

呼吸機能障害の原因と対処

神経筋疾患における呼吸不全

神経筋疾患は肺そのものを冒す疾患ではありませんが、肺を動かす神経・筋肉が冒されて呼吸が弱くなる(肺泡低換気)と呼吸不全を生じます。呼吸筋力が低下すると、上体を揺らして呼吸する(船漕ぎ呼吸)など、多くの筋が呼吸に動員されるようになり、多大なエネルギーを消費します。一方、酸素供給能力が低下するために食事が十分とれなくなり、栄養不良から更に呼吸が弱くなる悪循環におちいります。心臓にも十分な酸素が供給できないため、心機能も悪化する危険があります。このような悪循環を断ち切るために、呼吸器を用いて呼吸を補助・管理する人工呼吸療法、栄養管理が必要となります。心機能の悪い方では、心不全治療も合わせて行ないます。酸素投与は呼吸をさらに弱くする危険が高いため、呼吸器の使用が原則です。



呼吸機能低下が進行すると、排痰能力が低下し呼吸器感染が起きやすくなる、肺の一部が虚脱する(無気肺)などの問題も生じます。嚥下障害は唾液や食物の誤嚥や窒息、(誤嚥性)肺炎の原因ともなります。このような問題が加わると、肺自体も冒されるため管理がさらに困難になります。このような二次的な肺障害を予防するためには、感染予防、呼吸理学療法と排痰処置、嚥下訓練が重要です。

意外に多い睡眠時無呼吸

新幹線の運転手が居眠りしてオーバーランした事件などがあり、一時マスコミで睡眠時無呼吸が盛んに取り上げられたことがありました。睡眠時無呼吸とは、睡眠中に舌の落ち込み(舌根沈下)や気道の狭窄が生じる(閉塞性無呼吸)、中枢神経の障害により呼吸運動が中断する(中枢性無呼吸)、などの問題で血中の酸素濃度が低下して睡眠が浅くなる疾患で、熟睡感の欠如や日中の眠気などの症状を示します。日本に100万人以上の患者様がおられる頻度の高い疾患で、神経筋疾患ではさらに頻度が高くなります。睡眠時無呼吸は、肺活量などの呼吸機能とは無関係に生じます。可能性が高いと思われる患者様には検査をお勧めしていますが、頻度の高い疾患ですので気になる方はお気軽に御相談下さい。

呼吸機能障害による症状

慢性呼吸不全で頻度の高い症状を下に示しました。しかし、慢性に進行することや運動機能が低下していることから、末期までこれらの症状に気付かない方がほとんどです。しかし、慢性呼吸不全状態では、生活リズムの乱れや感染を契機に急性増悪し不幸な転帰をたどることも少なくありません。従って自覚症状が出現する前に発見し、治療することが大切です。定期的に呼吸機能検査を受け異常を予測的に発見することが第一です。日常の健康管理に気をつけ規則正しい生活を送ること、症状の出やすい食事、入浴、排便時などの時間帯(代謝が亢進する時間)に注意深く観察することなども重要です。

また、呼吸機能障害に気付かず睡眠薬や鎮静剤を使用すると、呼吸不全を増悪させる危険性があるので、自己判断による薬の服用は避けましょう

頻度の高い慢性呼吸不全症状

全身症状	易疲労感、体重減少
中枢神経系症状	頭痛・頭重感、集中力低下、不安・焦燥感、不穏・興奮
睡眠異常	中途覚醒、悪夢、早朝覚醒不良、日中眠気
呼吸異常	呼吸運動異常(船漕ぎ呼吸)、呼吸困難感、喀痰増加
循環器	動悸、浮腫、心不全増悪
消化器症状	食欲低下、腹部不快・腹痛、腹部膨満、急性胃拡張、イレウス

