

在宅人工呼吸療法を導入し、50 歳を迎えた Duchenne 型筋ジストロフィーの 1 例

高松赤十字病院 卒後臨床研修センター¹⁾, 神経内科²⁾, 胸部乳腺外科³⁾, 医療社会事業部⁴⁾, 看護部⁵⁾,
(株) OH コンシェルジュ 企業ヘルスサポート部⁶⁾, 小川内科⁷⁾, 大野内科⁸⁾, 敬二郎クリニック⁹⁾

千葉 雄太¹⁾, 荒木みどり²⁾, 峯 秀樹²⁾, 三浦 一真³⁾, 北原 愛⁴⁾,
橋本 聡子⁵⁾, 笥 初恵⁵⁾, 古賀くみこ⁵⁾, 杉本 正子⁵⁾, 村井由紀子⁵⁾,
小川 祥子⁶⁾, 虫本 光徳⁷⁾, 小笠原 望⁸⁾, 三宅敬二郎⁹⁾

要 旨

症例は 50 歳、男性。幼小児期よりふとしたことで転倒し起立できないことがあり、徒競走が遅かった。7 歳時に大学病院で Duchenne 型筋ジストロフィー（以下 DMD）と診断された。8～20 歳は学校併設の病院に入院し、20 歳で在宅に退院した。23 歳時に呼吸不全により気管切開・在宅人工呼吸療法（当初は夜間装着のみ）を開始した。34 歳時に誤嚥があり、胃瘻を造設した。38 歳で独居になり、24 時間体制で社会資源を利用している。現在、日中はほぼ車椅子に乗り、パソコンで絵画や楽曲を創作し、絵画の個展を開いたり、航空機での旅行もしている。DMD 患者は以前は生命予後が 20 歳前後であったが、近年は人工呼吸療法を導入するようになり、生命予後は大幅に改善し、本例では在宅で 50 歳を迎えた。在宅人工呼吸療法により、苦痛の軽減、生命予後の改善のみでなく、趣味を楽しむことができ、生活の質も向上している。

キーワード

Duchenne 型筋ジストロフィー、在宅人工呼吸療法、胃瘻、訪問診療、訪問看護

はじめに

Duchenne 型筋ジストロフィー（DMD）は、進行性の筋萎縮を生じる遺伝性の疾患であり、最終的には呼吸不全を併発する。以前は DMD 患者が人工呼吸器を装着しなかったこともあり生命予後は 20 歳前後であった。しかし、近年は積極的に人工呼吸管理を行うようになり、生命予後は大幅に改善している^{1), 2)}。当院では 1990 年以降 DMD 患者に対し積極的に在宅人工呼吸療法を導入し、訪問診療、訪問看護を提供してきた³⁾。訪問看護ステーションや介護保険等の社会整備の充実により 2005 年に訪問看護は中止したが、訪問診療は一部症例で現在も継続している。今回、当院で在宅人工呼吸療法を導入した第 1 例目の患者が 50 歳を迎えた。現状と在宅人工呼吸療法の有

