

神経筋疾患の呼吸リハビリテーション ～誤嚥性肺炎や窒息、気管切開を回避するために～



NHO八雲病院から2020年9月にNHO北海道医療センターへ機能移転「神経筋/成育センター」開院

NHO北海道医療センター 理学療法士長 三浦利彦

神経筋／成育センター開設

筋ジストロフィーの現状

筋ジストロフィーは、遺伝性・変性性疾患と位置づけられ、筋力低下が特徴的な疾患です。歩行不能となる10歳ごろから呼吸機能低下し、20歳前後に呼吸不全となり、心不全を併発しやすくなります。療養施設や在宅療養のニーズが高まっています。厚生労働省の報告によると、2019年度の患者数は約1,000人（厚生労働省「平成30年国勢調査」より）です。

筋ジストロフィー専門医療の 新たな可能性を追求



「できない」を「できる」に変えるサポート

作業療法室

E-sports

障がいの有無に関係なく参加できる

eスポーツはエレクトロニック・スポーツ (Electronic Sports) の略で、テレビゲームを使った対戦競技です。障がいの有無に関係なく参加できることから、作業療法室から大きな大会に出場することも可能。チーム戦では仲間と力を合わせる楽しさも得られます。コントローラーは、一人一人の機能に合わせて、指先や顔で操作できるものを製作しています。



労形態の新たな形を

何の程度にかかわらず患者本人が就労を希望する場合は、適切な環境を整え、必要な「を積極的に」行うべきと考えています。しかし、実際には障がいがある人が就労できる制度も整っていません。作業療法室では、たな就労モデル」を目指す取り組みも進めています。

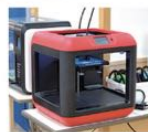
Business

さんの自己達成の機会であり、残った機能を最大限に生かすリハビリテーションです。同時に、自分たちのスキルを活かして、社会に貢献する機会でもあります。例えば、パソコンでデザインしたイラストや写真を、3Dプリンターで立体作品に作り出しています。ネット上で知り合った仲間との協力し、作品を作り上げることもあります。

Craft

創作を楽しむ

パソコンで設計図を作り、3Dプリンターを使って立体作品を作っています。ネット上で知り合った仲間との協力し、作品を作り上げることもあります。



3Dプリンター



理学療法士 三浦 利彦

【資格】 内部障害専門理学療法士、
神経筋障害認定理学療法士、3 学会
同呼吸療法認定士、呼吸ケア指導士

咳機能と肺の健全性を維持する
呼吸リハビリテーション
理学療法室

Active Balance Seating

アクティブ・バランス・シーティング (ABS)

疾患初期に行われる ストレッチ

拘縮や変形による関節可動域の減少を防止するため、理学療法士がストレッチ（伸張訓練）を行います。固定式電動自転車や電動ティルトテーブルなど、器具を用いた方法も取り入れています。



呼吸も移動も楽にできる 車いすを開発

八雲病院では1998年から専門多職種での車いすシーティングの改良に取り組みました。さまざまな課題を解決したのがABSです。頸鎖部をネックサポートで支えて体が沈むのを防ぎ、リクライニング調整機能によって痛みや疲れを軽減させ、短縮した筋肉をストレッチします。離床率や経口摂取率を引き上げる効果もあります。

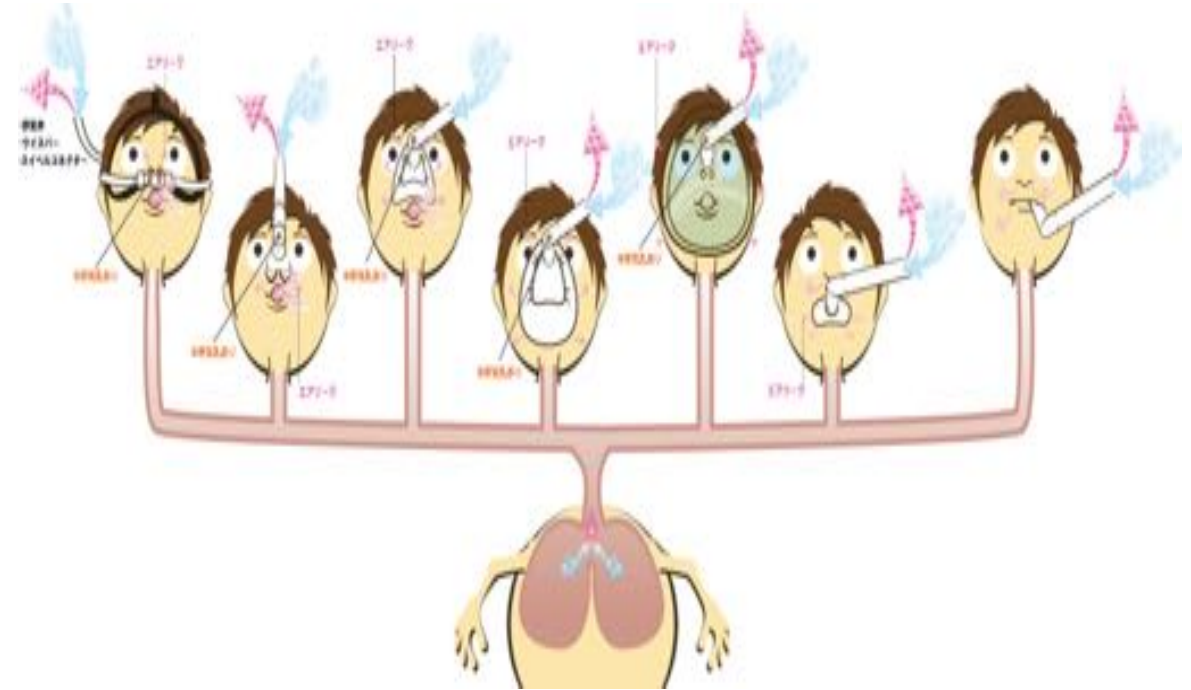


北海道医療センター
ジャーナル



非侵襲的換気療法

noninvasive positive pressure ventilation: N P P V



気管挿管や気管切開（TPPV）をしないで鼻マスク、口鼻マスク、顔マスク、マウスピースなどを陽圧人工呼吸器に接続して換気補助する方法
本邦では1990年頃に導入（八雲病院では1990年12月導入）

