

筋ジストロフィーの標準的医療普及のための調査研究班

呼吸リハビリテーション



令和1年11月10日
TKPガーデンシティ
PREMIUM名駅西口

国立病院機構八雲病院
診療部長 石川悠加

2020年8月国立病院機構北海道医療センター
神経筋疾患のNPPV/NIVセンター(札幌)に移転

NVSセンター: 神経筋疾患など



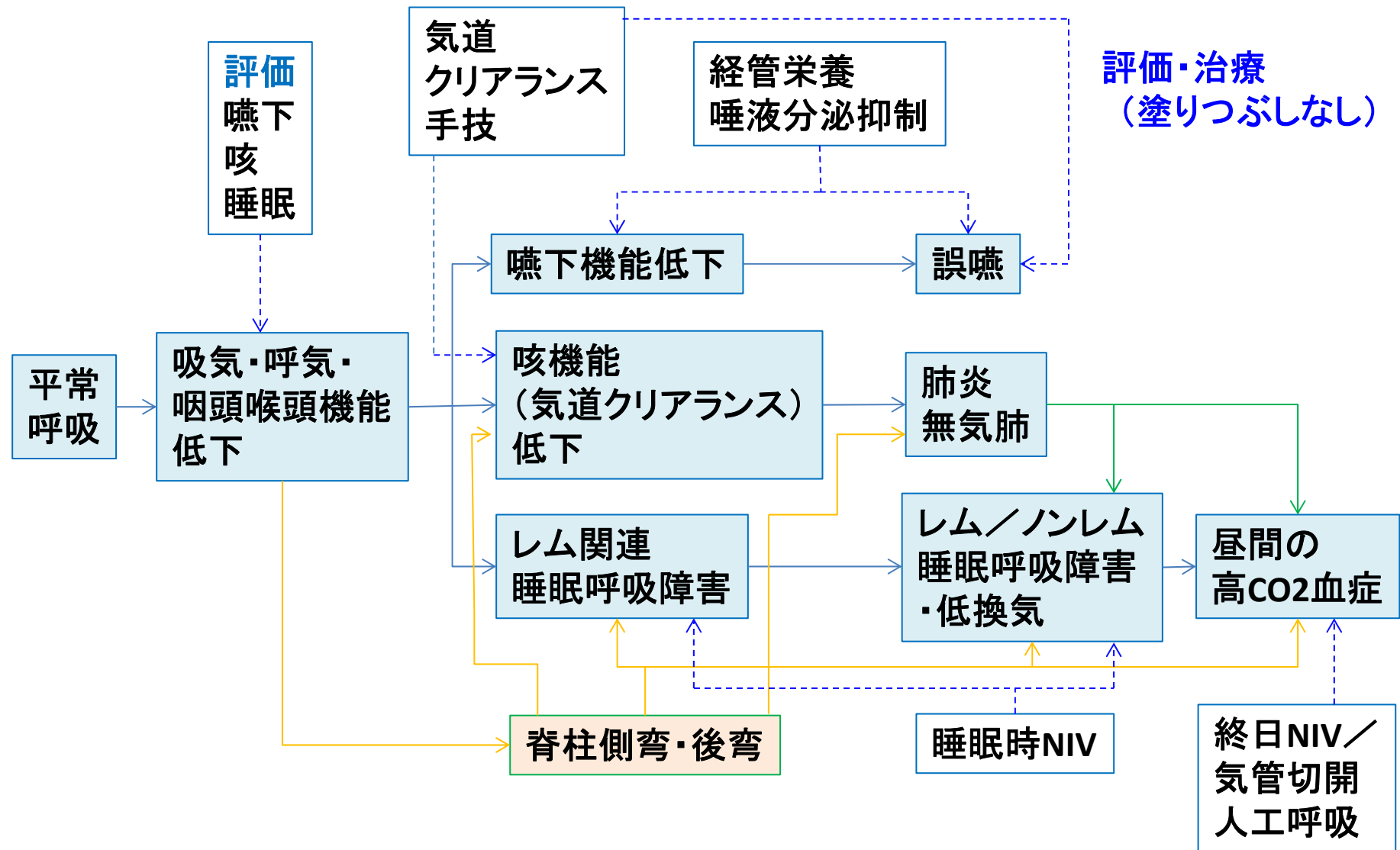
未来の在宅人工呼吸
第15回国際在宅人工呼吸会議
第6回ヨーロッパ呼吸ケア学会

咽頭喉頭機能障害が進行したALS以外の神経筋疾患では
気管切開チューブを回避して生きられる。

また、長引く集中治療により筋力が低下した高齢者の抜管困難も
非侵襲的マネジメントにより 気管切開をしなくても抜管できる。

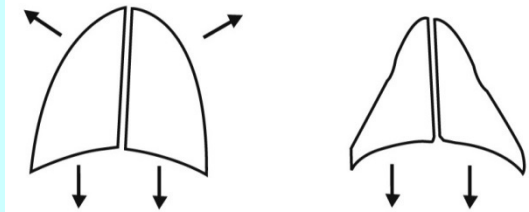
ジョン・バック Dr. John Bach, MD
www.BreatheNVS.com

神経筋疾患の呼吸機能障害の進行



神経筋疾患の呼吸の問題

- 呼吸筋や咽頭・喉頭の機能低下
呼吸筋疲労
 - 胸郭や脊柱の変形・拘縮
- ↓
- 咳が弱く、気道のクリアランス低下
 - 睡眠時の低換気
 - 胸郭と肺のコンプライアンス低下
発育不全
 - 繰り返す呼吸器感染と、それに伴い
さらに筋力低下と肺実質の健全性喪失



Normal
な肺

小児期発症神経
筋疾患の肺
(自然経過)

(Hull J, et al. Thorax 2012;67:i1-i40)

(Schroth M. Pediatrics 2009;123:S245-249)

呼吸機能評価

肺活量

forced vital capacity:FVC



:簡易流量計
:坐位と臥位

咳のピークフロー Cough peak flow: CPF



最大強制深吸気 (MIC)



四肢の関節拘縮予防の他動運動のように
: 肺のコンプライアンス低下や胸郭の拘縮を予防

咳の役割



咳が弱いと 唾液や食物の誤嚥になったり
痰が出にくい

→空気の通り道が狭くなったり塞がり
体の中に酸素を取り込んだり
二酸化炭素(CO_2)を排出できない



→窒息、肺炎、無気肺になり易い



徒手や機械による咳介助により
気道の空気の通り道をきれいに保つ

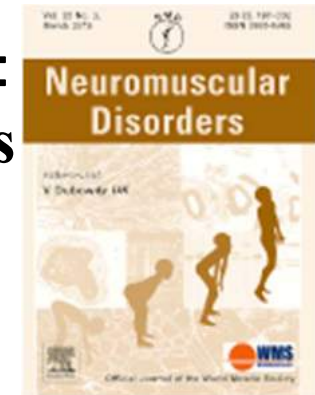


神経筋疾患における気道クリアランス (痰や誤嚥した食物の喀出)についての国際会議 (2017年オランダ)

**Toussaint M, et al. 228th ENMC International workshop:
Airway clearance techniques in neuromuscular disorders
Naarden, The Netherlands, 3-5 March 2017.**

