

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

Japanese Guidelines for Pulmonary Rehabilitation of Neuromuscular Disease and Spinal Cord Injury

監修

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

編集

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

診療ガイドライン委員会

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

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策定委員会

Japanese Guidelines
for Pulmonary Rehabilitation
of Neuromuscular Disease and Spinal Cord Injury
The 1st Edition

Supervised by

The Japanese Association of Rehabilitation Medicine

© 2014

All rights reserved

KANEHARA & CO., Ltd., Tokyo

Printed in Japan

はじめに

神経筋疾患と脊髄損傷という組み合わせは奇異に映るかもしれない。当学会の専門医試験でも、それらは異なる領域の疾患として扱われている。しかし、その呼吸障害の原因に関しては、呼吸筋麻痺ないし筋力低下という点で共通しており、アプローチの基盤は類似している。リハビリテーション医学は障害を扱い、患者・障害者の自立をはかることを特徴としており、この点でいえば共通した呼吸障害に対して、それに対処し自立をはかる手段を疾患横断的に記載することが今回のガイドライン策定のコンセプトであった。

非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）が登場して久しいが、この治療法が神経筋疾患や脊髄損傷に応用されるようになり、これらの患者の生存年齢、生活の質（QOL）は劇的に改善した。呼吸障害をきたす神経筋疾患患者や脊髄損傷患者は、四肢体幹の運動系にも重度の障害を併せもつことがほとんどであるため、患者・障害者自身の自立は困難なことが多い。しかし、患者・障害者自身とその家族・介護者が障害への対処法を習得すれば、家族・介護者を含めての自立に至ることが可能と考えられる。慢性閉塞性肺疾患をはじめとする他のタイプの呼吸障害をきたす疾患においても、運動療法と患者教育がリハビリテーションの二本の柱と考えられており、いかにその疾患を自己管理することが重要か説かれている。

ところが、神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーションにおいては、高度な技術を駆使し、患者・障害者の延命やQOLの向上につなげている施設がある一方、十分な対応ができる医療機関は実際には少ないことが現実である。そこで、まずは呼吸リハビリテーションに関する知識・技術を整理し、多くの施設で使えるようにまとめることが重要であると考えた。神経筋疾患・脊髄損傷については、わが国でも欧米でもすでに疾患別の呼吸管理、呼吸リハビリテーションに関するガイドラインが発刊されているが、両者を共通の障害という観点で整理したガイドラインはおそらく初めてではないかと考えている。学会監修のもと、本ガイドラインを手掛けた理由もそこにある。

ただ、これらの疾患は、実際には神経内科、呼吸器内科、小児科、整形外科、麻酔科、救命救急科をはじめ、多くの診療科で扱われており、他学会にも経験の深い医師が数多くおられる。そのため、今回は本ガイドラインに関連すると考えられた諸学会に対し、査読の形でご意見をお聞かせいただいた。短期間のお願いであったにもかかわらず、隅々まで目を通していただき、詳細かつ貴重なご指摘・ご意見をいただいた諸学会の先生方にこの場を借りて深甚なる感謝の意を表したい。

また、本ガイドライン策定にお力添えをいただいた当学会の里宇明元前理事長、水間正澄理事長をはじめ、各理事、代議員、会員の方々、初期にシンポジウムやアンケートにご協力いただいた学会内外の先生方にも深甚なる感謝の意を表したい。

2014年5月

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
策定委員会委員長 花山 耕三

作成委員一覧

◆監修

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

(理事長)

水間 正澄 昭和大学医学部リハビリテーション医学講座・教授

◆編集

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

診療ガイドライン委員会

(担当理事)

生駒 一憲 北海道大学病院リハビリテーション科・教授

(委員長)

辻 哲也 慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室・准教授

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

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策定委員会

(委員長)

花山 耕三* 川崎医科大学リハビリテーション医学教室・教授

(委員)

石川 悠加* 国立病院機構 八雲病院小児科・医長

植村 修* 国立病院機構 村山医療センターリハビリテーション科・医長

笠井 史人* 昭和大学医学部リハビリテーション医学講座・准教授

新藤恵一郎* 慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室

土岐 明子* 大阪府立病院機構 大阪府立急性期・総合医療センターリハビリテーション科・副部長

(協力委員)

川上 途行 慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室

小山 祐司 東海大学医学部附属大磯病院リハビリテーション科

濱田 哲 三菱京都病院呼吸器・アレルギー内科

古川 俊明 東海大学医学部附属八王子病院リハビリテーション科

*執筆者

目次

◇ 本ガイドラインについて	9
◇ 資料1 関連用語・略語一覧	15
◆ 総論	
◇ 1. 適応となる疾患	20
◇ 2. 呼吸機能障害と病理	22
◇ 3. 患者評価	24
▶ 3-1 症状と徴候	24
▶ 3-2 呼吸機能検査	25
1 必要とされる検査	25
2 検査時期	25
3 各指標の測定の実際	27
◇ 4. 呼吸リハビリテーションとして行われるべき介入	32
▶ 4-1 肺のコンプライアンスの維持	32
▶ 4-2 舌咽呼吸 (GPB)	33
▶ 4-3 肺拡張, 気道クリアランス	35
1 徒手による咳介助と機械による咳介助 (MI-E)	35
2 肺内パーカッションベンチレータ (IPV)	38
3 高頻度胸壁振動 (HFCWO)	40
4 陽・陰圧体外式人工呼吸器 (BCV)	41
5 呼吸筋トレーニング	43
▶ 4-4 非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV)	47
1 導入にあたって	47
2 機器	50
3 陽圧換気補助機器の設定条件	55
4 NPPV の導入	57
5 NPPV 施行中の対応	58
6 NPPV の長期管理	63
7 NPPV の離脱	64
8 SpO ₂ モニタによるフィードバック・プロトコル	64
9 上気道炎など急性呼吸不全増悪の治療	65

10	術前術後の管理	65
11	気管挿管と抜管	66
▶	付 体外式人工呼吸器	70
1	体外式陰圧人工呼吸器	70
2	間欠的腹部圧迫人工呼吸 (IAPV)	70
3	横隔膜ペーシング	71
◇	5. 気管切開と気管吸引	72
▶	5-1 気管切開	72
▶	5-2 気管吸引	75
1	気管吸引の適応と手技	75
2	気管切開チューブを介しての MI-E の使用	75
◇	6. 栄 養	77
▶	6-1 栄養管理	77
▶	6-2 嚥下障害	81
◇	7. 心理・社会・教育	84
▶	7-1 患者・家族への心理・社会的な問題について	84
▶	7-2 患者・家族・介護者への教育 (療養指導) に含まれる内容	86
▶	7-3 退院支援に含まれる内容	87
▶	7-4 社会参加 (外出含む)・就学・就労に必要な準備	89
◆	各 論	
◇	1. 脊髄性筋萎縮症 (SMA)	92
◇	2. 筋ジストロフィー	93
2-1	デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD)	93
2-2	ベッカー型筋ジストロフィー (BMD)	94
2-3	肢帯型筋ジストロフィー	94
2-4	顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー	95
2-5	エメリ・ドレフス (Emery-Dreifuss) 型筋ジストロフィー	95
2-6	先天性筋ジストロフィー	95
2-7	筋強直性ジストロフィー (myotonic dystrophy)	96
◇	3. ミオパチー	99
◇	4. ポリオ後症候群	101

◇ 5. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS)	102
5-1 呼吸障害の評価	102
5-2 呼吸管理	104
5-3 終末期の対応	105
◇ 6. 急性発症する神経筋疾患	110
6-1 ギランバレー症候群 (GBS)	110
6-2 重症筋無力症クリーゼ	111
◇ 7. 遺伝性ニューロパチー	113
◇ 8. 脊髄損傷	114
8-1 呼吸機能障害と病理	114
8-2 急性期の呼吸機能障害	114
8-3 気管切開	114
8-4 脊髄損傷における人工呼吸管理方法	115
8-5 非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV)	116
8-6 人工呼吸器離脱	117
◇ 9. その他の疾患	119
9-1 先天性重症筋無力症	119
9-2 ライソゾーム病	119
◇ 資料 2 呼吸機能障害に関する公的援助	120
◇ 索引	123

本ガイドラインについて

◆ 目的

神経筋疾患や脊髄損傷における非侵襲的陽圧換気療法（noninvasive positive pressure ventilation；NPPV）は、欧米はもとよりわが国でも普及しつつあるが、これには肺・胸郭のコンプライアンスの維持や気道の清浄化など肺の状態を良好に保つことを目的とした適切なりハビリテーションが重要であり、急性期から慢性期を通してこのような呼吸障害者の生活の質（quality of life；QOL）の向上と生命の維持につながるものとされている。

また、テクノロジーの進歩に伴い、このような呼吸障害者の行動範囲は拡大され、QOLの向上に寄与しているが、これにもリハビリテーションからの視点は欠かせない。しかし、実際の多くの医療現場では、このような疾患はむしろ稀少疾患であり、ノウハウの普及がなかなか進まない現実がある。

本ガイドラインの目的は、神経・筋の障害による呼吸機能障害について共通の推奨ラインを示すことで、稀少な疾患をもつより多くの患者や医療従事者に、呼吸リハビリテーション活用への認識を広めることであり、そこから、種々の神経筋疾患あるいは脊髄損傷に対応できる呼吸リハビリテーションのチーム医療が育つことを期待するものである。

◆ 最近のガイドライン—コンセンサス・ステートメントの動向

小児期発症の神経筋疾患で早期に呼吸ケアを要する代表的疾患であるデュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy；DMD）については、2004年に米国胸部医学会（American Thoracic Society；ATS）による「DMDの呼吸ケアのコンセンサス・ステートメント」¹⁾が、2007年には米国胸部医師学会（American College of Chest Physicians；ACCP）による「DMDの麻酔・鎮静における呼吸やその他のケアに関するコンセンサス・ステートメント」²⁾が発表された。

そして、これらのステートメントを軸にして、米国の疾病予防管理センター（Centers for Disease Control and Prevention；CDC）が作成を推進した「DMDの国際ガイドライン」が2010年に公表された³⁾。これは欧米の神経筋疾患患者会（Translational Research in Europe-Assessment and Treatment of Neuromuscular Diseases；TREAT-NMD）のホームページからダウンロード可能であり、各国語に翻訳された患者・家族版も掲載されている。

この呼吸ケアの考え方は他疾患にも応用され、脊髄性筋萎縮症（spinal muscular atrophy；SMA）⁴⁾、先天性筋ジストロフィーのケアのコンセンサス・ステートメント⁵⁾、ムコ多糖症のガイドライン⁶⁾でも非侵襲呼吸ケアが第一選択とされている。さらに最近では、英国呼吸器学会（British Thoracic Society；BTS）から、これらの筋力低下を呈する小児の呼吸ケアガイドラインが総論的に提唱された⁷⁾。筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis；ALS）では、米国神経学会（American Academy of Neurology；AAN）から呼吸管理を含めたガイドライン⁸⁾が示されており、NPPVの生命とQOL維持の有効性について述べられている。また、脊髄損傷においてもNPPV使用について述べたガイドライン⁹⁾が示されている。

なお、わが国においては、NPPVのガイドライン^{10, 11)}に神経筋疾患の項目が掲載されているほか、ALSのガイドライン¹²⁾にNPPVを含めた呼吸管理についての記載がある。

◆利用にあたっての注意点

本ガイドラインは、対象疾患患者の呼吸リハビリテーション活用の認識を広めることを目的としており、実際の診療でその指針に従うことを強制するものではない。現状では呼吸リハビリテーションが十分に普及していない事情に鑑み、総論の各項目に推奨される方法を記載したが、記載されていない管理方針が制限されるものではない。

本ガイドラインの記述の内容に対しては、公益社団法人 日本リハビリテーション医学会が責任を負うものとする。しかし、ガイドラインを適用するか否かの最終判断および治療結果に対する責任は治療担当者が負うべきものである。

◆対象とする患者

本ガイドラインの取り扱う疾患・障害は、神経筋疾患・脊髄損傷患者のうち、呼吸筋の麻痺、筋力低下に起因する呼吸障害を呈する患者、あるいはその可能性のある患者を対象とする。詳細は、本書の総論を参照されたい（⇒p20）。

◆対象とする利用者

本ガイドラインは、前述した疾患・障害を有する患者のリハビリテーション診療に携わる多職種の医療従事者（医師、看護師、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、臨床工学技士、管理栄養士、医療ソーシャルワーカーなど）を利用者として想定し、作成した。

◆作成過程

1. 作成の主体

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会が中心となり、そのリハビリテーションの普及を目的として「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策定委員会」が設置され、同学会の会員より本委員会の委員が選出された。また、文献の批判的吟味の過程においては、委員のほか、委員が指名した協力委員も関与した。

2010年3月31日に初回の委員会を開催し、2014年4月18日の委員会で最終案を完成した。

2. 作成の方法

本ガイドラインでは、作成に先立ち「第48回日本リハビリテーション医学会学術集会（赤居正美会長）」でシンポジウムを行った。また、本ガイドラインに関するアンケート調査を公益社団法人 日本リハビリテーション医学会会員や、その他、神経筋疾患の専門施設に勤務する医師などに対して行い、ガイドラインへの要望を吸い上げることに努めた。そのうえで、神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸管理、呼吸ケア、呼吸リハビリテーションに関する文献を、PubMed, Cochrane Library, PEDro, 医学中央雑誌、その他を利用して各委員および協力委員が検索し、それらの批判的吟味を行った。そして、その内容をもとに、ガイドラインの原案とエビデンステーブルを各委員が担当して作成した。

本ガイドラインの基本方針は次の通りとした。

- ①エビデンスに基づくガイドラインを目指すとともに、推奨される具体的な方法を記載する。
- ②神経筋疾患と脊髄損傷はいずれも呼吸筋の麻痺や筋力低下が呼吸障害となる疾患であり、基本的に疾患別の記述とはせず、共通する部分は総論にまとめ、特にそれぞれの疾患の特徴と思われる部分のみ各論に記載する。

表1 本ガイドラインで採用したエビデンス分類

レベル	内容
I a	RCTのメタアナリシス（RCTの結果がほぼ一様） ・ Meta-analysis (with homogeneity) of randomized control trials (RCTs)
I b	RCT ・ At least one randomized control trial (RCT)
II a	良くデザインされた比較研究（非ランダム化） ・ At least one well designed, controlled study but without randomization
II b	良くデザインされた準実験的研究 ・ At least one well designed, quasi-experimental study
III	良くデザインされた非実験的記述研究（比較・相関・症例研究） ・ At least one well designed, non-experimental descriptive study (example : comparative studies, correlation studies, case studies)
IV	専門家の報告・意見・経験 ・ Expert committee reports, opinions and / or experience of respected authorities

〔篠原幸人, 小川 彰, 鈴木則宏, 他編: 脳卒中治療ガイドライン 2009. 協和企画, 2009より引用改変〕

表2 本ガイドラインで採用した推奨グレード分類

グレード	内容
A	行うよう強く勧められる（少なくとも1つのレベルIの結果）
B	行うよう勧められる（少なくとも1つのレベルIIの結果）
C1	行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠がない
C2	科学的根拠がないので、勧められない
D	行わないよう勧められる

〔篠原幸人, 小川 彰, 鈴木則宏, 他編: 脳卒中治療ガイドライン 2009. 協和企画, 2009より引用改変〕

◆エビデンスの評価と採用基準

本ガイドラインでは、表1のエビデンスレベル分類を採用した。本分類は、『脳卒中治療ガイドライン 2009』で用いられたものであり、英国 Royal College of Physicians が採用した National Clinical Guidelines for Stroke の分類（1999年）に準じ、Oxford Centre for Evidence-based Medicine の分類（2001年）を一部取り入れたものである。

◆各項目の推奨グレードとその分類

各項目に推奨文を付し、表2の推奨グレードを使用した。本グレードは『脳卒中治療ガイドライン 2009』で用いられた分類に基づくものであり、推奨の強さは、エビデンスのレベル、エビデンスの数と結論のばらつき、臨床的有効性の大きさ、臨床上的適用性、害やコストに関するエビデンスを勘案して総合的に判断した。

◆呼吸リハビリテーション導入にあたって

1. 導入への障壁

神経筋疾患・脊髄損傷に対する呼吸リハビリテーションをいかに普及させるかが本ガイドラインのテーマであるが、その重要な手段となるNPPVや機械による咳介助（mechanical insufflation-exsufflation；MI-E）は、わが国より先行して使用されてきた欧米においても、その普及は不十分と考えられている。

米国（ボストン）、イタリア、スイス、ベルギー、英国（ロンドン）より、NPPVが活用されていない状況、活用率の病院差、地域差が報告されている¹³⁻¹⁹。病院でNPPV活用率が低い理由は、医師の知識不足、呼吸療法士（respiratory therapist；RT）の知識不足、機器の不備などであり、個々の病院での教育プログラムが重要とされている¹³。DMDの非侵襲的呼吸管理が進歩し、保険適応になっても、その専門のマネジメントができる医師は世界的に不足している²⁰。

Hess²¹は、Rogers²²のdiffusion-adoption modelを紹介し、NPPVの普及にそれを当てはめた論説を公表しているが、それによると普及の障壁は知識、態度、行動の3段階にそれぞれ存在する可能性があり、その具体例を示すとともに導入をより円滑に行うために必要な要素を提唱している。以下にそれを紹介するが、新たにこれらの技術の導入をはかる際の参考になれば幸いである。

2. 導入のために必要な要素

1) Clinical champion

導入の中心的役割を担いリーダーとして働く者が必要である。良き臨床家であり、その施設の状況をよく把握しており、もちろん呼吸リハビリテーションの知識と経験を兼ね備えていることが重要である。また、楽観的で諦めない粘り強い態度が必要である。技術的な面については、有効なリハビリテーションが機能している施設で実際に学ぶことをHess²¹は勧めている。

さらに、championと共に働くco-championが存在すればより有効である。

2) 知識とトレーニング

施設内での知識の伝達については、講義形式よりも1対1のトレーニングが有効とされている。

3) ガイドライン

導入におけるガイドラインの意義は、エビデンスと臨床をつなぐことにある。それは、行われる手技や概念を権威付けすることによって無用な摩擦を避けること、施設内の教育やプロトコル作りの資料として利用することである。

4) チームアプローチ

呼吸リハビリテーションに限らず、リハビリテーションはチームでの包括的アプローチを基本とする。下記の事項についてはいずれかの職種で分担して行う必要がある。

- ・マスク・フィッティング
- ・適切な人工呼吸器の選択と設定
- ・患者のモニタリング
- ・顔面の皮膚のケア

5) 質の向上

呼吸リハビリテーションの質の向上のため、それぞれのNPPV導入患者の状況をチェックするシステムをもつことが望ましい。

6) その他

- ・NPPVの導入には時間がかかるものであるが、徐々に効率上がる。
- ・設備、備品の十分な準備が、円滑な導入のためには重要である。
- ・すべての患者でNPPV導入が成功するわけではない。失敗率は20～40%という報告もある。

◆ガイドラインの妥当性に対する作成委員会外部からの評価

公益社団法人日本リハビリテーション医学会ホームページの掲示板機能を利用して、本ガイドライン原案を公開し、同医学会会員約1万人を対象に2014年3月20日～4月7日までの期間、外部審査を実施し、結果を校正に反映させた。

表3 外部査読・対象学会一覧*

1. 日本神経学会
2. 日本神経治療学会
3. 日本小児科学会
4. 日本小児神経学会
5. 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会
6. 日本呼吸療法医学会
7. 日本脊髄障害医学会
8. 日本理学療法士協会

*順不同

また、本ガイドラインと関係が深いと考えられる表3の学会に外部査読をお願いし、その結果を校正に反映させた。

◆資金

本ガイドライン作成に要した資金は、平成21～26年度 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会 会計の負担によるものである。

◆利益相反

各作成委員に本ガイドラインにおける利益相反について報告をしてもらったが、利益相反に該当する事実は認められなかった。

【文献】

- 1) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med. 2004; 170: 456-465.
- 2) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, 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 2007; 132: 1977-1986.
- 3) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol 2010; 9: 177-189.
- 4) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al: Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol 2007; 22: 1027-1049.
- 5) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al: Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. J Child Neurol 2010; 25: 1559-1581.
- 6) Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE: Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. Pediatrics 2007; 120: 405-418.
- 7) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al: Guidelines for respiratory management of children with neuromuscular weakness. Thorax 2012; 67: i1-i40.
- 8) Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al: Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73: 1218-1226.
- 9) Consortium for Spinal Cord Medicine: Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals. J Spinal Cord Med 2005; 28: 259-293.
- 10) 非侵襲的換気療法研究会 編：慢性呼吸不全に対する非侵襲的換気療法ガイドライン。Therapeutic Research 2004.
- 11) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会 編：日本呼吸器学会 Noninvasive Positive Pressure Ventilation (NPPV) ガイドライン。日呼吸会誌 2006; 44: 479-484.
- 12) ALS 治療ガイドライン作成小委員会 編：日本神経学会治療ガイドライン ALS 治療ガイドライン 2002. 臨神経 2002; 42: 669-719.
- 13) Maheshwari V, Paioli D, Rothaar R, et al: Utilization of noninvasive ventilation in acute care hospitals: a regional survey. Chest 2006; 129: 1226-1233.
- 14) Racca F, Berta G, Sequi M, et al: Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. Pediatr Pulmonol 2011; 46: 566-572.
- 15) Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, et al: Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2005; 172: 1032-1036.

- 16) Soudon P, Steens M, Toussaint M: A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Chron Respir Dis* 2008; 5: 87-93.
- 17) Toussaint M, Steens M, Wasteels G, et al: Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J* 2006; 28: 549-555.
- 18) Kohler M, Clarenbach CF, Bahler C, et al: Disability and survival in Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 320-325.
- 19) Chatwin M, Bush A, Simonds AK: Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Arch Dis Child* 2011; 96: 426-432.
- 20) Finder JD: A 2009 Perspective on the 2004 American Thoracic Society Statement, "Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy" . *Pediatrics* 2009; 123: S239-S241.
- 21) Hess DR: How to initiate a noninvasive ventilation program: bringing the evidence to the bedside. *Respirat Care* 2009; 54: 232-243.
- 22) Rogers E: *Diffusion of innovations*. Free Press, New York, 1995.

資料 1 ▶ 関連用語・略語一覧

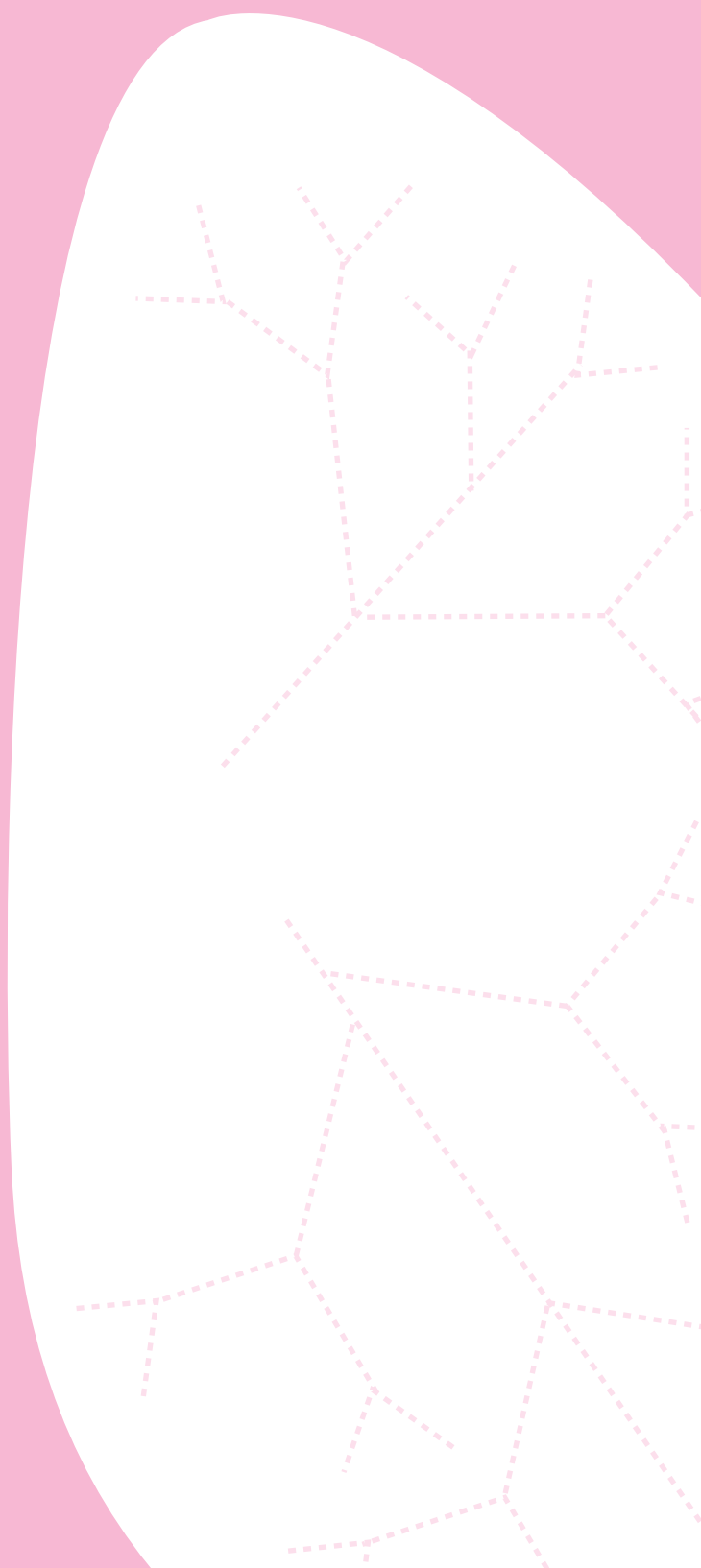
略語	欧文	和文	備考
A / C	assist control	補助 / 調節換気	換気モードの一種
ALS	amyotrophic lateral sclerosis	筋萎縮性側索硬化症	—
—	assisted coughing	咳介助	吸気および呼気による咳介助
BCV	biphasic cuirass ventilation	陽・陰圧体外式人工呼吸器	—
BiPAP	—	バイパップ	フィリップス・レスピロニクス社（米国）の携帯型人工呼吸器の商標登録（バイパップ）
BIPAP	biphasic positive airway pressure	二相性陽圧呼吸	ドレーグル社（ドイツ）のクリティカルケア型人工呼吸器エピタの換気モード
bpm	breath per minute	呼吸器回数 / 分	換気パラメータの 1 つ
BUR	back up rate	バックアップ換気回数	換気パラメータの 1 つ
CAH	chronic alveolar hypoventilation	慢性肺泡低換気	—
COPD	chronic obstructive pulmonary disease	慢性閉塞性肺疾患	—
CMV	controlled mechanical ventilation	調節換気	換気モードの一種
CPAP	continuous positive airway pressure	持続気道陽圧	換気モードの一種
CPF (⇔ PCF)	cough peak flow (⇔ peak cough flow)	咳のピークフロー	—
CPR	cardiopulmonary resuscitation	心肺蘇生術	—
DMD	Duchenne muscular dystrophy	デュシェンヌ型筋ジストロフィー	—
EHFO	external high frequency oscillatory ventilation	体外式高頻度振動換気	—
EPAP	expiratory positive airway pressure	低圧相 (⇔呼気圧)	換気パラメータの 1 つ
EtCO ₂ (⇔ PetCO ₂)	end-tidal CO ₂ tension	呼気終末炭酸ガス分圧	—
FA	flow assist	フローアシスト値	換気パラメータの 1 つ
FEV ₁	forced expiratory volume in one second	1 秒量	—
FiO ₂ (⇔% O ₂)	—	吸入酸素濃度	換気パラメータの 1 つ
FVC	forced vital capacity	努力性肺活量	—
% FVC	% forced vital capacity	予測努力性肺活量	—
—	flow	流量	換気パラメータの 1 つ
—	flow ramp	フロー波形	換気パラメータの 1 つ

略語	欧文	和文	備考
GPB	glossopharyngeal breathing	舌咽呼吸, カエル呼吸	—
HFCWO	high frequency chest wall oscillation	高頻度胸壁振動	—
HFOV	high frequency oscillatory ventilation	高頻度振動換気	—
HMV	home mechanical ventilation	在宅人工呼吸	—
HOT	home oxygen therapy	在宅酸素療法	—
IAPV	intermittent abdominal pressure ventilator	間欠的腹部圧迫人工呼吸	—
I / E	—	吸気時間 (I) と呼気時間 (E) の割合 (アイ・イー比)	換気パラメータの1つ
IPAP	inspiratory positive airway pressure	高圧相 (⇔吸気圧)	換気パラメータの1つ
IPAP max	inspiratory positive airway pressure maximum	最大吸気時間あるいはターゲットボリュームの最大吸気圧	人工呼吸器の機種による。換気パラメータの1つ
IPAP min	inspiratory positive airway pressure minimum	最大吸気時間あるいはターゲットボリュームの最小吸気圧	人工呼吸器の機種による。換気パラメータの1つ
% IPAP (⇔IT比)	—	吸気時間率	換気パラメータの1つ
IPPB	intermittent positive pressure breathing	間欠的陽圧呼吸法	—
IPV	intrapulmonary percussive ventilator	肺内パーカッションベンチレータ	—
IPPV	intermittent positive pressure ventilation	間欠 (的) 陽圧換気	—
I / T	—	吸気時間率 (アイ・ティー比)	換気パラメータの1つ
MAC	mechanically assisted coughing	徒手介助併用の機械による咳介助	—
Maxi P	—	最高圧	換気パラメータの1つ
MEP	maximal expiratory pressure	最大呼気圧	—
MIC	maximum insufflation capacity	最大強制吸気量	—
MI-E	mechanical insufflation-exsufflation	機械による咳介助	—
MIP	maximal inspiratory pressure	最大吸気圧	—
MVV	maximal voluntary ventilation	最大努力換気量	12秒最大換気量は12sMVV
NPPV (⇔NIPPV)	noninvasive positive pressure ventilation	非侵襲的陽圧換気療法	—
NIV (⇔NMV)	noninvasive ventilation (⇔ noninvasive mechanical ventilation)	非侵襲的人工呼吸	—
PACV	pressure assist / controlled ventilation	従圧式調節換気 (PCV) + 補助換気	換気モードの一種
PAV	proportional assist ventilation	比例補助換気	BiPAP ビジョン®などに搭載されている換気モード
PCV	pressure controlled ventilation	従圧式調節換気	換気パラメータの1つ

略語	欧文	和文	備考
PEEP	positive end-expiratory pressure	呼気終末陽圧	換気パラメータの1つ
PEF	peak expiratory flow	ピーク（呼気）フロー	—
PEG	percutaneous endoscopic gastrostomy	経皮的内視鏡的胃瘻造設術	—
PEmax	—	—	MEP と同義
PICU	pediatric intensive care unit	小児集中治療室	—
Plmax	—	—	MIP と同義
PIP	peak inspiratory pressure	最高気道内圧	換気パラメータの1つ
PS 圧	pressure support	プレッシャーサポート圧	IPAP – EPAP の値。換気パラメータの1つ
PSV	pressure support ventilation	圧支持換気	換気モードの一種
REM sleep	rapid eye movement sleep	レム睡眠	—
RIG (⇔ PRG)	radiological inserted gastrostomy (⇔ percutaneous radiologic gastrostomy)	エックス線透視下での胃瘻造設術	—
RR	respiratory rate	呼吸回数	換気パラメータの1つ
RT	respiratory therapist	呼吸療法士	米国の資格
—	rise time	ライズタイム (⇔ Ti ライズ)	換気パラメータの1つ
S モード	spontaneous mode	エスモード	換気モードの一種
SIMV	synchronized intermittent mandatory ventilation	同期的間欠的強制換気	換気モードの一種
SMA	spinal muscular atrophy	脊髄性筋萎縮症	—
SpO ₂	saturation of Hb with oxygen using pulse oximeter	酸素飽和度 (⇔パルスオキシメータで測定した酸素飽和度)	—
S / T モード	spontaneous / timed mode	エス / ティーモード	換気モードの一種
T モード	timed mode	ティーモード	換気モードの一種
TcCO ₂ (⇔ PtcCO ₂)	transcutaneous CO ₂ tension	経皮炭酸ガス分圧	—
Ti	inspiratory time	吸気時間	—
Ti ライズ	rise time	ライズタイム	換気パラメータの1つ
TPPV	tracheostomy positive pressure ventilation	気管切開による人工呼吸	—
TTdi	tension time index	横隔膜のテンション・タイム・インデックス	—
TV (⇔ Vt)	tidal volume	1 回換気量	換気パラメータの1つでもある
VA	volume assist	ボリュームアシスト値	換気パラメータの1つ
VAP	ventilator associated pneumonia	人工呼吸器関連肺炎	—
VC	vital capacity	肺活量	—
% VC	—	%肺活量	—
VCV	volume controlled ventilation	従量式調節換気	換気モードの一種
Vte	expiratory tidal volume	呼気 1 回換気量	—
Vti	inspiratory tidal volume	吸気 1 回換気量	—

総

論



神経筋疾患（表 1）や脊髄損傷の呼吸機能障害は，その疾患，重症度，年齢により大きく異なる¹⁻²²⁾（Ⅲ～Ⅳ）。症状もそれらの要素に加えて身体活動状況（移動手段など）によりさまざまである。共通する病態は，基本的には呼吸筋麻痺ないし筋力低下によるが，なかには慢性閉塞性肺疾患（chronic obstructive pulmonary disease；COPD）など閉塞性疾患やその他の肺実質の障害を合併する例もある。ここでは，呼吸筋の筋力低下による病態を主体とする疾患の呼吸リハビリテーションについて扱う^{23, 24)}（Ⅳ）。

表 1 呼吸リハビリテーションが適応になる主な神経筋疾患や障害

主な原因部位	疾患や障害
中枢神経	多発性硬化症
上位・下位運動ニューロン	筋萎縮性側索硬化症（ALS）
脊髄前角細胞	脊髄性筋萎縮症（SMA）
	ポリオおよびポリオ後症候群
脊 髄	高位脊髄損傷
末梢神経	ギラン・バレー症候群（GBS）
	ニューロパチー
	両側性の横隔膜麻痺，ライソゾームの一部（ムコ多糖症など）
神経筋接合部	重症筋無力症
筋	筋ジストロフィー（デュシェンヌ型，肢帯型，顔面肩甲上腕型など）
	先天性筋ジストロフィー（福山型，ウルリヒ型，メロシン欠損型など）
	ミオパチー〔先天性，代謝性，全身性疾患（癌性，悪液質・神経性食思不振症，薬剤性）など〕，ライソゾームの一部（ポンペ病など）

【文 献】

- 1) Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M: Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. Eur Respir J 2009; 34: 444-451. (Ⅳ)
- 2) Bach JR: Pulmonary Rehabilitation in Neuromuscular Disorders. Seminars in Respiratory Medicine 1993; 14: 515-529. (Ⅳ)
- 3) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol 2010; 9: 177-189. (Ⅳ)
- 4) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170: 456-465. (Ⅳ)
- 5) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, 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 2007; 132: 1977-1986. (Ⅳ)
- 6) Tzeng AC, Bach JR: Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118: 1390-1396. (Ⅲ)
- 7) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al: Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol 2007; 22: 1027-1049. (Ⅳ)
- 8) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al: Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. J Child Neurol 2010; 25: 1559-1581. (Ⅳ)
- 9) Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE: Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. Pediatrics 2007; 120: 405-418. (Ⅳ)
- 10) Panitch HB: The pathophysiology of respiratory impairment in pediatric neuromuscular diseases. Pediatrics 2009; 123: S215-S218. (Ⅳ)

- 11) Sharma GD: Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. *Pediatrics* 2009; 123: S219-S221. (Ⅳ)
- 12) Katz SL: Assessment of sleep-disordered breathing in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics* 2009; 123: S222-S255. (Ⅳ)
- 13) Boitano LJ: Equipment options for cough augmentation, ventilation, and noninvasive interfaces in neuromuscular respiratory management. *Pediatrics*. 2009; 123: S226-S230. (Ⅳ)
- 14) Kravitz RM: Airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 2009; 123: S231-S235. (Ⅳ)
- 15) Benditt JO: Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in neuromuscular disease. *Pediatrics* 2009; 123: S236-S238. (Ⅳ)
- 16) Schroth MK: Special considerations in the respiratory management of spinal muscular atrophy. *Pediatrics* 2009; 123: S245-S249. (Ⅳ)
- 17) Bimkrant DJ: The American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Pediatrics* 2009; 123: S242-S244. (Ⅳ)
- 18) Finder JD: A 2009 perspective on the 2004 American Thoracic Society statement, “respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy” . *Pediatrics* 2009; 123: S239-S241. (Ⅳ)
- 19) Bach JR: Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2012; 35: 72-80. (Ⅳ)
- 20) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. *Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy* 2010; 46: 24-32. (Ⅳ)
- 21) Calvert LD, McKeever TM, Kinnear WJ, et al: Trends in survival from muscular dystrophy in England and Wales and impact on respiratory services. *Respir Med* 2006; 100: 1058-1063. (Ⅲ)
- 22) Racca F, Berta G, Sequi M, et al: Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46: 566-572. (Ⅲ)
- 23) Bach JR: Noninvasive respiratory management and diaphragm and electrophrenic pacing in neuromuscular disease and spinal cord injury. *Muscle Nerve* 2013; 47: 297-305. (Ⅳ)
- 24) Ishikawa Y, Bach JR: Physical medicine respiratory muscle aids to avert respiratory complications of pediatric chest wall and vertebral deformity and muscle dysfunction. *Eur J Phys Rehabil Med* 2010; 46: 581-597. (Ⅳ)

推奨

* 神経筋疾患や脊髄損傷は、呼吸不全をきたしやすく、早期から呼吸リハビリテーションの適応を考慮するように勧められる (C1)。

解説

すべての神経筋疾患や高位の脊髄損傷は呼吸不全をきたし得る。運動機能と呼吸機能が連動している疾患であっても、(歩行可能な時期など) 早期から横隔膜機能障害を呈する疾患もある¹⁻³⁾ (IV)。

神経筋疾患の呼吸機能障害は呼吸筋の機能不全による換気障害^{4, 5)} (III~IV) が主体であるが、肺や気道の病変を合併することがあり、病態を把握したうえで治療する^{4, 6)} (III~IV)。

◆呼吸障害の病理

呼吸筋の筋力低下が呼吸障害の主因である^{5, 7)} (IV)。表2に示した3つの呼吸筋グループについて、下記のように考慮する必要がある⁶⁾ (IV)。

1. 吸気筋力低下により起こる事象

- ・速く浅い呼吸 (rapid shallow breathing) となり、胸郭の弾性消失、微小無気肺をきたす。そうになると、呼吸仕事量が増大し、低換気 (低酸素血症や高CO₂血症をきたすような) につながる。
- ・微小無気肺に伴い、換気 / 血流不均衡をきたし、低酸素血症を認めることがある。
- ・睡眠時に低換気を認める。
- ・咳が弱くなる。

表2 3つの呼吸筋グループ

1. 吸気筋：横隔膜、外肋間筋 (努力吸気時は胸鎖乳突筋、前斜角筋、中斜角筋、後斜角筋)
2. 呼気筋：通常は動かない (努力呼気時には内肋間筋、腹直筋、内腹斜筋、外腹斜筋、腹横筋)
3. 咽頭と喉頭の筋

[文献6) より引用改変]

表3 呼吸機能障害を助長する他の因子

- ・脊柱側彎・前後彎や胸郭変形
- ・低栄養
- ・心不全
- ・発達遅滞
- ・上気道狭窄や変形 (肥満、頸部変形)
- ・便秘
- ・十分にフィットしていない体幹装具や車いす

2. 呼吸筋力低下により起こる事象

- ・咳が弱くなり、無気肺や肺炎をきたし、低酸素血症や高 CO₂ 血症につながるとともに、呼吸仕事量を増大させる。

3. 咽喉頭機能低下により起こる事象

- ・睡眠呼吸障害（喉頭開大筋の筋力低下により、睡眠中の上気道の抵抗が上昇）、低換気をきたし、高 CO₂ 血症や低酸素血症を認める。
 - ・嚥下機能低下のため誤嚥し、低換気や肺炎を引き起こす。
 - ・咳が弱くなる。
- また、そのほかにも呼吸機能障害を助長する因子がある（表 3）。

【文献】

- 1) Panitch HB: The pathophysiology of respiratory impairment in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics* 2009; 123: S215-S218. (IV)
- 2) Katz SL: Assessment of sleep-disordered breathing in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics* 2009; 123: S222-S225. (IV)
- 3) Gozal D: Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 141-150. (IV)
- 4) Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, et al: Mechanism of CO₂ retention in patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 117: 447-453. (III)
- 5) Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, et al: Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004; 29: 5-27. (IV)
- 6) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. *Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy* 2010; 46: 24-32. (IV)
- 7) Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, et al: Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anestesiologica* 2010; 76: 51-62. (IV)

3

患者評価

▶ 3-1 症状と徴候

推奨

* 肺胞低換気症状はその患者の年齢、移動能力などにより異なり、注意深く診察するよう勧められる (C1)。

解説

肺胞低換気の症状と徴候は、その患者の年齢、移動能力により異なる¹⁾ (IV)。

1) 歩行できる患者

換気を維持する能力が低下すると、労作性呼吸困難を訴える。その後、朝の頭痛、疲労、睡眠障害、昼間の眠気などが起こる¹⁾ (IV)。

2) 歩行できない患者

症状が出現するのは、呼吸器感染のときに不安、入眠困難、呼吸困難を訴えるだけで、普段はほとんど症状が自覚されない。このため、多呼吸、声の小ささ、鼻声、呼吸補助筋の使用、チアノーゼ、顔面紅潮あるいは蒼白、気道分泌物増加など、慢性肺胞低換気症状および徴候 (表4) がないかを観察する。傾眠や混乱はCO₂ナルコーシスの徴候である。