非侵襲的換気療法（NPPV）のメリット

発話・経口摂取可能 ↔ 活動性の維持 ↔ 医療的ケアの軽減



嚥下に適した呼吸ケア
(呼吸器設定・インターフェイス・姿勢)
誤嚥・窒息・流涎の対応



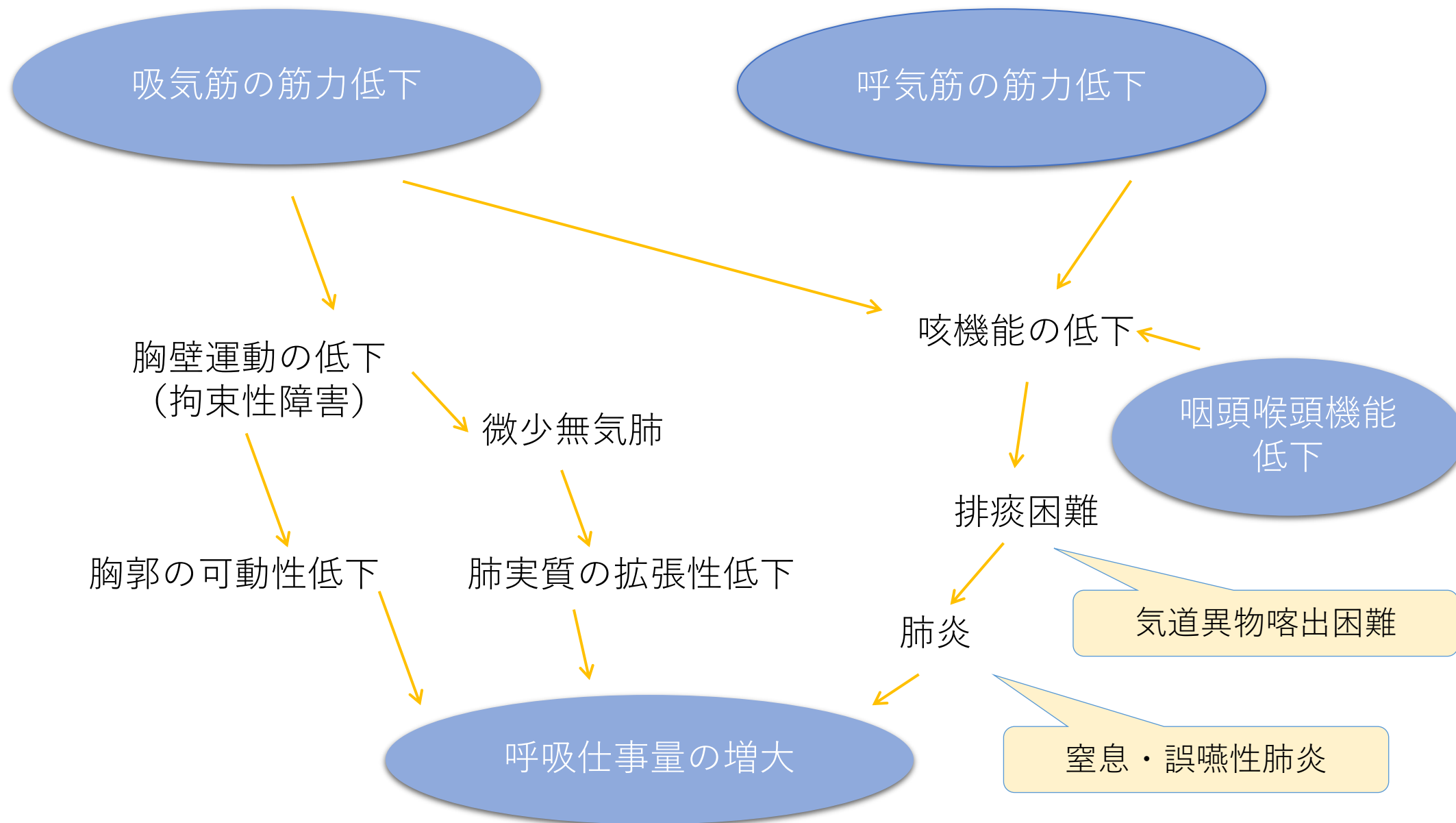
就労・就学支援
姿勢の保持



気道の直接吸引不可
気道確保不安定
気道クリアランスの維持

非侵襲的呼吸管理に適した専門ケアチームと環境が必要

神経筋疾患の呼吸障害のメカニズム



デュシェンヌ型筋ジストロフィーへの呼吸ケアの推奨 米国疾病予防管理センターが作成を促進した国際ガイドライン



呼吸の評価

- 慢性肺胞低換気症状 → 吸気筋力低下
- 肺活量(FVC)
- 咳のピークフロー (cough peak flow = CPF) → 呼気筋力低下
- 最大強制吸気量 → 胸郭と肺の可動性・咽頭喉頭機能
(maximum insufflation capacity = MIC)
- 覚醒時と睡眠時の酸素飽和度(SpO_2)&
経皮または呼気終末 CO_2 ($TcCO_2/EtCO_2$) → 呼吸中枢
上気道閉塞
人工呼吸器適応と
効果判定

デュシェンヌ型筋ジストロフィーへの呼吸ケアの推奨 米国疾病予防管理センターが作成を促進した国際ガイドライン

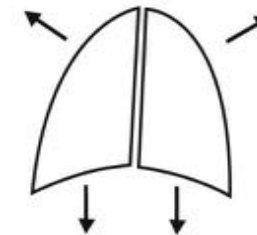


呼吸の評価

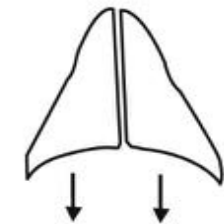
- 慢性肺胞低換気症状 ➡ 吸気筋力低下
- 肺活量(FVC)
- 咳のピークフロー (cough peak flow = CPF)
- 最大強制吸気量
(maximum insufflation capacity = MIC)
- 覚醒時と睡眠時の酸素飽和度(SpO₂)&
経皮または呼気終末CO₂(TcCO₂/EtCO₂)

神経筋疾患の呼吸不全の特徴

- ・ 深呼吸とあくびの欠如
(筋力が30%以下で高炭酸ガス血症)
- ・ 呼吸筋の疲労
- ・ 特に睡眠時に呼吸が弱くなる
- ・ 痰や誤嚥した食物が出せない
- ・ 気管支炎や肺炎を繰り返す
- ・ 胸や背骨の変形や発育不



呼吸筋力
十分な肺



呼吸筋力 弱い肺
: ケアしない場合

小児では肺や胸郭の発達障害・二次障害を招きやすい

慢性肺胞低換気症状

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



写真・動画はご本人の承諾を得て使用

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

高二酸化炭素血症が原因（低酸素による症状と異なる！）

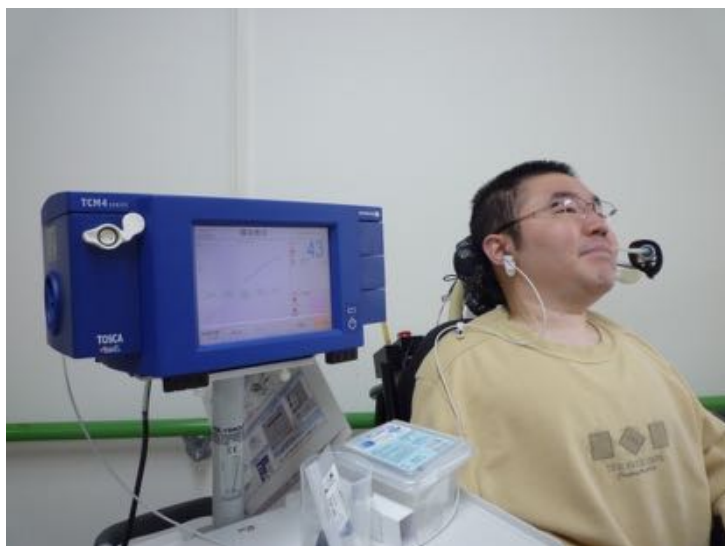
SpO2ではとらえられない

自覚症状が乏しく、呼吸の問題と認識されない場合も

(Bach JR. Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease. 1999)

