

●短 報●

神経筋疾患におけるマウスピース専用モードを用いた覚醒時の NPPV

高田 学・竹内伸太郎・石川悠加

キーワード：神経筋疾患，非侵襲的陽圧換気療法，マウスピース

I. はじめに

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (duchenne muscular dystrophy : DMD) などの神経筋疾患患者の慢性呼吸不全の治療は、非侵襲的陽圧換気 (noninvasive positive pressure ventilation : NPPV) が第一選択である¹⁻⁶⁾。NPPVにより、気管切開を回避してDMD患者の延命が可能となっており⁶⁻¹⁰⁾、そのノウハウは他の神経筋疾患にも応用が可能とされる。神経筋疾患は呼吸不全の進行に伴い、NPPV使用時間を睡眠時に加えて昼間の覚醒時に延長することもある^{11, 12)}。NPPVに用いられるインターフェイスには、鼻マスクやフルフェイスマスク、マウスピースなどさまざまな形状がある^{3, 4, 12-16)}。覚醒時を含めた快適なNPPVを長時間継続するためには、使用目的に合わせたインターフェイスを用いることが重要である¹²⁻¹⁶⁾。Toussaintらは睡眠時NPPV使用者で覚醒時に動脈血二酸化炭素分圧 (partial pressure of arterial carbon dioxide : PaCO₂) が45mmHgを呈した場合、マウスピースによるNPPVを追加すると述べている¹²⁾。

今回、神経筋疾患患者に対し、覚醒時にマウスピースを用いてNPPVの使用時間の延長を行ったので報告する。

II. 対象と方法

睡眠時NPPVを使用している神経筋疾患患者で、昼

Table 1 Age, disease, and period of using NPPV in each cases

Case	Age	Disease	Period of using NPPV (month)
1	24	congenital myopathy	84
2	29	Duchenne muscular dystrophy	10
3	26	Duchenne muscular dystrophy	123
4	42	Duchenne muscular dystrophy	64

間に経皮PCO₂/SpO₂モニタリングシステム (TOSCA 500[®], RADIOMETER社、デンマーク、以下TOSCA)により経皮的炭酸ガス分圧 (transcutaneous carbon dioxide tension : tcPCO₂) 45mmHg以上の高値を認めため、覚醒時にもNPPVが必要となった4名を対象とした (Table 1)。

覚醒時に使用するNPPVインターフェイスはマウスピースとし、NPPV使用時間の延長を行う。

マウスピース製品は、1例がアングルドマウスピース (Philips Respironics社、米国) を選択し、3例は同意を得てストロー型マウスピース (Philips Respironics社、米国) の台座部分にサフィード[®] 連結チューブ (TERUMO社、日本) の一部を接続したマウスピース (以下改良型ストロー型マウスピース) を選択した (Fig. 1)。人工呼吸器およびマウスピース使用時の換気モードは、3例がTrilogy 100 plus (Philips Respironics社、米国) のAC MPV (マウスピースベンチレーション) モード、1例がクリーンエア ASTRAL (ResMed社、米国) のVCVモードとした。回路構成はどちらの機種でも呼気弁付き回路を使用した。各症例に使用

したマウスピース製品と人工呼吸器、日中覚醒時の設定条件と夜間睡眠時の設定条件を **Table 2** に示す。

マウスピースおよび蛇管固定用のアームと人工呼吸器が設置できる荷台を電動車いすに設け、乗車中や移動中にも使用可能にする。ベッド上座位でマウスピースを使用する場合には、市販のスマートフォン用フレキシブルアームで固定し、ベッド柵やオーバーテーブルに設置する。

マウスピースによる覚醒時 NPPV の治療効果の評価には、TOSCA を用いた。マウスピース導入前と導入後において、それぞれ 15～30 分間、TOSCA によるモニタリングを実施し、経皮的動脈血酸素飽和度 (oxygen saturation by pulse oxymeter : SpO₂)、脈拍数、tcPCO₂ をその場で観察していた医師または看護師が、診療記録または看護記録に記載したデータを抽出して



Fig. 1 Left : straw type mouthpiece
Right : improved mouthpiece

The improved mouthpiece was made with Safeed extension tube to connect the base of straw type mouthpiece.