用性や今後の問題点について報告する。

症 例

【患者】50 歳、男性

【主訴】食欲低下、嚥下障害

【家族歴】母：臨床症状は無いが、血清 CK 値は高値。

【既往歴・現病歴・生活歴】（図 1）

幼小児期：ふとしたことで転倒したり、起立困難があった。徒競走は遅いほうであった。

7 歳：大学病院で精査を行い、臨床経過と仮性肥大などより DMD と診断された。

8～20 歳：学校併設の病院に入院した。

20 歳：退院し在宅生活を開始した。

23 歳：夜間の呼吸困難と不眠があり、呼吸不全により気管切開・在宅人工呼吸療法（当初は夜間

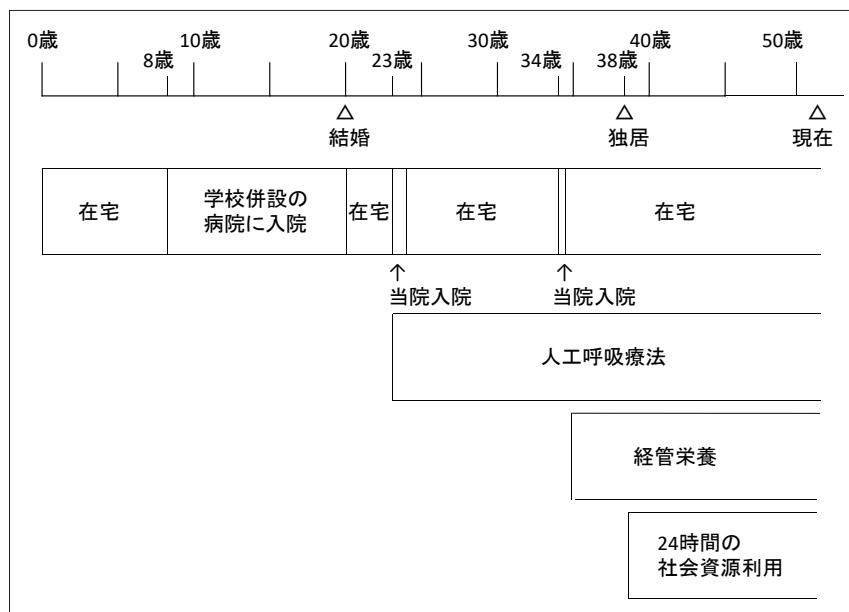


図1 臨床経過図

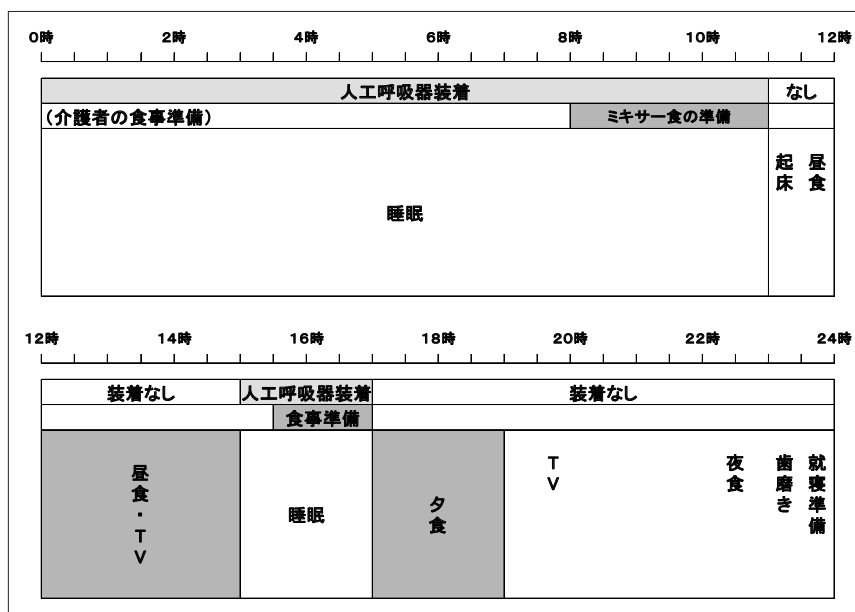


図2 1日の行動記録（PEG前）

のみ）を導入した。当院から訪問看護，訪問診療を提供した。

32歳：一日の生活は食事，睡眠，排泄，清潔などのADLをベースとして，残りの時間をパソコンやTV鑑賞などの趣味に充てていた。人工呼吸器は睡眠時にのみ装着し，起床後は装着せずに過ごしていた。便秘には細心の注意を払っており，便秘薬を用いつつ定期的に排泄していた。また，ボランティアなどの社会資源を積極的に取り入れていた。

34歳：誤嚥を生じるようになり，食事に対する

苦痛が強くなった。食事に要する時間は長く，趣味の時間が削られるようになった。家族も食事介助に長時間を要するようになり，また患者の就寝中に長時間かけて患者の食事の準備をしており，介護負担が増大した（図2）。摂食の問題点として患者側に，顎関節拘縮に伴う開口障害，食欲低下，長い食事時間，誤嚥があり，介護者側には長時間の食事介助，嚥下食の調理時間，誤嚥に伴う頻回の吸引があった。そこで，入院して経皮的内視鏡下胃瘻造設術（Percutaneous Endoscopic Gastrostomy：PEG）を施行した。胃瘻より経

管栄養を行いながら、人工呼吸器を装着し、パソコンで趣味の音楽や絵画作成などを楽しんだ(図3)。

38歳：独居になり、24時間体制での社会資源利用を開始した。

【現状】独居生活しており、かかりつけ医による週1回の訪問診療、1日3、4回PEG注入や吸引、投薬等の医療行為を行う訪問看護に加え、障害福祉サービスにおける24時間の重度訪問介護および身体障害者訪問入浴サービスを利用している(図4、5)。また、本人と訪問診療、訪問看護、重度訪問介護を提供している各事業所職員、行政職員等により定期的なカンファレンスを行い、様々な問題点を解決している。これらの訪問サービスを利用することで日中はほぼ車椅子に乗