Neuromusc Disord 2018;28:289-298

神経筋疾患の医学専門誌に総説



**Chatwin M, et al. Airway clearance techniques
in neuromuscular disorders: A state of the art review**

Respir Med 2018;136:98-110

呼吸器の医学専門誌に総説



**上記国際会議出席者らによる気道クリアランスワークショップ
第15回国際在宅人工呼吸会議 第6回ヨーロッパ呼吸ケア学会
(2018年3月 リヨン)**

気道分泌物が溜まっている部位と 排痰法

上気道の痰: 咳による喀出

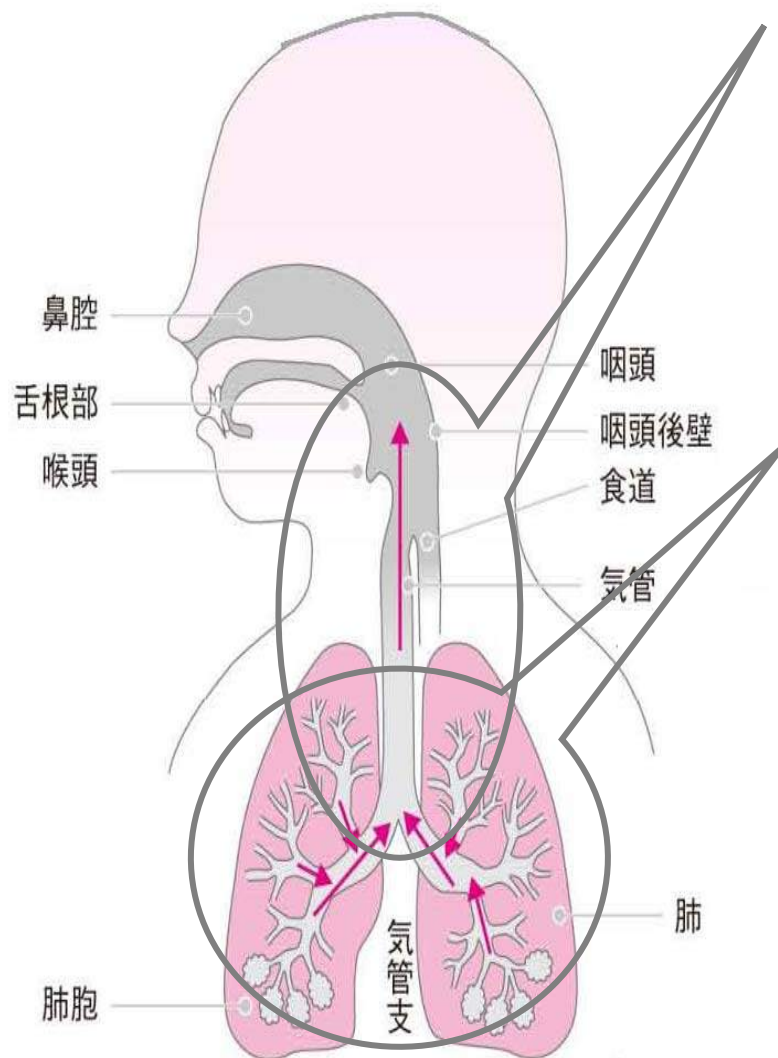


咳の介助

下気道の痰: 移動・分離



歩行、車いす、体位変換
(必要に応じて
痰を移動・分離する機械)



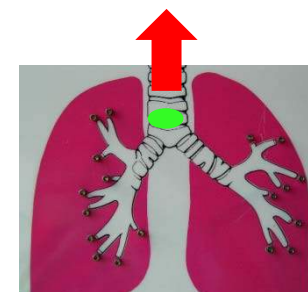
神経筋疾患における気道クリアランスの国際会議: 結論 ①

- 咳のピークフロー(PCF)と最大強制吸気量(MIC)は
上気道クリアランスのモニター

◆上気道クリアランス「咳の強化」



- PCFが比較的高い患者($160 < \text{PCF} < 270 \text{ L/min}$)
 - : 吸気補助: 1回換気補助 (NIV)、息ため、舌咽呼吸
 - : 呼気補助: 徒手による呼気時の胸腹部圧迫 (MAC)
- PCFが低い患者 ($< 160 \text{ L/min}$)
 - : カフアシスト (MI-E)



Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298
Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

咳のピークフロー（CPF）（12才以上標準値） に基づく咳介助の適応

4才～12才までのCPF標準値
(Bianchi C, et al. Am J Phys Med
Rehabil 2008;87:461-7.)

自力のCPF (L/min)

通常 咳介助は不要
(進行性疾患ではCPFのモニター: 年1～2回)

270

徒手による咳介助のCPF



160

徒手による咳介助のCPF



0

→270L/min以上 → 感染、術後に徒手による咳介助

→270L/min未満 → 感染、術後にMI-E

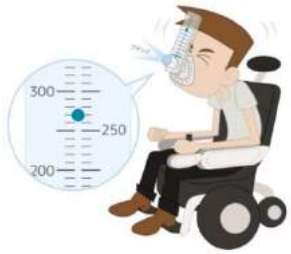
→ 270L/min以上 → 普段から徒手による咳介助

→ 160/min以上 270L/min未満 → 普段から徒手による咳介助
感染・術後にMI-E

→ 160/min以下 → 普段からMI-E

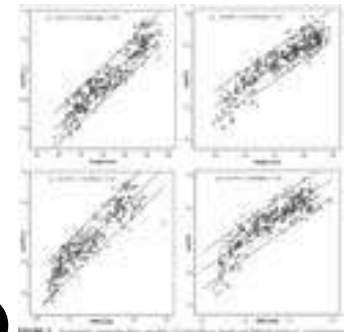


※VC低下して急な排痰困難や頻回の徒手による咳介助の際、CPFにかかわらずMI-E適応



子ども(12才以下)の PCFの指標は？

- 小児(12才以下)では
どれ位のPCFで咳が弱いと判断するか不明
(イタリアで4～18才の標準値の論文)



- 気道クリアランスに問題がある子どもの
PCF値を確立する必要

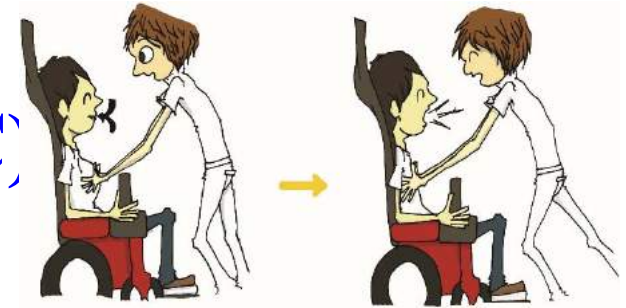
- Pittis T, et al. Cough effectiveness and pulmonary hygiene practices in patients with Pompe disease. Lung. 1971-8,2019 USA
- Chiang J, Respiratory diagnostic tools in neuromuscular disease. Children (Basel) Jun;5(6):78, 2018. doi:10.3390/children5060078
- Bianchi C, et al. Cough peak flows:standard values for children and adolescents. Am J Phys Med Rehabil 87:461-467, 2008

小児の咳が弱い症状やサイン

- 流涎
- 痰がらみ、喘鳴
- 食物や飲み物によるムセ
- 咀嚼困難
- 体重増加不良、食欲不振
- 弱い声、泣き声、咳の音
- 胸腹部の奇異性呼吸運動
- 頻回の発熱、風邪が長引く、急性呼吸不全、肺炎や無気肺の既往



徒手による呼気時の咳介助 (Manually assisted cough=MAC)



- ハイムリック法(腹部圧迫)
- 胸郭(下部／上部)圧迫／胸腹部圧迫
(Ishikawa Y, Bach JR, et al. Am J Phys Med Rehabil 2006;87:726-730)
- 自身で胸腹部圧迫(クッション／枕／テーブル)



神経筋疾患における気道クリアランスの国際会議： 結論 ②

◆下気道クリアランス「気道分泌物の移動」

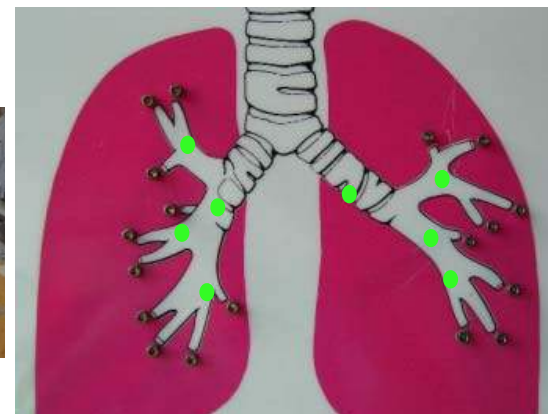
必要に応じて使うかもしれないという**弱い推奨**

: 徒手による方法

: 高頻度胸壁振動(HFCWO)や圧迫(HFCWC)

: パーカッション・ベンチレータ (IPV)

: 呼気陽圧(PEP)



Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298

Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

徒手による咳介助（吸気と呼気の介助）

高校生DMD、夜間NPPV使用、VC:470ml、自力咳のCPF:120l/min



呼気時の胸部圧迫



CPF: 220l/min



救急蘇生バッグにより
吸気介助
(最大強制深吸気=MIC)



吸気介助
+
呼気介助

CPF: 280l/min

CPF: 360l/min

舌咽呼吸（カエル呼吸） ：潜水のインストラクターによる指導も （スウェーデン）

1951年にDailらが、ポリオの流行で肺活量がゼロになった患者が、清拭などのため鉄の肺（体外式陰圧人工呼吸器）をはずす間に、自力での換気補助として行っていたものを観察、記載し報告

カエル呼吸の方法・・・👉

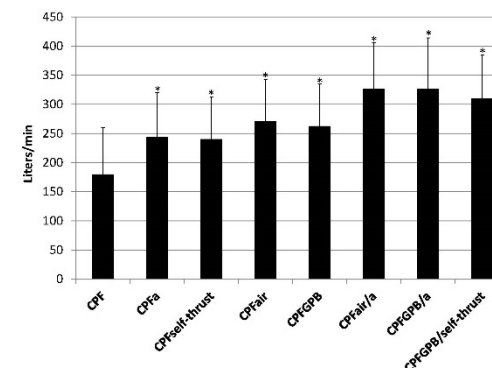
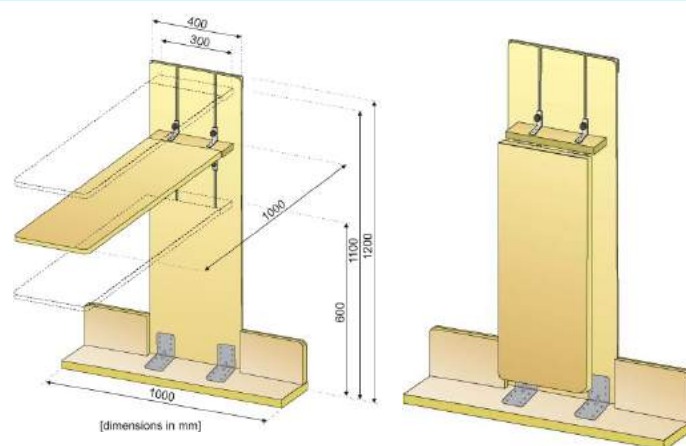
アゴから喉仏にかけての部分を膨らます
口唇で周りの空気を掴み取るように動かす
フーセンガムの中の空気を吸うように



自分自身で肺活量以上の深吸気を得ることができる！

セルフ咳介助

- ・DMD13名含む筋ジストロフィー18名（平均年齢 21.1 ± 5.4 才）においてセルフ介助のCPF、すなわちGPBの後電動車いすでテーブルに向って胸腹部を当てる方法の効果報告
- ・自身で行える咳介助として自律につながる



Bianchi C, et al. Independent cough flow augmentation by glossopharyngeal breath plus table thrust in muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil 2014;93: 43-8

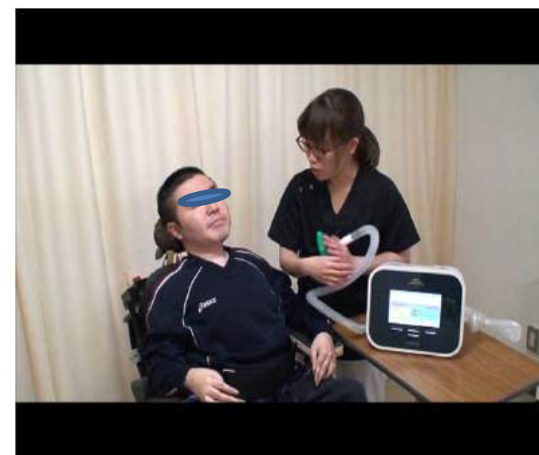
機械による咳介助

mechanical insufflation-exsufflation:MI-E

吸気と 瞬時の呼気により 咳の代用や強化



カフアシスト

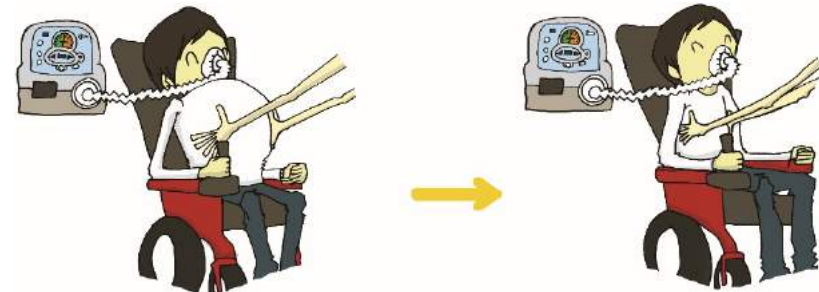


徒手介助併用も



カフアシストの合併症

- ・呑気
- ・気胸（胸部CTで気腫性嚢胞や小疱を確認してリスク予想）
- ・悪心
- ・除脈
- ・頻脈
- ・腹部膨満
- ・胸壁の違和感、啼泣、不穏（小児）



適切な発見と対処により
重篤な状態を回避できる

Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298

Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

カフアシスト使用方法についての注意点

- ・ 弱い圧から始め(20hPaくらい) 耐えられるところまで有効な咳が得られるように圧を上げる

カフアシスト画面のPCF(CPFと同義)と咳の音により 圧・時間・流量を調節

ただし カフアシスト画面のPCFは正確ではなく 傾向を示すもの

Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298

Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

健常者の20%で カフアシストにより喉頭閉塞

: 上位ニューロンの異常があると(ALSや脳
性まひ)

反射性に喉頭の閉塞が起こり易い



- ・20歳代の20人の健常人に、MI-Eを±20～50cmH₂Oで実施
: 多くはカフアシストの陰圧時に声門を開大したままにできた
- ・数名で、声帯の外転に続き 陰圧時と自力の咳の際に
喉頭の閉塞が認められた
(声帯ひだの狭窄、喉頭蓋の後屈、下咽頭の収縮)
- ・－40cmH₂Oでは鼻咽頭の狭窄や口蓋垂の引き込み報告

(Andersen T, et al. Laryngeal response patterns to mechanical insufflation exsufflation in healthy subjects. Am J Phys Med Rehabil 2013;92:920-929)

カフアシストの設定に役立つ知識

圧を40～55hPaに上げた方がCPF(PCF)が増える

対

圧を20～30hPaに下げた方がCPF(PCF)が増える



- ・ 脳性まひなどで
咽頭や喉頭機能低下や上気道の痙性により
カフアシストの吸気や呼気時に上気道が狭窄する場合



咳トリガ、吸気流量や吸気圧を下げる、吸気時間を伸ばす

Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298

Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110



気道分泌物のマネジメント

: MI-Eのアドヒアランス得られない？



- 外来でなぜか MI-Eのアドヒアランスが適切に得られないことがあるにもかかわらず

MI-Eは **PCF低下患者**の在宅人工呼吸の補助として**不可欠**

➡ 患者とケアチームへの十分なコーチ、効果的な導入や条件調整、トリガーなど同調性改善できる機種によりアドヒアランス促進できる

- NPPVとMI-Eにより、入院を減らし、生命予後改善

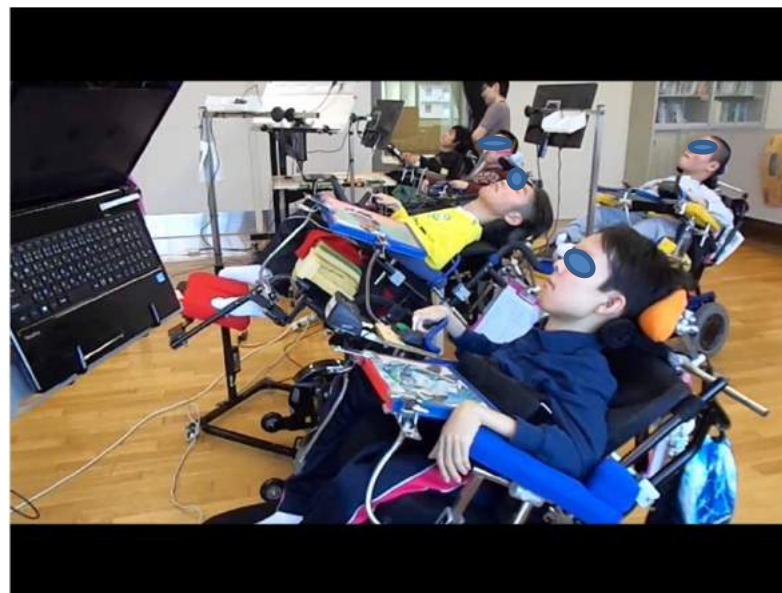


- 入院時、非侵襲的気道分泌物マネジメントに精通した専門クリニックにアドバイスを求め、気管挿管を回避

慢性呼吸不全治療に対する気管切開人工呼吸およびNPPVに関するドイツのガイドライン Windisch W, et al. Respiration 96:66-97 (part 1), 171-203 (part 2), 2018