経皮炭酸ガス (TcCO₂) モニター

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



TOSCA
(ラジオメーター社、デンマーク)

DMD診療ガイドライン2014

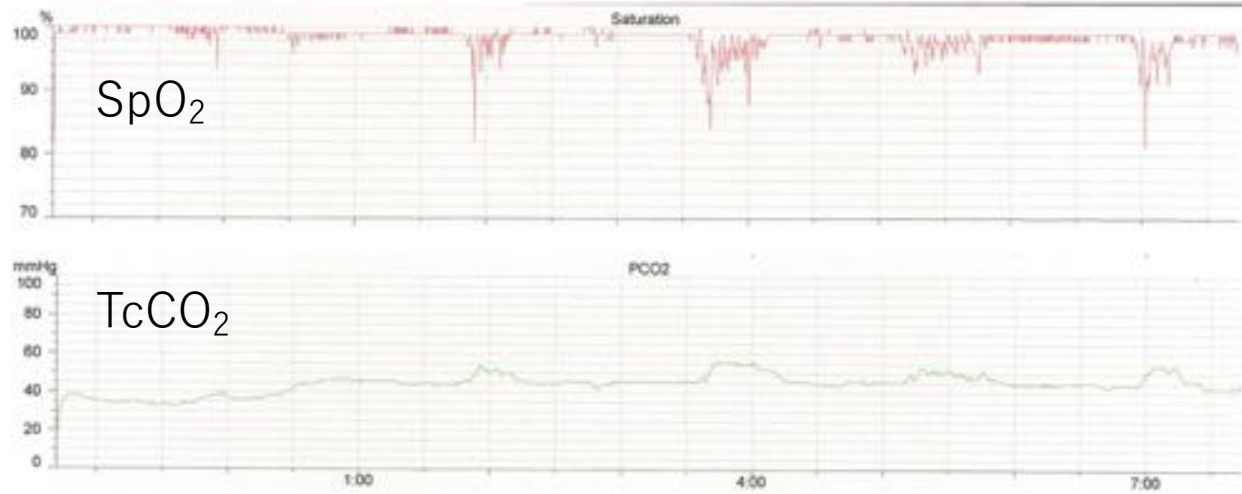
肺胞低換気が疑われる患者、%VC $\leq$ 40%の患者、
または人工呼吸器を使用している患者では、年1回
睡眠時の酸素飽和度と、できれば経皮炭酸ガスか、
呼気終末ガスを評価する（グレードB、EL4）

NPPVガイドライン：神経筋疾患

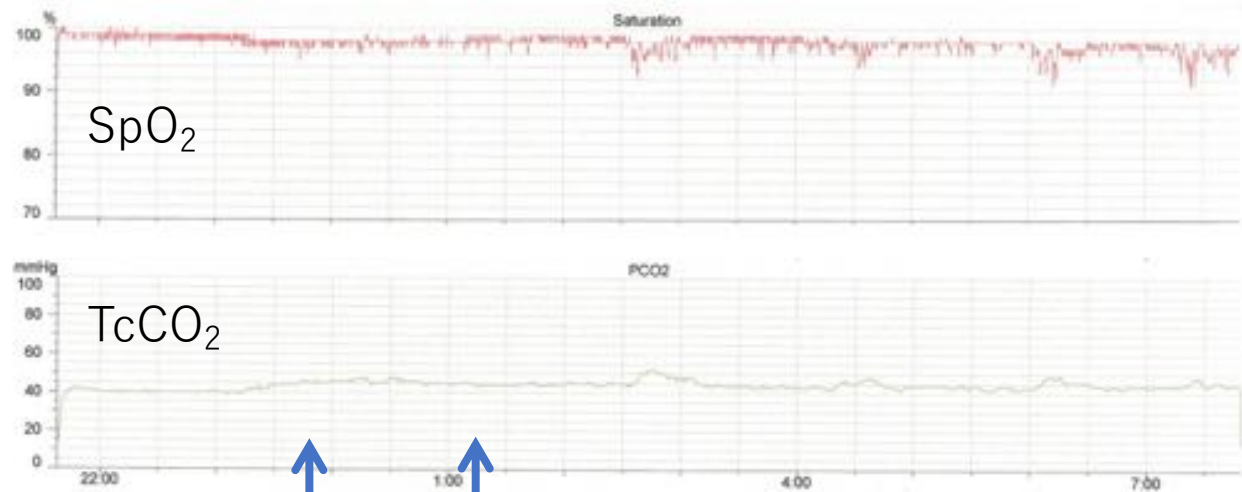
PaCO₂ (EtCO₂またはPtCO₂) $\leq$ 45mmHg、あるいは
SpO₂<90%が5分以上続くか、全モニター時間の
10%以上であれば、夜間のNPPVを行う。

