

**日本呼吸器学会**  
**NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ガイドライン（改訂第2版）**

**日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン（改訂第2版）作成委員会**

■作成委員会（五十音順, \*委員長）

- 赤柴 恒人（日本大学医学部睡眠学・呼吸器内科学）  
 石川 悠加（国立病院機構八雲病院小児科）  
 石原 英樹（大阪府立呼吸器・アレルギー医療センター呼吸器内科）  
 今中 秀光（徳島大学病院 ER・災害医療診療部）  
 大井 元晴（大阪回生病院呼吸器内科・睡眠医療センター）  
 落合 亮一（東邦大学麻酔科学・同大医療センター大森病院中央手術部）  
 葛西 隆敏（順天堂大学循環器内科・循環呼吸睡眠医学講座）  
 木村謙太郎（前一般財団法人大阪府結核予防会大阪病院）  
 近藤 康博（公立陶生病院呼吸器・アレルギー疾患内科）  
 櫻井 滋（岩手医科大学医学部睡眠医療学科）  
 志馬 伸朗（国立病院機構京都医療センター救命救急センター）  
 鈴川 正之（自治医科大学救急医学教室）  
 竹上 未紗（国立循環器病研究センター研究開発基盤センター予防医学・疫学情報部）  
 竹田 晋浩（日本医科大学付属病院集中治療科）  
 田坂 定智（慶應義塾大学医学部内科学教室（呼吸器内科））  
 谷口 博之（公立陶生病院呼吸器・アレルギー疾患内科）  
 蝶名林直彦（聖路加国際病院呼吸器センター）  
 陳 和夫\*（京都大学大学院医学研究科呼吸管理睡眠制御学講座）  
 坪井 知正（国立病院機構南京都病院呼吸器科）  
 富井 啓介（神戸市立医療センター中央市民病院呼吸器内科）  
 成井 浩司（虎の門病院睡眠呼吸器科・同睡眠センター）  
 長谷川伸之（那須赤十字病院救命救急センター）  
 長谷川隆一（筑波大学附属病院水戸地域医療センター・水戸協同病院救急・集中治療科）

■外部評価委員（五十音順）

- 氏家 良人（岡山大学大学院医歯薬学部総合研究科救急医学分野 専門領域：救急学, 集中治療学）  
 久保 惠嗣（地方独立行政法人長野県立病院機構 専門領域：呼吸器学）  
 長谷川好規（名古屋大学大学院医学系研究科呼吸器内科学 専門領域：呼吸器学）  
 百村 伸一（自治医科大学附属さいたま医療センター 専門領域：循環器学）  
 山田 芳嗣（東京大学大学院医学系研究科麻酔学分野 専門領域：麻酔学）  
 吉田 雅博（化学療法研究所附属病院人工透析・一般外科 専門領域：ガイドライン作成方法論）

■協力員（五十音順）

- 竹川 幸恵（大阪府立呼吸器・アレルギー医療センター慢性疾患看護専門看護師）  
 立川 良（京都大学大学院医学研究科呼吸器内科学）  
 濱田 哲（京都大学大学院医学研究科呼吸器内科学）  
 村瀬 公彦（京都大学大学院医学研究科呼吸器内科学）

## 改訂第2版出版にあたって

日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン（改訂第2版）作成委員長

陳 和夫

### 1. ガイドライン第1版発刊後の経過と改訂第2版の必要性

NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ガイドライン（第1版）が発刊され約8年が過ぎ、第2版が発刊される運びとなった。1998年在宅マスク人工呼吸の保険適用以来、非侵襲的陽圧換気（noninvasive positive pressure ventilation：NPPV）療法の在宅使用患者は急激に増加し、当時、世界的にも急性期（一部慢性期を含む）患者に対するNPPVガイドラインは存在していたが、慢性期を含めた広範囲のガイドラインは存在していなかったし、在宅人工呼吸の健康保険適用が「対象となる患者は、病状が安定し、在宅での人工呼吸療法を行うことが適当と医師が認めたもの（ただし睡眠時無呼吸は除く）」となっており、具体的な基準が示されていなかったため、本ガイドラインは日本における本療法の理解と普及に一定の役割を担っていたと考えられる。

第1版の発刊以来、NPPVの適用範囲は拡大され、adaptive servo ventilation（ASV）をはじめとする新しい機器も登場し、使用される領域の拡大、人工呼吸関連肺炎とNPPVの関連、さらに大災害時の在宅呼吸医療の問題点も、新たな重要臨床課題として明らかになった。このように第1版発刊以来のこの8年間の変化に対応し、新規の事象と問題点に対応する第2版の必要性が高まったので、NPPVガイドライン（第2版）を発刊するに至った。

### 2. 本ガイドラインの目的、対象と作成方法

#### a. 目的

NPPVガイドラインの特徴として新しい技術の普及と現在の有効性のエビデンスの紹介という2つの役割と目的があったが、第2版においてもこの形を踏襲した。すなわち、第1版が発刊されて8年が過ぎNPPVは随分普及したが、依然NPPVは比較的新しい治療であるので、有効性のエビデンスの理解を高め確立するためにも、総論、各論の2本立てとした。

