

神経筋疾患の在宅支援の現状と課題

片山 望†

IRYO Vol. 77 No. 2 (144-149) 2023

【キーワード】 神経筋疾患, 非侵襲的陽圧換気療法, 機械による咳介助, 在宅支援

はじめに

神経筋疾患はさまざまな病型・特性がありますが、年齢や症状の進行にともない、人工呼吸器などの高度で多様な医療が常時必要となるケースが非常に多い疾患である。さらに、中枢神経障害をとまなう患者も一定数の割合で存在し、予後予測や治療選択に苦慮することに加え、生活場面における介助者の精神的・心理的な負担も問題となることもしばしばみられる。近年、国内外のガイドラインに基づく非侵襲的陽圧換気療法（Noninvasive Positive Pressure Ventilation ; NPPV）の使用による生命予後の延長や、ノーマライゼーション思想や在宅医療分野の急速な発展により病院外に生活範囲が拡大することで、国立病院機構が長年培ったノウハウを院外・地域に向けて提供する機会が増加しています。本稿では、国立病院機構仙台西多賀病院（当院）における神経筋疾患患者に対する在宅支援の現状と、その中でみえてきた課題をリハビリテーションからの視点で述べます。

神経筋疾患のリハビリテーション

神経筋疾患は四肢・体幹の筋力低下が主症状となるが、疾患により進行速度、上肢・下肢、近位・遠位、左右差の有無など症状はさまざまである。筋力低下に対するトレーニングのエビデンスは乏しく¹⁾、患者の好む最大努力以下の快適な許容範囲にとどめることが勧められている²⁾。歩行が不安定になると、日常の移動手段として車いすを使用し、上肢の筋力低下が進行すると、車いすを操作することが困難になる為、電動車いすを使用する。車いすの姿勢は呼吸や嚥下などの機能面、就学・就労や介助のしやすさなどの生活スタイルに応じて対応する必要があり、四肢・体幹のみならず、横隔膜を主とする吸気筋の筋力低下による換気障害がおこることで、二次的に肺・胸郭のコンプライアンスの低下をきたし、さらに換気障害を助長するという悪循環がおこることもある。吸気筋のみならず、呼気筋の筋力低下も進行すると、気道クリアランスを維持することができなくなり、呼吸不全の悪化や窒息などを引き起こすリスクが高くなる。これらの換気障害に対して現在は、NPPVが第一選択であり³⁾、QOLを維持しやすいNPPVを有効に使用できるように、対象となる

国立病院機構仙台西多賀病院 リハビリテーション科 †理学療法士
 著者連絡先：片山 望 国立病院機構仙台西多賀病院 リハビリテーション科
 〒982-8555 宮城県仙台市太白区鉤取本町2丁目11-11
 e-mail : katayama.nozomu.jg@mail.hosp.go.jp
 (2023年1月13日受付, 2023年4月20日受理)

Current Status and Issues in Hospital to Home Transitional Care for Neuromuscular Disease
 Nozomu Katayama, Department of Rehabilitation, NHO Sendai-Nishitaga Hospital
 (Received Jan. 13, 2023, Accepted Apr. 20, 2023)

Key Words : neuromuscular disease, noninvasive positive pressure ventilation, mechanical insufflation exsufflation, hospital to home transitional care

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	筋萎縮性側索硬化症
脊髄前角細胞	脊髄性筋萎縮症
	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（デュシェンヌ型、肢帯型、顔面肩甲上腕型など）
	先天性筋ジストロフィー（福山型、ウルリヒ型、メロシン欠損型など）
	ミオパチー（先天性、代謝性、全身性疾患（癌性、悪液質・神経性食思不振症、薬剤性）など）、ライソゾームの一部（ポンベ病など）

図 1 呼吸リハビリテーションが適応となる主な神経・筋疾患と障害（文献 4 より）

疾患（図 1）には肺と胸郭の可動性と弾力の維持を目的とした肺リクルートメント手技（lung volume recruitment：LVR），気道クリアランスの維持を目的とした徒手や機械による咳介助（mechanical insufflation-exsufflation：MIE）などの呼吸リハビリテーション（図 2）がきわめて重要になる⁴⁾⁶⁾。

