

デュシェンヌ型筋ジストロフィーの 呼吸リハビリテーション



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システム構築に関する研究

序

筋ジストロフィー診療を専門分野とする医師は、患者さんの生命維持のために呼吸リハビリテーションが極めて重要であることを認識しています。残念ですが、この事実は筋ジストロフィー患者を診療する機会を有する医師に共通の理解、認識になっていません。

今般、筋ジストロフィー患者さんに呼吸リハビリテーション介入の必要性や重要性を広く知っていただくために、その具体的手法を普及させるために「デュシェンヌ型筋ジストロフィーの呼吸リハビリテーション」を上梓することにしました。

本冊子作成を担当されました石川悠加先生（独立行政法人国立病院機構八雲病院小児科医長、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班「リハビリ・機器開発」分科会リーダー）、三浦利彦氏（独立行政法人国立病院機構八雲病院理学療法士）はじめ本研究班PT・OT協議会の諸氏に深甚の謝意を表します。

本冊子が筋ジストロフィー患者に関わる医師やリハビリテーション関係の専門職に広く読まれ、デュシェンヌ型筋ジストロフィーや福山型筋ジストロフィーの幼少患者が気道感染症による痰増量とその喀出困難で重篤な肺炎に陥った時でも適切に対応し、患者さんが短い一生で終わることを防がねばなりません。本冊子が患者さんの命を守る人々の必携書になることを祈ります。

平成 20 年1月

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
主任研究者 神野 進
(独立行政法人国立病院機構刀根山病院 院長)

<目 次>

| | |
|--|----|
| 1. デュシェンヌ型筋ジストロフィーの呼吸リハビリテーション総論 | 2 |
| 2. 本マニュアルについて | 9 |
| 3. 神経筋疾患のNPPVガイドライン | 9 |
| 4. 咳の最大流量 (cough peak flow : CPF) の測定 | 12 |
| 5. 介助咳の最大呼気流量の測定 | 14 |
| 6. 徒手による咳 (呼気) の介助 | 14 |
| 7. 最大強制吸気量 (Maximum insufflation capacity:MIC) の測定 | 15 |
| 救急蘇生バッグによるMIC | |
| NPPVによるMIC | |
| 舌咽頭呼吸によるMIC | |
| 8. 器械的な咳介助 (Mechanically assisted coughing:MAC) | 19 |
| カフアシストの概要 | |
| 適応疾患 | |
| 適応基準 | |
| 効果 | |
| 相対的禁忌 | |
| 副作用 | |
| 導入について | |
| 実際の使用方法 | |
| 使用頻度について | |
| 使用上の注意事項 | |
| トラブルシューティング | |
| MAC中の観察と対策 | |
| 9. 自己介助による動的咳介助テクニック (ACTIVE ASSISTIVE COUGH TECHNIQUES) | 30 |
| 10. 舌咽頭呼吸法 (Glossopharyngeal Breathing : GPB) | 32 |
| 11. 車いすへの人工呼吸器搭載 | 34 |
| 12. NPPV使用者の活動、スポーツ、余暇活動 | 37 |
| 13. 使用する機器の主な商品と問い合わせ先 | 39 |

デュシェンヌ型筋ジストロフィーの呼吸リハビリテーション総論

I. 神経筋疾患の呼吸機能障害

神経筋疾患 (neuromuscular disorders) の呼吸の異常としては、胸郭のコンプライアンスの低下、肺気量の減少、深呼吸とあくびの減弱、筋力が正常の 30%以下に低下した際に現れる高二酸化炭素血症が挙げられる¹⁾。臨床症状や所見としては、無気肺や微小無気肺 (小児では肺や胸郭の発達障害を招く)、誤嚥性肺炎 (喉咽頭機能低下や咳の能力低下などによる)、急性呼吸不全に対する気管内挿管や術後に抜管困難や人工呼吸器からの離脱困難、胸腹部の呼吸パターンの異常、睡眠呼吸障害である¹⁾。

II. 非侵襲的陽圧換気療法の活用

1. 普及

近年、気管内挿管や気管切開をしないで、鼻マスクや鼻プラグ、マウスピース、フェイスマスクを用いる非侵襲的陽圧換気療法が、ICUから在宅まで、主流になっている。略語は、NIV (noninvasive ventilation)、NPPVやNIPPV (noninvasive positive pressure ventilation) などで、統一されていない。