呼吸(肺に空気が出入り)が弱くなると・・・ (特に最初は睡眠時に起こりやすい)

疲労
息苦しさ
朝または持続性頭痛
日中のうとうと状態と
頻回の眠気
息苦しさや動悸で
睡眠時に覚醒
嚥下困難
集中力低下
頻回の悪夢
呼吸困難の悪夢
呼吸障害による
心不全徴候や症状



下腿浮腫
イライラ感、不安
尿意による睡眠時に
頻回のarousal
学習障害
学業成績低下
性欲低下
過度の体重減少
筋肉痛
記憶障害
上気道分泌物の
制御困難
肥満

(Bach JR. 神経筋疾患のマネジメントガイド. 1999)

神経筋疾患小児の睡眠呼吸障害の症状

- 寝起きが悪い、昼間の眠気
- 疲労
- 不眠、睡眠の質の低さ(中途覚醒)
- 朝の頭痛
- 不機嫌
- 起坐呼吸、呼吸困難
- 食欲不振、成長や体重増加不良
- むずむず脚症候群(下肢静止不能症候群)
- 学業成績不振、注意欠陥
- 気分変調
- 夜間発汗
- 低酸素性けいれん
- いびき(呼吸が浅いと聞かれない)



Panitch HB, et al. Respiratory Implications of pediatric neuromuscular disease.
Resp Care 62:826-848,2017

小児神経筋疾患の睡眠呼吸障害のサインとリスク

- アデノイド増殖・口蓋扁桃肥大、口呼吸、閉鼻声
- 巨舌、顔面や舌の筋障害
- 脊柱の後彎や側彎
- 頻脈
- 肺高血圧、心不全
- 高血圧
- バチ状指



経皮炭酸ガス(tcpCO₂) & SpO₂モニタ



最新モデル

神経筋疾患または慢性呼吸器疾患患者の
NPPV適応判定および機器調整を目的として
(平成28年4月より保険収載)



覚醒時



睡眠時

TOSCA(ラジオメーター社、デンマーク)

小児神経筋疾患の 睡眠時の呼吸評価

-睡眠時の SpO₂ & 経皮CO₂ (PtcCO₂) モニター

(以下の場合に実施)

:睡眠呼吸障害の症状やサイン

:FVC<60%

:歩行不能

:昼間の高炭酸ガス血症や低酸素血症

PaCO₂/PtcCO₂>45mmHg and/or SpO₂<95%



- Chiang J, Respiratory diagnostic tools in neuromuscular disease. Children (Basel) Jun;5(6):78, 2018. doi:10.3390/children5060078

小児期発症の神経筋疾患に対する NPPV導入基準

: 睡眠時経皮SpO₂ & CO₂モニター

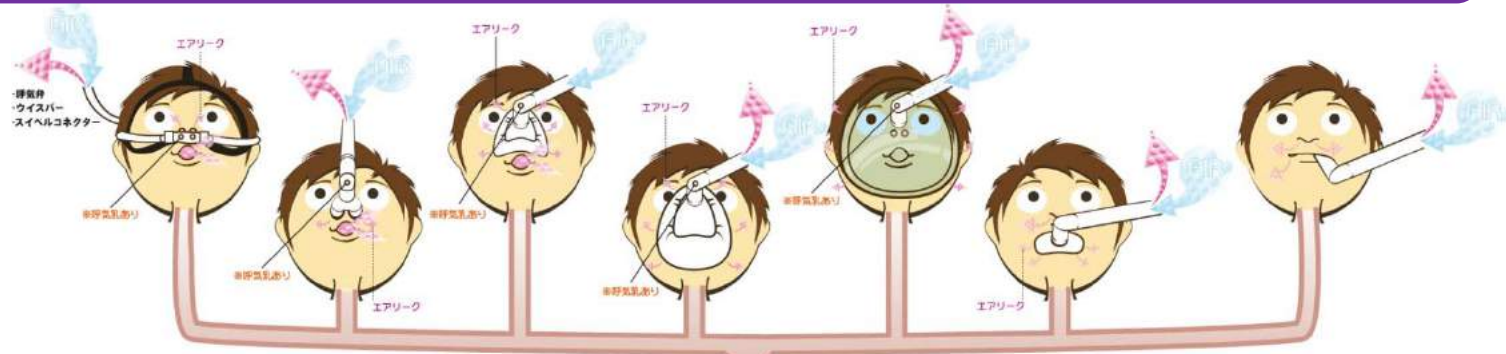
- 最小SpO₂ < 90%
- 最高経皮CO₂ > 50mmHg
- SpO₂ < 90%が全睡眠時間の2%以上
- 経皮CO₂ > 50mmHgが全睡眠時間の2%以上
- 低酸素指数(ODI) > 1.4/時間
- 無呼吸・低換気指数(AHI) > 10回/時間



Amaddeo A, ...Fauroux B, et al. *Pediatr Pulmonol* 2016;51:968-974 フランス パリ

長期人工呼吸

NPPV または 気管切開



非侵襲的陽圧換気療法

(noninvasive positive pressure ventilation=**NPPV**)



気管切開



(石川悠加編著. JJNスペシャル83「NPPVのすべて」医学書院 2008)

デュシェンヌ型筋ジストロフィー における気管切開とNPPVの比較



- ・ベルギーで、42人のほぼ終日人工呼吸のDMDにおいて
気管切開16人とNPPV26人の健常性と死因を比較した
- ・NPPVと気管切開では、延命効果に差がなかった
- ・気管切開では、NPPVに比べて、気管切開部の創傷
気道分泌物過多、くり返す呼吸器感染、嚥下困難、
社会参加困難が多かった
- ・在宅やリハビリテーション施設(両方の活用)はNPPVの方が
多く、療養介護施設には気管切開が多かった
- ・マウスピースなど昼間のNPPVのインターフェイスを工夫すると
気管切開に多い病的状態を回避して、NPPVでTPPVと同程度
の延命が図られるため、著者らはNPPVを勧める

(Chronic Respiratory Disease 2009;5:87-93)

NPPVとMI-Eによる神経筋疾患患者の抜管

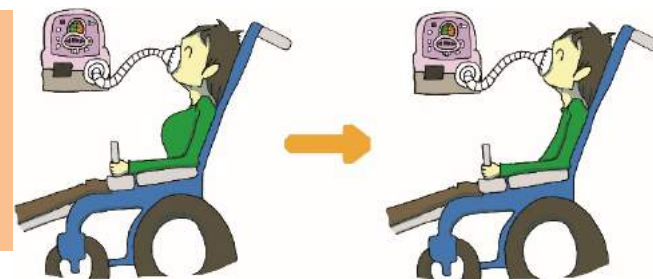
Bach JR, et al. Extubation of patients with neuromuscular weakness.
A new management paradigm. Chest 2010;137(5): 1033-1039)

SBTにより抜管困難とされた157例(平均 37±21歳)のうち
155例で抜管成功

- ・135人は神経筋疾患(DMDなど筋ジストロフィー、ALS、SMA、重症筋無力症、ミオパチー、ポストポリオ症候群、脊髄損傷など)の肺炎や術後
- ・83人は他の病院から転院(ニューヨーク市内からも)
- ・成功しなかった2例は、咳のピークフロー(CPF)が測定不能で、気管切開に移行

