

6. 呼吸ケア

呼吸不全はどのように生じるのか

推奨

- ①換気が不十分となり、有効な咳ができなくなるため、呼吸不全が生じる。その機序は、呼吸筋力低下が主で、咽頭と喉頭の機能低下、胸郭や脊柱の変形、関節拘縮、肥満も関与する(エビデンスレベル3)。
- ②高炭酸ガス血症を伴う慢性呼吸不全は、睡眠呼吸障害から始まり、自覚症状に乏しく、覚醒時の評価のみでは見逃されやすい。注意深い観察と睡眠時の検査を行う(グレードA, エビデンスレベル3)(CQ 6-2, CQ 6-6 参照)。
- ③小児期からの運動機能低下のため心肺耐容能が低く、呼吸器感染や術後に呼吸不全の急性増悪をきたすことがある。また、誤嚥性肺炎、痰や食物の排出困難による窒息が起きるリスクにも注意する(グレードB, エビデンスレベル3)。

背景・目的

急性および慢性呼吸不全は、人工呼吸管理以前には死因のほとんどを占めていた。しかし、近年の呼吸マネジメントにより、生命予後やQOLの改善が可能になってきている。呼吸不全の原因や病態を知り、適切な呼吸マネジメントに役立てることができる。

解説・エビデンス

四肢筋力と連動して、呼吸筋力低下、それに比べると軽度の咽頭と喉頭の機能低下が起こる^{1,2)}(エビデンスレベル4)。多くは車椅子使用後1~2年で、年齢とともに次第に呼吸筋力が低下し、有効な咳ができなくなり、換気が減少する^{3,4)}(エビデンスレベル4)。広範に拡がった微小無気肺によって生じた肺コンプライアンスの低下と、胸郭や脊柱の変形や拘縮、時に肥満が加わり、呼吸仕事量が増加し、拘束性換気障害を主体とした慢性呼吸不全が進行する^{1,2,5)}(エビデンスレベル4)。これにより、低換気をきたし、ガス交換が低下する⁶⁾(エビデンスレベル3)。

換気不全は、横隔膜の機能不全により仰臥位で呼吸が弱くなること(CQ 6-2 参照)、吸気にかかわる筋群の機能不全、上気道の狭窄や閉塞、中枢の呼吸ドライブの不全、高度の肥満、胸壁の変形・拘縮により、睡眠時に先行して起こることが多い⁷⁾(エビデンスレベル3)⁸⁻¹⁰⁾(エビデンスレベル4)。睡眠呼吸障害は、閉塞性、中枢性、末梢性のそれぞれの要素を含む混合性のことが多い⁹⁻¹¹⁾(エビデンスレベル4)。呼吸不全症状は、睡眠時から徐々に覚醒時に顕在化するか、感染などをきっかけに、呼吸不全の急性増悪のこともある。

慢性肺胞低換気症状²⁾は、疲労、息苦しさ、朝に多い頭痛や倦怠感や嘔気や食欲不振、日中の頻回の眠気、睡眠時の覚醒の増加、呼吸困難などの悪夢、発汗、頻脈、呼吸障害による心不全徴候や症状、下腿浮腫、体重減少、筋肉痛、上気道分泌物の増加、イライラ感、不安、学習

障害, 学業成績低下, 集中力低下, 記憶障害, などである。

また, 咳機能低下により, 排痰や異物排出が困難になる。このため, 上気道閉塞や狭窄, 気道クリアランス機能低下をきたし, 窒息, 誤嚥性肺炎, 呼吸器感染による呼吸不全の急性増悪になりやすい²⁾。これを繰り返すことも多く, その治療中の臥床と不完全な治癒により, さらに筋力低下や肺の健全性を損なう。

小児期からの呼吸筋の筋力低下により, 呼吸機能の成長発達も, 年齢や体格相当に達していないことも多い^{3,4)}。特に深呼吸が不十分なため, 肺や胸郭の成長発達も十分ではないことがある。また, 肺活量のピークは, 思春期頃(10~15歳くらい)のことが多くなる。そのピークもかなり低く, ピーク後の低下も早いことが多い^{3,4,12)}(エビデンスレベル4)。運動機能低下のため, 心肺耐容能も低下しているため, 感染などにより, 呼吸不全の急性増悪になりやすい。

文献

- 1) Panitch HB. The pathophysiology of respiratory impairment in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics*. 2009; **123** (Suppl 4): S215–S218.
- 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.
- 3) Inkle SR, Oldenburg FC, Vignos PJ Jr. Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. *Am J Med*. 1974; **56**: 297–306.
- 4) Sharma GD. Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. *Pediatrics*. 2009; **123** (Suppl 4): S219–S221.
- 5) Mallory GB. Pulmonary complications of neuromuscular disease. *Pediatr Pulmonol Suppl*. 2004; **26**: 138–140.
- 6) Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, et al. Mechanism of CO₂ retention in patients with neuromuscular disease. *Chest*. 2000; **117**: 447–453.
- 7) Khan Y, Heckmatt JZ. Obstructive apnoeas in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax*. 1994; **49**: 157–161.
- 8) Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. Ventilation and breathing pattern during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Chest*. 1989; **96**: 1346–1351.
- 9) Barbe F, Quera-Salva MA, McCann C, et al. Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J*. 1994; **7**: 1403–1408.
- 10) Kerr SL, Kohrman MH. Polysomnographic abnormalities in Duchenne muscular dystrophy. *J Child Neurol*. 1994; **9**: 332–334.
- 11) Suresh S, Wales P, Dakin C, et al. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: disease spectrum in the paediatric population. *J Paediatr Child Health*. 2005; **41**: 500–503.
- 12) Birnkrant DJ, Ashwath ML, Noritz GH, et al. Cardiac and pulmonary function variability in Duchenne/Becker muscular dystrophy: an initial report. *J Child Neurol*. 2010; **25**: 1110–1115.

採択文献 12

議決結果 可 21 否 0 要修正 0

呼吸機能評価はいつからどのように行うか

推奨

- ① 歩行可能期は、年 1 回は肺活量 (vital capacity : VC) を評価する (グレード B, エビデンスレベル 4).
- ② 歩行能喪失後は、年 1 回は、覚醒時の酸素飽和度, VC, 咳のピークフロー (cough peak flow : CPF) を評価する (グレード B, エビデンスレベル 4).
- ③ 肺泡低換気が疑われる患者, %VC が 40% 以下の患者, または人工呼吸器を使用している患者では、年 1 回は、睡眠時の酸素飽和度と、できれば経皮炭酸ガス (2013 年 3 月現在で新生児以外は保険適用外) か、呼気終末炭酸ガス (グレード B, エビデンスレベル 4).
- ④ %VC が 40% 以下か、12 歳以上で自力の CPF が 270L/min 以下の場合は、介助による CPF を評価する (グレード B, エビデンスレベル 4).
- ⑤ %VC が 40% 以下になったら、最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity : MIC) を評価する (グレード B, エビデンスレベル 4).

背景・目的

呼吸筋力が低下すると、咳の機能が低下したり、換気量が低下したりすることで、肺炎、無気肺および睡眠時と覚醒時に呼吸障害を起こしやすい^{1,2)} (エビデンスレベル 4)³⁾ (エビデンスレベル 3)。患者は、呼吸器感染によって痰がらみが続いたり、急性呼吸不全になるまで、呼吸機能障害を自覚していないことが多いため、定期的な評価が必要になる。

解説・エビデンス

呼吸機能検査は一般に 6 歳以上の理解度を要することを考慮して、指示の理解が可能な例に対して、年 1 回は行う²⁾ (エビデンスレベル 4)。VC はマウスピースか、フェイスマスクで測定する。横隔膜の筋力低下により、座位から仰臥位になると VC が著明に低下する場合は睡眠時の低換気が予測されるので、できるだけ座位と臥位の両姿勢で評価する⁴⁾ (エビデンスレベル 4)。

睡眠時と覚醒時の酸素飽和度と、できれば炭酸ガス分圧を、非侵襲的にモニターする⁵⁾ (エビデンスレベル 4)。炭酸ガス分圧評価は、経皮炭酸ガス分圧 (または呼気終末炭酸ガス分圧、どちらも不可能な場合は動脈血液ガス) で評価する^{4,5)}。経皮炭酸ガス分圧は、新生児以外では 2013 年 3 月の時点で保険適用ではない。呼気終末炭酸ガス分圧は、呼気量低下、重症心不全、非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) 使用中では、動脈血炭酸ガス分圧よりも低値を示すことを知っておく。非侵襲的モニターが不可能な場合は、急性期など必要に応じて、動脈血ガス分圧を行う。

CPFは、ピークフローメータを用い、フェイスマスクかマウスピースを介して測定する。12歳以上の指標で、平常時はCPF>160L/min、感染時や術後、誤嚥時はCPF>270L/minで、気道内の分泌物や異物を喀出することが可能となる⁶⁻⁸⁾ (エビデンスレベル4)。CPFも臥位で著しく低下する場合があります、できるだけ座位と臥位の両方の姿勢で評価する。肺活量が低下して、自力による咳では気道クリアランスが保てない場合には、咳介助によるCPFを評価し指導する^{6,8)} (CQ6-3参照)。