2. DMD 呼吸ケアのガイドライン

2004 年の American thoracic society (ATS) による Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) の呼吸ケアのコンセンサス・ステートメントは、他の神経筋疾患にも応用可能とされる²⁾。呼吸ケアの主な流れは、①気道クリアランス②呼吸筋トレーニング③睡眠時のNPPV④終日NPPV⑤気管切開人工呼吸(NPPV不応例に限り考慮)である²⁾。話せて食べられる喉咽頭機能が維持されていれば、肺活量がゼロになっても、NPPVを終日続けられ、食事もできる³⁾。気道クリアランスでは、咳の最大流量 (Cough peak flow=CPF) をモニターして、必要に応じて徒手や器械による咳介助が推奨されている²⁾。

ヨーロッパでも、筋ジストロフィー、SMA II型および III型、先天性ミオパチーに対して呼吸ケア勧告が出された。窒息と気管切開を回避するために、非侵襲的な気道クリアランステクニックとNPPVの活用が推奨されている。NPPVでは、本人の医学的・身体的・社会心理的発達に望ましい環境を作り易く、家族や介護者もケアがし易く不安が軽減する。

本邦でも 2006 年に日本呼吸器学会からNPPVガイドラインが公表された⁴⁾。

3. DMDにおける効果

DMDなど小児神経筋疾患の呼吸不全に対してNPPVを活用することにより、症状の軽減、入院の減少、QOLを低下せずに治療費の削減ができる⁵⁾。

スイスで、DMD患者 35 人のQOLは、電動車いすやNPPV使用により低下することはなく、維

持されていた⁶⁾。医療従事者は、DMDのQOLを低く見積もりがちであるが、“DMDは高いQOLを保ち得る疾患である”という認識を持ち、人工呼吸やその他の延命治療について思慮していくべきである⁶⁾。

欧米のNPPVによる延命効果は、人工呼吸療法の有益性と、DMD患者ケアの改善の両方がそろって、もたらされた²⁾。気道クリアランスのテクニックを積極的に使用、神経筋疾患患者のケアのために優れたセンターを地域に開発することが求められている²⁾。

4. 風邪のときの呼吸ケア

定期的な呼吸機能検査の結果や、排痰困難や風邪をこじらせたエピソードから、風邪をひいたら特に注意や対策を必要とする患者さんに指導する。肺活量や咳の力が弱い患者さんには、必要に応じて、風邪が治るまで、パルスオキシメータで酸素飽和度を時々測る。そのような患者と家族は、将来の気道感染や呼吸困難感や疲労時に備えて、SpO₂を94%以上に保つ手段を使えるようにしておく。手段として、体位交換や体位ドレナージと徒手や器械による咳介助と、終日までのNPPV時間延長などが行われる。

風邪をひいたら、なるべく主治医の診察を受ける。主治医は、感染徴候が出現したり、気道分泌物が増加したら、抗生剤と去痰剤の内服、栄養、水分補給など必要な治療を行う。

5. ケアシステムの課題

2006年に、ボストン近郊の急性期病院のNPPV活用率は、病院によって、0%～50%に分かれ、全体の人工呼吸管理の20%にとどまっている⁷⁾。ヨーロッパのICUでも、気管内挿管を回避できる率は、病院によって、0%～68%まで差がある⁸⁾。

本邦でも、呼吸機能障害のある小児神経筋疾患患者が、上気道炎や誤嚥時に、地域の医療機関で、窒息や気管切開を避けられるかが、課題である。近医や地域基幹病院スタッフの非侵襲的呼吸ケアの習熟、気道確保困難に陥った時の気管内挿管、さらには抜管のテクニック、必要に応じた専門病院へのコンサルトやトランスファーが重要である。

近年の欧米の人工呼吸によるDMDの延命効果は、人工呼吸療法の有益性と、DMD患者ケアの改善の両方がそろって、もたらされたものである²⁾。このDMD患者のケアの改善とは、気道のためのテクニックを積極的に使用することや、神経筋疾患患者のケアのために優れたセンターを地域に開発することなどである²⁾。小児期発症の神経筋疾患患者のケアを、成人になっても継続できるシステム作りが課題である²⁾。

6. 長期フォローの問題

欧米では、NPPVの開始と長期フォローに関する専門センター、さらには神経筋疾患の専門ケアによる診療が望ましいとされる⁹⁾¹⁰⁾。在宅NPPV導入指導を行った神経筋疾患専門病院や呼吸器疾患センターが、地域の病院との連携を行う⁹⁾¹⁰⁾。