3) 2歳以下の患者

2歳以下の患者は、呼吸筋力が弱いことによる典型的な呼吸困難は必ずしも呈さない²⁾ (IV)。頻呼吸と陥没呼吸は呼吸障害の重要な徴候であるが必ずしも認められるとは限らない²⁾ (IV)。症状を訴えない小児では、体重減少や体重増加不良 (成長障害)、泣き声が弱い、効果的な咳ができない、食べ物や唾液が喉につまる、繰り返す気道感染症、気道の過敏性、奇異呼吸、不眠、頻回に覚醒、日中の活気不良、頻脈、発汗過多などが最初にあらわれる徴候である²⁾ (IV)。

表4 慢性肺胞低換気症状および徴候

<ul style="list-style-type: none"> ・ 疲労、息苦しさ、朝または持続性頭痛、朝の倦怠感・食欲不振、昼間の眠気、睡眠時に頻回の覚醒や体位交換要求、呼吸困難などの悪夢 ・ 集中力低下、イライラ感、不安、学習障害、学業成績低下、記憶障害 ・ 筋肉痛、性欲低下 ・ 呼吸障害による心不全徴候や症状としての発汗や頻脈、下腿浮腫 ・ 嚥下困難、上気道分泌物の増加、言葉が途切れがち、移動時や食事時のチアノーゼ ・ 胸腹部の呼吸パターンの異常、頸部前屈筋力の弱体化 ・ 体重減少 (増加不良)、肥満
--

【文献】

- 1) Bach JR, Alba AS: Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. Chest 1990; 97: 52-57. (IV)
- 2) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al: Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. J Child Neurol. 2010; 25: 1559-1581. (IV)

▶ 3-2 呼吸機能検査

1 必要とされる検査

下記の検査が病態の把握のために必要とされる¹⁾ (Ⅳ)。

- ①肺活量 (vital capacity ; VC)
- ②咳のピークフロー [cough peak flow (CPF) または peak cough flow (PCF)]
- ③最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity ; MIC)
- ④酸素飽和度 (SpO₂) (図 1)
- ⑤経皮または呼気終末炭酸ガス分圧 [transcutaneous CO₂ tension (TcCO₂) または end-tidal CO₂ tension (EtCO₂)]

2 検査時期

各検査は下記の状況、頻度で必要とされる¹⁻⁴⁾ (Ⅳ)。

◆慢性期

1. 覚醒時検査^{1, 2, 5)} (Ⅲ~Ⅳ)

1) 歩行できる患者

VC は年に 1 回, SpO₂ は適宜測定する。低換気が疑われる場合は, TcCO₂ または EtCO₂ を適宜測定する。

2) 歩行できない患者

VC, CPF は年に 1~2 回, SpO₂ は適宜測定する。TcCO₂ または EtCO₂ は, 低換気が疑われ VC < 50% の場合, NPPV 使用時には年に 1~2 回測定する。MIC は, 12 歳以上で VC < 1,500mL か, %肺活量 (% VC) < 50% の場合年に 1~2 回測定する。介助咳の CPF は, 12 歳以上で CPF < 270L / 分, 12 歳以下で咳機能低下が疑われる場合に年に 1~2 回測定する。

2. 睡眠時検査

SpO₂^{6, 7)} (Ⅲ), TcCO₂ または EtCO₂ (可能な限り) を, 肺胞低換気症状および徴候出現時, % VC < 40% (10 代以上の成人では VC < 1.25L) または EtCO₂ > 45mmHg または SpO₂ < 95%

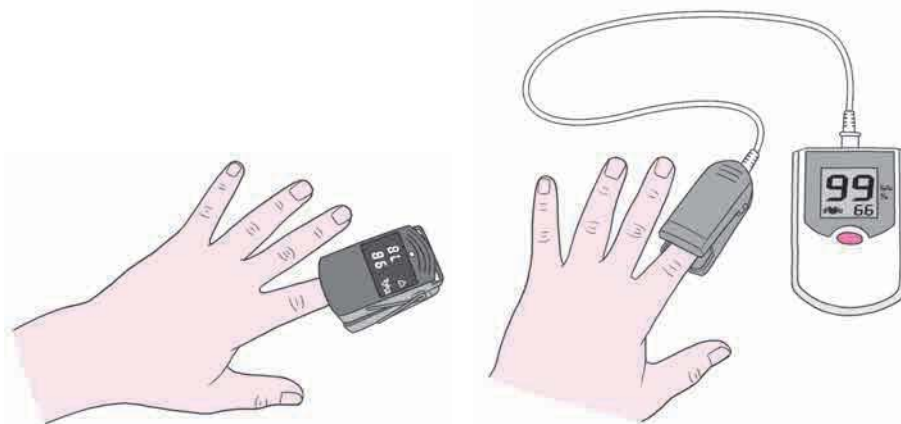


図 1 パルスオキシメータ

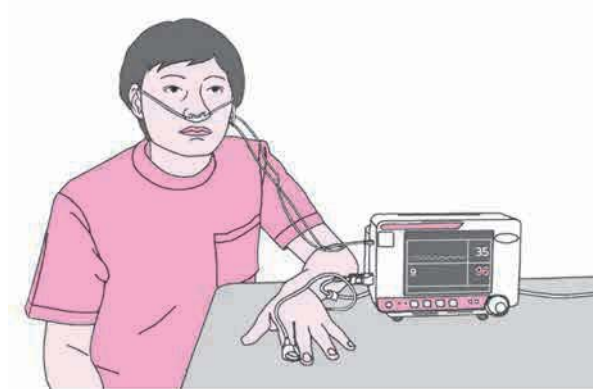


図2 EtCO₂ モニタおよび SpO₂ 測定の様子



図3 TcCO₂ モニタと測定の様子

の場合、座位に比べて仰臥位の VC が 7% 以上低い場合に 1 回評価を行う（その後は、呼吸症状や年 1 回の呼吸機能検査に基づいて、必要に応じて睡眠時検査を行う）。

◆急性期

1. SpO₂^{3, 8)} (IV)

脊髄損傷受傷後 1 週間以内の場合、介助の CPF < 270L / 分かつ上気道炎罹患時あるいは全身麻酔や鎮静剤投与がなされている場合、常時モニタする。

2. VC, CPF, TcCO₂ または EtCO₂^{3, 8)} (IV)

12 歳以上で VC < 1,500mL か % VC < 50% の時は MIC, 12 歳以上で CPF < 270L / 分, 12 歳以下で咳機能低下が疑われる場合は介助の CPF を、脊髄損傷受傷後 1 週間は 8 時間ごと、上気道炎で入院時は入院時に測定し、その後は適宜評価する。全身麻酔や鎮静剤投与時は術前（投与前）と術後（投与後）に評価する。

TcCO₂ または EtCO₂ はオプションで測定する（図 2, 3）。酸素付加した NPPV 使用時はできるだけ頻回に測定するが、NPPV 使用時はできれば TcCO₂ を評価する。

推奨

1. 呼吸機能検査は、年 1 回と症状や徴候出現時に行うよう勧められる (C1)。
2. 測定項目は、VC, CPF, MIC, SpO₂ と TcCO₂ または EtCO₂ である。急性期や測定機器がない場合には、血液ガス分析を行う (C1)。
3. 必要に応じて、睡眠時にも SpO₂ と TcCO₂ または EtCO₂ を測定する (C1)。

解説

呼吸機能検査は一般に 6 歳以上の理解度を要するため、DMD などの神経筋疾患では、知的及び発達障害の影響を受けることがある⁹⁾ (III)。

動脈血液ガス分析は、肺実質に病変のない安定した患者では必要ない⁴⁾ (IV) が、非侵襲的な測定機器がない場合は実施する。25% の患者は、動脈血液ガス採取の際に不安や痛みにより過換気になる¹⁰⁾ (IV)。

睡眠時の SpO₂ および TcCO₂ または EtCO₂ モニタは、データが蓄積されるものが望ましい。

EtCO₂は、鼻や口からの呼気をモニタするもので、呼気流量がある程度保たれていれば、肺胞内CO₂分圧を反映し、それはPaCO₂に近似する¹¹⁾ (Ⅳ)。しかし、呼気流量が著しく低い場合は、呼気ガスが大気中のCO₂と混和し、肺胞内CO₂分圧をうまく反映しないことがある。VC低下、換気・血流不均衡、NPPV使用中には、EtCO₂は、PaCO₂よりかなり低値を示すので注意する。TcCO₂は、皮下の毛細血管から拡散しているCO₂分圧を測定することで、PaCO₂を推定する装置である。TcCO₂は換気・血流不均衡、VC低下、NPPV使用中でもEtCO₂と違い、それらの影響を受けずにPaCO₂を推定できる。ただし、高価である。

最大吸気圧 (maximal inspiratory pressure ; MIP) と最大呼気圧 (maximum expiratory pressure ; MEP) はよい指標であるが、VCが測定できれば必ずしも必要ではない¹²⁻¹⁵⁾ (Ⅲ～Ⅳ)。ALS以外の疾患では、sniff nasal pressure (SNP) も、VC以上の指標にはならない¹⁴⁻¹⁶⁾ (Ⅲ～Ⅳ)。

睡眠ポリグラフは、VCが正常で症状のある患者で、SpO₂低下やCO₂上昇が著明でないが、慢性肺泡低換気症状〔⇒表4 (p24)〕があり、睡眠呼吸障害が疑われる場合に行うものであり⁷⁾ (Ⅲ)、神経筋疾患や脊髄損傷では、一般臨床において適応になることは少ない⁴⁾ (Ⅳ)。

3 各指標の測定の実際

A 肺活量 (VC)

吸気肺活量でも努力呼気肺活量でもよい^{1, 17, 18)} (Ⅳ)

方法

- ・ベッドサイドか診察室でスパイロメータをフェイスマスクかマウスピースに接続して測定することでよい。
- ・スパイロメータとしては、簡易流量計 (図4) などが用いられる。
- ・座位と仰臥位で測定 (図5) することが望ましい。また、体幹装具を装着している場合は、着けた状態とはずした状態で測定する。

推奨

* VC測定は座位と仰臥位の2姿勢で測定することが勧められる (B)。

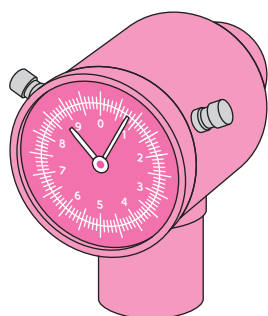


図4 簡易流量計



図5 呼気量測定 (簡易流量計)



図6 救急蘇生バッグによる送気
(最大強制深呼吸の手段)



図7 MI-Eによる送気

解説

体幹装具については、よくフィットした装具を着けている場合は、VCははずしているときより増加する。逆に、合わない装具を着けているときは、はずしているときよりVCが低下する¹⁹⁾ (Ⅳ)。座位に比べて仰臥位のVCが7%以上低い場合、横隔膜の筋力低下を示唆し、夜間低換気が予想される¹⁹⁾ (Ⅳ)。努力呼気時に1秒率がどれも下がっている場合、閉塞性換気障害が関与している。これは神経筋疾患の典型例ではないが、喘息やCOPDの診断のきっかけになることがある。

B 最大強制吸気量 (MIC)

方法

気道内に送気後、声門を閉じて3~5秒程度溜めた(エアスタック)後、空気をはき出す^{20, 21)} (Ⅲ)。検査の際は、呼出された空気量を、フェイスマスクかマウスピースに接続した簡易流量計で測定する [⇒図5 (p27)]。

注

- ・エアスタックは、救急蘇生バッグや従量式人工呼吸器により肺に送られた空気を、声門を閉じて肺に最大限まで溜めることである。

肺内への送気は、舌咽呼吸 (glossopharyngeal breathing ; GPB)、救急蘇生バッグによる送気 (図6)、NPPV [従量式調節換気 (volume controlled ventilation ; VCV)] で2~3回 (できる回数まででよい) 吸気 (60cmH₂O以上の圧がかかるように)、MI-Eの吸気 (図7) などの方法による²²⁾ (Ⅳ)。

注

- ・鼻のインターフェイスやリップシールは、マウスピースをくわえるのに十分な口唇の力がない患者に、エアスタックを行うのに用いられる。
- ・咽喉頭機能低下により、エアスタックができない患者では、MICを測定することができない。
- ・MICとして測定はできないが、他動的に肺に送気をして、本人のVC以上に肺を膨らませて一定時間保持することは、呼気弁をブロックした救急蘇生バッグで受動的に吸気を得るか、MI-Eの吸

気により可能である。

推奨

*% VCが50%以下（成人では、VC < 1,500mLくらい）に低下したら、MICを測定するよう勧められる（C1）。

解説

MICがどれくらいVCより多いか（MIC - VC）は、VCが低下した患者の肺・胸郭の柔軟性を示すとともに客観的に声門の機能を評価し、咽喉頭機能が非侵襲的方法を使うことができる程度に健康に保たれているかを示す²⁰⁻²³（Ⅲ～Ⅳ）。

C 咳のピークフロー（CPFまたはPCF）

方法

- ・咳の流量を、フェイスマスクかマウスピースを介して簡易なピークフローメータ（図8）で測定する²⁴（Ⅲ）（図9）。
- ・患者が使用できるピークフローメータであればいずれでもよい。
- ・筋力低下がありマウスピースをくわえられない患者では、フェイスマスクに接続して測定する。

推奨

1. CPFを測定するよう勧められる（B）。
2. 12歳以上の指標として、CPF < 270L/分か、% VCが50%以下（成人では、VC < 1,500mLくらい）になれば咳介助によるCPFを測定するよう勧められる（C1）。

解説

CPFは患者の気道分泌物喀出能力の指標であり、12歳以上の指標では、CPFが平常時160L/分、上気道炎や誤嚥時は

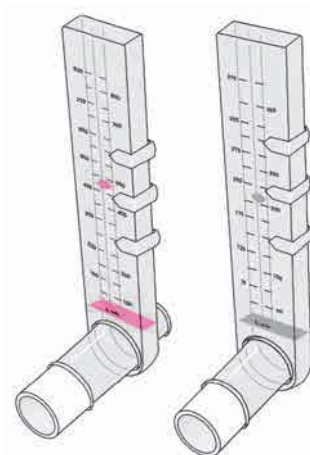


図8 ピークフローメータ



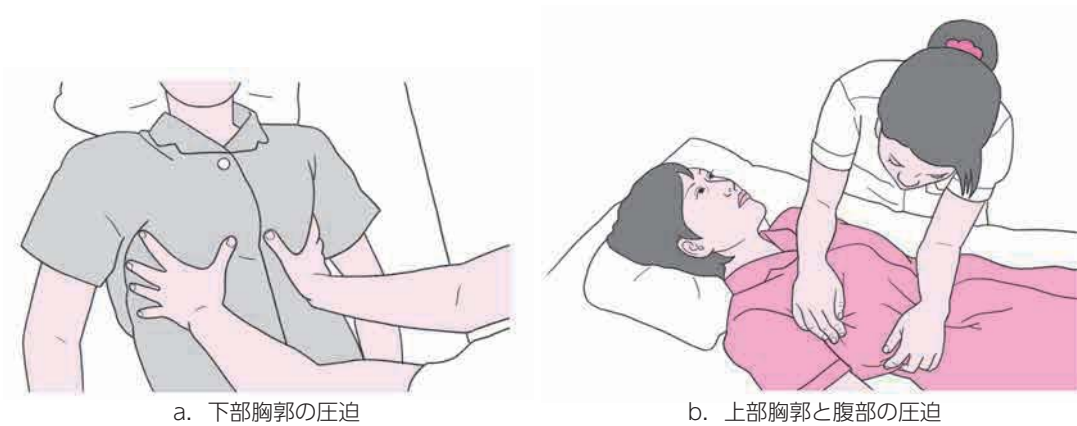
a. マウスピース使用

b. フェイスマスク使用

図9 CPF測定



図 10 呼気介助による CPF 測定



a. 下部胸郭の圧迫

b. 上部胸郭と腹部の圧迫

図 11 徒手による圧迫介助

270L/分であれば気道分泌物や異物を喀出できる^{24, 25)} (Ⅲ)。これ以下では、適切な徒手や機械による咳介助をしなければ、気道感染や呼吸困難に陥りやすくなる^{25, 26)} (Ⅲ)。

ピークフロー (peak expiratory flow) とは異なる^{5, 27)} (Ⅲ) CPF < 270L/分か、VC < 1,500mL になれば、咳介助による CPF を併わせて測定する²⁸⁾ (Ⅲ) (図 10)。

CPF の小児から思春期 (4~18 歳) の標準値が報告されている²⁹⁾ (Ⅲ)。

注

- ・徒手による咳介助は、送気された空気を最大限まで肺に溜めた後 (吸気介助: MIC を得る方法のどれでもよい)、声門を開くと同時に、胸部や腹部を圧迫する (呼気介助) (図 11)。

【文献】

- 1) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177-189. (Ⅳ)
- 2) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465. (Ⅳ)
- 3) Bach JR: Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2012; 35: 72-80. (Ⅳ)
- 4) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. *Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy* 2010; 46: 24-32. (Ⅳ)
- 5) Suárez AA, Pessolano FA, Monteiro SG, et al: Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81: 506-511. (Ⅲ)
- 6) Phillips MF, Smith PE, Carroll N, et al: Nocturnal oxygenation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 198-202. (Ⅲ)

- 7) Williams AJ, Yu G, Santiago S, et al: Screening for Sleep Apnea Using Pulse Oximetry and A Clinical Score. *Chest* 1991; 100: 631-635. (Ⅲ)
- 8) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, 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* 2007; 132: 1977-1986. (Ⅳ)
- 9) Gauld LM, Boynton A, Betts GA, et al: Spirometry is affected by intelligence and behavior in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40: 408-413. (Ⅲ)
- 10) Currie DC, Munro C, Gaskell D, et al: Practice, problems and compliance with postural drainage: a survey of chronic sputum producers. *Br J Dis Chest* 1986; 80: 249-253. (Ⅳ)
- 11) Bach JR, Alba AS: Management of Chronic Alveolar Hypoventilation by Nasal Ventilation. *Chest* 1990; 97: 52-57. (Ⅳ)
- 12) Nicot F, Hart N, Forin V, et al: Respiratory muscle testing: a valuable tool for children with neuromuscular disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 2006 ; 174: 67-74. (Ⅲ)
- 13) Gayraud J, Ramonatxo M, Rivier F, et al: Ventilatory parameters and maximal respiratory pressure changes with age in Duchenne muscular dystrophy patients. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 552-559. (Ⅲ)
- 14) McKim DA, Road J, Avendano M, et al: Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 197-215. (Ⅳ)
- 15) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al: British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012; 67 Suppl 1: i1-i40. (Ⅳ)
- 16) Hart N, Polkey MI, Sharshar T, et al: Limitations of sniff nasal pressure in patients with severe neuromuscular weakness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1685-1687. (Ⅲ)
- 17) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al : Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465. (Ⅳ)
- 18) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, 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* 2007; 132: 1977-1986. (Ⅳ)
- 19) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. *Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy* 2010; 46: 24-32. (Ⅳ)
- 20) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118: 61-65. (Ⅲ)
- 21) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 222-227. (Ⅲ)
- 22) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. *Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy* 2010; 46: 24-32. (Ⅳ)
- 23) Tzeng AC, Bach JR: Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 118: 1390-1396. (Ⅲ)
- 24) Bach JR, Saporito LR: Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996; 110: 1566-1571. (Ⅲ)
- 25) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112: 1024-1028. (Ⅲ)
- 26) Dohna-Schwake C, et al: Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscular Disorders* 2006; 16: 325-328. (Ⅲ)
- 27) Bach JR, Gonçalves MR, Páez S, et al: Expiratory flow maneuvers in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 105-111. (Ⅲ)
- 28) Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E, et al: Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 726-730. (Ⅲ)
- 29) Bianchi C, Baiardi P: Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 461-467. (Ⅲ)

4

呼吸リハビリテーションとして行われるべき介入

▶ 4-1 肺のコンプライアンスの維持

方法

VC が正常予測値の 50% 以下に低下したら、自身で GPB や NPPV の吸気を用いたエアスタックを 1 日 10~15 回行うよう指導するか、受動的に MIC レベルまでの肺の拡張を 1 日に 1~3 回（1 回に 3~5 呼吸ずつ）以上行うようにする^{1, 2)} (Ⅲ)。

注

・エアスタックを自在にできるメリットがあるので、NPPV を従圧式調節換気（pressure controlled ventilation；PCV）ではなく、VCV で行うことが奨められる。

奇異性の胸郭の動きを呈する乳児は、ベル形胸郭を予防し、肺の成長を促すために夜間の NPPV を導入するべきである³⁾ (Ⅲ)。夜間の NPPV に加え、子どもの呼吸にタイミングを合わせれば、救急蘇生バッグとフェイスマスク（鼻と口を覆うマスク）を用いた深い強制吸気が可能になるかもしれない⁴⁾ (Ⅳ)。14~30 カ月から、強制深吸気に協調することができる⁴⁾ (Ⅳ)。

推奨

* MIC レベルまでの深吸気を習得するよう勧められる (C1)。

解説

肺のコンプライアンスは、予測肺活量まで肺を広げることがなければ、減少する⁴⁾ (Ⅳ)。VC が低下すると、深呼吸をしても、一部しか肺を膨らませられなくなる。四肢の関節のように、胸郭の拘縮や肺の拘束性換気障害を防ぐためには、定期的な他動運動が必要である⁵⁾ (Ⅳ)。これは、受動的な深呼吸によってのみ可能である。

肺を拡張する療法を行うことは、CPF の増加、肺のコンプライアンスの維持、(微小) 無気肺の解除、NPPV の習得につながる⁴⁾ (Ⅳ)。

また、エアスタックにより、より大きな声を出すことができる。

【文献】

- 1) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity. Chest 2000; 118: 61-65. (Ⅲ)
- 2) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil 2000; 79: 222-227. (Ⅲ)
- 3) Lissoni A, Aliverti A, Tzeng AC, et al: Kinematic analysis of patients with spinal muscular atrophy during spontaneous breathing and mechanical ventilation. Am J Phys Med Rehabil 1998; 77: 188-192. (Ⅲ)
- 4) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy 2010; 46: 24-32. (Ⅳ)
- 5) Bach JR, Kang SW: Disorders of ventilation : weakness, stiffness, and mobilization. Chest 2000; 117: 301-303. (Ⅳ)

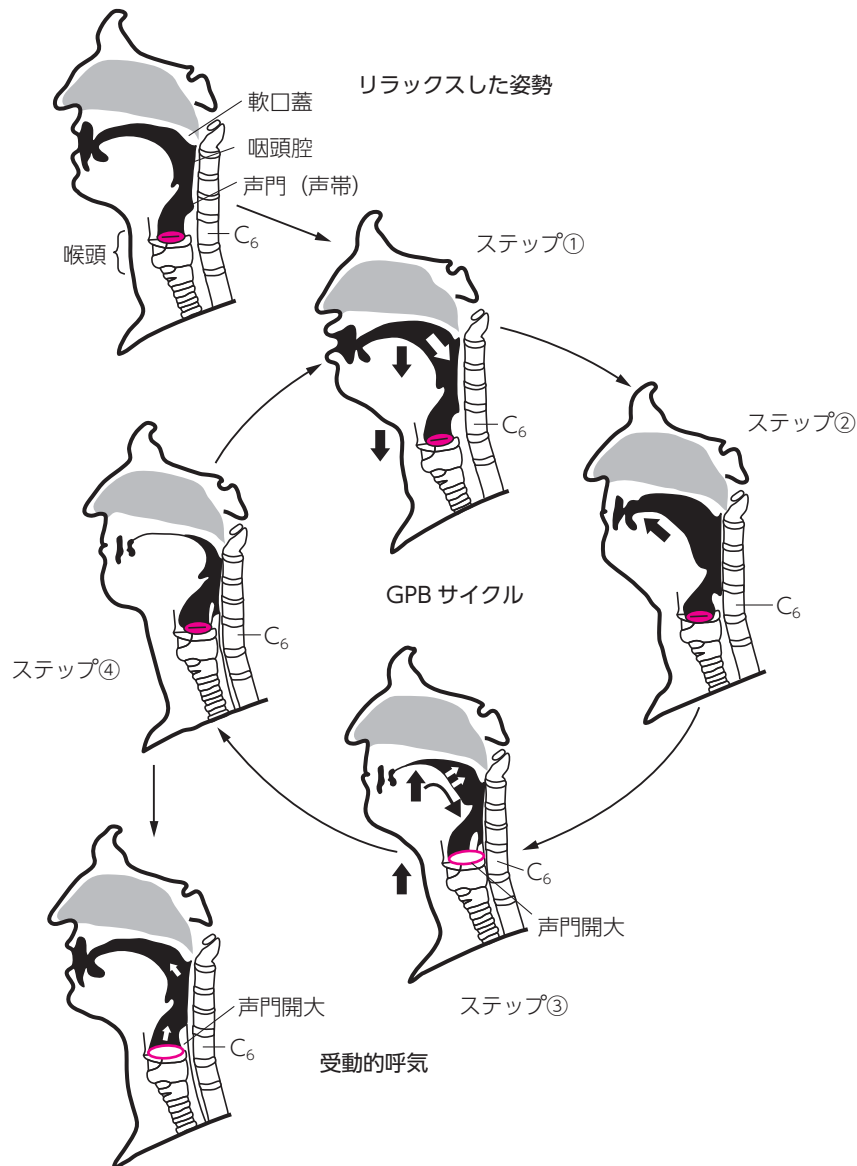
▶ 4-2 舌咽呼吸 (GPB)

方法

- ・ 図 12¹⁾ に示すように、声門を使って、空気の塊を肺にピストン運動 (gulping) で送り込む²⁾ (Ⅳ)。声門は、1 回の gulp ごとに閉じられる。1gulp で取り込まれるエアの量は 40~200mL で、一呼吸は、6~9 回の gulp で構成される。
- ・ GPB のトレーニングにあたり、1gulp の空気の量、数回の gulp で構成された一呼吸の空気の量、1 分間の呼吸数の空気の量を、スパイロメータで測定し、有効性を確認する。

推奨

* GPB は、道具を使わないエアスタックの手段として、習得を励行するよう勧められる (C1)。



解説

GPBは自力で可能なエアスタックの方法である。VCが低下した患者にとって、MICを得る手段になる。

VCが0mLの患者でも、人工呼吸器を除去したときや昼間や夜間に人工呼吸器の不具合が起こったとき、あるいは呼吸器回路がはずれたときに、GPBにより正常な肺胞換気を保つことができる³⁻⁵⁾ (Ⅲ~Ⅳ)。VCが0mL、あるいは人工呼吸器の離脱時間がゼロである脊髄損傷患者の2/3⁶⁾ (Ⅳ)、DMDの1/3は⁵⁾ (Ⅲ)、GPBを使うことができる。

GPBは、気管切開チューブがあるとほぼ不可能である。終日NPPVは、呼吸器や回路の問題発生時にGPBにより換気を維持することが可能なため、終日気管切開人工呼吸より安全性が高い⁶⁾ (Ⅳ)。

【文献】

- 1) Dail C, Rodgers M, Guess V, et al: Glossopharyngeal Breathing. Downey, CA: Rancho Los Amigos Department of Physical Therapy, 1979.
- 2) Bach JR, Alba AS, Bodofsky E, et al: Glossopharyngeal breathing and noninvasive aids in the management of post-polio respiratory insufficiency. Birth Defects Orig Artic Ser 1987; 23: 99-113. (Ⅳ)
- 3) Bach JR, Alba AS: Noninvasive options for ventilatory support of the traumatic high level quadriplegic patient. Chest 1990; 98: 613-619. (Ⅳ)
- 4) Bach JR: New approaches in the rehabilitation of the traumatic high level quadriplegic. Am J Phys Med Rehabil 1991; 70: 13-19. (Ⅳ)
- 5) Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, et al: Lung inflation by glossopharyngeal breathing and “air stacking” in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil 2007; 86: 295-300. (Ⅲ)
- 6) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy 2010; 46: 24-32. (Ⅳ)

▶ 4-3 肺拡張, 気道クリアランス

ACCPにより報告された気道クリアランス療法のための臨床診療ガイドライン¹⁾ (Ia)は, さまざまな患者に向けた10の推奨リストを発表している。勧告は主に慢性の排痰困難患者に焦点を当てているが, 次の3つは神経筋疾患患者に特有のものである。

- ①機械による咳介助 (manual cough assist)
- ②徒手による咳介助 (mechanical cough assist)
- ③呼吸筋トレーニング [respiratory muscle (expiratory) strength training]

いずれも有益性 (benefit) は小 (small) ~ 中程度 (intermediate) で推奨グレード (evidence grade) はCであるが, それぞれにさまざまな研究が報告されており, その効果を狙った機器・装置も開発されている。

以下にそれらの手技とともに解説・エビデンスをまとめる。

1 徒手による咳介助と機械による咳介助 (MI-E)

方法

◆徒手による咳介助 (manually assisted coughing)

- ・患者の胸郭下部に介助者の両手を置き, 咳に合わせて圧迫し, 呼気流速を高めて排痰をしやすくする手技 [⇒図 11 (p30)] である。吸気が十分できない患者ではマスクによる吸気補助を併用するとCPFの増強効果がある。
- ・吸気補助は救急蘇生バッグを使って空気を送り声門を閉じてスタックさせ, 患者にこれ以上保持できない量まで吸気をさせる。この換気方法のために一方向弁とマウスピースがバッグに取り付けられることもある。
- ・咳をする前の深吸気はGPBを用いると, 器具を使わなくても可能となる。

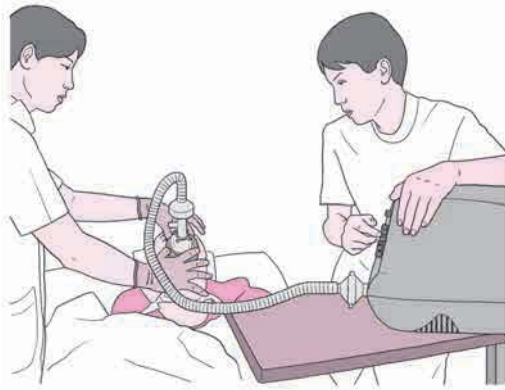
◆機械による咳介助 (mechanical insufflation-exsufflation ; MI-E)

MI-Eに用いる装置は排痰補助装置と呼ばれ, 以前から使用されてきた装置にカフアシスト [製造元 (国): レスピロニクス社 (米国) / 販売元: フィリップス・レスピロニクス合同会社] がある。気道内圧を最大-60cmH₂Oから+60cmH₂Oに一瞬に切り替えられ, 最高約600L/分の呼気流量を作ることができる。マスクを介しても, 直接気管切開孔に接続しても使用できる (図 13)。本法は2010年の診療報酬改定において在宅使用下での保険適応が認可された。

現在は, 新たに4機種の装置がわが国で認可になり, バッテリー内蔵のものや, トリガーで呼吸に合せた動作をするもの, CPFやSpO₂をモニタできるもの, 気道に振動を与え排痰効果を高めるものなど, 多機能なものが選べるようになった。ほとんどの機種がマニュアルモードと自動モードを選択できる。図 14に新しい排痰補助装置とその特徴を示す。

●咳介助の手順

- ・患者の気道に陽圧を加え, その後陰圧に切り換えることにより, 肺から高い呼気流を生じさせて自然な咳を補助し, また咳を代行することで, 患者の気道に溜まった分泌物を排出させる。
- ・まずマスクを患者の口に当て, 吸気相として1~3秒間陽圧をかけながら吸気努力をしてもらう。
- ・陽圧で胸部が上がったのを確認し, 呼気相 (陰圧) に切り替えると同時にゴホンと咳努力をしても



製品名	カフアシスト CA-3000
製造元 (国)	レスピロニクス社 (米国)
販売元 (画像提供)	フィリップス・ レスピロニクス合同会社 (同上)
最大陽圧	60cmH ₂ O
最大陰圧	- 60cmH ₂ O
モード	・ Auto ・ Manual

図 13 カフアシスト CA-3000 とその使用例

画像提供：フィリップス・レスピロニクス合同会社

らうとよい。咳努力のタイミングが合わない場合、声帯を開き、装置の陰圧にまかせても効果がある。

- ・分泌物が喀出されたら、すぐ拭き取るか吸引する。通常、連続した4～5回の咳を1サイクルとする。その後20～30秒の休息を取り、過換気を回避する。
- ・このサイクルを繰り返し最大4～6回行う。
- ・嚢胞性肺気腫の病歴がある患者、気胸または気縦隔症に罹りやすい患者、最近何らかの気圧性外傷に罹った患者には、使用の前に慎重に考慮する必要がある。気管切開患者にも使用できる。
- ・MI-Eの、呼気時にタイミングを合わせて胸部や腹部の圧迫を行うことを、徒手介助併用の機械による咳介助 (mechanically assisted coughing ; MAC) という。胸部の拡張後に、呼気時の胸腹部の圧迫介助を加え、気道の虚脱を軽減する目的もある。

推 奨

1. 徒手による咳介助は神経筋疾患・脊髄損傷の排痰に有効である (A)。
2. 機械による咳介助は神経筋疾患・脊髄損傷の排痰に有効である (A)。

解 説

徒手による咳介助に組み合わせる吸気補助は手動蘇生バッグを使って患者にMICレベルまで吸気をさせる。これにより、胸郭や肺の柔軟性・コンプライアンスの維持に努める。

徒手による咳介助は英語表記ではmanually assisted coughingとなるが、徒手介助併用の機械による咳介助をmechanically assisted coughingと表記するため、略語としてMACを使用する



	a	b	c	d
製品名	コンフォートカフプラス	カフアシスト E70	ミニ ペガソ	パルサー
製造元 (国)	SEOIL PACIFIC 社 (韓国)	レスピロニクス社 (米国)	DIMA ITALIA 社 (イタリア)	SIARE ENGINEERING INTERNATIONALi 社 (イタリア)
販売元 (画像提供)	パシフィックメディコ 株式会社 (同上)	フィリップス・ レスピロニクス合同会社 (同上)	エア・ウォーター 株式会社 (同上)	チェスト 株式会社 (同上)
最大陽圧	60cmH ₂ O	70cmH ₂ O	50cmH ₂ O	60cmH ₂ O
最大陰圧	- 60cmH ₂ O	- 70cmH ₂ O	- 50cmH ₂ O	- 60cmH ₂ O
モード	・ Auto ・ Manual ・ Percussion	・ Auto ・ Manual ・ オシレーション機能付き	・ Auto ・ Manual ・ Percussion	・ Auto ・ Manual ・ Percussion

図 14 新しい排痰補助装置とその特徴比較

ときは注意が必要である。MAC は徒手介助併用の機械による咳介助 (mechanically assisted coughing ; MAC) のほうを指し、MI-E の呼気時にタイミングを合わせて胸部や腹部の圧迫を行うことを意味しており、その目的は急速な胸部の拡張とそれに続く急速で完全な肺の空気の排出である²⁾ (I a)。

徒手による咳介助を含んだ研究のなかで以下の 4 つは、MI-E との比較を含み、その他の咳介助アプリケーションを無作為割付けしている³⁻⁶⁾ (II a ~ III)。自力咳嗽、徒手による咳介助に加えて、MIC からの徒手による咳介助などが評価されている。MIC は、これ以上保持できない量まで患者に最大の吸気をさせ、それから声門を閉じて、救急蘇生バッグから複数回の吸入気量をスタックさせる⁷⁻⁹⁾ (II a ~ III)。MI-E^{3, 5-7)} (II a ~ II b) のほか、間欠的陽圧呼吸法 (intermittent positive pressure

breathing ; IPPB) も使われる¹⁰⁾ (II b)。CPF は、各研究の主要評価尺度であった。これらの結果は、徒手による咳介助が CPF を増加させることにおいて効果的であり、徒手による咳介助の前に MIC まで吸気量を増やすことによってさらに排痰が強化されることを一貫して証明している。

徒手による咳介助の長所は、器材が必要なくローコストという点である。不利な点は、介護者が正しい手技を学ぶことが難しいことと、不適切に適用される場合の内臓損傷の危険性である。徒手による咳介助は、胸壁または脊椎の変形患者には効果的でない場合がある⁴⁾ (III)。MIC と VC の差がより大きいほど、CPF の増大幅が大きくなる⁷⁾ (II a) ため、VC が低ければ徒手による咳介助効果も大きく、逆に正常者では効果が少なくなる。脊髄損傷に対する systematic review では、MIC を併用した徒手による咳介助の研究は、高いレベルのエビデンスを示している¹¹⁾ (I a)。

高度の気管支分泌物を有する高位頸髄損傷に対して MI-E を伴う治療を行い、徒手による咳介助のみの群と比較して、介入群は努力性肺活量 (forced vital capacity ; FVC)、1 秒量 (forced expiratory volume in one second ; FEV₁)、ピークフロー (PEF) の有意の増加を示したランダム化比較試験 (randomized controlled trial ; RCT) が報告されている¹²⁾ (I b)。しかし、この論文はサンプルサイズが明らかにされておらず、信頼性は制限される。Bach は、多量の気道分泌がある非侵襲的補助換気の長期使用者 21 例に、自力吸気の後、MIC 手技もしくは GPB 吸気後、MIC 手技後の腹部圧縮を伴う徒手による咳介助、MI-E 使用の 4 パターンでの CPF を比較し、この順に有意に大きくなることを証明した (p < 0.001)¹³⁾ (III)。上気道が重篤に動的につぶれてしまう可能性のある bulbar dysfunction を伴う ALS 患者では、MI-E の強制呼気サイクルにおいて、臨床的に有効な咳介助を行えない。また逆に臨床的に安定している軽度の呼吸機能障害患者 (MIC 時の CPF > 4L / 秒) も、急性呼吸器疾患の罹患時を除いて MI-E からの利益を得られない⁶⁾ (II b)。神経筋疾患における CPF の強化に対する systematic review では MI-E が他の手技と比較して最も大きな増加をもたらすと結論付けられている¹⁴⁾ (I a)。

2 肺内パーカッションベンチレータ (IPV)

方 法

肺内パーカッションベンチレータ (intrapulmonary percussive ventilator ; IPV) (図 15) は、加湿された小換気噴流を高頻度 (100~600 回 / 分) で気道に送り込み、排痰などの胸部理学療法的作用を期待する間欠的陽圧吸入法装置である。IPV は下記の手順で使用する。

①使用前準備：

- ・本体と呼吸回路を組み立て、医療用ガス源と本体をつなぐ (在宅用にはコンプレッサーが内蔵されている)。ネブライザーに滅菌精製水、生理食塩水、またはエロゾール薬液を入れ、スイッチを ON にする。圧力調節つまみで作動圧を 20psi に設定する。

②使用：

- ・パーカッションつまみを高頻度に調節し、回路内の圧力負荷ボタンを OFF の状態でマウスピースを患者の口にくわえさせ (またはマスクで鼻、口を覆い)、患者に深呼吸させて、吸気時のみ圧力負荷ボタンを押してパーカッションを発生させる (約 3~10 秒)。
- ・患者の状態と治療目的に合わせて、圧調節つまみを適正作動圧に設定する。最適作動圧は 35~40psi (成人)・20~30psi (小児) で、患者が慣れたらパーカッションを吸気・呼気を通して行ってもよい。
- ・1 回通常 15~20 分、1 日 4 回以上を目安に行う。

③使用后：



IPV 標準機 (IPV®-1C)

在宅用 IPV (インパルセーター®)

図 15 肺内パーカッションベンチレータ (IPV)

販売元：パーカッションエア・ジャパン株式会社

画像提供：富士メンテニール株式会社

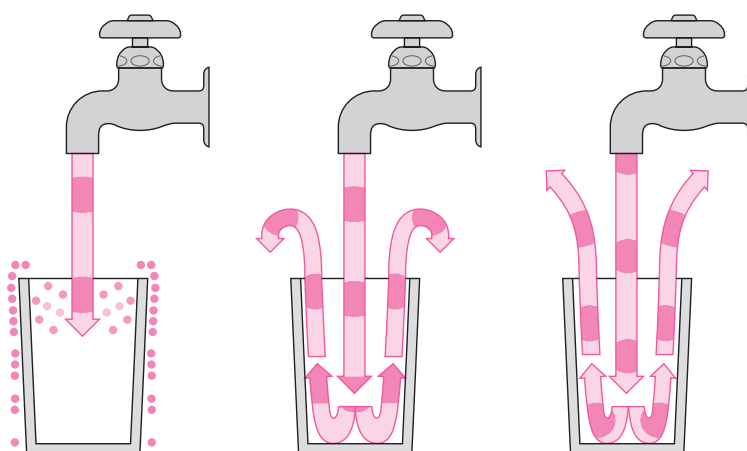


図 16 IPV の気道の層状向流発生仕組み

コップの壁を伝わって生じる向流で、気道の層状向流発生を説明している。層状の向流が生じる条件は、「① コップの上が大気に解放されていること」「② 水道水の勢いが強い（速度が大きく、水量が多い）こと」である。

〔パーカッションエア・ジャパン株式会社のホームページ掲載図をもとに作成〕

- ・呼吸回路を分解・消毒する。

推奨

* IPV は神経筋疾患・脊髄損傷の排痰に有効であるとの報告があり、行うよう勧められる (B)。

解説

IPV は、気道にパーカッション性の空気を断続的に高速で噴入し、陽圧で気道を拡張しつつ肺内からパーカッション効果で分泌物を流動化し、気道の層状向流により末梢から中枢に痰を移動させることを狙った装置である (図 16)。メーカーは、①頭低位などの排痰体位をとる必要がない（併用すると排痰効果はさらに増す）、②気管支の閉塞部を開孔して無気肺を解消する、③ガス拡散・攪拌効果でガス交換機能を向上、④ネブライザー併用で薬剤効果が期待できる、などの利点を挙げている。

