸指導料新設  
姫路循環器病センター、八鹿病院で開始

(近藤清彦作成)

37

## 在宅人工呼吸療法



佐久総合病院 1986.4~

公立八鹿病院 1990.11~

(近藤清彦作成)



1990年



1991年

38

## 人工呼吸器装着ALS患者の支援態勢

### 院内ALSケアチーム(1990~)

神経内科医・耳鼻科医・消化器内科医  
病棟看護師・外来看護師・訪問看護師  
理学療法士・作業療法士・言語聴覚士  
薬剤師・管理栄養士・歯科衛生士・医療ソーシャルワーカー・臨床工学技士・生活支援員・音楽療法士・臨床心理士



(近藤清彦作成)

### 院外機関

地域主治医  
保健所保健師  
市町保健師  
訪問介護事業所  
デイサービスセンター  
市町福祉課  
福祉事務所  
医療機器業者  
消防署救急隊  
身体障害者療護施設  
ケアマネジャー

39

## 診療所との連携例

患者 69歳、男性  
(当院から30Km)  
経過：99年9月、在宅人工呼吸療法を開始。(呼吸器は当院管理)

週1回のカニューレ交換と全身管理を診療所医師に依頼。当院から、月1回の訪問診察と週2回の訪問看護等を実施。必要時は診療所医師の指示にて当院へ入院。

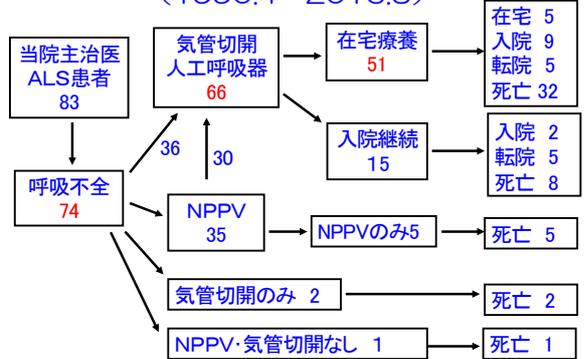


(近藤清彦作成)

40

## 八鹿病院におけるALS患者への対応

(1990.4~2016.3)



(近藤清彦作成)

41



在宅人工呼吸療法を実施したALS患者の住所

42

## 世界各国におけるTPPVの実施状況

	報告者	報告年	TPPV(%)	TPPV/ALS	調査期間	調査施設
日本	Tagami	2014	20.0	32/160	1990-2010	1施設
	板垣	2016	32.5	270/829	2012	多施設
	近藤	2017	89.2	66/74	1990-2016	1施設
米国	Moss	1993	5.2	19/364	1990	多施設
	Lechtzin	2004	2.1	31/1458	1996-2000	多施設
	Vender	2007	4.0	6/153	2001-2005	1施設
カナダ	Ritsma	2010	1.5	14/939	2008	多施設
イギリス	Neudert	2001	0	0/50	1991-1999	1施設
ドイツ	Neudert	2001	3.3	4/121	1995-1999	1施設

(TPPV比率は、複数年のものは選択率を、単年度のものは装着率を示している。)  
(近藤清彦: 相澤病院医学雑誌, 2019)

43

## 世界各国におけるTPPVの実施状況

	報告者	報告年	TPPV(%)	TPPV/ALS	調査期間	調査施設
イタリア	Chio	2010	10.6	134/1260	1995-2004	多施設
	Spataro	2012	31.3	87/279	2001-2010	1施設
	Ceriana	2017	16.2	34/209	36ヶ月以上	1施設
	Mandrioli	2018	15.1	103/681	2009-2014	多施設
デンマーク	Dreyer	2014	22.0	90/409	1998-2012	1施設
スペイン	Sancho	2011	50.0	38/76	2001-2010	1施設
台湾	Lee	2013	21.0	241/1149	1999-2008	多施設
韓国	Bae	2012	12.7	45/373	2010	多施設
	Suh	2017	49.5	90/182	2005-2014	1施設

(TPPV比率は、複数年のものは選択率を、単年度のものは装着率を示している。)  
(近藤清彦: 相澤病院医学雑誌, 2019)