#### b. 利用者

呼吸管理は医師単独よりも医療チームとして行われ

るので、対象は医師および（特に総論においては）医療チーム全体である。さらに、総論において、NPPVと鎮静剤使用、災害時の対応、感染対策、各論において、周術期、終末期、do not intubate、悪性腫瘍、高齢者、小児、リハビリテーションの項を新たに加え、時代の変遷と要望に対応した。

#### c. 対象患者

対象となる患者は、急性期および慢性期にNPPV治療が必要となる患者である。在宅でのNPPV患者については健康保険適用〔病状が安定し、在宅での人工呼吸療法を行うことが適当と医師が認めたもの（ただし睡眠時無呼吸は除く）〕を基準とした。

#### d. 作成方法

新規項目については過去から2012年12月までの文献、第1版からの項目については第1版発刊以降の文献を、PubMed、医学中央雑誌を中心に検索した。また、重要な最新の文献は適宜追加した。原稿作成後少なくとも2名以上の他の作成委員会委員が査読し、協力員も文献漏れなどを確認し、修正、加筆を行った。本文中以外にもPeer Reviewを受けている日本からの報告で、作成委員会がNPPV治療上有用で必要性が高いと判断した報告は、「日本からの報告」として各項目の末尾に列記した。

コストに関して、保険適用についての注意を記載した。

非侵襲的換気（noninvasive ventilation）のなかにはcontinuous positive airway pressure（CPAP）およびNPPVが含まれるが、第1版と同様にNPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ガイドライン（第2版）とした。

エビデンスレベル、推奨度についてはMindsの評価法を基本とした。エビデンスレベルと推奨度は「各論」では必ず記載し、「総論」においても、文献からエビデンスレベルが判断できる場合には付記することとした。

初稿完成後、原稿を日本呼吸器学会ホームページ上に公表し、パブリックコメントをいただき、必要があるものについては修正・加筆を行った。

#### e. ガイドライン利用促進のための工夫

各論の邦文要約版は日本呼吸器学会のホームページなどで広報し、広く意見を仰ぎ、信頼性を獲得するようにした。英文要約版は *Respiratory Investigation* 誌上で広報予定であり、世界的観点からの意見と評価も拝聴するように配慮した。なお、エビデンスレベル、推奨度は現時点でのものであり、今後の研究によりその内容は変化する可能性があることに留意されたい。

#### f. 改訂の予定

原則5年を目安として改訂を目指す。上記のように広く学会員、世界から評価をいただき、日本呼吸器学会ガイドライン施行管理委員会とともに、国際的なガイドラインの内容や動向、日本のコスト面も含めた健康保険制度の改定にも注目していく。

#### g. 使用にあたっての注意

人工呼吸管理は生命維持に直結する場合も多く、医療事故の問題が起りやすい領域でもある。終末期の呼吸管理では治療方針に関して患者本人の意思確認が必要であるとされるが、本人の意思の確認の困難なことも多い。さらに、人工呼吸の中止条件などは十分な社会的コンセンサスが得られていない。NPPVにおいては着脱が容易である一方、確実性に欠ける面もあり、侵襲的人工呼吸以上に多くの問題を抱える面もありうる。したがって、NPPVの使用にあたって、患者・患者家族への十分な説明と意思確認の必要性があり、治療方針、リスク管理の問題などにも十分注意を払う必要があると思われる。本ガイドラインでは、特に総論において、経済面も含めて急性期、慢性期使用における導入法、副次作用とその対応策を重視し、詳細に記載した。

### 3. 委員会組織について

多方面からの意見を参考にするため、NPPVに関連する各領域の医師のみでなく、看護師および疫学専門職の方にも作成委員に加わっていただいた。

NPPVが頻繁に利用される診療科には呼吸器内科、救急科、集中治療科があるので、外部評価委員としても呼吸器内科以外に麻酔、救急、集中治療科の先生方にもお願いした。また、近年、NPPVの一機種として循環器領域を中心にASVが使用される機会も多くなってきたので、循環器内科領域からも外部評価委員をお願いした。日本呼吸器学会理事とガイドライン施行管理委員会にも提示し評価していただき、その内容を反映させた。

### 4. 利益相反

NPPVガイドラインは、新しい技術の普及と現在の有効性のエビデンスの紹介という2つの役割と目的を

果たすために作成されたものであり、その内容は科学的根拠に基づいており、特定の団体や製品/技術との利害関係により影響を受けたものではない。また、このガイドライン作成に要した費用はすべて日本呼吸器学会から支出されたものであり、その他の団体や企業からの支援は受けていない。委員の利益相反開示は日本呼吸器学会の規定に準じて下記に報告する。

#### a. COI (利益相反) について

一般社団法人日本呼吸器学会は、COI (利益相反) 委員会を設置し、内科系学会とともに策定したCOI (利益相反) に関する共通指針ならびに細則に基づき、COI状態を適正に管理している (COIについては、学会ホームページに指針・書式などを掲載している)。