在宅移行時の注意点（図 3）

間歇的または終日人工呼吸器の装着，胃ろう造設にとまなう経管栄養療法等，医療依存度の高い神経筋疾患患者が，医療機関から在宅に移行する条件として，症状が安定していることと，医療機関入院中に実施していた機器の取り扱いや医療処置を，家族または地域医療機関・訪問事業所スタッフが習得・管理することが挙げられる。リハビリテーション科では，i）移乗・移動，ii）呼吸リハビリテーションの手技や機器の取り扱い，が指導の主軸となる。i）については，まずは住宅環境，経済状況，家族の介護力，退院後の生活スタイルの情報収集が必要不可欠で，それに応じて住宅改修や福祉機器の必要の有無の判断，車いすの選定や調整などを行う必要

がある。ii）は介助するスタッフの体制やスキルも地域格差があるため，受け入れ可能な訪問事業所でも「初めて見る機器・手技」といわれることも多く，事前に多くのことを想定して，必要かつ効果的な方法を導入する。そして，可能な限り入院期間中に直接複数回の指導を行うようにし，それが難しい場合はご自宅・事業所・教育機関などを訪問（図 4），またはいつでも手技が確認できるように携帯端末で動画を撮影していただくなどの対応をとる。

在宅移行後の問題点（図 5）と取り組み

大きく分けて 2 つある。まずひとつは，介護者のサポート体制の不足である。在宅療養を継続していくにつれ，家族は介護のエキスパートとして熟練されていくが，ますます責任感の増大，不安，孤独に悩まされる⁷⁾。患者の生存期間の延長は，さらに高度で多様な医療依存，介護者の高齢化の問題をはらむ。周囲は家族を介護の専門家として任せるだけでなく，レスパイトなど地域社会による柔軟なサポートが在宅療養の維持には必要である。

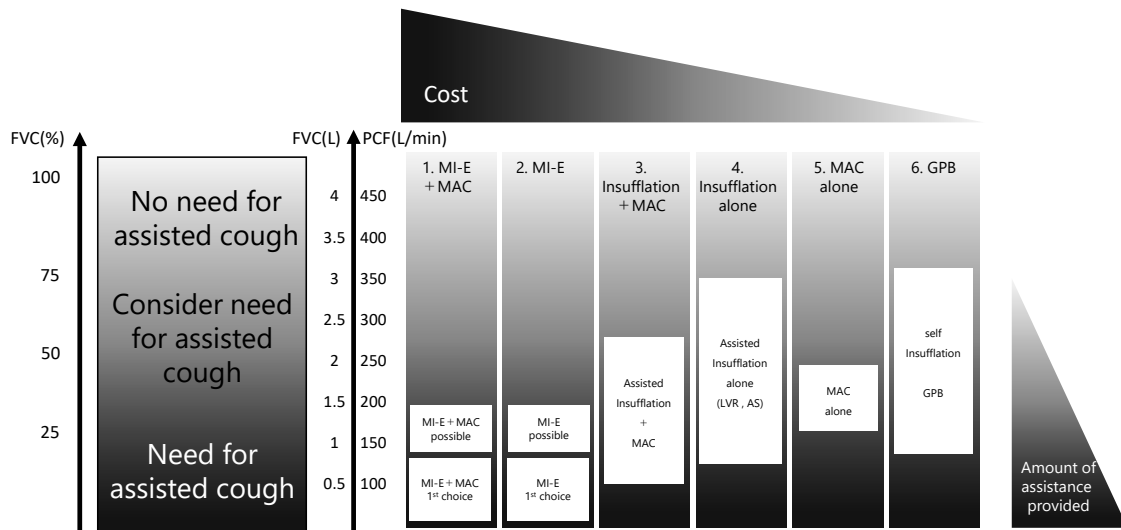


図2 呼吸機能からみた気道クリアランスのアプローチ（文献5より）

在宅のような限られた環境では、患者の分泌物の喀出能の重症度のみならず、介助する側の支援体制も考慮してアプローチする必要がある。MAC（manually assisted cough）：徒手による咳介助。

