

10. 神経筋疾患

概要

神経筋疾患では患者と介助者にとって QOL の維持が容易な NPPV を活用することにより、より快適に過ごせる可能性がある。原疾患の経過をフォローしながら、定期的に、あるいは必要時に呼吸機能評価を行い、本人と家族の希望に応じてタイムリーな NPPV 導入を実施する。

1 はじめに

欧米では NPPV 適応ガイドラインに「神経筋疾患」や「神経筋障害」(neuromuscular disease, or disorder: NMD)という言葉が使われている(表1)¹⁻³⁾。この NMD の定義は、病変が運動ニューロン(脊髄前角細胞や脳神経の運動神経核)、脊髄神経根、脳神経、末梢神経、神経筋接合部、筋肉のいずれかを主体とするものである⁴⁾。

わが国ではしばしば「神経・筋疾患」という分類も使われるが、これには中枢神経障害が機能障害の主体である疾患も含まれている。意思確認や予後予測がより困難な病態では、欧米でも倫理的問題が個々に生じるため、未だ NPPV 適応ガイドラインとして示せるに至っていない。ここで紹介する神経筋疾患や障害は、欧米の NMD を指していることを断っておきたい。

2 神経筋疾患における換気障害の病態生理

生理学的異常としては、胸郭のコンプライアンスの低下、肺気量の減少、深呼吸とあくびの減弱、筋力が正常の30%以下に低下した際に現れる高二酸化炭素血症が挙げられる。

臨床症状や所見は、無気肺や微小無気肺(小児では肺や胸郭の発達障害を招く)、誤嚥性肺炎(喉咽頭機能低下や咳の能力低下などによる)、人工呼吸器からの離脱困難、胸腹部の呼吸パターンの異常、閉塞性睡眠時無呼吸や混合性無呼吸(初めは睡眠時のみの SaO₂ 低下と高二酸化炭素血症、進行すると覚醒時にも換気障害による血液ガスの異常)、傾眠である⁴⁾。

神経筋疾患では四肢の運動機能低下のため、運動負荷により出現する早期症状を検出することが困難になる⁴⁾。そのため、軽度の呼吸機能障害が見過ごされがちである。一方、不動化により二次性に心肺耐容能の低下を招きやすくなる⁴⁾。そして、通常よりもわずかに大きな負荷がかかると突然、呼吸困難が顕在化する⁵⁾。風邪をひいたときの痰がらみや痰づまり、誤嚥、急性胃拡張による呼吸苦、腹部手術後の肺炎、無気肺などの場合である⁵⁾。

また、急性呼吸不全のエピソードがなく、徐々に慢性肺胞低換気が進行する場合、高二酸化炭素血症が主体であるため、よく知られている低酸素血症の症状を呈することはほとんどない⁵⁾。そのため、睡眠時呼吸障害が重症化してから初めて特徴的な症状に気づかれたり、浅く速い呼吸や努力呼吸を認めたり、また二酸化炭素ナルコーシスに至ることもある⁵⁾。ふだんから慢性肺胞低換気症状 疲労、息苦しさ、朝または持続性の頭痛、朝にボーッとすること、嘔気や食欲不振、日中のうとうと状態と頻回の眠気、

表1 NPPVの適応となる神経筋疾患や神経筋障害

胸郭変形
脊柱側弯や後弯
緩徐進行性の神経筋疾患や障害
ポリオ後症候群(ポストポリオ症候群)
高位脊髄損傷
脊髄性筋萎縮症
緩徐進行性の筋ジストロフィー
ミオパチー
多発性硬化症、両側性の横隔膜麻痺
遺伝性感覚運動ニューロパチー
やや進行の速い神経筋疾患や障害
デュシェンヌ型筋ジストロフィー
筋萎縮性側索硬化症(ALS)
進行の速い神経筋疾患や障害
ギラン-バレー症候群
重症筋無力症
多発性筋炎
悪液質