以下に、NPPVガイドライン第2版作成委員のCOI関連事項を示す。

- (1) 研究助成金などに関する受け入れ状況：企業名：帝人在宅医療、帝人ファーマ、フィリップス・レスピロニクス、フクダ電子。
  - (2) 講演料・原稿料などの受け入れ状況：該当なし。
  - (3) 作成委員の個人的収入に関する受け入れ状況：本学会の定めた開示基準に該当するものはない。
- #### b. COI (利益相反) への対応
- (1) 意見の偏りを防ぐために他職種・他分野の専門家も加えて委員会を組織した。
  - (2) 推奨決定にあたっては全員で合議した。

## 文 献

- 1) 日本呼吸器学会 NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン作成委員会. NPPV ガイドライン第1版. 2006.
- 2) British Thoracic Society Standards of Care Committee. Non-invasive ventilation in acute respiratory failure. *Thorax* 2002; 57: 192-211.
- 3) Keenan SP, et al; Canadian Critical Care Trials Group/Canadian Critical Care Society Noninvasive Ventilation Guidelines Group. Clinical practice guidelines for the use of noninvasive positive-pressure ventilation and noninvasive continuous positive airway pressure in the acute care setting. *CMAJ* 2011; 183: E195-214.
- 4) Minds診療ガイドライン選定部会 (監). Minds診療ガイドライン作成の手引き 2007. 東京: 医学書院. 2007.
- 5) 福井次矢, 他 (監). Minds診療ガイドライン作成の手引き 2014. 東京: 医学書院. 2014.

## ■エビデンス（EBM）に関する記載

1) エビデンスレベル，推奨度については Minds の評価法を基本とし，以下のとおりとした。なお，エビデンスレベルと推奨度は「各論」では必ず記載した。「総論」においては，エビデンスレベルと推奨度の記載は必須ではないが，文献から判断できる場合には付記した。

### [エビデンスレベル]

- I システマティックレビュー，メタアナリシス
- II 1つ以上のランダム化比較試験
- III 非ランダム化比較試験
- IV 分析疫学的研究（コホート研究や症例対照研究による）
- V 記述研究（症例報告やケース・シリーズによる）
- VI 患者データに基づかない，専門委員会や専門家個人の意見

### [推奨度]

- A 行うよう強く勧められる  
強い根拠があり，明らかな臨床上的有効性が期待できる
- B 行うよう勧められる  
中等度の根拠がある，または強い根拠があるが臨床の有効性がわずか
- C1 科学的根拠は少ないが，行うことを考慮してもよい  
有効性が期待できる可能性がある
- C2 十分な科学的根拠がないので，明確な推奨ができない  
有効性を支持または否定する根拠が十分ではない

D 行わないように勧められる

有効性を否定する（害を示す）根拠がある

2) 評価の対象となる文献検索期間は，以下のとおりとする。

●初版と同様項目：確立された点と第1版発刊以後～2012年12月。

●新規項目：報告が出始めた頃～2012年12月。

新規項目については過去から2012年12月までの文献，第1版からの項目については第1版発刊以降の文献を，PubMed，医学中央雑誌を中心に検索した。また，重要な最新の文献は適宜追加した。原稿作成後少なくとも2名以上の他の作成委員会委員が査読し，協力員も文献漏れなどを確認し，修正，加筆を行った。本文中以外にもPeer Reviewを受けている日本からの報告で作成委員会がNPPV治療上有用で，必要性が高いと判断した報告は「日本からの報告」として，各項目の末尾に列記した。

文献検索以外にガイドライン作成中に発刊された最新の文献で，重要な文献と判断された文献については「検索期間外文献」として章末に追加した。なお，推奨度については原則，検索期間内の論文に準拠した。

3) エビデンスの選択基準

エビデンスレベルの高い文献から採用した。言語は日本語と英語を対象とした。また，動物実験や遺伝子実験の文献は除外した。

4) 推奨度の決定

全員が集まり合議のうえで決定した。議論があるものについては投票を行った。

## NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン (改訂第2版)

## 目次

## 【総論】

1. NPPV からみた急性呼吸不全
  2. NPPV からみた慢性呼吸不全
  3. NPPV で使用される人工呼吸器とモード
  4. 急性呼吸不全における NPPV の導入方法
  5. 慢性呼吸不全における NPPV の導入方法
  6. NPPV と鎮静薬の使用
  7. 効果に関連する因子とトラブルの対処
  8. 医療安全
  9. 災害時の対応
  10. 感染対策
  11. 導入後のケア
4. 間質性肺炎
5. 心原性肺水腫
6. 胸郭損傷
7. 人工呼吸離脱に際しての支援方法
8. 周術期の NPPV
9. 免疫不全, 免疫抑制下に伴う急性呼吸不全
10. ARDS, 重症肺炎
11. 終末期, do not intubate, 悪性腫瘍, 高齢者
12. 小児
- B. 慢性呼吸不全
1. 拘束性換気障害
  2. COPD (慢性期)
  3. 慢性心不全におけるチェーン・ストークス呼吸
  4. 肥満低換気症候群
  5. 神経筋疾患
  6. 小児
  7. リハビリテーション