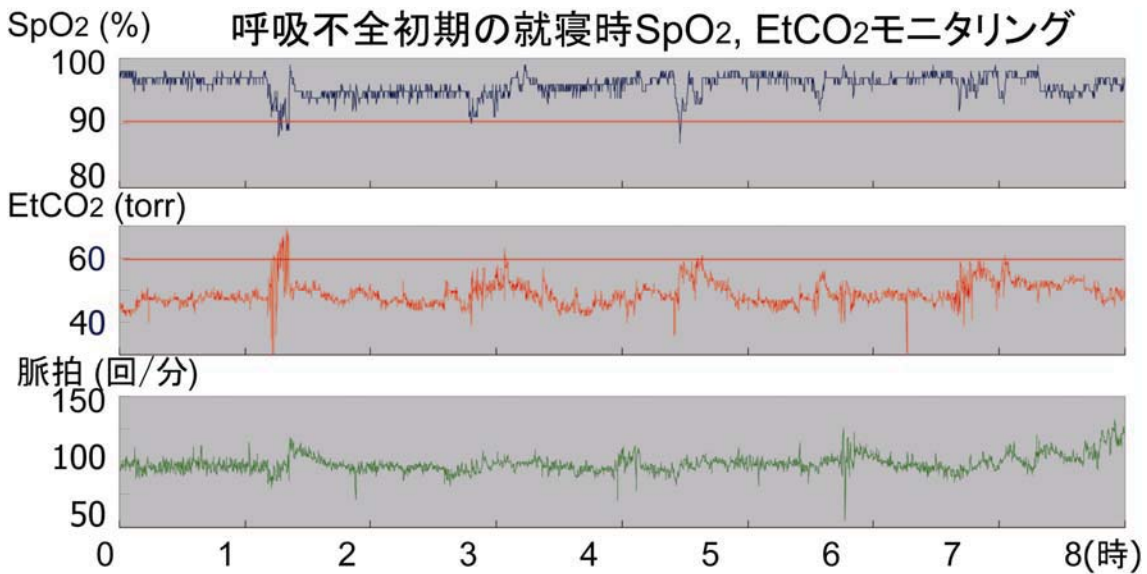
呼吸機能障害の検査

神経筋疾患の慢性呼吸不全を臨床症状で早期に発見することは困難で、感染などで急激に重篤な呼吸不全を呈して問題となることがあります。神経筋疾患で呼吸機能障害を早期に発見し適切な対応を行うためには、定期的な呼吸機能評価が重要です。代表的な呼吸機能検査を下に挙げてみました。

呼吸機能	肺活量(VC)、%肺活量(%VC)、一秒量(FEV1%)
深吸気機能	最大強制吸気量(MIC)
咳嗽能力	最大呼気流速(PCF)
血液ガス	動脈血ガス(ABG)、経皮酸素分圧(SpO2)、呼気終末二酸化炭素分圧(EtCO2)
睡眠検査	終夜 SpO2(EtCO2)モニタリング、睡眠ポリグラフ
画像検査	胸部 X 線、胸部 CT, etc

呼吸管理導入に対する絶対的な基準はありませんが、何らかの自覚症状が存在する、睡眠中に動脈血ガスでの二酸化炭素分圧 45mmHg 以上または SpO2 90%未満が見られる、の 2 点がコンセンサスとされています。導入は、患者様の意向や背景、合併症などを考慮して個別に相談して決めています。

呼吸不全の初期徴候は睡眠時に現れるので、呼吸管理の要否を考慮する最も大切な検査が睡眠検査です。呼吸不全初期の睡眠検査データを下に示しました。周期的に SpO2(酸素)の低下と EtCO2(二酸化炭素)および脈拍の増加がみられ、呼吸が低下していることがわかります。呼吸不全が進行すると、異常の振幅や時間が大きくなり、ついには日中にも異常が認められるようになります。昼間の外来検査だけでは、呼吸不全の早期発見は困難なため、呼吸機能検査で異常を指摘された方は入院での睡眠検査をお勧めします。睡眠検査は睡眠時無呼吸の発見にも必須の検査です。気になる症状のある方は、一度睡眠検査を受けられることをお勧めします。



人工呼吸療法の種類と特徴

① 非侵襲的管理(NIV)と気管切開(TIV)

呼吸管理の方法は、主にマスクを使って鼻や口から空気を送る方法(NIV)と喉に孔を開けて(気管切開)直接気管に空気を送る方法(TIV)の 2 種類に分けることができます。それぞれの特徴を表に示しました。

	NIV	TIV
侵襲性	非侵襲的	侵襲的(気管切開)
アダプター	各種マスク	カニューレ
回路閉鎖性	半閉鎖回路(漏れがある)	閉鎖回路(漏れない)
換気効率	TIV に劣る	効率的
清潔操作	厳密でない	厳密
コスト	TIV より低い	高い
会話能力	可能	練習が必要
適応	気道が確保されること	
合併症	気胸、皮膚障害、眼鏡困難、etc	気胸、気道出血、etc
永続性	TIV になる可能性	不可逆的