MICは、救急蘇生バッグなどで肺内に空気を送気後、声門を閉じて3~5秒程度息溜め(エアスタック)したあとに、肺内の空気を呼出したものをスパイロメータで測定する^{9,10)} (エビデンスレベル4)。肺内への送気は、救急蘇生バッグのほかに、NPPV(従量式人工呼吸器使用の場合)の1回換気量を2~3回エアスタックするか、機械による咳介助(mechanical insufflation-exsufflation: MI-E)の陽圧を活用して行う。MICは、肺や胸郭の可動性と、咽頭や喉頭の機能の総合的な指標である。これにより、肺のコンプライアンスと咽頭と喉頭の機能が、NPPVを効果的に活用できる程度に保たれているかを判断する。MICと同様に、自力でも肺活量より深い吸気を可能にする方法が、舌咽頭呼吸またはカエル呼吸(glossopharyngeal breathing: GPB)である^{2,11)} (エビデンスレベル4)。肺内への送気は指示が可能な例に対して、%肺活量が40%以下に低下したら行うことが勧められる²⁾。

文献

- 1) Warren RH, Alderson SH. A pulmonary monitoring and treatment plan for children with Duchenne-type muscular dystrophies. *J Ark Med Soc.* 1996; **93**: 333-337.
- 2) 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.
- 3) Toussaint M, Steens M, Soudon P. Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest.* 2007; **131**: 368-375.
- 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.
- 5) Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000; **161**: 166-170.
- 6) 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.
- 7) Hahn A, Bach JR, Delaubier A, et al. Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1997; **78**: 1-6.
- 8) Suarez 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.
- 9) Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil.* 2000; **79**: 222-227.
- 10) Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest.* 2000; **118**: 61-65.
- 11) 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.

採択文献 32

議決結果 可20 否1 要修正0

呼吸理学療法はいつからどのように行うか

推奨

- ①%肺活量(%vital capacity : %VC)が40%以下か、12歳以上で咳のピークフロー(cough peak flow : CPF)が270L/min以下か、呼吸器感染が頻回である、回復が遅いなどのエピソードがある場合は、咳の機能が気道クリアランスを保つのに不十分なため、徒手による咳介助を導入する(グレードB, エビデンスレベル4).
- ②%VCが40%以下の場合は、深吸気を指導する(グレードB, エビデンスレベル4).
- ③徒手介助により効果的な咳ができない患者には、機械による咳介助(mechanical insufflation-exsufflation : MI-E)を考慮する(グレードB, エビデンスレベル4).

背景・目的

窒息や気管挿管や気管切開を回避し、非侵襲的換気療法(non-invasive positive pressure ventilation : NPPV)を効果的に活用するために、肺と胸郭の可動性と弾力を維持し、気道クリアランスを保ち、肺の病的状態(無気肺、気胸、肺炎など)を予防する¹⁾(エビデンスレベル4)。気道クリアランスの維持のためには、徒手や機械による咳介助を含めた呼吸理学療法が重要である²⁾(エビデンスレベル4)³⁾(エビデンスレベル3)。

解説・エビデンス

徒手による咳介助としては、吸気と呼気の介助がある。吸気の咳介助は、最大強制吸気量(maximum insufflation capacity : MIC)を得る手技か、舌咽頭呼吸(glossopharyngeal breathing : GPB)により行う(CQ6-2参照)。呼気の咳介助は、声門を開くと同時に胸腹部を圧迫する^{4,5)}(エビデンスレベル4)。自力の咳が弱い場合、咳介助を行ったときのCPFを評価する。必要に応じて、吸気と呼気のそれぞれの介助か、両方の介助を行う^{6,7)}(エビデンスレベル4)。

徒手による咳介助で気道クリアランスが保てない場合(12歳以上の指標では $CPF \leq 270L/min$)には、MI-Eを行う^{8~10)}(エビデンスレベル4)。MI-Eの呼気(陰圧)時にタイミングを合わせ、徒手的に胸腹部を圧迫介助(呼気の咳介助)することで、最も効果的な徒手介助併用の機械による咳介助(mechanically assisted cough : MAC)を行うことができる¹¹⁾(エビデンスレベル3)^{12~14)}(エビデンスレベル4)。

高頻度胸壁振動法(high-frequency chest wall oscillation : HFCWO)や肺内パーカッションベンチレーター(intrapulmonary percussive ventilation : IPV)は、ほかの気道クリアランステクニックを使用しても分泌物の移動が困難な場合や、持続的な無気肺がある場合に考慮する^{15,16)}(エビデンスレベル4)。HFCWOのような胸壁に高周波の振動を加える方法は、分泌物の遊離を促す効果はあるが、咳介助との併用なしで単独で使用しても有効性は低い^{17,18)}(エビデンスレ

ベル4). IPV も痰の移動を促すが, 咳の代用にはならないので, 咳介助との併用が必要なことがある¹⁵⁾.

呼吸器感染時に, 室内気で NPPV を使用しても酸素飽和度が 95% 以下になったときには, 咳介助を使用する^{19,20)}. もし咳介助によっても酸素飽和度が 95% に改善しない場合は, ほかの治療を要する可能性がある.

MIC を得る手技により微小無気肺を予防し, 肺の弾性や胸郭可動性を維持することは, NPPV と咳介助が効果的に行われるために重要である^{21,22)} (エビデンスレベル 4). 閉塞性肺疾患に対する呼吸理学療法と異なる特徴を理解して行う.

文献

- 1) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*. 1997; **112**: 1024–1028.
- 2) Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E, et al. Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 2008; **87**: 726–730.
- 3) Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol*. 2005; **39**: 457–460.
- 4) Brito MF, Moreira GA, Pradella-Hallinan M, et al. Air stacking and chest compression increase peak cough flow in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Bras Pneumol*. 2009; **35**: 973–979.
- 5) 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.
- 6) Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2000; **79**: 222–227.
- 7) 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.
- 8) 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.
- 9) Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest*. 2000; **118**: 61–65.
- 10) Winck JC, Goncalves MR, Lourenco C, et al. Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest*. 2004; **126**: 774–780.
- 11) Chatwin M, Ross E, Hart N, et al. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J*. 2003; **21**: 502–508.
- 12) Homnick DN. Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care*. 2007; **52**: 1296–1305; discussion: 306–307.
- 13) Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest*. 1993; **104**: 1553–1562.
- 14) Bach JR, Goncalves M. Ventilator weaning by lung expansion and decannulation. *Am J Phys Med Rehabil*. 2004; **83**: 560–568.
- 15) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. Guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax*. 2012; **67**: 654–655.
- 16) Chatwin M. Mechanical aids for secretion clearance. *International Journal of Respiratory Care* 2009; Autumn/Winter: 50–53.
- 17) Crescimanno G, Marrone O. High frequency chest wall oscillation plus mechanical in-exsufflation in Duchenne muscular dystrophy with respiratory complications related to pandemic Influenza A/H1N1. *Rev Port Pneumol*. 2010; **16**: 912–916.
- 18) 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.
- 19) 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.
- 20) 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.
- 21) 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.
- 22) 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.

採択文献 56

議決結果 可 20 否 0 要修正 1

DMD では呼吸筋トレーニングは有効か

推奨

- ①長期的な筋力増強を目的とした呼吸筋トレーニングは、エビデンスが確立しておらず、むやみに行くと過用(overuse)を招く危険があるため、推奨しない(グレードC, エビデンスレベル4).
- ②手術前など短期的な呼吸状態改善を目的とした呼吸筋トレーニングは、効果が期待できる(グレードB, エビデンスレベル4).

背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy : DMD)の緩徐進行性の呼吸筋力低下は、呼吸筋を鍛えることで回避することはできない。短期的効果を狙った呼吸筋トレーニングは有効と考えられるが、長期間のトレーニング継続による、筋力維持・呼吸状態改善への有効性は証明されていない。

解説・エビデンス

吸気筋、呼気筋を鍛える呼吸筋トレーニングは、1980~90年代を中心に報告されているが¹⁻⁵⁾(エビデンスレベル4)^{6,7)}(エビデンスレベル3)、その方法は報告により異なり、トレーニング期間も5週間から2年間と大きく異なる。また、2003年以降の報告は、脊椎外科手術に関連する2010年の2報のみにとどまる^{8,9)}(エビデンスレベル4)。

2002年までの報告には、呼吸機能の保たれたDMD患者では、呼吸筋トレーニングで最大吸気気道内圧、最大呼気気道内圧、呼吸筋の持続力など一部の評価項目が改善したとする報告もあるが²⁻⁶⁾、呼吸不全進行例では、呼吸筋疲労を招き、呼吸筋トレーニングは無効あるいは有害と結論しているものもある^{1,4)}。また、呼吸筋トレーニングの報告の多くで、通常のDMD呼吸機能の指標に用いる肺活量には変化を認めない。さらに呼吸筋トレーニングが、DMDの呼吸不全の長期的改善につながるのか、人工呼吸器導入時期を遅らせる効果があるかを検討した報告はない。2004年のAmerican Thoracic Societyのconsensus statementでも、呼吸筋のダメージを増すとして、呼吸筋トレーニングは支持されておらず、検討が必要であるとしている¹⁰⁾(エビデンスレベル5)。