一方、機器の操作に習熟する必要がある、排痰筋力の弱い患者では流動化して移動した分泌物の排出困難が起こり得ること、処置後 IPV に依存して呼吸抑制を生じることが稀にあること、などの注意点も挙げられている。人工呼吸器に分類されており、その利用は人工呼吸器管理料として保険請求

できるが、在宅で使用する場合は、他の人工呼吸器と保険上併用ができない（2013年現在）。

本法は欧米で嚢胞性線維症患者に使用頻度が高いが、神経筋疾患の排痰にも有用であると報告されている¹⁵⁻¹⁸⁾ (I b ~ III)。肺合併症の発生予防効果に対する検証には2つのRCTがある。Cliniらは、気管切開された患者へ通常の胸部理学療法に加えて1日2回肺内パーカッション換気〔製品名：IMP2 / 製造元（国）：Breas社（スウェーデン）〕を10分間行った。肺内パーカッション換気を追加した群は、通常の胸部理学療法群と比較して有意にガス交換と呼吸筋力を改善して、肺炎の発生率を低下させた¹⁹⁾ (I b)。また、Reardonらは神経筋疾患の呼吸リハビリテーションプログラムで使用したIPVが肺感染のための抗生物質使用の日数を減らす仮説を検証した。呼吸器合併症予防療法の一部としての肺内パーカッション換気により、神経筋疾患患者の抗生物質使用日数と呼吸器疾患のための入院日数が減少した¹⁵⁾ (I b)。

IPVは嚢胞性線維症の少ないわが国では報告が少ないが、若干の神経筋疾患に対する使用経験があり参考になる¹⁶⁻¹⁸⁾ (III)。MI-Eはある程度の練習が必要であり、初めての患者では使用が困難であることが多いが、IPVは吸入と振動作用により使用経験がなくとも痰が出やすくなる、側弯など胸郭が硬い患者でも、筋強直性ジストロフィーなどで咽頭・食道の筋萎縮により上部消化管に空気が入りやすい患者にも有用であるとされるが、いずれもエビデンスはない²⁰⁾ (IV)。

MI-Eは中枢気道の痰の排出に、IPVは末梢気道の痰を中枢気道に集めることを得意としており併用または使い分けるのがよい。

3 高頻度胸壁振動 (HFCWO)

方 法

- ・患者の体格に合ったベスト型のガーメント (図 17) を選択し、衣服の上から装着する。このガーメントにはジェネレータから空気を断続的に送られるエアホースが接続されており、空気圧による圧迫とリリースの繰り返しで高頻度 (5~20Hz) に胸壁を振動させる。この高頻度胸壁振動 (high-frequency chest wall oscillation ; HFCWO) により、分泌液を気道壁からはがし、粘性を下げ、中枢気道へ移動させて喀出を助ける。
- ・ジェネレータでは振動頻度と治療時間の調節ができるようになっているが、操作は簡便でスイッチを入れるだけで使用できる。
- ・患者の自己管理のもと、自宅での使用が可能である。治療のプロトコルは、医師により処方されるが、典型的な使用例は15~30分、1日2回である。

推 奨

* HFCWOは神経筋疾患・脊髄損傷の排痰を行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠がない (C1)。

解 説

HFCWOは嚢胞性線維症の多い欧米で多く使われている治療法である。軽打法のように、叩いて患者に衝撃を与えるような従来の胸部理学療法と違い、ベストを通して全体に行き渡るエアパルスの高頻度振動が気道分泌物を移動させる。より静かに、穏やかに、リラックスして処置を受けられ、高度なテクニックを必要とせずに患者の快適性を維持できるという利点が強調されている。しかし、わが国では、保険適応がなく機器も高価なため、あまり普及していない。

ALSを対象とした本法のRCTが2つ報告されている。



図 17 高頻度胸壁振動 (HFCWO) 装置

製品名：スマートベスト
 製造元 (国)：エレクトロメド社 (米国)
 販売元・画像提供：株式会社東機賢

Chaisson らは、無気肺、肺炎などの合併症と、呼吸関連の入院について検証した。非侵襲的補助換気が処方されている ALS 患者をランダムに標準的ケア群と 1 日 2 回 15 分の HFCWO を追加した群に分け比較した。SpO₂、FVC と有害事象が、死亡時まで評価された。FVC の低下率、肺機能または死亡率のいずれに関しても治療群との間に有意な臨床的利益を得ることができなかった²¹⁾ (I b)。

Lange らは、HFCWO を 12 週使用した ALS 患者の息切れと呼吸機能変化を、非使用 ALS 患者と比較調査した。HFCWO 使用者はより少ない息切れを呈したが、最大呼気流量、SpO₂、capnography, transitional dyspnea index, いずれにも有意差がなかった。しかし、% FVC が 40～70% の患者では FVC が維持傾向にあった²²⁾ (I b)。HFCWO 治療では呼吸機能の改善は乏しいが患者の自覚症状の改善に有効と思われる。安全に行えて手軽に装着のできる本法は介護者側のコンプライアンスもよく²³⁾ (I b) 導入を検討する価値は十分にある²⁰⁾ (IV)。

4 陽・陰圧体外式人工呼吸器 (BCV)

方法

陽・陰圧体外式人工呼吸器 (biphasic cuirass ventilation ; BCV) は、胸腹部に装着する陰圧器具 (キューイラス) 内に陽陰圧をかけて吸気・呼気を補助する人工呼吸器である。この装置の “Secretion Clearance” モードは、キューイラスによる高頻度振動で喀痰排出を促進する。製品としては、図 18 に示す RTX レスピレータ [製造元 (国)：ユナイテッド ハイエック インダストリーズ社 (英国) / 販売・レンタル元：アイ・エム・アイ株式会社] や HRTX [製造元 (国)：ユナイテッド ハイエック インダストリーズ社 (英国) / 販売・レンタル元：パシフィックメディコ株式会社] があり、下記の手順で使用する。

- ①リークがなく、かつ使用する患者にとって最も適切なサイズのキューイラスを選び、シールを取り付け、患者の胸部と腹部に装着し本体に接続する。
- ②スイッチを入れ、クリアランス (分泌物除去) モードを選択する。
- ③呼吸回数 600 回 / 分、陰圧を - 10cmH₂O の設定で 4～5 分間、その後に呼吸回数 50 回 / 分、陰圧を - 20 ～ - 25cmH₂O、陽圧を 10～15cmH₂O の設定で 4～5 分間行い、喀痰排出を促進する。



図 18 RTX レスピレータとその使用例

画像提供：アイ・エム・アイ株式会社

メーカーによれば、最初の高頻度振動にて気道内や肺内にこびりついている分泌物をはがし、それに続く疑似咳嗽で呼気流速を得る事により分泌物を押し上げる効果がある、とされている。

推 奨

* BCV は神経筋疾患・脊髄損傷の排痰を行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠がない (C1)。

解 説

BCV による人工呼吸では、キューラス内に陽陰圧をかけて吸気・呼気を補助し、非挿管患者に用いることが可能で、会話、経口摂取が可能である。そのため気道の感染・損傷が減り、人工呼吸関連肺炎が減少することが期待される。気管挿管による陽圧式人工呼吸に併用して気道内圧上昇を抑えるための利用法もある。

BCV のユニークな点は、“Secretion Clearance” モードである。体外式高頻度振動換気 [external high frequency oscillatory (EHFO) ventilation] とも呼ばれ、体外からの高頻度振動により気道や肺内の分泌物をはがし、喀痰排出を促す。周術期のリクルートメント（意図的に肺内外圧差を一過性に増大させて、含気が少ない虚脱しやすい肺胞を十分に開存させる一連のプロセス）にも効果があり無気肺の改善が期待される。

本機を使用すると胸腔内が陰圧になり、静脈還流量が増え、肺血流や心拍出量の増加も期待できる。陽圧呼吸管理が不利な症例や、無気肺、急性呼吸不全に対しても、均一圧で胸郭運動を惹起できる²⁴⁾ (IV)。“Secretion Clearance” モードでは、高頻度振動により気道分泌物を浮かせてはがし、喀痰排出を促進する。この効果により、肺機能改善、周術期のリクルートメントにも有効であり、全身状態の悪い症例では、体位ドレナージや吸引介助などを併用するとより効果がある^{20, 24, 25)} (IV)。そのため神経筋疾患に好適応とされるが、それらの根拠となる裏付け研究はなく、症例のシリーズ検討で報告されている^{26, 27)} (III)。

体型に合わせ、キューラスをきちんと選択することが重要である。作動中のエアリークにより、寒さを感じるといった問題もある。気道確保が不確実であり、強力な換気はできにくい。また、意識低下患者の使用は難しく、誤嚥の可能性もある。比較的軽症呼吸不全に使用すべきである²⁴⁾ (IV)。

5 呼吸筋トレーニング

方法

呼吸筋トレーニングにはさまざまな方法がある。欧米では専用の機械が発売されているが、わが国では普及しておらず、簡易的な器具が汎用されている。これらはさまざまな報告論文でも採用されているので、代表的なものを示し、その方法（手技）を解説する。

図 19, 20 は努力呼吸による呼吸訓練器具で、呼吸機能改善を目的としている。特に排痰能力を高め呼吸器合併症の予防を期待している。患者に練習器具を手渡し、器具の使用目的、使用方法を説明する。鼻腔から空気が漏れないようノーズクリップをし、マウスピースをくわえ、ゆっくりと吸気（または呼気）を行う。息苦しさや頭重感、目眩などは、練習過剰のサインであるため、無理のない範囲で徐々に負荷をかける。練習量の目安には患者の疾患の差・個人差があるが、通常 1クール 20～30 回を 4～5 回 / 日行う。慣れてきたら、器具のダイヤルをあげる、回数を増やすなど、呼吸器への負荷を徐々に高める。使用後は、マウスピースの洗浄、乾燥を行い、呼吸器感染を予防し、口腔内の清潔を保つ。

推奨

- 1.呼吸筋トレーニングは神経筋疾患・脊髄損傷の吸気・呼気筋力を一過性に増強させる (B)。
- 2.呼吸筋トレーニングは神経筋疾患・脊髄損傷の排痰に有効であるとの報告があり、行うことを考慮してよい (C1)。

解説

多くの呼吸筋トレーニング機器が発売されている。臨床現場では、高価な機械よりもハンディタイプ簡易式のものがよく用いられている。マウスピースをくわえて呼吸するときに変式の抵抗を加えるものが多く、吸気筋を鍛えるもの、呼気筋を鍛えるものに分かれる。吸気筋強化に「トリフロロ II」「ピーフレックス」「スレッシュールド IMT」(図 19)、呼気筋強化に「スレッシュールド PEP」「スーフル」(図 20) などがよく使われている。

1995 年以降に報告された神経筋疾患および頸髄損傷の呼吸筋訓練研究 11 のうち、RCT は 6 つあり、3 つは呼気筋を強化目標としており、6 つは吸気筋を、そして残りの 2 つは両方の筋群を訓練対象にしていた。

持久力トレーニングの効果判定は最大努力換気量 (maximal voluntary ventilation ; MVV) の変化で、呼吸筋力は MIP と MEP で評価されている。筋力は移動する空気量にも影響を及ぼすので、肺機能検査 (たとえば VC と FEV₁) もしばしば評価されている。DMD²⁸⁻³⁰⁾ (I b ~ II b)、ポストポリオ³¹⁾ (II b)、SMA^{29, 30)} (II b)、筋無力症³²⁾ (I b)、多発性硬化症³³⁾ (I b)、脊髄損傷^{34, 35)} (I b ~ III)、などに吸気筋トレーニングが行われ、呼吸筋力・耐久性を改善するために呼吸筋トレーニングが推奨された。吸気筋トレーニングの研究のいずれも咳効果を評価していなかった。DMD と SMA を対象に MIP を呼吸筋強度の、12 秒最大換気 (12sMVV) を呼吸筋持久力のパラメータとして呼吸筋トレーニングを行っている^{29, 30)} (II b)。セッションの間、トレーニングによる筋損傷によって DMD 患者の呼吸機能低下が起きる懸念があったが、最高 9 カ月と 24 カ月訓練した 2 つの研究では、いかなる副作用も示さなかったと報告されている。

サンプル数は少ないが、脊髄損傷患者 (C4-Th11) に MVV の 30~40% 換気量を 45 回 / 分の呼吸数にて過呼吸してトレーニングする方法で、呼吸筋力と耐久性が有意に改善したとする RCT がある³⁴⁾ (I b)。

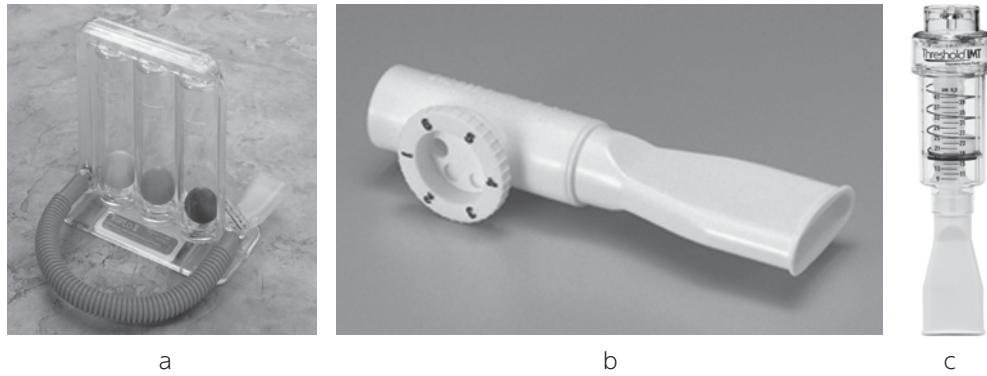


図 19 吸気筋強化器具

- a. トリフローⅡ（販売元・画像提供：株式会社インターメドジャパン）
 b. ピーフレックス（販売元・画像提供：チェスト株式会社）
 c: スレッシュولد IMT（販売元・画像提供：フィリップス・レスピロニクス合同会社）



図 20 呼気筋強化器具

- a. スーフル
 （販売元・画像提供：株式会社ポーラファルマ）
 b. スレッシュولد PEP
 （販売元・画像提供：フィリップス・レスピロニクス合同会社）

呼気筋を強化することにより、呼気に大きな圧力を発生し、より速い CPF が得られるはずである。呼気筋を目標とした研究は 5 つあったが^{28, 34, 36-38)} (I b ~ II b), すべて MEP を評価しており、CPF を測定しているものは 1 つだけであった³⁸⁾ (II b)。この研究では、MEP の増加が明らかになったが、CPF は重症度によって層別化した場合、中等症群で改善されており、軽度群では改善が認められなかった。この点は興味深い、推奨に反映させるにはさらなる研究が必要であろう。

筋力強化の目標とする筋群は、吸気筋強化、呼気筋強化のいずれを目標とした訓練においても MIP と MEP の両方が増大したものが多かった CPF^{28, 32, 33, 36, 37)} (I b)。訓練が中止されると、圧力はベースラインへ戻ったが、修正 Borg スケール (Borg による CR-10 スケール) は終了後 12 カ月後も改善が持続されていた²⁸⁾ (I b)。長期にわたって予後を追った報告はなく、継続的な有益性はわかっていない。

報告では、呼吸筋トレーニングにより呼吸筋が鍛えられることを扱ったものが多いが、転帰、合併症、日常生活活動 (activities of daily living ; ADL), QOL などを直接扱ったものはなかった。特に排痰に関しては CPF を検討したものが 1 つのみで、サンプルも少ないため推奨レベルには至らない。呼吸筋トレーニングプログラムもさまざま、理想的なものを指定することはできない。排痰に対する呼吸筋トレーニングの効果に関してはさらなる研究が必須である。

【文献】

- 1) McCool FD, Rosen MJ: Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2006; 129: 250S-259S. (I a)
- 2) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. *Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy* 2010; 46: 24-32. (I a)
- 3) M Chatwin, E. Ross, et al: Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *The European Respiratory Journal* 2003; 21: 502-508. (II a)
- 4) Sivasothy P, Brown L, Smith IE, et al: Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 2001; 56: 438-444. (III)
- 5) Mustafa N, Aiello M, Lyaal RA, et al: Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 2003; 61: 1285-1287. (II b)
- 6) Sancho J, Servera E, Díaz J, et al: Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 125: 1400-1405. (II b)
- 7) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 222-227. (II a)
- 8) Kang SW, Kang YS, Moon JH et al: Assisted cough and pulmonary compliance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J* 2005; 46: 233-238. (III)
- 9) Kang SW, Shin JC, Park CI, et al: Relationship between inspiratory muscle strength and cough capacity in cervical spinal cord injured patients. *Spinal Cord* 2006; 44: 242-248. (II b)
- 10) Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, et al: Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2005; 146: 291-300. (II b)
- 11) Reid WD, Brown JA, Konnyu KJ, et al: Physiotherapy secretion removal techniques in people with spinal cord injury: a systematic review. *J Spinal Cord Med* 2010; 33: 353-370. (I a)
- 12) Pillastrini P, Bordini S, Bazzocchi G, et al: Study of the effectiveness of bronchial clearance in subjects with upper spinal cord injuries: examination of a rehabilitation programme involving mechanical insufflation and exsufflation. *Spinal Cord* 2006; 44:614-616. (I b)
- 13) Bach JR: Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104: 1553-1562. (III)
- 14) Anderson JL, et al: Systematic review of techniques to enhance peak cough flow and maintain vital capacity in neuromuscular disease: the case for mechanical insufflation-exsufflation. *Physical Therapy Reviews* 2005; 10: 25-33. (I a)
- 15) Reardon CC, Christiansen D, Barnett ED: Intrapulmonary percussive ventilation vs incentive spirometry for children with neuromuscular disease. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2005; 159: 526-531. (I b)
- 16) 大矢 寧, 吉田ヒデ子: 筋ジストロフィー患者さんの排痰への肺内パーカッション換気療法 (IPV). *難病と在宅ケア* 2003; 9: 71-74. (III)
- 17) 金子断行, 直井富美子, 村山恵子, 他: 重症心身障害児 (者) の呼吸障害に対する肺内パーカッションベンチレーターとインエクサフレーターの使用経験. *日重症心身障害会誌* 2006; 31: 35-43. (III)
- 18) 桐山 剛, 木下 悟, 伊藤博明, 他: 神経・筋疾患への肺内パーカッションベンチレーターの適用. *難病と在宅ケア* 2008; 14: 53-56. (III)
- 19) Clini EM, Antoni FD, Vitacca M, et al: Intrapulmonary percussive ventilation in tracheostomized patients: a randomized controlled trial. *Intensive Care Med*. 2006; 32: 1994-2001. (I b)
- 20) Chatburn RL: High-frequency assisted airway clearance. *Respir Care*. 2007; 52: 1224-1235. (IV)
- 21) Chaisson KM, Walsh S, Simmons Z, et al: A clinical pilot study: high frequency chest wall oscillation airway clearance in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2006; 7: 107-111. (I b)
- 22) Lange DJ, Lechtzin N, Davey C, et al: High-frequency chest wall oscillation in ALS: an exploratory randomized, controlled trial. *Neurology* 2006; 67: 991-997. (I b)
- 23) Yuan N, Kane P, Shelton K, et al: Safety, tolerability, and efficacy of high-frequency chest wall oscillation in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular diseases: an exploratory randomized controlled trial. *J Child Neurol* 2010; 25: 815-821. (I b)
- 24) 赤田信二: 成人に対する体外式人工呼吸法. *ICU と CCU* 2009; 33: 617-620. (IV)
- 25) 三井誠司, 竹田晋浩: 体外式陽陰圧式人工呼吸器 急性呼吸不全. *人工呼吸* 2010; 27: 16-22. (IV)
- 26) 豊島光雄, 前岡幸憲, 河原仁志, 他: 神経疾患および筋疾患症例に合併した無気肺に関する臨床的検討. *脳と発達* 2006; 38: 419-424. (III)
- 27) Kato K, Sato N, Takeda S, Yamamoto T, et al: Marked improvement of extensive atelectasis by unilateral application of the RTX respirator in elderly patients. *Intern Med* 2009; 48: 1419-1423. (III)
- 28) Gozal D, Thiriet P: Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci Sports Exerc* 1999; 31: 1522-1527. (I b)
- 29) Winkler G, Zifko U, Nader A, et al: Dose-dependent effects of inspiratory muscle training in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 2000; 23: 1257-1260. (II b)
- 30) Koessler W, Wanke T, Winkler G, et al: 2 Years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest* 200; 120: 765-769. (II b)

- 31) Klefbeck B, Lagerstrand L, Mattsson E: Inspiratory muscle training in patients with prior polio who use part-time assisted ventilation. Arch Phys Med Rehabil 2000; 81: 1065-1071. (I b)
- 32) Fregonezi GA, Resqueti VR, Güell R, et al: Effects of 8-week, interval-based inspiratory muscle training and breathing retraining in patients with generalized myasthenia gravis. Chest 2005; 128: 1524-1530. (I b)
- 33) Klefbeck B, Hamrah Nedjad J: Effect of inspiratory muscle training in patients with multiple sclerosis. Arch Phys Med Rehabil 2003; 84: 994-999. (I b)
- 34) Van Houtte S, Vanlandewijck Y, Kiekens C, et al: Patients with acute spinal cord injury benefit from normocapnic hyperpnoea training. J Rehabil Med 2008; 40: 119-125. (I b)
- 35) Ehrlich M, Manns PJ, Poulin C: Respiratory training for a person with C3-C4 tetraplegia. Aust J Physiother 1999; 45: 301-307. (III)
- 36) Smeltzer SC, Lavietes MH, Cook SD: Expiratory training in multiple sclerosis. Arch Phys Med Rehabil 1996; 77: 909-912. (I b)
- 37) Gosselink R, Kovacs L, Ketelaer P, et al: Respiratory muscle weakness and respiratory muscle training in severely disabled multiple sclerosis patients. Arch Phys Med Rehabil. 2000; 81: 747-751. (I b)
- 38) Chiara T, Martin AD, Davenport PW, et al: Expiratory muscle strength training in persons with multiple sclerosis having mild to moderate disability: effect on maximal expiratory pressure, pulmonary function, and maximal voluntary cough. Arch Phys Med Rehabil 2006; 87: 468-473. (II b)

▶ 4-4 非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV)

方法

NPPV は、気管挿管や気管切開チューブを留置せずに、マウスピース、リップシール、鼻マスクまたは鼻プラグ（鼻ピロー）、口鼻マスク（フェイスマスク）、顔マスクやヘルメットマスクなどのインターフェイスを通じて、非侵襲的に陽圧換気補助を行うものである¹⁻³⁾ (IV)。

NPPV は気管挿管や気管切開のような人工気道がなく、気道確保が必要である。その効果を最大にして、副作用を最小にするためには、インターフェイスのフィッティング、体位による上気道確保、徒手や機械による咳介助、患者の不快や副作用を軽減する対処を行う。NPPV 使用中に自力で、ベッド上で動いたり、離床して歩行したり車いすを使用することもある。人工呼吸器の換気量や圧のモニタは、インターフェイス周囲や開口によるエアリークを考慮して判断する。

注：NPPV の邦訳・略語

邦訳・略語はまだ統一されていない。主なものを下記に記載する。

- ・非侵襲的陽圧換気療法 (noninvasive positive pressure ventilation ; NPPV, NIPPV, NIV)
- ・非侵襲的人工呼吸 (noninvasive ventilation ; NIV, または noninvasive mechanical ventilation ; NIV, NMV, NIMV)
- ・非侵襲的間欠的陽圧人工呼吸 (noninvasive intermittent positive pressure ventilation ; NIP-PV)

1 導入にあたって

A NPPV の適応

推奨

* NPPV は、神経筋疾患・脊髄損傷の急性呼吸不全から慢性呼吸不全に対する換気補助手段の第一選択である (B)。

解説

急性期の RCT は、どんな施設でも倫理的に困難であるとコメントされている⁴⁾ (IV)。

長期的な NPPV 使用については、NPPV 使用によりガス交換の改善、症状の軽減、生存期間の延長を認めた⁵⁻²¹⁾ (III~IV)，また、VC と CPF が低下している患者に NPPV や咳介助を導入することにより、呼吸器感染に伴う年間外来診療回数、抗生剤使用、入院回数が有意に減少したとする報告がある²²⁾ (III)。

DMD では、MI-E と組み合わせることで、気管切開人工呼吸より延命効果が高いと報告される²³⁾ (III)。48 歳まで NPPV で呼吸を維持できた DMD 症例もあった²⁴⁾ (IV)。

小児では、胸郭の変形を軽減できる²⁵⁾ (III)。

急性心原性肺水腫に対する NPPV の効果は近年エビデンスが確立されたが、心筋症などを合併しやすい神経筋疾患で、心不全の治療として有効である可能性がある²⁶⁾ (IV)。

呼吸機能障害があっても、幸福感 (well-being) を改善する²⁷⁾ (III)，QOL を低下させずに治療

表5 神経筋疾患・脊髄損傷におけるNPPVの適応

睡眠時	<ul style="list-style-type: none"> 慢性肺泡低換気（%VCが30%以下の場合はハイリスク） 昼間にSpO₂低下（94%以下）または高炭酸ガス血症（45mmHg以上） ポリソムノグラフで、AHI*が10/時間以上、SpO₂が92%未満になることが4回以上か、全睡眠時間の4%以上 <p>※呼吸不全の症状よりNPPV使用のほうが苦痛であると感じる患者は、NPPVを中止して、3カ月か6カ月後に再評価する</p>
睡眠時 + 覚醒時	<ul style="list-style-type: none"> 患者本人が睡眠時のNPPVを昼間に延長して使用する場合 呼吸困難に起因する嚥下困難の場合（NPPVによって嚥下困難が軽減する場合） 息つぎなしに長い文を話せない場合 慢性肺泡低換気症状を認め、昼間にSpO₂低下（94%以下）または高炭酸ガス血症（45mmHg以上）
急性期	<ul style="list-style-type: none"> 上気道炎などによる急性呼吸不全増悪、肺炎、無気肺に対する治療のため 慢性肺泡低換気（%VCが30%以下の場合はハイリスク）のウイルス感染時に、呼吸筋力低下に伴う呼吸合併症予防のため 抜管（気管挿管や気管切開チューブ）：早期抜管、再挿管予防のため、抜管後より使用 術後ケア：抜管促進または挿管予防のため、術後に必要症例にあらかじめ使用
その他	<ul style="list-style-type: none"> SMA I型と診断されて家族が非侵襲的呼吸ケアに関心がある場合

* apnea-hypopnea index (AHI)

費の削減ができる²⁸⁾ (Ⅲ)とされている。DMDでは、NPPVと電動車いすなどの必要な機器と介助により、高い健康関連QOLが維持できると報告されている²⁹⁾ (Ⅲ)。気管切開を抜去しNPPVに移行した患者は、嚥下、睡眠、会話、外見、快適性、簡便性、安全性、総合的に、NPPVがよいと答えている³⁰⁾ (Ⅲ)。

NPPVのほうがQOLが維持されやすいという報告が数多く出ているなかで、2002年にポストポリオ以外の神経筋疾患では、気管切開よりNPPVのほうがQOLが高いが、ポストポリオでは、NPPVより気管切開のほうがQOLが高いという報告があった³¹⁾ (Ⅲ)。考察として、NPPV患者は、年1回の診察のみで、フェイスマスクのフィッティングが不快であったかもしれない。それに対して、気管切開患者は、月1回の診察で、喉頭ファイバーを用いて気管切開チューブをフィッティングしており、診察のつど、医師や看護師を通じて社会的サポートを得る機会がより多くあったとしている。

睡眠時NPPVの早期適応については、%VCが20~50%のDMDで、無症状で動脈血液ガスが正常であったNPPV導入例と非導入例にRCTを行い、NPPV使用例に死亡例が多かったと報告されている。しかし、気道分泌物による死亡が多いこと、MI-Eが使用されていなかったこと、NPPV不使用群を気管切開人工呼吸で延命していることから、これらの結果はあまり意味をもたないと考えられる³²⁾ (Ib)。一方、%VCが50%以下で覚醒時の動脈血ガスが正常の神経筋疾患に対する睡眠時NPPVのRCTでは、2年間の観察期間で覚醒時の高CO₂血症や症状の進行を緩やかにする効果があった³³⁾ (IIa)。しかし、いずれのガイドラインもこのようなRCTの結果に基づく、早期適応を推奨していない³⁴⁻³⁹⁾ (IV)。現状のNPPV適応は、表5の通りである^{8, 34-44)} (Ⅲ~Ⅳ)。

B NPPV の不適応

推奨

* NPPV は、協力不可、咽喉頭機能低下により気道クリアランス困難、コントロールできない痙攣、 $SpO_2 < 94\%$ が改善しない場合には、行わないよう勧められる (D)。

解説

NPPV の不適応は、協力の得られない患者、咽喉頭機能低下により、徒手や機械による咳介助によっても気道クリアランスが困難な患者、コントロールできない痙攣の患者である⁴⁴⁾ (IV)。また、NPPV を適切な条件で導入後に、咳介助を併用しても、唾液の慢性誤嚥により常時 $SpO_2 < 94\%$ になる場合は、NPPV 不適応と判断して、窒息を回避するためには気管挿管および気管切開を考慮する⁴⁵⁾ (III)。

注：副作用と合併症

- ・副作用には、エアリーク、インターフェイスやエアリークの不快感、顔面の皮膚の痛みや発赤や湿疹や潰瘍（特に鼻梁）、鼻閉、副鼻腔や耳の痛み、鼻や口腔の乾燥、眼への刺激や発赤、腹部の膨満がある^{3, 27, 46)} (III~IV)。
- ・合併症は、誤嚥性肺炎、低血圧、気胸がある^{3, 27, 46)} (III~IV)。

C NPPV を開始する場所

推奨

* NPPV の睡眠時導入や覚醒時導入（特に食事時導入）には、外来で導入準備を行う場合を含め、入院において行うことが勧められる (C1)。

解説

NPPV の開始にあたっては、効果が不十分なときに速やかに気管挿管ができる状態で行う (表6)^{2, 46)} (IV)。NPPV の活用には、同じ地域でも病院により差がある⁴⁷⁾ (III)。

米国では、呼吸療法士 (respiratory therapist ; RT) が自宅に訪問し、最終調整も十分な教育と

表6 NPPV 実施のための環境

1. 人的環境

- ・人工呼吸療法を理解および経験している医師
(他科の協力も必要に応じて要請、夜間の連絡体制も必要)
- ・呼吸ケアを研鑽している看護師 (夜間のケアの引継ぎが可能な体制)
- ・できれば呼吸理学療法の研鑽をしている理学療法士
- ・できれば人工呼吸器の知識がある臨床工学技士

2. モニタ

- ・ SpO_2 , 心拍数, できれば $TcCO_2$ (急性期や非侵襲的モニタ機器がない場合は、血液ガス分析)
- ・患者の訴え, 胸郭が同調性して動くか, 顔色, 呼吸音, インターフェイスのずれやエアリーク, インターフェイスやベルトによる褥瘡, 呑気による腹部膨満

バックアップ体制のもとに自宅で睡眠時 SpO₂ と TcCO₂ または EtCO₂ モニタを用いて実施するが、わが国では、このようなシステムが十分ではないため、初回導入は外来と入院を組み合わせる行うことが推奨される。特に小児では、外来でマスクに慣れてもらう指導や呼吸器の初期設定の調整を開始し、患者が慣れてきた時点で導入の最終調整を入院で行うこともある。

その後の睡眠時 NPPV 条件の微調整も、年 1 回程度の睡眠モニタに基づき、入院で変更することが望ましいが、医師の判断により、症状や自宅での睡眠時 SpO₂ モニタを参考にして、本人家族と相談しながら、外来と自宅で行うことも可能である。

覚醒時の NPPV 追加に際し、インターフェイス再選定や電動車いす上やベッド上のセッティングなどを、外来か入院で行う。食事時の NPPV 導入は、徒手または機械による気道クリアランスが得られる状態にして、入院で行うことが望ましい。

D 事前の患者家族との確認事項

推奨

*患者と家族に、NPPV の効果と副作用と限界を理解できるように説明する (C1)。

解説

神経筋疾患や脊髄損傷では、ある程度の医療環境を整えれば、NPPV による呼吸不全治療が可能である。しかし、理解と協力が不十分な場合、気道クリアランスが保証できる人的物的環境が不十分な場合、興奮状態や重症のうつの場合は、気管挿管や気管切開を要することがある^{48, 49)} (IV)。患者(患者本人の意思確認が困難な場合は家族)の理解を深め、副作用の不安を軽減するため、NPPV の効果と副作用について説明する⁵⁰⁾ (IV)。気管挿管の必要があると判断される場合は、医師から患者家族に直ちに伝える(または、緊急時には、気管挿管をして患者家族に伝える)。

2 機器

A 陽圧換気補助の機器

方法

NPPV では、あらゆる人工呼吸器が使用可能である。近年では、クリティカルケア用の人工呼吸器に、NPPV 用の選択モード(NIV モードなど)が表示が備えられるようになった。

一方、NPPV 専用機器に搭載されて普及したのが、バイレベルプレッシャー(bilevel-pressure)方式である。バイレベルプレッシャー方式は、高圧相または吸気圧(inspiratory positive airway pressure; IPAP)と低圧相または呼気圧(expiratory positive airway pressure; EPAP)という2つの気道内圧レベルを交互に行うことで、その圧較差で換気が補助される。プレッシャーサポート[圧支持換気(pressure support ventilation; PSV)]+呼気終末陽圧(positive end-expiratory pressure; PEEP)と同様である。

注: BiPAP と BIPAP

日本語で「バイパップ」と呼ばれるものには、BiPAP と BIPAP の2つがある。1つは、BiPAP であり、米国フィリップス・レスピロニクス社の携帯型人工呼吸器の登録商標である。もう1つは、

BIPAP (biphasic positive airway pressure) で、ドイツのドレーゲル社のクリティカルケア型人工呼吸器エビタの換気モードである。高低の PEEP を設定した時間サイクルでかけるモードで、二相性の持続気道陽圧 (continuous positive airway pressure ; CPAP) とも考えられる。自発呼吸は高低の PEEP 時に可能である。

◆二相性サーボベンチレーション

さらに新しい世代の二相性サーボベンチレーション (bilevel servo ventilation) のシステムは、呼吸数のバックアップでは対応できない心臓由来のチェーン・ストークス呼吸や複雑な睡眠障害由来の呼吸にみられる周期的な低換気に対応して、IPAP を自動調整することができる。二相性のサーボ人工呼吸器は、このような周期的な低換気にあっても一定した換気補助を行うのに有効であることが知られているが、慢性的で進行性の神経筋由来の呼吸筋力低下のために夜間低換気の増悪が始まった場合に、必要な換気を保つようには設計されていない⁵¹⁾ (IV)。

これよりさらに新しい世代の二相性人工呼吸器は、あらかじめ設定した目標換気量に基づいて自動的に IPAP を調節する能力がある。すなわち、患者が睡眠中に低換気パターンを示すと、あらかじめ設定された目標換気量の通りの平均換気量が維持されるよう IPAP が自動的に上昇する。この技術が神経筋疾患や進行性の呼吸不全患者の夜間の呼吸補助の管理に対して有効性があるのか、今後の臨床研究が必要である⁵¹⁾ (IV)。

◆呼気弁のある人工呼吸器

より新しいタイプのマルチモードの携帯型人工呼吸器では、さまざまなモード、たとえば、ボリュームコントロール [従量式調節換気 (VCV)]、プレッシャーコントロール [従圧式調節換気 (PCV)]、プレッシャーサポート [圧支持換気 (PSV)]、同期的間欠的強制換気 (synchronized intermittent mandatory ventilation ; SIMV) などが使える^{35, 40, 51-53)} (IV)。

推奨

* NPPV には、NPPV 専用機以外にも、多くの人工呼吸器の機種が使用可能である (B)。

解説

NPPV は、バイレベルプレッシャーの機器か、呼気弁のある人工呼吸器を用いる^{51, 53)} (IV)。最近では、バイレベルプレッシャー方式と呼気弁のある人工呼吸器で行うモードを、回路を交換すると切り替えられる携帯型人工呼吸器も用いられるようになった^{51, 53)} (IV)。

VC 低下を伴う神経筋疾患や脊髄損傷の睡眠時 NPPV において、CPAP は効果が不十分である⁵³⁾ (IV)。

B NPPV 用インターフェイス

陽圧換気補助機器と人をつなぐものは、インターフェイスと呼ばれる⁵¹⁾ (IV)。

方法

- ・マウスピース、リップシール、鼻マスクまたは鼻プラグ、口鼻マスク (フェイスマスクまたは鼻プラグと口マスクを組み合わせたもの)、顔全体を覆うマスクや頭部全体を覆うヘルメットマスクなどがある^{46, 51, 53)} (IV)。少なくとも、13 の企業から、50 種類以上市販されている (2014 年 4 月現在)。サイズも乳児用、小児用、成人用 S サイズ、M サイズなどがある。これを、ヘッドバンド

やヘッドキャップ、マイクホルダーなどで固定して使用する⁵¹⁾ (Ⅳ)。

- ・インターフェイスは、呼気弁のない呼吸回路に接続する場合は、CO₂の再呼吸を防ぐためにマスクの一部やコネクターなどに呼気排出孔があるものを使用する⁴⁰⁾ (Ⅳ)。呼気弁がある呼吸回路につなぐ場合は、呼気排出孔がないインターフェイスを使用する⁴⁰⁾ (Ⅳ)。
- ・クリティカルベンチレータにNPPV機能搭載型が増えたのに伴い、同じ名前のインターフェイスで、呼気弁のある回路につなぐ呼気孔がないタイプ(青色)と、呼気弁のない回路につなぐ呼気孔があるタイプ(白色)が色で識別されている。この人工呼吸器とインターフェイスの組み合わせ(⇒日本呼吸療法医学会ホームページ)を間違えると、呼気の排出が不十分になってCO₂の再呼吸をしたり、リーク量が増えて換気効果が不十分になるなど、危険なので注意する。
- ・フェイスマスクは、気道分泌物の咯出時、咳が続く場合、嘔吐時に、すぐには必ず必要がある。呑気による腹部膨満も起こりやすい。口が覆われているため、会話が聞き取りにくく、食事はできない。マスクを通しての口唇色の判断がしにくい。自身でマスクをはずすことのできない神経筋疾患患者では、ICU以外では、何かあったらすぐに察知して、マスクをはずせる人がいる環境で慎重に使用する。また、急性期以外では、なるべくフェイスマスク以外のインターフェイスを選定するように努める。止むを得ず慢性期にフェイスマスクを使用するときでも、できるだけ睡眠時に限って使用するようにし、上記の注意を払う必要がある。
- ・オーダーメイドのインターフェイスを使用することも可能であるが、高価で手間がかかり、破損時の対応に困る。

注：覚醒時のNPPVインターフェイス

覚醒時のNPPVインターフェイスは、マウスピースか鼻プラグ(鼻マスク)が使用されやすい。

マウスピースは、現状の人工呼吸器ではアラーム制御が困難な場合がある。欧米では、マウスピース専用モードの機能が付加された人工呼吸器が市販されるようになったが、わが国では認可に向けて申請中の状況である(2014年4月現在)。このため、マウスピースの使用に特別な工夫を要することが多く、実際は鼻プラグや鼻マスクが汎用されている。

◆マウスピース

- ・マウスピースによる換気は、携帯型の従量式呼吸器を補助調節換気モードかコントロールモードに設定して用いる^{23, 46, 54)} (Ⅲ~Ⅳ)。口唇からのリークも考えると気管切開時の呼吸器の設定よりは1回換気量は多めに設定しておく必要がある。1回換気量は患者にとって心地よく過ごせる程度で設定するのがよいが一般的には500~1,200mL程度である⁴⁶⁾ (Ⅳ)。
- ・患者は、マウスピースをくわえ、自発呼吸の代わりに、自発呼吸の不足分の空気を吸う⁵⁴⁾ (Ⅲ)。患者は、マウスピースを通じてエアスタックを行い肺を広げることができる。また、人工呼吸器の呼吸サイクルごとに、話し声の大きさを変えたり、咳の流量を変えることができる。
- ・ほとんどの場合、マウスピースは、口の近くに固定される。マウスピースは、金属製の保持具で車いす上に取り付けられるか、電動車いすにも固定される(図21a)⁵⁵⁾ (Ⅲ)。
- ・マウスピースをくわえてエアリークがなく使えるためには、ある程度の首の動きと口唇の機能が必要である。気道を確保するには、軟口蓋が後頭部へ向かって動き鼻咽頭を塞ぎ、それと同時に、声門が開き、下咽頭を拡張させる必要がある。

◆鼻マスクと鼻プラグ

乳児や、口唇の筋力の低下した患者、開口がうまくできない患者、首の動きの不十分な患者は、マウスピースをくわえたり保持することができない。このため、覚醒時のNPPVにも、鼻のインター

