

緊急事態に備えて 重症筋無力症



情報とガイダンス
ファーストレスポンスおよび
救急医療従事者向け

www.Myasthenia.org

緊急事態に備えて 重症筋無力症

ファーストレスポnderと救急医療従事者のための情報とガイダンス

重症筋無力症 (MG) の臨床症状

重症筋無力症は、随意筋が疲労によって衰弱を引き起こすまれな神経筋障害です。筋無力症の症状には、眼瞼下垂症(まぶたの垂れ下がり)、非共同性眼球運動および複視、ろれつが回らない、咀嚼および嚥下の困難、首、腕、脚の衰弱などがあります筋力低下がひどい場合、歩行や呼吸が困難になることがあります。こうした筋力低下は、時間の経過とともに、また1日を通して変動する可能性があります。衰弱は軽度の場合もあれば重度の場合もあります。MG患者は通常、朝または一定期間の休息後に体調が良くなったと感じます。衰弱した筋肉を長時間活動させたり、繰り返し使用したりすると、筋無力症の筋力低下が悪化する可能性があります。筋無力症の治療には、対症療法や免疫抑制薬の使用が含まれます。

MGの筋力低下を悪化させる可能性のある誘因には、次のものがあります:

お薬

- ・ 高用量のステロイド
- ・ マグネシウム点滴
- ・ 一部の抗生物質
- ・ 特定の心臓/血圧の薬
- ・ 一部の全身麻酔薬と麻痺薬
- ・ ボツリヌス毒素
- ・ MGの治療に用いられる薬剤の中止または減量

病気または感染症

高温

外傷や手術による身体的負担

筋無力症クリーゼ

- ・ 生命を脅かす可能性のある重症筋無力症の合併症。呼吸筋の衰弱により呼吸不全が起こり、人工呼吸器が必要になります。
- ・ 気道を開いたままにする筋肉の衰弱により、呼吸不全が発生することもあります。BiPAP で十分な場合もあれば、気管内挿管が必要な場合もあります。
- ・ 筋無力症クリーゼは他の呼吸不全とは異なる症状を呈するため、慎重な評価とモニタリングが必要です。
- ・ 差し迫った筋無力症の危機を迅速に認識することで、劇症型クリーゼの発症を防ぐことができます。

病院到着前の呼吸器評価と管理:

頻呼吸をチェック:

- ・ MG 患者では、呼吸筋の弱さを補うために、速くて浅い呼吸が見られます。
- ・ 生命にかかわる呼吸不全がすでに発生した後に、初めて異常が見られることが多いため、パルスオキシメトリ法は MG 患者の呼吸力を示すの良い指標とはなりません。他の原因による呼吸不全とは異なります。MG 患者では、呼吸の注意深い観察とベッドサイドでの測定 (努力性肺活量、1 回呼吸カウントテスト) が、パルスオキシメトリ法よりも呼吸状態のより信頼性の高い指標となります。

呼吸補助筋の使用状況を検査する:

- ・ 呼吸補助筋の使用状況の指標として、鎖骨上窩と肋間腔の陥凹を確認します。患者は首と腹部の筋肉を使用することもあります。MG 患者が呼吸補助筋を使用している場合、呼吸力が持続しない可能性があることを示す重要な兆候です。ただし、MG 患者の全身型筋力低下は、補助筋の使用状況を覆い隠すことがあります。



- ・ 奇異呼吸や、仰向けになれない、数語以上話したりできないなどの症状は、横隔膜衰弱の指標となります。
- ・ 頸部が弱く屈曲する症状は、横隔膜機能障害とも関連しています。頸部屈曲力は、患者を仰向けに寝かせて、ストレッチャーから頭を持ち上げてあごを押し込むことでテストできます。
- ・ 著しい呂律障害、つばがあふれる、よだれがこぼれるなども、MG クリーゼが差し迫っている兆候です。

1 回呼吸カウントテスト:

- ・ 1 回呼吸カウントテストは、ベッドサイドでの呼吸機能の測定に適しており、追加の機器なしで迅速に行うことができます。
- ・ テストでは、患者に最大限に息を吸ってもらった後に、声を出して数を数えてもらいます。50 まで数えられれば、呼吸機能が正常であることを示します。通常、1 回呼吸カウント数が 15 未満の場合、努力性肺活量 (FVC) の低下と呼吸筋の衰弱を示します。