一方、2010年の報告では、14例の人工呼吸器未導入DMD患者に、既報告にならない⁵⁾、脊柱固定術前6週間の吸気筋トレーニングを行ったところ、トレーニング前の%肺活量(%vital capacity : %VC)が平均21.6%から手術前日には26.2%にまで改善し、全例手術当日に抜管可能であったとしている。しかしながら、報告では、術後6週まで%FVCは維持あるいはごく軽度改善しているが、術後の吸気筋トレーニング継続にかかわらず、%FVCはその後徐々に低下し

た。以上より、呼吸筋トレーニングは、短期的な呼吸状態の改善には効果が期待できると考えられる^{8,9)}。

また、腹式呼吸や、笛などの吹奏楽器を吹くといった一部の遊びの要素も取り入れた呼吸訓練は、呼吸リハビリテーションへの動機づけや胸郭可動性維持などに有用と考えられる¹¹⁾ (エビデンスレベル5)。

文献

- 1) Smith PE, Coakley JH, Edwards RH. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 1988; **11**: 784-785.
- 2) Stern LM, Martin AJ, Jones N, et al. Respiratory training in Duchenne dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 1991; **33**: 649.
- 3) Vilozni D, Bar-Yishay E, Gur I, et al. Computerized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 1994; **4**: 249-255.
- 4) Wanke T, Toifl K, Merkle M, et al. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*. 1994; **105**: 475-482.
- 5) Koessler W, Wanke T, Winkler G, et al. 2 Years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest*. 2001; **120**: 765-769.
- 6) 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.
- 7) Topin N, Matecki S, Le Bris S, et al. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2002; **12**: 576-583.
- 8) Takaso M, Nakazawa T, Imura T, et al. Surgical management of severe scoliosis with high-risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Int Orthop*. 2010; **34**: 401-406.
- 9) Takaso M, Nakazawa T, Imura T, et al. Surgical management of severe scoliosis with high risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: patient function, quality of life and satisfaction. *Int Orthop*. 2010; **34**: 695-702.
- 10) 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.
- 11) 井上謙次郎, 大谷かおる, 河野絹代, ほか. 肺機能維持のための呼吸訓練 (第三報) ピッチパイプを用いた呼吸訓練を看護面から, かえりみて. 厚生省神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究—平成3年度, 1992: p111-112.

採択文献 58

議決結果 可21 否0 要修正0

呼吸器感染治療などで注意すべき点はあるか

推奨

- ①おおむね一般診療に準ずるが、呼吸不全や心不全に注意を要する(グレードB, エビデンスレベル5).

背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) の日常管理のうえで感染症の治療は避けて通れない。DMD の感染治療は概ね一般診療に準じるが、呼吸機能低下や心不全のため重症化しやすく、呼吸機能などを踏まえた注意深い観察と積極的治療が求められる。

解説・エビデンス

網羅的検索において DMD の感染症治療に関する、特別なエビデンスを示した文献は見つからなかったが、早期治療・気道クリアランスの積極的対応を常に意識すべきである。

DMD では咳嗽力の低下により排痰が困難になり、気道内の痰で無気肺をきたすことがあるので、積極的な排痰が重要である。咳のピークフロー (cough peak flow : CPF) が 270L/min 以下の患者では感染時に自力で気道クリアランスの維持が困難なため、喀痰が多い場合は早期に受診するよう指示する。補液による水分補給と去痰剤の投与^{注1)}、ネブライザー吸入下で体位ドレナージ、徒手による咳介助、喀痰吸引など様々な手法を組み合わせる積極的に排痰を行っている¹⁾ (エビデンスレベル5) (CQ 6-3 参照)。カフアシスト® (2013年3月現在、人工呼吸を行っている在宅の神経筋疾患の患者に対して保険適用) の利用も有効である (CQ 6-3 参照)。

感染症罹患時は代謝が亢進するため、呼吸・循環負荷が増大し潜在的な呼吸不全・心不全が顕在化することがある。感染前に呼吸・心不全を呈していない症例においても、酸素飽和度 (可能であれば経皮炭酸ガスを併用 : 2013年3月現在で新生児以外は保険適用外) などの呼吸モニタリングを行い、心不全症状についても注意して観察する (CQ 6-1, 7-2 参照)。必要があれば非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) を導入する (CQ 6-6 参照)。原則として、酸素付加せずに酸素飽和度が 94% 以上を保つようにする (CQ 6-8 参照)。高熱、下痢や嘔気強い場合は、脱水や異化亢進によるケトーシスのリスクが高いため適切な輸液を考慮する (CQ 10-2 参照)。

筋ジストロフィーの患者は呼吸器感染症のリスクが高く、23 価肺炎球菌荚膜ポリサッカライド

注 1) : 抗ヒスタミン薬は痰を粘稠にし排痰困難を生じる可能性があるため、使用すべきでないという意見がある。

注 2) : 前回接種から 5 年以上経過した症例に対しては再接種が認められている²⁾。

ドワクチン(ニューモバックス[®]注²⁾)やインフルエンザワクチンの接種も勧められている²⁾(エビデンスレベル5)³⁾(エキスパートオピニオン)。

抗インフルエンザ薬の使用についてはDMDによる禁忌はないが、小児や未成年者の異常行動への注意がいずれの薬剤でも記載されている。また、使用する薬剤により心臓・循環器系への配慮が必要なものもある。抗インフルエンザ薬を使用すべきかどうかについては決まったコンセンサスは得られていない³⁾(エキスパートオピニオン)。

【推奨を臨床に用いる際の注意点】

個々の症例に応じて対応する。

文献

- 1) 中島洋明. Duchenne 型筋ジストロフィー症呼吸不全の治療. 厚生省神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィー症の疫学, 臨床および治療に関する研究—昭和58年度, 1984: p37-55.
- 2) 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.
- 3) 2007年筋ジストロフィー患者におけるインフルエンザの予防と治療について専門医へのアンケート結果, 国立病院機構 神経・筋疾患ネットワーク

【参考資料】

- a) 社団法人日本感染症学会 肺炎球菌ワクチン再接種問題検討委員会による「肺炎球菌ワクチン再接種に関するガイドライン」http://www.kansensho.or.jp/topics/pdf/pneumococcus_vaccine.pdf (最終アクセス日 2014年1月9日)

採択文献 6

議決結果 可 20 否 0 要修正 1

人工呼吸管理の適応はどのように判断するか

推奨

- ①朝の目覚めの悪さや頭痛などの低換気を疑う症状に対して、肺活量、睡眠時や覚醒時の酸素飽和度や炭酸ガス分圧の評価を適宜行い、患者・家族の意思を含めて、総合的に人工呼吸の適応を考慮する(グレードA, エビデンスレベル3).
- ②人工呼吸の第一選択として、非侵襲的陽圧換気療法(non-invasive positive pressure ventilation : NPPV)が勧められる(グレードB, エビデンスレベル3).
- ③慢性の低換気症状を本人が自覚していなくても、易感染、体重増加不良や著しい減少、睡眠時や覚醒時の酸素飽和度低下や炭酸ガス分圧の上昇を認める例には、患者家族への説明を行い、長期NPPVを考慮する(グレードB, エビデンスレベル4).
- ④上気道炎などの際に急性呼吸不全増悪予防や、急性呼吸不全に陥った際の治療としても、NPPVが勧められる(グレードB, エビデンスレベル4).
- ⑤NPPVで呼吸不全が改善しない場合は気管挿管も考慮する(グレードB, エビデンスレベル4).

背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy : DMD)は、人工呼吸を行わなければ25歳までに死亡する疾患である^{1,2)}。DMDの低換気に対して、人工呼吸を行うことで、生命予後が改善されるようになった³⁻⁵⁾。

近年、鼻や口に当てるインターフェイスを通して、上気道から肺に空気を送るNPPVが、慢性期・急性期ともに使用が拡大している⁶⁻⁸⁾。DMDに対するNPPVの適応を明らかにすることが求められる。

解説・エビデンス

1) 呼吸管理の第一選択はNPPV

DMDなど神経筋疾患の呼吸不全に対して、NPPVにより、ガス交換の改善、生存期間の延長、感染症の減少、入院期間短縮、入院回数の減少を認めた⁹⁻¹¹⁾(エビデンスレベル3)¹²⁻¹⁵⁾(エビデンスレベル4)。このため、DMD患者の急性および慢性呼吸不全に対する治療としては、NPPVを第一選択とし、窒息や気管切開を回避するように努める^{6-9,16)}(エビデンスレベル4)。急性期に、NPPVで呼吸不全が改善しない場合は、気管挿管人工呼吸を行う¹⁶⁾。抜管困難に陥った場合は、気管切開を考慮する^{7,16)}(CQ6-9参照)。

肺気量が低下して、明らかな慢性肺胞低換気症状や (CQ 6-1 参照), 覚醒時や睡眠時のパルスオキシメトリーによる酸飽和度 (SpO₂), 経皮炭酸ガス分圧 (または呼気終末炭酸ガス分圧, どちらも不可能な場合は動脈血液ガス分析) の異常がある場合, NPPV を行って症状や所見が改善するかどうかを確認する^{6-8,17)} (エビデンスレベル 4) (CQ 6-2 参照).