NPPV使用中、閉塞性肺障害、重症の肺胞低換気や
心不全では呼気終末CO₂ (EtCO₂) より TcCO₂がPaCO₂を反映

条件調整前 SpO₂ 最低=81.0% <90%=0.39%
TcCO₂ 平均=44.59mmHg max=56.00mmHg

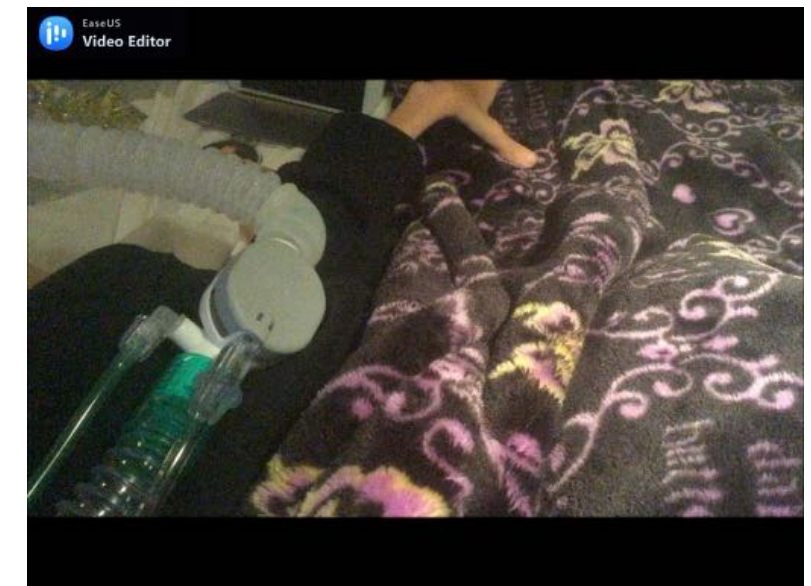


条件調整後 SpO₂ 最低=91.0% <90%=0.00%
TcCO₂ 平均=44.08mmHg max=52.00mmHg



↑ 入眠 ↑ 呼吸器条件変更

TOSCAによる睡眠時呼吸モニター



デュシェンヌ型筋ジストロフィーへの呼吸ケアの推奨 米国疾病予防管理センターが作成を促進した国際ガイドライン



呼吸の評価

- 慢性肺胞低換気症状
- 肺活量(FVC)
- 咳のピークフロー (cough peak flow = CPF) ➡ 呼吸筋力低下
- 最大強制吸気量
(maximum insufflation capacity = MIC)
- 覚醒時と睡眠時の酸素飽和度(SpO₂)&
経皮または呼気終末CO₂(TcCO₂/EtCO₂)

神経筋疾患における肺疾患有病率の予防

Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease

Chest 2000; 118:1390-1396

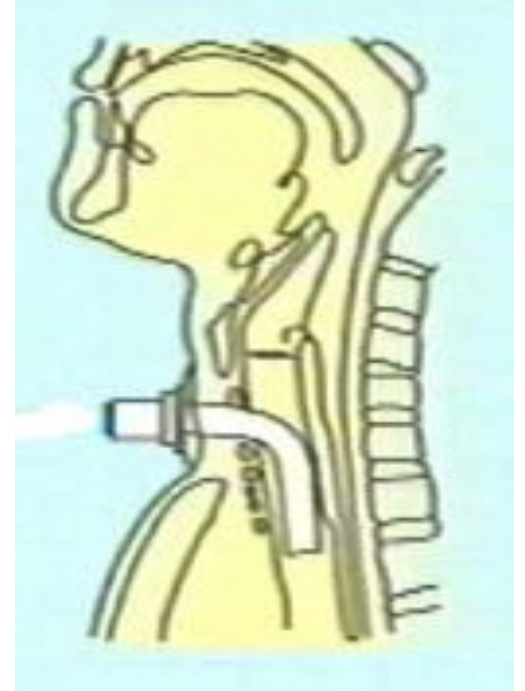
神経筋疾患における急性増悪の90%は、呼吸器感染と分泌物を効果的に喀出する能力が不十分なために起こる。



NPPVの限界

(生命維持のために気管挿管・気管切開考慮)

- 下記の理由で NPPVの効果が得られない場合
 - ◇ 上気道の虚脱 (or 痙性)
 - ◇ 介助咳のピークフロー (CPF) 不十分
- SpO₂が95%以上にならない
(咳介助や呼吸理学療法を活用しても)
- 唾液の流涎 (抗コリン剤やボツリヌスによっても) や誤嚥を認め介助のCPF不十分: 徒手介助のCPF < 270L/min (12歳以上) カフアシスト画面PCF (MIE-EF) < 100L/min (12才以上)



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

咳のピークフロー

cough peak flow=CPF peak cough flow=PCF

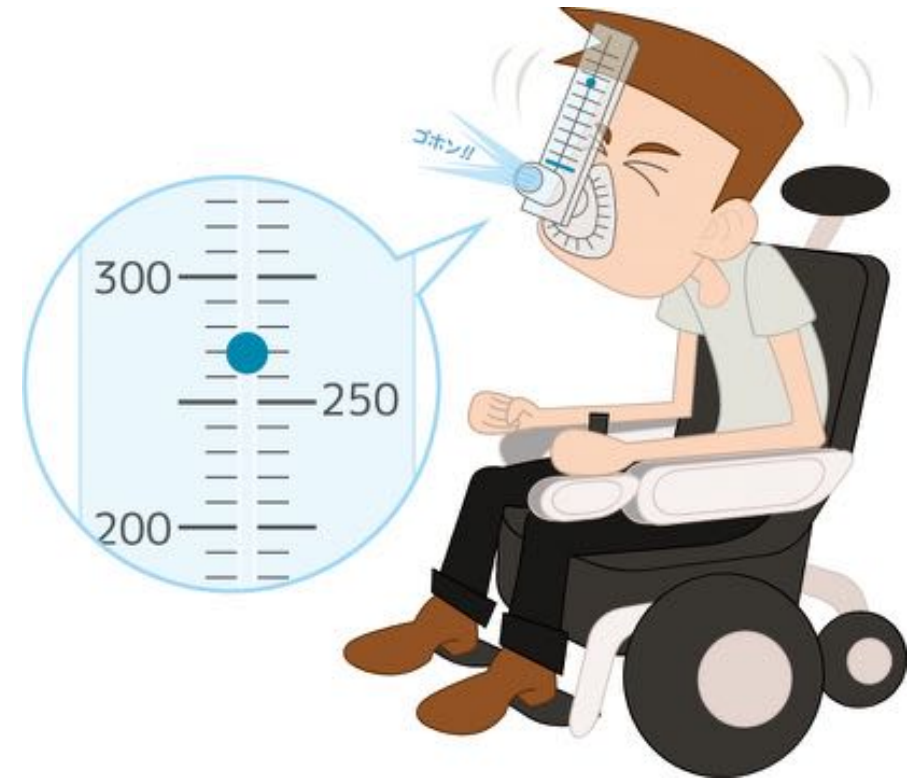
通常ではCPF 360～960L/minの流量で約2300mlの呼気が排出される。

◇CPF < 270 L/minになると・・・

かぜをひいた時やムセた時などに、痰詰まりや窒息を起す危険がある。

◇CPF < 160 L/minになると・・・

日常的に気道を空気の通り道として確保できないため、痰詰まりなどで気管内挿管や気管切開になる危険性がある。



咳が弱い症状やサイン

12歳以下で検査ができない時

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



徒手による咳介助（吸気と呼気の介助）

15歳 DMD、夜間NPPV使用、VC：600m l、自力咳のCPF：190l/min



徒手による胸部圧迫呼気介助



救急蘇生バッグにより息溜め（エアスタッキング）をしてMICまで吸気介助。
その後、自力の咳



吸気介助にてMICを得てから、徒手による呼気介助を併用。

CPF：220l/min



CPF：280l/min



CPF：360l/min

咳を強くしてみましょう 胸やお腹を押してもらう方法

①タイミング

咳（息を吐く）のタイミングに合わせて、
胸やお腹を圧迫して咳を介助します。
タイミング

②場所

胸郭（胸）の一番大きく動くところを介助
しますが、小さなお子さんは胸の全体を包
むように押しても大丈夫です。

③方向

息を吐いた時に胸郭（胸）が動く方向に、
ゆっくり圧迫するように押します。



息を吸って～。せーの、ゴホン!!