在宅移行準備・確認事項

- ・ 症状の安定を図る
- ・ 病気の現在と予後の説明
- ・ 患者本人または家族の希望、在宅療養に対する明確な目的の確認
- ・ 住宅環境の確認ならびに整備
- ・ 経済状況の確認
- ・ 家族の介護力（人数・健康状態など）
- ・ 在宅支援サービス体制（訪問診療・看護・リハ・ヘルパー）の確保・問題の共有化
- ・ レスパイトや緊急入院のベッド確保
- ・ 基本的な身体ケア（食事、整容、排泄など）の指導
- ・ 移動方法、移乗方法の指導
- ・ 医療的ケア（吸引、排痰、栄養など）の処置・手技の指導
- ・ 人工呼吸器ならびに周辺機器の管理方法
（回路交換、アラーム対応、救急蘇生バッグの使い方）
- ・ コミュニケーション機器の使用法
- ・ 災害時などの対応方法 など

図3 在宅移行準備と確認事項

もうひとつが、専門病院と地域医療機関・事業所との連携の難しさである。NPPVを継続するには必要不可欠なMIEであるが、2012年度から神経筋疾患等の在宅人工呼吸患者に保険診療として認められるようになり、当院でも在宅での導入患者が年々増えている（図6）。しかし、まだ認知されているのは

限局的で、地域によっては対応できない事業所などもあり、ご家族への負担が非常に大きくなることがよくある。さらに当院への通院が困難で、人工呼吸器の管理とその後の定期フォローを地域の医療機関にお願いする場合も多く、どのような経過をたどっているか不透明なケースがある。リアルタイムに問



A：患者が通う教育機関へMIE機器の使い方・使用場面の指導
 B：自宅（実際の使用場面）で訪問リハスタッフへ指導
 C：医療・福祉職合同研修会を開催し指導

図 4 手技・機器の使用方法の伝達

在宅移行後の問題点

1. 患者の症状の進行による介護者の負担増
 - ・ 全身の機能低下 → 自分でできることが減少 → 介助量の増加
 - ・ さらに高度・多様化する医療的ケア
 - ・ 患者の生存期間の延長にともなう介護者の高齢化
2. 地域の在宅支援ネットワーク連携の問題で負担増
 - ・ 高度化・多様化する医療的ケアへの対応困難
 - ・ レスパイトなどができず疲弊
 - ・ 地域の医療機関での対応
 （在宅人工呼吸の必要時や定期的な評価と再調整）が困難
 - ・ 訪問事業所の増減の際の対応（再指導など）が難しい