呼吸筋疲労度を非侵襲的に推測する指標も検討されているが, 研究段階である¹⁸⁾ (エビデンスレベル 4).

体外式 (胸郭式) 人工呼吸は, 陰圧により上気道を狭窄または閉塞させるため, DMD の睡眠呼吸障害には適応すべきではない⁶⁾ (エビデンスレベル 4).

手動や機械による換気補助無しに酸素を単独投与することは回避すべきである^{6,8)} (エビデンスレベル 4) (CQ 6-7 参照).

2) NPPV の適応

主な NPPV 適応は, 以下のようである^{6-8,16)} (エビデンスレベル 4).

①睡眠時の NPPV 適応

- ・慢性肺胞低換気 (肺活量が 30% 以下の場合はハイリスク) で症状を認める.
- ・昼間に SpO₂ 低下 (94% 以下) または高炭酸ガス血症 (45 mmHg 以上).
- ・睡眠時の 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, 無呼吸低呼吸指数 (apnea-hypopnea index : AHI) が 10/時間以上.
- ・肺活量が 50% 以下に低下していて, 睡眠時の経皮 (または呼気終末) CO₂ が上昇 (45 mmHg 以上) していて, 睡眠時の NPPV を試しに使うことで, 睡眠時の高炭酸ガス血症が改善し, 体調が改善すると自覚可能な場合.

②覚醒時の NPPV 適応

- ・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).
- ・息つきなしに長い文章を話せない場合.
- ・慢性肺胞低換気症状を認め, 昼間に SpO₂ 低下 (94% 以下) または高炭酸ガス血症 (45 mmHg 以上).

③急性期の NPPV 適応

- ・上気道炎などによる急性呼吸不全増悪, 肺炎, 無気肺.
- ・慢性肺胞低換気のウイルス感染時 (呼吸筋疲労).
- ・抜管 (気管内挿管や気管切開チューブ) : 早期抜管, 再挿管予防.
- ・術後ケア : 抜管を成功させたり, 挿管を予防.

文献

- 1) Gibson B. Long-term ventilation for patients with Duchenne muscular dystrophy: physicians' beliefs and practices. *Chest*. 2001; **119**: 940-946.
- 2) Boland BJ, Silbert PL, Groover RV, et al. Skeletal, cardiac, and smooth muscle failure in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol*. 1996; **14**: 7-12.
- 3) Rumbak MJ, Walker RM. Should patients with neuromuscular disease be denied the choice of the treatment of mechanical ventilation? *Chest*. 2001; **119**: 683-684.
- 4) Kinali M, Manzur AY, Mercuri E, et al. UK physicians' attitudes and practices in long-term non-invasive ventilation of Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatr Rehabil*. 2006; **9**: 351-364.

- 5) Ramelli GP, Hammer J. Swiss physicians' practices of long-term mechanical ventilatory support of patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Swiss Med Wkly*. 2005; **135**: 599–604.
- 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.
- 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.
- 8) 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.
- 9) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*. 1997; **112**: 1024–1028.
- 10) 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.
- 11) Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord*. 2011; **21**: 47–51.
- 12) Benditt JO. Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in neuromuscular disease. *Pediatrics*. 2009; **123** (Suppl 4): S236–S238.
- 13) Simonds AK, Muntoni F, Heather S, et al. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax*. 1998; **53**: 949–952.
- 14) 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.
- 15) Toussaint M, Soudon P, Kinnear W. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Thorax*. 2008; **63**: 430–434.
- 16) 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.
- 17) Dreher M, Rauter I, Storre JH, et al. When should home mechanical ventilation be started in patients with different neuromuscular disorders? *Respirology*. 2007; **12**: 749–753.
- 18) Hamada S, Ishikawa Y, Aoyagi T, et al. Indicators for ventilator use in Duchenne muscular dystrophy. *Respir Med*. 2011; **105**: 625–629.

採択文献 207

議決結果 可 19 否 0 要修正 2

酸素投与における注意点は何か

推奨

- ①炭酸ガスナルコーシスを惹起する可能性があり、肺胞低換気には酸素単独投与を原則として行わない(グレードD, エビデンスレベル4).

背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) の呼吸不全は肺胞低換気に起因し、酸素の単独投与で呼吸状態を改善することはできない。酸素投与によるリスクを十分知っておく必要がある。

解説・エビデンス

炭酸ガスナルコーシスを惹起する可能性があるため、DMD の肺胞低換気による低酸素血症に対し、酸素の単独投与は原則として行わない^{1,2)} (エビデンスレベル4)。肺胞低換気には非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) が第一選択である (CQ 6-6 参照)。

気道感染症などで NPPV のみで十分な酸素化が得られない場合の酸素併用や、窒息など緊急事態でのやむを得ない酸素単独投与の場合は、経皮炭酸ガスモニタや動脈血ガス分析などで換気状態を適宜モニタリングする³⁾ (エビデンスレベル5)。

一方、ターミナル・ステージでは、呼吸苦の緩和を優先した対応を行う場合などに、酸素単独投与を行うこともある (エキスパートオピニオン)。

文献

- 1) Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. Oxygen treatment of sleep hypoxaemia in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax*. 1989; **44**: 997-1001.
- 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.
- 3) 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.

採択文献 117

議決結果 可21 否0 要修正0

NPPV を成功させるにはどのような工夫が必要か

推奨

- ①患者および家族の理解，協力を得て，非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) を効果的に行える人的および物的環境を充実する (グレード B, エビデンスレベル 4).
- ②NPPV 導入時だけでなく，導入後も，必要時および年 1 回は，睡眠時や覚醒時の酸素飽和度と，できれば睡眠時や覚醒時の経皮炭酸ガス分圧 (2013 年 3 月現在で新生児以外は保険適用外) か呼気終末炭酸ガス分圧 (場合により覚醒時の動脈血液ガス分析) を測定し，適宜インターフェイスや人工呼吸器設定の見直しを行う (グレード B, エビデンスレベル 3).
- ③気道クリアランスと肺と胸郭のコンプライアンスの維持に努める (グレード B, エビデンスレベル 3) (CQ 6-3 参照).

背景・目的

窒息と気管切開を防ぎ，QOL を維持しやすい NPPV を効果的に使用するためには，医療環境を整えることが大切である^{1,2)} (エビデンスレベル 3)^{3~11)} (エビデンスレベル 4).

解説・エビデンス

1) NPPV 実施のための環境，準備

人的環境として，人工呼吸療法を理解している医師と必要な多職種 (看護師，理学療法士，臨床工学技士，介護者など) で行う^{12,13)} (エビデンスレベル 4). NPPV の経験が少ないスタッフ，患者，家族，介護者などに理解と協力を得るように教育を行う^{12~14)} (エビデンスレベル 4).

物的環境として，NPPV に使う人工呼吸器 (従量式か従圧式か，呼気弁の有無を選択) とインターフェイス (鼻マスク，鼻プラグ，マウスピース，フェイスマスクなど) の選択ができる環境が望ましい^{12,14,15)} (エビデンスレベル 4). 慢性期では，呼気弁のない回路では，通常呼気圧 (expiratory positive airway pressure : EPAP) は最小値とする. 呼気弁のある回路では，呼気終末陽圧 (positive end-expiratory pressure : PEEP) はゼロにする. 特に，覚醒時は，呼気弁のある回路で，量調節換気が最も食事や会話に有利である. 進化したステージでは，呼気トリガーはもちろんのこと，吸気トリガーも現状の携帯型人工呼吸器とリークのあるインターフェイスでは，うまく設定できないことが多い. フェイスマスクは，急性期に使われることがあるが，慢性期や在宅には，できるだけ他のインターフェイスへの変更を検討する. また，覚醒時の使用に際しては，活動や会話や食事に配慮したインターフェイスを選択する必要がある. 咳の弱

い患者に対しては徒手や機械による咳介助 (mechanical insufflation-exsufflation : MI-E) に短時間にアクセスできるようにしておく^{14,16)} (エビデンスレベル 4) (CQ 6-3 参照)。

2) NPPV 実施中のモニター

酸素飽和度 (SpO₂)、脈、できれば経皮炭酸ガス分圧 (なければ呼気終末炭酸ガス分圧、急性期などで必要に応じて動脈血ガス分析)、患者の訴え、胸郭の同調性の上がり、顔色、呼吸音、インターフェイスのフィッティングなどをモニターする^{12,14)} (エビデンスレベル 4)。副作用や合併症としての、インターフェイスによる褥瘡、気胸、エアリークの不快感、口渇、鼻閉、耳痛、慢性中耳炎、副鼻腔炎、結膜炎、腹部膨満、誤嚥性肺炎などの予防、早期発見と対応を行う^{12,14)}。循環動態の変化に注意する¹⁷⁾ (エビデンスレベル 4)。

3) NPPV の人工呼吸器条件

SpO₂ の正常化と、モニターが可能であれば経皮炭酸ガス分圧 (急性期などで必要に応じて動脈血ガス分析) の改善を目指して、不快感を最小にするように調整する¹⁴⁾ (エビデンスレベル 4)。