病院では実際に介助者に咳の介助を覚えてもらっています



**お母さんはお子さんと息がピッタリなので、
病院のスタッフよりもお母さんの方が上手くなります！**

機械による咳介助 mechanical insufflation-exsufflation:MI-E

機械的な強制吸気による肺の拡張と、強制呼気による
気道クリアランス（咳介助）を目的とした治療法



Cough Assist E70
(Philips Respironics : USA)



NIPPY Clearway 2.
(Breas Medical AB, UK)



VOCSN
(Ventec Life Systems Inc : USA)



Comfort Cough II
(カフベンテックジャパン株式会社)

睡眠時の非侵襲的人工呼吸使用の 福山型先天性筋ジストロフィー患者



写真・動画はご本人の承諾を得て使用

怖がらせないように練習しましょう



まずはマスクに慣れましょう



お父さんと



兄弟と

小さなお子さんでも、しっかり導入することで上手に使えるようになります

写真・動画はご本人の承諾を得て使用

肺内パーカッションベンチレーター Intrapulmonary percussive ventilation : IPV

機械から圧縮された高頻度の短いガスが噴出し、口鼻マスク、マウスピース、気管切開チューブを介して開いた気道に吹きつける。



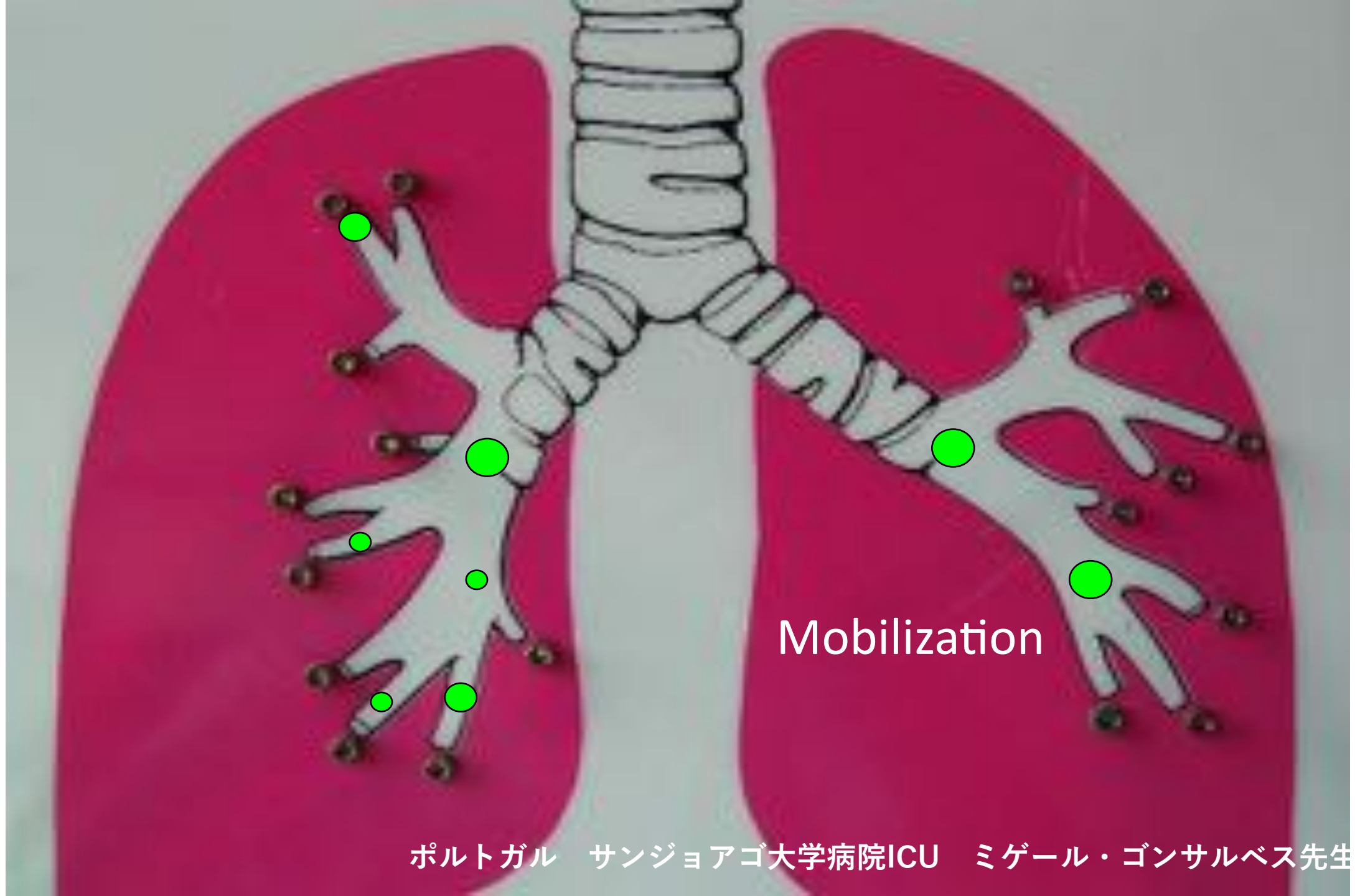
パーカッションエア・ジャパン株式会社

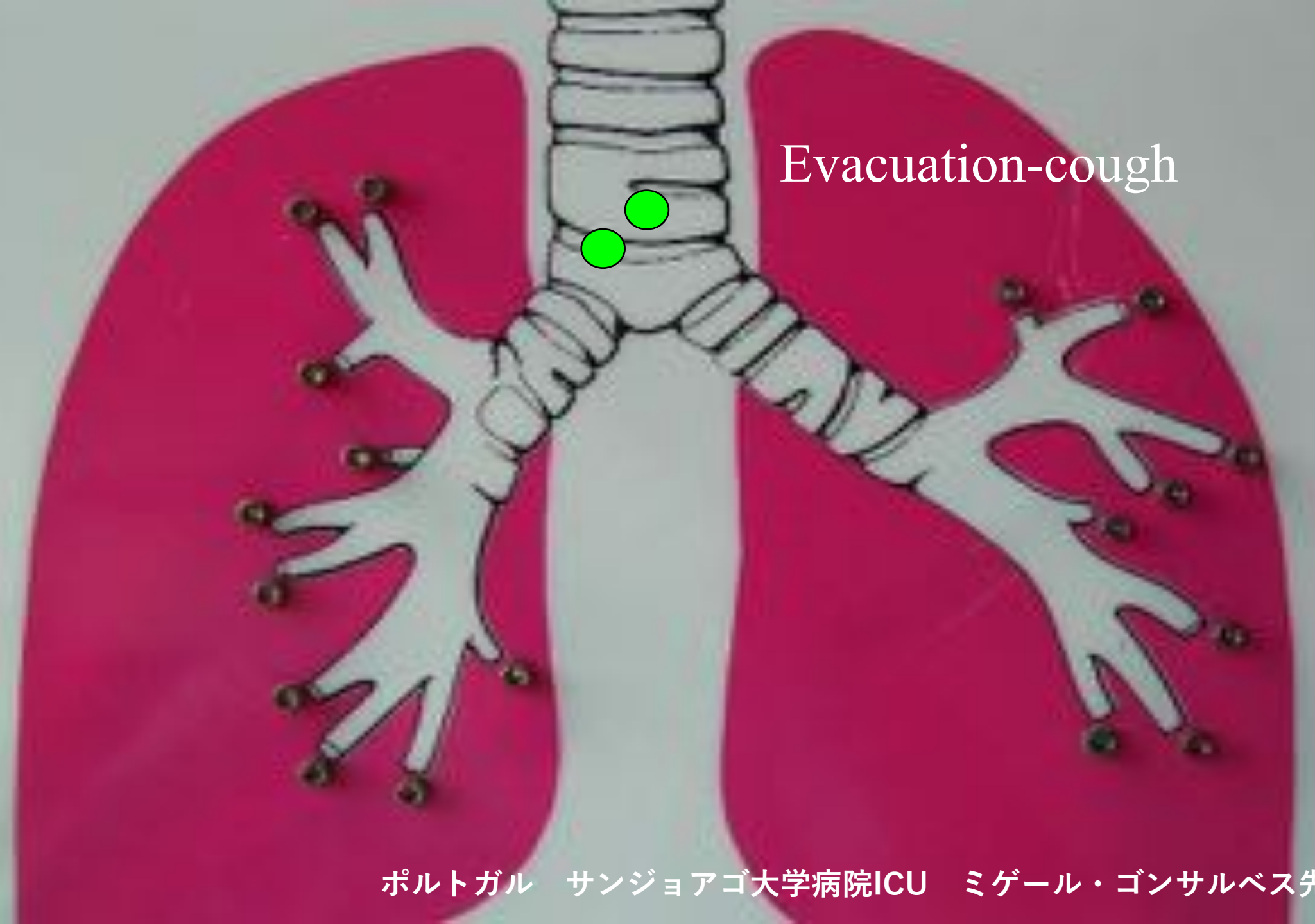
高頻度胸壁圧迫法

high-frequency chest wall compression : HFCWC

患者が装着したベストや体幹周囲に巻きつけた袋状の物に接続した機械からエアが噴出し、胸郭周囲を高頻度で圧迫する。







Evacuation-cough

Airway clearance techniques in neuromuscular disorderse : A state of the art review

Michelle Chatwin, Michel Toussaint, Miguel R. Goncalves, et al. Respiratory Medicine 136 p98-110 2018



