

## P-B-O 神経筋疾患の NPPV の適応と限界

独立行政法人国立病院機構八雲病院 小児科 石川悠加

神経筋疾患では、呼吸不全の早期症状を検出することが困難である。一方、二次性に心肺耐容能が低下し、わずかな負荷がかかると突然、呼吸困難が顕在化する。風邪や痰づまりから急性呼吸不全になったり、術後に気管内挿管の抜管困難や人工呼吸器からの離脱困難に陥り易い。窒息や気管切開を避けるためには、NPPV を活用した介入を行う。

神経筋疾患においては、NPPV の効果が期待できる病態は、急性呼吸不全（上気道炎や肺炎）、気管内挿管の抜管困難や人工呼吸器の離脱困難（手術後を含む）、睡眠呼吸障害、胸腹部の呼吸パターンの異常（呼吸仕事量増大）、微小無気肺（胸部の発達障害や変形拘縮）、慢性肺泡低換気、心筋症による心不全（慢性と急性増悪）である。

気管内挿管を要した場合は、酸素を付加しなくても  $SpO_2$  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。

慢性肺泡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  $PaCO_2$ （または呼気や

$EtCO_2$  か経皮の  $TcPCO_2$ ） $\geq 45$  mmHg, あるいは  $SpO_2 < 90\%$  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。

喉咽頭機能や肺のコンプライアンス低下により、咳の最大流速（PCF）が介助によっても 160 L/min 以下になったり、気道確保が困難な場合は、風邪の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の適応を判断する。

このように、神経筋疾患の NPPV の適応は、予測される NPPV 効果を本人・家族（周囲：医療スタッフを含めて）がリスクを知った上で希望する場合にすべきと考える。その上で、“適応” は、気道確保できること（話せて食べられる喉咽頭機能と肺と胸郭のコンプライアンス維持により  $PCF > 160L/min$ ）が条件となる。限界は、気道確保できない場合（徒手や器械による咳介助によっても  $PCF < 160L/min$ ）である。

## 文献

1) 石川悠加、多田羅勝義、石原傳幸、神野進. 慢性呼吸不全に対する非侵襲的換気療法ガイドライン. 神経筋疾患. Therapeutic Research 25:37-40, 2004.