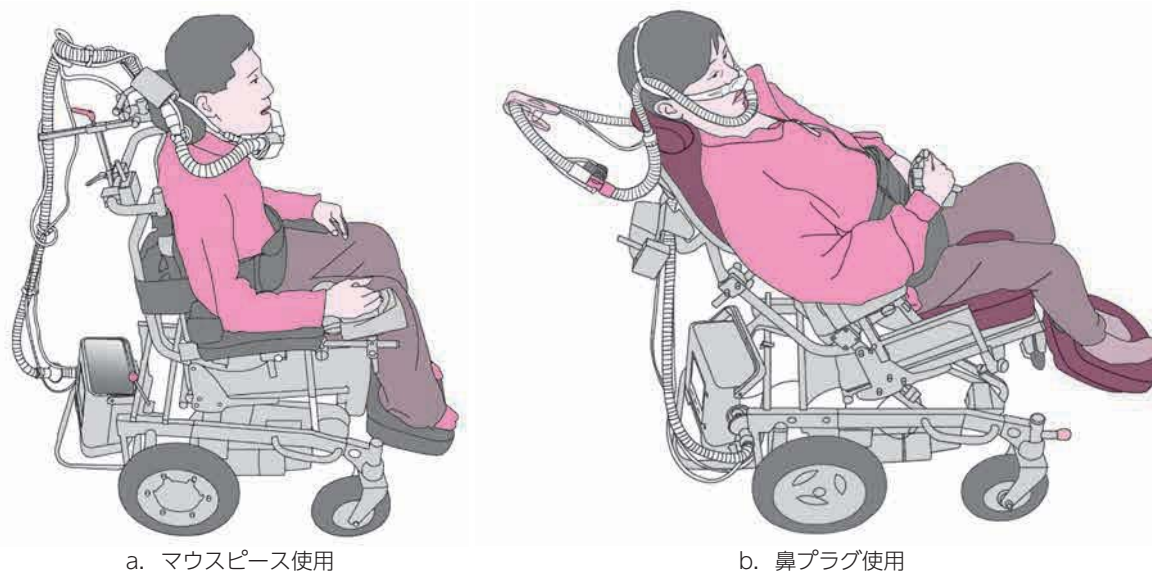


図 21 電動車いす上での NPPV

フェイスが適応される。視野が広く、開口しやすい鼻プラグが使いやすい (図 21b)。鼻のインターフェイスの使用者は、軟口蓋と舌で咽喉頭を塞いで、口のリークを防ぐ⁴⁸⁾ (IV)。

推奨

1. NPPVのインターフェイスには、鼻マスク、鼻プラグ、口鼻マスク、顔マスク、マウスピース、リップシールなどがあり、睡眠時および覚醒時の用途に合わせて選択するよう勧められる (C1)。
2. フェイスマスク (口鼻マスク) は、急性期以外には使用を慎重に行うよう勧められる (C1)。
3. 覚醒時は、マウスピース、鼻プラグ、小さな鼻マスクを選定するよう勧められる (C1)。

解説

NPPV を成功させるうえで最も重要なのは適切なインターフェイスを用いるということである^{51, 53)} (IV)。経験のある医療スタッフがさまざまなインターフェイスを患者に着けてみて、そのうえで判断することが非常に重要である^{46, 51, 53)} (IV)。

現在のインターフェイスは、すべて輸入の製品で、日本人の顔に合うものもともと少ない。さらに、神経筋疾患や小児では、適合する形やサイズのインターフェイスをさがすのが困難であり、なるべく多くのマスクから、合うマスクを選定する。

褥瘡対策のためには、特に終日 NPPV 使用者では 2 種類以上のインターフェイスを用いることが望ましい^{51, 52)} (IV)。できれば、覚醒時には視野がとれる鼻プラグやマウスピース、睡眠時は鼻マスクや鼻プラグを使用する^{51, 52)} (IV)。自分で必要時にははずすことができない患者で、慢性期にフェイスマスクを使用するのは、慎重な観察と対応を要する。会話がしにくいことや、嘔吐や咳の際にすぐに除去する必要があることを知っておく。

Toussaint らは、DMD 患者でのマウスピースによる NPPV の長期的な効果の臨床評価を行った。夜間のマスクによる NPPV と昼間のマウスピースによる NPPV を組み合わせると、気管切開下で人工呼吸器を使用している患者に比べてより効果的な長期の NPPV ができると示された⁵⁵⁾ (III)。

マウスピースと鼻マスクや鼻プラグによる NPPV は、睡眠時の過剰なリークを防ぐために、中枢性の反射による制御を活用している⁴⁸⁾ (IV)。そのため、酸素付加や鎮静剤投与が行われると、NPPV を効果的に使用できなくなることがある⁴⁸⁾ (IV)。

C バッテリー

推奨

* 必要に応じて、NPPVの人工呼吸器の内部や外部のバッテリー環境を整備するよう勧められる(C1)。

解説

人工呼吸器には内部バッテリーを備えていないものから、6時間以上の供給能力をもつものまでがあり、病態により選択する。内部バッテリーを備えていないものは、急な停電（瞬間停電でも）で停止したり、不具合が生じたりする可能性があり、無停電電源装置をつけて使用する。終日人工呼吸使用者では、バックアップや外部バッテリーや車のシガーライターケーブルにつなぐインバーターなどを用意する⁵¹⁾ (IV)。簡易な一般家庭用の自家用発電機では、人工呼吸器の正常作動に必要な正弦波を安定して供給できないため、人工呼吸器を直接つなぐと故障する危険がある。自家用発電機は、人工呼吸器の外部バッテリーを充電するために用いることができる。

D 加湿器

推奨

1. 急性期のNPPVにおいて、加温加湿器をなるべく使用するよう勧められる(C1)。
2. 慢性期のNPPVにおいては、鼻や口の乾燥や鼻閉を訴える症例に使用するよう勧められる(C1)。

解説

加湿が不十分だと、気道が乾燥し、鼻の粘膜を刺激し、喉の痛みを起こしたり、血管を拡張し、鼻づまりをきたす⁴⁸⁾ (IV)。鼻からのCPAPやNPPVでは、EPAPやPEEPを8cmH₂Oまで上げると、口からの呼気とともに方向性の定まらない空気の流れが起こり、加湿が不足する⁴⁸⁾ (IV)。加温加湿器を使って吸気のエアの温度を体温程度まで上げて加湿することで、症状を軽減することができる⁴⁸⁾ (IV)。加温をしなくても、症状が軽減することがある。慢性期では、加湿器は、鼻閉、不快、鼻や口の乾燥を訴える場合のみ使用する。電動車いす上では、揺れることと、電力消費量が多いため、通常加温加湿器は使用しない（気管切開では人工鼻使用が一般的だが、NPPVでは人工鼻は使用しない）。普段は加湿器が不要でも、急性期には必要になることがある。

呼吸器回路に結露した水滴が適度につく程度に加温の程度を調整する。結露した水滴が鼻や口に流れると危険なので過剰の加湿には注意する。

3 陽圧換気補助機器の設定条件

A 従量式調節換気 (VCV) か従圧式調節換気 (PCV) (バイレベルプレッシャー含む) の選択

方法

- ・ VCV と PCV の利点と欠点を知り、両方を試して、効果や快適度により選択し、病態に合わせて変更する⁵³⁾ (Ⅳ)。
- ・ まずエアスタックなどのメリットが高い VCV を試し、呑気による腹部膨満や不快などがあれば、PCV に変更する²³⁾ (Ⅲ)。
- ・ VCV と PCV の切り替えがボタン操作 1 つでできる人工呼吸器も市販されており、昼は VCV、夜はリーク代償のある PCV を選択する場合もある。
- ・ PCV (バイレベルプレッシャー含む) は、リーク代償機能があり、導入が容易で、快適に使用できる。また、メンテナンスが簡便で、低コストである。エアスタックはできないが、小児 (理解度が 6 歳以下の例)、咽喉頭機能低下がある例の一部など、閉塞性睡眠呼吸障害が著明な例では、PCV が選択されることが多い^{53, 56)} (Ⅲ～Ⅳ)。

推奨

*人工呼吸器は、VCV と PCV の特性をふまえて選択するよう勧められる (C1)。

解説

VCV は、エアスタックが可能で、深吸気ができる。VCV の利点は必要時に高い圧をかけられることであり、欠点は、PCV のようにリークを代償することができないことである。エアスタックが可能な VCV のほうが神経筋疾患ではメリットが大きい。また、昼間の使用では、食べたり、話したりする際に、VCV のほうが、吸気時に開口してもエアの噴きつけが起こらない⁵²⁾ (Ⅳ)。

VCV は神経筋疾患の呼吸不全に対して PCV と同等の効果が示されてきたが、高い IPAP に耐えられない患者や、バイレベルプレッシャー機器では十分に呼吸補助ができなくなっている患者に対しては、より有効である^{23, 56)} (Ⅲ)。VCV が、在宅でより多く使われていくかどうかは、このタイプの NPPV を使用する医師の技量の向上にかかっている^{46, 51)} (Ⅳ)。

B 気道内圧、回数、吸気時間

推奨

- 1.人工呼吸器は、肺や胸郭が十分拡張する十分な圧 (量) と回数 (バックアップ回数) を設定するよう勧められる (C1)。
- 2.吸気時間は、インターフェイスと上気道を通して送気するため、気管挿管や気管切開より長めに設定されるよう勧められる (C1)。

解説

神経筋疾患では換気を維持するために、十分な吸気が得られる気道内圧を使用することが多い^{23, 40, 51, 56, 57)} (Ⅲ～Ⅳ)。たとえば、PCVの場合、IPAPまたは最高気道内圧 (peak inspiratory pressure ; PIP) を 12～25cmH₂O (多くの患者は 15～20cmH₂O で効果的に使用可能) 程度に、VCVの場合、エアリークやインターフェイスの死腔と上気道に空気が拡散するため、気管挿管や気管切開で設定する 1 回換気量 (TV) より多く、10～25mL/kg 程度にする。また、呼吸数 (バックアップ換気) は 12～24 / 分程度に設定される。吸気呼気の比 (I/E 比) は、インターフェイスの死腔と上気道を通して吸気が送られるため、気管挿管や気管切開に比べて、長めに設定され、1 / 1～2 が汎用される⁵⁷⁾ (Ⅳ)。

胸郭の動きや、本人の自覚、SpO₂、TcCO₂、脈拍数などをモニタしながら調整する⁵²⁾ (Ⅳ)。

C トリガー

推奨

* 吸気の弱い神経筋疾患では、適切なトリガー設定が困難な場合があるので、十分なバックアップ換気回数を設定するか、コントロールモード (または T モード) を使用するように勧められる (C1)。

解説

現状の携帯型人工呼吸器の性能による NPPV では、吸気の弱い神経筋疾患では、インターフェイスを介してトリガーがかからなかったり^{40, 52)} (Ⅳ)、トリガーをかけるための本人の吸気努力により呼吸仕事量が増えたり、トリガーから換気補助までの遅れがあり、疲労や低酸素血症をきたす可能性がある。特に睡眠時ではトリガーがかかりにくい⁵²⁾ (Ⅳ)。

一方、感度を上げると、覚醒時に浅く速い呼吸になる可能性がある。気管挿管とクリティカルケア用人工呼吸器で得られるような、リークがまったくなく、わずかな吸気努力で敏捷に作動するトリガーのような効果は得られない。

そこで、トリガー設定が困難な場合は、コントロール (または T) モードを使用するか^{23, 57)} (Ⅲ～Ⅳ)、バックアップ換気回数を十分な数に設定する⁴⁰⁾ (Ⅳ)。

D 呼気終末陽圧 (PEEP) と低圧相または呼気圧 (EPAP)

推奨

* NPPV においても、PEEP や EPAP を上げるべき病態があれば、それに応じて設定するよう勧められる (C1)。

解説

機能的残気量の増加による酸素化能改善と、虚脱して含気を失った肺胞を再開通させる効果を要するような病態 (重症肺炎や心原性肺水腫など) を除いて、呼気弁のある回路を使用する人工呼吸器では、通常、PEEP を必要としない場合は、設定しない (ゼロにする)^{40, 53, 57)} (Ⅳ)。

呼気弁のない回路を使用するバイレベルプレッシャー機器では、CO₂ の再呼吸を防止するために必要な最小値にする⁵³⁾ (Ⅳ)。

NPPV 下の会話や食事には、PEEP はゼロが望ましい。なかには、PEEP の最小値程度なら、食べたり、話したりするのに問題ない場合もある。しかし、高い PEEP では、話したり食べたりしにくくなり、誤嚥のリスクが高くなる。

注

重症心不全による急性肺水腫では、PEEP を要する（最小値からさらに高い圧）、また、従圧式（バイレベルパップ含む）が従量式より不快が少ない傾向がある。フローの特性などが機種によって異なるため、機種の変更などにより不快を軽減し、効果を高められることもある。

E 酸素付加

推奨

* 酸素付加した NPPV を実施している際には、意識障害の出現に注意し、必要に応じて TcCO₂ モニタを行うよう勧められる (C1)。

解説

酸素付加は、換気補助を行ったうえで、さらに必要な場合のみに行う。酸素付加する場合は、CO₂ ナルコーシスにならないように、意識状態や TcCO₂ モニタや適宜血液ガスの評価を行う³⁶⁾ (IV)。酸素付加した NPPV の際には、SpO₂ が正常でも低換気や気道分泌物、肺炎、無気肺が進行している可能性があり、注意する³⁶⁾ (IV)。

4 NPPV の導入

方法

1. 初期条件

汎用されている条件は、PCV で IPAP または PIP が 8cmH₂O になる位 (VCV では 5~10mL/kg 程度) から開始。必要な病態以外では、PEEP はゼロとし、EPAP は機種で定められた再呼吸を防ぐ最小値とする。トリガーは設定可能な場合に設定する。バックアップの呼吸回数は 10~20 / 分程度。I / E は 1 / 1~2 程度⁵⁷⁾ (IV)。

2. 手順

- ・ モニタ環境 (SpO₂, 脈拍, できれば TcCO₂) を準備する。
- ・ 患者をできれば臥位, 場合によりリクライニング位とする。
- ・ 患者に手順を具体的に説明する。
- ・ インターフェイスの選択とフィッティングを行う。
- ・ 人工呼吸器の選択, 初期設定を行う。
- ・ マスクを医師か看護師が手で持って, 顔に当て, 人工呼吸 1 サイクルのみ換気を行う。
- ・ 吸気時に同調して胸の広がりがあったか, 呼気弁から呼気が排出されたかを観察し, 患者に感想を聞く。
- ・ 必要な条件調整後, 患者にもう一度やってみてもよいか尋ねる。
- ・ マスクを医師か看護師が手で持って, 顔に当て, 人工呼吸 2~3 サイクルのみ換気を行う。

- ・上記と同様の観察と患者の感想を聞く。
- ・必要な条件調整後、患者にもう一度やってみてもよいか尋ねる
- ・上記を回数を増やしながらかえり返し、人工呼吸を1分ぐらいできるようになる。
- ・副作用がないか確認する。
- ・インターフェイスをベルトで固定する。
- ・NPPVを行い、嫌がったらすぐにマスクを除去する。
- ・条件調整しながら装着時間を延長し、5分間の継続を最初の目標とする。
- ・胸郭の膨らみが十分得られるように設定する。十分な条件に達していたら、10分、30分と延長していく。
- ・NPPVを1時間程度継続可能になるか、短時間の睡眠が可能になれば、使用続行（睡眠時使用も）できる。
- ・睡眠時を含めたモニタ（SpO₂、TcCO₂、脈拍数）と患者の感想、胸郭の膨らみ方などにより、条件の再調整を行う。

推奨

*チーム医療で、患者家族の教育を行い、NPPVを導入するよう勧められる (C1)。

解説

NPPVは、患者家族の理解と協力を得ることで、鎮静をできるだけ行わずに、効果的な換気をするものである^{2, 3)} (IV)。NPPV導入時は、副作用と対処法を説明し、教育する。医師とメディカルスタッフのチームで、患者の訴えを聞き、呼吸モニタや観察をしながら、インターフェイスや人工呼吸器条件を調整する^{52, 53, 58)} (IV)。SpO₂、TcCO₂を可能な限り正常化し、脈の安定化、熟睡感を得られるようにNPPVの条件を調整する。

5 NPPV 施行中の対応

方法

NPPV 施行中に、以下のような観察、モニタ、対処を行う^{2, 3, 50, 52)} (IV)。

◆観察・モニタリング

- ・顔色
- ・気道確保：首や頭の位置、胸郭の動き、喘鳴
- ・腹部膨満
- ・誤嚥
- ・褥瘡（インターフェイス圧迫部の皮膚）
- ・睡眠の確保：覚醒時より脈拍数が低下していることの確認
- ・栄養：水分や食事（カロリー）の確保
- ・不快感や訴え：会話や発声、家族との確認
- ・SpO₂、TcCO₂
- ・人工呼吸器の圧や換気量

◆鎮 静

- ・原則使用しない

◆合併症予防

1. 褥瘡予防

- ・鼻マスクと鼻プラグとマウスピースの複数選択により、皮膚の同一部位の圧迫を避ける
- ・医療用ビニールテープ（安価な例の1つとして、カブレステープ）をマスクが当たる部位の皮膚に貼る
- ・顔の清拭，洗顔
- ・頻回に除圧
- ・ベルトの締め方の熟練
- ・ベルトやマスクの汚れや劣化があれば交換

2. 腹部膨満予防

- ・腹部の視診と触診を頻回に行う
- ・腹部膨満を繰り返す場合は圧や量を下げる
- ・EPAP を最小（または呼気弁のある回路では PEEP をゼロ）にする
- ・吸気時間を短くする
- ・排便コントロール（1日1回の排便があるように緩下剤の投与や浣腸を行う）
- ・排気や排ガスで，改善することを理解してもらい安心してもらう
- ・1回の食事量や時間，または経管栄養の量や回数，時間の調整を行う

3. エアリークの不快予防

- ・インターフェイスはフィッティングのよいものを選択，最適なマスクが決まらない場合は，複数種類のマスクを準備して，交換可能にする。

4. 口渴予防

- ・加湿
- ・飲水
- ・EPAP を最小（または呼気弁のある回路では PEEP をゼロ）にする
- ・患者がどうしても耐えられない場合は休止する

5. 鼻閉予防

- ・点鼻（耳鼻科にコンサルト）
- ・加温加湿
- ・MI-E で鼻をかむ

6. 耳痛予防（治療）

- ・点耳（耳鼻科にコンサルト）

7. 慢性中耳炎や副鼻腔炎予防

- ・頬や額，眼周囲などの痛みや耳の痛みに対して，適宜耳鼻科受診

8. 結膜炎予防

- ・エアリークで目に当たらないようにインターフェイス再選択
- ・点眼

9. 喉頭浮腫予防

- ・口鼻腔吸引で喉頭に刺激を加えないように気をつける

◆主なトラブルとその対処法

1. 呼吸状態悪化（NPPV による換気補助が有効でない）

- ・SpO₂ 低下：
 - マスク確認，人工呼吸器作動確認，回路確認，気道確保位がされているか，排痰や吸引，救急蘇生バッグでの換気補助（酸素付加），NPPV に酸素付加，NPPV 条件変更，喉頭浮腫の可能性があればボスミン吸入，気管挿管など。
- ・人工呼吸と同期しない：
 - 声かけ，患者の胸郭に手を当てて呼気介助で調律をとる，NPPV 条件変更など。
- ・胸郭の動きが少ない：
 - マスクや回路のリーク確認，人工呼吸器作動確認，鼻閉，頭位による気道確保，咳介助，NPPV 条件変更，喉頭浮腫の可能性あればボスミン吸入など。
- ・喀痰貯留のおそれ（気道クリアランス不十分）：
 - 徒手や機械による咳介助，痰移動の呼吸理学療法，吸入，NPPV 条件変更，気管挿管など。

注

気管狭窄音は，気道内分泌物の排出困難により，狭い気道を空気が通るために聴取されることがある。閉塞性肺障害（COPD や気管支喘息）の既往や，呼吸機能検査等で新たに診断されない限り，気管支拡張剤（テオフィリンなど）の内服や静注は，効果がないばかりか，副作用（頻脈，末梢冷感，食欲不振，嘔吐，痙攣など）が問題になるため，使用すべきではない。

2. 機械のトラブルとエアリーク

- ・人工呼吸器のアラーム：
 - 患者さんの状態をチェックして対応。
- ・人工呼吸器の停止：
 - 患者の状態を観察，生命徴候の確認，パルスオキシメータでSpO₂ チェック，必要に応じて救急蘇生バッグで換気補助，代替人工呼吸器の手配など。
- ・回路はずれやリーク，閉塞：
 - 回路再接続，回路交換など。
- ・リークが多い：
 - マスクやベルト調整，すでに選定してあればインターフェイス交換（開口に対して鼻マスクから口鼻マスクなどへ），回路の向きや傾斜調整（回路をアームやS字フックで吊るす），顎バンド（チンストラップ）で口周囲にキッチンペーパー固定（口唇の開口を防ぎ，唾液を吸湿），NPPV 条件調整など。

3. マスク関連

- ・患者がマスクに耐えられない：

→コーチ（くり返しの説明や教育，褒める），訴えを聞く，興味ある別の話題で関心をそらす，不快を軽減する工夫（プッシュアップ，一瞬はずして再装着），すでに選定してあればインターフェイスを交換など。

・目の違和感・充血：

→点眼（医師の処方），眼の周囲へのリークを減らすようにマスクの位置調整，ベルトの締め方変更，回路の向きや傾斜調整，すでに選定してあればインターフェイス交換（鼻プラグやマウスピースに変更），褥瘡用ドレッシング剤（デュオアクティブなど）を眼の内側に貼る，など。

・マスクによる痛みや発赤（褥瘡）：

→すでに選定してあればインターフェイス交換（当たる部位が異なる物に），回路の向きや傾斜調整（回路をアームやS字フックで吊るす），褥瘡用ドレッシング剤（カブレステープやデュオアクティブなど），プッシュアップ（鼻マスクを軽く持ち上げて顔から浮かせて瞬間的に除圧）など。

4. 圧・流量関連

・圧が強くて耐えられない：

→痰の有無の確認，NPPV 条件変更など。

・腹部膨満，呑気：

→パルスオキシメータ（SpO₂）モニタ，排気（座位でゲップが可能であれば），排ガス，ガスの移動のために体位交換，腹部マッサージ（温罨法），導気，浣腸，経鼻胃管からの脱気など。

・鼻汁，鼻閉：

→鼻をかむ，鼻腔の鼻汁をティッシュや綿棒で拭う，点鼻や抗アレルギー剤内服や鼻吸入，MI-Eで鼻吸引（経鼻の吸引は，刺激で鼻汁が増加する場合もあり注意），加温加湿など。

・耳痛，聞こえにくさ：

→唾液を飲む，点耳，耳の穴を外から指で圧迫など。

・鼻・口腔の乾燥：

→加温加湿，すでに選定してあればインターフェイスの変更，NPPV 条件の変更を行う。

5. 合併症など

・胸痛：

→気胸や循環器疾患を疑った場合は必要な検査を行う。

◆人工呼吸器のアラーム

1. 人工呼吸器のアラームの原因

①患者の換気に関する異常：

→自発呼吸や自発運動がある場合，マスクのリークや回路のねじれが生じやすい。頻回のアラームに鈍感になったり，患者の不眠につながったりする恐れがあるため，厳密なアラーム設定は不向きである。回路はずれアラーム 60 秒と生体モニタか，本人のナースコールや声，周囲のナースコールや声で安全確認できることが多い。

②機器自体の異常（アラームが鳴らないこともある）

③電源の異常や供給ガスの異常（パイピング圧低下）

2. NPPV でよく鳴るアラームと対処法

1) リークに関連して鳴るアラーム

- ・換気量上限アラーム：
→リーク過剰：マスクやベルト調整，回路再接続。
- ・回路はずれアラーム：
→回路再接続，マスクの大きなずれを直す。
- ・気道内圧下限アラーム：
→空気が途中でリークしている：マスクのずれ，回路のゆるみやはずれ，呼吸器回路亀裂，呼気弁の破損やはずれ。
→人工呼吸器作動不良。

2) 肺に空気がスムーズに入らないと鳴るアラーム

- ・気道内圧上限アラーム（VCV）：
→痰の貯留（気道閉塞）：気道確保位，咳，排痰介助，MI-E，状況により気管挿管を考慮する。
→ファイティング（コントロールモードまたはTモードの時のみ出現）：同調を促す，一度マスクをはずしてから再開する。条件変更を考慮する。
- ・呼吸回路の折れ曲がりや圧迫
- ・腹部膨満
- ・肺水腫，無気肺，肺高血圧などの肺実質の異常

3) 電源に関連して鳴るアラーム

- ・電圧低下：
→AC電源接続，電源ケーブルチェック。
- ・内部バッテリー低下：
→AC電源接続，電源ケーブルチェック。

◆緊急時の対処

アラーム警報音，点灯に気づいたら，まずは機械を見るのではなく，患者の顔色や意識，全身状態を確認する。それにより，下記のような対応が基本として考えられる。

- ①顔色不良，循環障害や意識障害があれば，気道確保・救急蘇生バッグで用手換気補助を行う。状態（意識・脈拍）により，必要に応じて心臓マッサージを行い，他のスタッフに応援を求める（病院以外では救急車を呼ぶ）。
- ②循環障害や意識障害がなければ，SpO₂，胸郭の動きを確認する。
 - SpO₂低下や胸郭の動きの異常があれば，人工呼吸器の本体の動作確認（アラーム表示がすぐに見られる機種は同時にチェック），回路異常の修復，マスク調整，気道確保（姿勢や排痰）を行う。それによっても本人のSpO₂，胸郭の動きが回復しなければ，救急蘇生バッグで用手換気補助をしながら，他のスタッフに応援を求める（病院以外では救急車を呼ぶ）。
 - SpO₂低下や胸郭の動きの異常がなければ，人工呼吸器の本体の動作確認（アラーム表示がすぐに見られる機種は同時にチェック），回路異常，マスク調整，気道確保（姿勢や排痰）を確認する。アラームの原因となる異常が修復できなかつたり，アラームの原因が不明であったり，患者の状態に異常を及ぼす可能性のある時は，他のスタッフに応援を求める（必要に応じて用手換気）。アラームの原因がわかり，問題が解決し，患者も不変であれば，アラーム履歴を確認する。

注

EPAP を設定する機種を使用している患者への用手換気補助は、簡単ではないことがあるので、普段からシミュレーションしておく。また、口鼻マスクでの換気補助は胃への呑気につながる恐れがある。入浴時などに救急蘇生バッグでの換気補助が可能かを検証しておく。呼気弁のある人工呼吸器を使用し PEEP を設定していない患者では、鼻マスクや鼻プラグを救急蘇生バッグに接続して換気補助することができる。

推奨

* NPPV 施行中には、効果と副作用の観察とモニタを行い、アラームやトラブルに迅速に対応するように勧められる (B)。

解説

NPPV の効果を維持し、副作用を予防し、トラブルを早期発見して対処するために、適切な観察とモニタを行う^{2, 3, 50, 52} (IV)。

アラーム対応は、患者状態や医療環境により若干異なる点が生じる。臨機応変に対応すべきことが起こることを想定して、個々にシミュレーションをしておく。

6 NPPV の長期管理

推奨

* 年 1 回程度の睡眠時および覚醒時の呼吸モニタ (SpO_2 とできれば $TcCO_2$) に基づく NPPV 条件やインターフェイス調整を行うように勧められる (C1)。

解説

年に 1 回以上、または、新たな症状出現時、昼間の呼吸モニタ (SpO_2 や $TcCO_2$) や睡眠時の呼吸モニタを行い、条件を確認、調整する^{50, 52} (IV)。

原疾患の進行、加齢によっても 1 日あたりの NPPV の装着時間を増加する必要がある^{50, 52} (IV)。コンプライアンス低下に対して、NPPV 条件調整を要する^{50, 52} (IV)。覚醒時の使用に際しては、褥瘡予防、食事・会話、電動車いす使用にも適したインターフェイス (⇒ p51) を選定する (図 22)。

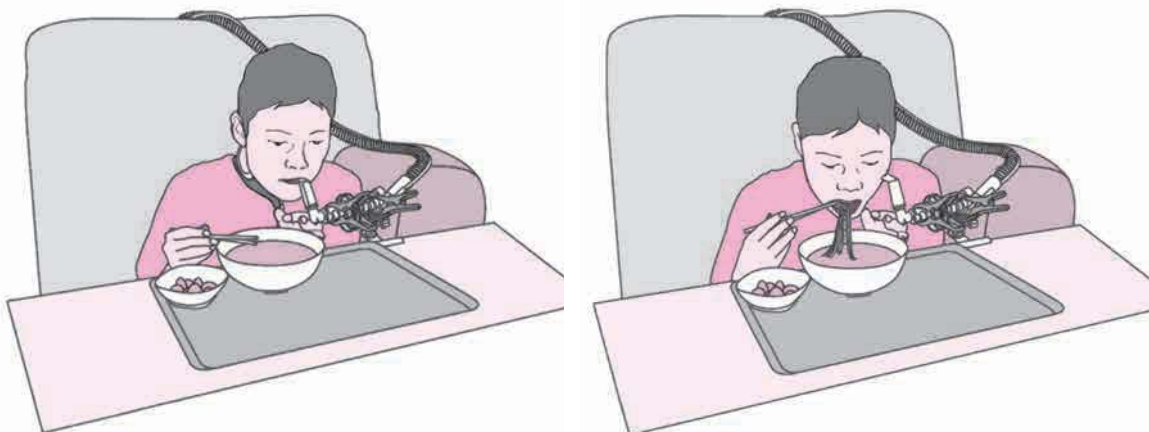


図 22 マウスピース使用しての食事

NPPV 導入によって従来よりも長期の生存が可能になったことで、これまで経験したことのない疾患の重症化、介護者の高齢化、本人の医学的、社会的、倫理的問題に直面する可能性がある^{50, 59, 60)} (IV)。

7 NPPV の離脱

推奨

* NPPV の離脱は、呼吸モニタ下で、昼間の短時間から開始するように勧められる (C1)。

解説

急性期や手術例では、病態が改善して NPPV が不要になれば、離脱できる。また、小児は成長に伴い、離脱できることがある。しかし、慢性期の使用では、疾患の進行や加齢により呼吸障害が増悪するため、離脱できることはほとんどない。

◆離脱の方法、離脱時のモード

- ・酸素付加を中止する。
- ・ある程度の換気を保障する条件のまま、SpO₂ や TcCO₂ または EtCO₂ (または血液ガス) や脈拍を観察しながら昼間に離脱を短時間から開始する。
- ・低い圧の PSV や CPAP にしない⁴⁰⁾ (IV)。

◆離脱後の注意点

- ・離脱後、慢性肺胞低換気症状、脈拍数の増加、疲労、SpO₂ 低下、高 CO₂ 血症の出現がないか観察する^{2, 40, 50, 52, 60)} (IV)。

◆離脱困難例への対処

- ・1 日あたり必要な時間だけ NPPV 装着を継続する^{2, 40, 50, 52, 60)} (IV)。

8 SpO₂ モニタによるフィードバック・プロトコル

方法

慢性肺胞低換気の患者は、SpO₂ モニタによるフィードバックを行うことで、NPPV を覚醒時に必要に応じて使用するよう促す^{7, 48)} (III~IV)。SpO₂ 下限アラームを 94% にセットして、より深い呼吸で SpO₂ を正常化し、常時 SpO₂ を 95% 以上に保つ。自力の呼吸のみではこれを保てない場合は、NPPV でこれを保つようにする。次第に NPPV の時間を増やすことで、SpO₂ を正常に保つ。この方法で、中枢性の呼吸ドライブはリセットされる。

推奨

* 酸素付加をしないで SpO₂ が 95% 以上になるように、NPPV による換気補助と、咳介助を行うように勧められる (C1)。

解説

SpO₂ フィードバックは、特に気道感染の時に重要である^{7, 48, 61)} (Ⅲ～Ⅳ)。

NPPV を使用していても SpO₂ が 94% 以下に低下する場合は、気道分泌物による閉塞を疑い、すぐに取り除く。多くの場合、MI-E や MAC を使用する必要がある。

NPPV に酸素付加をしていると、このプロトコルは使えないので注意する (⇒ p57)⁶¹⁾ (Ⅳ)。

9 上気道炎など急性呼吸不全増悪の治療

推奨

1. 上気道炎などの急性呼吸不全増悪予防のために、SpO₂ モニタに基づいて、NPPV や排痰を行う (C1)。
2. 治療効果が不十分であれば、気管挿管する (C1)。

解説

気道感染は神経筋疾患の入院・死亡原因のうち最も多いものである^{39, 42, 48)} (Ⅳ)。

呼吸不全の徴候は、いつもより顔色が悪い、傾眠状態である、食欲がないなど軽微なものである³⁸⁾ (Ⅳ)。胸郭や腹部の奇異性運動、頻脈、頻呼吸などを認めることがあり、咳は弱くなる³⁸⁾ (Ⅳ)。これらの徴候は注意深く評価する必要があるが、これに加えて SpO₂ が 94% 以下になったり、患者の普段の平均値を下回ったりする場合は直ちに対応しなければならない³⁸⁾ (Ⅳ)。

急性感染症の治療の際は SpO₂、TcCO₂ または EtCO₂ の持続的測定により呼吸状態をモニタリングすることが必要である^{42, 48)} (Ⅳ)。SpO₂ が低ければ、換気補助 (NPPV、救急蘇生バッグ)、徒手や機械による咳介助、必要に応じて NPPV に酸素付加を行う⁷⁾ (Ⅲ)。肺炎や無気肺を疑う時は胸部 X 線撮影、血液検査が必要である^{42, 48)} (Ⅳ)。

患者が普段から NPPV を使用していれば、その設定と使用する時間を再評価する⁴²⁾ (Ⅳ)。

MI-E によっても気道クリアランスの維持が困難な場合は、気管挿管人工呼吸へ移行する。MI-E による排痰は、気管挿管チューブからでも必要に応じて使用する⁶²⁾ (Ⅲ)。

10 術前術後の管理

推奨

- * 術前術後、鎮静時に、VC、CPF、SpO₂、できれば TcCO₂ モニタに基づいて、NPPV と排痰を行うように勧められる (C1)。

解説

神経筋疾患において一般的な手術には側弯症、四肢の拘縮、歯科の手術がある。また、胆石や虫垂炎など消化管の合併症の手術もまれにある^{59, 61, 63)} (Ⅳ)。あらゆる手術、麻酔や鎮静、長期間の仰臥位を必要とする手技では、呼吸器合併症を引き起こすリスクが高い^{59, 61, 63)} (Ⅳ)。術前・術後の呼吸状態と循環状態、栄養状態を予想することが特に重要である⁶¹⁾ (Ⅳ)。

主治医や呼吸管理に関わる医師は、患者がどのような手術を提案されたのかを知り、医師たちの間でコミュニケーションをはかる必要がある⁶¹⁾ (Ⅳ)。

呼吸機能が低下した患者では術前に CPF、睡眠時 SpO₂（できれば TcCO₂ または EtCO₂ も）測定を行う⁶¹⁾ (IV)。使用する可能性がある肺胞低換気の患者には、術前に NPPV や MI-E を導入しておく⁶¹⁾ (IV)。もし患者の栄養状態が悪ければ、創傷治癒が遅れ、虚弱になり気道分泌物の排泄や換気を続けることが困難になる可能性がある。呼吸不全患者では、炭水化物が代謝されて二酸化炭素になると換気に負担がかかることを考慮して栄養補給を行う必要がある。術後は MI-E を積極的に使って無気肺や肺炎を予防し、早期に抜管して NPPV を行うことを考慮する。

11 気管挿管と抜管

推奨

1. NPPV を行っているにもかかわらず気管挿管を要する場合は、抜管困難となる可能性を考慮したうえで、同意を得て行う (B)。
2. 気管挿管の抜管および再挿管予防に際して、NPPV と排痰を必要に応じて行うように勧められる (C1)。

解説

◆気管挿管を要する場合

NPPV と MAC で SpO₂ > 94% を維持できない場合、肺炎や無気肺が悪化した場合、気管挿管の適応を考慮する⁴⁵⁾ (III)。ただし、抜管困難に陥る可能性もあり、気管切開への移行の可能性も含めて、患者家族の同意を得て行う。

◆抜管 (NPPV への移行を含む)

抜管を試みる条件は、酸素付加なし（室内気）の換気補助で SpO₂ が 96% 以上、胸部 X 線像で無気肺や浸潤影なし、気道分泌物の減少、呼吸抑制作用のある薬剤をほとんど使っていないこと、NPPV へ移行できる人工呼吸器条件であることである^{40, 44, 62)} (III~IV)。

抜管する前の気管挿管中に、人工呼吸器離脱（ウィーニング）目的に PSV や CPAP にしない⁴⁰⁾ (IV)。神経筋疾患にとっては、PSV や CPAP は無気肺や呼吸筋疲労を招くばかりでなく、人工呼吸器離脱困難、すなわち抜管困難と判断される危険がある⁴⁰⁾ (IV)。人工呼吸器を離脱しなくても、抜管後神経筋疾患に移行することを考慮する⁴⁰⁾ (IV)。

術後や肺炎後に、ICU でウィーニングトライアルをパスできず、抜管困難と判断された 157 例の神経筋疾患の患者のうち、155 例で、NPPV (VCV か、腹部膨満が出現した少数例に PCV) と MAC で SpO₂ > 95% を維持し、抜管に成功した⁶²⁾ (III)。抜管できなかった 2 例は、CPF が測定

表 7 人工呼吸器を離脱できない脊髄損傷患者の抜管基準

<ul style="list-style-type: none"> ・十分に覚醒し、協力的で、鎮静剤を服用していない ・発熱がなく、白血球数が正常 ・吸気時の最大気道内圧 (PIP) が 30cmH₂O 以下で、通常の呼吸数で、必要に応じて換気補助することで、PaCO₂ が 40mmHg 以下 ・室内気（の換気補助で）SpO₂ 95% 以上が 12 時間以上続いている ・SpO₂ が 95% 未満に低下した場合は、常に MAC と気管挿管チューブの吸引により回復する ・胸部 X-P の異常を認めないか、改善してきている ・気管切開チューブのカフの空気を抜くと発声できる

[文献 40, 44, 62) より引用改変]

限界以下で、気管切開に移行した⁶²⁾ (Ⅲ)。そのほかにも同様の VCV の NPPV と MAC を用いた抜管の報告がある⁶⁴⁾ (Ⅲ)。脊髄損傷患者においては、表 7^{40, 44, 62)} のような抜管基準が提示されている⁴⁴⁾ (Ⅳ)。

【文 献】

- 1) Bach JR: Ventilatory support alternatives to tracheostomy and intubation: current status of the application of this technology. *Conn Med* 1991; 55: 323-329. (Ⅳ)
- 2) Nava S, Hill N: Non-invasive ventilation in acute respiratory failure. *Lancet* 2009; 374: 250-259. (Ⅳ)
- 3) Mehta S, Hill NS: Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care med* 2001; 163: 540-577. (Ⅳ)
- 4) Hill NS: Neuromuscular disease in respiratory and critical care medicine. *Respir Care* 2006; 51: 1065-1071. (Ⅳ)
- 5) Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M: Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J*. 2009; 34: 444-451. (Ⅳ)
- 6) Bach JR, Alba AS: Noninvasive options for ventilatory support of the traumatic high level quadriplegic patient. *Chest* 1990; 98: 613-619. (Ⅲ)
- 7) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients With Duchenne Muscular Dystrophy. *Chest* 1997; 112: 1024-1028. (Ⅲ)
- 8) Birnkranz DJ, Bushby KM, Amin RS, et al: The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 739-748. (Ⅳ)
- 9) Shneerson JM, Simonds AK: Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002; 20: 480-487. (Ⅳ)
- 10) Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, et al: Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003; 22: 631-636. (Ⅲ)
- 11) Simonds AK, Elliott MW: Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995; 50: 604-609. (Ⅲ)
- 12) Mellies U, Stehling F, Dohna-Schwake C, et al: Respiratory failure in Pompe disease: treatment with non-invasive ventilation. *Neurology* 2005; 64: 1465-1467. (Ⅲ)
- 13) Gomez-Merino E, Bach JR: Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81: 411-415. (Ⅲ)
- 14) Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, et al: Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord* 2002; 12: 926-929. (Ⅲ)
- 15) Bach JR: Medical considerations of long-term survival of Werdnig-Hoffmann disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86: 349-355. (Ⅲ)
- 16) Oskoui M, Levy G, Garland CJ, et al: The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1. *Neurology* 2007; 69: 1931-1936. (Ⅲ)
- 17) Mellies U, Dohna-Schwake C, Stehling F, et al: Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord* 2004; 14: 797-803. (Ⅲ)
- 18) Bach JR, Baird JS, Plosky D, et al: Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 16-22. (Ⅲ)
- 19) Bach JR, Niranjani V, Weaver B: Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000; 117: 1100-1105. (Ⅲ)
- 20) Ottonello G, Mastella C, Franceschi A, et al: Spinal muscular atrophy type 1: avoidance of hospitalization by respiratory muscle support. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90: 895-900. (Ⅲ)
- 21) Eagle M, Bourke J, Bullock R, et al: Managing Duchenne muscular dystrophy--the additive effect of spinal surgery and home nocturnal ventilation in improving survival. *Neuromuscul Disord* 2007; 17: 470-475. (Ⅲ)
- 22) Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, et al: Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 325-328. (Ⅲ)
- 23) Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al: Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord* 2011; 21: 47-51. (Ⅲ)
- 24) Bach JR, DeCicco A: Forty-eight years with duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90: 868-870. (Ⅳ)
- 25) Lissoni A, Aliverti A, Tzeng AC, et al: Kinematic analysis of patients with spinal muscular atrophy during spontaneous breathing and mechanical ventilation. *Am J Phys Med Rehabil* 1998; 77: 188-192. (Ⅲ)
- 26) Simonds AK: Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006; 130: 1879-1886. (Ⅳ)
- 27) Baydur A, Layne E, Aral H, et al: Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax* 2000; 55: 4-11. (Ⅲ)
- 28) Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, et al: Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 2007; 68: 198-201. (Ⅲ)