呼吸理学療法

気道クリアランス手技

中枢気道：咳の強化

末梢気道：分泌物の移動

吸気介助



呼気介助



吸気・呼気介助



単呼吸

MI-E（吸気のみ）
非侵襲的陽圧換気
間歇的陽圧呼吸

息溜め呼吸

息溜め（Air Stack）
舌咽呼吸（GPB）
従量式NPPV
蘇生バッグによる
肺リクルートメント

徒手による咳介助
機械的強制呼気

吸気と呼気介助手技の併用
機械による咳介助（MI-E）

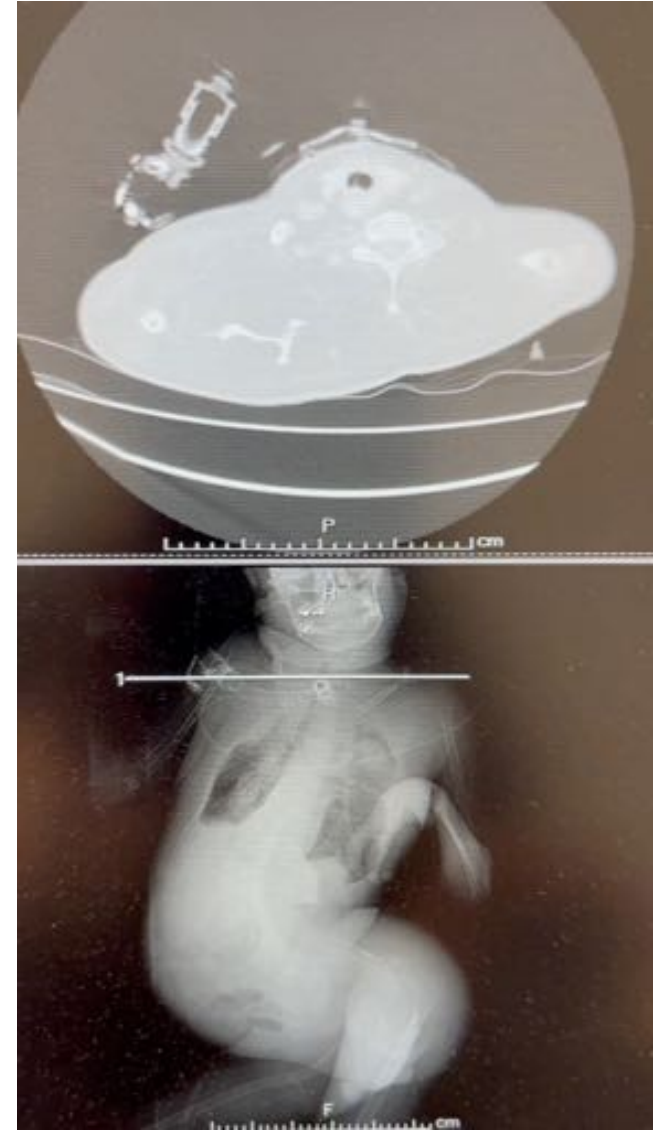


徒手による手技

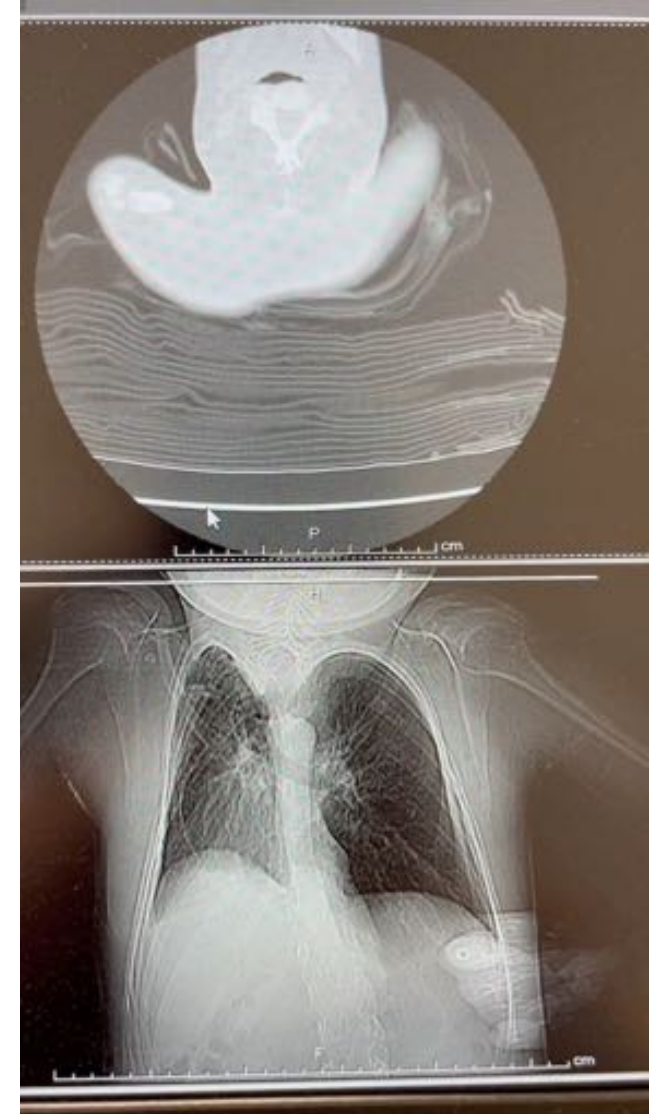
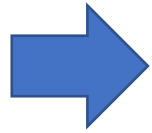
高頻度胸壁振動法（HFCWO）
高頻度胸壁圧迫法（HFCWC）
肺内パーカッションベンチレーター（IPV）
胸壁ストラッピング（CWS）



気管切開（(Tracheostomy Positive Pressure Ventilation = TPPV) による人工呼吸



MI-Eとの因果関係が否定できない緊張性気胸例



神経筋疾患の呼吸リハビリテーションの目的

気管切開や窒息を回避してQOLを維持しやすいNPPVを有効に使用できるように、肺と胸郭の可動性と弾力を維持し、肺の病的状態を予防すること。

Tzeng AC, Bach JR, Chest 2000;118:1390-6



深呼吸欠如、呼吸運動低下、脊柱・胸郭変形、微小無気肺、
頸部過伸展・胸郭の過度な前弯変形による胸郭の扁平化と嚥下機能低下
その他

デュシェンヌ型筋ジストロフィーへの呼吸ケアの推奨 米国疾病予防管理センターが作成を促進した国際ガイドライン



呼吸の評価

- 慢性肺胞低換気症状
- 肺活量(FVC)
- 咳のピークフロー (cough peak flow = CPF)
- 最大強制吸気量 → 胸郭と肺の可動性・咽頭喉頭機能
(maximum insufflation capacity = MIC)
- 覚醒時と睡眠時の酸素飽和度(SpO_2)&
経皮または呼気終末 CO_2 ($TcCO_2/EtCO_2$)

深呼吸を助けて、肺を大きく広げます (手足のストレッチと同じように大切です)



VC:1200ml → MIC:2400ml



監修 石川悠加 三浦利彦 Biogen作成パンフレット
脊髄性筋萎縮症 (SMA) の患者さんに向けた 呼吸を良くするリハビリテーション

Lung Volume Recruitment(LVR)

肺リクルートメント

最大強制吸気量（MIC）を得るための手段で、CPFやVCを増加させるために行う

1. 座位もしくは臥位で行う。咳介助と連動する場合は体幹頭部を安定させる。
2. インターフェイスはマウスピースもしくは口鼻マスク
3. エアリークが無いように吸気に合わせて、肺の最大拡張を感じる、もしくはMICが得られるまで、バッグを数回加圧する。
4. 最大吸気が得られたらインターフェイスを外し、3～5秒息溜め（air stack）する。
※心筋症などでは心拍数の低下に注意
5. 上記を3～5回繰り返す。
6. 分泌物がある場合は咳介助を続ける。





舌咽呼吸 glossopharyngeal breathing (GPB) 別名カエル呼吸

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



肺活量 450ml



GPBで1200mlの吸気が可能

救急蘇生バッグでの最大強制吸気量（MIC）と同等

大きな声を出す、咳をする、日常ケアのちょっとした呼吸器離脱、さらに緊急時対応にも活用

自分ひとりでも深吸気を得ることができ、使用頻度も高く、
早期からの継続的な微小無気肺予防として最も効果的

終日NPPV使用患者でも、カエル呼吸で
呼吸器離脱し、約20分水泳を楽しむ。



障害児のためのハロウィック水泳法
(八雲養護学校にて年2回実施)



呼吸と嚥下に配慮した電動車椅子（呼吸と姿勢）

McKim D, et al. Twenty-four hour noninvasive ventilation in Duchenne muscular dystrophy: A safe alternative to tracheostomy. *Can Respir J*. 2013;20(1):5-9.