延命がはかれると、まれで未知の医学的合併症や、経験したことが無い疾患の重症度に悩まされ、QOLの低下が長期化する可能性がある¹¹⁾。家族や周囲が、NPPVを行うという負担の増加

を許容できなくなり、疲労蓄積により判断を誤ったり、虐待などに陥らないようにサポートする。

Ⅲ. 器械的な咳介助の適応と効果

1. 気道クリアランスの勧告

気道クリアランスに関する勧告が示され、気道クリアランス困難な症状や経過の患者として、PCFが270L/min未満の患者では、咳介助のテクニックを使用することとされている²⁾。また、器械による咳介助（mechanical insufflation-exsufflation; MI-E）を強く支持し、今後、MI-Eを用いた研究を推奨するとされている²⁾。

2. 器械による咳介助または排痰介助

Mechanical In-Exsufflation (MI-E)を行う器械は、イン・エクサフレーター（In-exsufflator）別名カフ・マシーン[®]（cough machine[®]）と、そのニューモデルのカフ・アシスト[®]（Cough-Assist[®]）が市販されている³⁾。この器械による咳介助または排痰介助（Mechanically assisted coughing=MAC）の活用は、非侵襲的換気療法（NIV）の普及に伴い、重要になっている。

入手方法については、購入もレンタル（在宅、施設、病院）も、自費（または施設や病院の経費）で、ごく一部の県で一部助成を除いては、公的補助制度はまだ無い。医療保険点数も、吸引か、人工呼吸管理料に含めて考えられており、単独では認められていない。

3. 適応

MAC適応は、神経筋疾患や脊髄損傷や術後で Paralytic な呼吸機能障害により、咳が弱くて排痰困難な場合である³⁾。

12歳以上の指標として、普段の最大呼気流量（Cough peak flow=CPF）が270L/min以下の神経筋疾患患者さんでは、徒手による排痰介助（assisted cough）を習得してもらう³⁾。風邪など上気道炎で痰が多くなって粘稠になったり、疲労したり、徒手による介助咳でも排痰困難になったり、徒手による圧迫で胸が痛くなるなら、MACが有効である³⁾。MACと、必要に応じてNIVも併用してSpO₂ 94%以上になるようにする³⁾。酸素付加をしないでこの数値が保っているかどうかを確認することが、良いモニターになる³⁾。12歳以上の例では、介助によるCPFが160L/min以下になると、排痰には常にMACが必要になる³⁾。普段のCPFが270L/min以上でも、手術後などでは、徒手介助が一時的に困難になり、MACが有用なことがある³⁾。

4. 相対的禁忌

bullaeのある肺気腫の既往、気胸や気縦隔の疑い、人工呼吸による肺障害の患者³⁾。不整脈や心不全のある患者²⁾。医師の総合判断によって、どうしても行う場合は、脈拍と酸素飽和度をモニターしながら慎重に行う。

5. 副作用

気胸、不整脈、嘔吐（特に食後 30 分）など³⁾。

6. 効果

- ・ +40cmH₂Oの陽圧から-40cmH₂Oの陰圧に、瞬時（0.1 秒）でシフトすることにより生じる気道の流速で、気道内分泌物を除去するのを助ける。
- ・ 神経筋疾患などの上気道感染時や、頭部や胸腹部などの術後で咳が弱くなっている時、短時間で疲労や痛みが少なく効果的に排痰できるため、肺炎や無気肺になったり、気管内挿管になるのを防ぐ。
- ・ 誤嚥による気管内異物の除去のために気管支内視鏡を使う必要が減る。
- ・ フェイスマスクとMI-Eを用いた適切な呼吸リハビリテーションにより、非侵襲的換気療法から気管切開への移行を遅らせる。
- ・ 鼻汁貯留による鼻閉時に、鼻をかむことの代わりに也成为り、上気道を空気の通り道として確保し、非侵襲的換気療法の効果を維持できる。
- ・ 在宅人工呼吸において 介助者でも使え、MI-Eの併用により、緊急入院の頻度が減る。
- ・ ICUやリカバリールームで、気管内挿管を通しての排痰にも効果があり、抜管（非侵襲的換気療法への移行を含む）を助ける。
- ・ 気管切開チューブを通しての排痰にも有用で、通常の吸引のみより、苦痛が少なく一度に多量の痰を吸引でき、吸引の頻度が減り、肺炎を防ぐ。