44

## ALS患者の在宅ケアの意義

- ALS患者の療養において人工呼吸器装着後のケア体制の有無が呼吸器装着の選択、すなわち、生死の選択に少なからず影響を与えている。
- 本人の意思に基づいた療養方法が選択できるために、在宅ケア体制の確立が必要。

(近藤清彦作成)

45

## 長期療養を支える制度

- 療養介護事業
- 重度訪問介護

46

## 療養介護事業

- 平成18年9月29日公布の、障害者自立支援法に基づいた厚生労働省令による制度。  
 利用者：
  - ① ALS患者等気管切開を伴う人工呼吸器による呼吸管理を行っている者であって、障害程度区分6の者
  - ② 筋ジストロフィー患者または重症心身障害者であって障害程度区分5以上の者
- 利点 従来の医療に加えて生活支援員を配置 (ex 患者20人に対し10人)。 病棟のマンパワー増加。よりよい「療養生活」をめざせる。
- 欠点 特定疾患制度が利用できないため、自己負担が生じる

(近藤清彦作成)

47

## 療養生活の支援



48

## 重度訪問介護

- 障害者総合支援法に基づく障害福祉サービス
- 長時間の利用を前提
- 介護の内容が限定されない
- 自己負担はゼロないし少額
- 一ヶ月あたり744時間以上をヘルパー数人で交代勤務可能
- 2018年4月から、コミュニケーション支援員として入院中の病院へ派遣できる事業が開始
- 行政や医療者に十分に知られていない
- ヘルパー確保が課題 自薦ヘルパー可能

(近藤清彦作成)

49

## ALS患者の在宅ケアに必要なもの

- 疾患の知識と看護・介護技術
- 在宅支援体制
  - 訪問診察・訪問看護
  - 入院・レスパイト先確保
  - 緊急時の対応
  - 病状変化時、災害時
- 心のケア



50



ALS患者宅での訪問音楽療法

(近藤清彦作成)

51



四季の歌 2007.9.11

(近藤清彦作成)

52



「大空と大地の中で」2020.6.30

楽器はオートハープ

(近藤清彦作成)

53



太田守武さん  
2021年1月 信濃毎日新聞

竹田主子さん  
2020年8月 朝日新聞

54

## 2つのいのち

生命	いのち
有限	無限
客観的	主観的
測定可能	測定不能
心肺機能	生きる意味、価値観

(柏木哲夫 2005)

55

## 2つのいのち(ギリシャ語)

ビオス	ゾエ
肉体的生命	精神的いのち
	感情、意志、願望
	生きる意味

(聖学院大学大学院 窪寺俊之)

56

## 医療における科学とアート

科学	アート
医療に関する学問	患者への感性のあるタッチ、豊かな心をもって患者に接する
器官・臓器	病む人
普遍的	個別的
診断・治療 (cure)	癒しのケア (care)
科学的、cool	慈しみ, warm, compassionate (共感)
生命の延長	生命・生活の質 (QOL)

(聖路加国際病院理事長・名誉院長 日野原重明)

57

## 最高のQOL(生活・人生の質)は

生きてきてよかった  
生きていてよかった  
と思えること

58

## 医療の目標

To cure sometimes,  
to relieve often,  
to comfort always.

病を治すことは、ときどきできる、  
病む人の苦しみを和ますことは、しばしばできる  
病む人の心を慰めることならば、いつでもできる

(アンブローズ・パレ、1510-1590)

59

### <参考資料>

ALSと人工呼吸器一気管切開後の治療とケア  
相澤病院医学雑誌 17:1-16, 2019

<https://xgf.nu/6H7m>



ALS患者への人工呼吸器装着後のケア  
難病と在宅ケア 27(7):49-53, 2021

<https://xgf.nu/vW6y>



60

<動画>

FNNスーパーニュースアンカー  
”音楽療法にかける医師”  
2008.3.2 関西放送(15分)  
<https://youtu.be/dqdtPGdAyi4>



おはよう関西 NHK神戸  
2014.9.10(6分)  
<https://youtu.be/lngYb1KL3xw>



ご質問・ご感想は [kondo@vc.inaker.or.jp](mailto:kondo@vc.inaker.or.jp)

61

ご清聴ありがとうございました



(2017年1月1日 演者撮影)

62