口を覆うインターフェイスを介したNPPVによる換気補助とMI-E(MAC)による気道クリアランスでSpO₂を95%以上に維持し抜管に成功し、再挿管を回避

DMDの終日NPPV



- ・終日NPPVとSpO₂が95%以上になるようにMI-Eを使うことをトレーニングされたDMD34人は5.4±4.0年間 呼吸不全死や気管切開にならなかった。3人は心不全死。
- ・5人の人工呼吸器離脱時間がほとんどない患者が気管挿管抜管や気管切開抜去し終日NPPVに移行した。

Gomez-Merino E, et al. Duchenne muscular dystrophy: Prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. Am J Phys Med Rehabil 2002;81:411-415

NPPV+電動車いす ➡➡➡ QOL 維持（スイス）

◇デュシェンヌ型筋ジストロフィー35例（8～33才）に調査
：Health-related quality of life (HRQOL)は
全身筋力低下に対する電動車いすと
呼吸機能障害に対するNPPVにより維持できる



Kohler M, et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2005;172:1032-6

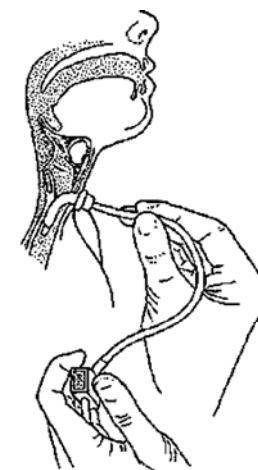
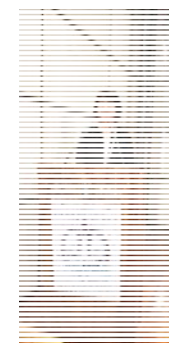
在宅または長期人工呼吸のガイドライン(ドイツ) : 気管切開人工呼吸の適応の前に

- ・子どもの気管切開
 - : ボディー・イメージに影響
 - : 周囲にかなりの負担



気管切開はできるだけ少なく

- ・子どもも成人も 気管切開は
あらゆるNPPVの選択肢を尽くしてから



慢性呼吸不全治療に対する気管切開人工呼吸およびNPPVに関するドイツのガイドライン Windisch W, et al. Respiration 96:66-97 (part 1), 171-203 (part 2), 2018

American Thoracic Society Documents

Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy

デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の呼吸ケア

ATS Consensus Statement 2004

(Am J Respir Crit Care Med. 170. p 456-465, 2004)

終日までのNPPVと咳介助により窒息・気管切開回避



NPPV適応困難にならないために・・・

気道クリアランスと肺や胸郭の可動性を維持するテクニック活用



咳のピークフロー
(CPF)



咳介助



最大強制吸気量
(MIC)

NPPVの限界

(生命維持のために気管挿管・気管切開考慮)

- ・下記の理由で NPPVの効果が得られない場合
＝上気道の虚脱(or痙性)
＝介助咳のピークフロー(CPF)不十分
- ・ SpO₂が95%以上にならない
(咳介助や呼吸理学療法を活用しても)
- ・ ALS患者において 唾液の流涎や誤嚥を認め
介助のCPF不十分: 徒手介助のCPF < 270L/min
カフアシスト画面上MI-EーEF < 100L/min



Bach JR. 第15回国際在宅人工呼吸会議 第6回ヨーロッパ呼吸ケア学会 2018年3月 リヨン
Bach JR, et al. Association of need for tracheostomy with decreasing mechanical in-exsufflation flows in amyotrophic lateral sclerosis. Am J Phys Med Rehabil 2018;97:e20-22

在宅人工呼吸のガイドライン : 小児から成人まで

- 気管切開およびNPPVによる慢性呼吸不全治療ガイドライン(ドイツ)2017年改訂版

(Part 1. Respiration 96:66-97, 2018)

(Part 2. Respiration 96:171-203. 2018)



- 在宅人工呼吸ガイドライン:カナダ呼吸器学会

(Can Respir J 18:197-215, 2011)

- 小児在宅人工呼吸ガイドライン(サマリー)
:カナダ呼吸器学会

(Canadian Journal of Respiratory, Critical Care, and Sleep Medicine
2017;1:1, 7-36,2017)

小児期発症の神経筋疾患の マネジメントの国際ガイドライン

- デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)の診断と治療
 - 第1部: 神経筋疾患、リハビリテーション、内分泌、消化管、栄養
 - 第2部: 呼吸、心臓、骨、整形外科、
 - 第3部: プライマリーケア、救急、心理社会的ケア、
生涯にわたるケアの移行

(Lancet Neurol 17: 251–267& 347–361& 445–455, 2018)

- 脊髄性筋萎縮症(SMA)の診断と治療
 - 第1部: 診断における推奨、整形外科、栄養
 - 第2部: 肺と急性期治療(薬、サプリメント、免疫)、
肺以外の臓器、倫理

(Neuromuscul Disord 28:103–115&197–207, 2018)



神経筋疾患の小児の呼吸などのマネジメント のガイドライン: 国際的または学会による

- 筋力低下の小児の呼吸マネジメントガイドライン
(英国呼吸器学会)
(Thorax 67: i1-i40,2012)



- 先天性筋ジストロフィーのスタンダード治療
(J Child Neurol 25: 1559-81,2010)

- 先天性ミオパチーのスタンダード治療
(J Child Neurol 27: 363-382,2012)



麻酔や鎮静におけるDMD呼吸ケアのコンセンサス・ステートメント

- VCやCPFなど呼吸機能検査に基づき
周術期に徒手咳介助やMI-E、NPPVなどを適応し
呼吸器系合併症を予防・治療
- 酸素付加は慎重に行い、常時SpO₂と、
適宜CO₂(経皮or呼気終末or動脈血)モニター
- SpO₂低下が低換気、無気肺、気道分泌物の
いずれによるか判断し、治療(咳介助やNPPV)
- 今後の研究を(NPPV条件、徒手と機器による
咳介助など)

(Birnkrant, DJ,et al. American College of Chest Physicians Consensus Statement
on the Respiratory and Related Management of Patients
With Duchenne Muscular Dystrophy Undergoing Anesthesia or Sedation.
Chest,132:1977-1986,2007)



神経筋疾患の終末期における終日NPPV (Continuous noninvasive intermittent positive pressure ventilatory support=CNVS)