比較を行う。また、マウスピースの使用感について患者本人と看護師から聞き取り調査をする。患者本人に今回の検討および結果の公表を行うことに同意を得た。また、改良型ストロー型マウスピースの作成と使用は、患者の同意と当院倫理委員会の承認を得て行った。

Ⅲ. 結 果

全例において、マウスピースによる覚醒時の NPPV 使用時間の延長が可能であった。

マウスピース未導入と導入後の TOSCA によるモニタリングの結果を **Table 3** に示す。SpO₂ は変化がなかったは上昇、脈拍数は変化がなかったは低下、tcPCO₂ は全例で低下した。使用感について患者本人からは「他のインターフェイスと比べて、必要な時のみマウスピースをくわえて換気補助ができ、呼吸のタイミングがとりやすい」「食事の際中にマウスピースをくわえて換気補助をすることで、呼吸で疲れることなく食事がしやすくなった」、看護師からは「不要なアラームはなかった」「マウスピースを口元にセッティングしておくことで、インターフェイスをつけ外しすることなく、本人が必要な時に自由に換気補助をできていた」などの感想を得た。

Ⅳ. 考 察

マウスピースによる覚醒時の NPPV は 1950 年代にニューヨークでポリオの呼吸不全で鉄の肺終日使用者が体を拭くなどの際に使用されたことが始まりである¹⁾。当院においても神経筋疾患の覚醒時 NPPV のインターフェイスとして用いられてきたが、アラームの制御が

Table 2 Setting of ventilator during awaking daytime and sleeping nighttime

Case	1		2		3		4	
ventilator	Trilogy 100 plus		Trilogy 100 plus		Trilogy 100 plus		CleanAir ASTRAL	
	Day time	Night	Day time	Night	Day time	Night	Day time	Night
Interface	Angled Mouthpiece	EasyLife	improved mouthpiece	FlexFit407	improved mouthpiece	Ultra Mirage mask	improved mouthpiece	Air fit N10
Mode	MPV AC	T	MPV AC	T	MPV AC	T	VCV	PCV
VT	800		520		750		600	
IPAP		19		18		14		15
peep	0	0	0	0	0	0	0	0
RR	15	20	16	16	13	16	14	17
Ti	1.2	1.2	1.0	1.7	1.3	1.4	1.2	1.3
Flow pattern	square		Ramp		square		75%	
Rise time		3		2		3		600

Table 3 Comparison of tcPCO₂ monitor before and after using mouthpiece

		Pulse rate	SpO ₂	tcPCO ₂	VC	MIC
Case1	Before	100 ~ 110	96 ~ 97	58 ~ 59	600	1300
	After	80 ~ 90	98 ~ 100	38 ~ 45		
Case2	Before	80 ~ 90	98 ~ 99	47 ~ 50	800	2100
	After	78 ~ 82	98 ~ 99	42 ~ 46		
Case3	Before	100 ~ 110	97 ~ 98	45 ~ 50	500	2100
	After	63 ~ 90	98 ~ 100	36 ~ 44		
Case4	Before	100 ~ 110	95 ~ 96	58 ~ 62	450	2250
	After	80 ~ 90	98 ~ 99	37 ~ 47		

SpO₂ : oxygen saturation by pulse oximeter

tcPCO₂ : transcutaneous carbon dioxide tension

VC : vital capacity

MIC : maximum insufflation capacity

We extracted the data recorded by medical staff who was observing on the spot during the measurement.

困難なことが課題であった^{4, 17)}。今回、携帯型人工呼吸器に近年新たに追加されたマウスピース専用モードを用いたことで、アラームの制御が可能になり、より快適なマウスピースによる覚醒時のNPPVができるようになったと考える。

Trilogy 100 plusで設定可能なMPVモードはマウスピース専用のモードであり、kissトリガーが使用可能なことが特徴である¹⁶⁾。kissトリガーは患者がマウスピースをくわえたことを感知して換気補助の吸気を開始する機能である¹⁶⁾。今回Trilogy 100 plusを選択した3例では、全員が呼吸回数の設定を希望したが、呼吸回数の設定を0BPMにすることも可能である¹⁶⁾。呼吸回数を0BPMに設定した場合、換気補助はkissトリガーのみで行われる。MPVモードを用いることで、患者が意図的にマウスピースをくわえていない時にも発生する低圧や回路異常などの不要なアラームを制御できるようになった。患者が換気を必要としていない時にもごく短時間で鳴るアラームは患者にとって不快であり、対応する介助者の負担も増す。会議やコンサートにおいては周囲への騒音になる。しかし、MPVモードの活用することにより、これまでアラーム制御の問題でマウスピース導入が困難だった症例も、導入できる可能性がある。ただし、kissトリガーはマウスピースをくわえ続けていては作動しないため、呼吸回数を0BPM設定で使用する場合は呼吸毎にマウスピースを口から離すか、舌や口唇でマウスピースに触れる必要がある¹⁶⁾。運動機能の問題によってくわえ続けた