図3 PEG増設後の在宅風景

車し、パソコンで絵画や楽曲の創作活動をしている。作成した絵画等を販売したり絵画の個展を開いた経験もある。また、航空機等を利用した旅行も行っている。

考 察

DMDは骨格筋の壊死・再生を主な病態とする進行性の筋萎縮を生じる遺伝性の疾患であり、最終的には呼吸不全を併発し、従来の生命予後は20歳前後であった。しかし、人工呼吸療法導入により、生命予後は大幅に改善している^{1), 2)}。人工呼吸療法の導入時期について、当院で経験したDMD患者の多くは肺炎で緊急入院し、必要に迫られて気管切開し人工呼吸器を装着していた³⁾。しかし、本例では夜間の呼吸困難と不眠が出現し始めた頃、まだ呼吸不全が顕在化する前に気管切



※ご本人様の許可を頂き写真掲載

図5 最近の在宅風景

0時	2時	4時	6時	8時	10時	12時
人工呼吸器装着						
訪問介護					訪問看護	訪問介護
睡眠					排便（洗腸） 車椅子乗車 起床	更衣整容 経管栄養 内服

12時	14時	16時	18時	20時	22時	24時
人工呼吸器装着						
訪問看護	訪問介護		訪問看護	訪問介護		
経管栄養 内服	TV鑑賞等 パソコン 間食（経口摂取） 口腔ケア	睡眠	車椅子乗車 排便 経管栄養 内服	TV鑑賞等 パソコン 間食（経口摂取）	就寝準備 口腔ケア	

図4 1日の行動記録(50歳現在)

開・人工呼吸療法を導入した。

一方、DMDの生命予後の改善により呼吸器以外の問題が表面化しやすく、その一つが摂食・嚥下障害である。DMDでは咽頭・喉頭機能は概ね正常であるが、呼吸不全の進行に伴い、嚥下時に呼吸ができないため、嚥下困難、呼吸困難を訴えることがある⁴⁾。また、摂食時の口腔機能と開口度に相関があるとされている⁵⁾。本例では患者側に開口障害、食欲低下、長い食事時間、誤嚥があり、介護者側には長時間の食事介助、調理時間、誤嚥に伴う頻回の吸引という問題点があった。また、症例によっては経口摂取を楽しみにしている場合があるが、本例ではQOLに占める食事の優先順位は高くなかった。このため呼吸不全や心筋障害が進行する前に比較的早期に胃瘻造設を行った。結果、胃瘻より経管栄養を行いながら、趣味の創作活動など有意義に時間を活用できるようになった。消化器系では便秘も問題となりやすく、腸蠕動運動の低下により、便秘は必発である⁴⁾。当院ではDMD患者10例中2例で重篤な便秘により腸閉塞を発症し、腰椎麻酔下で排便を要した症例があった³⁾。本例では便秘には細心の注意を払っており、便秘薬を用いつつ定期的な排泄を心がけていた。

本例が50歳で安定した在宅生活を過ごせている一因に、側弯が比較的軽度なことが挙げられる。側弯の強い例では呼吸障害やイレウスなどの消化器障害などを生じやすいとの報告がある⁶⁾。側弯は長い臥床時間や筋力低下、るい瘦が一因と考えられるが、誤嚥性肺炎による体力消耗、長期臥床や食事量の減少による栄養不良がこれらを悪化させる一因となる。本例では比較的早期に胃瘻造設を行ったため栄養管理上の問題が生じにくかったこと、また起床後はほぼ終日車椅子に乘車して離床し、趣味に興じていることが側弯の進行を防ぐ一因となっており、姿勢を保つ自己努力も生命予後、機能予後に大きく関与していると考ええる。

当院でのDMD患者の在宅人工呼吸療法への関わりは大きく変化してきている。以前は気管切開後、入院中に患者や家人に在宅生活の自信がつくまで十分な指導を行い、在宅に繋げていた。本例は在宅人工呼吸療法の当院での第1例目であったこともあり、5か月の長期入院であった。しかし、最近の症例では施設を経由して在宅にすることもあり、継続的な指導を施設に委ねることで入院期間は短くなっている。また使用する人工呼吸