- 29) Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, et al: Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 1032-1036. (Ⅲ)
- 30) Bach JR: A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993; 104: 1702-1706. (Ⅲ)
- 31) Markström A, Sundell K, Lysdahl M, et al: Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest* 2002; 122: 1695-1700. (Ⅲ)
- 32) Raphael JC, Chevret S, Chastang C, et al: Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy. *Lancet* 1994; 343: 1600-1604. (I b)
- 33) Ward S, Chatwin M, Heather S, et al: Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005; 60: 1019-1024. (II a)
- 34) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177-189. (IV)
- 35) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465. (IV)
- 36) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, 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* 2007; 132: 1977-1986. (IV)
- 37) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al: Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007; 22: 1027-1049. (IV)
- 38) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al: Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. *J Child Neurol* 2010; 25: 1559-1581. (IV)
- 39) Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE: Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics* 2007; 120: 405-418. (IV)
- 40) Schroth MK: Special considerations in the respiratory management of spinal muscular atrophy. *Pediatrics* 2009; 123: S245-S249. (IV)
- 41) Nicot F, Hart N, Forin V, et al: Respiratory muscle testing: a valuable tool for children with neuromuscular disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174: 67-74. (Ⅲ)
- 42) Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, et al: Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anestesiol* 2010; 76: 51-62. (IV)
- 43) Piastra M, Antonelli M, Caresta E, et al: Noninvasive ventilation in childhood acute neuromuscular respiratory failure: a pilot study. *Respiration* 2006; 73: 791-798. (Ⅲ)
- 44) Bach JR: Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2012; 35: 72-80. (IV)
- 45) Bach JR, Bianchi C, Aufiero E: Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 126: 1502-1507. (Ⅲ)
- 46) Benditt JO: Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in neuromuscular disease. *Pediatrics* 2009; 123: S236-S238. (IV)
- 47) Maheshwari V, Paioli D, Rothaar R, et al: Utilization of noninvasive ventilation in acute care hospitals: a regional survey. *Chest* 2006; 129: 1226-1233. (Ⅲ)
- 48) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. *Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy* 2010; 46: 24-32. (IV)
- 49) Chatwin M, Bush A, Simonds AK: Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Arch Dis Child* 2011; 96: 426-432. (IV)
- 50) McKim DA, Road J, Avendano M, et al: Home mechanical ventilation: a vCanadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 197-215. (IV)
- 51) Boitano LJ: Equipment options for cough augmentation, ventilation, and noninvasive interfaces in neuromuscular respiratory management. *Pediatrics* 2009; 123: S226-S230. (IV)
- 52) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al: British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012; 67: i1-i40. (IV)
- 53) Hess DR: Noninvasive ventilation in neuromuscular disease: equipment and application. *Respir Care* 2006; 51: 896-912. (IV)
- 54) Bach JR, Alba AS, Saporito LR: Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993; 103: 174-182. (Ⅲ)
- 55) Toussaint M, Steens M, Wasteels G, et al: Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J*. 2006; 28: 549-555. (Ⅲ)
- 56) Petrone A, Pavone M, Testa MB, et al: Noninvasive ventilation in children with spinal muscular atrophy types 1 and 2. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86: 216-221. (Ⅲ)
- 57) Robert D, Willig TN, Leger P: Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference. *Eur Respir J* 1993; 6: 599-606. (IV)
- 58) Hess DR: How to initiate a noninvasive ventilation program: bringing the evidence to the bedside. *Respir Care* 2009; 54: 232-243. (IV)

- 59) Birnkrant DJ: New Challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases: a pulmonologist' s perspective. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41: 1113-1117. (Ⅳ)
- 60) Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, et al: 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. (Ⅳ)
- 61) Birnkrant DJ: The American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Pediatrics* 2009; 123: S242-S244. (Ⅳ)
- 62) Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, et al: Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest* 2010; 137: 1033-1039. (Ⅲ)
- 63) Bach JR, Sabharwal S: High pulmonary risk scoliosis surgery: role of noninvasive ventilation and related techniques. *J Spinal Disord Tech* 2005; 18: 527-530. (Ⅳ)
- 64) Servera E, Sancho J, Zafra MJ, et al: Alternatives to endotracheal intubation for patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84: 851-857. (Ⅲ)

▶ 付 | 体外式人工呼吸器

1 体外式陰圧人工呼吸器

方法

- ・体幹に陰圧をかけることで胸郭が膨らみ、肺に空気が入るのを助ける^{1, 2)} (Ⅲ)。
- ・古くはチェストレスピレーター、最近ではBCV [⇒図 18 (p42)] がわが国でも使用されている。

推奨

1. 睡眠呼吸障害に体外式陰圧人工呼吸器は、上気道を閉塞させる可能性があるため、使用しないように勧められる (D)。
2. 人工呼吸器離脱困難で、NPPVをあらかじめ導入されていない患者では、気管挿管や気管切開チューブの抜管時に、NPPVに移行するまで短時間の換気補助として、体外式陰圧人工呼吸器が使われることがある (C1)。

解説

上気道閉塞をきたした場合、NPPVより効果が少なくなる。加齢とともに胸郭のコンプライアンスが低下すると、さらに効果が少なくなる³⁾ (Ⅲ)。血液ガス値は、体外式陰圧人工呼吸器からNPPVに変更すると著明に改善する。神経筋疾患では、胸郭のコンプライアンスの低下や変形が進行する可能性があり、その場合、換気効率がさらに低下する¹⁾ (Ⅲ)。神経筋疾患の睡眠呼吸障害には推奨されない^{3, 4)} (Ⅲ～Ⅳ)。

現在、体外式陰圧人工呼吸器は、人工呼吸器を離脱できない患者の気管挿管や気管切開の抜管時に、NPPVが効果的に使えるようになるまでの短時間の換気補助として使われることがある⁵⁻⁷⁾ (Ⅳ)。

2 間欠的腹部圧迫人工呼吸 (IAPV)

方法

- ・間欠的腹部圧迫人工呼吸 (intermittent abdominal pressure ventilator ; IAPV) では、服の下に着けているコルセットか、ベルトに組み込まれた弾性の空気袋に間欠的にエアを送り込む。袋にエアを送り込むと、横隔膜は上に移動し、呼気を生じる。袋の空気が抜けると、重力が腹部の内臓と横隔膜を元の位置に戻し、吸気が受動的に起こる。もし自発呼吸による吸気か、GPBが可能なら、IAPVによる吸気に加えて自律的にエアが吸い込まれる。
- ・フィリップス・レスピロニクス合同会社 (米国) から市販されていたエクサフレーションベルト (Exsufflation Belt) を用いて行う。
- ・この方法で効果的に換気するには、体幹の角度が30°かそれ以上垂直に近くなければならない。

推奨

- * IAPVの機器は、現在世界で市販のものがないため、推奨されない (C2)。

解説

文献的には有効であるが、現在、市販の機器（弾性の空気袋と、送気容量が大きい量調節式の携帯型人工呼吸器）が普及していない⁸⁾ (IV)。1時間以下しか自発呼吸ができない患者は、昼間の時間にNPPVを使うほうを好む。

3 横隔膜ペーシング

推奨

*横隔膜ペーシングは、コストが高く、多くの患者で効果的でないので、行わないように勧められる(C2)。

解説

横隔膜ペーシングは、高い技術とコストを要し、多くの患者にとっては効果的ではない⁹⁻¹¹⁾ (IV)。脊髄損傷における横隔膜ペーシングの使用については損傷レベルC1-2で、VC < 200mL、咽喉頭機能は維持され、頸部のコントロールが困難な例で、昼間や夜間に適応になる⁹⁾ (IV)。横隔膜ペーシングを導入した患者で、気管切開チューブを抜去した報告はなく、自発呼吸が改善したという報告もない。損傷レベルC3以下では、コストが高く合併症がより多い横隔膜ペーシングより、気管切開チューブを抜去してNPPVに移行するほうがよいと考えられる⁹⁾ (IV)。

【文献】

- 1) Mohr CH, Hill NS: Long-term follow-up of nocturnal ventilatory assistance in patients with respiratory failure due to Duchenne-type muscular dystrophy. Chest 1990; 97: 91-96. (III)
- 2) Fukunaga H, Okubo R, Moritoyo T, et al: Long-term follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy receiving ventilatory support. Muscle Nerve 1993; 16: 554-558. (III)
- 3) Bach JR, Alba AS, Shin D: Management alternatives for post-polio respiratory insufficiency. Assisted ventilation by nasal or oral-nasal interface. Am J Phys Med Rehabil 1989; 68: 264-271. (III)
- 4) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170: 456-465. (IV)
- 5) Frederick C: Noninvasive mechanical ventilation with the iron lung. Crit Care Nurs Clin North Am 1994; 6: 831-840. (IV)
- 6) Corrado A, Gorini M, DePaola E: Alternative techniques for managing acute neuromuscular respiratory failure. Semin Neurol 1995; 15: 84-91. (IV)
- 7) Rogers B, King A: Noninvasive respiratory muscle aids: intervention goals and mechanisms of action. In Bach JR eds: Management of patients with neuromuscular disease. Hanley & Belfus Inc. Philadelphia, 2004; 211-269. (IV)
- 8) Bach JR, Alba AS: Intermittent abdominal pressure ventilator in a regimen of noninvasive ventilatory support. Chest 1991; 99: 630-636. (IV)
- 9) Bach JR: Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. J Spinal Cord Med 2012; 35: 72-80. (IV)
- 10) Bach JR: Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: new patient management paradigms. Journal of the Canadian Society of Respiratory Therapy 2010; 46: 24-32. (IV)
- 11) Bach JR: Noninvasive respiratory management and diaphragm and electrophrenic pacing in neuromuscular disease and spinal cord injury. Muscle Nerve 2013; 47: 297-305. (IV)

▶ 5-1 気管切開

方法

長期にわたる人工呼吸が必要であり、かつ NPPV の適応とならない場合には、気管切開が行われる。NPPV の適応とならず気管切開を考慮する例を表 8¹⁾ に挙げる。

気管切開管理の具体的な方法は他書に譲るが、特に気管出血は致死的となりやすいので注意が必要である。

気管切開患者が NPPV の適応を満たしていると推定される場合、気管切開人工呼吸から NPPV へ移行できる可能性がある。気管切開から NPPV への移行については、以下の手順が提示されている²⁻⁴⁾。

- ①酸素を中止し、room air にて SpO₂ が正常になるよう人工呼吸器の設定を変更する。MIC にあたる量の強制吸気、排痰手技を導入する。MI-E を使用するときは一時的にカフを膨らませる。
- ②開窓カニューレまたはカフなしチューブに置き換え、吸気時のリークを代償できるよう 1 回換気量を増加する。
- ③経鼻胃管があれば除去する。
- ④気管切開チューブに蓋をして、マウスピースまたは鼻マスクで NPPV を行う。CPF 160L / 分以上を確保できる排痰手技を導入する。排痰の際などに高い圧がかかるので、閉鎖をしっかり行うよう留意する。
- ⑤十分な換気、良好な咽喉頭機能、十分な排痰手技が確立したと判断されれば、気管切開チューブを除去し、気管切開ボタンを置く。
- ⑥夜間適切な SpO₂ に達したら、ボタンをはずす。
- ⑦気管切開部が自然閉鎖しなければ、縫合する。

表 8 気管切開の適応の例

1. 肺コンプライアンスの低下等に起因する CPF の低下 (150 ないし 160L / 分未満)*
2. 咽喉頭筋の機能不全、反復する誤嚥
3. NPPV で十分な換気が得られない場合 (NPPV と MI-E を用いても SpO₂ が常に 94% を下回る例)
4. 患者の理解力の著しい低下、精神的な問題
5. NPPV の導入を患者が拒否する場合、希望しない場合

* CPF の低下が呼吸筋・吸気筋の筋力低下が原因により、徒手による咳介助または MI-E を用いた CPF が 160L / 分以上で十分な排痰が可能な場合はこの限りではない。
[文献 1) より引用]

推奨

*気管切開患者がNPPVの適応を満たしていると推定される場合、NPPVへ移行できる可能性があり、条件を整えたうえで手順にしたがって移行することが勧められる (C1)。

解説

◆気管切開の適応

気管挿管は、抜管困難に陥ってもBachらのプロトコルを用いることができればNPPVとMACにより抜管可能である⁵⁾ (Ⅲ)。非侵襲的呼吸ケアチームの習熟度が重要な要素であり、最も習熟したチームが関われば、気管切開を考慮する代表的疾患は、ALS、SMA I型、脊髄損傷の第1頸髄レベルおよび第2頸髄レベルの一部にとどまる。

急性期脊髄損傷患者では、気管切開が適応となる場合、受傷後7日以内に施行されたほうが人工呼吸器装着期間、ICU滞在期間は短かったという報告がある⁶⁾ (Ⅲ)。また、同じく急性期脊髄損傷患者で、C2-4のASIA impairment scale A損傷があること、45歳を超える年齢であること、肺疾患や喫煙の既往があること、医学的問題が併存すること、活動性肺炎があることは危険因子であり、早期気管切開を考慮すべきであるとされている⁷⁾ (Ⅲ)。

以上は、あくまで気管挿管と気管切開を比較したものであり、NPPVとの比較はなされていない。

◆気管切開の効果・欠点

気管切開による人工呼吸の利点は、長期にわたり確実に換気ができること、気管吸引がより確実にできる(※注)ことである。一方で、表9¹⁾に挙げる欠点が指摘されている。

呼吸不全の進行した筋ジストロフィー患者において、気管切開人工呼吸による換気の改善は、嚥下機能を改善するという報告がある⁸⁾ (Ⅲ)。これは、換気の改善が主因と考えられ、NPPVなど、その他の換気方法と比較されたものではない。

注

あくまで気管吸引であり、不十分な咳を代用するものではない。咳が有効でない場合、気管切開がなされていてもMI-Eなどを用いた排痰手段を確立すべきである。

表9 気管切開の欠点

1. 手術の急性期合併症(出血、気管後壁外傷、気道損傷、チューブのdisplacement、チューブの閉塞、感染、心肺停止)
2. 後に発生する合併症(感染、気管狭窄、反回神経損傷、気管軟化症、気管食道瘻、気管無名動脈瘻、気管皮膚瘻、下気道の分泌物亢進、胸痛、肉芽、出血)
3. 切開瘢痕
4. 発語不能*

*カフエア抜き、カフなし気管切開チューブによる陽圧換気により、発語ができる可能性がある。また、DMDなどでは気管の変形のためカフ周囲を空気が通ることがあり発声可能な場合が少なくない。 [文献1)より引用]

◆気管切開の管理

詳細な管理方法は他書に譲る。気管出血は致命的となりやすいので、CTでの位置関係確認を考慮してもよい⁹⁾ (Ⅲ)。

カフエア抜き、カフなし気管切開チューブによる陽圧換気は有効な場合がある¹⁰⁾ (Ⅲ)。リークの分だけ1回換気量を増加させる必要がある。発声が可能となるが、PEEPの追加、スピーキングバルブの使用はその質を高める可能性がある¹¹⁾ (Ⅲ)。

Mini-tracheostomyによる換気を行った症例が報告されている¹²⁾ (Ⅲ)。しかし、他の管理方法との比較は報告されておらず、いずれが有利かは不明である。

◆気管切開離脱の基準

気管切開患者がNPPVの適応を満たしていると推定される場合、気管切開人工呼吸からNPPVへ移行できる可能性がある。年齢、人工呼吸器の使用経過、VCは関係なく、介助によるCPFが160L/分以上であることが成功の条件であったと報告されている¹³⁾ (Ⅲ)。

【文献】

- 1) Dhand R, Johnson JC: Care of the chronic tracheostomy. *Respir Care* 2006; 51: 984-1001.
- 2) Bach JR: Indications for tracheostomy and decannulation of tracheostomized ventilator users. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995; 50: 223-227.
- 3) 石川悠加 編: JJN スペシャル 83. これからの人工呼吸 NPPV のすべて. 医学書院, 2008; 88-89.
- 4) Bach JR 著: 大澤真木子 監訳: 神経筋疾患の評価とマネジメントガイド. 診断と治療社, 1999; 162-166.
- 5) Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, et al: Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest* 2010; 137: 1033-1039. (Ⅲ)
- 6) Romero J, Vari A, Gambarrutta C, et al: Tracheostomy timing in traumatic spinal cord injury. *Eur Spine J* 2009; 18: 1452-1457. (Ⅲ)
- 7) Berney SC, Gordon IR, Opdam HI, et al: A classification and regression tree to assist clinical decision making in airway management for patients with cervical spinal cord injury. *Spinal Cord* 2011; 49: 244-250. (Ⅲ)
- 8) Terzi N, Prigent H, Lejaille M, et al: Impact of tracheostomy on swallowing performance in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2010; 20: 493-498. (Ⅲ)
- 9) Saito T, Sawabata N, Matsumura T, et al: Tracheo-arterial fistula in tracheostomy patients with Duchenne muscular dystrophy. *Brain Dev* 2006; 28: 223-227. (Ⅲ)
- 10) Sancho J, Servera E, Bañuls P, et al: Prolonging survival in amyotrophic lateral sclerosis: efficacy of noninvasive ventilation and uncuffed tracheostomy tubes. *Am J Phys Med Rehabil* 2010; 89: 407-411. (Ⅲ)
- 11) MacBean N, Ward E, Murdoch B, et al: Optimizing speech production in the ventilator-assisted individual following cervical spinal cord injury: a preliminary investigation. *Int J Lang Commun Disord* 2009; 44: 382-393. (Ⅲ)
- 12) Nomori H, Ishihara T: Pressure-controlled ventilation via a mini-tracheostomy tube for patients with neuromuscular disease. *Neurology* 2000; 55: 698-702. (Ⅲ)
- 13) Bach JR, Saporito LR: Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996; 110: 1566-1571. (Ⅲ)

▶ 5-2 気管吸引

1 気管吸引の適応と手技

気管吸引の適応と手技について神経筋疾患や脊髄損傷に特有のものはない。わが国では日本呼吸療法学会が作成した『気管吸引のガイドライン 2013 (成人で人工気道を有する患者のための)』¹⁾ (IV)、海外では“AARC Clinical Practice Guidelines. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways 2010”²⁾ (IV) などがすでにガイドラインとして作成されており、参考にされたい。

2 気管切開チューブを介しての MI-E の使用

方法

MI-E は、気管切開チューブに接続して行うことができる。吸気時に陽圧を、呼気時に陰圧をかけて咳嗽を強化することで、気道分泌物を除去、もしくは中枢気道、気管切開チューブ内まで引き上げることが可能である。

推奨

* 気管切開が行われている神経筋疾患・脊髄損傷の患者においては、気管内吸引前に MI-E を使用することをを行うよう強く勧められる (A)。

解説

気管切開チューブを介して通常の吸引を行うのに比較して、気管切開チューブを介して MI-E を使用するほうが、刺激や痛み、疲労、不快感が少なく、効果的に迅速に気道分泌物を除去でき、患者により好まれている³⁾ (III)。MI-E 使用による SpO₂、呼吸数、心拍数などの悪化はなく喀痰の一回吸引量が多くなった⁴⁾ (III)。SpO₂、PIP、平均気道内圧 (mean airway pressure)、人工呼吸器のする呼吸仕事量 (work of breathing performed by the ventilator) などの客観的指標、FVC、FEV₁ などの呼吸機能も MI-E の使用により有意に改善した^{5, 6)} (I b ~ III)。

気管切開チューブを介して MI-E を使用し、気道分泌物を中枢気道、気管切開チューブ内に引き上げることで、深い吸引の必要性も減少すると考えられる。

【文献】

- 1) 日本呼吸療法医学会気管吸引ガイドライン改訂ワーキンググループ：気管吸引ガイドライン 2013 (成人で人工気道を有する患者のための)。人工呼吸 2013; 30: 75-91. (IV)
- 2) American Association for Respiratory Care: AARC Clinical Practice Guidelines. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways 2010. Respir Care 2010; 55: 758-764. (IV)
- 3) Garstang SV, Kirshblum SC, Wood KE: Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. J Spinal Cord Med 2000; 23: 80-85. (III)
- 4) 布施淳子, 野中道夫, 岡田千佐子, 他: 神経筋疾患における Mechanical In-Exsufflator (MI-E) の有用性の検討。北海道リハ会誌 2002; 30: 77-80. (III)
- 5) Sancho J, Servera E, Vergara P, et al: Mechanical insufflation-exsufflation vs. tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. Am J Phys Med Rehabil 2003; 82: 750-753. (III)

- 6) Pillastrini P, Bordini S, Bazzocchi G, et al: Study of the effectiveness of bronchial clearance in subjects with upper spinal cord injuries: examination of a rehabilitation programme involving mechanical insufflation and exsufflation. *Spinal Cord* 2006; 44: 614-616. (I b)

6

栄養

▶ 6-1 栄養管理

推奨

1. 体重、身長、BMIや食事摂取歴などを、症状出現時や治療開始時などを含め、定期的に継続して評価することが勧められる (C1)。
2. 胃瘻造設は、FVCが50%以下になる前に検討することが勧められる (C1)。

解説

栄養障害や体重過多・減少は、摂食・嚥下機能低下、移動能力や活動性低下、呼吸状態や筋力低下に伴う代謝の変化のために、しばしばみられる問題である。さらに、栄養障害や体重過多（閉塞性睡眠時無呼吸を引き起こすことがある）は、呼吸機能を低下させ、さらには生命予後にも影響する¹⁻²⁾ (IIb~III)。一方、栄養や摂食・嚥下の障害は、他の領域の障害とも密接に関係し、たとえば、夜間低換気は、食欲や成長に影響し、呼吸機能障害は、易疲労性をもたらし、嚥下困難にする³⁾ (IV)。

DMDの低栄養は14歳から起こり18歳で54%に及ぶといわれる⁴⁾ (III)。また、ALSにおいても16~50%に認めるとされる⁵⁾ (IV)。また、若年成人のDMDでは、栄養障害と体重過多が、それぞれ44%にみられるとも報告されている⁶⁾ (IV)。55例のALS患者を7カ月追跡した調査によると、低栄養は16.4%に認め、低栄養があると死亡率は7.7倍に増加し、予後予測因子であった¹⁾ (IIb)。また、1日4時間以上のNPPVを使用したALS患者では、body mass index (BMI) が生存率の強い予測因子²⁾ (III)と報告されている。ALS患者で、BMIはMIP ($r = 0.70$)、MEP ($r = 0.72$)と相関があると報告されている⁷⁾ (III)。さらに、四肢型ALSではMIPとpercent weight lossが相関 ($r = 0.59$)し、球麻痺型ALSではMEPとBMIが高い相関 ($r = 0.97$)するという報告もある⁸⁾ (III)。

◆栄養や体重の管理

エネルギー、蛋白、水分、カルシウム、ビタミンD、ミネラルなどを十分摂取し、栄養状態や体重を管理することが望まれる⁹⁾ (IV)。炭水化物の摂取は、二酸化炭素に代謝されると呼吸の負担となることに、呼吸機能障害の患者では留意しておく必要がある³⁾ (IV)。栄養士が多職種によるケアチームに含まれると、患者や家族に教育するうえでも、大きな助けとなる⁶⁾ (IV)。必要エネルギーに関する適切な基準は提唱されていない。そのため、食事摂取歴、体重、身長や上肢長、BMI、年齢あたりの体重比、成長曲線などに加えて、摂食・嚥下障害や呼吸機能障害 (FVCやMIP) を評価することが推奨されている^{3, 9, 10)} (IV)。

評価を行う時期は、DMDでは診断時、ステロイド治療開始時、体重減少 (< 10th age percentile)、肥満 (85-95th age percentile)、意図していない体重減少や増加、体重増加不良、外科的治療計画時、慢性便秘や嚥下障害を認めるときなどが勧められる⁹⁾ (IV)。また、ALSでは、定期的な往診時 (3カ月ごと) が推奨されている¹⁰⁾ (IV)。

ALSの47.5~62.3%で代謝が亢進し^{11, 12)} (III)、安静時エネルギー消費量 (resting energy ex-

penditure ; REE) は増加している¹¹⁻¹⁴⁾ (Ⅲ)。また、REE は、除脂肪量 (fat free mass ; FFM) や年齢と強く関連し^{11, 15)} (Ⅲ)、生存率の予測因子とされる¹¹⁾ (Ⅲ)。ハリスーベネディクトの式 (Harris-Benedict equation ; HBE) による計算値は、REE とずれやすく、特に人工呼吸器使用者では REE よりも小さい値となった¹³⁾ (Ⅲ)。

DMD 児では、基礎代謝率 (basal metabolic rate ; BMR) が健常者よりも 20~30% 高いが¹⁶⁾ (Ⅲ)、REE は 13% 減少¹⁷⁾ (Ⅲ) から正常域¹⁸⁾ (Ⅲ) と報告されている。また、人工呼吸器使用の成人 DMD 患者では、健常者に比し、REE 低値だったが、FFM で補正すると違いはなく、REE と FFM は関連していた¹⁹⁾ (Ⅲ)。

急性期人工呼吸器管理された脊髄損傷四肢麻痺患者の 1 日のエネルギー消費量 (total daily energy expenditure ; TEE) は、HBE の 95~100% だった²⁰⁾ (Ⅲ)。一方、慢性期脊髄損傷対麻痺患者の 35.3% が代謝亢進、35.3% が代謝低下しており、代謝低下の大多数が肥満であった²¹⁾ (Ⅲ)。また、慢性期脊髄損傷患者の安静時代謝率 (resting metabolic rate ; RMR) は、健常者と比べて 14~27% 低いとされる²²⁾ (Ⅳ)。

◆経管栄養

経皮的内視鏡的胃瘻造設術 (percutaneous endoscopic gastrostomy ; PEG) は、栄養状態や脱水を改善し、体重を安定化させ、さらには生命予後の改善が期待される^{6, 10)} (Ⅳ)。しかし、PEG による誤嚥予防や QOL の向上は明らかではない。ALS 患者では、PEG やエックス線透視下での胃瘻造設術 (radiological inserted gastrostomy ; PRG / percutaneous radiologic gastrostomy ; RIG) は、経鼻胃管よりも、生存期間が有意に長い^{23, 24)} (Ⅱb) が、PEG と RIG / PRG との間には差がない²³⁻²⁵⁾ (Ⅱb)。呼吸不全のある ALS 患者では、PEG と中心静脈栄養で生存率は似ている²⁶⁾ (Ⅲ)。PEG を実施した ALS 球麻痺群は、断った ALS 球麻痺群よりも 6 カ月以降の死亡率が低く、BMI は改善した²⁷⁾ (Ⅱb) という報告がある。その一方で、PEG 実施群は、PEG なし群と比べ、ALS 患者の機能の低下が早く、死亡率は高い²⁸⁾ (Ⅲ) という報告や、PEG が生存期間を延長しないという報告もあり²⁹⁾ (Ⅲ)、一定の結論が得られていない³⁰⁾ (Ⅳ)。

PEG を実施する時期は、栄養状態と呼吸機能障害、全身状態を考慮して判断する^{10, 31)} (Ⅳ)。体重が 10% 以上減少する時、FVC が 50% となる前が目安とされ、ALS では、さらに球麻痺症状も重要である³¹⁾ (Ⅳ)。PEG のリスクは FVC 50% より大きいと低リスク³²⁾ (Ⅲ)、30~50% が中リスク、30% 未満が高リスクとされている¹⁰⁾ (Ⅳ)。胃瘻造設の必要性が示唆されたら、造設における利益や不利益に加え、可能な限り経口摂取を継続できること、より進行した時期に延期すれば造設のリスクが増加するであろうことも合わせて説明する³¹⁾ (Ⅳ)。PRG / RIG は、PEG よりも成功率が高く^{33, 34)} (Ⅱb~Ⅲ)、鎮静剤が不要のため、より状態の悪い患者へ適用できる可能性がある。また、挿管なし、麻酔なしで実施する open gastrostomy という手法は、NPPV 使用中の神経筋疾患の患者に、副作用なく実施できる³⁵⁾ (Ⅱb)。経鼻胃管は、口腔咽頭分泌増加、鼻咽頭の不快・疼痛・潰瘍のような不利益があり、一時的な留置となる場合以外は勧められない³¹⁾ (Ⅳ)。

【文献】

- 1) Desport JC, Preux PM, Truong TC, et al: Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 1999; 53: 1059-1063. (Ⅱb)
- 2) Lo Coco D, Marchese S, Pesco MC, et al: Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: predictors of tolerance and survival. *Neurology* 2006; 67: 761-765. (Ⅲ)
- 3) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al: Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. *J Child Neurol* 2010; 25: 1559-1581. (Ⅳ)
- 4) Willig TN, Carlier L, Legrand M, et al: Nutritional assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 1074-1082. (Ⅲ)

- 5) Desport JC, Preux PM, Truong CT, et al: Nutritional assessment and survival in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000; 1: 91-96. (IV)
- 6) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465. (IV)
- 7) Almeida SR, Silva LB, Guerreiro CA, et al: Amyotrophic lateral sclerosis: prospective study on respiratory parameters. *Arq Neuropsiquiatr* 2010; 68: 258-262. (III)
- 8) Silva LB, Mourão LF, Silva AA, et al: Amyotrophic lateral sclerosis: combined nutritional, respiratory and functional assessment. *Arq Neuropsiquiatr* 2008; 66 (2-B) : 354-359. (III)
- 9) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177-189. (IV)
- 10) Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al: Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 73: 1218-1226. (IV)
- 11) Desport JC, Torny F, Lacoste M, et al: Hypermetabolism in ALS: correlations with clinical and paraclinical parameters. *Neurodegener Dis* 2005; 2: 202-207. (III)
- 12) Bouteloup C, Desport JC, Clavelou P, et al: Hypermetabolism in ALS patients: an early and persistent phenomenon. *J Neurol* 2009; 256: 1236-1242. (III)
- 13) Sherman MS, Pillai A, Jackson A, et al: Standard equations are not accurate in assessing resting energy expenditure in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2004; 28: 442-446. (III)
- 14) Vaisman N, Lusaus M, Nefussy B, et al: Do patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) have increased energy needs? *J Neurol Sci* 2009; 279: 26-29. (III)
- 15) Desport JC, Preux PM, Magy L, et al: Factors correlated with hypermetabolism in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr* 2001; 74: 328-334. (III)
- 16) Okada K, Manabe S, Sakamoto S, et al: Protein and energy metabolism in patients with progressive muscular dystrophy. *J Nutr Sci Vitaminol (Tokyo)* 1992; 38: 141-154. (III)
- 17) Hankard R, Gottrand F, Turck D, et al: Resting energy expenditure and energy substrate utilization in children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Res* 1996; 40: 29-33. (III)
- 18) Zanardi MC, Tagliabue A, Orcesi S, et al: Body composition and energy expenditure in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Clin Nutr* 2003; 57: 273-278. (III)
- 19) Gonzalez-Bermejo J, Lofaso F, Falaize L, et al: Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation. *Eur Respir J* 2005; 25: 682-687. (III)
- 20) Barco KT, Smith RA, Peerless JR, et al: Energy expenditure assessment and validation after acute spinal cord injury. *Nutr Clin Pract* 2002; 17: 309-313. (III)
- 21) Lee BY, Agarwal N, Corcoran L, et al: Assessment of nutritional and metabolic status of paraplegics. *J Rehabil Res Dev* 1985; 22: 11-17. (III)
- 22) Buchholz AC, Pencharz PB: Energy expenditure in chronic spinal cord injury. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2004; 7: 635-639. (IV)
- 23) Shaw AS, Ampong MA, Rio A, et al: Survival of patients with ALS following institution of enteral feeding is related to pre-procedure oximetry: a retrospective review of 98 patients in a single centre. *Amyotroph Lateral Scler* 2006; 7: 16-21. (II b)
- 24) Rio A, Ellis C, Shaw C, et al: Nutritional factors associated with survival following enteral tube feeding in patients with motor neurone disease. *J Hum Nutr Diet* 2010; 23: 408-415. (II b)
- 25) Desport JC, Mabrouk T, Bouillet P, et al: Complications and survival following radiologically and endoscopically-guided gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2005; 6: 88-93. (II b)
- 26) Verschueren A, Monnier A, Attarian S, et al: Enteral and parenteral nutrition in the later stages of ALS: an observational study. *Amyotroph Lateral Scler* 2009; 10: 42-46. (III)
- 27) Mazzini L, Corrà T, Zaccala M, et al: Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995; 242: 695-698. (II b)
- 28) Atassi N, Cudkowicz ME, Schoenfeld DA: Advanced statistical methods to study the effects of gastric tube and non-invasive ventilation on functional decline and survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011; 12: 272-277. (III)
- 29) Forbes RB, Colville S, Swingler RJ: Frequency, timing and outcome of gastrostomy tubes for amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease--a record linkage study from the Scottish Motor Neurone Disease Register. *J Neurol* 2004; 251: 813-817. (III)
- 30) Katzberg HD, Benatar M: Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2011; 19: CD004030. (IV)
- 31) Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al: Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. *EALSC Working Group. Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8: 195-213. (IV)
- 32) Kasarskis EJ, Scarlata D, Hill R, et al: A retrospective study of percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS patients during the BDNF and CNTF trials. *J Neurol Sci* 1999; 169: 118-125. (III)

- 33) Thornton FJ, Fotheringham T, Alexander M, et al: Amyotrophic lateral sclerosis: enteral nutrition provision--endoscopic or radiologic gastrostomy? *Radiology* 2002; 224: 713-717. (III)
- 34) Blondet A, Lebigot J, Nicolas G, et al: Radiologic versus endoscopic placement of percutaneous gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: multivariate analysis of tolerance, efficacy, and survival. *J Vasc Interv Radiol* 2010; 21: 527-533. (II b)
- 35) Bach JR, Gonzalez M, Sharma A, et al: Open gastrostomy for noninvasive ventilation users with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2010; 89: 1-6. (II b)

▶ 6-2 嚥下障害

推奨

1. 嚥下障害の治療には、医師，看護師，栄養士，言語聴覚士，理学療法士，作業療法士などの多職種が関わり，さらに患者や家族が治療に参加することが勧められる (C1)。
2. 嚥下障害の早期発見には、病歴の聴取や摂食嚥下状態の観察に加え，定期的な体重測定が推奨される (C1)。
3. 嚥下造影検査 (VF) は，嚥下障害の評価および治療を検討するうえで有用である (C1)。
4. 輪状咽頭筋切断術は，VFで輪状咽頭筋の機能不全が認められた時に考慮される (C1)。

解説

嚥下障害は、球麻痺、咀嚼や嚥下に関わる筋力低下や協調運動障害、下顎骨の運動制限による開口困難などによって生じ、さらには頸部や体幹の姿勢保持困難、呼吸機能障害も影響する¹⁻³⁾ (IV)。嚥下障害は、窒息、誤嚥、体重減少、脱水を引き起こすため⁴⁾ (IV)、適切に評価および治療がなされるべき障害である。自発呼吸時の状態を対照として人工呼吸器が嚥下に与える影響を検討した報告では、人工呼吸器により嚥下回数と嚥下に要する時間の減少が観察されている⁵⁾ (III)。

◆嚥下障害の評価

嚥下障害を疑う症状は、固形物の食べにくさ、食事時間の延長 (30分以上)、食事回数の増加、食事により惹起される疲労、窒息感、流涎、口腔内貯留、湿性嗝声、食後の咳、脱水などである^{1, 6)} (IV)。誤嚥性肺炎、予期しない呼吸機能低下や不明熱は嚥下障害を疑う^{1, 6)} (IV)。これらを各診察時に問診すること、ならびにあらゆる食形態での食塊形成や嚥下状態を臨床的に観察することは、嚥下障害の早期発見に繋がるとされている²⁾ (IV)。咳払いや gag reflex の存在は嚥下障害を否定する材料とはならない⁷⁾ (III)。体重測定を定期的に行い、10%以上の体重減少がみられたら、嚥下障害を疑う^{1, 4, 8)} (IV)。10mL水飲みテストも嚥下障害の診断に有用であるが、不顕性誤嚥を見落とす可能性は否定できない^{7, 9, 10)} (IIb～III)。ALSでは呼吸機能障害が嚥下障害を加重することがあるため、同時に評価することが勧められる¹¹⁾ (IIb)。脊髄損傷後の嚥下障害は多くの場合一過性であるが、気管切開や年齢、気管挿管期間の長さが嚥下障害のリスクとなるため、これらの存在の確認が必要である¹²⁻¹⁶⁾ (IIb～III)。嚥下障害が疑われたら言語聴覚士や栄養士への相談を行うことが望ましい⁸⁾ (IV)。嚥下造影検査 (videofluoroscopic examination of swallowing ; VF) は、嚥下障害を客観的に評価し、不顕性誤嚥を明らかにし、さらには、安全な嚥下方法を検討できるため有用である¹⁷⁻²²⁾ (III)。また、嚥下障害の経時的評価や治療方針の決定にも VF は有用である^{17, 20, 23, 24)} (III)。座位保持困難などの理由により VF を行えない症例に対しては、嚥下内視鏡検査 (videoendoscopic examination of swallowing ; VE) が推奨される²⁵⁾ (IV)。

◆嚥下障害の治療

嚥下障害が診断されたら直ちに医師、看護師、栄養士、言語聴覚士、理学療法士、作業療法士などの多職種で評価と治療に当たることが重要であり、また、患者や家族への治療への参加が勧められる^{1, 3, 8, 25)} (IV)。具体的には、医師 (疾病および全身管理、リスク管理、治療方針)、看護師 (食事援助、環境整備、嚥下確認)、栄養士 (栄養管理、衛生管理、食事形態の管理)、言語聴覚士 (直接・間接嚥下訓練や呼吸訓練)、理学療法士 (関節、筋、姿勢などの機能の回復訓練、呼吸訓練)、作業療

法士（食事動作訓練や補助器具の調整）などが挙げられるが、各職の専門性を強調しすぎずに、患者の必要性に応じて、その必要性をそこに存在する医療者で区分して担当する、transdisciplinary team model（相互乗り入れチームモデル）での対応が勧められる。

嚥下障害を呈する症例には、食形態、1回量、食事摂取法、姿勢などの検討を行う^{3, 6, 8, 25)} (Ⅳ)。食形態は、ブレンダー食（ミキサー食）や、水分に増粘剤を加えた均質なものとし、また、高カロリーとなるものが推奨される⁸⁾ (Ⅳ)。水分は通常粘性の高いものが誤嚥を起しにくい。温度や味も嚥下に重要な要素である。

筋強直性ジストロフィー患者では、繰り返し嚥下や、粘度の高いものと低いものを交互に摂取することで咽頭・喉頭への貯留が減少することが報告されている²⁶⁾ (Ⅲ)。嚥下は、気道を守り、咽頭への食塊貯留を減少させる⁸⁾ (Ⅳ)。食事姿勢や、補装具などを用いた食べやすい摂食方法の改善も嚥下障害を軽減する可能性がある⁶⁾ (Ⅳ)。筋ジストロフィー患者において食道入口部の開大不全にはバルーン拡張法が有用であるとの報告がある²⁷⁾ (Ⅲ)。輪状咽頭筋切断術は一定の効果が認められるが^{23, 28-32)} (Ⅲ～Ⅳ)、適応を厳密にすることによって、より高い効果が得られる可能性がある。

神経筋疾患（主にALS）の患者への喉頭気管分離術や喉頭摘出術の報告例28例のうち³³⁻³⁶⁾ (Ⅲ～Ⅳ)、術後に嚥下障害の改善がみられた例が報告されているが^{34, 35)} (Ⅲ)、本来の手術目的は、治療抵抗性の誤嚥性肺炎の予防であることに留意する。

【文献】

- 1) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177-189. (Ⅳ)
- 2) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465. (Ⅳ)
- 3) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al: Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. *J Child Neurol* 2010; 25: 1559-1581. (Ⅳ)
- 4) Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al: Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 73: 1218-1226. (Ⅳ)
- 5) Terzi N, Orlikowski D, Aegerter P, et al: Breathing-swallowing interaction in neuromuscular patients: a physiological evaluation. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 269-276. (Ⅲ)
- 6) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al: Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007; 22: 1027-1049. (Ⅳ)
- 7) Kluin KJ, Bromberg MB, Feldman EL, et al: Dysphagia in elderly men with myasthenia gravis. *J Neurol Sci* 1996; 138: 49-52. (Ⅲ)
- 8) Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al: Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8: 195-213. (Ⅳ)
- 9) Jaffe KM, McDonald CM, Ingman E, et al: Symptoms of upper gastrointestinal dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: case-control study. *Arch Phys Med Rehabil* 1990; 71: 742-744. (Ⅱb)
- 10) Mari F, Matei M, Ceravolo MG, et al: Predictive value of clinical indices in detecting aspiration in patients with neurological disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 63: 456-460. (Ⅲ)
- 11) Kasarskis EJ, Scarlata D, Hill R, et al: A retrospective study of percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS patients during the BDNF and CNTF trials. *J Neurol Sci* 1999; 169: 118-125. (Ⅱb)
- 12) Seidl RO, Nusser-Müller-Busch R, Kurzweil M, et al: Dysphagia in acute tetraplegics: a retrospective study. *Spinal Cord* 2010; 48: 197-201. (Ⅱb)
- 13) Shem K, Castillo K, Wong S, et al: Dysphagia in individuals with tetraplegia: incidence and risk factors. *J Spinal Cord Med* 2011; 34: 85-92. (Ⅱb)
- 14) Kirshblum S, Johnston MV, Brown J, et al: Predictors of dysphagia after spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80: 1101-1105. (Ⅲ)
- 15) Abel R, Ruf S, Spahn B: Cervical spinal cord injury and deglutition disorders. *Dysphagia* 2004; 19: 87-94. (Ⅲ)
- 16) Shin JC, Yoo JH, Lee YS, et al: Dysphagia in cervical spinal cord injury. *Spinal Cord* 2011; 49: 1008-1013. (Ⅲ)
- 17) Donner MW, Silbiger ML: Cinefluorographic analysis of pharyngeal swallowing in neuromuscular disorders. *Am J Med Sci* 1966; 251: 600-616. (Ⅲ)