ままマウスピースを使用する場合は、呼吸回数の設定が必要となる。

クリーンエアASTRALのマウスピース専用モードは、メインボードアプリケーションVer SX544-0414以降において設定が可能になった。kissトリガーはないが、低圧アラームの設定を0にすることができ、回路外れアラームの許容値(最小5~最大95)とアラーム起動時間(最大15分)の設定もできる。低圧アラーム設定を0とし、回路外れアラーム許容値を高く、アラーム起動時間を長く設定することで不要なアラームを制御することができる。

近年、在宅で汎用されている携帯型人工呼吸器には複数の設定条件を登録し、簡易な操作で切り替え可能な機種が増えている。Trilogy 100 plusは2つ(主設定と副設定)、クリーンエアASTRALは4つ(プログラム1~4)の設定条件を登録できる。マウスピースは覚醒時のみ使用可能なインターフェイスであり、睡眠時には使用できない^{15~17)}。今回の4症例のように、覚醒時は従量式を使い夜間睡眠時には従圧式という異なる設定条件であっても複数の設定条件を登録できるため、1台の人工呼吸器で活用できた。

市販マウスピースの改良も快適に使用するために有効であったと考える¹⁶⁾。現在本邦で販売されているマウスピース製品は、アングルドマウスピース(15mm口径、22mm口径)とストロー型マウスピースの2種類がある。アングルドマウスピースのくわえる部分は幅20.5mm厚さ12.3mm、ストロー型マウスピースの

外径は直径 10.0mm である。アングルドマウスピースは神経筋疾患の場合、開口障害があるとくわえにくく、過去にはマウスピース使用中止の原因となることもあった¹⁷⁾。また、どちらの製品も素材が硬く、くわえた時の不快感があった。そこで、ストロー型マウスピースの台座を用いて、くわえる部分だけをサフィード連結チューブに交換した、改良型ストロー型マウスピースを使用した。サフィード連結チューブの外径は直径 6.5mm と細く素材が柔らかいためくわえ易い。既製品である台座部分にサフィード連結チューブをそのまま差し込み接続できる。サフィード連結チューブはディスプレイポータブルのため、衛生的に使用できる利点もある。現在、ストロー型マウスピースの製造元に対してサフィード連結チューブのような素材と口径の市販のマウスピース開発を依頼している。

他のインターフェイスと比較したマウスピースの利点は、インターフェイスの選択時に顔面の形状を考慮する必要がないこと¹⁶⁾、顔面への圧迫がなく皮膚トラブルが起こらないこと^{15~17)}、視野が広いこと^{4, 16, 17)}、自分のタイミングで換気補助を得ることができるため食事の時の誤嚥のリスクが少ないこと^{15~17)}、インターフェイスを装着することによる容姿への影響がなく、導入に対する心理的な抵抗が少ないことなどが挙げられる¹⁷⁾。利点の多いマウスピースだが、一方で使用には注意が必要である。マウスピースは口にくわえて使用するため、唾液が回路に流入し閉塞の原因になる危険がある。それを防止するため、マウスピースと回路が口元に向かって下方向になるように設置した (Fig.2)。



Fig.2 Method for fixing ventilator circuit when using mouthpiece

回路の固定にはマウスピースが口元から離れにくい安定性と口元での位置調整がしやすい柔軟性が両立できる固定用アームが求められる^{16, 18)}。また、マウスピースはくわえる動作に必要な頭頸部の運動機能が必要なため、運動機能の低下が進行していく神経筋疾患では、継続使用が可能かについて定期的な評価が必要である^{15~17)}。呼吸機能低下が進行し間欠的な換気補助では生体に影響を及ぼす症例においてマウスピースによる NPPV の継続は危険を伴うことがある。呼吸機能障害に適したインターフェイスを用いることが NPPV の効果的な継続には重要であり^{15, 16)}、マウスピースを安全に使用できなくなったり、マウスピースを用いても得られる利点が少なくなった時点でネーザルピローマスクなど他のインターフェイスへの変更をタイムリーに行う必要がある^{12, 16)}。

