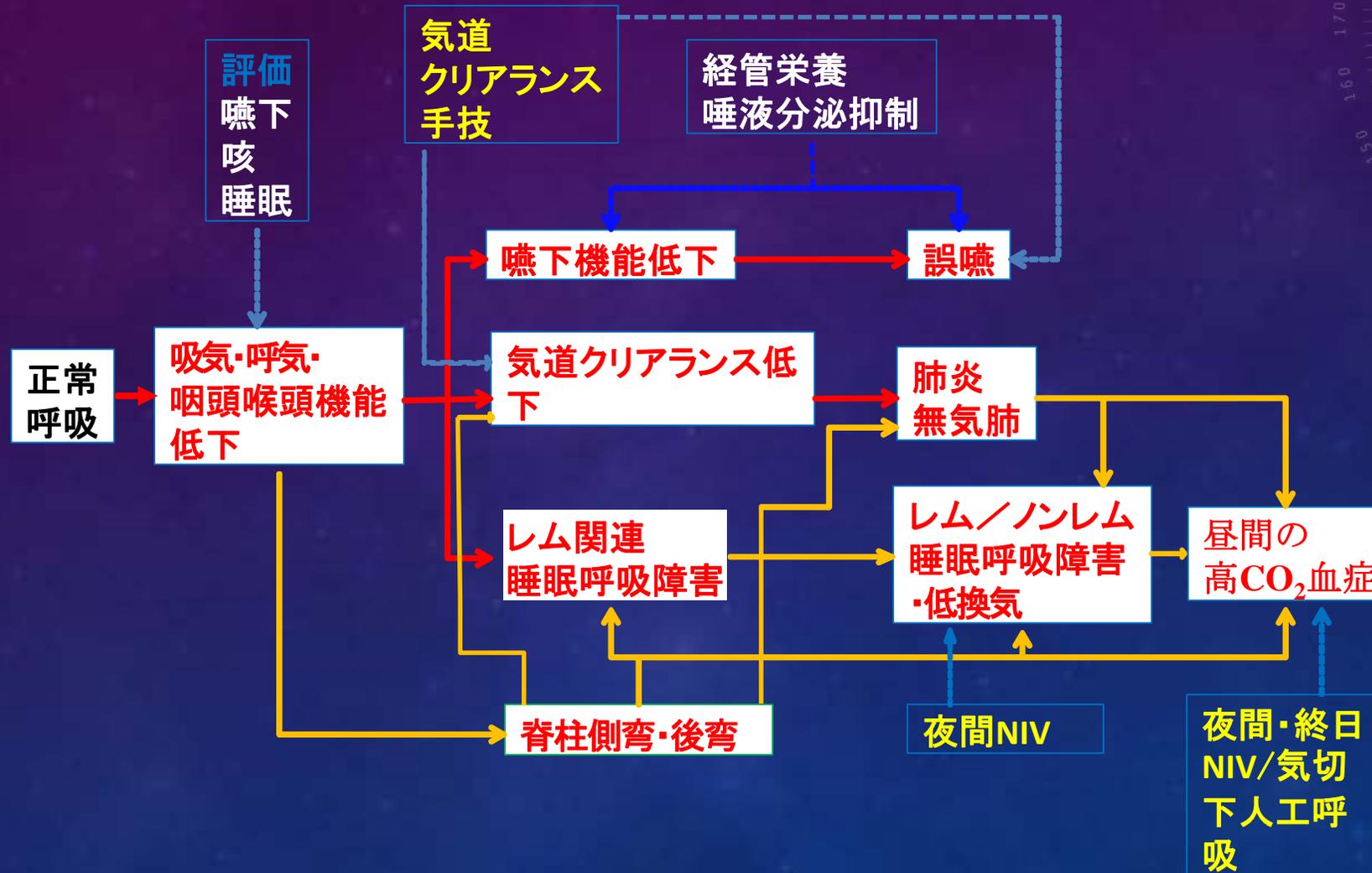


# 神経筋疾患における呼吸管理

茆原 雄一

国立病院機構南京都病院呼吸器センター

# 神経筋疾患の呼吸機能障害の進行



# 気道クリアランス



# 気道クリアランスのカギ＝ 咳

咳が弱いと・・・唾液や食物を誤嚥  
痰が出しにくい

→ 窒息、肺炎、無気肺になり易い

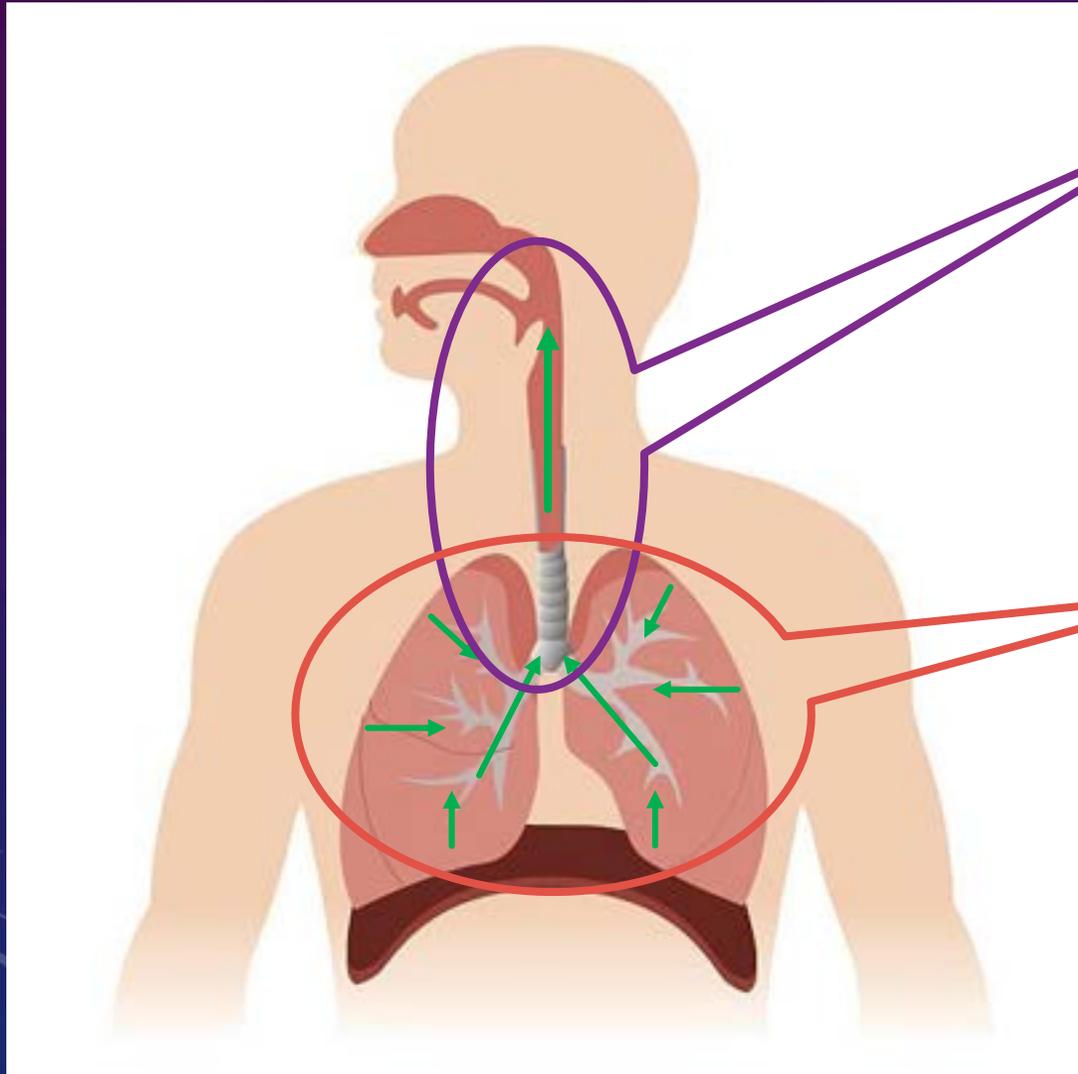


徒手や機械による咳介助により強い咳



痰を喀出し気道をきれいに保つ！

# 気道分泌物が溜まっている部位と排痰法



上気道の喀痰: 咳による喀出  
→強い咳

- ・徒手による吸気・呼気補助
- ・機械による咳補助(MI-E)

下気道の喀痰: 痰を移動させる・  
分離させる

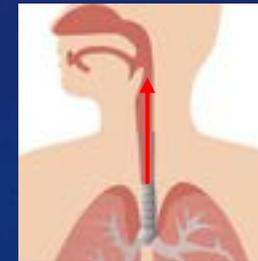
- ・歩行・車いす・体位変換
- ・理学療法(スクウィーピングなど)

# 上気道クリアランス

- **咳のピークフロー(CPF)**と最大強制吸気量(MIC)は上気道クリアランスのモニター

## ◆ 上気道クリアランス「咳の強化」

- CPFが比較的高い患者( $160 < \text{CPF} < 270 \text{L/min}$ )
  - 吸気補助: NIVやバッグバルブマスクによる1回換気補助、息ため
  - 呼気補助: 徒手による呼気時の胸腹部圧迫(MAC)
- CPFが低い患者( $< 160 \text{L/min}$ )
  - : **カフアシスト(MI-E)**



Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298

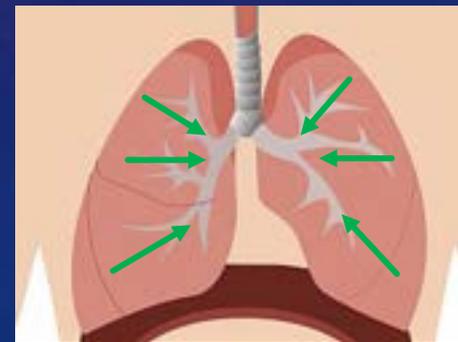
Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

# 下気道クリアランス

◆下気道クリアランス「気道分泌物の移動」**下気道クリアランスの後に上気道クリアランス手技を行う。**

必要に応じて使うかもしれないという**弱い推奨**

- : 徒手による方法
- : 高頻度胸壁振動(HFCWO)や圧迫(HFCWC)
- : パーカッション・ベンチレータ(IPV)
- : 呼気陽圧(PEP)



Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298

Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

# カフアシストで特に気を付けること ＝上気道閉塞

- MI-E中の上気道構造変化について経鼻内視鏡で評価
- ALS患者と健常者を対象
- MI-Eの吸気中における舌根の後方への動きは、健常者よりもALS患者でより顕著に観察。

## →下咽頭における気流制限

- ALSで球麻痺症状を伴う患者において、吸気中に声門上喉頭の内転を高頻度に起こす。

→これがMI-E中の気流制限の主要因と思われる。

● ALSで球麻痺症状のある患者では

咽頭や喉頭機能低下や上気道の痙性によりカフアシストの吸気・呼気時に  
上気道が閉塞する可能性あり



- ・咳トリガー (Cough-Track = 患者の吸気努力に同調する)
- ・吸気流量を減らす
- ・吸気圧を減らす
- ・吸気時間を伸ばす

# カフアシストの合併症

## 事前に

- ・気胸の既往歴
- ・喫煙歴
- ・CT検査で気腫性変化や嚢胞有無を評価を確認

- ・ 腹部膨満感
- ・ 気胸
- ・ 悪心
- ・ 徐脈・頻脈

成人におけるカフアシストの合併症はまれ

# High-flow nasal cannula (HFNC)

- ①. High  $F_I O_2$  supply (nearly 100%)
- ②. Heating and humidification → 気道クリアランスの改善
- ③. Low level positive airway pressure

ネーザルハイフロー供給システム

**F&P 850™ システム**

流量源  
酸素ブレンダー

加湿器  
MR850

加湿チャンバー  
MR290

呼吸回路  
RT202\*

**F&P Optiflow™**

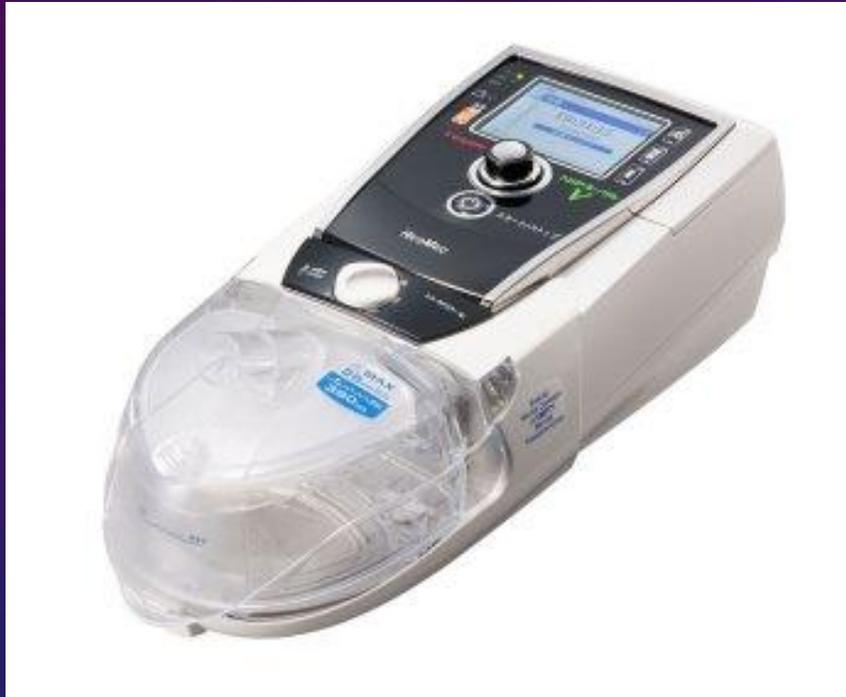


\*RT202キットにはMR290加湿チャンバーが含まれています。

**NPPV**



# NPPV



# ALSの診断

## 呼吸筋力についてアセスメント

夜間SpO<sub>2</sub>モニター

SpO<sub>2</sub> < 89%が  
5分以上持続

坐位・臥位における  
努力性肺活量 (FVC)