- 18) Chen MY, Peele VN, Donati D, et al: Clinical and videofluoroscopic evaluation of swallowing in 41 patients with neurologic disease. *Gastrointest Radiol* 1992; 17: 95-98. (Ⅲ)
- 19) Briani C, Marcon M, Ermani M, et al: Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. *J Neurol* 1998; 245: 211-216. (Ⅲ)
- 20) Higo R, Tayama N, Watanabe T, et al: Videomanofluorometric study in amyotrophic lateral sclerosis. *Laryngoscope* 2002; 112: 911-917. (Ⅲ)
- 21) Nozaki S, Umaki Y, Sugishita S, et al: Videofluorographic assessment of swallowing function in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Rinsho Shinkeigaku* 2007; 47: 407-412. (Ⅲ)
- 22) Hanayama K, Liu M, Higuchi Y, et al: Dysphagia in patients with Duchenne muscular dystrophy evaluated with a questionnaire and videofluorography. *Disabil Rehabil* 2008; 30: 517-522. (Ⅲ)
- 23) Wilson PS, Bruce-Lockhart FJ, Johnson AP: Videofluoroscopy in motor neurone disease prior to cricopharyngeal myotomy. *Ann R Coll Surg Engl* 1990; 72: 375-377. (Ⅲ)
- 24) Leighton SE, Burton MJ, Lund WS, et al: Swallowing in motor neurone disease. *J R Soc Med* 1994; 87: 801-805. (Ⅲ)
- 25) Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, et al: Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 72-83. (Ⅳ)
- 26) Leonard RJ, Kendall KA, Johnson R, et al: Swallowing in myotonic muscular dystrophy: a videofluoroscopic study. *Arch Phys Med Rehabil* 2001; 82: 979-985. (Ⅲ)
- 27) 野崎園子, 馬木良文, 多田羅勝義, 他: 筋ジストロフィーの食道入口開大不全に対するバルーン拡張法の試み. *医療* 2005; 59: 556-560. (Ⅲ)
- 28) Mills CP: Dysphagia in pharyngeal paralysis treated by cricopharyngeal sphincterotomy. *Lancet* 1973; 7801: 455-457. (Ⅲ)
- 29) Lebo CP, U KS, Norris FH Jr: Cricopharyngeal myotomy in amyotrophic lateral sclerosis. *Laryngoscope* 1976; 86: 862-868. (Ⅲ)
- 30) Loizou LA, Small M, Dalton GA: Cricopharyngeal myotomy in motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 42-45. (Ⅲ)
- 31) David VC: Relief of dysphagia in motor neurone disease with cricopharyngeal myotomy. *Ann R Coll Surg Engl* 1985; 67: 229-231. (Ⅲ)
- 32) Buchholz DW: Cricopharyngeal myotomy may be effective treatment for selected patients with neurogenic oropharyngeal dysphagia. *Dysphagia* 1995; 10: 255-258. (Ⅳ)
- 33) Eisele DW, Yarrington CT Jr, Lindeman RC: Indications for the tracheoesophageal diversion procedure and the laryngotracheal separation procedure. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988; 97 (5Pt1) : 471-475. (Ⅳ)
- 34) Eibling DE, Snyderman CH, Eibling C: Laryngotracheal separation for intractable aspiration: a retrospective review of 34 patients. *Laryngoscope* 1995; 105: 83-85. (Ⅲ)
- 35) 箕田修治: 人工呼吸器装着 ALS 患者に発生する肺合併症とその対応策. *難病と在宅ケア* 2008; 14: 17-21. (Ⅲ)
- 36) Francis DO, Blumin J, Merati A: Reducing fistula rates following laryngotracheal separation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2012; 121: 151-155. (Ⅲ)

7 心理・社会・教育

▶ 7-1 患者・家族への心理・社会的な問題について

推奨

1. 心理的、神経認知的、言語的な評価に加え、家族機能、社会的資源などを評価することが勧められる (C1)。
2. 患者や家族の広範囲のニーズに、多職種からなるチームアプローチによって、早期から継続的に対応することが勧められる (C1)。
3. 遠隔モニタリングシステムによる定期的な在宅サポートが勧められる (B)

解説

疾患の診断前後や外傷の受傷後のような、急激な身体機能や環境の変化、また将来への不安は、抑うつや不安などを生じる¹⁻³⁾ (IV)。また、長期療養生活のなかでは、患者の病状の進行や急性増悪、家族の介護疲労、患者・家族間の関係の変化などの多様な問題が出現してくる⁴⁾ (III)。そのなかで、感情的な苦悩は最も社会参加を制限する要因であり⁵⁾ (III)、運動障害や呼吸機能障害は活動を低下させ、さらに社会参加を制限する。疾患特有の認知、情緒や言語の障害も考慮すべき要因である¹⁾ (IV)。たとえば、ALS 患者では、罹病期間、球症状（呼吸、嚥下）が抑うつと関連し⁶⁾ (III)、また、意思表示困難、家族の介護負担や吸引の困難さに不安を感じている⁷⁻⁸⁾ (III)。

一方、家族や介護者は、介護への責任・義務を日々感じながら生活することの苦勞を感じている⁴⁾ (III)。たとえば、気管切開で持続的な呼吸器管理を要する患者の家族は、年々ストレスが増加し⁹⁾ (III)、NPPV を要する患者の家族は、呼吸機能障害のない群と比べて介護負担感やストレスに差がないが、身体的に疲労しているとも報告される¹⁰⁾ (IIb)。また、家族・介護者が不安を感じる要因には、①介護者が少ないことと介護の長期化¹¹⁻¹²⁾ (III~IV)、②呼吸停止や人工呼吸器のトラブル^{9, 13)} (III)、③緊急時の支援体制^{11, 14)} (III) などがあり、さらに退院指導内容と実生活とのギャップにも不安を感じている^{11, 14)} (III)。

評価

診断時（あるいは受傷後）、就学前、機能変化がみられる時期に評価を行い、定期的なフォローアップが勧められる¹⁾ (IV)。評価には、心理的、神経認知的、言語的な評価に加え、家族機能（介護力、経済力を含む）、さらには社会的資源の利用状況についての評価が含まれる¹⁻²⁾ (IV)。

介入

介入は個々の症例によって異なるが、患者や家族の広範囲のニーズに、予防的に、あるいは早期から、継続的に多職種で対応することが患者や家族の精神衛生を保ち、QOL を最大にするために望ましい^{1, 2, 5)} (III~IV)。リハビリテーション医、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、栄養士、ソーシャルワーカーらによって構成されるチームケアは、患者の精神 QOL や社会機能を高める¹⁵⁾ (III)。患者や家族と接点となり、彼らのニーズに応えられる疾患の十分な知識・背景をもつケアコーディネ

ネーターの存在は、大きな助けとなる¹⁾ (Ⅳ)。

遠隔モニタリングシステムによる定期的な患者の状態把握およびアドバイスは、患者や家族が疾患をハンドリングする自信を高め¹⁶⁾ (Ⅲ)、入院を減少させ、生存期間を長くする¹⁷⁾ (Ⅰb)。楽しみや生きがい、家族の支えや理解は、患者のQOLに関与し¹⁸⁾ (Ⅲ)、患者会への参加は、不安や抑うつ
の軽減が期待され、特に身体機能が重度な群で勧められる¹⁸⁾ (Ⅲ)。介護者が自分の時間をもつことは、介護者のストレスの解消につながるため²⁰⁾ (Ⅲ)、レスパイトケアなどの利用が勧められる。薬物治療は、標準的な処方では、心理療法や教育的介入と合わせて用いられるが、薬物相互作用、副作用、合併症が考慮される^{1, 3)} (Ⅳ)。

【文献】

- 1) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol* 2010; 9: 77-93. (Ⅳ)
- 2) Consortium for Spinal Cord Medicine: Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals. *J Spinal Cord Med* 2005; 28: 259-293. (Ⅳ)
- 3) Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al: Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: Clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8: 195-213. (Ⅳ)
- 4) 山北秀香, 平賀よしみ, 佐々木麗: 在宅人工呼吸療法時に出現する諸問題について. *日私立医大診療会誌* 1998; 16: 68-70. (Ⅲ)
- 5) Cardol M, de Jong BA, van den Bos GA, et al: Beyond disability: perceived participation in people with a chronic disabling condition. *Clin Rehabil* 2002; 16: 27-35. (Ⅲ)
- 6) Hillemacher T, Grassel E, Tigges S, et al: Depression and bulbar involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 245-249. (Ⅲ)
- 7) 川西千恵美, 細川千恵美, 藤本 藤枝 他: 難病患者の気管内吸引の実態および在宅療養に対する要望と不安. *日看会論集: 地域看* 2006; 37: 68-70. (Ⅲ)
- 8) 平野優子: 在宅侵襲的人工呼吸療法を行う筋萎縮性側索硬化症患者が現在抱える困難と要望の内容と意味: 前向きに生きる力 Hope との関連から. *日看科会誌* 2009; 29: 41-50. (Ⅲ)
- 9) Van Kesteren RG, Velthuis B, van Leyden LW: Psychosocial problems arising from home ventilation. *Am J Phys Med Rehabil* 2001; 80: 439-446. (Ⅲ)
- 10) Mustfa N, Walsh E, Bryant V, et al: The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology* 2006; 66: 1211-1217. (Ⅱb)
- 11) 西島治子, 松原三智子, 玉水里美, 他: 神経系難病患者の在宅移行期における課題. *滋賀医大看護学ジャーナル* 2005; 3: 87-94. (Ⅳ)
- 12) 山田明子, 船水チエ, 黒岡いくみ, 他: 青森県における筋萎縮性側索硬化症の在宅呼吸器療法に関する実態調査—特に介護者の負担感について. *青森中病医誌* 2001; 46: 158-161. (Ⅲ)
- 13) 木内恵子: 在宅生活している筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者家族がもつ患者に対する心情と生活の変化. *看技* 2003; 49: 635-641. (Ⅲ)
- 14) 阿南みと子, 佐藤鈴子: 人工呼吸器を装着した ALS 在宅患者の介護者のケアニーズ—退院指導に注目して. *日看会論集: 老年看* 2003; 33: 17-19. (Ⅲ)
- 15) Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al: Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005; 65: 1264-1267. (Ⅲ)
- 16) Vitacca M, Comini L, Tentorio M, et al: A pilot trial of telemedicine-assisted, integrated care for patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Telemed Telecare* 2010; 16: 83-88. (Ⅲ)
- 17) Pinto A, Almeida JP, Pinto S, et al: Home telemonitoring of non-invasive ventilation decreases healthcare utilisation in a prospective controlled trial of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: 1238-1242. (Ⅰb)
- 18) Hirano Yuko: Illness experiences of invasive mechanical ventilator-dependent amyotrophic lateral sclerosis patients in Japan: A study of trajectories and correlates of psychological well-being. *民族衛生* 2009; 75: 79-90. (Ⅲ)
- 19) Van Haastregt JC, de Witte LP, Terpstra SJ, et al: Membership of a patients' association and well-being. A study into the relationship between membership of a patients' association, fellow-patient contact, information received, and psychosocial well-being of people with a neuromuscular disease. *Patient Educ Couns* 1994; 24: 135-148. (Ⅲ)
- 20) 山田謙一, 須貝研司, 福水道郎, 他: 小児神経疾患における在宅人工呼吸療法の家族からみた評価とニーズ. *脳と発達* 2003; 35: 147-152. (Ⅲ)

▶ 7-2 患者・家族・介護者への教育（療養指導）に含まれる内容

推 奨

*疾患の自然歴，呼吸機能，肺合併症の予防，医療機器の管理や看護・介護技術，社会資源の活用などを含む，教育プログラムが勧められる (C1)。

解 説

患者教育のゴールは，患者，家族，医療提供者らが共同参加でマネジメントを行い，ケアに関わることである。教育は，診断後なるべく早く開始し，発達や病期を考慮した適切な内容を継続していく¹⁾ (IV)。呼吸機能障害に関して，患者・家族教育が目指すゴールは，①疾患の自然歴の理解¹⁾ (IV)，②呼吸機能や肺合併症の早期の徴候と症状の認識^{1, 2)} (IV)，③気道クリアランスと呼吸不全に対する治療オプションの理解，治療法の選択¹⁾ (IV)，④医療機器管理の習得や，それに伴う看護技術および介護技術の習得³⁾ (IV)，⑤社会資源の情報・活用^{2, 4)} (III~IV)，⑥終末期ケアについて理解し，十分な情報を得て結論を出すこと^{1, 2)} (IV) である。医療機関での，家族に対する人工呼吸器の集団勉強会⁵⁾ (III) や，ヘルパーに対する吸引研修⁶⁾ (III) は，理解を深め，不安の軽減が期待できる。

【文 献】

- 1) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170: 456-465. (IV)
- 2) Consortium for Spinal Cord Medicine: Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals. J Spinal Cord Med 2005; 28: 259-293. (IV)
- 3) 西島治子，松原三智子，玉水里美，他：神経系難病患者の在宅移行期における課題．滋賀医大看護学ジャーナル 2005; 3: 87-94. (IV)
- 4) 阿南みと子，佐藤鈴子：人工呼吸器を装着した ALS 在宅患者の介護者のケアニーズ—退院指導に注目して．日看会論集：老年看 2003; 33: 17-19. (III)
- 5) 谷田部可奈：人工呼吸療法 NIPPV 中の DMD 入院患者さんの外出・外泊援助—家族への集団勉強会を実施して．難病と在宅ケア 2004; 10: 70-73. (III)
- 6) 荻込純子，石川雅子，坪 昌恵，他：人工呼吸器を装着している ALS 患者の在宅支援—ホームヘルパーへの吸引指導の取り組み．日看会論集：地域看 2010; 40: 29-31. (III)

▶ 7-3 退院支援に含まれる内容

推奨

*患者の病状や介護者を評価し、社会資源を活用しながら、ネットワークとケアシステムを確立することが勧められる (C1)。

解説

在宅療養者の介護者を対象とした調査では、①介護者は退院指導を受けていたが在宅療養を具体的にイメージできなかった、②介護技術の習得程度への不安があった、③原理の理解不足から器機の故障やトラブル時の不安があった、④社会資源の情報、活用方法等についてのニーズがあった、と報告されている¹⁾ (Ⅲ)。

一方、在宅人工呼吸を行っている患者とその家族に対する安全管理に関するアンケートによると、①終日人工呼吸患者の半数以上が介護者なしの状態になることがある、②救急蘇生バッグの使用方法・目的は理解しているものの使用経験が少ない、③ヒヤリハットがあっても主治医に報告していないケースが多い、といった問題点が指摘されている²⁾ (Ⅲ)。

在宅ケアを円滑に継続できる条件として、「ALS 治療ガイドライン」³⁾ (Ⅳ) では、表 10 に示す事項を挙げている。

そのほか、財源評価⁴⁾ (Ⅳ)、余暇や職業⁴⁾ (Ⅳ)、社会とのつながり⁵⁾ (Ⅲ) も指摘されている。

附記

具体的な退院支援として、NPPV を在宅で使用する患者では、表 11 に示す項目が考えられる⁶⁾ (Ⅳ)。

表 10 円滑な在宅ケア継続の条件

項目	内容
1. 病状の評価	1) 運動機能 2) 呼吸機能 3) 摂食嚥下機能 4) コミュニケーション力
2. 介護者の評価	1) 健康状態 2) 介護負担 3) 近隣・患者家族との交流 (患者会)
3. 社会資源の活用	1) 身体障害者手帳、介護保険、 特定疾患受給者証、重症難病認定など 2) ケアプランの作成 3) 訪問医療・看護・リハビリ
4. ネットワークと ケアシステム	1) 重症難病ネットワーク協議会 2) 地域ケアシステムの確立

[文献 3) より引用改変]

表 11 NPPV を在宅で使用する患者への対策支援

項目	内容
1. 必要物品	人工呼吸器, 在宅用吸引器, ネブライザー, パルスオキシメータ, 救急蘇生バッグ, ベッド・褥瘡予防マットレス, ポータブルトイレ, 意思伝達手段
2. 地域医療協力, 医療資源の確保	在宅医療医, 訪問看護, 在宅呼吸ケアプロバイダー (人工呼吸器業者) との連携
3. 社会的支援	身体障害者手帳 (呼吸機能障害・肢体不自由), 介護保険, 重度障害者医療, 福祉電話の設置, 患者会など
4. 家族指導	NPPV マスクフィッティング, ネブライザー, 在宅酸素療法の流量管理・酸素チューブの切り替え, 加湿器の水管理, フィルター交換, マスクの洗浄, NPPV 回路の組み立て, 呼吸リハビリテーション, 日常生活 (食事・トイレ・入浴・排痰, 在宅処置) の指導
5. 住環境設定	医療機器や車いすの設置など環境設定
6. 緊急・災害時の対応体制の確立	主治医からの緊急時対応の説明, 緊急時往診医, 緊急入院先。[在宅呼吸ケアプロバイダー] [かかりつけ医] [訪問看護ステーション] などの電話連絡先はパンフレットに明記
7. 遠隔モニタリングシステムなど	—
8. 外出訓練	—

[文献 6] より引用改変

【文献】

- 1) 阿南みと子, 佐藤鈴子: 人工呼吸器を装着した ALS 在宅患者の介護者のケアニーズ—退院指導に注目して. 日看会論集: 老年看 2003; 33: 17-19. (Ⅲ)
- 2) 新堀悦也, 三原康弘, 樋口浩司, 他: 在宅人工呼吸を装着している患者の安全管理上の問題. 中四国立病機構国立療養所看研会誌 2008; 4: 23-26. (Ⅲ)
- 3) ALS 治療ガイドライン作成小委員会編: 日本神経学会治療ガイドライン ALS 治療ガイドライン 2002. 臨神経 2002; 42: 669-719. (Ⅳ)
- 4) Consortium for Spinal Cord Medicine: Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals. J Spinal Cord Med 2005; 28: 259-293. (Ⅳ)
- 5) 平野優子: 在宅侵襲的人工呼吸療法を行う筋萎縮性側索硬化症患者が現在抱える困難と要望の内容と意味: 前向きに生きる力 Hope との関連から. 日看科会誌 2009; 29: 41-50. (Ⅲ)
- 6) 津田 徹, 加賀美 由旗, 茅原 京子, 他: 退院支援と継続看護. 石川悠加 編: 〈JN スペシャル No.83〉NPPV のすべて—これからの人工呼吸. 医学書院, 2008; 181-188. (Ⅳ)

▶ 7-4 社会参加（外出含む）・就学・就労に必要な準備

推奨

*全身状態の安定と必要な医療機器，人的・物的環境を整えることに加え，心理的なサポートが勧められる (C1)。

解説

ポータブル人工呼吸器や吸引器の発達で，侵襲的人工呼吸を要する患者も，外泊，旅行が可能となっている¹⁾ (IV)。外出や外泊には，全身状態の安定と必要な医療機器，人的・物的環境が整うことが条件とされる。人的環境とは，家族や看護師などが人工呼吸器のケアと全身管理をできる状態，また，介助者が指導を受けてケアできる状態である。また，物的環境とは，人工呼吸器の電源や安全な作動ができる状態を指す²⁾ (IV)。

社会的役割を果たすには，筋力，疲労に加え，家族，社会的サポート，政府サービスのような環境要因が関連する³⁾ (IV)。一方，社会参加の制約因子として，精神的機能が最も大きいとも報告されているように⁴⁾ (III)，心理的なサポートも重要となる。

附記

参考として，外出・外泊時の注意点をまとめた表12，13²⁾ (IV)を示す。

表12 外出時の必要物品一覧

- ・ 携帯型人工呼吸器，インターフェイス，ヘッドギア/ベルト
- ・ 人工呼吸器条件表
- ・ 救急蘇生バッグとフェイスマスク（緊急時用）
- ・ 外部バッテリー，必要に応じてシガーライターケーブル
- ・ 必要に応じて，ポータブル吸引器，吸引カテーテル
- ・ 吸引用の水，アルコールガーゼ，ゴム手袋，（食事の際の万が一の誤嚥に備えて）可能ならMI-E
- ・ 雨対策（人工呼吸器やバッテリーに被せる透明なビニール）
- ・ 内服薬
- ・ 体位を調整する用品（タオルやクッション，マットなど）
- ・ ティッシュペーパーとゴミ袋
- ・ 尿器
- ・ 緊急連絡先（入院先の病院の名前・電話番号・住所・主治医名）

[文献2] より引用

表13 外泊用パンフレットの必須項目とポイント

- ・ 人工呼吸器の使用法
- ・ 人工呼吸器使用時の鼻マスク・鼻プラグ・マウスピースの装着方法
- ・ 人工呼吸器を車に搭載するときのポイント・注意点
- ・ 人工呼吸器を車いすに搭載するときのポイント・注意点
- ・ 人工呼吸器用外部バッテリーの使用の仕方
- ・ 内服薬について
- ・ 体位変換時の方法・使用物品
- ・ 救急蘇生バッグの使用の仕方
- ・ 日常生活についてのスケジュールなど

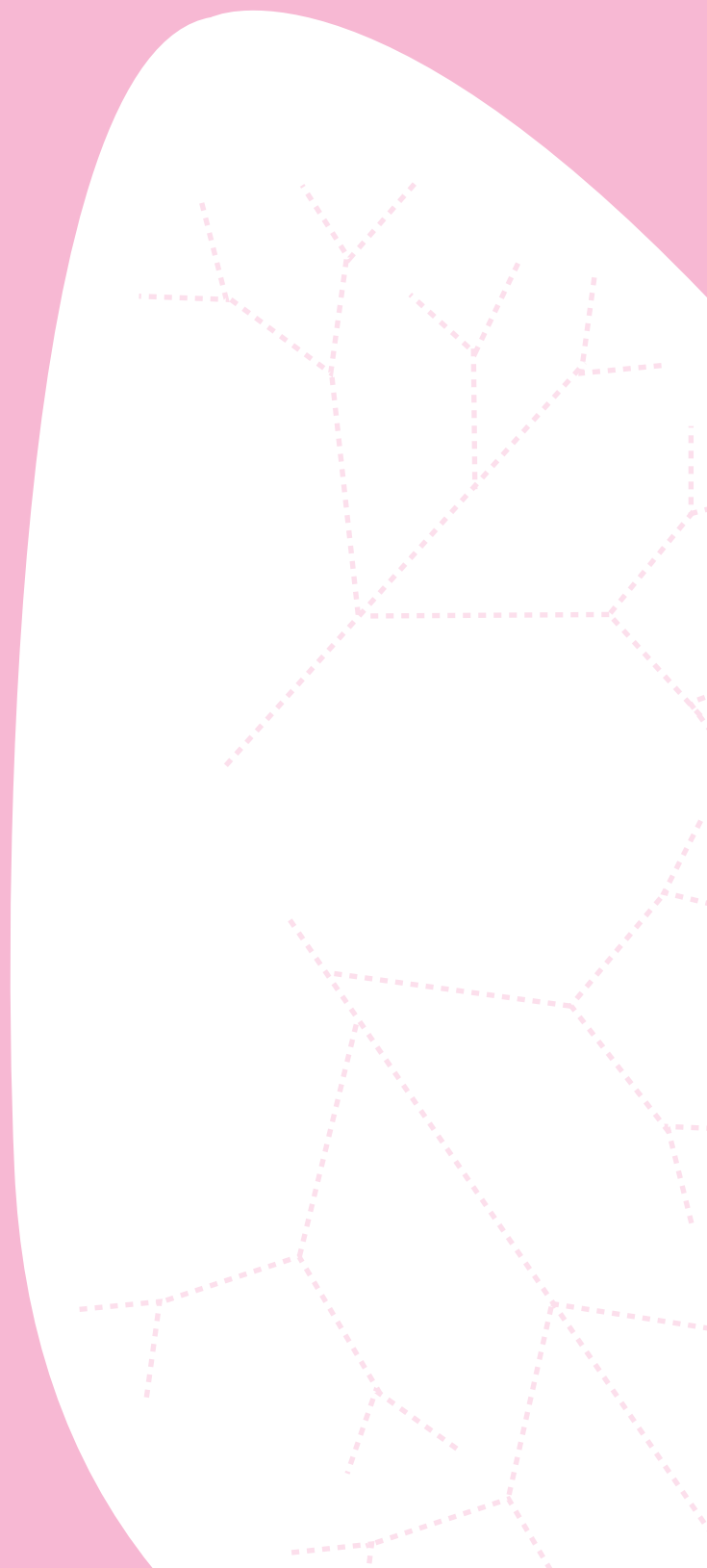
[文献2] より引用

【文献】

- 1) ALS 治療ガイドライン作成小委員会 編：日本神経学会治療ガイドライン ALS 治療ガイドライン 2002. 臨神経 2002; 42: 669-719. (Ⅳ)
- 2) 三浦利彦：外出や外泊. 石川悠加 編：〈JN スペシャル No.83〉NPPV のすべて—これからの人工呼吸. 医学書院, 2008; 174-180. (Ⅳ)
- 3) Gagnon C, Chouinard MC, Laberge L, et al: DMI Expert Panel: Health supervision and anticipatory guidance in adult myotonic dystrophy type 1. Neuromuscul Disord 2010; 20: 847-851. (Ⅳ)
- 4) Cardol M, de Jong BA, van den Bos GA, et al: Beyond disability: perceived participation in people with a chronic disabling condition. Clin Rehabil 2002; 16: 27-35. (Ⅲ)

各

論



推奨

* SMAにおける呼吸リハビリテーションは、科学的根拠があり、行うよう勧められる (B)。

解説

SMA I型は、人工呼吸器なしでは2歳までに死亡する疾患であるが、必要時の気管挿管と抜管をタイムリーに行える環境においては、NPPVも適応することが可能である¹⁻³⁾ (Ⅲ)。SMA I型に対する気管切開人工呼吸の適応については議論が絶えない⁴⁾ (Ⅳ)。NPPVで十分な気道確保が得られない症例や環境では、気管切開が生命維持の有効な手段となる⁴⁾ (Ⅳ)。しかし、気管切開を施行した症例では人工呼吸から離脱できる時間がなくなり、発声や会話ができなくなる¹⁻³⁾ (Ⅲ)。

近年、SMA I型の生命予後は大きく改善した⁵⁾ (Ⅲ)。SMA I型で死亡の危険率を低下させる因子は、1日16時間以上の人工呼吸(気管切開、NPPVを問わず)、MI-E、経管栄養であった⁵⁾ (Ⅲ)。10年前に出生していても、最近の出生例でも、延命には人工呼吸やMI-E、経管栄養が必要である⁵⁾ (Ⅲ)。

また、I型では、緩和ケアとして、患者家族が非侵襲的ケアに関心がある場合に、NPPVやMI-Eなどの呼吸ケアを適応する場合もある⁶⁾ (Ⅳ)。

Ⅱ型とⅢ型では呼吸リハビリテーションを適切に行えば気管切開を要することはない^{4, 6)} (Ⅳ)。

【文献】

- 1) Bach JR, Niranjan V, Weaver B: Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000; 117: 1100-1105. (Ⅲ)
- 2) Bach JR, Baird JS, Plosky D, et al: Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 16-22. (Ⅲ)
- 3) Chatwin M, Bush A, Simonds AK: Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Arch Dis Child* 2011; 96: 426-432. (Ⅲ)
- 4) Schroth MK: Special considerations in the respiratory management of spinal muscular atrophy. *Pediatrics* 2009; 123: S245-S249. (Ⅳ)
- 5) Oskoui M, Levy G, Garland CJ, et al: The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1. *Neurology* 2007; 69: 1931-1936. (Ⅲ)
- 6) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al: Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007; 22: 1027-1049. (Ⅳ)

2 筋ジストロフィー

2-1 デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD)

推奨

* DMD においては、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (B)。

解説

DMD は、自然経過では 10 代前半に呼吸機能のピークを迎え、20 歳までの間に急速に呼吸機能が低下し、人工呼吸管理なしでは 25 歳までに死亡する疾患である。NPPV や MI-E により延命することが報告されている¹⁻⁶⁾ (Ⅲ～Ⅳ)。

近年では、運動機能がピークに達した後のステロイド投与が欧米のガイドラインに示されている^{7, 8)} (Ⅰa～Ⅳ)。わが国でも 2012 年に DMD とベッカー型筋ジストロフィー (Becker muscular dystrophy ; BMD) のステロイド使用の保険診療が認められるようになった。四肢の機能障害の進行を緩徐にするだけでなく、CPF の改善や、NPPV の導入や終日使用を遅らせるなどの効果が報告されている⁹⁻¹¹⁾ (Ⅱa～Ⅲ)。

一方、ステロイドとビスフォスフォネート (bisphosphonates) を併用して延命効果があったとしている最近の報告の 50% 平均生存年齢は 27 歳前後であり、ステロイドを使用していない同年の他施設の報告²⁾ での 50% 平均生存年齢 (39.6 歳) より大幅に下回っている¹²⁾ (Ⅲ)。これは、ステロイド以外のケアが生存年齢に影響することを示している。

わが国でも、全国の国立療養所筋萎縮症病棟の入院患者に長期人工呼吸が行われていなかった 1984 年以前は、全例が 25 歳までに死亡していた²⁾ (Ⅲ)。その後、1984～1991 年までの気管切開・人工呼吸で、生命予後が改善した²⁾。1991 年以降は、NPPV 88 例で、さらに生命予後が改善した²⁾ (Ⅲ)。歴史的比較ではあるが、人工呼吸器未使用 56 例において 18.1 歳であった 50% 平均生存年齢は、気管切開 24 例では 28.9 歳、NPPV および MI-E、心筋症への心保護治療 (アンジオテンシン変換酵素阻害剤とベータ遮断薬) などの呼吸循環介入では 39.6 歳になった²⁾ (Ⅲ)。

ベルギーにおけるほぼ終日人工呼吸の DMD の、気管切開 16 例と NPPV 26 例の比較では、延命効果に差がなかった⁵⁾ (Ⅲ)。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、繰り返す呼吸器感染、嚥下困難、社会参加困難が多かったことより、NPPV のほうが勧められている⁵⁾ (Ⅲ)。

ほかにも、終日 NPPV と MI-E、SpO₂ 測定は、DMD の生命予後を改善し、気管切開を防ぐと報告されている²⁻⁴⁾ (Ⅲ～Ⅳ)。また、人工呼吸器を離脱できなくても抜管し、終日 NPPV に移行できることが示されている⁴⁾ (Ⅳ)。

米国胸部医学会 (ATS) より「DMD 呼吸ケアのコンセンサス」、米国胸部医師学会 (ACCP) より「DMD の麻酔、鎮静におけるケアのコンセンサス」が出された^{13, 14)} (Ⅳ)。DMD の呼吸ケアの専門家委員会では、「ほとんどの臨床場面で、NPPV が第一選択である」と、気管切開を回避することを推奨している¹⁵⁾ (Ⅳ)。

米国における 18,315 例の筋ジストロフィーの平均死亡年齢は、人種、心筋症合併の有無により違いはあるものの年々高くなってきている¹⁶⁾ (Ⅲ)。一方、カナダでは、2013 年に米国の疫病予防管

理センター（CDC）が推奨するガイドラインに書かれている呼吸マネジメント^{7, 15)} (IV) が、小児神経や小児呼吸器科の専門医たちによってあまり行われていないことが指摘され、今後は積極的に取り入れるよう勧められている^{17, 18)} (III~IV)。

米国では、クリニック間のモニタ方法、アウトカム測定を比較することで、患者ケアの標準化や改善、生命予後の改善につなげることを目的として患者登録が導入されつつある¹⁹⁾ (IV)。

わが国では、長期にわたり、国立機関の筋萎縮症病棟への入院が多数であったことから、専門医療を在宅で急性期から慢性期まで行きわたらせるには、欧米以上の努力を要すると考えられる²⁰⁾ (III)。

多くの国々で少年期の DMD の医学管理が改善し、ほとんどの患者が成人まで生存するようになってきた¹⁷⁾ (IV)。このため、DMD の青年は、以前には予想していなかった思春期や成人期において幸福感 (well-being) を考えることになる^{17, 21)} (III~IV)。一方、延命に伴い、患者の注意欠陥多動障害、うつ、固執などの心理精神的問題も明らかになってきた²²⁾ (III)。DMD 患者の母親の約 60% は遺伝子に異常をもつ保因者であるが、自身の心筋症や不整脈などに関する健康管理へのアドヒアランスが低く、理解が良くないと感じられることも指摘されている²³⁾ (III)。米国で高額な保険に加入している DMD の緩和ケアへのアクセスは不十分である²⁴⁾ (III)。

現在の成人の DMD の世代については、明らかに未知の事が多く²²⁾、情報や適切なガイダンスの不足が指摘されている¹⁹⁾ (IV)。

2-2 ベッカー型筋ジストロフィー (BMD)

推奨

*重症の BMD において、DMD に準じた呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解説

BMD では、DMD に準じた呼吸リハビリテーションの適応になる。

2-3 肢帯型筋ジストロフィー

推奨

*小児期発症の肢帯型筋ジストロフィーにおいて、DMD に準じた呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解説

小児期発症はまれであるが、小児期発症例は経過が DMD / BMD に似ている。歩行能力喪失後に呼吸不全が起こる²⁵⁾ (IV)。

2-4 顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー

推奨

* 20歳以下に発症した顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーの車いす使用者では、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解説

本疾患の2~5%は、新生児期に発症する重症タイプである²⁶⁾ (IV)。本疾患で人工呼吸器が適応になるのは1%以下で、その多くは20歳以下の発症例で、車いす使用者である²⁶⁾ (IV)。

2-5 エメリ・ドレフュス (Emery-Dreifuss) 型筋ジストロフィー

推奨

* エメリ・ドレフュス型筋ジストロフィーにおいて、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解説

体幹と頸の屈曲が困難で、強直性脊椎症候群 (rigid spine syndrome) を呈する疾患群の1つでもある。心筋症とその程度は関係ない不整脈 [ペースメーカーでは防げず、植え込み型除細動器 (implantable cardioverter defibrillator ; ICD) を要する] を合併する。いくつかの遺伝子異常と遺伝形式が明らかになっているが、lamin A / C 遺伝子異常のタイプでは、小児期からの呼吸不全が知られている²⁷⁾ (III)。

2-6 先天性筋ジストロフィー

推奨

* 先天性筋ジストロフィーに対して、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解説

わが国を含む16カ国からのケアの国際コンセンサスが公表されている²⁸⁾ (IV)。呼吸ケアに関しては、NPPVを第一選択としており、CPF測定やMI-E活用、MICの維持を推奨している²⁸⁾ (IV)。乳幼児期や知的障害のため本人の意思確認は困難な場合でも、両親と話し合いのうえ、呼吸リハビリテーションの適応を考慮する。NPPVでは生命を守れない場合は、病態や環境により、気管切開を考慮する²⁸⁾ (IV)。

◆福山型先天性筋ジストロフィー, muscle-eye-brain disease, ウォーカー・ワルブルグ症候群

福山型先天性筋ジストロフィー (Fukuyama congenital muscular dystrophy) は、進行性に痙攣が悪化すると非侵襲的呼吸ケアに慎重な観察やモニタを要する。心筋症の進行にかかわらず不整脈による急変が起こり得る。福山型と類縁疾患とされる muscle-eye-brain disease, ウォーカー・ワ

ルブルグ症候群 (Walker-Warburg syndrome) のいずれの病型も本人の意思確認は困難で、両親の希望によりゴール設定をして、呼吸リハビリテーションを適応する²⁹⁾ (Ⅲ)。

◆ウルリヒ (Ullrich) 型先天性筋ジストロフィー

10歳以前にVCが低下し、70%は思春期にNPPVの適応になる³⁰⁾ (Ⅲ)。コラーゲンVIの遺伝子異常では、結合織の異常があり、肺や胸郭のコンプライアンスの低下が進行しやすいことを考慮する。

◆強直性脊椎型先天性筋ジストロフィー (rigid spine congenital muscular dystrophy)

脊柱の強直と傍脊柱筋の拘縮が先行し、早期から吸気と呼気での肋骨の動きがほとんどなくなるのを強直性脊椎症候群と総称する。ベツレムミオパチー (Bethlem myopathy) (コラーゲンVI異常の軽症タイプ) とエメリ・ドレフュス型筋ジストロフィーとミニコア病を含む。

selenoprotein N1 (SEPN1) 関連の強直性脊椎型先天性筋ジストロフィーは、早期から呼吸不全を呈する³¹⁾ (Ⅲ)。

◆メロシン欠損型先天性筋ジストロフィー

MRIで白質の変化が特徴で、知的障害がないが、30%に痙攣を有する^{25, 28)} (Ⅳ)。

◆その他 (遺伝子異常が未知で分類不能)

分類不能のため、病態の予測がより困難で、本人の意思確認が困難な年齢や理解度であっても、両親との話し合いによって、他の先天性筋ジストロフィーに準じた呼吸リハビリテーション適応を考慮する^{25, 28, 32)} (Ⅳ)。

2-7 筋強直性ジストロフィー (myotonic dystrophy)

推奨

*筋強直性ジストロフィーにおいて、継続可能な症例であれば、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解説

筋強直性ジストロフィーは、呼吸筋力低下、上気道閉塞や狭窄、胸郭のコンプライアンス低下、CO₂感受性の低下をきたす³³⁾ (Ⅲ)。VCが比較的保たれていても高CO₂血症を認める³³⁾ (Ⅲ)。極めて急速に進行する房室ブロック (米国循環器学会のガイドラインでは、ペースメーカーの適応基準が特別に設けられ、植え込み型除細動器が適応の場合もあり) などの致死性不整脈、または不整脈が原因と推測される突然死をきたすため、呼吸リハビリテーション処方時は周囲への周知をはかる^{34, 35)} (Ⅲ~Ⅳ)。さまざまな程度の認知障害や人格障害を認めるため、呼吸ケアをしながらの社会生活の確立が容易ではない³⁶⁾ (Ⅲ)。誤嚥性肺炎や麻酔や周術期の肺合併症が多い^{37, 38)} (Ⅲ)。

筋強直性ジストロフィーに対する長期の人工呼吸管理の報告はほとんどされていない。神経筋疾患のいくつかの文献に筋強直性ジストロフィーが含まれている程度である³⁹⁾ (Ⅳ)。唯一のケースシリーズは、16例の筋強直性ジストロフィー患者について、NPPVにより症状、動脈血ガス分析が改善したが、他の神経筋疾患に比べてコンプライアンスが低かったというものである⁴⁰⁾ (Ⅲ)。昼間の高CO₂血症と睡眠低換気症状に対する長期人工呼吸を推奨しているが、長期人工呼吸と健康に関連した生活の質 (health-related quality of life ; HRQOL) との関係性をコメントするには不十分な内

容である³⁹⁾ (IV)。概して、長期人工呼吸に対するアドヒアランスが低く、優性遺伝のため家族にも罹患者が多く、介助者や医療従事者による通常以上のサポートを要する^{37, 39, 41-43)} (III~IV)。人工呼吸器は簡便で使いやすいものを選定する³⁹⁾ (IV)。インターフェイスの選定も、顔面の筋力低下やテント状上口唇などに伴う口からのエアリークを防ぐための口鼻マスクや顔マスクを考慮する³⁹⁾ (IV)。咽喉頭機能低下や不規則な呼吸パターンも NPPV において問題となる。徒手による咳介助が推奨されているが、本疾患での有効性に関する特異的な報告はない³⁹⁾ (IV)。半年に一度はケアの施行状況を確認し、必要な介助やモチベーションを高める支援の必要性を確認する。NPPV 継続が困難な傾向があるが、気管切開の予後も不良とされており、長期の気管切開人工呼吸の推奨はされていない³⁹⁾ (IV)。

20年前の英国での報告では、先天型の筋強直性ジストロフィーの新生児14例中10例が人工呼吸を要し、1カ月以上人工呼吸を要した例は全例死亡していた⁴⁴⁾ (III)。しかし最近では、27日から127日間の気管挿管後に CPAP などを活用して人工呼吸器から離脱した症例の報告⁴⁵⁾ (III) や、新生児の重症呼吸不全例に NPPV で治療が可能であったという報告がなされている⁴⁶⁾ (III)。

【文献】

- 1) Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, et al: Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord* 2002; 12: 926-929. (III)
- 2) Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al: Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord* 2011; 21: 47-51. (III)
- 3) Gomez-Merino E, Bach JR: Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81: 411-415. (III)
- 4) Bach JR, Martinez D: Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care* 2011; 56: 744-750. (IV)
- 5) Soudon P, Steens M, Toussaint M: A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Chron Respir Dis* 2008; 5: 87-93. (III)
- 6) Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, et al: Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 1032-1036. (III)
- 7) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177-189. (IV)
- 8) Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, et al: Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2008; CD003725. (I a)
- 9) Biggar WD, Harris VA, Eliasoph L, et al: Long-term benefits of deflazacort treatment for boys with Duchenne muscular dystrophy in their second decade. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 249-255. (II a)
- 10) Bach JR, Martinez D, Saulat B: Duchenne muscular dystrophy: the effect of glucocorticoids on ventilator use and ambulation. *Am J Phys Med Rehabil* 2010; 89: 620-624. (III)
- 11) Daftary AS, Crisanti M, Kalra M, et al: Effect of long-term steroids on cough efficiency and respiratory muscle strength in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 2007; 119: e320-e324. (III)
- 12) Gordon KE, Dooley JM, Sheppard KM, et al: Impact of bisphosphonates on survival for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 2011; 127: e353-e358. (III)
- 13) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465. (IV)
- 14) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, 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* 2007; 132: 1977-1986. (IV)
- 15) Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, et al: The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 739-748. (IV)
- 16) Kenneson A, Vatave A, Finkel R: Widening gap in age at muscular dystrophy-associated death between blacks and whites, 1986-2005. *Neurology* 2010; 75: 982-989. (III)
- 17) Schrans DG, Abbott D, Peay HL, et al: Transition in Duchenne muscular dystrophy: An expert meeting report and description of transition needs in an emergent patient population: (Parent Project Muscular Dystrophy Transition Expert Meeting 17-18 June 2011, Amsterdam, The Netherlands). *Neuromuscul Disord* 2013; 23: 283-286. (IV)
- 18) Katz SL, McKim D, Hoey L, et al: Respiratory management strategies for Duchenne muscular dystrophy: practice variation amongst Canadian sub-specialists. *Pediatr Pulmonol* 2013; 48: 59-66. (III)