: ALS, DMD, SMAなど

終日までのNPPVと咳介助により

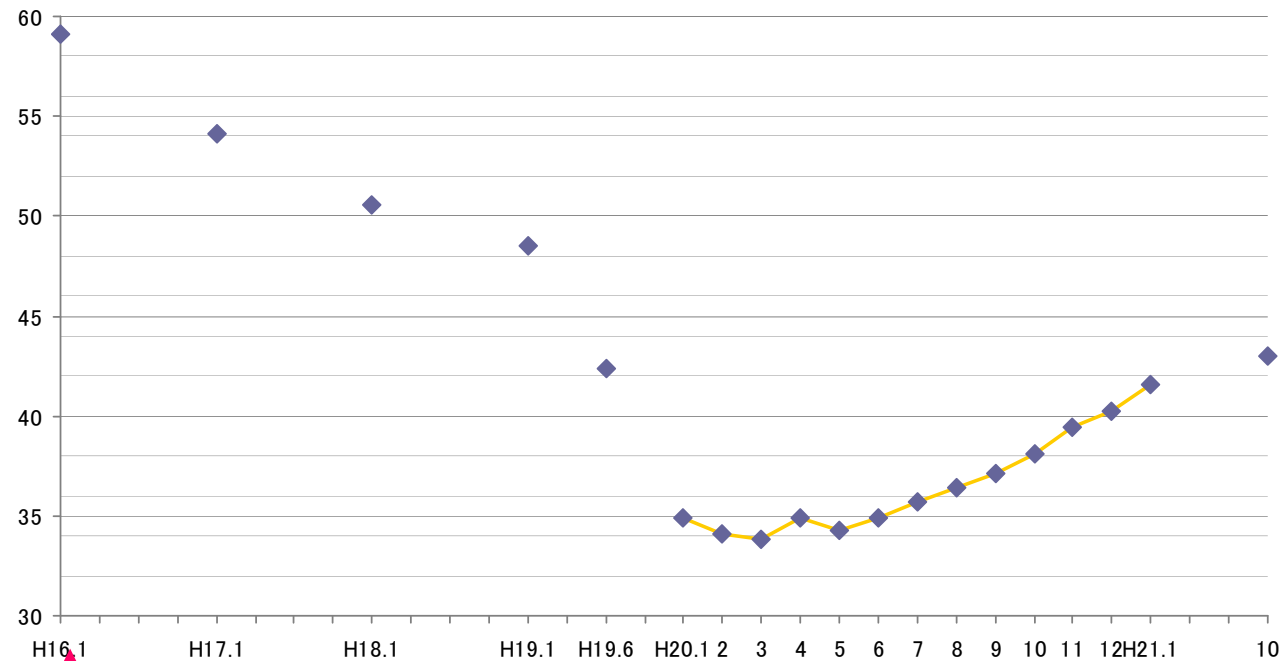
: ICUで人工呼吸器離脱困難でも気管挿管抜管可能

: 神経筋疾患の終末期に気管切開を回避し
生命予後改善



Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME.
: Changing trends in the management of end-stage neuromuscular
respiratory muscle failure: Recommendations of an international consensus.
Am J Phys Med Rehabil 2013;92:267-277

NPPV時間延長と体重の変化

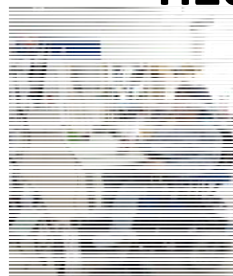


H15.10 夜間NPPV開始

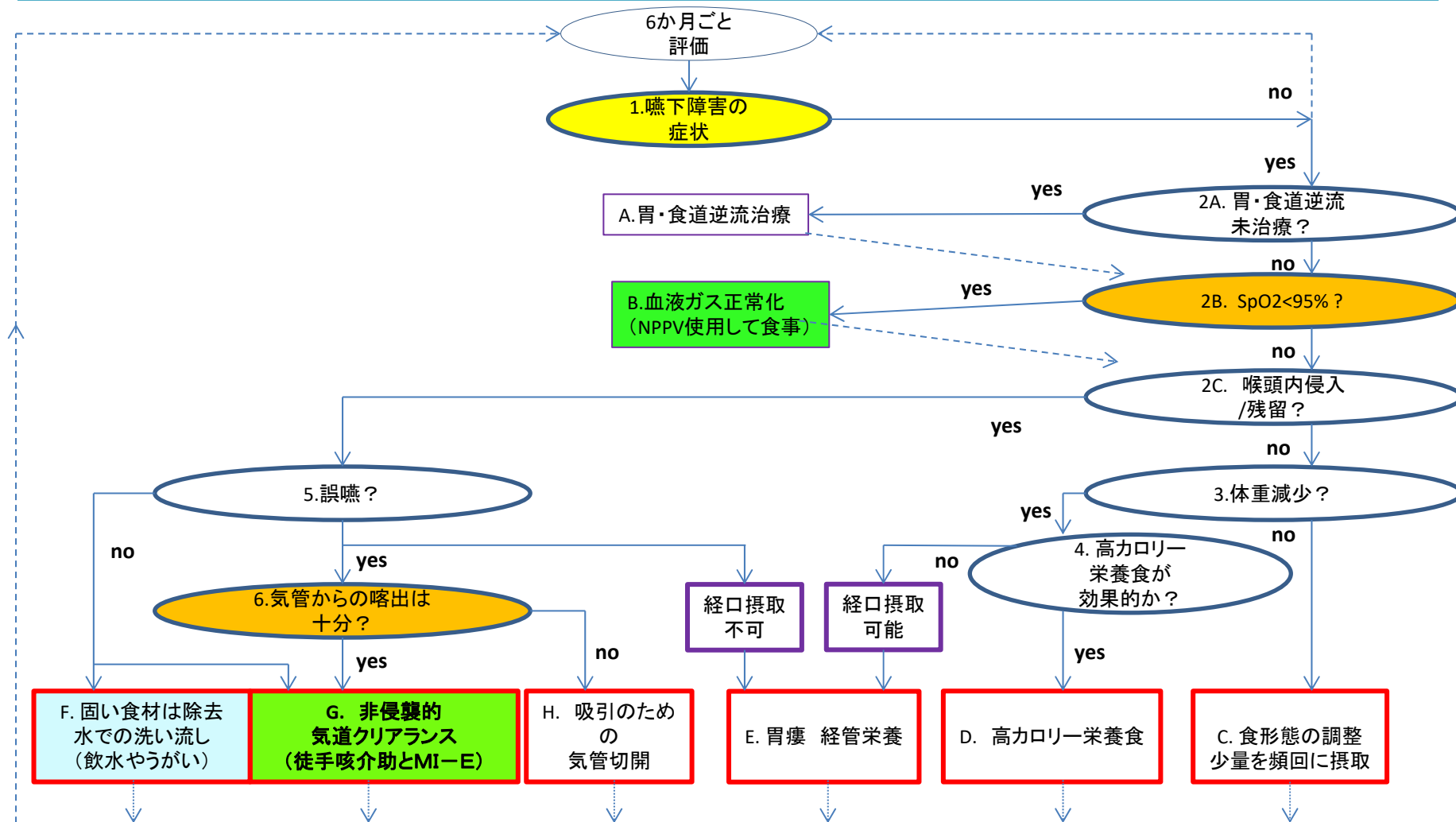
H19.6 食後NPPV追加

H20.6 NPPV下で食事

H20.2 昼間のNPPV時間増加



デュシェンヌ型筋ジストロフィーの嚥下障害マネジメント



Toussaint M, et al. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy: practical recommendations to guide management. *Disability and Rehabilitation* 2016;38, 2052–2062

終日NPPV患者は人工呼吸器搭載電動車いす : 救急蘇生バッグ携帯



人工呼吸器



(石川悠加 医学のあゆみ 2016:259:95-101, 別冊2017:p93-99)

小児期発症神経筋の呼吸ケアガイドライン(本邦)

(要約はインターネットで閲覧可:Mindsガイドラインセンター)

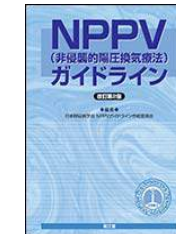
– 「神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーション」ガイドライン

: 日本リハビリテーション医学会 2014年



– 「NPPV」ガイドライン第2版

: 日本呼吸器学会 2015年



– 「デュシェンヌ型筋ジストロフィーのケア」ガイドライン

: 筋ジス研究小牧班・日本神経学会・日本小児神経学会
2014年



小児在宅人工呼吸療法マニュアル(本邦)

(日本呼吸療法医学会より3800冊限定販売、会員にHP公開)

- 一般社団法人日本呼吸療法医学会
小児在宅人工呼吸検討委員会編 2017年
- 改版予定(2020年)
 - : 小児から成人までの在宅人工呼吸マニュアル
(携帯型人工呼吸器／加温加湿器)
 - : 災害対策さらに充実(分冊にして)



在宅人工呼吸センター(ドイツ)モデル

人工呼吸器センター

ウィーニングセンター

- ・ICU
- ・ウィーニング ユニット
- ・在宅人工呼吸専門病棟



在宅人工呼吸センター(新)

- ・(ICU)
- ・気管切開専門病棟
- ・NPPV専門病棟

認定制度



認定制度予定

在宅人工呼吸(NPPV)を支える拠点が必要

慢性呼吸不全治療に対する気管切開人工呼吸およびNPPVに関するドイツのガイドライン Windisch W, et al. Respiration 96:66-97 (part 1), 171-203 (part 2), 2018

米国筋ジストロフィーネットワーク調査 :ガイドライン推奨の呼吸ケアを！



- ・筋ジストロフィーの統計研究(MD STARnet)
- ・12-17才で歩行不能なD/BMDおよび18才以上のDMD
 - :呼吸機能評価を年2回以上=50%以下
 - :覚醒時と睡眠時の低換気について年1回検査=67%以下
 - :機械による咳介助(MI-E)やNPPVで気管切開回避できない例あり
(29人中18人は急性呼吸不全のために気管切開、18歳以下多い)
- ・2002年英国神経筋センター:睡眠時NPPVで平均生存年令25.3才
(60年代14.4才)
- ・2012年に石川ら:終日NPPVとMI-Eにより50%生存年令が39.6才
- ・2004年に米国呼吸器学会でDMDの呼吸ケアのガイドライン
(NPPVの推奨)公表後 全米のDMD呼吸ケアの改善はわずか
- ・呼吸機能評価やMI-E使用低い→外来・入院の呼吸評価とケアを！

Andrews JG, et al. Respiratory care received by individuals with Duchenne muscular dystrophy from 2000 to 2011. *Resp Care* 2016; 61 :1349-59.