現在は多くの疾患で NIV の利用者が増加していますが、マスクを介して鼻や口から空気を送るため、

必ず漏れ(リーク)が生じます。従って、リークのないTIVに比べると換気効率は低く、適応には限界があります。特に鼻が詰まっている方、舌が落ち込んで空気の通りが悪い方、口を閉じることができない方などでは十分な換気が困難です。嚥下障害が強く窒息の危険性がある方や唾液が気管に流入しやすい患者様もNIVでの対応は困難です。このような患者様ではTIVを考慮します。

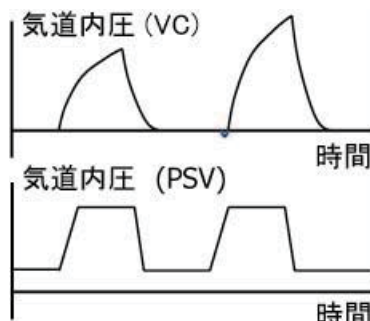
② 従量式(VC)と圧補助式(PSV)

換気の方法は、おおまかに決められた量の空気を送る方法(従量式:VC)、決められた圧(強さ)で空気を送る方法(圧補助式:PSV)に分けられます。VCは換気量が明白で、厳密な管理に適していますが、リークの影響を強く受けます。痰など気道の状態により気道内圧が変化します。

PSVは圧が一定で違和感が少なくリーク補正能が高いなどの利点がありますが、鼻閉や舌根沈下などで気道抵抗が変化すると換気量が変動するため、呼吸器設定から換気状態を把握できません。また、リーク補正能が高いためアラームが発生しにくく、換気の異常をアラームで察知することが困難になります。したがって、PSVでは胸の動きや聴診、口唇や爪の色などの患者様・介護者による健康観察が特に重要になります。

換気の方法や呼吸器は、患者様の状態に応じて担当医が選択します。一般的にNIVではPSVが、TIVではVCが多く用いられますが、御自分の換気がどのように行われているか知っておくことは、健康観察の上でも重要です。

	VC	PSV
換気量	一定	変動
気道内圧	変動	一定
リーク補正	不可	ある程度可能
アラーム頻度	高い	低い



デバイスの重要性

① 適切なマスクを選択しましょう

適切なマスクの選択は、NIVの成否を握る重要な要素です。閉鎖系で呼吸器回路内に(原則的に)リークの生じないTIVと異なり、NIVではリークのコントロールが大切です。リークが生じる場所は、マスクと顔の隙間、口の2カ所で、リーク量はマスクと顔のフィッティング状態、口の開き加減、気道の状態(鼻閉、舌根沈下、頸の角度、痰・唾液、etc)により変化します。リークを最小限に抑えるには、患者様の顔(鼻の形)にフィットしたマスクを選択し、正しく装着する必要があります。また、常に気流の流れているPSVと異なり、VCではマスク内の呼気を再呼吸するため、マスクの容積も重要な問題です。マスクが大きすぎると自発呼吸を器械が感知しにくい問題も生じます。

NIVに用いられるマスク

鼻から送気

シリコンタイプ ジェルタイプ ミニマスク

鼻プラグ 横止め式

鼻・口から送気

フルフェイスマスク トータルフェイスマスク

口から送気

マウスピース
リップシール

② マスクの変更は入院時に行いましょう

現在 NIV に用いるマスクは数多くの種類があり、次々に新製品が生まれています。送気部位、形状や硬さ、固定方法なども様々で、マスク装着による皮膚障害や視界遮断にも考慮してマスクが選択できるようになってきました。呼吸器業者が新しいマスクを直接患者様に勧める場合もあるようです。しかし、マスクの変更は呼吸管理状態に少なからぬ影響を及ぼします。マスクの変更は必ず入院時に、換気状態を確認してもらって行うようにして下さい。

③ 口からのリーク予防は医師と相談しながら行いましょう

口からのリークを押さえる方法として、ベルトで下顎を固定して口が開きにくくする方法(チンベルト:下左図)、マウスピース(スリーププリント:下中央図)を用いる方法などがあります。マウスピースは患者様によっては舌の落ち込みを予防する効果も期待できます。鼻と口から送気するフルフェイスマスク(下右図)を使用する場合があります。しかし、これらは何れも口の動きを制限するため、嚥下機能に障害のある患者様では使用に注意が必要です。不快感のため装着が困難な場合もあります。これらの使用は担当医と十分相談した上で行って下さい。