器について、以前は当院が購入し患者に貸与していたが、最近では在宅療養支援診療所がレンタル契約をして貸与している。訪問診療や訪問看護についても以前は当院が全て受け持っていたが、現在は、訪問診療は主に在宅療養支援診療所（一部症例では当院も訪問診療を実施）が受け持ち、訪問看護は地域の訪問看護ステーションが受け持っている。また、介護について本例は家族のみならず学生などのボランティアを積極的に利用していたが、多くの症例では家族に頼らざるを得なかった。しかし、現在は社会資源を極力使用する仕組みが社会に整備されてきており、家族のみに頼らない介護体制を敷いている症例が多くなっている。独居である本例は、障害福祉サービスを用い24時間の重度訪問介護を利用していた。このように社会資源が整備されたことで、最近では在宅人工呼吸療法導入後の当院の関わりは緊急時の入院対応が中心になっている。しかし、今後患者の高齢化が進み、肺炎・呼吸不全、心筋症、骨折、栄養不良などDMD特有の合併症のみならず、高齢者に多い脳卒中、虚血性心疾患、悪性腫瘍、認知症などの疾患を併発する可能性が高まると考えられる。これらの早期発見にはかかりつけ医の訪問診療が果たす役割が大きい。一方、地域の中核病院はこれまで以上にかかりつけ医との連携を密にし、こうした疾患の早期発見・早期治療に取り組んでいく仕組みが必要になると思われる。本例は独居を契機に、当院からの訪問診療や訪問看護を終了し、充実した近隣施設からの訪問診療、訪問看護および24時間体制での重度訪問介護に切り替えた。しかし、上記のような問題が生じ、入院加療が必要な際には速やかに当院で対応できる体制を整えておく必要がある。

2000年に多田羅は筋ジストロフィーの在宅療法について、人工呼吸療法の制度自体がまだ十分といえず、時に過剰な負担を病院、患者・家族、メーカーに強いることがあると報告している。人工呼吸という高度医療行為を病院外で行うことから主治医には様々な独特の義務が課せられ、制度の不完全さゆえに主治医をはじめとするスタッフに過剰の負担をかける事もまれではないとしている⁷⁾。そうした状況の中、当院では患者の生命予後や生活の質の向上に寄与する在宅人工呼吸療法にいち早く着手し、各サービスを提供してきた。そしてその第1例目が今年50歳を在宅で迎えることができ、本例はDMD患者の在宅生活例とし

て先駆的一例と考える。人工呼吸療法は呼吸困難の軽減、生命予後の改善を果たしてきたが、それを在宅で行うことで患者は主体的に生活でき、社会との繋がりを持ち、患者の生きがいの向上に繋がっている。今後も当院を含め地域に根差した様々な医療機関、公的機関、地域社会とが連携し、地域共生社会を発展させる必要があると考える。

おわりに

当院では在宅人工呼吸療法にいち早く取り組み、DMD 患者に訪問診療や訪問看護を提供してきた。導入第 1 例目の患者が今年 50 歳を在宅で迎えた。生命予後の改善のみでなく、より有意義な充実した生活を手に入れた。今後、患者の高齢化が進むことで、合併症の増悪や加齢に伴う疾患の発症が懸念され、当院はこれまで以上にかかりつけ医との連携を密にしていく必要があると考えられる。

謝 辞

当院の訪問診療に多大なご尽力を賜りました山本良子元看護部長に深謝いたします。

●文献

- 1) 日本神経学会, ほか: デュシェンヌ型筋ジストロフィー診療ガイドライン 2014.
- 2) 齊藤利雄, 多田羅勝義, 川井 充: 国内筋ジストロフィー専門入院施設における Duchenne 型筋ジストロフィーの病状と死因の経年変化 (1999 年～2012 年). 臨床神経 54: 783-790, 2014.
- 3) 千葉雄太, 荒木みどり, 峯 秀樹: Duchenne 型筋ジストロフィー患者に対する在宅人工呼吸療法の有用性の検討. 高松赤十字病院紀要 7: 17-21, 2019.
- 4) 尾方克久, 川井 充: Dystrophinopathy (DMD/BMD). 医学のあゆみ 179 (5): 307-311, 1996.
- 5) 幸福圭子, 榎本貞保, 飯屋成美, 他: 進行性筋萎縮症患者の摂食時口腔機能と年齢および口腔状態. 鹿児島大学医学部保健学科紀要 10: 163-169, 2000.
- 6) 本馬周淳, 野村謙, 山内和雄, 他: Duchenne 型筋ジストロフィー症の強度変形による反復性イレウスの 1 例. IRYO 56 (3): 171-174, 2002.
- 7) 多田羅勝義: 筋ジストロフィーの在宅人工呼吸. 日本重症心身障害学会誌 25 (1): 15-23, 2000.