## 【各論】

## A. 急性呼吸不全

1. COPD の増悪
2. 喘息
3. 拘束性胸郭疾患の増悪

## NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ガイドライン（改訂第2版）

### 各論 A：急性呼吸不全

#### 1. COPD の増悪

**CQ1** COPD 増悪による急性呼吸不全の呼吸管理に NPPV を使用すべきか？

**回答：**急性呼吸不全における非侵襲的陽圧換気（non-invasive positive pressure ventilation：NPPV）において、慢性閉塞性肺疾患（chronic obstructive pulmonary disease：COPD）の増悪は最も多くの検討がなされている。GOLD（Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease）では、NPPV は呼吸性アシドーシスの改善、呼吸数・呼吸仕事量・呼吸困難感の減少、人工呼吸器関連肺炎などの合併症の低下、入院期間の減少などに加え、挿管を回避し生存率を有意に改善する有効な治療として推奨されている。NPPV を有効に行うには、適切な症例を選択し、適切な時期に導入するのに加え、関与する医療スタッフが NPPV に習熟することが不可欠である。

**CQ1 推奨：**COPD 増悪による急性呼吸不全に対し、NPPV を使用すべきである。【エビデンスレベル I，推奨度 A】

#### 2. 喘息

**CQ2** 喘息発作の呼吸管理に NPPV を使用すべきか？

**回答：**現在のところ喘息発作に対する人工呼吸療法の第一選択は、気管挿管による人工呼吸と考えられているが、NPPV の有効性を示唆する報告が集積されつつあり、実地臨床でも NPPV が普及しつつある。NPPV を十分習熟した施設で適応を吟味して行えば、呼吸困難や呼吸機能を改善し、気管挿管を回避したり、入院期間の短縮などの利点が期待できる。一方で喘息発作は急激に増悪することがあり、挿管のタイミングが遅れると生命の危険を伴うことから、増悪の兆しがあれば躊躇せず気管挿管下での呼吸管理に移行する必要がある。喘息発作における急性呼吸不全に対し、NPPV は試みてもよい。ただし、経験が少ない施設においては日常的には行うべきでない。

**CQ2 推奨：**喘息発作による急性呼吸不全に対し、NPPV は試みてもよい。【エビデンスレベル II，推奨度 C1（経験が少ない施設においては推奨度 C2）】

#### 3. 拘束性胸郭疾患の増悪

**CQ3** 拘束性胸郭疾患の増悪の呼吸管理に NPPV を使用すべきか？

**回答：**急性期 NPPV の肺結核後遺症を含む拘束性胸郭疾患（restrictive thoracic disease：RTD）における有効性に関しては、ICU などの救急領域での症例数が少ないため、いまだ結論が得られていない。欧米での RTD のわずかな急性期 NPPV 症例をまとめると、挿管および侵襲的人工呼吸を回避できる確率は 50% 前後と低い。一方、日本では COPD の増悪と同等かそれ以上の良好な成績が報告されている。NPPV に習熟した施設においては、NPPV を急性期の RTD 症例に対する呼吸管理方法の第一選択とすることを推奨する。

**CQ3 推奨：**拘束性胸郭疾患の増悪に対し、NPPV を第一選択として推奨する。【エビデンスレベル IV，推奨度 A】

#### 4. 間質性肺炎

**CQ4** 間質性肺炎における急性呼吸不全の呼吸管理に NPPV を選択すべきか？

**回答：**急性呼吸不全を呈する間質性肺炎における挿管人工呼吸管理では、人工呼吸器関連肺障害や人工呼吸器関連肺炎のリスクが高まる。そのため、NPPV により挿管を回避することが、より合併症発生率を減らし死亡率を減らすことにつながることを期待される。現時点で NPPV を急性呼吸不全を呈する間質性肺炎一般に施行する根拠は不十分であるが、特に急性呼吸不全を呈する特発性肺線維症の増悪における挿管人工呼吸管理は予後不良とされるので、十分なインフォームド・コンセン特的もと、NPPV を導入してよい。

**CQ4 推奨：**間質性肺炎における急性呼吸不全に対し、NPPV を試みてもよい。【エビデンスレベル IV，推奨度 C1】

#### 5. 心原性肺水腫

**CQ5** 急性心原性肺水腫の人工呼吸管理に CPAP または bilevel PAP を使用すべきか？

**回答：**急性心原性肺水腫に対する NPPV の有効性については多数のメタアナリシスが行われ、その有効性が確認されている。持続気道陽圧（continuous positive airway pressure：CPAP）は酸素療法と比べ有意な呼吸数減少、P/F 比上昇、血行動態の改善、気管挿管減少、死亡率減少をもたらす。特に頰脈の改善が早期に認められることは重要である。二相式気道陽圧（bilevel positive airway pressure：bilevel PAP）は CPAP 同様の有効性が認められているが、生命予後の改善は証明されていない。CPAP と bilevel PAP とで心筋梗塞の発症率に差はなく、またショックを除いた急性心筋梗塞に合併す

