

特 集

神経筋疾患の呼吸療法に関する近年の問題点

ALS・筋ジストロフィーをめぐって：NPPV・機械的咳介助使用条件・その至適使用時期など

《巻頭言》

聖カタリナ病院 蝶名林直彦

本特集は、呼吸療法関連学会と神経学会との共通のテーマである神経筋疾患の呼吸管理に関するものであり、本特集の内容の一部は、2019年の日本呼吸ケア・リハビリテーション学会学術集会にて報告されたが、呼吸療法全般の治療上、とくに非侵襲的陽圧換気（noninvasive positive pressure ventilation：NPPV）や気道クリアランスの手技に関してきわめて重要な内容を含んでいると考えられたため、さらに広く呼吸管理関連の医療者への周知を目的に本誌掲載をお願いし編集委員会にて了承いただいたものである。

今回の特集では、まず神経筋疾患の呼吸不全のメカニズムを、横隔膜機能を中心に詳説した後、とくに夜間の呼吸機能障害を取り上げ、筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis：ALS）を例に睡眠時に起こる desaturation の生じる呼吸イベントとして、呼吸筋の筋力低下によって生じ中枢型でも閉塞型でもない pseudo-central hypopnea という新しい概念を含めたさまざまな病態に触れていただく。それは呼吸管理上重要な NPPV の気道内圧設定の選択（吸気気道陽圧〈inspiratory positive airway pressure：IPAP〉・呼気気道陽圧〈expiratory positive airway pressure：EPAP〉など）に影響を与えるからである。

一方筋ジストロフィー症に対しても、その呼吸管理の中心は NPPV であるが、近年その治療によって逆に誘発される気道閉塞（treatment-induced upper airway obstruction：TAO）の存在が知られるようになってきている。とくに神経筋疾患で喉頭咽頭機能障害の程度により睡眠時に発生しやすく、NPPV に対するトリガー不良、声帯閉鎖による中途覚醒、アドヒアランス低下などを引き起こすため、吸気圧や加温・加湿などに留意する必要があるとされる。

また次第に進行しつつある ALS に対し、すでに機械的咳介助（mechanical insufflation exsufflation：MI-E）（カファシスト[®]）として強制的に吸気呼気圧を高くして気道分泌物を咯出させることは一般的に行われてきているが、さらに新しい挑戦である肺容量リクルートメント（lung volume recruitment：LVR）を紹介していただく。これは息ため（stacked breath）して、自力の肺活量以上に最大強制吸気量（maximum insufflation capacity：MIC）を得ることを目的とするものであり、それによって肺胸郭の可動性（柔らかさ）を保ちつつ予後を改善する可能性のある手技であるとして期待されている。

最後に、さらに進行した ALS 患者において NPPV の限界点とそこから気管切開下陽圧人工呼吸（tracheostomy positive pressure ventilation：TPPV）に移行する問題、また長期管理として呼吸管理を維持するための経管栄養（PEG）を含めた栄養療法の解説、そしてそれらすべての治療手技を行うかどうかという究極の意思決定を支援する「説明と同意」の意義づけなどに触れていただく。

最近報道でも話題となった本疾患の予後であるが、本特集の著者らは皆、昼夜を問わずいかにその予後を改善でき、生活の質（quality of life：QOL）を高められるかという思いを持ち続けながら臨床現場の第一線で働いている。

本特集はそのような著者らの詳細な観察と治療の工夫から見出された新しい提言の数々であり、ALSや筋ジストロフィー症は根本的治療の難しい病態ではありながら一歩ずつ予後の改善が期待され、会員としてこれらの提言を情報共有すべきものと考えている。

本稿の著者には規定されたCOIはない。