FVC < 50%

坐位・臥位における  
最大吸気圧 (MIP)

MIP < -60 cmH<sub>2</sub>O

日中の動脈血液ガス

PaCO<sub>2</sub> > 45mmHg

上記の1つでも当てはまる場合は  
NPPV等の呼吸補助を開始する。

# NPPV導入の流れ

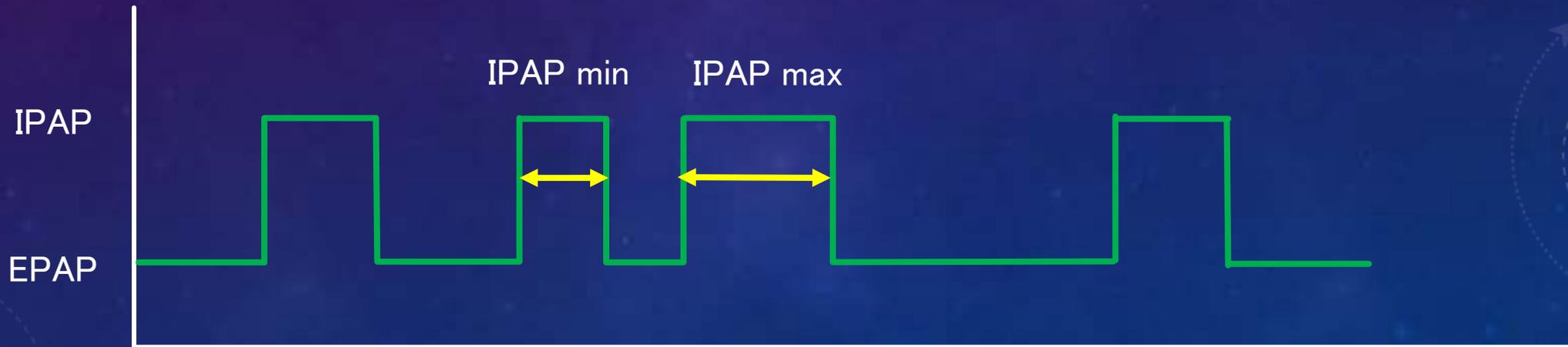
## 導入前に確認する事項

- 気道分泌物の有無・自分で喀出できているか（気道クリアランス手技の併用）
- マスク装着が可能か→腕や指の筋力・痛みの有無（使用可能なマスクの選択）
- ネーザルマスク使用時に口が閉じられるか→球麻痺症状の有無（使用可能なマスクの選択）
- 肺基礎疾患の有無→COPDや間質性肺炎の合併（EPAPやトリガーなどの設定・気胸リスク）
- OSAの有無・重症度（EPAPの設定）
- 介護者の負担・サポート可能か（早期から環境調整）

# NPPV各モード(従圧式)について

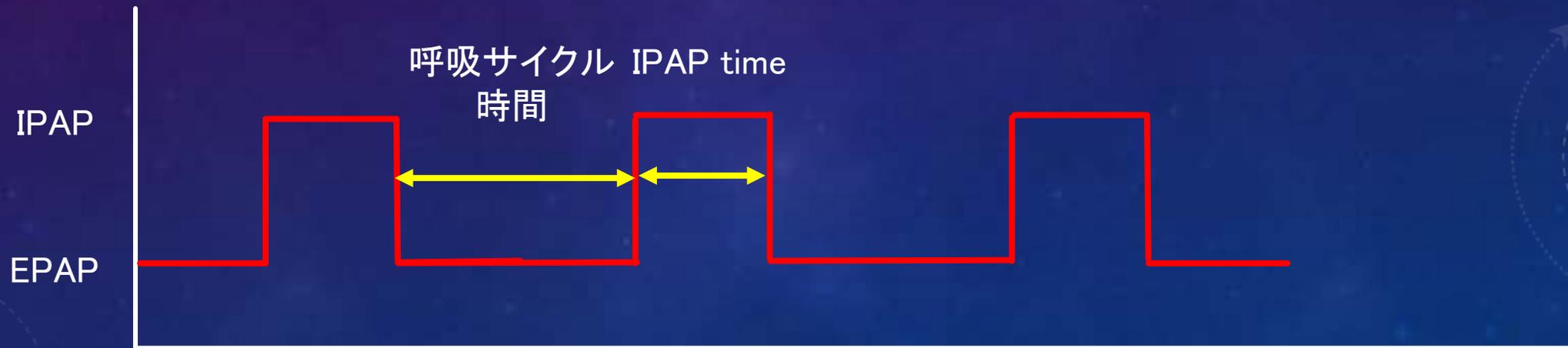
## Sモード

- ・患者自身の呼吸で呼吸開始・終了が決まる。  
→自身の呼吸に類似しているのでNPPV導入当初の練習として使用
- ・完全に自発呼吸に依存  
→夜間など無呼吸で呼吸数が減る場合はバックアップ呼吸必要