る急性肺水腫に対しても有効な治療法である。

**CQ5 推奨：**急性心原性肺水腫に対し、NPPV（特にCPAP）を第一選択とすべきである。【エビデンスレベル I, 推奨度 A】

## 6. 胸郭損傷

**CQ6** 胸郭損傷を伴う急性呼吸不全症例の呼吸管理にNPPVを使用すべきか？

**回答：**外傷におけるNPPVには、1つのシステマティックレビューと有効性を示す3つのランダム化比較試験やいくつかの症例集積研究が報告されているが、外傷は1例ごとに異なっており、軽症例から重症例、単独胸部外傷から多発外傷などさまざまである。NPPVに十分習熟し、かつ、外傷の管理にも慣れている施設では、症例ごとに適応を吟味して行えば、合併症を併発することなく呼吸機能の改善を早めることができ、挿管を回避して、経口摂取を早期に開始することができる。ただし、陽圧換気に伴う気胸の発生や進行には十分に注意を払うべきである。外傷症例に対するNPPVの使用に習熟していない施設の場合では、前者ほどは推奨し難い。NPPV装着後30~60分程度で治療効果を評価して、改善が得られない症例であれば、躊躇せずに気管挿管に切り換えるべきである。

**CQ6 推奨：**胸郭損傷を伴う急性呼吸不全に対して、NPPVを試みてもよい。【エビデンスレベル II, 推奨度 C1（経験があれば推奨度 B）】

## 7. 人工呼吸離脱に際しての支援方法

**CQ7** 侵襲的人工呼吸管理からの離脱支援としてNPPVは有用か？

**回答：**侵襲的人工呼吸管理（気管挿管を伴う）からの離脱支援では、基礎疾患によってNPPVの推奨レベルが異なる。メタアナリシスより、COPDの増悪に対して侵襲的人工呼吸管理されている患者の場合、NPPVは離脱支援に有効であり、死亡率ならびにICU滞在期間、入院期間、人工呼吸期間のすべてにおいて改善がみられる。ただし、これらのランダム化比較試験の約半数が入手不可能であることや、離脱支援のタイミングが一定でないことに留意が必要である。また、研究対象の大部分がCOPD増悪であるため、それ以外の病態におけるNPPVの人工呼吸器離脱支援としての有用性は不明である。

**CQ7 推奨：**COPDを合併する症例においては、侵襲的人工呼吸管理からの離脱支援としてNPPVは有用である。【エビデンスレベル I, 推奨度 B】

## 8. 周術期のNPPV

**CQ8** 周術期の呼吸器合併症の予防・治療にNPPVを用いた呼吸管理は有効か？

**回答：**周術期においては、麻酔・手術侵襲などで呼吸機能や横隔膜機能が障害され、無気肺・肺炎・低酸素血

症などの呼吸器合併症がしばしば発生する。周術期の呼吸器合併症を予防・治療する目的でNPPVが使用され、腹部手術・胸部手術・心臓血管手術後の呼吸器合併症の予防・治療について複数のランダム化比較試験が行われ、術後の酸素化の改善・再挿管率の低下・肺炎の減少などの効果が認められている。適応を吟味しNPPVに習熟していれば、呼吸機能の改善を促進し呼吸器合併症を減らすことが期待できるが、そのエビデンスは十分ではない。

**CQ8 推奨：**周術期の呼吸器合併症の予防・治療にNPPVの有用性が期待できる。【エビデンスレベル II, 推奨度 B】

## 9. 免疫不全、免疫抑制下に伴う急性呼吸不全

**CQ9** 免疫不全を伴う急性呼吸不全の呼吸管理にNPPVを使用すべきか？

**回答：**血液悪性疾患・固形癌に対する強力な化学療法、あるいは骨髄移植・臓器移植・ステロイド使用中の免疫抑制下の急性呼吸不全に対して、NPPVの介入ランダム化比較試験が2つと大規模な後ろ向き検討が行われている。NPPVの使用は、挿管人工呼吸に移行する頻度を低下させることで感染症をはじめとする合併症の発生率を低下させ、予後の改善が期待できる。

**CQ9 推奨：**免疫不全患者の急性呼吸不全に対し、NPPVを人工呼吸管理の第一選択とすることを推奨する。【エビデンスレベル II, 推奨度 A】

## 10. ARDS, 重症肺炎

**CQ10** ARDS患者の呼吸管理にNPPVを使用すべきか？

**CQ11** 重症肺炎患者に対してNPPVを使用すべきか？

**回答：**急性呼吸窮迫症候群(acute respiratory distress syndrome: ARDS)の呼吸管理としてNPPVの有効性も報告されているが、気管挿管下の陽圧人工呼吸が基本である。メタアナリシスによれば約50%の症例でNPPVが失敗しており、ARDS症例でのNPPV施行に際しては慎重であるべきである。特に、全身状態が不良な患者やNPPV開始後1時間でP/F比に改善がない場合には、挿管を検討すべきである。