表 2 神経筋疾患のNPPV 適応ガイドライン

1. 肺活量, 咳の最大流速(PCF: peak cough flow), SpO₂, 呼気終末 PCO₂ を定期的に測定する。進行性疾患や肺活量低下例では定期的に(年1回程度)睡眠時呼吸モニター(SpO₂, 可能なら呼気終末 PCO₂ も)を行う。
2. 肺活量が 2000 mL 以下(または%肺活量 < 50%)になったら, 救急蘇生用バッグとマウスピースや鼻マスク・口マスクを用いて強制吸気による息溜め(エア・スタック)を行い, MIC (最大強制吸気量) を測定する。
3. PCF が 270 L/min 以下に低下したら, 徒手による介助咳(吸気筋と呼気筋の)を習得する。風邪をひいたときには, パルスオキシメータを用意し, SpO₂ < 95% になるときは NPPV と徒手や器械による介助咳を行って, SpO₂ 95% に維持する。酸素を付加しないと SpO₂ 95% にならないときは, 肺炎や無気肺の可能性を考慮する。
4. 気管内挿管を要した場合は, 酸素を付加しなくても SpO₂ が正常化し高二酸化炭素血症を認めなくなってから, 抜管する。抜管の際に一時的に NPPV へ移行する必要があることがある。抜管後に睡眠時 NPPV を中止してしばらくすると症状や高二酸化炭素血症が増悪する例や, 肺炎や急性呼吸不全増悪を繰り返す例では, 長期 NPPV の適応を考慮する。
5. 慢性肺胞低換気症状を認める場合や, 定期的な昼間や睡眠時の呼吸モニターにより PaCO₂ (または呼気終末 PCO₂ が経皮 PCO₂) 45 mmHg, あるいは SpO₂ < 90% が 5 分以上続くか全モニター時間の 10% 以上であれば, 夜間の NPPV を行う。必要に応じて昼間にも NPPV を徐々に追加する。
6. 介助により PCF < 160 L/min(エア・スタックを併用しても) になったり, 気道確保が困難(咳が不十分, 嚥下機能低下や慢性的な誤嚥, 分泌物過多) である場合は, 風邪をひいたときや気管切開を考慮するときにインフォームドコンセントを行って気管内挿管する。

睡眠時の覚醒, 睡眠時の体位交換の増加, 嚥下困難, 集中力低下, 頻回の悪夢, 呼吸困難の悪夢, 呼吸障害による心不全徴候や症状, 下腿浮腫, いらいら感, 不安, 睡眠時に尿意による頻回の覚醒, 学習障害, 学業成績低下, 性欲低下, 過度の体重減少, 筋肉痛, 記憶障害, 上気道分泌物の制御困難, 肥満, 移動時や食事中のチアノーゼ)に注意する必要がある⁵⁾。%肺活量が50%以下に低下すると睡眠時呼吸障害が起こりやすくなり, 20%以下になると高頻度に起こるとされる⁶⁾。

3 長期 NPPV の効果

欧米では神経筋疾患における NPPV の活用を紹介した成書も複数出版されている^{5,7,8)}。

2002 年, 英国で「II 型および III 型脊髄性筋萎縮症の小児の呼吸ケアに関する勧告」が出された⁶⁾。窒息や気管切開に至らないように, 最小限で確実な効果が期待できる場合のみを紹介している⁶⁾。この中では, 「長期人工呼吸を行うために, 過去には気管切開を要していたが, 喉咽頭機能が著しく低下していなければ, 鼻マスクや

鼻ピローで NPPV を行うことができる」とされている⁶⁾。ただし, 「病的肺や慢性呼吸不全の予防に努め, 異常があれば NPPV のエキスパートが治療を行う」となっている⁶⁾。

ALS(amyotrophic lateral sclerosis : 筋萎縮性側索硬化症) に関しては倫理的側面の議論が絶えないが, 熟練した NPPV と徒手や器械による咳介助により, 気管切開を回避して生命予後を平均 1 年以上改善できるとの報告がある⁹⁾。最近, 欧米各国から ALS に対する NPPV について, QOL を含めた有効性の報告が相次いでなされた^{10 ~ 12)}。

4 導入基準

これまで欧米の学会では, NPPV 適応ガイドライン^{1 ~ 3)}や NPPV に関する成書^{5,7,8)}も刊行されている。ALS についてはわが国でも日本神経学会から 2002 年に治療ガイドラインが発表され, 呼吸管理についても記載されているので, 参考にするべきである¹³⁾。ここでは Bach の導入基準¹⁴⁾と Mehta らの拘束性換気障害に対する長期 NPPV 適応基準¹⁾を考慮して, 「神経筋疾