4) NPPV 長期使用の維持

NPPV の睡眠時使用開始後も、年 1 回と慢性肺胞低換気症状出現時の覚醒時や睡眠時の呼吸モニター (SpO₂、経皮炭酸ガス分圧、なければ覚醒時の呼気終末炭酸ガス分圧か必要に応じて動脈血ガス分析) を行う¹⁴⁾ (エビデンスレベル 4)。必要に応じて、インターフェイスや人工呼吸器条件を調整し、必要に応じて徒手咳介助や MI-E を行う¹⁴⁾。覚醒時に NPPV を外すと、症状や呼吸モニターが良好に維持できない場合は、NPPV 使用時間の増加を行う¹⁴⁾。覚醒時に電動車椅子上で、会話、食事、洗顔などの日常活動に快適なインターフェイスを選択しながら、終日までの NPPV が可能である^{15,19)} (エビデンスレベル 4)。

5) 急性呼吸不全増悪時や鎮静および術後の NPPV

原則として、酸素付加せずに SpO₂ が 94% 以上を保つように、NPPV の条件調整と気道クリアランスを維持する治療 (徒手による咳介助、MI-E など) を行う¹⁸⁾ (エビデンスレベル 3)²⁰⁾ (エビデンスレベル 4)。必要に応じて NPPV に酸素付加をする²⁰⁾ (CQ 6-7 参照)。

NPPV では治療効果が不十分と判断される時や、MI-E で気道分泌物が取れない時は、気管挿管人工呼吸へ移行する⁴⁾。MI-E による排痰は、気管挿管からでも必要に応じて使用し、問題が解決したら抜管を試みる^{4,21)} (エビデンスレベル 4)。

文献

- 1) Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord.* 2011; **21**: 47-51.
- 2) 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.
- 3) Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology.* 2007; **68**: 198-201.
- 4) 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.

- 5) 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.
- 6) 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.
- 7) Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care.* 2011; **56**: 744–750.
- 8) Kohler M, Clarenbach CF, Boni 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.
- 9) Robert D, Willig TN, Leger P, et al. Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference. *Eur Respir J.* 1993; **6**: 599–606.
- 10) Ishikawa Y, Ishikawa Y, Minami R. [The effect of nasal IPPV on patients with respiratory failure during sleep due to Duchenne muscular dystrophy]. *Rinsho Shinkeigaku.* 1993; **33**: 856–861.
- 11) Kohler M, Clarenbach CF, Boni 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.
- 12) Hess DR. How to initiate a noninvasive ventilation program: bringing the evidence to the bedside. *Respir Care.* 2009; **54**: 232–243; discussion: 43–45.
- 13) Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest.* 1993; **104**: 1702–1706.
- 14) 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.
- 15) 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.
- 16) Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest.* 2008; **133**: 161–168.
- 17) Finsterer J, Gelpi E, Stollberger C. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction as a cardiac manifestation of Duchenne muscular dystrophy under non-invasive positive-pressure ventilation. *Acta Cardiol.* 2005; **60**: 445–448.
- 18) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest.* 1997; **112**: 1024–1028.
- 19) 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.
- 20) 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.
- 21) Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, et al. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest.* 2010; **137**: 1033–1039.

採択文献 33

議決結果 可 20 否 1 要修正 0

気管切開下人工呼吸の適応，管理上の留意点は何か

推奨

- ① 気管切開下人工呼吸の適応は，非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) が行えない場合，あるいは NPPV が継続できない状態になった場合である (グレード B, エビデンスレベル 5)。
- ② 気管切開下人工呼吸管理の致死的合併症として，気管動脈瘻に留意する (グレード B, エビデンスレベル 4)。
- ③ 気管切開下人工呼吸管理では，発声，吸引，呼吸理学療法の方法が変わることに留意する (グレード B, エビデンスレベル 4)。

背景・目的

気管切開下人工呼吸は，確実に気道が確保された換気方法であるが，その適応の判断，起こりうる合併症，ケアについて十分知っておく必要がある。

解説・エビデンス

1) 気管切開下人工呼吸の適応

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) の呼吸不全治療は，NPPV が第一選択である。NPPV 導入が困難な場合，NPPV が継続困難となった場合，気管切開による人工呼吸管理を検討する^{1,2)} (エビデンスレベル 5)。NPPV 継続困難の具体的事例としては，肺炎などの気道感染症や窒息などがあげられる。気管切開施行にあたっては，患者，家族，医療者間で十分な話し合いを行っておく必要がある。救急現場での気管内挿管から気管切開に移行した例などは，急性期から脱したのち，NPPV への移行が可能な場合がある³⁾ (エビデンスレベル 4)。

2) 気管切開下人工呼吸の合併症管理

胸郭の変形により気管と血管の解剖学的位置関係が大きく変わり，気管カニューレと気管周囲血管に気管壁が挟まれ，気管カニューレによる物理的刺激や感染で気管と血管の間に瘻孔を形成することがある⁴⁾ (エビデンスレベル 4)。動脈性出血は致死的であり，気管動脈瘻予防のためには，気管切開前の頸～胸部 CT による画像検査で，気管と血管の位置確認を可能な限り行い，気管カニューレと血管による気管圧迫を生じない気管切開口の形成位置を確認すること⁵⁾ (エビデンスレベル 4)，気管の変形に合ったカニューレを選ぶことが必要である。また，気管切開後も，気管切開孔の拡大やカニューレの種類の変更，頸部～胸郭の変形などで，気管切開時とはカニューレと血管の位置関係が変わることがあるので必要に応じて CT 検査を行う。

気管動脈瘻予防の外科的介入方法として、胸骨切除により動脈の気管圧迫を解除する手術療法も有用との報告もある⁶⁾ (エビデンスレベル 4)。しかしながら、変形が強い症例の場合や長期にわたる人工呼吸管理症例の動脈性出血は、留意していても避けられない場合もある。動脈内へのステント留置による動脈性出血救命例の報告や⁷⁾ (エビデンスレベル 5)、腕頭動脈離断術の報告もあるが、一般的治療法とは言いがたい。

3) NPPV から移行した際の留意点

NPPV から気管切開下人工呼吸療法への移行で、必ずしも ADL (activity of daily living)、QOL が低下するわけではないが、以下の点に留意する必要がある。

①発声機能が変わる：気管切開を行うと通常は発声機能を失うが、DMD では、適切なカニューレの選択や人工呼吸器設定で、主としてエアリークを利用して発声可能となる例も多い⁸⁾ (エビデンスレベル 4)。この場合、換気量が減少することもあるので注意が必要である。

②気管内吸引を行う：気管切開口を通じて気管内吸引を行うが、可能な限り清潔操作で行う必要がある。気管カニューレ挿入による物理的刺激のため、吸引回数が増えることが多い。また、気道分泌物によるカニューレの閉塞にも注意する必要があるが、カニューレの種類によってはカニューレ内部やカフ部の低圧持続吸引が可能なものもある。

③肉芽からの出血：気管カニューレの物理的刺激で気管切開口周囲や気管内腔に形成された肉芽から出血することがある。

④呼吸理学療法が変わる：息どめができなくなるので、蘇生バッグを用いた深吸気訓練の方法などが変わる⁹⁾ (エビデンスレベル 4)。

気管切開例は、人工呼吸器への依存度が高い例が多いと考えられる。気管カニューレの事故抜管には十分注意する必要がある。人工呼吸器接続外れ防止のためのベルトを用いることもある。また、人工呼吸器本体のアラームだけでなく、酸素飽和度モニタの併用が望ましい。

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) 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.
- 3) 石川悠加, 三浦利彦, 石川幸辰. 呼吸理学療法 排痰困難な患者への対応—終日気管切開人工呼吸から睡眠時 NPPV への移行—. *日本小児呼吸器疾患学会雑誌.* 2007; **18**: 94–97.
- 4) 川井 充, 篠江 隆, 花島律子, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーにおける気道変形および呼吸管理合併症の画像診断学的及び病理学的研究. 厚生省精神・神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィーの臨床・疫学及び遺伝相談に関する研究—平成 5 年度, 1994: p163–170.
- 5) Saito T, Sawabata N, Matsumura T, et al. Tracheo-arterial fistula in tracheostomy patients with Duchenne muscular dystrophy. *Brain Dev.* 2006; **28**: 223–227.
- 6) 国吉真行, 比嘉 昇, 饒平名知史, ほか. 未破裂気管腕頭動脈瘻に対する胸骨 U 字状切除術—簡便なアプローチ, 予防的手術としての有用性—. *国立沖縄病院医学雑誌.* 2010; **30**: 11–17.
- 7) Vianello A, Ragazzi R, Mirri L, et al. Tracheoinnominate fistula in a Duchenne muscular dystrophy patient: successful management with an endovascular stent. *Neuromuscul Disord.* 2005; **15**: 569–571.
- 8) 篠江 隆, 川井 充. 気管カニューレのカフを十分に緊満させても会話可能な Duchenne 型筋ジストロフィー患者における気管変形. *臨床神経.* 1996; **36**: 355–357.
- 9) Matsumura T, Saito T, Fujimura H. Lung inflation training using a positive end-expiratory pressure valve in neuromuscular disorders. *Intern Med.* 2012; **51**: 711–716.