重症肺炎（免疫不全に合併した症例を除く）では、基礎疾患によってNPPVの推奨レベルが異なる。慢性閉塞性肺疾患（COPD）に合併した重症肺炎においては、NPPVが集中治療室滞在期間を短縮し、挿管率および死亡率を低下させることから、NPPVの使用が推奨される。一方、基礎疾患としてCOPDを持たない患者の重症肺炎に対するNPPVの有効性は明らかでなく、積極的に推奨する根拠がない。インフルエンザ感染後の急性呼吸不全に関しては、NPPVの失敗率が高く、軽症例を除い

てNPPVは推奨されない。

**CQ10 推奨：**

- ① ARDS症例でのNPPV施行については慎重であるべきである。【エビデンスレベルⅠ，推奨度C1】
- ②他臓器の障害が少ない軽症ARDSに対しては，NPPVの使用が推奨される。【エビデンスレベルⅡ，推奨度B】

**CQ11 推奨：**

- ① COPD患者に合併した重症肺炎に対しては，NPPVの使用が推奨される。【エビデンスレベルⅡ，推奨度B】
- ②非COPD患者に合併した重症肺炎に対しては，NPPVの有用性は明らかではない。【エビデンスレベルⅣ，推奨度C2】
- ③インフルエンザ感染後の重症肺炎に対しては，軽症例を除いてNPPVは推奨されない。【エビデンスレベルⅣ，推奨度C2】

**11. 終末期，do not intubate，悪性腫瘍，高齢者**

**CQ12** Do not intubate (DNI)患者あるいは高齢者の急性呼吸不全に対して，NPPVは有効か？

**CQ13** 終末期や悪性腫瘍に伴う呼吸不全に対する緩和ケアとして，NPPVは有効か？

**回答：**挿管拒否患者や高齢者といった特殊な状況にある急性呼吸不全に対して，通常の酸素投与のみで状態が安定しない場合，実臨床では挿管人工呼吸の代用としてNPPVが実施される場合が多い。COPDや心不全などNPPVが強く推奨される疾患とそれを背景に持つ症例においては，これらの条件下であっても十分に推奨でき，また生存できればNPPVによる後遺症としてのQOL低下はあまり問題とならない。一方でその他の病態では，NPPVの有効性を示す根拠は乏しく，NPPVを実施しても呼吸不全が改善しない場合は，呼吸困難を緩和する目的で実施することに視点を切り替え，不必要な苦痛を与えないことへの配慮が必要である。

終末期患者全体や悪性腫瘍患者に対する急性期NPPVのエビデンスは乏しいが，固形癌患者の終末期において緩和ケアの一環としてNPPVを用いることは，酸素療法単独と比べて呼吸困難の緩和に有効であることが示されている。ケアに対する自己決定権の確保を前提としたうえで，NPPVを行うことを考慮してもよい。

**CQ12 推奨：**

- ① COPDあるいは心不全の合併がある場合，DNI患者あるいは高齢者の急性呼吸不全に対してNPPVが推奨される。【エビデンスレベルⅣ，推奨度B】
- ② COPD/心不全を合併しない場合，DNI患者あるいは高齢者の急性呼吸不全に対して，NPPVの有効性を示す根拠は乏しい。改善しない場合は呼吸困難の

緩和に目標を切り替える。【エビデンスレベルⅣ，推奨度C1】

**CQ13 推奨：**終末期や悪性腫瘍に伴う呼吸不全に対する緩和ケアとして，NPPVを使用してもよい。【エビデンスレベルⅡ，推奨度C1】

**12. 小児**

**CQ14** 小児急性呼吸不全の呼吸管理にNPPVは有効か？

**CQ15** 小児の急性期NPPVの設定，および治療効果の確認はいかにすべきか？

**回答：**小児の急性期病態を対象としたNPPVの有効性に関する検討は少なく，患者転帰を評価したランダム化比較試験は小規模研究が3件あるに過ぎない。数少ない知見からは，ウイルス性肺炎/下気道感染に対する挿管回避・短期間の症状改善・バイタルサイン安定効果が示唆され，これらの病態に対してはNPPVの使用を推奨する。急性喘息患者に対しても短期間の症状改善・バイタルサイン安定効果が示唆され，この目的でNPPVの使用を考慮してもよい。その他の病態については症例集積報告レベルにとどまるが，抜管後呼吸不全・心原性肺水腫・免疫不全患者の呼吸不全においては，NPPVによる挿管回避や死亡率低下が示唆されており，個々の臨床判断による使用は可能と考えられる。

過去のランダム化比較試験の使用状況や治療効果などから判断して，使用モードはbilevel PAPを基本とし，IPAP 10 cmH<sub>2</sub>O，EPAP 5 cmH<sub>2</sub>Oを初期設定の目安とすることが可能である。NPPVの治療効果は，遅くとも開始1時間後に，臨床所見・バイタルサインおよび血液ガス分析値を用いて総合的に判断するのがよい。