- 19) Scully MA, Cwik VA, Marshall BC, et al: Can outcomes in Duchenne muscular dystrophy be improved by public reporting of data? *Neurology* 2013; 80: 583-589. (Ⅳ)
- 20) Liu M, Mineo K, Hanayama K, et al: Practical problems and management of seating through the clinical stages of Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2003; 84: 818-824. (Ⅲ)
- 21) Bray P, Bundy AC, Ryan MM, et al: Health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy: agreement between parents and their sons. *J Child Neurol* 2010; 25: 1188-1194. (Ⅲ)
- 22) Hendriksen JG, Vles JS: Neuropsychiatric disorders in males with duchenne muscular dystrophy: frequency rate of attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD), autism spectrum disorder, and obsessive-compulsive disorder. *J Child Neurol* 2008; 23: 477-481. (Ⅲ)
- 23) Bobo JK, Kenneson A, Kolor K, et al: Adherence to american academy of pediatrics recommendations for cardiac care among female carriers of duchenne and becker muscular dystrophy. *Pediatrics* 2009; 123: e471-e475. (Ⅲ)
- 24) Arias R, Andrews J, Pandya S, et al: Palliative care services in families of males with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2011; 44: 93-101. (Ⅲ)
- 25) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al: British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012; 67: i1-i40. (Ⅳ)
- 26) Wohlgemuth M, van der Kooi EL, van Kesteren RG, et al: Ventilatory support in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology* 2004; 63: 176-178. (Ⅳ)
- 27) Mercuri E, Poppe M, Quinlivan R, et al: Extreme variability of phenotype in patients with an identical missense mutation in the lamin A/C gene: from congenital onset with severe phenotype to milder classic Emery-Dreifuss variant. *Arch Neurol* 2004; 61: 690-694. (Ⅲ)
- 28) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al: Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. *J Child Neurol* 2010; 25: 1559-1581. (Ⅳ)
- 29) 佐藤圭右, 石川悠加, 石川幸辰, 他: 福山型先天性筋ジストロフィー年長患者における臨床経過と各種人工呼吸療法の臨床: 効果と評価. *脳と発達* 2002; 34: 330-335. (Ⅲ)
- 30) Nadeau A, Kinali M, Main M, et al: Natural history of Ullrich congenital muscular dystrophy. *Neurology* 2009; 73: 25-31. (Ⅲ)
- 31) Schara U, Kress W, Bönnemann CG, et al: The phenotype and long-term follow-up in 11 patients with juvenile selenoprotein N1-related myopathy. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 224-230. (Ⅲ)
- 32) Mellies U, Dohna-Schwake C, Voit T: Respiratory function assessment and intervention in neuromuscular disorders. *Curr Opin Neurol* 2005; 18: 543-547. (Ⅳ)
- 33) Bégin P, Mathieu J, Almirall J, et al: Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 156: 133-139. (Ⅲ)
- 34) Groh WJ, Groh MR, Saha C, et al: Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *N Engl J Med* 2008; 358: 2688-2697. (Ⅲ)
- 35) Dubic D, et al: Cardiac management of myotonic dystrophy. In Harper PS, Engelen BV, Eymard B, eds: *Myotonic Dystrophy.:present management, future study*. Oxford University press Inc, New York, 2004; 85-93. (Ⅳ)
- 36) Franzese A, Antonini G, Iannelli M, et al: Intellectual functions and personality in subjects with noncongenital myotonic muscular dystrophy. *Psychol Rep* 68: 723-732. (Ⅲ)
- 37) Mathieu J, Allard P, Potvin L, et al: A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology* 1999; 12: 1658-1662. (Ⅲ)
- 38) Mathieu J, Allard P, Gobeil G, et al: Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology* 1997; 49: 1646-1650. (Ⅲ)
- 39) McKim DA, Road J, Avendano M, et al: Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 197-215. (Ⅳ)
- 40) Nugent AM, Smith IE, Shneerson JM: Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 2002; 121: 459-464. (Ⅲ)
- 41) Phillips MF: Respiratory problems in myotonic dystrophy and their management. In Harper PS, eds: *Myotonic Dystrophy.:present management, future study*.Oxford University press Inc, New York, 2004; 104-112. (Ⅳ)
- 42) Turner C, Hilton-Jones D: The myotonic dystrophies: diagnosis and management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: 358-367. (Ⅳ)
- 43) Longman C: Myotonic dystrophy. *J R Coll Physicians Edinb* 2006; 36: 51-55. (Ⅳ)
- 44) Rutherford MA, Heckmatt JZ, Dubowitz V: Congenital myotonic dystrophy: respiratory function at birth determines survival. *Arch Dis Child* 1989; 64: 191-195. (Ⅲ)
- 45) Keller C, Reynolds A, Lee B, et al: Congenital myotonic dystrophy requiring prolonged endotracheal and noninvasive assisted ventilation: not a uniformly fatal condition. *Pediatrics* 1998; 101: 704-706. (Ⅲ)
- 46) Chau SK, Lee SL: Successful use of BiPAP in infants with congenital myotonic dystrophy. *Pediatr Int* 2013; 55: 243-245. (Ⅲ)

推 奨

*ミオパチーに対して、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解 説

◆先天性ミオパチー

早期から低緊張と筋力低下を呈し、非進行性か緩徐進行性で、筋生検によりいくつかの病型に分類されている。遺伝子異常と病型は一対一対応ではないことが多く、重症度との関連も確定できない。新生児の重症タイプや、声帯麻痺を伴う例では、気管挿管を要する¹⁻⁴⁾ (IIa~IV)。

●セントラルコア病 (central core disease)

呼吸不全の合併はまれである。悪性高熱の合併が知られている^{1, 2)} (IV)。

●ミニコア病 (minicore disease)

強直性脊椎症候群を呈する疾患群の1つでもある。歩行している例でも、横隔膜機能障害に伴い、呼吸不全をきたす^{1, 2)} (IV)。

●ミオチューブラー・ミオパチー (myotubular myopathy)

新生児期に発症するタイプでは、85%が人工呼吸管理を要する^{1, 2)} (IV)。

●ネマリン・ミオパチー (nemaline myopathy)

新生児期から呼吸不全のため人工呼吸管理を要するタイプもある。軽症例では、新生児期以降の早期に筋力低下と横隔膜機能不全により呼吸不全をきたす^{1, 2)} (IV)。

●先天性筋線維不均等症 (congenital fibre-type disproportion myopathy)

発症は新生児期かそれ以降の小児期で、重症度もさまざまで、遺伝的にも3つの遺伝子異常が知られ、咽喉頭機能低下や呼吸筋力低下は約30%に起こる^{1, 2)} (IV)。

●その他 (遺伝子異常の解明が未知で分類不能)

分類不能のため、病態の予測がより困難で、本人の意思確認が困難な年齢や理解度であっても、両親との話し合いによって、他の先天性ミオパチーに準じた呼吸リハビリテーション適応を考慮する^{1, 2)} (IV)。

◆ミトコンドリア・ミオパチー

いくつかの遺伝子変異の疾患のなかには、新生児期など小児期より呼吸不全を呈する疾患がある⁵⁾ (IV)。それらの中には、数ヶ月から20カ月で回復するものがある⁶⁾ (III)。神経系の合併症、疾患の進行に伴い、咽喉頭機能低下などにより、気道確保の維持が困難になることを考慮する。

【文 献】

- 1) Wang CH, Dowling JJ, North K, et al: Consensus statement on standard of care for congenital myopathies. J Child Neurol 2012; 27: 363-382. (IV)
- 2) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al: British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. Thorax 2012; 67: i1-i40. (IV)
- 3) Ward S, Chatwin M, Heather S, et al: Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. Thorax 2005; 60: 1019-1024. (IIa)

- 4) Kinali M, Beeson D, Pitt MC, et al: Congenital myasthenic syndromes in childhood: diagnostic and management challenges. *J Neuroimmunol* 2008; 201-202: 6-12. (Ⅲ)
- 5) Blakely E, He L, Gardner JL, et al: Novel mutations in the TK2 gene associated with fatal mitochondrial DNA depletion myopathy. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 557-560. (Ⅳ)
- 6) Horvath R, Kemp JP, Tuppen HA, et al: Molecular basis of infantile reversible cytochrome c oxidase deficiency myopathy. *Brain* 2009; 132: 3165-3174. (Ⅲ)

推 奨

* ポリオ後症候群において、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解 説

現在、種々の神経筋疾患のガイドラインで推奨されている呼吸リハビリテーションの多くは、ポリオおよびポリオ後症候群の呼吸不全において使用されてきたものである^{1, 2)} (IV)。

【文 献】

- 1) Bach JR, Tilton M: Pulmonary dysfunction and its management in post-polio patients. *NeuroRehabilitation* 1997; 8: 139-153. (IV)
- 2) Bach JR, Alba AS: Pulmonary dysfunction and sleep disordered breathing as post-polio sequelae: evaluation and management. *Orthopedics* 1991; 14: 1329-1337. (IV)

5

筋萎縮性側索硬化症 (ALS)

5-1 呼吸障害の評価

推奨

1. 定期的な呼吸機能評価 (FVC, MIP, MEP, SpO₂, EtCO₂, CPF, MICなど) を行う (B)。
2. 嚥下障害は呼吸障害を加重するため、定期的な評価が必要である (A)。

解説

ALSにおける呼吸障害は神経細胞の脱落に起因する呼吸筋麻痺と肺のコンプライアンスの低下による呼吸仕事量の増加によるものであり、その存在は予後と一定の相関を示す¹⁻⁴⁾。また、特に終末期の誤嚥性肺炎の原因となる球症状の存在は、全病期において予後不良を示唆することが知られている^{1, 2, 5-11)}。重度の呼吸困難は不安や不眠といったALSで見られる別の症状とも相関しており、患者および介助者双方に多大な苦しみを与える。窒息への恐怖は最終末期の患者に認められることが多い^{12, 13)}。これらのことから、球症状をも含めた呼吸状態の把握は、予後を知るうえでも重要であるといえる。

呼吸障害の症状には、労作時の息切れ、仰臥位での呼吸困難、睡眠障害、起床時の頭痛、食欲低下、発声量の低下、喀痰排出困難などがある¹⁴⁻¹⁷⁾。これらを認めずとも、多呼吸や奇異呼吸、呼吸補助筋の参加、日中の眠気、注意の低下、発汗、体重減少などがある場合には呼吸障害を疑う必要がある。

自覚症状がない場合でも呼吸機能検査において異常を示す症例は多く^{18, 19)}、そのため各種ガイドラインでも定期的な呼吸機能評価が推奨されている^{15, 20)}。

最も一般的に使用されているものはFVCであり、その値は生命予後と強く相関することが知られている^{9, 21-27)}。FVCの低下率も予後と強い相関を示す^{27, 28)}。また、起座位よりも臥位での計測がより鋭敏に横隔膜の障害を検出するという報告もある^{26, 29-31)}。しかし、初期においては必ずしも鋭敏とはいえず^{19, 31-34)}、睡眠時における換気障害の評価にも適さないと考えられる³⁵⁻³⁷⁾。

MIPとMEPは非侵襲的に呼吸筋力を測定する方法であり、ともに予後とよく相関する²⁶⁾。MIPはFVCよりも早期に異常を示すことがあり^{32, 33)}、また、臥位でのFVCと組み合わせることでより鋭敏な指標となり得る²⁹⁾。MIPはCPFと正相関することも報告されている³⁸⁾。換気低下による睡眠障害との相関は報告されているが、眠りの質や夜間低酸素、睡眠時無呼吸数などとは明らかな相関を示さない³⁷⁾。表情筋麻痺などによりマウスピースを上手に扱うことができないなどの理由から、終末期に近いALS患者においてその精度には疑問も呈されている³⁹⁻⁴¹⁾。

換気障害ではPaO₂の低下は早期にはみられないため、単回のSpO₂測定のみでその存在を示すことは困難である^{19, 40, 42, 43)}。しかし、累計1分以上の夜間SpO₂低下(90%未満)はFVCやMIP以上に鋭敏に換気障害を示すことができ³²⁾、夜間における平均値は予後予測に有用であり⁴⁴⁾、かつNational Association for Medical Direction of Respiratory Care (NAMDRC)の報告にあるように、5分以上持続するSpO₂の低下は呼吸補助手段の開始基準ともなっており⁴⁵⁾、その選択はともかく気管切開導入の目安にもなる⁴⁶⁾ため、持続的に計測する意義は高い。

Sniff nasal pressure (SNP)はFVCよりも鋭敏に呼吸障害を検出でき^{33, 47)}、MIPやMEPと異

なり表情筋の筋力低下を呈する終末期の症例でも測定が可能である⁴¹⁾。

EtCO₂は簡易で非侵襲的な検査であり、夜間平均値はPaO₂とよく相関するため、夜間低換気の検出に優れている。臥位での短時間計測値も夜間低換気と強く相関し、NPPVのコンプライアンスを予測するにも有用であるという報告もなされている⁴⁸⁾。

CPFはその値が270L/分を下回ると有効な咳嗽を行えなくなり、肺炎のリスクが上昇する⁴⁹⁻⁵¹⁾。その値を下回っても、介助CPFが160L/分を超えていればNPPVを用いて気管切開を回避できる可能性が高いため、定期的な評価は必要である^{52, 53)}。

MICはVCとよく相関し、またCPFとも非常に良い相関を示す^{51, 54)}。MICは声門機能と肺のコンプライアンスの指標であり⁵¹⁾、MICとVCの差は声門機能を反映している⁵⁰⁾。声門機能が保たれていることがMIC測定的前提条件となるため、終末期のALS患者の評価には救急蘇生バッグで送気した量を計測するlung insufflation capacity (LIC)を用いることもある⁵⁵⁾。

横隔神経刺激で得られる横隔膜の表面電極記録による複合筋活動電位 (compound muscle action potential; CMAP) の振幅低下は、低換気を示唆する可能性がある^{56, 57)}。また、横隔膜筋電図の振幅は、予後と相関するとする報告もある²⁵⁾。

ALSでは呼吸筋麻痺と球麻痺は時間的に近接して起こるといわれている。ALSにおける球麻痺の特徴として、上位運動ニューロンや下位運動ニューロン単一の障害のみでなく、それらの混合性の障害がみられる。結果として、随意的嚥下反射の遅延とその最終的な消失、ならびに輪状咽頭筋の筋トーン亢進が生じ、食塊を移送し食道へ送り込む協調運動が破綻することで嚥下障害が出現する^{58, 59)}。

通常の人では嚥下時に0.6秒から2秒程度の無呼吸があり、それに続いて呼気がみられることが一般的である。球麻痺を呈するALS患者では食塊あたりの嚥下回数が増加し、かつ嚥下時間が延長することから、結果として無呼吸時間が長くなる傾向がある。このことと関連があるかは不明だが、ALS患者では嚥下時無呼吸後に呼気ではなく吸気が起こる頻度が高く、これにより残留した食塊を誤嚥するリスクが上昇するとも考えられている⁶⁰⁾。

誤嚥により上気道の閉塞やそれに続く肺実質の障害が起こると、呼吸障害が悪化する。嚥下障害が進行し低栄養状態となると、横隔膜のタイプII筋線維径の減少が生じるほか、低栄養状態により低酸素もしくは高炭酸ガス血症〔⇒総論・表5 (p48)〕による換気ドライブを低下させるなどの理由により、呼吸状態が悪化する可能性が指摘されている⁵⁸⁾。

これらのことから嚥下状態の定期的な評価も呼吸機能評価に合わせて行うべきであると考えられる。また、胃瘻の適応などについては総論を参照されたい (⇒p77)。

推奨

1. NPPVが有効である。また、エアスタックや救急蘇生バッグを用いた強制吸気を行うことで肺のコンプライアンスを維持し、徒手もしくはMI-Eによる咳介助を組み合わせることも効果がある (A)。
2. NPPVによる呼吸管理が困難になった場合は、気管切開人工呼吸の適応が検討される (C1)。

解説

◆ NPPVの有効性

NPPVはALSにおける低換気に対する最も一般的な呼吸補助手段であり、低換気の症状や認知機能、QOLを改善するとともに、生存期間の延長をもたらす^{10, 11, 61-72)}。NPPVの開始基準は明確ではなく、客観的な指標として一般的にFVCが50%未満、MIPが-60mmHg未満、PaCO₂が45mmHg以上のほか、5分以上持続する夜間SpO₂の低下などが用いられている^{42, 45)}。

しかし、最近のカナダや英国からの報告でもみられるように、呼吸困難感や夜間の呼吸困難などの自覚症状のみを基準としている専門家は多い^{73, 74)}。球症状を呈する患者はNPPVの持続的使用が困難なことが多く、結果としてNPPVによる生存期間の延長は得られにくい^{10, 11, 62, 75)}。低BMI(21未満)の症例はNPPVによる生存期間の延長を得られないとの報告がある⁶⁶⁾が、これは球症状の進行に伴う体重減少をみている可能性は否定できない。球症状のない患者に限ると、早期からのNPPV使用が生存期間の延長をもたらす可能性がある^{10, 65)}。NPPVの使用が病勢そのものを抑える可能性も示唆されるが⁶³⁾、肺機能検査などの客観的指標の改善は相反する結果が報告されており^{64, 66)}、RCTの結果¹¹⁾を考慮すると、症例数や選択によるバイアスの影響は否定できない。

◆ 肺コンプライアンスの維持

排痰に関しては、他疾患と同様であり、詳細は総論を参照されたい(⇒p35)。呼吸障害により肺の膨張が行われないと、肺や胸郭のコンプライアンスが低下する。肺のコンプライアンスの低下は呼吸における仕事量を増加させるため、これを維持することは望ましいと考えられる。エアスタックや救急蘇生バッグを用いた強制吸気を行うことで肺のコンプライアンスを維持し、CPFを増加することができることが示されている^{51, 55)}。また、NPPVを用いた陽圧換気を5分間行うことで、コンプライアンスが有意に増加したという報告もなされている⁸⁴⁾。

NPPVの不適応は協力の得られない患者、咽喉頭機能低下により、徒手や機械を用いた咳介助によっても気道クリアランスが困難な患者、コントロールできない痙攣の患者などである^{85, 86)}。また、NPPVとMI-Eを組み合わせてもSpO₂を95%以上に保つことができない症例や、咽喉頭機能の低下が高度な例では気管切開による人工呼吸を考慮する必要がある。

◆ HFCWO

HFCWOは、近年ALSを対象としたRCTが行われ、呼吸困難感が改善し、おそらく気道分泌物の除去によると思われる夜間の咳回数の増加がみられたことが報告された⁸⁷⁾。呼吸障害に関する介入効果についてはさらなる報告を待つ必要がある(⇒p40)。

◆ 横隔膜ペーシング

横隔膜ペーシングは、横隔膜のモーターポイントを電気刺激することで横隔膜の筋力とVCを維持し、人工呼吸器にいたるまでの期間を延長する目的で使用される^{88, 89)}。睡眠呼吸障害により引き

起こされた夜間覚醒などの睡眠障害が改善されたという報告もある⁹⁰⁾が、NPPVに比べて呼吸障害の進行抑制効果は得られなかったという報告⁸⁹⁾もあり、そのコストや技術的な問題から推奨されない(⇒p71)。

◆舌咽呼吸 (GPB)

GPBは声門を使って空気を送り込むために、おそらく球症状を呈するALS患者では習得は困難と思われる。ALSを対象とした報告は見当たらない。

◆気管切開

気管切開による人工呼吸は、生存期間の延長を確実なものとするが、経済的もしくは精神的な負担を患者本人のみならず介護者にも与えるため、その選択には慎重を要する⁹¹⁾。また、気管切開後も病期は進行し、眼球運動なども障害され、やがては「閉じ込め状態」に陥る症例も存在することや、人工呼吸器をはずすことの法的・倫理的問題などがあることにも留意する。欧米では気管切開による人工呼吸を選択している患者は1~6%程度と少ない^{24, 74, 92-94)}。

一方、わが国では経済的な負担が少ないことや文化的背景の違いなどもあり、およそ24~33%の患者が気管切開による人工呼吸管理を受けているといわれている^{95, 96)}。多くのALS患者は、そうなる直前まで気管切開について明確に意思表示をしておらず、結果的に窒息などの状況から気管切開にいたる例も少なくない^{93, 97-100)}。気管挿管や気管切開の状態となると会話による意思表示が困難となるため、早い時期に気管切開について十分に話し合う機会をもつことが重要であるが、その時期について明確な基準はない。

客観的指標で呼吸機能障害が認められた時が最も適切であるとの意見がある¹⁰¹⁾。多くの患者は生命を維持できるという理由から気管切開による人工呼吸に対して肯定的であり、介護者側も仮にも一度機会があったとしても同じ選択をしてもらいたいと考えている反面、約半数の介護者は仮に自分が当事者であったらその選択をしないとしており、自身を消耗しながら療養を支えていると感じていることから、患者本人だけでなく療養生活を支える家族なども含めた話し合いが望まれる^{91, 97, 101, 102)}。気管切開による人工呼吸の中止については、それがすなわち死を意味することもあり、呼吸補助をしないという選択を含めて、法的・倫理的な観点から今後さらに検討されるべき課題である^{101, 103)}。諸外国では、患者本人の意思が明確にされていれば、[5-3]で示す緩和的手段とともに中止されることもある。

5-3 終末期の対応

推 奨

* 気管切開人工呼吸を患者が選択しなかった場合、終末期に酸素投与やオピオイドなどが使用される場合がある (C1)。

解 説

神経筋疾患の換気障害に対する酸素療法は、他の呼吸補助手段と比較して入院回数と呼吸器合併症を増加させ、入院期間を延長することが示されており¹⁰⁴⁾、ガイドラインでも勧められていない^{15, 20, 100)}。ただし、終末期においてNPPVも行えず、気管切開も希望しない患者もしくは人工呼吸器の中止を希望する患者に対しては酸素療法とオピオイド、ベンゾジアゼピンなどの併用がなされることがある^{73, 92, 100, 105)}。

多くの ALS 患者は最終末期には低酸素もしくは高炭酸ガス血症による昏睡状態となっており、平和に死にいたるとされる^{106, 107)}。窒息により死にいたる割合は少ないものの、終末期の症状としては40%もの介護者が呼吸困難を挙げており、この割合はNPPVの使用を求めたガイドラインが発行される前と比べると増加している^{92, 107)}。

【文 献】

- 1) Louwerse ES, Visser CE, Bossuyt PM, et al: Amyotrophic lateral sclerosis: mE2:E32ortality risk during the course of the disease and prognostic factors. The Netherlands ALS Consortium. *J Neurol Sci* 1997; 152: S10-S17. (IIb)
- 2) Chiò A, Mora G, Leone M, et al: Early symptom progression rate is related to ALS outcome: a prospective population-based study. *Neurology*, 2002; 59: 99-103. (IIb)
- 3) Haverkamp LJ, Appel V, Appel SH: Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain* 1995; 118: 707-719. (IIb)
- 4) de Carvalho M, Matias T, Coelho F, et al: Motor neuron disease presenting with respiratory failure. *J Neurol Sci* 1996; 139 (Suppl) : 117-122. (IV)
- 5) Testa D, Lovati R, Ferrarini M, et al: Survival of 793 patients with amyotrophic lateral sclerosis diagnosed over a 28-year period. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 208-212. (IIb)
- 6) del Aguila MA, Longstreth WT Jr, McGuire V, et al: Prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Neurology* 2003; 60: 813-819. (IIb)
- 7) Tysnes OB, Vollset SE, Aarli JA: Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in Hordaland county, western Norway. *Acta Neurol Scand* 1991; 83: 280-285. (IIb)
- 8) Qureshi MM, Hayden D, Urbinelli L, et al: Analysis of factors that modify susceptibility and rate of progression in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) . *Amyotroph Lateral Scler* 2006; 7: 173-182. (IIb)
- 9) Czaplinski A, Yen AA, Appel SH: Amyotrophic lateral sclerosis: early predictors of prolonged survival. *J Neurol* 2006; 253: 1428-1436. (IIb)
- 10) Farrero E, Prats E, Povedano M, et al: Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 2005; 127: 2132-2138. (IIb)
- 11) Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, et al: Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006; 5: 140-147. (Ib)
- 12) Maessen M, Veldink JH, van den Berg LH, et al: Requests for euthanasia: origin of suffering in ALS, heart failure, and cancer patients. *J Neurol* 2010; 257: 1192-1198. (III)
- 13) Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD, et al: Trends and determinants of end-of-life practices in ALS in the Netherlands. *Neurology* 2009; 73: 954-961. (IIb)
- 14) Borasio GD, Voltz R: Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1997; 244: S11-S17. (IV)
- 15) Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al: EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) --revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19: 360-375.
- 16) Hardiman O: Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2000; 247: 245-251. (IV)
- 17) Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, et al: Management of respiration in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotroph Lateral Scler* 2006; 7: 5-15. (Ia)
- 18) Schiffman PL, Belsh JM: Pulmonary function at diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Rate of deterioration. *Chest* 1993; 103: 508-513. (IIb)
- 19) Leonardis L, Dolenc Grošelj L, Vidmar G: Factors related to respiration influencing survival and respiratory function in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective study. *Eur J Neurol* 2012; 19: 1518-1524. (IIb)
- 20) Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, et al: Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999; 52: 1311-1323.
- 21) Fallat RJ, Jewitt B, Bass M, et al: Spirometry in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1979; 36: 74-80. (III)
- 22) Czaplinski A, Yen AA, Appel SH: Forced vital capacity (FVC) as an indicator of survival and disease progression in an ALS clinic population. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 390-392. (IIb)
- 23) Stambler N, Charatan M, Cedarbaum JM: Prognostic indicators of survival in ALS. ALS CNTF Treatment Study Group. *Neurology* 1998; 50: 66-72. (IIb)
- 24) Melo J, Homma A, Iturriaga E, et al: Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of a pulmonary protocol. *J Neurol Sci* 1999; 169: 114-117. (IV)
- 25) Pinto S, Pinto A, de Carvalho M: Phrenic nerve studies predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol* 2012; 123: 2454-2459. (IIb)

- 26) Schmidt EP, Drachman DB, Wiener CM, et al: Pulmonary predictors of survival in amyotrophic lateral sclerosis: use in clinical trial design. *Muscle Nerve* 2006; 33: 127-132. (II b)
- 27) Baumann F, Henderson RD, Morrison SC, et al: Use of respiratory function tests to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2010; 11: 194-202. (II b)
- 28) Traynor BJ, Zhang H, Shefner JM, et al: Functional outcome measures as clinical trial endpoints in ALS. *Neurology* 2004; 63: 1933-1935. (II b)
- 29) Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, et al: Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002; 121: 436-442. (III)
- 30) Varrato J, Siderowf A, Damiano P, et al: Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001; 57: 357-359. (III)
- 31) Houseman G, Kelley M: Early respiratory insufficiency in the ALS patient: a case study. *J Neurosci Nurs* 2005; 37: 216-218. (IV)
- 32) Jackson CE, Rosenfeld J, Moore DH, et al: A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. *J Neurol Sci* 2001; 191: 75-78. (II b)
- 33) Fregonezi G, Araújo PR, Macêdo TL, et al: Monitoring respiratory muscle strength assists in early diagnosis of respiratory dysfunction as opposed to the isolated use of pulmonary function evaluation in amyotrophic lateral sclerosis. *Arq Neuropsiquiatr* 2013; 71: 146-152. (III)
- 34) Mendoza M, Gelinás DF, Moore DH, et al: A comparison of maximal inspiratory pressure and forced vital capacity as potential criteria for initiating non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8: 106-111. (III)
- 35) Tsara V, Serasli E, Steiropoulos P, et al: Respiratory function in amyotrophic lateral sclerosis patients. The role of sleep studies. *Hippokratia* 2010; 14: 33-36. (III)
- 36) Elman LB, Siderowf AD, McCluskey LF: Nocturnal oximetry: utility in the respiratory management of amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil* 2003; 82: 866-870. (III)
- 37) David WS, Bundlie SR, Mahdavi Z: Polysomnographic studies in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1997; 152: S29-S35. (III)
- 38) Winck JC, Gonçalves MR, Lourenço C, et al: Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest* 2004; 126: 774-780. (II b)
- 39) Polkey MI, Lyall RA, Green M, et al: Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 734-741. (III)
- 40) Polkey MI, Green M, Moxham J: Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax* 1995; 50: 1131-1135. (IV)
- 41) Fitting JW, Paillex R, Hirt L, et al: Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1999; 46: 887-893. (III)
- 42) Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, et al: Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2002; 3: 5-13. (IV)
- 43) Kimura K, Tachibana N, Kimura J, et al: Sleep-disordered breathing at an early stage of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1999; 164: 37-43. (III)
- 44) Pinto A, de Carvalho M, Evangelista T, et al: Nocturnal pulse oximetry: a new approach to establish the appropriate time for non-invasive ventilation in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2003; 4: 31-35. (II b)
- 45) Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation--a consensus conference report. *Chest* 1999; 116: 521-534.
- 46) Bach JR, Bianchi C, Aufiero E: Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 126: 1502-1507. (II b)
- 47) Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, et al: Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124: 2000-2013. (III)
- 48) Kim SM, Park KS, Nam H, et al: Capnography for assessing nocturnal hypoventilation and predicting compliance with subsequent noninvasive ventilation in patients with ALS. *PLoS One* 2011; 6: e17893. (III)
- 49) Sancho J, Servera E, Díaz J, et al: Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 1266-1271. (II b)
- 50) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118: 61-65. (III)
- 51) Kang SW, Bach JR: Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 222-227. (III)
- 52) Bach JR: Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76: 828-832. (II b)
- 53) Bach JR: Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory AIDS. *Chest* 2002; 122: 92-98. (II b)
- 54) Bach JR, Goncalves MR, Paez S, et al: Expiratory flow maneuvers in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 105-111. (III)
- 55) Bach JR, Mahajan K, Lipa B, et al: Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 720-725. (III)

- 56) Pinto S, Turkman A, Pinto A, et al: Predicting respiratory insufficiency in amyotrophic lateral sclerosis: the role of phrenic nerve studies. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 941-946. (III)
- 57) Pinto S, Geraldes R, Vaz N, et al: Changes of the phrenic nerve motor response in amyotrophic lateral sclerosis: longitudinal study. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 2082-2085. (IIb)
- 58) Hadjikitoutis S, Wiles CM: Respiratory complications related to bulbar dysfunction in motor neuron disease. *Acta Neurol Scand* 2001; 103: 207-213. (IV)
- 59) Ertekin C, Aydogdu I, Yüceyar N, et al: Pathophysiological mechanisms of oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2000; 123: 125-140. (IIb)
- 60) Hadjikitoutis S, Pickersgill TP, Dawson K, et al: Abnormal patterns of breathing during swallowing in neurological disorders. *Brain*, 2000; 123: 1863-1873. (IIb)
- 61) Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, et al: Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J Neurol Sci* 1995; 129 (Suppl) : 19-26. (IIb)
- 62) Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP, et al: Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 1997; 127: 450-453. (IIb)
- 63) Kleopa KA, Sherman M, Neal B, et al: Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999; 164: 82-88. (IIb)
- 64) Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M, et al: Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2001; 24: 403-409. (IIa)
- 65) Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, et al: Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8: 185-188. (IIb)
- 66) Lo Coco D, Marchese S, Pesco MC, et al: Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: predictors of tolerance and survival. *Neurology* 2006; 67: 761-765. (IIb)
- 67) Mustafa N, Walsh E, Bryant V, et al: The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology* 2006; 66: 1211-1217. (IIb)
- 68) Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, et al: Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003; 61: 171-177. (IIb)
- 69) Butz M, Wollinsky KH, Wiedemuth-Catrinescu U, et al: Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil* 2003; 82: 597-604. (IIb)
- 70) Lyall RA, Donaldson N, Fleming T, et al: A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology*, 2001; 57: 153-156. (IIb)
- 71) Newsom-Davis IC, Lyall RA, Leigh PN, et al: The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) : a prospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 482-487. (IIa)
- 72) Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, et al: Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 3: CD004427. (I b)
- 73) O' Neill CL, Williams TL, Peel ET, et al: Non-invasive ventilation in motor neuron disease: an update of current UK practice. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83: 371-376. (III)
- 74) Ritsma BR, Berger MJ, Charland DA, et al: NIPPV: prevalence, approach and barriers to use at Canadian ALS centres. *Can J Neurol Sci* 2010; 37: 54-60. (III)
- 75) Gruis KL, Brown DL, Schoennemann A, et al: Predictors of noninvasive ventilation tolerance in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2005; 32: 808-811. (IIb)
- 76) Mustafa N, Aiello M, Lyall RA, et al: Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2003; 61: 1285-1287. (III)
- 77) Sancho J, Servera E, Díaz J, et al: Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 125: 1400-1405. (III)
- 78) Lahrmann H, Wild M, Zdrahal F, et al: Expiratory muscle weakness and assisted cough in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2003; 4: 49-51. (IV)
- 79) Hanayama K, Y Ishikawa, JR Bach: Amyotrophic lateral sclerosis. Successful treatment of mucous plugging by mechanical insufflation-exsufflation. *Am J Phys Med Rehabil* 1997; 76: 338-339. (IV)
- 80) Senent C, Golmard JL, Salachas F, et al: A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011; 12: 26-32. (III)
- 81) Servera E, Sancho J, Gómez-Merino E, et al: Non-invasive management of an acute chest infection for a patient with ALS. *J Neurol Sci*, 2003; 209: 111-113. (IV)
- 82) Vianello A, Corrado A, Arcaro G, et al: Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84: 83-88; discussion 89-91. (III)
- 83) Vitacca M, Paneroni M, Trainini D, et al: At home and on demand mechanical cough assistance program for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil* 2010; 89: 401-406. (III)
- 84) Lechtzin N, Shade D, Clawson L, et al: Supramaximal inflation improves lung compliance in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2006; 129: 1322-1329. (IIb)
- 85) Benditt JO, Boitano LJ: Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 187: 1046-1055. (IV)

- 86) Bach JR: Noninvasive respiratory management and diaphragm and electrophrenic pacing in neuromuscular disease and spinal cord injury. *Muscle Nerve* 2013; 47: 297-305. (IV)
- 87) Lange DJ, Lechtzin N, Davey C, et al: High-frequency chest wall oscillation in ALS: an exploratory randomized, controlled trial. *Neurology* 2006; 67: 991-997. (I b)
- 88) Onders RP, Elmo M, Khansarinia S, et al: Complete worldwide operative experience in laparoscopic diaphragm pacing: results and differences in spinal cord injured patients and amyotrophic lateral sclerosis patients. *Surg Endosc* 2009; 23: 1433-1440. (IV)
- 89) Mahajan KR, Bach JR, Saporito L, et al: Diaphragm pacing and noninvasive respiratory management of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Muscle Nerve* 2012; 46: 851-855. (III)
- 90) Gonzalez-Bermejo J, Morélot-Panzini C, Salachas F, et al: Diaphragm pacing improves sleep in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2012; 13: 44-54. (II b)
- 91) Gelinas DF, O' Connor P, Miller RG: Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J Neurol Sci* 1998; 160: S134-S136. (IV)
- 92) Bradley WG, Anderson F, Gowda N, et al: Changes in the management of ALS since the publication of the AAN ALS practice parameter 1999. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*, 2004; 5: 240-244. (III)
- 93) Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman O, et al: Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*, 2001; 2: 159-164. (IV)
- 94) Lechtzin N, Wiener CM, Clawson L, et al: Use of noninvasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 9-15. (III)
- 95) Borasio GD, Gelinas DF, Yanagisawa N: Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. *J Neurol* 1998; 245: S7-S12; discussion S29. (IV)
- 96) 木村 文治: 〈神経筋疾患医療の最前線・第5部〉ALSの予後は1999年以後改善したか? 難病と在宅ケア 2014; 19: 22-25. (II b)
- 97) Moss AH, Oppenheimer EA, Casey P, et al: Patients with amyotrophic lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation. *Advance care planning and outcomes*. *Chest* 1996; 110: 249-255. (III)
- 98) Cazzolli PA, Oppenheimer EA: Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* 1996; 139 (Suppl) : 123-128. (III)
- 99) 日本神経治療学会治療指針作成委員会 編: 標準的神経治療: 重症神経難病の呼吸ケア・呼吸管理とリハビリテーション. *神経治療学* 2013; 30: 191-212.
- 100) ALS治療ガイドライン作成小委員会 編: 日本神経学会治療ガイドライン ALS治療ガイドライン 2002. *臨床神経学* 2002; 42: 669-719.
- 101) Polkey MI, Lyall RA, Davidson AC, et al: Ethical and clinical issues in the use of home non-invasive mechanical ventilation for the palliation of breathlessness in motor neurone disease. *Thorax* 1999; 54: 367-371. (IV)
- 102) Moss AH, Casey P, Stocking CB, et al: Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient, family, and physician attitudes. *Neurology* 1993; 43: 438-443. (III)
- 103) 西澤正豊: 〈人工呼吸器装着の選択・不選択と告知〉人工呼吸器の中止を巡って. 難病と在宅ケア 2005; 10: 27-31. (IV)
- 104) Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, et al: Neuromuscular ventilatory insufficiency: effect of home mechanical ventilator use v oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998; 77: 8-19. (III)
- 105) Gruis KL, Lechtzin N: Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis: a primer. *Muscle Nerve*, 2012; 46: 313-331. (IV)
- 106) Kühnlein P, Kübler A, Raubold S, et al: Palliative care and circumstances of dying in German ALS patients using non-invasive ventilation. *Amyotroph Lateral Scler* 2008; 9: 91-98. (III)
- 107) Neudert C, Oliver D, Wasner M, et al: The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*, 2001; 248: 612-626. (III)

6

急性発症する神経筋疾患

6-1 ギランバレー症候群 (GBS)

推奨

- 1.入院時点で、①発症から7日以内である、②咳をすることができない、③立っていることができない、④肘を持ち上げられない、⑤頭部を上げることができない、⑥肝酵素高値、⑦% VC < 60%、の患者は人工呼吸管理が必要となる可能性が高く、1つでも観察された場合は、ICUでモニタする (B)。
- 2.GBSにおいて、FVCが20mL/kg以下、またはPaO₂が60mmHg以下、またはPaCO₂が50mmHg以上の場合には気管挿管を行う (C1)。
- 3.VCが15mL/kg以下、または呼吸筋疲労徴候のある患者に人工呼吸器の使用を考慮する (C1)。
- 4.血漿交換法と静脈免疫グロブリン療法は、人工呼吸の必要性和換気継続期間を減少させる (C1)。
- 5.高齢者や、基礎肺疾患をもった患者で人工呼吸管理が長期にわたる場合、気管切開を行う (C1)。

解説

ギランバレー症候群 (Guillain-Barré syndrome ; GBS) の基本的な臨床症状は、四肢の弛緩性麻痺、深部反射消失を主徴とする多発ニューロパチーである。典型例では、先行感染症症状から数日から数週間後に下肢から筋力低下が始まり、次第に上肢に拡大する。5割に顔面神経麻痺、3割に球麻痺、1割に外眼筋麻痺を伴い、重症例では呼吸筋が侵され、人工呼吸器の装着を必要とする。神経症候の進行は通常4週間以内にピークに達し、その後回復する单相性の経過をたどる¹⁾ (IV)。

Sharsharらの、ICUに入院したGBS 722例のコホート研究によると、気管挿管人工呼吸管理を必要とする予測因子として、入院時点で①発症から7日以内 (オッズ比 2.51)、②咳をすることができない (同 9.09)、③立っていることができない (同 2.53)、④肘を持ち上げられない (同 2.99)、⑤頭部を上げることができない (同 4.34)、⑥肝酵素高値 (同 2.09)、の6つが挙げられ、このうち4つが揃うと85%を超える確率で気管挿管人工呼吸管理を必要とするという。また、VCが測定された196例を対象にすると、入院時点で①発症から<7日 (オッズ比、5.00)、②頭部を上げることができない (同 5.00)、③% VC < 60% (同 2.86) の3つが予測因子として挙げられ、これらの3つが揃うと85%の確率で気管挿管人工呼吸管理が必要となる。よって前述の予測因子が1つでも観察された場合は、ICUでモニタするべきである²⁾ (II b)。

その他の報告で挙げられている人工呼吸管理が必要となる可能性が高い症例の特徴は、急速な疾患進行を示す、球麻痺を示す、両側性顔面神経麻痺または自律神経障害を呈しているなどである^{3, 5, 6)} (III~IV)。

呼吸不全に進行する因子は、肺合併症、20mL/kg 体重未満のVC、MIP 30cmH₂O 未満、MEP 40cmH₂O 未満または30%以上のVC減少である^{3, 4)} (III~IV)。FVCが20mL/kg 体重以下の場合、またはVCが未知の場合でもPaO₂が60mmHg以下、またはPaCO₂が50mmHg以上の場合には速やかに気管挿管を行う¹⁾ (IV)。