④ 自宅で使用している寝具の状態を教えてください

枕の高さやマットの固さは頸の角度を変化させリークの量に影響を与えることがあります。入院時に使用しているマットの固さや枕の高さが御自宅のものと異なる場合は、できるだけ近いものを使用(または持参)されることが望ましいと思います。

気管切開下での発声

TIV では一般に発声が不可能と考えられており、患者様が TIV を受け入れにくい要因の一つとなっています。TIV では通常カニューレのカフ(風船)を膨らませて気道とカニューレの間を閉塞して空気が漏れないようにする(この状態を閉鎖回路といいます)ため、カニューレより上にある声帯に気流が届かず発声できませんでした。しかし、TIV でも発声できる様々な方法があります。適応には色々条件があり、全ての患者様が発声可能なわけではありませんが、意思疎通の確保は極めて重要な課題であり工夫の余地があると思います。担当医や言語治療士・作業療法士らと相談し、リスクについても了解した上で、コミュニケーションの確保に努めましょう。

① 空気を漏らす方法

TIV の最大の利点は、閉鎖回路で理想的な管理状況を形成することですが、神経筋疾患患者では基本的に肺は正常なため、体調が安定していれば厳密な呼吸管理を要求しない場合が多く、多少空気が漏れても問題ない患者様が少なくありません。空気が漏れれば、声帯に空気が流れ発声が可能になります。ただし、空気が漏れる状態は、誤嚥や唾液の垂れ込みがあった場合、流入物が肺に入る危険を伴うため、嚥下機能などが保たれていることが必要です。空気を漏らす方法にも幾つかの方法があります。

1) カフを抜く

一番簡単な方法がカフの空気を抜いてリークさせる方法で、多数の患者様はこれで発声できます。カニューレの種類により空気を抜いた時のカフの形状が異なるため、カニューレの種類が発声のしやすさに影響します。オールシリコンカニューレはカフの空気を抜くとほとんど突起が無く発声が容易ですが、カフの維持が困難でカフの厳密な使用が必要な患者様には適応困難です。

2) 特殊なカニューレ(スピーキングカニューレ)を使う

カニューレの一部に孔をあけたカニューレ(スピーキングカニューレ)を用いると、より多くの空気を声帯に送ることができ、発声が容易になります。二重管式のカニューレでは、孔のない内筒を入れることで、閉鎖回路を作ることができます。内筒に痰がこびりついた場合でも、内筒を取りだして清掃できる利点もあります。しかし、カニューレが高額になること、カニューレの清潔が保ちにくいこと、気道流入物が肺に入りやすいなどの欠点もあります。

3) 呼吸器回路に弁(スピーキングバルブ)をつける

上の方法だけでは、十分な発声が困難な場合、呼吸器回路に一方弁(スピーキングバルブ)を着けて、強制的に空気を声帯に通す方法もあります。しかし、カフを抜く・スピーチカニューレの内筒を抜く作業を忘れると、空気が回路から抜けないため胸腔内圧が上昇し肺が破れる(気胸)危険性があります。従って当院ではこの方法は採用していません。

一定時間呼吸器を外せる患者様では、カニューレに一方弁(スピーキングキャップ)を着けることで、自発呼吸時にも発声が可能となります。ただし、息を吐く時の抵抗が大きくなるため、呼吸機能が著しく低下した方では呼吸維持が困難になります。

② 空気を送る方法

閉鎖回路でも発声できる方法が、カフ上の痰を吸引するためのサクシオンチューブから声帯に空気を送る方法です。熱帯魚の水槽に空気を送るエアポンプ(送気能力毎分 8-10L 以上)を用いています。ポンプのノイズがあるため、声が聞き取りにくい場合もありますが、呼吸に影響を与えることなく発声できる方法です。①の方法へ移行するための訓練として実施する場合があります。