**CQ14 推奨：**

- ①小児の急性ウイルス性下気道炎・肺炎に対して，NPPVの使用を推奨する。【エビデンスレベルⅡ，推奨度B】
- ②小児の喘息発作に対して，NPPVの使用を考慮してもよい。【エビデンスレベルⅡ，推奨度C1】
- ③上記以外の小児急性呼吸不全に対しては，有用性は確立されていないが，個々の臨床判断による使用が可能である。【エビデンスレベルⅣ，推奨度C2】

**CQ15 推奨：**

- ①使用モードはbilevel PAPを基本とし，IPAP 10 cmH<sub>2</sub>O，EPAP 5 cmH<sub>2</sub>Oを初期設定の目安としてよい。【エビデンスレベルⅡ，推奨度C1】
- ②NPPVの初期効果は，遅くとも1時間後に，臨床所見・バイタルサイン・および血液ガス分析値を用いて総合的に判断する。【エビデンスレベルⅡ，推奨度C2】

## 各論 B：慢性呼吸不全

### 1. 拘束性換気障害

**CQ16** 拘束性胸郭疾患による慢性呼吸不全に対し、長期 NPPV を使用すべきか？

**回答：**肺結核後遺症や脊椎後側彎症などの拘束性胸郭疾患 (restrictive thoracic disease : RTD) による慢性 II 型呼吸不全に対する長期 NPPV のエビデンスは、欧米および日本の比較的大規模なレトロスペクティブな調査を含むコホート研究に基づく。そのすべてにおいて NPPV が生命予後や QOL を改善させることが報告されており、今日すでに広く用いられて良好な治療成績が得られているため、比較対照試験を行うことは倫理的に困難となっている。本ガイドラインでは、適応のある RTD 症例に対して長期 NPPV を導入することを推奨する。

**CQ16 推奨：**適応のある RTD 症例では、長期 NPPV の導入を行うべきである。【エビデンスレベル IV, 推奨度 A】

### 2. COPD (慢性期)

**CQ17** COPD による慢性呼吸不全に対し、長期 NPPV を行うべきか？

**回答：**COPD に伴う慢性 II 型呼吸不全に対する長期 NPPV により、生存率の改善、呼吸筋の休息、呼吸調節系のリセットの効果が示唆されている。また、COPD に伴う睡眠呼吸障害が NPPV で改善するという報告もあり、健康関連 QOL の改善や再入院・増悪頻度の減少につながると考えられている。少数のランダム化比較試験とコホート研究によってこれらの有効性が示唆されているものの、現状では NPPV の有用性が確立されているとは言い難い。NPPV の導入にあたっては、包括的内科治療を行ったうえで必要性を判断することが望ましく、また導入 3~4 ヶ月後に血液ガス検査・睡眠呼吸状態・QOL・NPPV のアドヒアランス評価を行い、継続の必要性を評価する必要がある。

**CQ17 推奨：**適応のある COPD 症例では、NPPV は試みてよい。【エビデンスレベル I, 推奨度 C1】

### 3. 慢性心不全におけるチェーン・ストークス呼吸

**CQ18** 慢性心不全患者のチェーン・ストークス呼吸に対して NPPV を行うべきか？ また、どの機種を選択すべきか？

**回答：**慢性心不全 (chronic heart failure : CHF) では、チェーン・ストーク呼吸 (Cheyne-Stokes respiration : CSR) を合併し、そのような CHF 患者の予後は不良であることが知られている。CSR 患者を対象としたランダム化比較試験での NPPV による死亡率改善は示されていないが、CSR を抑制する治療により短期的な心機能の改善が得られることが知られている。治療としては、CSR の原因が CHF そのものであるため、CHF 治療の適

正化をまず行う必要がある。次に、CSR をターゲットとした CHF 治療としてまず CPAP を考慮するが、無呼吸低呼吸指数 (AHI) の抑制効果が十分に得られない場合、または忍容性が悪い場合は、bilevel PAP や ASV (adaptive servo ventilation) への切り替えを行う。陽圧換気の使用が困難な場合では、酸素吸入療法を検討する。

#### CQ18 推奨：

- ①慢性心不全患者の CSR に対しては、適応があればまず CPAP を行う。【エビデンスレベル I, 推奨度 B】
- ②CPAP の治療効果が不十分であれば、ASV へ切り替える。【エビデンスレベル II, 推奨度 B】
- ③CPAP の治療効果が不十分であれば、bilevel PAP へ切り替える。【エビデンスレベル III, 推奨度 C1】
- ④陽圧換気の使用が困難であれば、酸素吸入療法を検討する。【エビデンスレベル II, 推奨度 C1】

### 4. 肥満低換気症候群

**CQ19** 肥満低換気症候群に対して、CPAP と bilevel PAP のいずれを第一選択とすべきか？

**回答：**肥満低換気症候群は、高度肥満 (BMI $\geq$ 30 kg/m<sup>2</sup>)・高二酸化炭素血症 (PaCO<sub>2</sub> $\geq$ 45 Torr) を伴う重症の OSAS (AHI $\geq$ 30) 例が多く、ガス交換障害が高度であるため循環系合併症を惹起しやすく、予後不良の病態である。前向きのコホート研究で CPAP 単独でも有効性が期待できることが示唆され、ランダム化比較試験で bilevel PAP の CPAP に対する優れた治療効果が示されていないことから、減量と同時に CPAP が治療の第一選択と考えられる。しかし、通常の OSAS 患者に比し高圧の CPAP が必要なことが多く、その不快感のため治療の継続が難しかったり、CPAP だけでは睡眠中の低呼吸や desaturation を是正できない場合は、bilevel PAP による治療が必要となる。