患の NPPV 適応ガイドライン」を呈示する(表 2)。

NPPV の適応を検討する際には、疾患が進行性であることや介護を要する例が多いことから、Mehta らの適応基準¹⁾における相対的禁忌としての、患者や家族の非協力や理解不足、経済面や介護者の不十分さに配慮する。本人と家族のインフォームドコンセントの下に、主治医が適応を総合的に判断する。

5 導入方法

携帯型の従量式人工呼吸器とbilevel PAPのそれぞれの利点と欠点を考慮して、患者に適した機種を選ぶ¹⁵⁾。従量式人工呼吸器は、エア・スタックが可能で、アラーム機能も充実しており、自発呼吸が弱い重症の呼吸機能低下例で特に利点大きい^{1,2)}。一方、bilevel PAPはリーク代償機能を有しており、導入が容易で、快適に使用でき、軽量でメンテナンスも簡便、低コストである^{1,2)}。通常はエア・スタックができる従量式人工呼吸器が使用されるが、小児例、筋力低下が著明でない呼吸機能障害例、従量式人工呼吸器を快適に使用できない例(ALSの一部など)では、bilevel PAPが選択される^{1,2)}。モード設定では、assist/control(またはS/T)モード、control(またはT)モードが多用される^{2,16)}。control(またはT)モードでは、呼吸数は15~20回/分程度、吸気と呼気の比(I/E比)は1:1~2程度に設定されることが薦められる¹⁶⁾。バックアップ換気は本人の自発呼吸回数よりやや少ない程度(10~23/分程度)とする^{1,16)}。

神経筋疾患では十分な換気を得るために、閉塞性肺疾患に比べて吸気気道内圧を高く設定することが多い(快適であれば12~20 cmH₂O、一回換気量では15~20 mL/kg程度)¹⁶⁾。重症の肺病変の合併がなければ、PEEPは呼気の仕事を増すので不要である(呼気弁のないbilevel PAPを使用する場合は、呼出した二酸化炭素の再呼吸を避ける最小値とする)⁷⁾。

6 おわりに

今後も臨床研究や欧米のガイドラインを参考

に、ケアシステムの充実を図りながら、わが国における神経筋疾患のNPPV適応はさらに検討される必要がある。

文 献

- 1) Mehta S, Hill NS. Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:540-77.
- 2) Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. *Chest* 1999;116:521-34.
- 3) American Society of Respiratory Care. Consensus Conference. Noninvasive positive pressure ventilation. *Respir Care* 1997;42:364-9.
- 4) Zaidat OO, Suarez JI, Hejal RB. Critical and respiratory care in neuromuscular diseases. In: Katirji B, editor. *Neuromuscular disorders in clinical practice*. Woburn: Butterworth-Heinemann; 2002. p.984-99.
- 5) Bach JR, editor. *Management of patient with neuromuscular disease*. Philadelphia; Hanley & Belfus Inc. Medical Publishers: 2004.
- 6) Manzur AY, Muntoni F, Simonds A. Muscular dystrophy campaign sponsored workshop: recommendation for respiratory care of children with spinal muscular atrophy type II and III. 13th February 2002, London, UK. *Neuromuscul Disord* 2003;13:184-9.
- 7) Bach JR, editor. *Noninvasive mechanical ventilation*. Philadelphia; Hanley & Belfus Inc. Medical Publishers: 2002.
- 8) Simonds AK, editor. *Noninvasive respiratory support: A practical handbook*. 2nd ed. London; Arnold, A member of the Hodder Headline group; 2001.
- 9) Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Chest* 2002; 122:92-8.
- 10) Butz M, Wollinsky KH, Wiedemuth-Catrinescu U, Sperfeld A, Winter S, Mehrkens HH, Ludolph AC, Schreiber H. Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil* 2003;82:597-604.
- 11) Oppenheimer EA. Treating respiratory failure in ALS: the details are becoming clearer. *J Neurol Sci* 2003; 209:1-4.
- 12) Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: Indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003;61:171-7.
- 13) 日本神経学会治療ガイドラインAd Hoc委員会. ALS治療ガイドライン 2002. *臨床神経学* 2002;42:670-719.

- 14) Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118:1390-6.
- 15) 石川悠加編著. 非侵襲的換気療法ケアマニュアル. 東京;日本プランニングセンター:2004.

- 16) Robert D, Willig TN, Paulus J. Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference. *Eur Respir J* 1993;6:599-606.