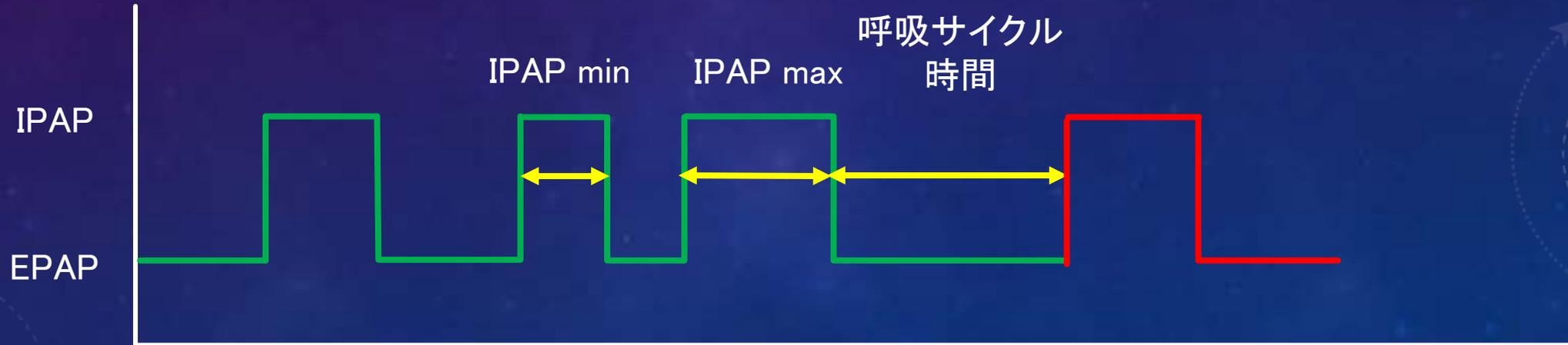
## Tモード

- ・あらかじめ呼吸回数・吸気時間を設定し機械が強制的に換気する。  
→患者が機械に合わせる必要があるので慣れが必要
- ・神経筋疾患の患者さんのように呼吸筋疲労があると  
→機械換気による呼吸筋疲労軽減につながる



## STモード

- ・Sモードに加え一定の時間内に自発呼吸がないとバックアップ換気として強制換気が入る。
- ・夜間の無呼吸で呼吸数が減る場合にも対応可能  
→多くの症例はSTモードを使用