③ 人工喉頭を用いる方法

上記の方法で発声するには、声帯が機能していることが必須条件ですが、声帯が機能していない(摘出した)患者様でも発声可能なのが人工喉頭を用いる方法です。人工喉頭は、喉頭癌などで声帯を含む喉頭を摘出した患者様のために開発されました。先端が振動器になっており、この部分を喉に当てて共鳴させることで発声します。口や舌の動きが保たれていれば発声が可能ですが、健常者でも発声困難な方が多く、訓練が必要です。ノイズが大きい点も欠点です。神経筋難病で適応になる患者様は限られますが、試してみる価値はあるでしょう。

④ 意思伝達装置を用いる方法

様々な工夫を行っても発声が困難な場合は、意思伝達装置やコミュニケーションボードなどの利用を工夫して意思伝達を維持するよう工夫します。テクノロジーは日々進歩していますので、例え発声することが困難でも、色々な方法があります。相談して良い方法を考えていきましょう。

オールシリコンチューブ サクシオンチューブ付き スピーキングカニューレ



スピーキングバルブ

スピーキングキャップ

エアポンプ

人工喉頭



呼吸不全と栄養管理

呼吸不全では、呼吸によるエネルギー消費量が大きく上昇します。一方、栄養の吸収には多くのエネルギー(食事エネルギー量の約 10%)と酸素が必要です。酸素供給能が低下すると食事摂取量が減少して栄養障害(やせ)をきたし、さらに呼吸不全を重症化させる悪循環に陥ります。食べ過ぎで酸素供給能力が追いつかない場合は、急性胃拡張やイレウスなどの問題も見られます。吸収しきれない栄養は、腸内細菌で分解されてガスを発生するため、腹満が多くなります。呼吸不全対策は呼吸管理が基本ですが、栄養の面からも考慮すべき点があります。

① 分割食で十分な栄養摂取を心掛けよう

三度の食事で十分な栄養を摂取することが困難な場合は、間食(補食)で栄養を補充するのも良い方法です。絶食状態では肝臓や筋肉に蓄えたエネルギー(グリコーゲン)を使ってエネルギーを供給しますが、これが枯渇すると筋肉を壊してエネルギー源にします。特に、筋肉が萎縮した神経筋疾患患者様では筋肉に蓄えられるエネルギー量が減少するので、このような現象が起きやすいといわれています。これを予防する上でも分割食は良い方法です。この場合も栄養バランスが大切で、菓子類やジュースだけを摂るのは好ましくありません。濃厚流動食や牛乳などを用いるのも一案です。

② 炭水化物の摂り過ぎを防ごう

栄養の種類によって代謝の際に発生する二酸化炭素の量が異なるため、呼吸への負荷が変化します。炭水化物は1酸素分子当たり1分子の二酸化炭素を発生しますが、脂肪では1酸素分子当たり0.7の二酸化炭素しか発生させません。炭水化物の摂取が過剰な場合は脂肪に変えて貯蔵されますが、この時は1酸素分子当たり8分子もの二酸化炭素が発生します。欧米人と異なり、日本人の食事は炭水化物の比率が高く甘いものを好む傾向があるので注意が必要です。

③ 良質な蛋白質をとろう

筋肉の合成には蛋白質が必要です。また、エネルギー不足状態では筋肉を壊してエネルギー供給に当てようとします。良質な蛋白質をしっかりと摂ることは、呼吸機能を維持する上でも重要です。栄養管理の具体的な方法は、栄養士と御相談下さい。

呼吸管理開始後も定期的検査が必要です

呼吸管理開始後も呼吸機能障害は進行します。感染や嚥下機能障害、心機能障害など他の合併症も生じやすく定期的に十分な検査を行って健康状態を確認する必要があります。良好な状態を維持するために、当院では定期的(1回/年程度)に入院して頂いて睡眠検査を含む全身状態をチェックしています。原則として呼吸器の定期交換時期に合わせて行って(オーバーホール入院)、これは呼吸器交換時にトラブルが多いため、これを発見する目的も含んでいます。JIS規格における呼吸器の許容誤差は10%ですが、患者様によってはこの誤差が問題となります。呼吸器自体のトラブルも少なくありません。新しい呼吸器で1日以上モニタリングを行い、安全に使用できるかどうか確認することは非常に重要です。

在宅で呼吸器に異常が発生した場合などの非常時には、在宅で呼吸器を交換しなくてはならない場合があると思います。この場合も、できるだけ早期に呼吸状態のチェックを受けて下さい。できれば早期に短期間入院して頂くのが望ましいですが、無理な場合でも終夜のSpO₂モニタリングは必ず受けるようにして下さい。