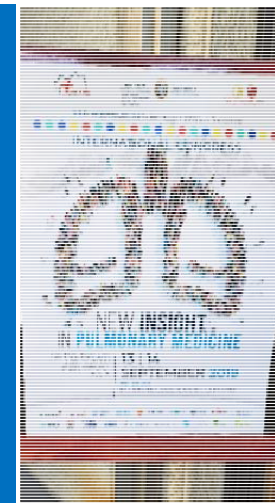
ロチェスター大学神経科、クリーブランド医療センター小児科、コーネル大学小児科



イタリア語版「非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル —神経筋疾患のための」

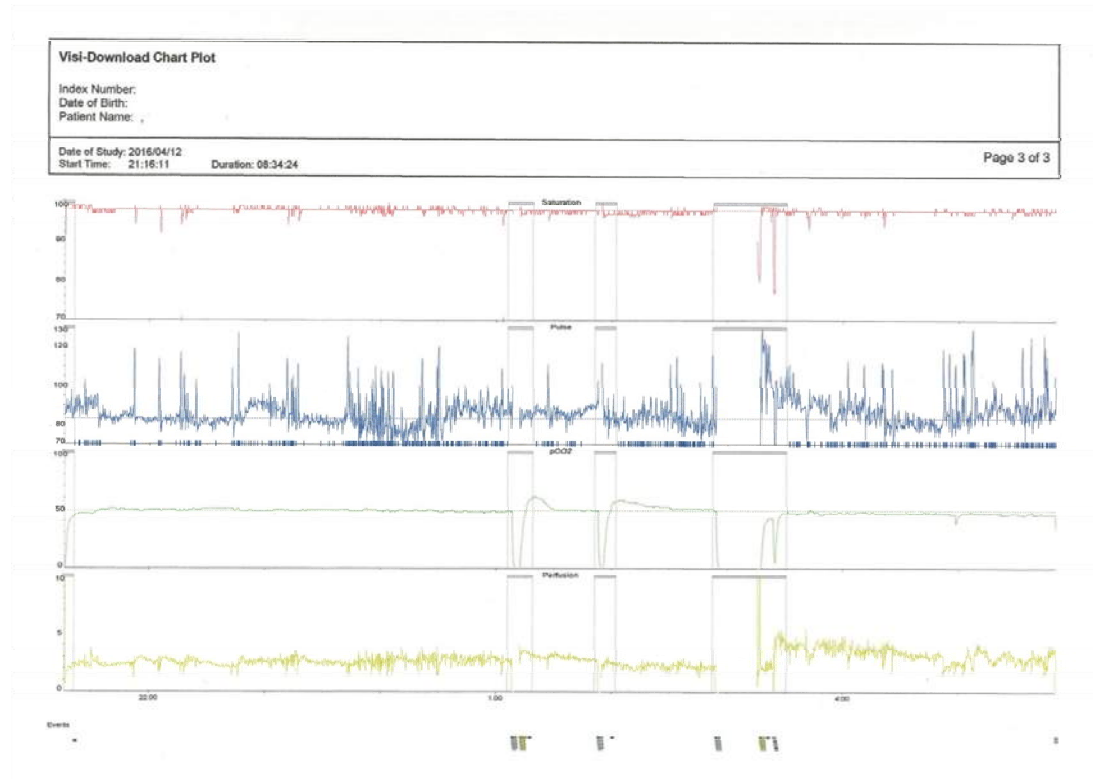
2015年4月～イタリアで発売

2018年 中国語訳(上海出版社)



2004年に日本発刊 2005年英語版
国立病院機構八雲病院スタッフ 患者 著

症例: 12才 デュシェンヌ型筋ジストロフィー 心筋症



肺活量=2050
mL

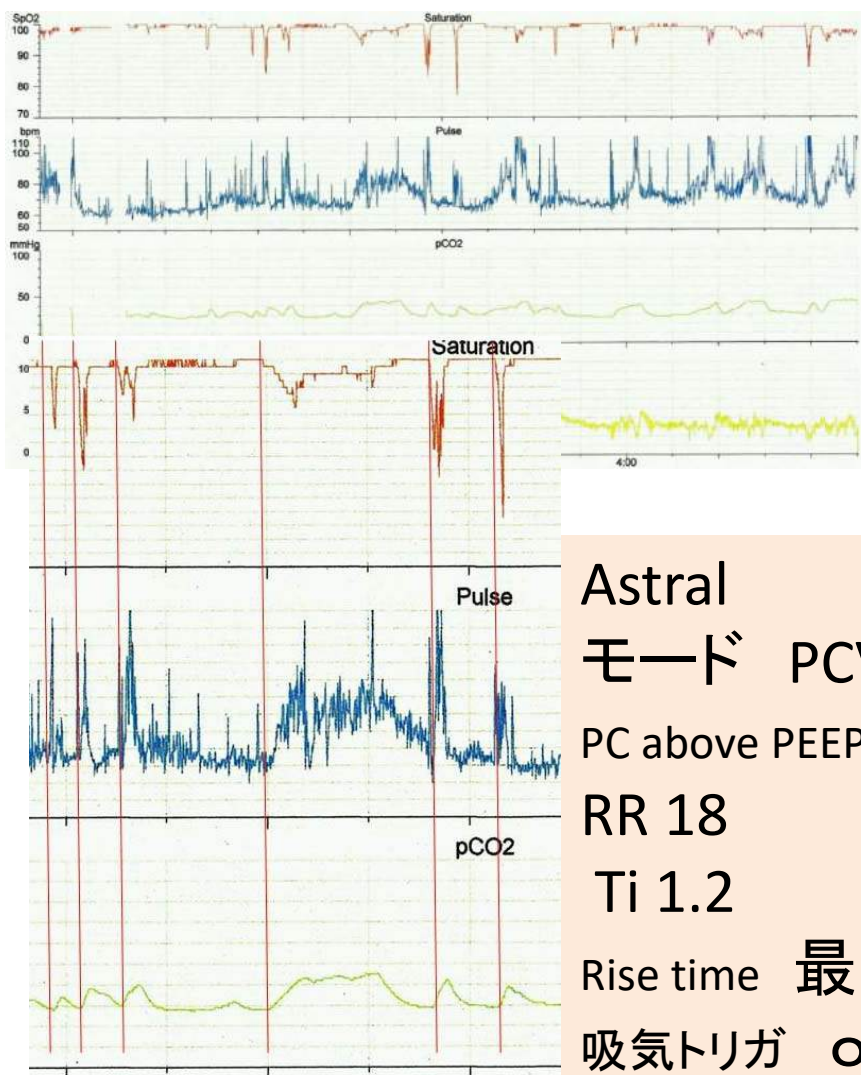
咳のピークフロー
(CPF)=175
L/min

SpO₂ : mean=98.06 min=92 desat=0%

TcCO₂ : mean 49.14 max=61 5th/95th=46/54

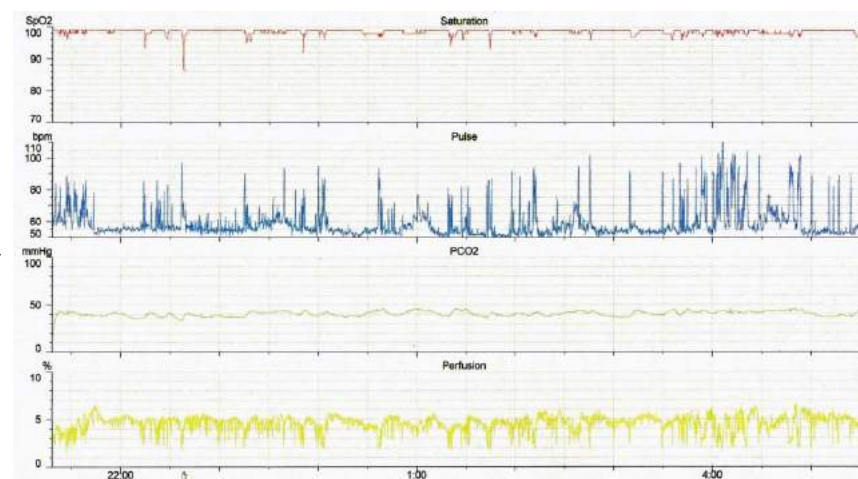
PR : mean=83.29

NPPVによるCO₂低下とSpO₂低下を認め NPPV調整



Astral
モード PCV
PC above PEEP 15
RR 18
Ti 1.2
Rise time 最小
吸気トリガ off

SpO₂ : mean=98.72 min=77 desat=0.55%
TcCO₂ : mean 33.64 max=45 5th/95th=28/44
PR : mean=72.44