V. 結 語

睡眠時に NPPV を行っていた神経筋疾患患者 4 名において、呼吸機能低下の進行に伴い、覚醒時に $tcPCO_2$ が 45mmHg 以上の高値を呈したため、マウスピースによる NPPV を追加した。全例で $tcPCO_2$ は正常値を維持することができた。マウスピースを用いた NPPV には、アラーム制御困難という課題があった。しかし、マウスピース専用モードを搭載した最近の携帯型人工呼吸器を活用することでアラーム制御が可能になった。神経筋疾患における覚醒時 NPPV 使用時間延長の際のインターフェイスとして、マウスピースが選択しやすくなった。今後もより快適なマウスピースの活用方法を検討していきたい。

本稿の要旨は、第 38 回日本呼吸療法医学会学術集会 (2016 年、名古屋) において発表した。

本稿の全ての著者には規定された COI はない。

参考文献

- 1) Bach JR, Rogers B, King A : Noninvasive respiratory muscle aids : Intervention goals and mechanisms of action. In : Management of Patients with Neuromuscular Disease. Bach JR (Eds). Philadelphia, Hanley & Belfus, 2004, pp211-69.
- 2) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al : British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. Thorax. 2012 ; 67 : i1-40.
- 3) American Thoracic Society : Respiratory care of the

- patient with Duchenne muscular dystrophy : ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004 ; 170 : 456-65.
- 4) 公益社団法人日本リハビリテーション医学会 : 【総論】 4-4. 非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV). *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, pp47-69.
 - 5) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会 : 【各論 B. 慢性呼吸不全】 6. 小児. NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン. *日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会編*. 東京, 南江堂, 2006, pp87-92.
 - 6) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.* 2010 ; 9 : 177-89.
 - 7) Andrews JG, Soim A, Pandya S, et al : Respiratory care received by individuals with Duchenne muscular dystrophy from 2000 to 2011. *Respir Care.* 2016 ; 61 : 1349-59.
 - 8) Soudon P, Steens M, Toussaint M : A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Chron Respir Dis.* 2008 ; 5 : 87-93.
 - 9) Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al : Duchenne muscular dystrophy : survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord.* 2011 ; 21 : 47-51.
 - 10) Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, et al : Survival in Duchenne muscular dystrophy : improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord.* 2002 ; 12 : 926-9.
 - 11) Bach JR, Goncalves MR, Hon A, et al : Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure : recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013 ; 92 : 267-77.
 - 12) Toussaint M, Steens M, Wasteels G, et al : Diurnal ventilation via mouthpiece : survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J.* 2006 ; 28 : 549-55.
 - 13) Boitano LJ : Equipment options for cough augmentation, ventilation, and noninvasive interfaces in neuromuscular respiratory management. *Pediatrics.* 2009 ; 123 : S226-30.
 - 14) Hess DR : Noninvasive ventilation in neuromuscular disease : equipment and application. *Respir Care.* 2006 ; 51 : 896-911.
 - 15) 高田 学, 竹内伸太郎, 石川悠加 : 神経筋疾患の長期 NPPV におけるインターフェイス選択. *人工呼吸.* 2015 ; 32 : 50-5.
 - 16) 竹内伸太郎 : 【第 5 章】 I. NPPV のインターフェイス. *小児在宅人工呼吸療法マニュアル*. 小児在宅人工呼吸検討委員会編著. 一般社団法人日本呼吸療法医学会, 2017, pp190-212.
 - 17) 高田 学, 竹内伸太郎, 石川悠加 : 神経筋疾患における NPPV インターフェイスとしてのマウスピース活用. *日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌.* 2014 ; 24 : 131-6.
 - 18) 長門五城, 三浦利彦 : シーティング. *非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル～神経筋疾患のための～*. 石川悠加編著. 千葉, 日本プランニングセンター, 2004, pp181-8.