# NPPV設定について

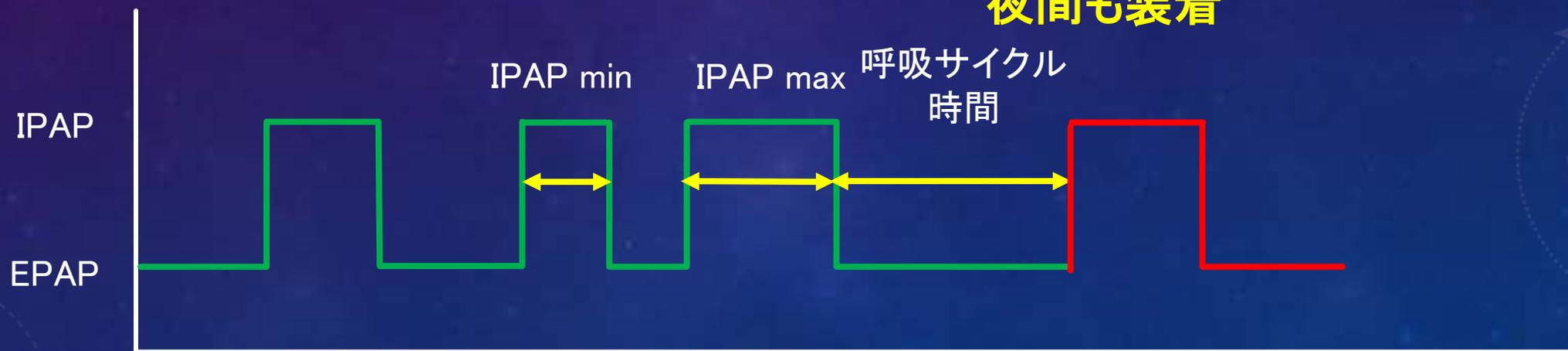
STモード  
IPAP 6.0  
EPAP 2.0  
呼吸回数 14

rise time 250msec  
吸気トリガー Medium  
呼気トリガー Low  
IPAP min 0.8sec  
max 1.6sec

午前・午後 30分ずつ練習



慣れてきたら  
IPAP ↑  
夜間も装着

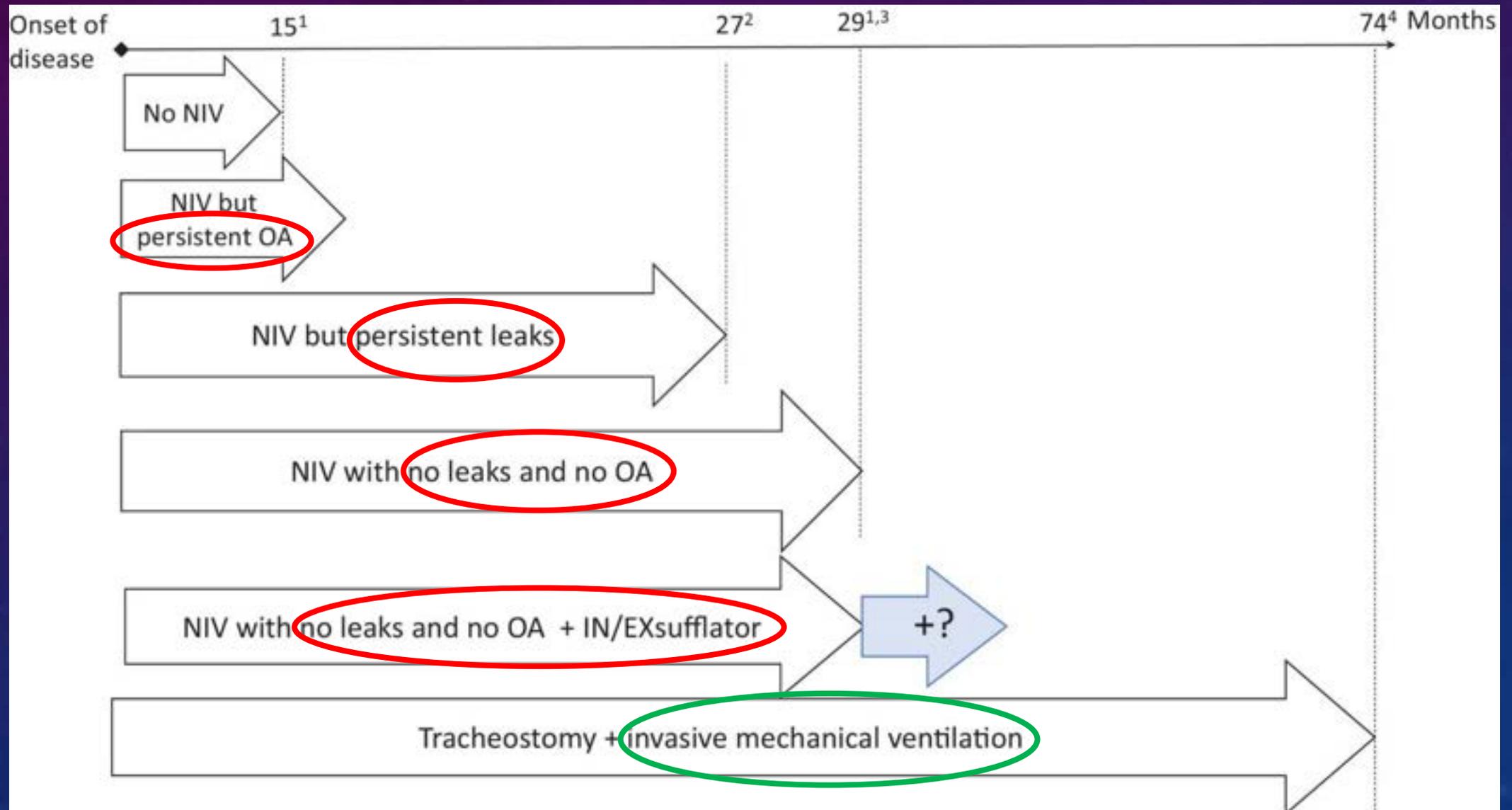


