

●症例報告●

NPPV 使用困難のため長期に BCV を使用し有効であった
全身性強皮症の 1 例

西川恵美子・門脇 徹・矢野修一

キーワード：BCV, NPPV, 全身性強皮症

要 旨

全身性強皮症により著しい拘束性換気障害を呈した症例に対して、慢性期呼吸管理の方法として体外式陽陰圧人工呼吸器 (biphasic cuirass ventilation : BCV) を導入した。症例は 52 歳女性。32 歳で強皮症と診断され、肺高血圧を合併し、呼吸状態が経年的に悪化した。50 歳で在宅酸素療法 (home oxygen therapy ; HOT)、非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) が導入されたが、呑気による腹部膨満感のために継続使用が困難であった。そのため慢性期における呼吸管理として BCV の導入を行い、換気量の増加や自覚症状の改善が得られた。NPPV 使用困難症例においてはその代替治療として BCV などの陰圧換気を導入することで、長期の呼吸管理が可能な場合があると考えられた。

I. 緒 言

非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) は鼻もしくは鼻・口を覆うマスクを介して行う陽圧換気法であり、急性・慢性を問わず呼吸不全治療に幅広く用いられている有用な呼吸管理法であるが、一部の症例ではマスクやフロー・圧関連の有害事象のため継続が困難となる場合がある¹⁾。一方、体外式陽陰圧人工呼吸器 (biphasic cuirass ventilation : BCV) はキューラスを胸腹部に装着し、体外から胸郭に陽・陰圧をかけることで、横隔膜および胸壁の動きを補助する換気法であり^{2~4)}、近年小児科領域の急性期病態の他、排痰ドレナージが必要な症例、神経疾患患者や排痰補助を期待する症例⁵⁾、慢性呼吸不全症例⁶⁾ や胸部外傷によるフレイルチェスト症例⁷⁾ など多岐にわたりその有用性が報告されている。

我々は重症の消化管病変による呑気・腹部膨満感により、NPPV 継続が極めて困難な全身性強皮症症例に

対して BCV を導入し、有効と考えられた症例を経験したので報告する。

II. 症 例

症 例：52 歳、女性。

主 訴：安静時呼吸困難

既往歴：特記事項なし

喫煙歴：なし

現病歴：32 歳時に全身性強皮症と診断され、全身性に皮膚硬化が進行し、間質性肺炎や肺高血圧も呈していた。重度の消化管病変があり、偽性イレウスを繰り返していた。前医よりステロイドやベラプロスト、ボセンタンなどを処方されていたが、徐々に呼吸状態が増悪したため、50 歳時に在宅酸素療法 (home oxygen therapy ; HOT) ならびに NPPV を導入された。HOT は NPPV 使用時以外の安静時の酸素流量を 1L/min、労作時 1.5L/min の設定で行っていたが、NPPV は低圧にしても呑気による腹部膨満を生じてしまい、不快感のためほとんど実施できていなかった。入院の 2 か月前より低酸素血症ならびに安静時呼吸困難が増

国立病院機構松江医療センター 呼吸器内科
[受付日：2014 年 12 月 5 日 採択日：2015 年 11 月 12 日]

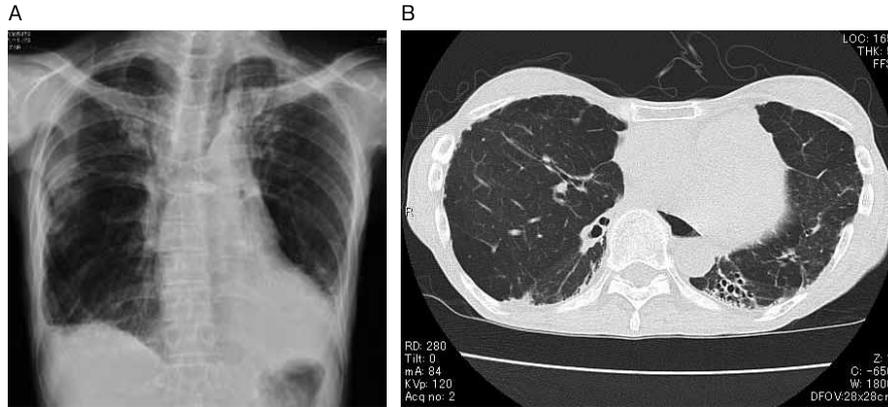


Fig. 1 Chest images on admission

- A : Chest X-ray on admission showing mild cardiomegaly, atelectasis of the left lower lobe, and reticular shadows in bilateral lower lung fields
 B : Chest computed tomography scan on admission showing a thinness of pectoral muscles and mild reticular shadows