VC 15mL/kg 以下、そして呼吸筋疲労徴候のある患者に人工呼吸器を使用することを考慮する⁷⁾ (III)。

特異的治療法（血漿交換法と静脈免疫グロブリン）は、人工呼吸換気を必要とする患者数と換気の継続期間を減少させる^{5, 8)} (Ⅲ～Ⅳ)。

人工呼吸管理が長期化する（1 カ月以上）患者は気管切開を必要とするが、高齢で、基礎肺疾患をもつ患者に多い^{1, 9)} (Ⅲ)。

6-2 重症筋無力症クリーゼ

推奨

*重症筋無力症クリーゼにおいて、挿管下の呼吸管理を回避するために NPPV の使用が有効である (C1)。

解説

全身型の重症筋無力症 (myasthenia gravis) クリーゼ症例で、全身の筋力低下、構音障害・嚥下障害など球麻痺症状、呼吸症状が急激に増悪し呼吸不全に至った状態をクリーゼといい、15～20%で生じる^{10, 11)} (Ⅳ)。呼吸筋力低下や易疲労性は急速に回復することは期待しにくく、むしろ急激に悪化することがあるため、発症早期に気管挿管・人工呼吸器管理を施行する必要がある¹²⁾ (Ⅳ)。重症筋無力症クリーゼにおける気管挿管の目安としては、VC が 15mL/kg 未満であるとされる。また、肺胞の虚脱や無気肺の発症を予防する目的で陽圧換気が推奨されている¹²⁾ (Ⅳ)。

挿管患者の 25% は、1 週間以内に抜管されるが、2 週間以上抜管できない例も 50% 存在し、長期挿管ケースには無気肺が高率に合併する^{10, 13, 14)} (Ⅱb～Ⅳ)。MEP \geq 40cmH₂O は、抜管成功の予測因子である¹⁵⁾ (Ⅲ)。Thomas らは気管挿管が長期化する場合の独立予測因子を、①挿管前血清重炭酸塩が \geq 30mg/dL、②挿管後 6 日までの最大の VC < 25mL/kg、③年齢 > 50 歳、としている^{10, 16)} (Ⅲ～Ⅳ)。Seneviratne らは抜管困難の予測因子を、①男性、②以前のクリーゼの既往歴、③無気肺、④ 10 日間以上の挿管としており、抜管時の低 pH と低 FVC、無気肺、抜管後のバイレベル間欠的陽圧換気使用は再挿管の可能性が高い¹³⁾ (Ⅲ)。

NPPV の使用により、挿管を回避できる場合がある^{15, 17)} (Ⅲ) ので咽喉頭機能低下に気をつけてその適応を判断する。さらに、NPPV により肺合併症を減少させ ICU・在院日数を短縮することができる¹⁴⁾ (Ⅱb)。Wu らは、NPPV 成功の独立予測因子を① acute physiology and chronic health evaluation (APACHE) II score (ICU 入室患者の重症度評価指標) < 6、②血清重炭酸塩濃度 < 30mmol/L としている¹⁵⁾ (Ⅲ)。NPPV 開始時に PCO₂ > 45mm Hg のケースのほとんどが気管挿管にいたっており、NPPV 継続失敗の予測因子とされる¹⁴⁾ (Ⅱb)。

ただし、先天性重症筋無力症では、喘鳴がある場合、声帯麻痺があるので NPPV は推奨されない (⇒ p119)。

【文献】

- 1) 日本神経治療学会・日本神経免疫合同神経免疫疾患治療ガイドライン委員会：ギランバレー症候群 (GBS) 治療ガイドライン. 神経治療 2003; 20: 194-200. (Ⅳ)
- 2) Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, et al: Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 2003; 31: 278-283. (Ⅱb)
- 3) Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, et al: Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2001; 58:893-898. (Ⅲ)
- 4) Mehta S: Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. Respir Care 2006; 51: 1016-1021. (Ⅳ)
- 5) Orlikowski D, Prigent H, Sharshar T, et al: Respiratory dysfunction in Guillain-Barré Syndrome. Neurocrit Care 2004; 1: 415-422. (Ⅳ)

- 6) Sundar U, Abraham E, Gharat A, et al: Neuromuscular respiratory failure in Guillain-Barré Syndrome: evaluation of clinical and electrodiagnostic predictors. *J Assoc Physicians India* 2005; 53: 764-768. (Ⅲ)
- 7) Ropper AH, Kehne SM: Guillain-Barré syndrome: management of respiratory failure. *Neurology* 1985; 35: 1662-1665. (Ⅲ)
- 8) Szczeklik W, Jankowski M, Wegrzyn W, et al: Acute respiratory failure in patients with Guillain-Barré syndrome and myasthenic crisis treated with plasmapheresis in the intensive care unit. *Pol Arch Med Wewn* 2008; 118: 239-242. (Ⅲ)
- 9) Lawn ND, Wijdicks EF: Tracheostomy in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 1999; 8 :1058-1062. (Ⅲ)
- 10) Mayer SA: Intensive care of the myasthenic patient. *Neurology* 1997; 48: 70S-75S. (Ⅳ)
- 11) Ahmed S, Kirmani JF, Janjua N, et al: An Update on Myasthenic Crisis. *Curr Treat Options Neurol* 2005; 7: 129-141. (Ⅳ)
- 12) 日本神経治療学会治療指針作成委員会：重症筋無力症 (Myasthenia gravis: MG) 治療ガイドライン．*神経治療* 2003; 20: 486-501. (Ⅳ)
- 13) Seneviratne J, Mandrekar J, Wijdicks EF, et al: Predictors of extubation failure in myasthenic crisis. *Arch Neurol* 2008; 65: 929-933. (Ⅲ)
- 14) Seneviratne J, Mandrekar J, Wijdicks EF, et al: Noninvasive ventilation in myasthenic crisis. *Arch Neurol* 2008; 65: 54-58. (Ⅱb)
- 15) Wu JY, Kuo PH, Fan PC, et al: The role of non-invasive ventilation and factors predicting extubation outcome in myasthenic crisis. *Neurocrit Care* 2009; 10: 35-42. (Ⅲ)
- 16) Thomas CE, Mayer SA, Gungor Y, et al: Myasthenic crisis: clinical features, mortality, complications, and risk factors for prolonged intubation. *Neurology* 1997; 48: 1253-1260. (Ⅲ)
- 17) Rabinstein A, Wijdicks EF: BiPAP in acute respiratory failure due to myasthenic crisis may prevent intubation. *Neurology* 2002; 59: 1647-1649. (Ⅲ)

推 奨

* 遺伝性ニューロパチーに対して呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解 説

以下の疾患の重症度に差があり、新生児期など早期から呼吸不全をきたす疾患もある。GDAP1 遺伝子の異常は、声帯麻痺と横隔膜筋力低下を招き、NPPV の使用には注意を要する¹⁾ (Ⅲ)。

- ①シャルコー・マリー・トゥース病 (Charcot-Marie-Tooth disease)
- ②デジェリン・ソッタス病 (Dejerine-Sotas neuropathy)
- ③先天性髄鞘低形成病 (congenital hypo-myelinating neuropathy)
- ④遺伝性運動感覚性ニューロパチー (hereditary motor sensory neuropathy ; HMSN)

【文 献】

- 1) Sevilla T, Jaijo T, Nauffal D, et al: Vocal cord paresis and diaphragmatic dysfunction are severe and frequent symptoms of GDAP1-associated neuropathy. Brain 2008; 131: 3051-3061. (Ⅲ)

8

脊髄損傷

8-1 呼吸機能障害と病理

解説

脊髄損傷では損傷レベル、損傷程度によって呼吸筋（吸気筋、呼気筋）麻痺が起こる。

吸気筋は、横隔膜、外肋間筋、内肋間筋の一部（努力吸気時は呼吸補助筋である胸鎖乳突筋、前斜角筋、中斜角筋、後斜角筋も含まれる）であり、安静時吸気の65%程度を横隔膜が担っている。その神経支配は第3～5頸髄節にあるため、第5頸髄節以上の脊髄損傷では、吸気筋の麻痺が引き起こされる。

呼気は通常、横隔膜の弛緩によって起こる。強い咳を行うときには、腹筋群（腹直筋、内腹斜筋、外腹斜筋、腹横筋）、内肋間筋が働くが、これらは胸髄節の神経支配を受けている。

したがって、頸髄損傷では、吸気筋・呼気筋の両方に、胸髄損傷では呼気筋に麻痺が起こり、吸気筋力低下、呼気筋力低下によってさまざまな事象が起こる（⇒p22）。

8-2 急性期の呼吸機能障害

解説

受傷後数日以内の急性期には、呼吸筋の筋力低下や疲労、奇異性呼吸による呼吸努力の増大、無気肺、胸郭のコンプライアンスの低下による吸気能力の低下に加え、自律神経障害（副交感神経優位となる）による気道分泌物の増加、気管支痙攣、肺水腫が起こり、咳能力の低下により気道分泌物の貯留、無気肺が起こる¹⁾。受傷後数日間は脊髄の浮腫や出血により麻痺レベルが1髄節程度上昇することもある。

そのため受傷直後から2日間程度は呼吸に問題がなかった症例が、その後徐々に呼吸障害を呈し、気管挿管、気管切開、人工呼吸器管理が必要となることもある。頸椎固定術の術前は自発呼吸が可能であったが、術後人工呼吸器からの離脱に失敗することもある。

急性期脊髄損傷での3大呼吸器合併症は無気肺（36.4%）、肺炎（31.4%）、換気障害（22.6%）である²⁾。その罹患率はFrankel A, B, Cの場合、C1-4の84%、C5-8の60%、T1-12の65%であり、C1-4では肺炎（63%）、換気障害（40%）、無気肺（40%）、C5-8では無気肺（34%）、肺炎（28%）、換気障害（23%）、T1-12では胸水（38%）、無気肺（37%）、血気胸（32%）と報告されている。

8-3 気管切開

解説

どのような症例に気管切開を行うべきか、またいつ行うべきかについてはさまざまな論点がある。

Romeroらは人工呼吸が必要となった場合、7日以内の早期に気管切開を行うほうが人工呼吸の必

要な期間を短縮し、ICU入室期間を短縮し、喉頭気管の合併症を減らすとして、長期の人工呼吸が必要と考えられる場合には、早期の気管切開を勧めている³⁾ (Ⅲ)。

HarropらはASIA Grade Aの頸髄損傷を後方視的に調査しており、気管切開を行ったのはC2-3の全例、C8では0例、C4-7では45歳以上で、呼吸障害の既往や糖尿病や高血圧、冠動脈疾患などの併存疾患、活動性の肺炎がある場合であったと報告している⁴⁾ (Ⅲ)。

また、Comoらは気管挿管による管理や気管切開、人工呼吸器使用の必要から、高位の頸髄損傷完全麻痺、特にC5以上の損傷レベルの場合、早期の気管挿管、気管切開が勧められると報告している⁵⁾ (Ⅲ)。

しかし、後述するNPPVとMI-Eを十分に利用すれば気管切開を行わずとも、気道分泌物の除去、人工換気の利用ができるとする報告⁶⁾ (Ⅳ)もあり、適応についてはさらなる検討が必要と考える。

8-4 脊髄損傷における人工呼吸管理方法

方法

頸髄損傷急性期では外傷性脳損傷や急性呼吸促迫症候群 (acute respiratory distress syndrome)、肺挫傷、感染症を合併することも多く、それらの合併症の管理に適した人工呼吸器管理を行う。しかし、これらの急性期の合併症が落ち着けば、頸髄損傷に適した人工呼吸管理方法へ変更していく⁷⁻⁹⁾ (Ⅳ) (図1)。

推奨

1. 急性期の合併症が落ち着けば、頸髄損傷に適した人工呼吸管理方法へ変更する。

2.1 回換気量は10～15mL/kg体重もしくは20mL/kg理想体重とし、PEEPはゼロへ変更する (C1)。

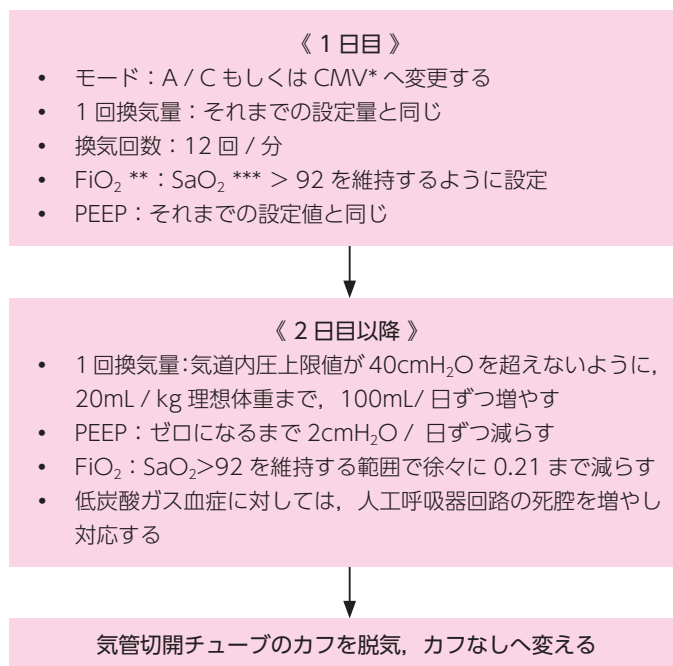


図1 人工呼吸器管理の流れ

* 調節換気 (controlled mechanical ventilation ; CMV)

** 吸入酸素濃度 (FiO₂)

*** 動脈血酸素飽和度 (saturation of arterial oxygen ; SaO₂)

解説

一般のICU患者では高容量での人工呼吸では肺損傷の恐れがあり、少ない(6~8mL/kg理想体重)1回換気量が勧められる¹⁰⁾(I b)。しかし、頸髄損傷ではしばしばPaCO₂が正常値であっても少ない1回換気量での人工換気では患者が「空気不足」と感じる¹¹⁾(III)。また、Petersonらは入院時人工呼吸器に依存しており、退院時離脱した患者で1回換気量の設定が20mL/kg理想体重以上の群と以下の群とでは、前者のほうが離脱に要した日数が少なく、無気肺の発生率も低いことを報告している¹²⁾(III)。

多くの脊髄損傷施設で1回換気量10~15mL/kgでの人工呼吸がスタンダードなものとして報告されている¹³⁻¹⁵⁾(IV)。20mL/kgを勧めているものも多い^{8, 9)}(IV)。人工呼吸が必要であるが併存する肺疾患のない頸髄損傷では、1回換気量を多くした人工呼吸を行うことで無気肺は減り、肋間筋の筋緊張が強くなり胸壁が固く固定されても肺や胸郭のコンプライアンスを維持できる。

脊髄損傷における最適なPEEPについてエビデンスの高い研究はないが、1回換気量を多くすることにより無気肺は防げるのでPEEPはゼロに設定される^{7-9, 12, 13)}(III~IV)。

8-5 非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV)

方法

本方法の詳細については総論(⇒p47)を参照されたい。

推奨

* NPPVはメリットが多く、球麻痺症状がなく意識レベルが清明な場合、導入を検討する(C1)。

解説

脊髄損傷においてもNPPVは多くの総説、ガイドライン^{1, 8, 16, 17)}などで記述されているが、広く一般的となっている方法ではまだない。しかし、球麻痺症状がなく意識レベルが清明な場合、本ガイドラインで取り上げているNPPVは、合併症がより少なく勧められる^{6, 18-20)}(III~IV)。

標準的な人工呼吸器設定はAssist/Control, 1回換気量800~1,500mL, 呼吸回数10~14/分, 酸素付加なしである。従量式の設定であればエアスタックができ力強い咳による気道分泌物の除去, 肺・胸郭のコンプライアンス維持が可能である。急性期の抜管後, 気管切開をせずに人工換気を行え, 慢性期の低換気, 睡眠時呼吸障害にも対応できる。GPBが可能になれば人工呼吸器の故障などの際の安全性も高まる。後述するprogressive ventilator-free breathing (PVFB)による人工呼吸器離脱訓練も簡単に行える。

方法

胸部レントゲン所見、血液ガスや経皮酸素飽和度に異常がないか改善傾向であり、気道分泌物が良好にコントロールされていて、患者のやる気がある場合、人工呼吸器離脱訓練を始める。

患者から人工呼吸器をはずし、自発呼吸をさせる時間を徐々に増やしていく。気管切開チューブのカフは脱気し、スピーチバルブや閉鎖キャップを装着する。SpO₂を94%以上に保つようにマスクやTピースで酸素を付加する場合もある。自発呼吸の時間以外は[8-4]で示した1回換気量を多くした、Assist/Controlや調節換気(controlled mechanical ventilation; CMV)モードの人工呼吸管理とし、横隔膜を十分に休める。

推奨

*人工呼吸器からの離脱には、人工呼吸器をはずし自発呼吸の時間を徐々に増やしていく方法が勧められる(C1)。

解説

長期人工呼吸器依存になるかどうかは、脊髄損傷のレベルと程度に最も依存する。C3より上の損傷レベルで完全損傷の場合、人工呼吸器離脱は困難なことが多く、損傷レベルが高位となるほど常時人工呼吸器を必要とする可能性が高くなる。C3-6の完全損傷の場合、受傷後早期に離脱の可能性を否定することは困難である⁷⁾。C3-4では数カ月から場合によっては数年かかって離脱することもある。C5以下では睡眠時呼吸障害合併例を除いてほとんどが人工呼吸器から離脱する。

人工呼吸器離脱方法では多くの総説⁷⁾やガイドライン^{8, 18)}で、人工呼吸器をはずし、自発呼吸の時間を徐々に増やしていく方法(progressive ventilator-free breathing; PVFB)のほうが、人工呼吸器を使用しながらその設定を変えていき、呼吸を補助する程度を減らしていく方法(intermittent mandatory ventilation; IMV)よりも勧められている。

Petersonらは損傷レベルC3, C4で入院時人工呼吸器管理を受けていたが、退院時は離脱した脊髄損傷患者の人工呼吸器離脱方法を後方視的に調査した²¹⁾(Ⅲ)。それによるとPVFBでは67.6%が離脱に成功したが、IMVでは34.6%であり、IMVで離脱に失敗した患者のうち71%がその後PVFBで離脱に成功している。またPVFBでは離脱中カフを脱気しスピーキングバルブを使用することで発声可能で、数時間でも離脱できれば人工呼吸器なしでの外出や活動が可能となり停電時などの安全性も高まる。多くの脊髄損傷専門施設ではPVFBによる離脱訓練が行われている^{14, 15, 22, 23)}。

【文献】

- 1) Berlyly M, Shem K: Respiratory management during the first five days after spinal cord injury. J Spinal Cord Med 2007; 30: 309-318.
- 2) Jackson AB, Groomes TE: Incidence of respiratory complications following spinal cord injury. Arch Phys Med Rehabil 1994; 75: 270-275.
- 3) Romero J, Vari A, Gambarrutta C, et al: Tracheostomy timing in traumatic spinal cord injury. Eur Spine J 2009; 18: 1452-1457. (Ⅲ)
- 4) Harrop JS, Sharan AD, Scheid EH Jr, et al: Tracheostomy placement in patients with complete cervical spinal cord injuries: American Spinal Injury Association Grade A. J Neurosurg. 2004; 100: 20-23. (Ⅲ)
- 5) Como JJ, Sutton ER, McCunn M, et al: Characterizing the need for mechanical ventilation following cervical spinal cord injury with neurologic deficit. J Trauma 2005; 59: 912-916. (Ⅲ)
- 6) Bach JR: Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. J Spinal Cord Med 2012; 35: 72-80. (Ⅳ)

- 7) Arora S, Flower O, Murray NP, et al: Respiratory care of patients with cervical spinal cord injury: a review. *Crit Care Resusc* 2012; 14: 64-73. (IV)
- 8) Consortium for Spinal Cord Medicine: Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals. *J Spinal Cord Med* 2005; 28: 259-293. (IV)
- 9) Wong SL, Shem K, Crew J: Specialized respiratory management for acute cervical spinal cord injury: a retrospective analysis. *Top Spinal Cord Inj Rehabil* 2012; 18: 283-290. (IV)
- 10) Ventilation with lower tidal volumes as compared with traditional tidal volumes for acute lung injury and the acute respiratory distress syndrome. The Acute Respiratory Distress Syndrome Network. *N Engl J Med* 2000; 342: 1301-1308. (I b)
- 11) Manning HL, Shea SA, Schwartzstein RM, et al: Reduced tidal volume increases 'air hunger' at fixed PCO₂ in ventilated quadriplegics. *Respir Physiol* 1992; 90: 19-30. (III)
- 12) Peterson WP, Barbalata L, Brooks CA, et al: The effect of tidal volumes on the time to wean persons with high tetraplegia from ventilators. *Spinal Cord* 1999; 37: 284-288. (III)
- 13) Gutierrez CJ, Harrow J, Haines F: Using an evidence-based protocol to guide rehabilitation and weaning of ventilator-dependent cervical spinal cord injury patients. *J Rehabil Res Dev* 2003; 40: 99-110. (IV)
- 14) Atito-Narh, Pieiri-Davies, Watt: Slow ventilator weaning after cervical spinal cord injury. *British Journal of Intensive Care* Autumn 2008; 95-102. (IV)
- 15) Thomas E, Paulson SS: Protocol for weaning the SCI patient. *SCI Nursing* 1994; 11: 42-45. (IV)
- 16) Brown R, DiMarco AF, Hoit JD, et al: Respiratory dysfunction and management in spinal cord injury. *Respir Care* 2006; 51: 853-868; discussion 869-870.
- 17) McKim DA, Road J, Avendano M, et al: Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 197-215.
- 18) Bach JR, Alba AS: Noninvasive options for ventilatory support of the traumatic high level quadriplegic patient. *Chest* 1990; 98: 613-619. (III)
- 19) Bach JR: New approaches in the rehabilitation of the traumatic high level quadriplegic. *Am J Phys Med Rehabil* 1991; 70: 13-19. (III)
- 20) Bach JR: Alternative methods of ventilatory support for the patient with ventilatory failure due to spinal cord injury. *J Am Paraplegia Soc* 1991; 14: 158-174. (IV)
- 21) Peterson W, Charlifue W, Gerhart A, et al: Two methods of weaning persons with quadriplegia from mechanical ventilators. *Paraplegia* 1994; 32: 98-103. (III)
- 22) Gardner BP, Watt JW, Krishnan KR: The artificial ventilation of acute spinal cord damaged patients: a retrospective study of forty-four patients. *Paraplegia* 1986; 24: 208-220.
- 23) Lerman RM, Weiss MS: Progressive resistive exercise in weaning high quadriplegics from the ventilator. *Paraplegia* 1987; 25: 130-135.

9-1 先天性重症筋無力症

推奨

*科学的根拠はなく、先天性重症筋無力症において、呼吸リハビリテーションを行うことは勧められない (C2)。

解説

新生児期から症状を呈する場合がある。先天性喘鳴がある場合、両側の声帯麻痺のことがあり、気管挿管を要する¹⁾ (III)。ただし、成人で咽喉頭の筋力低下がない場合、NPPVの使用が有効となることもある(⇒p111)。

9-2 ライソゾーム病

推奨

*ライソゾーム病において、呼吸リハビリテーションを行うよう勧められる (C1)。

解説

ムコ多糖症、ポンペ病 (Pompe disease) などがあり、酵素補充療法により、疾患の経過の改善が図られつつある。気管支にも原因物質が蓄積し、気道狭窄をきたすが、このような症例に気管切開を施行すると、気管切開孔の維持管理が困難であり、NPPV適応が第一選択とされる^{2, 3)} (IV)。他の神経筋疾患同様の多職種によるマネジメントを取り入れるべきである³⁾ (IV)。

【文献】

- 1) Kinali M, Beeson D, Pitt MC, et al: Congenital myasthenic syndromes in childhood: diagnostic and management challenges. J Neuroimmunol 2008; 201-202: 6-12. (III)
- 2) Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE: Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. Pediatrics 2007; 120: 405-418. (IV)
- 3) Cupler EJ, Berger KI, Leshner RT, et al: Consensus treatment recommendations for late-onset Pompe disease. Muscle Nerve 2012; 45: 319-333. (IV)

資料 2 ▶ 呼吸機能障害に関する公的援助

◆ 医療保険

2012年（平成24年度）の診療報酬では、NPPVを在宅で使用する場合、「在宅人工呼吸指導管理料（2,800点/月）」および「人工呼吸器加算（鼻マスクもしくは顔マスクを介した人工呼吸器を使用した場合）（6,480点/月）」がある。人工呼吸器は、医療保険機関から患者へ貸与となり、装着に必要な回路部品や付属品（外部バッテリーや救急蘇生バッグなど）は上記の人工呼吸器点数のなかに含まれる。さらに、人工呼吸を行っている在宅の神経筋疾患等（筋ジストロフィー、ALS、脳性麻痺、脊髄損傷など）の患者が、排痰補助装置をレンタルした場合にも保険適応となる〔排痰補助装置加算（1,800点/月）〕。

◆ 身体障害者手帳

身体障害者福祉法で定められる呼吸器機能障害には、「1級」「3級」「4級」があり、表1に示した認定基準がある。

等級に「2級」がないこと、また、夜間のみNPPVを使用している対象者を認定しにくいなどの問題がある。

身体障害者手帳を所有していると、医療費の自己負担分が公費で助成される。「1級」はすべての都道府県で助成対象となるが、「3級・4級」では自治体により異なる。その他、身体障害者手帳の等級により、税の軽減（所得税、相続税、贈与税、住民税）、減免（自動車取得税、自動車税、軽自動車税）がある。さらに、JRや私鉄、民営バス、タクシーなどの交通費の割引、公共料金の割引、携帯電話料金などの割引がある場合がある（自治体により異なる）。

◆ 高齢者の医療の確保に関する法律

旧老人保健法で、後期高齢者医療制度が2008年より導入された。患者負担は複雑である。

◆ 障害者総合支援法

2013年4月から施行された障害者総合支援法では、地域社会における共生の実現を目的とし、障害者の定義に130の難病などを追加している。これにより、症状の変動などによって身体障害者手帳の取得ができないものの一定の障害がある患者に対して、障害福祉サービス、相談支援、補装具および地域生活支援事業などが提供されるようになった。従来の「障害程度区分」は、「障害支援区分」に改められ、知的障害や

表1 身体障害者福祉法による呼吸器機能障害の認定基準

等級	認定基準
1級	呼吸器の機能の障害により、自己の身の日常生活活動が極度に制限されるもの、予測肺活量*1秒率が20以下または、動脈血酸素分圧（PaO ₂ ）が50トール以下。
3級	呼吸器の機能の障害により、家庭内での日常生活活動が著しく制限されるもの。予測肺活量1秒率が20を超え30以下または、動脈血酸素分圧（PaO ₂ ）が50トールを超え、60トール以下。
4級	呼吸器の機能の障害により、社会での日常生活活動が著しく制限されるもの。予測肺活量1秒率が30を超え、40以下または、動脈血酸素分圧（PaO ₂ ）が60トールを超え、70トール以下。

*予測肺活量1秒率 = 1秒量 ÷ 予測肺活量 × 100

精神障害への判定が低くなることへの対応がなされた（2016年4月を目途に再検討）。また、2014年4月から、重度訪問介護サービスの対象者は、常時介護を必要とする重度の肢体不自由者に、重度の知的障害または精神障害が追加された。日常生活用具給付等事業により、呼吸器機能障害では、①酸素ボンベ運搬車（医療保険における在宅酸素療法を行っているもの）、②ネブライザーや電気式痰吸引器（呼吸器機能障害3級以上または同程度の身体障害者であって必要と認められる者、あるいは難病患者で呼吸器機能に障害のあるもの）がある。また、パルスオキシメータは、日常生活用具（在宅療養等支援用具）で対応する配慮が求められている。

◆介護保険

介護保険の被保険者は65歳以上（第1号被保険者）だが、ALSは、第2号被保険者の特定疾病に該当するため、40～64歳でも対象となる。訪問介護、訪問入浴介護、短期入所介護（ショートステイ）などのサービスや、福祉用具の購入・貸与、住宅改修費があり、要介護認定により利用できるサービス内容および上限が異なる。息切れ症状が、要介護認定に反映されにくい課題がある。

◆障害年金（障害基礎年金 / 障害厚生年金）

年金加入時に発病した方や、未成年時に発病した方が20歳になった時点で一定の要件を満たした場合、障害年金を受給できる。等級は「1級」と「2級」（厚生年金は「3級」まで）があり、等級などにより年金額が異なる。身体障害者手帳とは別制度のため、障害年金の等級は必ずしも同じとはならない。

◆特定疾患への施策

特定疾患治療研究事業対象疾患は56疾患で、ALS、SMA、球脊髄性筋萎縮症、重症筋無力症などがあり、人工呼吸器を要するような重度な状態であれば、医療費の自己負担は発生しない。

小児慢性特定疾患治療研究事業には、福山型先天性筋ジストロフィーなどの先天性筋ジストロフィーが含まれる。

◆その他

障害が重度と認められた場合は、「特別障害者手当」「障害児福祉手当」「特別児童扶養手当」などを受けられることがある。また、各自治体独自の手当や高齢者福祉サービスなどがある場合がある。

索引

あ行

圧支持換気	50
アラーム	61
安静時代謝率	78
1秒量	38
遺伝性運動感覚性ニューロパチー	113
遺伝性ニューロパチー	113
医療保険	120
咽喉頭機能低下	23
植え込み型除細動器	95
ウォーカー・ワルブルグ症候群	95
ウルリヒ型先天性筋ジストロフィー	96
エアスタック	28, 32, 33, 55
エアリーク	60
——の不快予防	59
栄養管理	77
栄養士	77, 81, 84
栄養障害	77
エメリ・ドレフェス型筋ジストロフィー	95
遠隔モニタリングシステム	84, 102
嚥下障害	81
——の治療	81
——の評価	81
嚥下造影検査	81
嚥下内視鏡検査	81
横隔膜ペーシング	71, 104

か行

介護負担	84, 87
介護保険	121
外出	89
外泊	89
覚醒時検査	25
加湿器	54
合併症予防	59
カフアシスト E70	37
カフアシスト CA-3000	36
簡易流量計	27
間欠的腹部圧迫人工呼吸	70
間欠的陽圧呼吸法	37
患者教育	86

顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー	95
機械による咳介助	35
気管吸引	75
——の適応と手技	75
気管出血	72
気管切開	72, 105, 114
——チューブ	75
——の管理	74
——の効果・欠点	73
——の適応	73
——離脱	74
気管挿管	66, 73
気道クリアランス	35
気道分泌物喀出能力	29
吸気圧	50
吸気筋強化	43
吸気筋力低下	22
救急蘇生バッグ	28
急性呼吸不全増悪	65
強直性脊髄症候群	95
ギランバレー症候群	110
筋萎縮性側索硬化症	102
筋強直性ジストロフィー	95
筋ジストロフィー	93
筋力低下	22
経管栄養	78
経鼻胃管	78
経皮炭酸ガス分圧	25
経皮的内視鏡的胃瘻造設術	78
結膜炎予防	60
言語聴覚士	81, 84
高圧相	50
口渴予防	59
高頻度胸壁振動	40
誤嚥性肺炎	81
呼気圧	50, 56
呼気筋強化	43
呼気筋力低下	23, 114
呼気終末炭酸ガス分圧	25
呼気終末陽圧	50, 56
呼吸機能検査	25
呼吸機能障害	22, 114, 120

呼吸筋	22
——トレーニング	43
——麻痺	20, 102, 114
呼吸リハビリテーション	32
呼吸療法士	49
コンフォートカフプラス	37
コンプライアンスの維持	32, 104

さ行

最大強制吸気量	25, 28
作業療法士	81, 84
酸素付加	57
酸素飽和度	25
持続気道陽圧	51
肢帯型筋ジストロフィー	94
耳痛予防	59
社会参加	84, 89
シャルコー・マリー・トゥース病	113
従圧式調節換気	32, 51, 55
就学	89
重症筋無力症クリーゼ	111
従量式調節換気	28, 51, 55
就労	89
手術	65
術前術後の管理	65
障害者総合支援法	120
障害年金	121
上気道炎	65
初期条件	57
食形態	82
褥瘡予防	59
神経筋疾患	20, 110
人工呼吸器離脱	117
身体障害者手帳	120
睡眠時検査	25
スーフル	44
ストレス	84
スパイロメータ	27
スマートベスト	41
スレッシュールド IMT	44
スレッシュールド PEP	44
脊髄性筋萎縮症	92
脊髄損傷	20, 114
咳のピークフロー	25, 29
舌咽呼吸	28, 33
先天性筋ジストロフィー	95
先天性筋線維不均等症	99

先天性重症筋無力症	119
先天性髄鞘低形成病	113
先天性ミオパチー	99
セントラルコア病	99
ソーシャルワーカー	84

た行

退院支援	87
体外式陰圧人工呼吸器	70
体外式高頻度振動換気	42
体重過多	77
体重減少	77, 81
鎮静	65
低圧相	50, 56
低栄養	77
デジェリン・ソッタス病	113
デュシェンヌ型筋ジストロフィー	93
特定疾患	121
徒手介助併用の機械による咳介助	36
徒手による咳介助	30, 35
トラブル	60
トリガー	56
トリフロー II	44
努力性肺活量	38

な行

二相性サーボベンチレーション	51
ネマリン・ミオパチー	99

は行

肺拡張	35
肺活量	25, 27
排痰補助装置	35, 120
肺内パーカッションベンチレータ	39
バイレベルプレッシャー	50
抜管	66
バッテリー	54
鼻プラグ	52
鼻マスク	52
パルサー	37
ピークフローメータ	29
ピーフレックス	44
非侵襲的陽圧換気療法	47, 116
鼻閉予防	59
腹部膨満予防	59
福山型先天性筋ジストロフィー	95, 121
不顕性誤嚥	81

プレッシャーコントロール	51
プレッシャーサポート	51
ベッカー型筋ジストロフィー	94
ポリオ後症候群	101
ポリウムコントロール	51
ポンベ病	119

ま行

マウスピース	52
慢性肺胞低換気症状	24, 64
ミオチューブラー・ミオパチー	99
ミオパチー	99
ミトコンドリア・ミオパチー	99
ミニコア病	99
ミニペガソ	37
ムコ多糖症	119

や行

陽・陰圧体外式人工呼吸器	41
抑うつ	84

ら行

ライソゾーム病	119
理学療法士	81, 84
輪状咽頭筋切断術	82
レスパイトケア	85

A

amyotrophic lateral sclerosis (ALS)	102
-------------------------------------	-----

B

Becker muscular dystrophy (BMD)	94
bilevel servo ventilation	51
bilevel-pressure	50
biphasic positive airway pressure (BIPAP)	50
biphasic cuirass ventilation (BCV)	41, 70
body mass index (BMI)	77

C

central core disease	99
Charcot-Marie-Tooth disease	113
congenital fibre-type disproportion myopathy	99
congenital hypo-myelinating neuropathy	113
continuous positive airway pressure (CPAP)	51
cough peak flow (CPF)	25, 29, 35

D

Dejerine-Sotas neuropathy	113
Duchenne muscular dystrophy (DMD)	77, 93

E

end-tidal CO ₂ tension (EtCO ₂)	25, 103
expiratory positive airway pressure (EPAP)	50, 56
external high frequency oscillatory (EHFO) ventilation	42

F

forced expiratory volume in one second (FEV ₁)	38
forced vital capacity (FVC)	38, 77, 102

G

glossopharyngeal breathing (GPB)	28, 33, 35
Guillain-Barré syndrome (GBS)	110

H

hereditary motor sensory neuropathy (HMSN)	113
high-frequency chest wall oscillation (HFCWO)	40, 104

I

implantable cardioverter defibrillator (ICD)	95
inspiratory positive airway pressure (IPAP)	50
intermittent abdominal pressure ventilator (IAPV)	70
intermittent positive pressure breathing (IPPB)	37
intrapulmonary percussive ventilator (IPV)	38

M

manually assisted coughing	35
maximum insufflation capacity (MIC)	25, 28, 36
mechanical insufflation-exsufflation (MI-E)	35
mechanically assisted coughing (MAC)	36
minicore disease	99
myotonic dystrophy	96
myotubular myopathy	99

N

nemaline myopathy	99
noninvasive positive pressure ventilation (NPPV)	47, 104, 116
—— 施行中の対応	58
—— の長期管理	63
—— の導入	57
—— の離脱	64
—— の適応	47
—— の不適応	49
—— 用インターフェイス	51

P

peak cough flow (PCF)	25, 29
percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG)	78
Pompe disease	119
positive end-expiratory pressure (PEEP)	50, 56
pressure controlled ventilation (PCV)	32, 51, 55
pressure support ventilation (PSV)	50

R

respiratory therapist (RT)	49
resting metabolic rate (RMR)	78
rigid spine syndrome	95
RTX レスピレータ	42

S

spinal muscular atrophy (SMA)	92
SpO ₂	25, 64

T

transcutaneous CO ₂ tension (TcCO ₂)	25
---	----

V

videoendoscopic examination of swallowing (VE)	81
videofluoroscopic examination of swallowing (VF)	81
vital capacity (VC)	25, 27
volume controlled ventilation (VCV)	28, 51, 55

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

定価 (本体 2,800 円+税)

2014 年 6 月 10 日 第 1 版第 1 刷発行

監 修 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
編 集 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
診療ガイドライン委員会
公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
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策定委員会

発行者 古谷 純朗

発行所 金原出版株式会社

〒 113-8687 東京都文京区湯島 2-31-14

電話 編集 (03) 3811-7162

営業 (03) 3811-7184

FAX (03) 3813-0288

©日本リハビリテーション医学会 2014

振替口座 00120-4-151494

検印省略

<http://www.kanehara-shuppan.co.jp/>

Printed in Japan

ISBN 978-4-307-75040-0

印刷・製本／新日本印刷

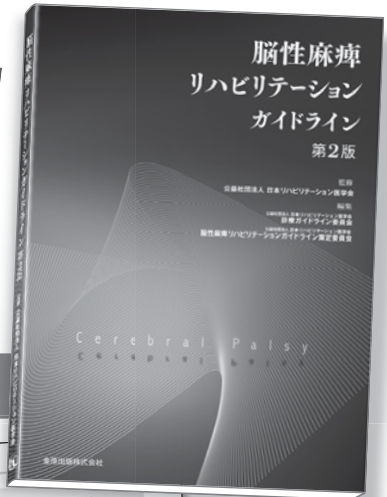
 < (社) 出版者著作権管理機構 委託出版物 >

本書の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に、(社) 出版者著作権管理機構 (電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail : info@jcopy.or.jp) の許諾を得てください。

小社は捺印または貼付紙をもって定価を変更致しません。
乱丁、落丁のものはお買上げ書店または小社にてお取り替え致します。

臨床に即した83項目の研究クエスチョン(RQ)
を収載し、大幅に改訂した「第2版」!!

脳性麻痺 リハビリテーション ガイドライン 第2版



監修 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

編集 診療ガイドライン委員会
脳性麻痺リハビリテーションガイドライン策定委員会

約4年間を経て改訂された「第2版」では、第1版の60項目を上回る83項目の研究クエスチョン(RQ)を収載(うち35項目は新設)。章立ては、キーワードごとに細分化され(現:1~9章/旧:1~3章),それぞれボリュームも異なるメリハリある構成となった。特に「第6章.運動障害と治療(リハビリテーション)」では、ボツリヌス療法やCI療法などのトピックをはじめ、これまで以上に臨床に即した見逃せないRQが揃う。

主な内容

- ◆第1章◆ 脳性麻痺の定義
 - 脳性麻痺の診断にあたり、どのような定義に従えばよいか?
- ◆第2章◆ 脳性麻痺の診断
 - 周産期の各リスクファクターは、脳性麻痺の発生、タイプ、機能予後にどのような影響を及ぼすか?
 - 早期産児の神経発達長期予後予測において、経頭蓋エコー(US)に加えてMRIの施行は必要か?…ほか
- ◆第3章◆ 脳性麻痺の評価法
 - 粗大運動能力分類システム(GMFCS) ●リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法(PEDI)…ほか
- ◆第4章◆ ハイリスク児への早期介入
 - ハイリスク児に対するminimal handlingやNIDCAPによる治療にはエビデンスがあるか?
 - NICUでのカンガルーケアなどの環境調節は、早期産児の機能予後を改善させるか?…ほか
- ◆第5章◆ 家族支援
 - 障害告知はどのように行われるべきか? ●母親のストレスへの対応は、どのようにすればよいか?…ほか
- ◆第6章◆ 運動障害と治療(リハビリテーション)
 - 神経発達学的治療法(NDT) —Bobath法は有効か? ●上肢装具の効果は? ●経口抗痙縮薬の効果は?
 - 脳性麻痺の股関節予後評価および(垂)脱臼に対する効果的な治療は何か推奨されるか?…ほか
- ◆第7章◆ 脳性麻痺の合併症と治療
 - 嚥下障害に対する評価法と治療法は? ●コミュニケーション障害への対応は、どのように進めたらよいか?…ほか
- ◆第8章◆ 成人期の問題
 - 脳性麻痺児の加齢に伴う運動能力の低下、二次障害への対応は? ●重症児の親の高齢化について、どのように対応すべきか?…ほか
- ◆第9章◆ 就学と社会参加
 - 脳性麻痺児への有効な就学支援はどうあるべきか? ●脳性麻痺者への就労支援の効果は?…ほか

読者対象 小児リハビリテーションに関わる医師(リハ医、小児科医、整形外科医、神経内科医など)、療法士(PT, OT, STなど)、看護師など

◆A4判 2色刷 264頁 ◆定価(本体3,400円+税) ISBN978-4-307-75038-7

2014-1



金原出版

〒113-8687 東京都文京区湯島2-31-14 TEL03-3811-7184 (営業部直通) FAX03-3813-0288



本の詳細、ご注文等はこちらから <http://www.kanehara-shuppan.co.jp/>