呼吸管理患者の生活範囲を広げるうえでの工夫，外出・旅行での注意点は何か

推奨

- ①車椅子での姿勢保持の工夫，人工呼吸器搭載の工夫が必要である（グレードB，エビデンスレベル5）。
- ②外出・旅行時には，緊急事態，交通機関利用などに対する準備を十分に行う（グレードB，エビデンスレベル5）。

背景・目的

人工呼吸器を使用している状態であっても，ベッドを離れて生活範囲を拡大することは可能である。しかしながら，長時間車椅子を使用することに対する配慮，安全確保のための十分な準備が必要である。

解説・エビデンス

1) 車椅子での工夫

生活範囲の拡大にあたっては，自宅や施設を離れ，車椅子上で長時間安全に過ごすための工夫が必要である。車椅子で，安楽に姿勢が保持できる工夫をすること（シーティング），車椅子に人工呼吸器搭載可能な工夫をすることが必要である^{1,2)}（エビデンスレベル4）。車椅子移動時は，人工呼吸器の落下や回路外れなどのリスクも高くなるので，呼吸器回路の養生にも留意し，十分な準備を行う。

2) 外出・旅行

①緊急事態への対応

外出・旅行時には，ポータブル式吸引器，蘇生バッグ，人工呼吸器の外部バッテリーの携帯が必要である³⁾（エビデンスレベル5）。事前に，旅行先や移動時に体調不良となった場合受診する医療機関の情報収集を行い，医療機関への診療情報提供書も準備する。また，人工呼吸器取り扱い業者にも連絡し，旅行先で人工呼吸器不具合が生じた場合の対応を依頼しておくほうがよい。

カフアシスト®を日常的に使用している場合は，外泊時の必要物品のひとつと捉え，持参を心がけたい。2013年3月現在，交流電源の周波数が変わる地域間の移動（50Hz⇔60Hz）では，その地域の周波数に対応した器械への変更が必要な場合があるので，人工呼吸器取り扱い業者にあらかじめ依頼する。

②交通機関利用・施設利用での注意

長距離移動にあたっては，事前に関係交通機関と連絡を取り，円滑な移動ができるよう計画

する。なかでも航空機旅行は、バッテリーなど航空機内に持ち込める機材に制限があるものもあり、航空機会社と事前の十分な打ち合わせが必要である。飛行中は、航空機内の気圧低下による吸入気酸素分圧低下で低酸素血症が惹起されるため、通常は自発呼吸が保たれた状態であっても、呼吸状態が悪化することがある。SpO₂モニタリング、蘇生バッグ・人工呼吸器による呼吸補助を考慮するなど十分なリスク対策が必要である⁴⁾ (エビデンスレベル4)。

公共施設であっても、車椅子移動に十分配慮しているとは言いがたい施設も数多い。砂利道など必ずしも車椅子移動には適さない道を通ることもある。また、人工呼吸器を搭載した車椅子の場合、サイズによっては、エレベーターに乗り込めない、狭い駅の改札を通れないようなこともある。バリアフリーに関する事前の情報収集を十分行っていたほうがよい。

このようなことに十分留意し、外出・旅行の計画を立て、十分な準備を行えば、人工呼吸管理を行っていても、ADL (activity of daily living) は制限されない。

文献

- 1) 多田羅勝義, 早田正則, 川合恒雄, ほか. 電動車椅子への人工呼吸器搭載の試み. 厚生省精神・神経疾患研究委託費平成9年度研究報告集 筋ジストロフィー患者のQOLの向上に関する総合的研究, 1998: p247.
- 2) 川井 充, 西本浩子, 関谷智子, ほか. NIPPVをQOL向上につなげるための検討電動車椅子への搭載にあたって. 厚生省精神・神経疾患研究委託費平成9年度研究報告集 筋ジストロフィー患者のQOLの向上に関する総合的研究, 1998: p245.
- 3) 多田羅勝義, 川井 充, 福永秀敏. 筋ジストロフィーの在宅人工呼吸療法における危機管理の現状. 医療. 2001; 55: 334-337.
- 4) 多田羅勝義, 里村茂子. 呼吸不全をとまなう筋ジストロフィー患者の航空機旅行中低酸素血症. 医療. 1998; 52: 679-682.

採択文献 117

議決結果 可20 否0 要修正1

在宅人工呼吸療法 (HMV) 導入・在宅健康観察の指導はどのように行うか

推奨

- ①在宅人工呼吸療法 (home mechanical ventilation : HMV) に移行するにあたり、患者と家族に HMV を希望する意思を確認し、機器取扱、緊急時対応を含めた指導を行う (グレード A, エビデンスレベル 5)。導入前に、院外支援機関 (在宅医や訪問看護師など) との在宅調整を行うことが望ましい (グレード B, エビデンスレベル 5)。
- ②健康観察項目を毎日チェックし、適宜訪問医や訪問看護師、病院主治医に伝えるよう、家族に指導する (グレード B, エビデンスレベル 5)。

背景・目的

HMV は人工呼吸器による治療が奏功し、呼吸状態が安定した場合に、患者と家族が在宅での療養を希望する例に導入する。保険医療で承認され、その患者数は着実に増加している。HMV に移行するにあたり、家族への十分な説明と指導、院外支援機関を含めた医療者との連携が重要である。また、在宅において適切に評価を行い、情報を共有することで、異常の早期発見・介入につなぐことができる。

解説・エビデンス

指導項目に関するエビデンスの高い論文は認めず、多くが症例報告である。

1) HMV 導入時の指導

HMV 導入には、まず HMV を希望する患者と家族の意思を確認し、導入可能かを判断する。緊急時対応、日常の診察を依頼できる在宅医や訪問看護師の確保が望ましい。この場合、病院医師は HMV 導入前に在宅調整会議を行い、在宅医や訪問看護師などの院外支援機関と情報を共有することを心がける。

導入にあたり、患者と家族に①緊急時の連絡先、②蘇生方法、③排痰療法、④人工呼吸器使用方法について指導を行う。指導は、患者と家族が不安なく行えるようになるまで、HMV 導入前に繰り返し行い、さらに導入後も在宅医・訪問看護師、または病院医師が定期的に指導、確認する必要がある。

緊急時の連絡先とは、在宅医、訪問看護師、かかりつけの病院医師に加え、最寄りの緊急対応可能な病院、呼吸器の故障の場合に連絡する呼吸器会社のサポートサービスも含まれる。蘇生方法については、緊急蘇生バッグの使用法から心肺蘇生法まで指導するのが望ましい。緊急時対応に関してはフローチャートを作成し、医療者と家族で理解を共通に、いつでも確認しや

すいように配置しておくといよい。

家庭での、舌咽頭呼吸や徒手的な咳介助を含む呼吸リハビリテーション排痰理学療法は、通常のみならず緊急時にも有効である。これらの指導は、呼吸器導入の際に入院環境下で繰り返し行い、その後も定期的に適切に行われているかを確認することが望ましい。

機械による咳介助[機械による吸気(陽圧)に引き続く呼気(陰圧)(mechanical insufflation-exsufflation: MI-E)]を行う器械(カファシスト®など)の貸与は、2013年3月現在ではHMV使用患者においては保険適用となっている。月に一度、人工呼吸器を貸与、指導する医療機関(在宅医も含む)の受診が必要であることを患者と家族に説明し、理解を得る。

2) 在宅健康観察の指導

HMV使用患者に対して、①顔色、②呼吸状態、③腹部膨満感、④全身状態などの健康観察項目を毎日評価することを家族に指導し、状態に応じて体温測定を行う。日々の変化は家族でなければ気づかないことも多いため、家族には具体的な観察のポイントを指導することが望ましい。

経皮的動脈血酸素飽和度(SpO₂)をモニターする機器がある場合は定期的に測定を行う。SpO₂モニターに関しては、医療者が必要と判断した場合、家族に購入またはレンタルを考慮してもらおう。購入に関しては、条件が合えば時に補助が得られる場合もある。これらの健康観察は、定期的かつ変化があった場合に、適宜、在宅医や訪問看護師、かかりつけの病院医師に伝えるよう家族に指導を行う。また、家族だけでなく、定期的に医療者が評価する必要がある。家族は普段の状況を訪問医に報告し、訪問医からさらに病院医師に定期的に連絡を行う。逆に検査入院など行った場合には、病院医師より在宅医、訪問看護師へ情報提供を行い、情報を共有する連携が重要である。

[推奨を臨床に用いる際の注意点]

HMVを希望する患者と家族の意思を尊重し、医療者と連携して、患者と家族にとって安全で安心できる環境づくりを行う。

文献

[参考資料]

- a) Finder JD. A 2009 perspective on the 2004 American Thoracic Society statement, "respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy". *Pediatrics*. 2009; **123** (Suppl 4): S239-S241.
- b) 大竹しのぶ, 黒田雅枝, 小倉朗子, ほか. NPPVを実施しているデュシェンヌ型筋ジストロフィー療養者における腹部症状と看護. *日本難病看護学会誌*. 2009; **14**: 154-158.
- c) 多田羅勝義, 川井 充, 福永秀敏. 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究—在宅人工呼吸療法における危機管理の実態—. 厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集—平成12年度, 2002: p154.
- d) 新堀悦也, 三原康弘, 樋口浩司, ほか. 在宅人工呼吸を装着している患者の安全管理上の問題. *中国四国地区国立病院機構・国立療養所看護研究学会誌*. 2008; **4**: 23-26.
- e) Sejerson T, Bushby K. Standards of care for Duchenne muscular dystrophy: brief TREAT-NMD recommendations. *Adv Exp Med Bio*. 2009; **652**: 13-21.