悪したため、2012年8月に当科紹介受診。精査加療目的で同年9月に入院した。

入院時現症：身長162cm、体重36kg、BMI 13.8とるい瘦が著明であった。体温36.3℃。血圧112/64mmHg、脈拍75回/分、SpO₂ 95% (室内気)。呼吸数28回/分、浅。吸気時に胸鎖乳突筋の収縮が著明であった。

胸部聴診所見：下肺背側でfine cracklesとsquawkを聴取した。暖気著明。

腹部：蠕動音低下ならびに腹部膨満を認めた。会話は可能であるが高度の開口障害があった。全身性の高度な皮膚硬化、右示指・中指PIP関節背側手指拘縮、左肘・右上腕皮下に石灰沈着を認めた。日常生活動作はほぼベッド上で過ごし、トイレ歩行が可能な程度であった。

入院時検査所見：血液所見ではHb 10.7g/dLと軽度の貧血を認めた。CRPは0.09mg/dLと正常範囲であったが、抗核抗体は640倍、抗Scl-70抗体>500U/mLと異常高値であった。血中NT-pro BNP値は250pg/mLと高値であった。呼吸機能検査ではVC (Vital Capacity): 0.63L、%VC20.5%、TV (tidal volume) 0.30L、FVC (forced vital capacity) 0.54L、FEV₁₀ (percent of one second forced expiratory volume) 0.54L、FEV₁₀% (G) 100%と著明な拘束性換気障害、動脈血液ガス分析は室内気吸入下でpH 7.39、PaO₂ 69Torr、PaCO₂ 55Torr、HCO₃ 32.6mmol/L、BE 7.0mmol/Lと、軽度の低酸素血症と代償性呼吸性アシドーシスを呈していた。心臓超音波検査で中等度の三尖弁閉鎖不全症を認め、推定

右室-右房圧較差は43.2mmHgであった。

入院時画像所見：胸部X線写真で両側下肺野に網状影を認めた。胸部CTでは胸筋の非薄化と胸膜の癒着を疑う胸膜肥厚や両側下葉背側に軽度の網状影を認めた (Fig.1 A・B)。

入院後経過：呼吸リハビリテーションを開始し、NPPVの再設定を行った。元々S/T (Spontaneous/Timed) モード、IPAP/EPAP (inspiratory/expiratory positive airway pressure) = 7/4cmH₂O、呼吸数16回/分であった。換気改善目的でIPAPを8cmH₂Oに上げたが、吞気のため腹部膨満感を強く訴え、この設定では継続できなかった。治療継続に主眼をおきIPAP/EPAP = 6/3cmH₂Oと低圧に再設定したが、やはり継続することができなかった。患者・家族は将来的に気管切開下陽圧人工呼吸 (tracheostomy positive pressure ventilation: TPPV) 管理まで行うことを受容していたが、当面は症状コントロールとQOLの維持を優先させたいと強く希望していた。NPPVによる呼吸管理は困難と判断し、患者・家族と相談のうえ、長期の呼吸管理法としてBCV (RTX レスピレータ®、イギリス、メディベント社製) を入院7日目よりコントロールモード、吸気圧: -15cmH₂O、呼気圧: +5cmH₂Oの設定で開始した。BCV使用中は呼吸困難が改善し、吸気時胸鎖乳突筋の収縮が軽減するなど他覚所見の改善を認め、それまでできなかった深呼吸ができると本人の使用感も良好であったが、BCVの使用直前と使用直後の動脈血液ガス分析の改善は認められなかった。BCV装

Table 1 Changes in tidal volume by BCV setting

	BCV setting (inspiratory/expiratory)		
	(-)	-18/6	-21/7 (cmH ₂ O)
TV (L)	0.09	0.12	0.14
MV (L)	1.44	1.8	2.1
RR (min ⁻¹)	16	15	15