#### CQ19 推奨：

- ①肥満低換気症候群に対し、第一選択として CPAP を使用する。【エビデンスレベル III, 推奨度 B】
- ②CPAP の治療効果が不十分であれば、bilevel PAP を使用する。【エビデンスレベル III, 推奨度 C1】

### 5. 神経筋疾患

**CQ20** 神経筋疾患による慢性呼吸不全の呼吸管理に NPPV を使用すべきか？

**回答：**近年、複数の神経筋疾患の国際ガイドラインが公表されており、換気補助の第一選択として NPPV が推奨されている。デュシェンヌ型筋ジストロフィーをモデルとして、あらゆる神経筋疾患に対して、NPPV と咳介助の活用により、窒息や気管切開の回避、生命予後・QOL を改善する効果が期待できる。NPPV は睡眠時の使用だけでなく、覚醒時にも追加して終日使用することも可能である。咽頭や喉頭の機能低下が著しく、器械によ

る咳介助によっても気道確保が困難な場合は、NPPVや咳介助による生命予後改善の効果が限界となる。

**CQ20 推奨：**

- ①神経筋疾患による慢性呼吸不全に対し、第一選択としてNPPVを使用すべきである。【エビデンスレベルII, 推奨度B】
- ②咽喉頭の機能低下が著しく、気道確保が困難な場合、NPPVは使用すべきでない。【エビデンスレベルII, 推奨度D】

**6. 小児**

**CQ21** 小児の慢性呼吸障害の管理に、NPPVを使用すべきか？

**CQ22** 乳幼児の呼吸障害に対してNPPVを使用時に、インターフェイスで注意すべき点は？

**回答：**小児の長期NPPVの適応疾患で多いものは、神経筋疾患、閉塞性睡眠呼吸障害、頭蓋顔面形成異常、腭嚢胞線維症、先天性中枢性低換気、脊柱側彎などである。特に神経筋疾患については、低換気・睡眠呼吸障害の改善、自覚症状の軽減、入院頻度の低下、QOLの維持などに有効であることがコホート研究により示唆され、国際ガイドラインでも小児神経疾患の呼吸不全に対してはNPPVが第一選択とされている。NPPVの使用報告が少ない疾患や、原疾患が不明な小児の慢性呼吸不全に対しては、より慎重にNPPVの適応を判断する。また日本では、長期NPPV下の小児に対して、増悪時の対応を含めたケアシステムが不十分であることを考慮に入れる必要がある。

乳幼児のインターフェイスは種類が少ないが、マスクの圧迫による皮膚障害や変形、成長障害を防ぐために、違うタイプのマスクを交代して使用するのが望ましい。

**CQ21 推奨：**

- ①小児の神経筋疾患の慢性呼吸障害の管理に有効であ

る。【エビデンスレベルIV, 推奨度C1】

- ②神経筋疾患以外の小児の慢性呼吸障害に対しては、慎重に適応する。【エビデンスレベルV, 推奨度C1】

**CQ22 推奨：**乳幼児のインターフェイスは、顔面の変形を防ぐため複数を使い分ける。【エビデンスレベルV, 推奨度C1】

**7. リハビリテーション**

**CQ23** 運動中の換気補助として、NPPVは有用か？

**CQ24** 夜間のNPPVと運動リハビリテーションの組み合わせは有用か？

**回答：**NPPVの呼吸リハビリテーションへの応用として、①運動中の換気補助、②夜間のNPPVによる呼吸筋の休息と昼間の運動リハビリテーションの組み合わせ、が試みられている。

運動中のNPPVによる換気補助は、特に高度の呼吸機能障害例において、より高強度の運動がより長時間可能になることが示されている。4~8週間の運動トレーニングにおいても、特に重症COPD患者に対して、有用性が明らかになってきている。

夜間のNPPVによる呼吸筋の休息と昼間の運動リハビリテーションの組み合わせについては、少数ながらランダム化比較試験が存在し、運動耐容能の改善などの有効性は明らかと思われる。ただし、主たる対象が高二酸化炭素血症を呈する長期NPPVの適応症例あるいはその予備軍と考えられるため、軽症例に対する適応は今後の検討課題である。

**CQ23 推奨：**運動中のNPPVは、特に高度の呼吸機能障害例において、運動強度・運動時間を向上させる。【エビデンスレベルII, 推奨度B】

**CQ24 推奨：**夜間のNPPVと運動リハビリテーションの組み合わせは、高度の呼吸機能障害例の運動耐容能改善に有用である。【エビデンスレベルII, 推奨度B】