気管切開と比較してNIVでは

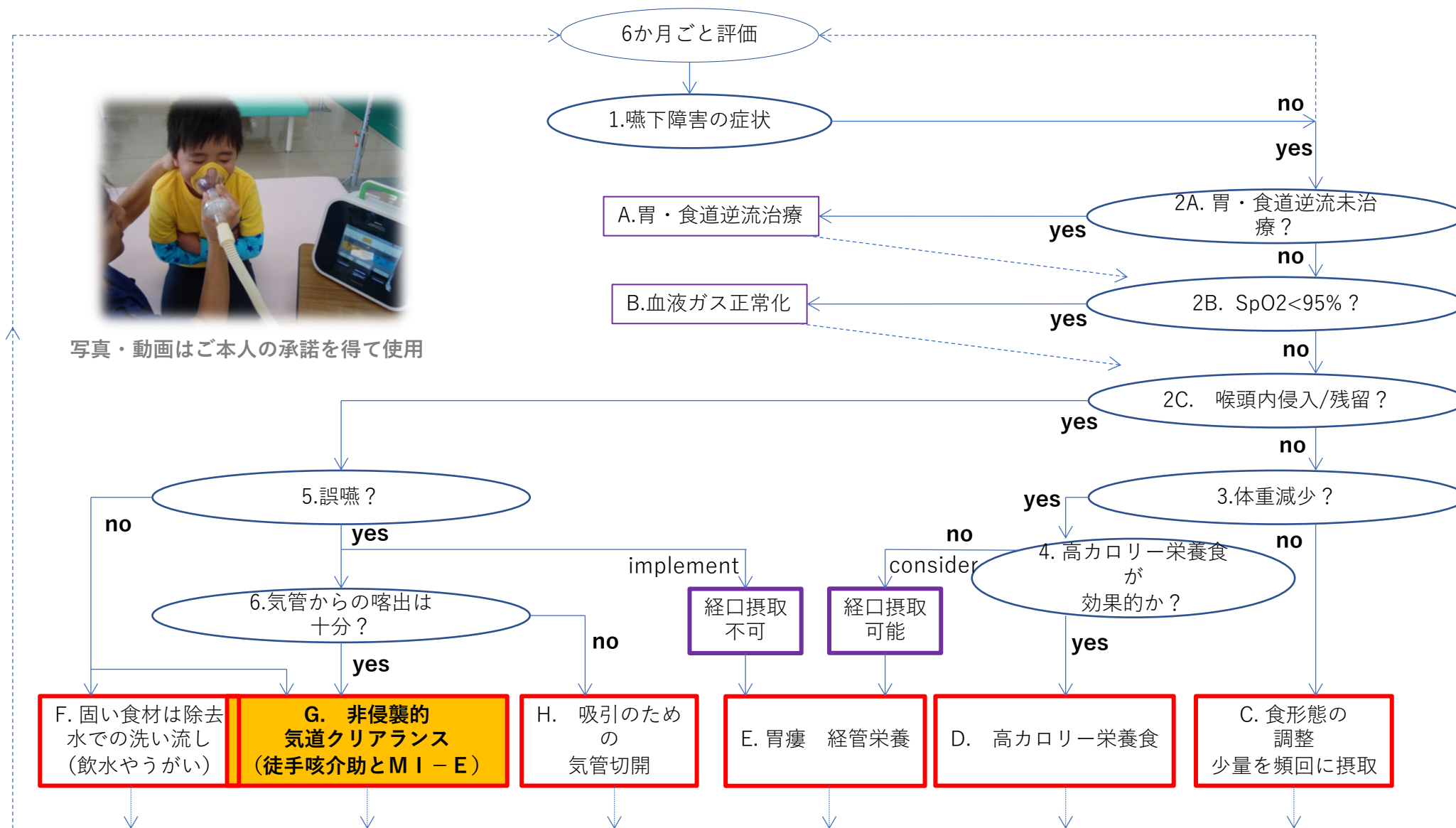
- ・息こらえ（嚥下性無呼吸）
- ・呼吸仕事量の軽減により口腔咽頭筋の力と耐久性改善し嚥下に効率よく 使用できる
- ・頭頸部伸展による食道狭窄や喉頭挙上制限
頸部筋群過活動や運動制限の軽減



嚥下困難軽減
栄養状態改善



Duchenne型筋ジストロフィーにおける嚥下障害のマネジメント



咳の弱い患者さんにとって ：食事中の咳介助はAEDと同様



食事の時は近くに



ムセたら咳介助
：窒息・誤嚥性肺炎を防ぐ

- 咳介助の機械
(カフアシストE70)
- ：吸気と呼気に高頻度振動
 - ：CPF表示、吸気流量表示
 - ：内部バッテリー＆外部バッテリー
 - ：航空機搭載可能



NPPV使用下での食事

- 従量式、もしくはEPAPを 0 c mH₂Oの従圧式（呼気弁付回路） Zero PEEP：ZEEP
- I:E比の変更：嚥下がしやすいように呼気時間を延長
- インターフェイスは食事がしやすいもの（鼻プラグやマウスピースも）
- 誤嚥時、もしくは食後にMI-Eを使用。（患者家族・介助者に指導）



日本とドイツにおけるDMD患者の経口摂取率

◆国内27筋ジストロフィー専門入院施設における調査（Duchenne型筋ジストロフィー対象）

	1999年	2012年
入院総数	873人	733人
平均年齢	23.6歳	30.1歳
人工呼吸器患者	58.6%	86.1%
経口摂取率	95.1%	66.8%

齊藤 利雄，埴田羅 勝義，川井 充．国内筋ジストロフィー専門入院施設におけるDuchenne型筋ジストロフィーの病状と死因の経年変化（1999年～2012年） 臨床神経学 2014;54(10):783-790.



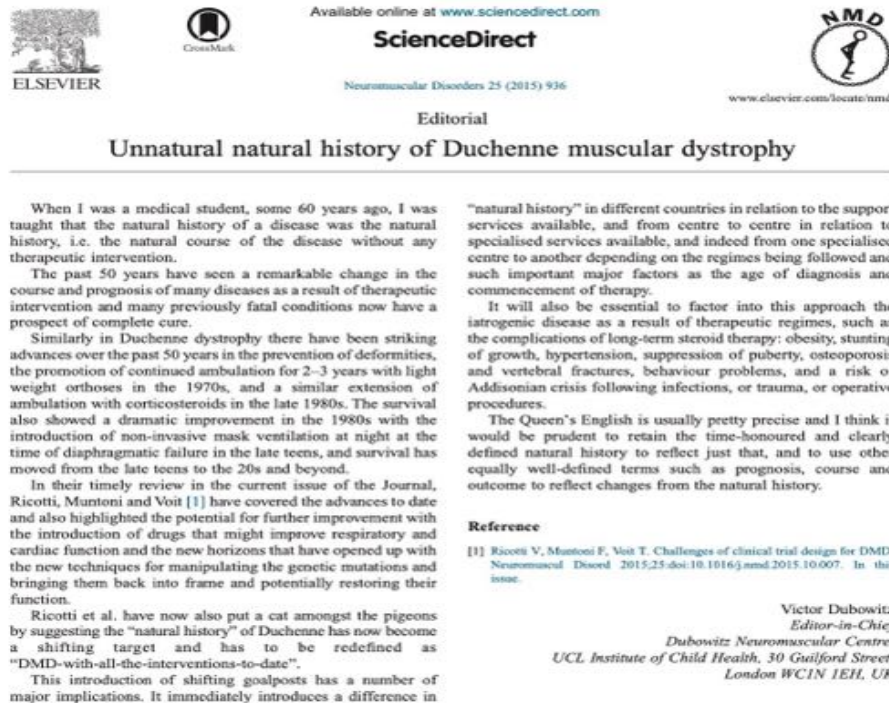
◆ドイツ（ウルム）の神経筋疾患センターで24時間NPPV使用のデュシェンヌ型筋ジストロフィー **21例中18例（85.7%）** がNPPV使用しながら経口摂取。3例(14.3%)のみが胃瘻。

Wollinsky KH, Kutter B, Geiger PM. Long-term ventilation of patients with Duchenne muscular dystrophy: experiences at Neuromuscular centre Ulm. Acta Myol 2012;31:170-178

現在可能な治療による予後が変化＝根本治療のゴールが動いている 生命予後は熟練したNIVチーム医療により大きく改善

Valeria Ricotti et al. Challenges of clinical trial design for DMD. *Neuromuscular disorders* 25 932-935 2015

Victor Dubowitz. Unnatural natural history of Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular disorders* 25 936 2015



写真・動画はご本人の承諾を得て使用

在宅医療・移行期医療の推進の中で、その専門性を担保するための新たな挑戦