

2-C-4 神経筋疾患におけるNoninvasive positive pressure ventilationの予後

国立療養所徳島病院小児科

多田羅勝義

国立療養所徳島病院では1992年10月から1998年3月までに23例の神経筋疾患（筋ジストロフィー：22例、Werdnich-Hoffmann：1例）にNoninvasive positive pressure ventilation（以下NPPV）を導入した。うち6例は在宅人工呼吸例であった。20例は計画的導入（うち2例は体外式人工呼吸器からの変更）、3例は呼吸不全急性増悪により緊急導入した。計画的導入例の血液ガス二酸化炭素分圧は 59.8 ± 9.8 mmHg、酸素分圧 78.9 ± 12.2 mmHgであった。人工呼吸器は17例がポータブル型従量式、6例がNasal pressure supportタイプ（以下NPSV）であった。NPSV6例中3例は睡眠中の大量のair leakがコントロールできず従量式から変更した症例であった。人工呼吸器使用時間は現時点で14例は睡眠時のみ、9例は終日使用であった。NPPV期間は継続例18例で、63～1331日であった。3例が気管切開となった。気管切開に至った原因は、2例は睡眠中のair leakコントロール不良、1例が排痰困難であった。気管切開例2例を含め4例が死亡した。死亡例4例中1例はair leakのため有効な換気効果が得られなかったことが主因と考えられた。また1例（気管切開例）の直接死因は気管出血であった。1例は順調に経過していたが本人の希望により他院へ転院後1週間で死亡、詳細は不明であった。残り1例はNPSV例であったが、気道の確保が十分でなく換気不全で死亡した。死亡例のNPPV期間は157～1118日であった。87%の症例がマスクについての何らかの不快感を訴えた。48%に鼻乾燥、26%に鼻閉塞を認めた。睡眠中の口腔からのair leakは30%に認められ、当院でのNPPV開始当初のもっとも重大な問題

であった。腹部膨満は13%の症例が訴えた。気胸をおこした症例はなかった。しかし以上の問題は現時点では何らかの対策により解決可能であり、NPPV中止の直接原因とはならない。現在われわれは筋ジストロフィーをはじめとした神経筋疾患患者の人工呼吸法としてNPPVは非常に有用な方法と考え、これらの症例の人工呼吸開始にあたっての第一選択と考えている。しかしNPPVは換気効果、気道の確保に関し不確実な方法で常に評価をくりかえす必要がある。この傾向は特に導入初期に著しく、注意が必要である。人工呼吸器の選択においては、患者の行動面のQOLを考慮すればバッテリー駆動が容易なポータブル型従量式が望ましい。NPSV器における動力源の問題は在宅人工呼吸例においてさらに安全面から問題となっている。一方、人工呼吸導入にあたってNPSV器の方が容易であり、年少者、知的障害を合併する症例などには用い易い。また従量式人工呼吸器を用いた場合の睡眠中の口腔からのair leakは非常に大きな問題であるが、NPSV器に変更することですべて解決可能となった。現在のところNPPV継続に最も大きな問題の一つは呼吸筋力低下に伴う排痰困難な症例における使用である。当院ではcough machine等で対応しておりある程度の効果を見ている。しかし場合によっては時期を失せず気管切開に切り替えることも必要であろう。