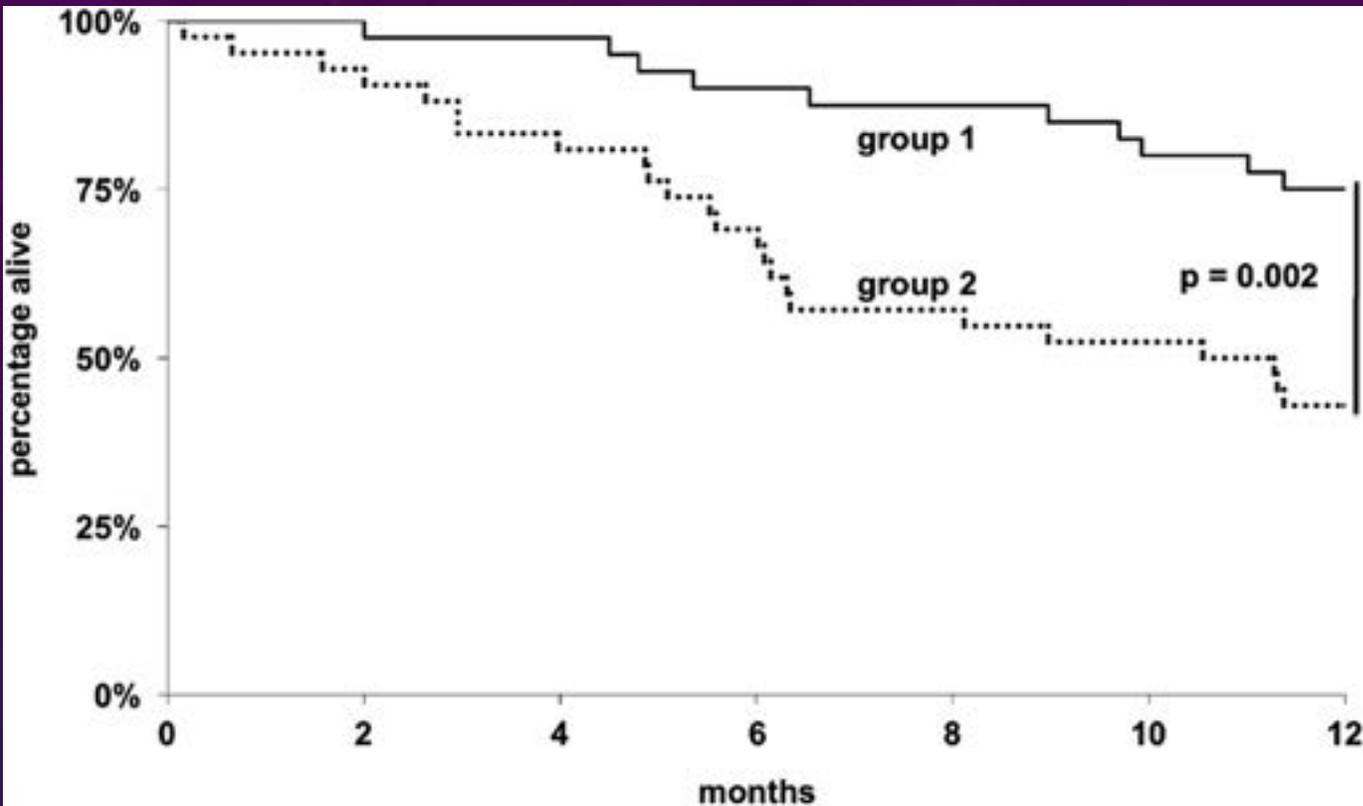
# 治療効果の評価

- 夜間低換気の改善評価→高CO<sub>2</sub>血症による症状(眠気・全身倦怠感・起床時頭痛など)・動脈血液ガス検査・夜間ポリソムノグラフィー検査(PSG)・経皮的二酸化炭素分圧測定(TOSCA)
- OSAの改善評価→PSG  
頻回に設定調整が必要な場合は夜間SPO<sub>2</sub>モニターで代用
- NPPVの継続に影響を与える因子の評価→Leak・皮膚症状や眼症状、口腔内乾燥有無  
在宅ではNPPV機器のデータを解析(換気量・AHI・Leak)