採択文献 40

議決結果 可21 否0 要修正0

在宅人工呼吸療法 (HMV) 実施にはどのような環境整備が必要か

推奨

- ①在宅人工呼吸療法 (home mechanical ventilation : HMV) 導入前に、機器の配置・管理 (人工呼吸器, 吸引器, 医用器材など), 電源の確保 (電気容量, コンセント数など), 療養室の設定 (動線, 清掃など), および関係者間の情報共有などについて確認することが重要である (グレード B, エキスパートオピニオン)。

背景・目的

人工呼吸器を使用するデュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) 患者が在宅において安全な療養生活をおくるためには、在宅における療養室の環境を適切に整備することが重要である。かかりつけ医, 訪問看護事業所, 保守点検を実施する製造販売業者, および患者と家族は, 上記に留意して療養室の環境整備を行うことが推奨される。

解説・エビデンス

関係者の間で、主に以下のような事項を確認することが推奨される。

1) 人工呼吸器

- ①携帯電話を含む送信機は、なるべく人工呼吸器の近く (1~2m 内) では使用しないことが望ましいが、緊急時にはこの限りではない。
- ②落下により容易に破損することから、落下事故防止のため転落予防ベルトや転倒防止器具を用いて、重心の低い安定した台に固定する。
- ③結露防止のため室温を一定に保ち、温度の低い窓際や床に近い場所を回路が通らないように注意する。特に、気管切開下など加温加湿器を用いる場合は、ヒーターワイヤ (熱線) 入り回路が回路内の温度を適温に保ち、結露の防止にも役立つ。
- ④ベッド付近に配置するときは、ベッドと同じ高さで療養者の枕近くの場所に配置する。
- ⑤エアフィルタの点検・清掃がしやすく、大気取り入れ口を塞がないように配置する。
- ⑥タバコの煙に含まれる微粒子はフィルタを通過し、呼吸器内部に蓄積して誤動作の原因となることがあるため療養室内は禁煙とする。

2) 吸引器

人工呼吸器が設置されている場所の近くに配置する。吸引物は汚物であるので、吸引器は人工呼吸器より低位に配置するとよい。

3) 外部アラーム

介護者が離れたときのアラーム音を察知できるよう有線または無線の外部アラームを準備する。

4) 車椅子

- ①車椅子に呼吸器を搭載する際には、専用の搭載台や固定具を用意する。
- ②緊急時に備えて、人工呼吸器の外部バッテリーを携帯する。

5) ベッド、寝床

- ①できるだけ左右前後から介護できるように配置する。
- ②療養者が室外をみることができ、かつ関係者の動きが把握できるように配置する。

6) 器材、衛生材料、薬などの保管場所

- ①関係者にわかりやすく清潔を保てる場所を保管場所として確保する。
- ②緊急蘇生バッグはベッド近くの定位置に置く。

7) 電源の確保（電気容量やコンセント数）

- ①必要な契約電源容量とコンセント数を確保し、療養室のコンセントは専用回路にする。
- ②使用する可能性のある電化製品をすべて使用した状態で、呼吸器が使用可能か確認し、必要に応じて医療機器専用のブレーカーを増設する。
- ③人工呼吸器の種類によっては医用コンセント（接地極つき 3P コンセント）が必要なものもあり、必要に応じて設置を検討する。3P から 2P への変換アダプタを使用する場合には、壁面アース端子設置を行う。
- ④緊急時に備え、最低でも 6 時間以上は電源を確保できるよう外部バッテリーを準備する。

8) 療養室の設定

- ①フローリングへの変更、カーペット撤去など清掃に配慮する。
- ②介護者や車椅子の動線に配慮する。
- ③介護者の休息場所を療養室内に確保する。

9) 支援関係者間の情報共有

人工呼吸器の設定表、取扱説明書、点検記録簿、緊急連絡先、停電時対応フローチャートなどを療養室内に配置し関係者間で共有する。

[推奨を臨床に用いる際の注意点]

HMV の療養環境整備に関しては、筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis : ALS) なども含めた神経筋疾患全般を念頭に置いた多くの検討がなされており、詳細は以下の文献が参考となる。また住宅改修などで費用が発生する場合、介護保険の住宅改修制度を利用することも可能であるが、療養者の自己負担が必要となる場合もあるため、それぞれの必要性に応じて上記の推奨を適用することが必要である。

文献

【参考資料】

- a) 石川 朗. 在宅人工呼吸療法施行者の住環境整備—デュシェンヌ型筋ジストロフィーの場合 (1) —. 難病と在宅ケア. 2002; **8** (5): 59-61.
- b) 石川 朗. 在宅人工呼吸療法施行者の住環境整備—DMD の住環境 (2) —. 難病と在宅ケア. 2002; **8** (6): 62-65.
- c) 石川 朗. 在宅人工呼吸療法施行者の住環境整備—DMD の住環境 (3) —. 難病と在宅ケア. 2002; **8** (7): 71-75.
- d) 藤壽孝次, 齊藤利雄. 【長期人工呼吸管理のノウハウ】在宅用人工呼吸器の選び方—機種と機能 (利便性) —. 難病と在宅ケア. 2010; **16** (8): 27-30.
- e) 酒井素子. 【QOL 向上を目指す!在宅呼吸器ケア】神経筋疾患の在宅呼吸器ケア. 呼吸器ケア. 2004; **2**: 301-307.
- f) 社団法人日本看護協会. 人工呼吸器装着中の在宅 ALS 患者の療養支援訪問看護従事者マニュアル, 2004.
- g) 石川悠加 (編著). 非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル—神経筋疾患のための—, 日本プランニングセンター, 松戸, 2004.
- h) 独立行政法人国立病院機構刀根山病院. 神経筋疾患の在宅ケア 独立行政法人国立病院機構刀根山病院 2008 年度版, 2008.
- i) 厚生省特定疾患患者の生活の質 (QOL) の向上に関する研究班「人工呼吸器装着者の訪問看護研究」分科会. 人工呼吸器を装着している ALS 療養者の訪問看護ガイドライン, 2000.
- j) 鳥根県難病医療連絡協議会. 在宅における人工呼吸器の安全使用のためのガイドライン, 鳥根県健康福祉部健康推進課, 2012.

採択文献 26

議決結果 可 19 否 0 要修正 2

災害に備えてどのような準備をしておくべきか

推奨

- ①大規模災害発生後3日間は自宅で初期対応を行えるよう、災害に備えて準備をしておくべきである(グレードB, エビデンスレベル5)。
- ②在宅人工呼吸療法実施中の患者では、非常用電源、手動式蘇生バッグ、携帯用吸引器、緊急時必需品などの準備をしておくべきである(グレードB, エビデンスレベル5)。
- ③医療機関では、非常用電源の確保、非常時通信手段の確立、防災管理体制の整備などをしておくべきである(グレードB, エビデンスレベル5)。
- ④大規模災害発生時は在宅療養の維持が可能かどうかを判断し、在宅での対応が不可能と判断した場合には避難すべきである(グレードB, エビデンスレベル5)。

背景・目的

日本は世界有数の地震多発国であり、2011年3月11日に発生した東日本大震災では未曾有の大災害に見舞われた。このような想定外の大災害に対して、事前の準備の有用性を示した科学的根拠はない。しかし、災害は前触れもなく突然起こり、家屋の倒壊、停電、火災、浸水などにより電気、ガス、水道、通信設備といったライフラインが途絶し、生命が脅かされることから、災害に備えてあらかじめ準備をしておくことは極めて重要であり、最大の防御となりうる。デュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy: DMD)患者に特別な準備対策法というものはないが、筋ジストロフィー患者では筋力低下により自力での移動が困難なことが多く、また、人工呼吸器を装着している場合は電源確保など生命に直結した種々の問題が発生する。本項では大地震をはじめとした大災害に備えてどのような準備をすべきか、初期対応をどうすべきかについて、人工呼吸器使用中の在宅患者と一般医療機関の場合に分けて要点のみを解説する。

解説・エビデンス

国立病院機構19病院のアンケート調査では、在宅人工呼吸療法実施例において非常用電源を確保していた例は40.4%、手動式蘇生バッグを装備していた例は56.6%に過ぎず、危機管理体制は十分とはいえなかった¹⁾(エビデンスレベル4)。しかし、これらの準備は必須と考える。

1) 在宅人工呼吸療法実施中の患者における準備

大規模災害が発生した場合、医療機関も被災して機能が麻痺している可能性があり、また、道路状況も悪化し搬送時のリスクを伴うことが予想されるため、直ちに医療機関に避難するこ

とは勧められない。したがって、災害発生後3日間程度は患者・家族・支援者のみで対応せざるを得ないので、平常時より災害に備えて最低3日間は自宅でがんばれる準備をしておく必要がある。

