

NPPV タイトレーションに難渋した球麻痺型 ALS の一例

菊地豊¹⁾、中島亜紗美¹⁾、勅使河原香枝¹⁾、高山洋平²⁾、美原盤²⁾

1) 脳血管研究所美原記念病院神経難病リハビリテーション科

2) 同 神経内科

【はじめに】

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は、運動ニューロンの選択的な変性により全身の筋力低下、球麻痺症状が進行する。球麻痺症状は唾液嚥下困難や舌根沈下による気道狭窄を生じ、気道確保が困難となることが少なくない。今回、呼吸理学療法による体位評価と AVAPS-AE (average volume assured pressure support – auto EPAP) モードによる最適圧評価を行い、気管切開を回避し非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV: non-invasive positive ventilation) が奏功した症例経験したので報告する。

【症例提示】

63 歳、女性。X 年 X 月に球麻痺症状より発症。X+10 ヶ月後に確定診断、X+11 ヶ月より当院外来リハ開始。以降症状は球麻痺から上肢、下肢へと進展した。X+2 年 9 ヶ月に嚥下困難となり胃瘻造設術を施行、以降楽しみ程度の経口摂取を継続。X+4 年 3 ヶ月、唾液によるムセが頻回、経口摂取不可能となる。X+4 年 4 ヶ月起座呼吸出現。侵襲的陽圧換気療法は希望されなかったが、呼吸苦軽減としての NPPV を希望されたため、導入を兼ねたレスパイトケア目的入院となる。

【NPPV 導入の経過】

NPPV 開始時の状態は、首下がりが、hanging arm を呈していたが、介助下にて起立可能。ALS Functional Rating Scale - Revised 10/48。血液ガス分析は pH7.43、PaCO₂56.6torr、PaO₂81.2torr。NPPV は synchrony II を使用し、設定は IPAP (Inspiratory positive Airway Pressure) 8cmH₂O、EPAP (Expiratory Positive Airway Pressure) 5cmH₂O、rise time 2、分時換気数 12、吸気時間 1.2 秒、装着時間は日中 30 分～1 時間程度から開始した。導入 7 日目の夜間就寝時に NPPV 装着下にて SpO₂85% まで低下、血液ガス分析にて PaO₂53.3torr、PaCO₂72.1torr、O₂2L/min 使用にて SpO₂94% まで回復。翌 8 日目の呼吸理学療法評価では、傾眠で背臥位にて胸壁運動はみられているが、喉頭聴診にて無呼吸が 10 回中 5～6 回みられていた。頸部右回旋位、ないし側臥位にて気道狭窄音の軽減あり、無呼吸回数が 3/10 回に減少。頸部回旋位、側臥位を取らせ、AVAPS モードにて IPAP 最適化をはかるが血液ガス分析データは改善しなかった。導入 9 日目に BiPAP A40 を用い 1 回換気量 400cc、IPAP 20cmH₂O、EPAP 12cmH₂O の設定で AVAPS-AE モードによる換気圧評価を実施。喉頭音聴取にて狭窄音はほぼ消失し、血液ガス分析 (NPPV 装着下) で PaCO₂57.4torr、PaO₂82.3torr、意識清明に改善した。14 日目に O₂ オフ、AVAPS-AE で得られた平均 IPAP と EPAP 値を trilogy に反映させ NPPV 終日装着状態 (AVAPS モードあり) にて自宅退院となった。

【考察】

Berto MC ら (2007) は、ALS の NPPV 導入において AVAPS による IPAP 最適化が有効としているが、本例で見られる球麻痺による上気道閉塞では、AVAPS による IPAP 最適化のみでは不十分であった。本例において AVAPS-AE モードによる EPAP 最適化後に喉頭狭窄音が消失したことから、上気道閉塞の軽減に有効と思われる。球麻痺型 ALS の NPPV タイトレーションでは、従来の呼吸理学療法によるポジショニング評価、喉頭音評価、血液ガス分析に加えて AVAPS-AE モードによる呼吸圧評価を行うことで症例に適した NPPV の設定が可能と思われる。

【利益相反】

本研究に該当する利益相反はありません。