TV : tidal volume ; MV : minute volume ; RR : respiratory rate

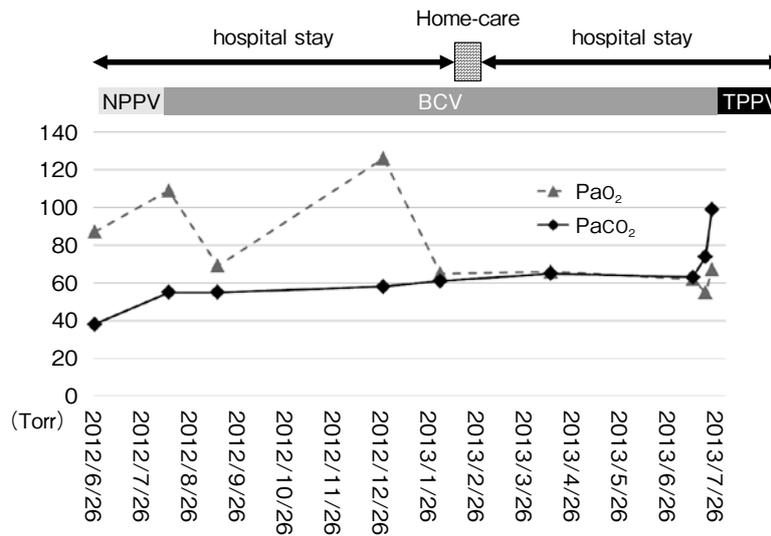


Fig. 2 Time course of blood gas analysis

Blood gas analysis was performed on admission throughout the treatment period.
PaCO₂ was kept lower than 65 Torr for 9 months.

着下にスパイロメータ (HI-801、チェスト社) で換気量の測定を行った。測定方法は1分間の測定を3回実施し、得られた値の平均値を測定値とした。設定圧依存的に一回換気量、分時換気量の増加を認めたため (Table 1)、入院8日目よりコントロールモード、吸気圧: -21cmH₂O、呼気圧: +7cmH₂O、呼吸数15回/分、I:E=1:1とし、1日に2時間2セット施行した。装着に対する抵抗感はなく、連日使用することができたが、長時間の使用では尿意やキュイラス装着部の不快感が強くなるため、2時間が限界であった。PaCO₂はBCV導入後9か月にわたり60Torr台を維持することができ (Fig. 2)、HOTの酸素量もBCV導入後より、安静時0.5L/min、労作時1.0L/minに減量することができた。また、心臓超音波検査ではBCV導入2週間後の推定右室-右房圧較差が32.5mmHgに減少し、肺高血圧の改善を認めた。血中NT-pro BNP値も180pg/mLに低下しており、心不全の改善が考えられた。家族にBCVの使用方法を指導し、入院から2か月半後

に退院し、1週間程度と短期間であったが、本人が強く希望していた在宅療養をすることが可能であった。その後、イレウスのため1週間後に再入院した。9か月後に急速に呼吸状態が増悪したため気管挿管、その後TPPVへ移行した。

Ⅲ. 考 察

本症例は主として高度の皮膚硬化に加えて全身の消耗に伴う呼吸筋筋力低下による著しい拘束性換気障害を呈した症例であった。胸膜の癒着や軽度の線維化、左下葉の無気肺化も酸素化不良の一因で、いわゆる拘束性胸郭疾患の範疇に入る病態と考えられ、NPPVの適応症例と考えられた^{8,9)}。しかしながら強皮症の消化管病変のために、IPAP 6~8cmH₂O程度の極めて低い吸気圧でも吞気による腹部膨満感が生じ、NPPVを継続できなかった。

NPPVは一部の症例においてマスクやフロー・圧関連の有害事象のため継続が困難となる場合がある。また、

気道と食道の分離ができないため、合併症として腹部膨満感が認められる場合がある (5~10%)¹⁾。Gastric opening pressure は+32cmH₂O とも報告¹⁰⁾ されており、低圧で吞気はあまり起こらないとされているが、本症例は全身性強皮症による消化管の severe レベルに相当する蠕動運動低下を認め¹¹⁾、反復する偽性イレウスの既往もあった。このため、低圧でも吞気・腹部膨満感を生じやすい状態であったと考えられた。

