

NPPVが著効した、異なる換気障害を伴う希少難病の自験例3症例

順天堂大学大学院医学研究科 呼吸器内科学講座

○塩田 智美、杉山 藍、高橋 和久

【背景】

NPPVの技術進歩は、様々な換気障害患者への非侵襲的な呼吸補助を可能にした。日常診療で遭遇した異なる換気障害を伴う希少難病者に対し、NPPVが著効した自験例を発表する。

【症例】

症例①30代女性、BMI42、脊髄髄膜瘤のキアリII型奇形に伴う水頭症治療のために入院中に睡眠呼吸障害が疑われ精査となった。覚醒時は高二酸化炭素血症をみとめず、肺機能検査も正常であった。経皮CO₂併用PSGでは、AHI69回/時間、中枢性呼吸イベント58%、最低SpO₂ 20%、SpO₂<90% 354分、ノンレム睡眠時には閉塞型無呼吸と低換気を認め、レム睡眠時には中枢性無呼吸と低呼吸が主体でかつ低換気を認めた。他科でCPAP(オートCPAP)が導入されたが、呼吸イベント(CSAS)が顕著に残存し当科紹介となった。NPPV(オートEPAPとiVAPS)を導入し、睡眠中の呼吸イベント、低換気が顕著に改善した。

症例②30代女性、持続する全身の筋硬直、発作性の有痛性筋痙攣を認め針筋電図所見と併せてIsaacs症候群→stiff-persons症候群と診断された。覚醒非発作時には動脈血液ガス所見に異常を認めなかったが、呼吸機能検査ではフロー波形が不安定な、再現性の乏しい拘束性障害を認めた。進行性発作性に気道攣縮による喘鳴、肋間筋痙攣による帯状の激しい胸痛を伴う呼吸困難が出現し当科紹介となった。NPPV(iVAPS)を緊急導入し、喘鳴及び疼痛が激減し、呼吸検査では拘束性障害の改善を認めた。経過中、ステロイド誘発性肥満の合併、肋間筋痙攣発作時の疼痛が増強し外来でiVAPSモードの調整を行い外来通院加療を継続している。

症例③60代男性、再発性多発軟骨炎の診断を経て他科で加療中、仰臥位時の気道虚脱感を伴う呼吸困難が出現し当科紹介となった。肺機能検査では仰臥位時に増悪する閉塞性換気障害、胸部CTでは気道径の縮小を認めた。終夜を通じ明らかな低酸素血症、高二酸化炭素血症は認めなかったがNPPV(iVAPS→低圧CPAP)導入により症状の消失を認めた。NPPV導入から4年たち、非NPPV時の胸部CTでは吸気時の気道径の狭小が増悪しているが、NPPV使用中の換気量は不変で経過し、NPPV使用中の気道径が保持されていることが示唆される。

【結語】

呼吸中枢障害、呼吸筋運動障害、気道病変等の様々な換気障害を伴う難病者に対しNPPVのモードを駆使することは、個々の換気障害の軽減に加え、挿管・気切を回避し患者のQOLの維持に大きく貢献する。