

# 神経筋疾患の在宅呼吸ケア

医療法人手稻溪仁会病院 小児NIVセンター

土島 智幸

近年、NPPVによる慢性呼吸不全の治療は、COPDや肺結核後遺症を中心として、標準的な治療となりつつある。しかしながら、神経筋疾患については、疾患・治療の特殊性があり、いまだ一部の施設に限定されている。本講演では、一般総合病院勤務医の視点から、NPPVを中心に、神経筋疾患の在宅呼吸ケアについて概説する。

まず初めに、1) 先天性ミオパチー、2) 脊髄性筋萎縮症2型、3) 福山型先天性筋ジストロフィー、4) 進行性筋萎縮症、5) ポリオ後遺症の症例を提示する。次に、神経筋疾患の呼吸障害について述べる。その特徴として、第一に、その多くが呼吸筋力の低下による換気不全が原因である。第二に、慢性肺胞低換気(夜間低換気)の状態を経て、Ⅱ型慢性呼吸不全に移行する。第三に、呼吸筋に障害のある場合、排痰困難を伴うことがある。第四に、慢性肺胞低換気の時期には、感冒罹患時や抜管後に、急性増悪や排痰困難を呈することがある。

次に、神経筋疾患の在宅呼吸ケアについて述べる。換気補助の方法としては、NPPVとTIPPV(気管切開下人工呼吸)があるが、それぞれの利点と欠点につき適切な情報提供を行い、患者本人の意思を尊重して選択する。排痰補助の方法としては、徒手排痰補助と機械式排痰補助(MAC: Mechanically assisted coughing、カフアシスト®)がある。これらの換気補助と排痰補助を用いた、急性増悪時の気管内挿管あるいは抜管後の再挿管回避のためのプロトコル(Oximetry-feedback respiratory-aid protocol)についても説明する。

最後に、神経筋疾患の在宅管理に関する呼吸ケア以外の問題についても触れる。心筋症・嚥下障害・消化管運動障害などの呼吸器系以外の合併症に加え、在宅生活に関する社会的な問題、小児期から成人期への移行(キャリアオーバー)、急性増悪時の受け入れ先の確保、緩和ケアやターミナルケアに関してなど、様々な問題がある。