一方で、BCV はキュイラスを胸腹部に装着し、体外から胸郭に陽・陰圧をかけることで横隔膜および胸壁の動きを補助する換気法^{2~4)} であるため、吞気・腹部膨満感を生じることなく継続的な使用が可能であった。神経筋疾患や胸郭疾患においては陰圧換気により PaCO₂ が低下し、長期予後が期待できる報告も散見される^{12,13)}。本症例でも PaCO₂ は BCV 導入前の 2 か月間で約 20Torr 上昇していたが、BCV 導入後は 9 か月間にわたって 60Torr 程度で維持できた。BCV による補助換気中の換気量を測定すると一回換気量が 50% 以上改善した (Table 1)。装着中に尿意を認めており、装着開始 2 週間後の心臓超音波検査では肺高血圧が改善、血中 NT-pro BNP 値も減少した。BCV の肺高血圧症に対する効果や心保護効果が報告されており⁴⁾、本症例においても BCV は換気量の増加、肺高血圧や心負荷の軽減に寄与したと考えた。

吸気圧については -25 ~ -30cmH₂O^{14~17)} での報告例が多く、使用時間は慢性閉塞性肺疾患に対して 5 時間使用した症例¹⁷⁾、2~3 時間 / 日で効果を認めた症例¹⁶⁾、30 分から 1 時間 / 日の使用で効果を得た多系統萎縮症の症例¹⁵⁾ など様々である。本症例では 2 時間を 1 日 2 セットという短時間の使用であったが、深い呼吸ができる、呼吸が楽にできるなど症状の改善を自覚していた。

前述の心不全や肺高血圧の軽減、換気量の増加に加え、胸郭可動域の改善と呼吸仕事量の軽減、肋間筋の機械的受容器に対するストレッチ刺激¹⁸⁾ など、BCV の持ついわゆる呼吸リハビリテーション的効果が自覚症状の改善に貢献したと推定される。本症例では TPPV までの 9 か月間、BCV 導入が呼吸困難感の改善や心保護に寄与し、1 週間の在宅導入も行え、患者・家族の満足度が高い治療となった。TPPV までの“bridge”になり得たと考えられる。NPPV 代替治療として BCV が導入された症例の報告があり¹⁹⁾、NPPV 使用困難症例

においては導入・継続を検討する必要があると考えられる。BCV は各疾患に有効な換気モードが選択でき、顔面・上気道への影響がない優位性があり、本症例のような食道病変や顔面の損傷例などの NPPV の使用が困難な症例で 2nd choice となりうる治療と考える。一方で、キュイラス装着を行う介助者が必要で NPPV のマスクより装着に時間を要する点、直接換気量を測定できない点、運転中の騒音といった難点もあり、今後も BCV の優位性を活かせる症例の集積や適切な設定についての検討が待たれる。

IV. 結 語

我々は全身性強皮症による著しい拘束性換気障害を呈し、消化管病変のため NPPV 使用困難な症例に対して、長期呼吸管理の方法として BCV を導入した。BCV 装着中は換気量の増加や自覚症状の改善が得られ、換気不全の進行を抑えることができた。NPPV 使用困難症例においてはその代替治療として BCV の導入を検討する必要があると考えられた。