表1に準備しておく物品のリストをあげる。平常時より本表をコピーして、チェックリストとして活用されたい。

以下、準備しておくべき物品の注意点について説明する^{a-c)}。

①手動式蘇生バッグ

停電や故障で人工呼吸器が作動しなくても手動式蘇生バッグさえあれば人工呼吸を継続できるので、ぜひとも準備しておく必要がある。介助者は事前に蘇生バッグの適切な使用方法を習得しておかなければならない。

②人工呼吸器

人工呼吸器は内部バッテリーの付いた機種を選択すべきであり、最近の機種では停電しても6時間程度は使用可能である。しかし、機種や使用条件によって内部バッテリーの使用可能時間は大きく異なるので、内蔵バッテリーを過信することは危険性が高い。

③外部バッテリー

外部バッテリーは医療用のものを準備しておく。予備としてもう1台バッテリーを準備しておけば交互に充電できるので、より長時間の停電にも耐えうる可能性がある。

④非常用電源

外部バッテリーのみでは長時間の停電では限界があるので、さらに家用用車のシガーソケット

表1 在宅人工呼吸療法実施中の患者が常備しておくべき物品チェックリスト

	物品名	必須	必要	備考
<input type="checkbox"/>	人工呼吸器（内臓バッテリー搭載）	◎		呼吸器設定表も必要
<input type="checkbox"/>	手動式蘇生バッグ	◎		介助者は適切な使用法を習得しておく
<input type="checkbox"/>	外部バッテリー	◎		予備バッテリーも必要
<input type="checkbox"/>	インバータ発電機	◎		12Vシガーソケットが必要
<input type="checkbox"/>	医療材料	◎		気管カニューレ、人工鼻、吸引チューブ、滅菌グローブ、注射器、ガーゼ、アルコール綿、蒸留水
<input type="checkbox"/>	家用発電機		○	ガソリン、家庭用カセットボンベ
<input type="checkbox"/>	太陽光発電		○	ソーラーパネル
<input type="checkbox"/>	酸素ボンベ・酸素濃縮器	◎		酸素吸入中の患者のみ
<input type="checkbox"/>	携帯用吸引器	◎		バッテリー内蔵型、足踏式
<input type="checkbox"/>	パルスオキシメータ		○	アラーム機能付き
<input type="checkbox"/>	非常時医療手帳	◎		緊急連絡先、病名、薬など
<input type="checkbox"/>	携帯電話	◎		
<input type="checkbox"/>	携帯ラジオ	◎		
<input type="checkbox"/>	*生活必需品	◎		
<input type="checkbox"/>	**貴重品	◎		

*：生活必需品は、飲料水、非常用食料・栄養剤、薬品、食器、ナイフキット、タオル、ポリ袋、ハサミ、筆記具、メモ帳、衣類、手袋、ろうそく、ライター、懐中電灯などがある。

**：貴重品は、現金、印鑑、通帳、カード類、保険証などがあるが、緊急時に持ち出せるように管理しておく必要がある。これらの物品は定期的な点検を行い、使用法をあらかじめ習得しておくことは重要であり、特にバッテリーについては残量をこまめにチェックする必要がある。また、あらかじめ各市町村に災害時要支援者登録を行い、拠点・専門病院を始めとする避難施設、主治医、緊急時の受入れ医療機関、保健所、訪問看護ステーション、消防署との連携体制を確保しておく。緊急連絡網は優先順位を決めて一覧表に掲示し、医療手帳にも記載しておく。家具の転倒防止をはじめとした自宅の耐震対策や、平常時に防災訓練を行うことも極めて重要である。

トから使用可能なインバータ発電機(ガソリンが必要)、ガソリンや家庭用カセットボンベを用いる自家用発電機、太陽光発電を利用した発電機など複数の非常用電源を準備しておいたほうがよい。その際、12V シガーソケットは外車などでは電圧が異なるため、所有する車種に適した機種を選択することが重要である。インバータ発電機や自家発電機は、適正な正弦波を出力する機種を選択する。この場合でもノイズが発生し呼吸器が故障する危険性があるので、非常時を除き呼吸器を直接接続することは避けて、バッテリーの充電や周辺機器に使用する。容量を超えた電気の使用は装置を破損する危険性があり、必ず用量を守って使用する。

⑤吸引器

吸引器はバッテリー装備のものを使用したほうがよい。さらに、電源がなくても使用可能な足踏み式や手動式の吸引器を準備しておくがよい。

⑥非常時連絡手段

災害時には固定電話や携帯電話は通話不能となる場合が多いので、平常時より緊急連絡法については十分検討しておく必要がある。NTT 災害用伝言ダイヤル(177)、災害用伝言板(Web171)などの緊急連絡手段がある。また、東日本大震災時には携帯電話よりもツイッター、フェイスブックが安否確認の通信手段として威力を発揮した。

2) 医療機関における準備

中島は²⁾、新潟県中越地震、および中越沖地震の2回の地震の経験より、事前の停電対策が不十分であったこと、大災害発生時の病院機能維持のために病院の免震化対策が重要であること、緊急時通信システムとして衛星電話が有用であること、および通常時から災害に備えた患者支援ネットワークづくりが必要なことを指摘している。災害発生時には、自施設の安全が確保されていなければ実質的な支援は困難となることから、平常時から電源確保、停電対策、濃縮酸素や吸引装置といった医療ガス配管の管理など、施設全体の取り組みが重要で、平常時より防災管理マニュアルを整備し、防災訓練を実施する必要がある。

3) 在宅人工呼吸療法実施中の患者における初期対応

- ①災害発生直後に患者・介護者の負傷、家屋被害、避難勧告の有無を確認し、在宅での対応が不可能と判断した場合には、医療機関、福祉避難所、知人宅などへ避難する。
- ②人工呼吸器、吸引器といった医療機器に異常がないかを確認する。異常がある場合は代替機が手配できるかを確認する。医療機器が正常に使用できない場合は対応可能な医療機関に避難する。
- ③電気、ガス、水道といったライフライン被害の有無を確認する。ライフラインの被害がある場合、被災後2時間以内にライフライン復旧のめどを確認し、12時間以内に復旧のめどが立つ場合には自宅待機する。復旧のめどが立たない場合には医療機関、福祉避難所、知人宅などへ明るいうちに避難する²⁾(エビデンスレベル5)。
- ④自動車については移動手段としてのみでなく電源供給源にもなるので、ガソリンの確保も重要である。東日本大震災においては、おむつは乳児用や高齢者用のものに比べ中間サイズ(体重15kgから35kgの体格にあったサイズ、児童用スーパービッグなど)が不足したので⁴⁾、このサイズのおむつを使用している場合には早めに要請を行うことが望ましい。

4) 医療機関における初期対応

- ①施設内に災害対策本部を迅速に設置し、自身の医療機関がどこまで機能するかを確認する。自施設に影響がない場合は緊急避難入院を受入れる。その際、在宅で使用中の人工呼吸器、医療機器などの持参が望ましい。
- ②停電になったら、数十秒以内に非常電源(自家発電)に切り替わる。直ちに生命に直結しない機器を非常電源から切り離す。
- ③酸素供給は液化酸素タンクや配管の損傷がない限り供給可能であるが、災害により影響がある場合は酸素ボンベ供給に切り替える。
- ④病状の悪化した患者に対しては原則として災害圏内の病院における入院対応とするが、重症または人工呼吸器などが必要で対応が困難な場合には防災ヘリコプターなどによる災害圏外の医療機関への搬送を考慮する⁹⁾。

防災対策マニュアルについては、各自治体をはじめとして多数のマニュアルがホームページ上で公開されているので参照されたい。特に難病情報センターのホームページの災害時関連支援情報では、「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」、および各都道府県別の災害対策マニュアルをダウンロードすることができて有用である(<http://www.nanbyou.or.jp/>)。

文献

- 1) 多田羅勝義, 川井 充, 福永秀敏. 筋ジストロフィーの在宅人工呼吸療法における危機管理の現状. 医療. 2001; 55: 334-337.
- 2) 中島 孝. 神経難病および医療ネットワーク—災害に備えた難病医療ネットワークと災害時の対応—2 回の地震を経験して—. 臨床神経学. 2009; 49: 872-876.

【参考資料】

- a) 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費, 筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 「神経筋難病災害時支援ガイドライン」. 在宅人工呼吸器装着患者の緊急避難体制, 平成 19 年 3 月.
- b) 厚生労働科学研究費補助金, 難治性疾患克服研究事業「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」班. 「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」. 平成 20 年 3 月.
<http://www.nanbyou.or.jp/pdf/saigai.pdf> (最終アクセス日 2014 年 1 月 9 日)
- c) 川井 充. 広域災害による大規模停電のときでも人工呼吸器装着の神経筋疾患患者が家ですごせるようにするために何が必要か. IRYO. 2012; 66: 475-481.
- d) 田中総一郎, ほか. 重症児者の防災ハンドブック—3.11 を生きぬいた重い障がいのある子どもたち, クリエイツかもがわ, 京都, 2012.

採択文献 2

議決結果 可 17 否 0 要修正 4