救急措置

- ・ **ストレッチャーの頭側を高くして、患者を涼しく保ち、吸引器を使えるようにします**
- ・ 酸素の使用は MG 患者にとって有益ですが、呼吸困難を軽減することはありません。パルスオキシメトリ法で酸素飽和度を 94~98% に保つように漸増させます。呼吸が不十分な場合は、直ちに換気補助を行ってください。バッグバルブマスク (BVM) または BiPAP を介して非侵襲的換気を行うこともできます。
- ・ 気道開存性が維持できない場合、または非侵襲的換気に成功しなかった場合には、侵襲的換気が必要になります。
- ・ 患者を直ちに搬送してください。患者の MG の病歴を ED (救急部門) に知らせます。病歴の書類が用意されている場合は、持参してください。

病院到着時の初期評価と管理:

- ・ ベースラインと傾向で努力性肺活量 (FVC) と吸気陰圧 (NIF) を測定します。通常は 6 時間ごとまたは必要に応じて、それ以上またはそれ以下の頻度で測定します。経時的な数値の傾向は、個々のテスト結果よりも重要です。

NIF が低下したり、NIF が 20 cm H₂O 未満で FVC が 10 ~ 15 mL/kg 未満の場合は、通常、BiPAP

または挿管が必要になります。患者が分泌物を排出でき、十分な眼球筋力がある

場合、FVC が 20 ml/kg 未満、または

NIF が 30 cm H₂O 未満の場合、BiPAP が早期に適応となる場合があります。



- ・ パルスオキシメトリや ABG の結果よりも、注意深い観察 (頻呼吸と補助筋の使用) とベッドサイドでの測定 (努力性肺活量、1 回呼吸カウント数) の方がはるかに有用です。仰向けになっている時の FVC が低い場合、神経筋の衰弱を示している可能性があるため、座っているときと仰向けになっている時の FVC を測定すると、役に立つ場合があります。

- ・ 潜在的に生命にかかわる呼吸不全がすでに発生した後初めて異常が見られることが多いため、パルスオキシメトリ法や血液ガス分析 (ABG) 測定値は MG 患者の呼吸力を示すのに良い指標とはなりません。

- ・ ABG で低酸素血症または高炭酸ガス血症結果が出るまで待たないでください。

- ・ これらは、MG 患者の呼吸停止直前にのみ現れる、後期に現れる兆候です。呼吸筋が弱くなると突然疲労し、急激な呼吸不全を引き起こす可能性があります。

- ・ BiPAP は、分泌物を除去できて高炭酸ガス血症のない MG 患者における、挿管の代替手段となります。患者は自分の BiPAP または NIV 機器を持っている場合があります。現地のガイドラインにもよりますが、そのときの臨床状況で医学的に適切であれば、患者がこれらを使用できる場合があります。

次のステップ:

- ・ MG クリーゼが差し迫っている、または実際に MG クリーゼに陥っている MG 患者は、集中治療室に入院する必要があります。ICU 入院が必要となる差し迫った危機の兆候には、次のものがあります: FVC が 2 ml/kg 未滿、NIF が 30 未滿、これらの数値の連続的な減少、顕著な延髄機能障害、起座呼吸や速くて浅い呼吸。
- ・ 具体的な治療オプション (血漿交換、IVIg、コルチコステロイドなど) については、神経内科に相談してください。患者に挿管を行う場合は、ピリドスチグミンの継続について神経内科医に相談してください。継続して使用すると分泌物が増加する可能性があり、患者が誤嚥や人工呼吸器関連肺炎を起こしやすくなる可能性があるため、通常は使用を避けます。
- ・ 筋無力症が悪化した場合の治療に関する意見については、患者の外来神経内科医に問い合わせてください。
- ・ **薬剤リストを見直し、MG を悪化させる可能性のある薬剤を最小限に抑えます**
- ・ 筋無力症を悪化させた可能性のある誘因を特定し、対処します (上記参照)。





Myasthenia Gravis Foundation of America (米国重症筋無力症財団)

私たちのビジョン: MG のない世界

私たちのミッション: つながり築き、生活を向上させ、ケアを改善し、MG を治癒する

この出版物は、教育目的でのみ使用される一般的な情報を提供することを目的としています。これは個々の患者のニーズに対応するものではなく、いかなる病状の診断、ケア、または治療に関する意思決定の根拠として使用されるべきではありません。治療に関する意思決定は、患者を直接治療している医師または医療専門家の助言に基づいて行う必要があります。特定の製品、出典、または使用方法の記載があっても、それらの推奨を意味するものではありません。MGFA、その代理人、従業員、取締役、医療諮問委員会またはそのメンバーは、かかる情報の使用に起因するいかなる損害または賠償責任についても、一切の責任を負いかねます。

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Westborough, MA 01581

800-541-5454 (MGFA 代表電話)

MGFA@Myasthenia.org

www.Myasthenia.org



MGFA 医療諮問委員会による承認済み