本稿の全ての著者には規定された COI はない。

参考文献

- 1) Mehta S, Hill NS : Noninvasive ventilation. Am J Respir Crit Care Med. 2001 ; 163 : 540-77.
- 2) 小谷 透 : 体外式陽陰圧式人工呼吸—適応と展望. 人工呼吸. 2010 ; 27 : 12-5.
- 3) Glerant JC, Jounieaux V, Parreira VF, et al : Effects of intermittent negative pressure ventilation on effective ventilation in normal awake subjects. Chest. 2002 ; 122 : 99-107.
- 4) 佐藤庸子 : Biphasic Cuirass Ventilation の臨床応用. ICU と CCU. 2011 ; 35 : 529-34.
- 5) 金子 厚, 野村恭一, 大野良三ほか : ミトコンドリアミオパチーにおける体外式陰圧人工呼吸器の長期使用経験. 神経治療学. 1998 ; 15 : 407-12.
- 6) 谷山大輔, 川合祥子, 宮本京介ほか : 陽・陰圧体外式人工呼吸療法により改善した閉塞性肺炎の 1 例. 日本呼吸器学会誌. 2013 ; 2 : 617-21.
- 7) Kinnear W, Petch M, Taylor G, et al : Assisted ventilation using cuirass respirators. Eur Respir J. 1988 ; 1 : 198-203.
- 8) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会編 : B 慢性呼吸不全. 1 拘束性換気障害. NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン. 東京, 南江堂, 2015, pp66-70.
- 9) Nageh TT, du Bois RM : Non-invasive ventilation in hypercapnic respiratory failure secondary to sclerodermic chest wall restriction. Respir Med. 1998 ; 92 : 1170-2.
- 10) 聖路加国際病院呼吸療法チーム編 : 第 9 章経過中の合併症.

- NPPV ハンドブック. 東京, 医学書院, 2006, pp138-45.
- 11) 竹原和彦, 佐藤伸一: 強皮症における診断基準・重症度分類・治療指針 2007 改訂版. 東京, 2007.
 - 12) Jackson M, Kinnear W, King M, et al: The effects of five years of nocturnal cuirass-assisted ventilation in chest wall disease. *Eur Respir J*. 1993; 6: 630-5.
 - 13) Baydur A, Layne E, Aral H, et al: Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax*. 2000; 55: 4-11.
 - 14) 平澤 純, 有蘭信一, 谷口博之ほか: 健常者における体外式人工呼吸器の吸気時陰圧と一回換気量の関係. *日本呼吸器学会誌*. 2011; 49: 990-2.
 - 15) 須藤英一, 奥澤 健, 奥仲哲弥ほか: 陽・陰圧体外式人工呼吸器 (RTX) 使用により気管切開部位からの人工呼吸器の離脱が可能となったと考えられる多系統萎縮症の 1 症例. *Geriatric Medicine*. 2006; 44: 419-23.
 - 16) Cropp A, DiMarco AF: Effects of intermittent negative pressure ventilation on respiratory muscle function in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis*. 1987; 135: 1056-61.
 - 17) Gigliotti F, Spinelli A, Duranti R, et al: Four-week negative pressure ventilation improves respiratory function in severe hypercapnic COPD patients. *Chest*. 1994; 105: 87-94.
 - 18) Homma I, Obata T, Sibuya M, et al: Gate mechanism in breathlessness caused by chest wall vibration in humans. *J Appl Physiol Respir Environ Exerc Physiol*. 1984; 56: 8-11.
 - 19) Corrado A, Gorini M: Negative-pressure ventilation: is there still a role? *Eur Respir J*. 2002; 20: 187-97.

Effects of long-term biphasic cuirass ventilation use in a patient with systemic sclerosis unfit for non-invasive positive pressure ventilation

Emiko NISHIKAWA, Toru KADOWAKI, Shuichi YANO

Department of Pulmonary Medicine, National Hospital Organization Matsue Medical Center

Corresponding author: Emiko NISHIKAWA

Department of Pulmonary Medicine, National Hospital Organization Matsue Medical Center
5-8-31, Uenogi, Matsue-city, Shimane, 690-8556, Japan

Key words: biphasic cuirass ventilation (BCV), non-invasive positive pressure ventilation (NPPV), generalized scleroderma, restrictive pulmonary disease

Abstract

We herein describe a case of systemic sclerosis that was complicated with restrictive ventilatory insufficiency. Non-invasive positive pressure ventilation (NPPV) was started, however it was discontinued because the patient suffered from aerophagy due to systemic sclerosis. Biphasic cuirass ventilation (BCV) was administered instead. BCV successfully increased the patient's tidal volume and minute ventilation without complications, and she was followed by stabilizing arterial blood gas. Moreover, BCV might ameliorate the patient's dyspnea by stretching the respiratory muscles. Thus, BCV could serve as an alternative ventilatory method in a patient who cannot accept NPPV.

Received December 5, 2014

Accepted November 12, 2015