図 5 在宅移行後の問題点

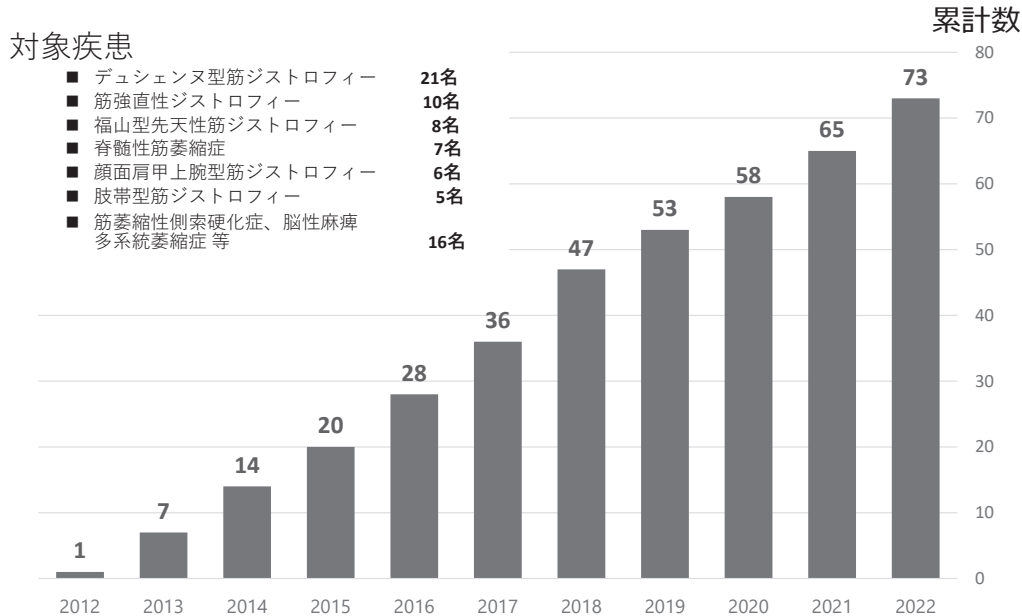


図6 当院におけるMIE導入在宅患者数（2012-2022年）

導入した内の半数が他院や往診での管理対応となるため、当院に検査や緊急入院とならない限り経過の確認が困難となることもある。

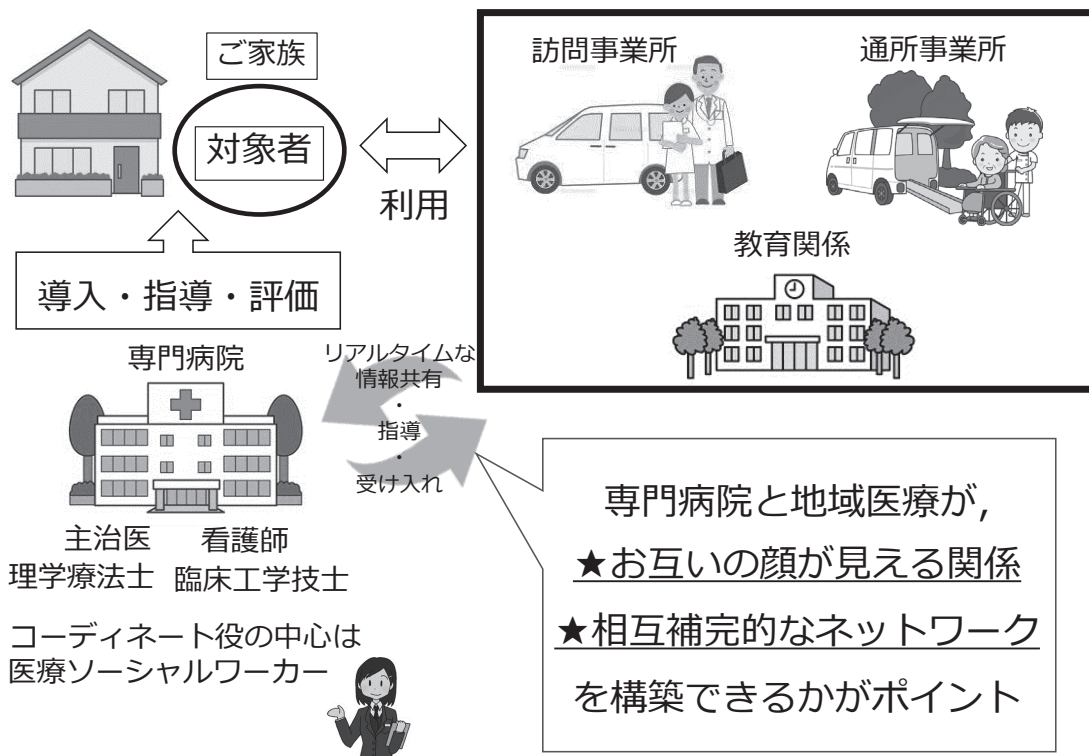


図7 在宅療養支援ネットワークの構築が重要

題・情報の共有ができるように、日頃から地域支援ネットワークスタッフと連携を密にとれる窓口を準備しておくことが重要である（図7）。

📖 今後のセーフティネットとしての役割

今後も時代の変化に合わせて、集学的体制により蓄積してきた神経筋疾患医療のノウハウを地域の実情に応じて一方的に情報を与えるのではなく、お互いに補完し合い、需要に適確に対応した医療をシームレスに提供できるような地域連携システムを構築していくことがわれわれに求められているものと考ええる。

利益相反自己申告：申告すべきものなし。

[文献]

- 1) 公益社団法人 日本理学療法士協会 理学療法ガイドライン. 第2版, 東京; 医学書院: 2021.
- 2) de Lateur BJ, Giaconi RM. Effect on maximal strength of submaximal exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med* 1979 ; **58** : 26-36.
- 3) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010 ; **9** : 177-89.
- 4) 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会 (監修): 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. 東京; 金原出版: 2014.
- 5) Toussaint M, Chatwin M, Gonzales J, et al. 228th ENMC International Workshop : Airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017. *Neuromuscul Disord* 2018 ; **28** : 289-98.
- 6) Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000 ; **118** (5) : 1390-6.
- 7) Mah JK, Thannhauser JE, McNeil DA, et al. Being the lifeline : the parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromusc Disord* 2008 : **18** : 983-8.