Astral
モード PC
IPAP 12
EPAP 3
RR 16
Ti 1.3
吸気トリガ off



SpO₂ : mean=98.68 min=86 desat=0.07%
TcCO₂ : mean 40.26 max=45
5th/95th=37/44 PR : mean=57.33

神経筋疾患のNPPVで誘発される睡眠呼吸障害への対策の可能性

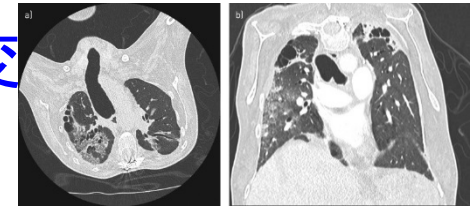
- 急速な上気道から肺へのエア流入により炭酸ガス分圧 ($P_{tc}CO_2$) が低下すると中枢性無呼吸と声門閉鎖に伴う急激な酸素飽和度低下および中途覚醒の可能性



- 「閉鎖式回路(呼気弁付き回路)の圧調節モード」
＝「量保障の圧サポート」の効果の可能性

ウルリッヒ型先天性筋ジストロフィー (コラーゲンVI関連ジストロフィー)に気胸多発

- 呼吸不全の原因: 胸郭の拘縮、脊柱側彎や前・後弯、横隔膜機能障害、肋間筋の筋力低下
- 気胸が多いことに着目
 - ①新生児・小児: 胸腔内圧の大きな変化の際に単発の気胸
 - ②成人: 再発する気胸、胸部CTで肺実質の病変
- 治療のチャレンジ: 予期して観察、胸腔チューブ挿入、胸膜癒着
- 経験に基づいた早期の肺病変発見と的確な介入を要する
(NPPVは生命維持に必要: 最高気道内圧を高くしない工夫 etc.)



Fraser KL, et al. Pneumothoraces in collagen VI-related dystrophy: a case series and recommendations for management. ERJ Open Res. 2017 Apr; 3(2). doi: [10.1183/23120541.00049-2017](https://doi.org/10.1183/23120541.00049-2017)
カルガリ大学、NIH、カルフォルニア大学

肺リクルートメント

最大強制吸気量(MIC)を得るための手段



VC:1200ml



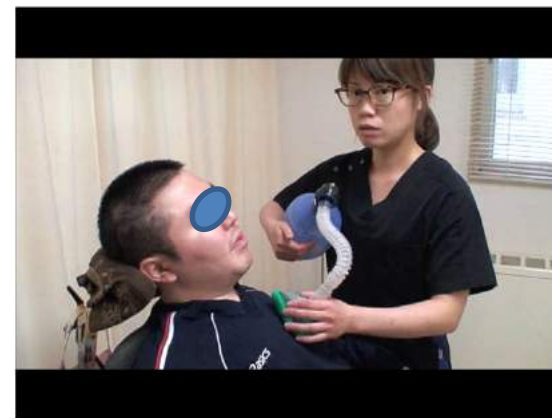
MIC:2400ml

Lung Volume Recruitment for paralytic/restrictive disorder. The Ottawa Hospital.
<http://www.irrd.ca/education/policy/LVR-policy.pdf>

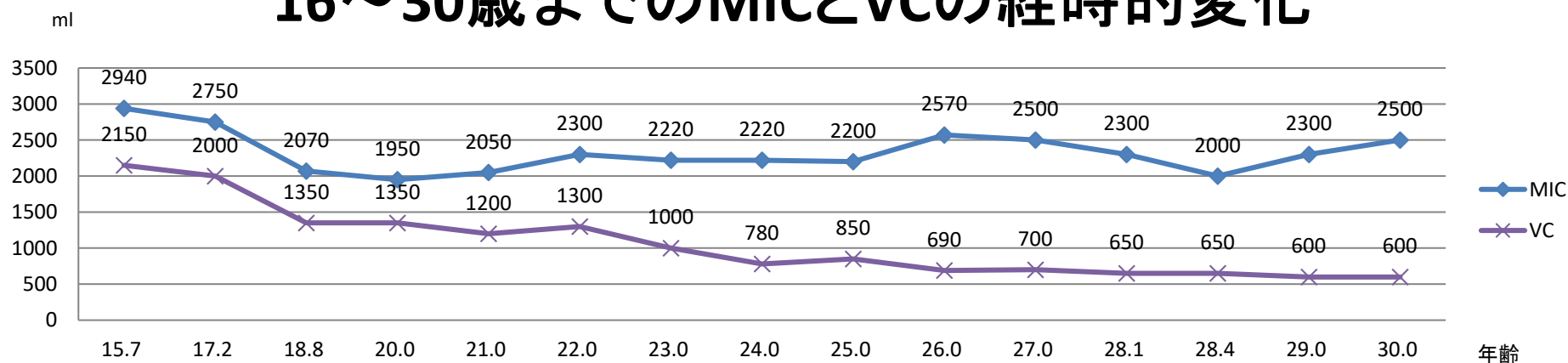
1日3回深呼吸をして 肺を健康に

吸気の方法

- ①救急蘇生バッグ
- ②NPPV(従量式エスタック、深呼吸設定)
- ③カフアシスト
- ④舌咽呼吸



16～30歳までのMICとVCの経時的変化



肺活量が低下しても、最大強制吸気量を維持することが重要

神経筋疾患に対する呼吸リハビリテーション動画

👉 検索「CANVent」

神経筋疾患に対する呼吸リハビリ手技を 動画で紹介!!

<http://www.canventottawa.ca/>



This website is developed in partnership with:



学校における学習環境調整



環境設定により
継続可能な活動手段を経験



将来をイメージ、選択肢を増やす



進行性の病態や障害があっても 自尊感情を育み 適切な社会参加を維持

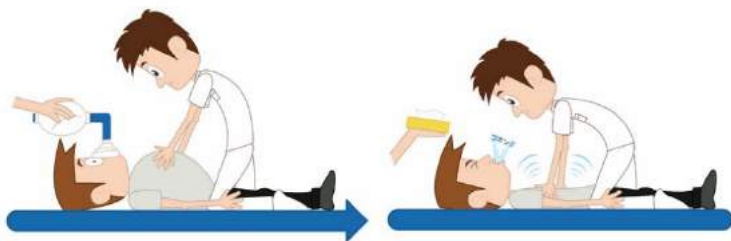


プール学習の前に 咳機能低下例への救急のABC講習会



水でむせた時に備え
徒手咳介助、カフアシスト、
救急蘇生バッグによる換気介助研修
(患者さんと周囲の皆の安全と安心)

咳の弱い筋ジス患者にとって
カフアシストはAED



「成育基本法」(平成30年12月14日公布、令和1年内施行)
: 居住する地域にかかわらず
科学的知見に基づく適切な成育医療等の提供



国際ガイドラインに基づく標準の呼吸リハビリテーションを適応し
生命とQOLを最高にできる環境作り
ひらけごま: www.hirake55.com



睡眠



スポーツ



ハロウィック水泳法



咳介助&深呼吸



食事



外出



学習



仕事