# 呼吸管理の効果が予後に影響する。

Morelot-Panzini C, et al. *Respirology* 2019;24:521-530



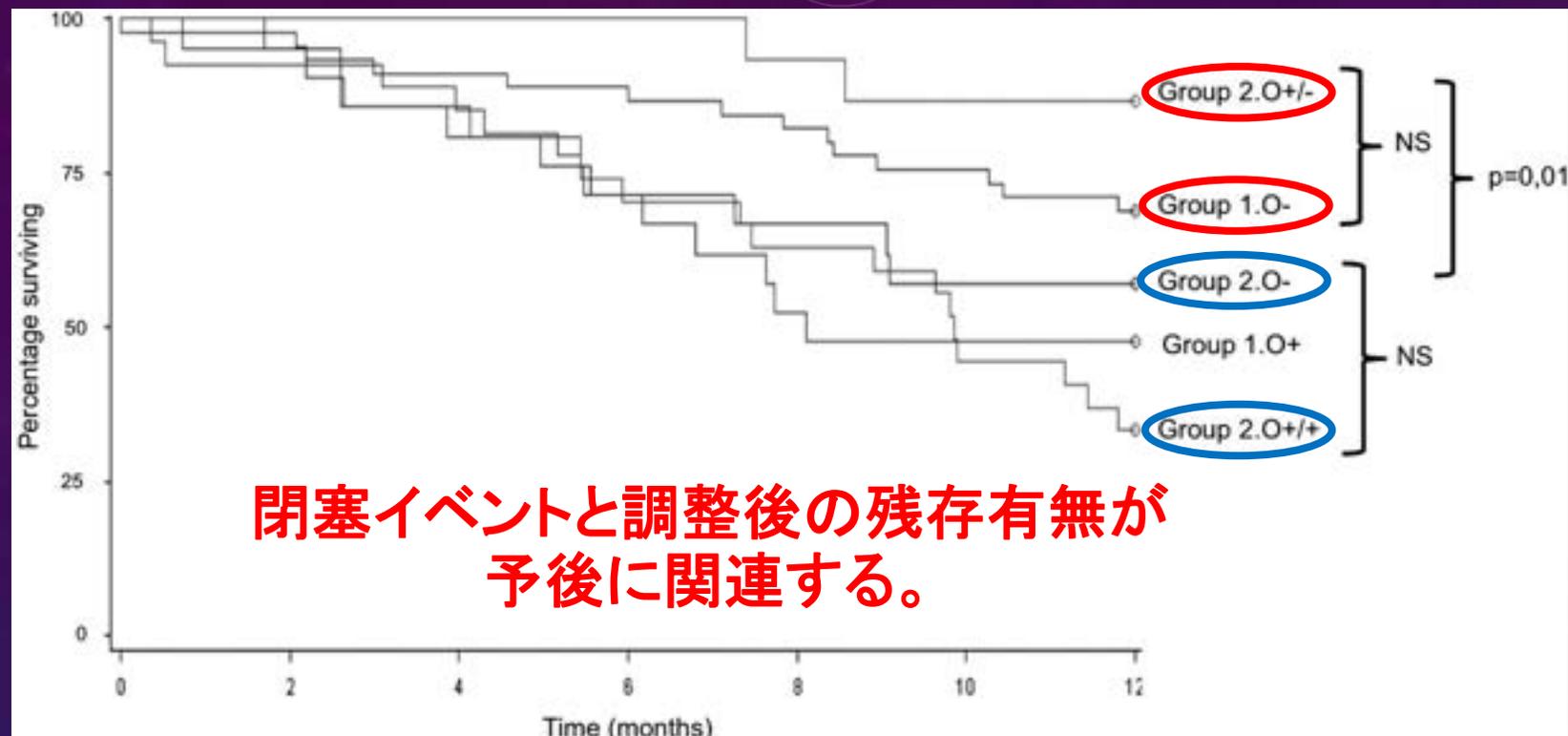


NPPV導入1か月後の夜間SPO<sub>2</sub> < 90%  
時間が5%未満 = 改善群

NPPV導入1か月後の夜間SPO<sub>2</sub> < 90%  
時間が5%以上 = 非改善群

・非改善群において

NPPV導入1か月・3か月後にNPPV調整し導入6か月後の夜間SPO<sub>2</sub> < 90%時間が5%未満に改善した患者では、改善群と予後変わらず。



閉塞イベントと調整後の残存有無が  
予後に関連する。

NPPV導入1か月後において

1: 夜間SPO<sub>2</sub> < 90%時間が5%より多い

2: 夜間SPO<sub>2</sub> < 90%時間が5%以下

O+: 閉塞型イベント ≥ 5/hr

O-: 閉塞型イベント < 5/hr

O+/-: 調整後に閉塞型イベント < 5/hr

O+/: 調整後も閉塞型イベント ≥ 5/hr

- ・夜間低換気あり and 閉塞イベントあり  
→調整し閉塞イベントなし
- ・夜間低換気なし



- ・夜間低換気あり and 閉塞イベントなし
- ・夜間低換気あり and 閉塞イベントあり  
→調整後も閉塞イベントあり

# NPPV導入後夜間低換気の主要因はMask Leak!

AirFit N20



ミラージュFX



スィフトFX



クアトロAIR



AirFit F20



# NPPV導入後のOSA残存

- Mask Leakを確認
- EPAP ↑
- フルフェイスマスク使用時→ネーザルマスクに変更（開口してしまう場合はリップシールを併用）
- 従圧式から従量式に変更
- Auto-titrating EPAPの使用