7. 初回導入

医療機器なので、医師の指示で使用。

最初に使うときやしばらくぶりに使うときは、特に、SpO₂をモニターしたり、必要なら心電図モニターしながら、不意の急変にも対応できる医療体制のもとで実施する。例えば、基本的CPRを行える体制、胸部レントゲン撮影、気胸の際の胸腔ドレナージ、不整脈の治療、ショックの際の血管確保や静注薬剤など。

1サイクルで痰が出てくることもあります。口の中、口の周り、フェイスマスク、コネクタに痰が出てきたのが見えたら、その時点でフェイスマスクをはずして口の中や周りの痰をティッシュで拭うか、吸引する。気管内挿管や気管切開チューブでは、チューブ内にとどまる痰があるので、MAC後に通常のチューブ吸引をしてチューブ内の痰を取り除く。

吸気と呼気をたてつづけに5サイクル以上行くと、CO₂低下をきたし、過換気症候群（hyperventilation）状態になるので、避ける。過換気症候群になると、「ボーっとする」、「目の前がチカチカする」、「気が遠くなる」、などと訴えるので注意する。一度マスクをはずして、自力呼吸や普段している人工呼吸をしてから、再度追加する。

気管切開や気管内挿管チューブでも、MAC蛇腹をコネクタにつなぎ、気管切開や気管内挿管チューブに接続して、同様に初回導入する。ただし、陽圧を、普段の人工呼吸の陽圧上限であ

る+10～20cmH₂Oにとどめることもある。それでも、陰圧は-40cmH₂Oくらいにできる。

時に、痰が中途半端に気管支や気管に上がってきて、気道を塞いで、窒息になることがある。そのような時は、医師の判断により、自力咳やMAC（徒手による胸腹部圧迫も）を追加して痰を取りきるか、体位交換や吸引で気道を確保できるか、救急蘇生用バッグやNPPV（酸素付加も）や用手呼吸で換気ができるか、気管内挿管が必要か、緊急に対処する。

8. 使用頻度

医師の処方による。

痰が絡んだら使うことが一般的。痰がすっきりするまで続けて何回か行うのは最もスタンダードである。しかし、何回やっても痰が残るとき、ある程度のところで酸素飽和度や状態をみながら一度休息を入れて数分か15分後くらいに再度行う。また、痰が絡むという症状がなくても、絡む前に予防的に定期的にMACを行うことがある。通常は朝晩などに行うが、風邪をひいたら、起きているときは15分や1時間ごとにMACを行うこともある。

9. 深吸気（MIC）を得るための使用

排痰介助とは関係なく、肺や胸郭の可動域やコンプライアンス維持のために行う³⁾。医師の処方により決めた何サイクルかを一日に2回か3回行う。深呼吸の代わりに行う³⁾。

IV. 呼吸リハビリテーションの重要性

QOLを維持しやすいNPPVを長期に効果的に活用するためには、早期からの適切な呼吸リハビリテーションが重要である³⁾¹²⁾。

1. スポーツにおける呼吸リハビリテーション

小児神経筋疾患の呼吸リハビリテーションには、主治医や理学療法士と教育との協働も大切である。

体育やスポーツで、上肢や上部体幹の動きが多いフロアホッケーやスティックバスケ、テニス、心肺耐容能を高める水泳（ハロウィック水泳法）などが勧められる。筋ジストロフィー協会作成のビデオ「挑戦しよう、スポーツに」、北海道八雲養護学校ホームページ <http://www.yakumoyougo.hokkaido-c.ed.jp/>、も参考にできる。

2. 今後の課題

今後、神経筋疾患の睡眠呼吸障害、急性や慢性の呼吸不全の治療、呼吸不全予防（窒息や気管切開、肺や胸郭の発達障害の軽減）において、NPPVの効果的な活用が勧められる。そのためには、早期から、適切な呼吸機能評価にもとづいた呼吸リハビリテーション（症状、経過、換気と咳の評価としての肺活量、咳の最大流量（CPF）、最大強制吸気量（MIC）、酸素飽和度（SpO₂）、呼気終末炭酸ガス分圧（PetCO₂）、経皮炭酸ガス分圧（PtcCO₂）、徒手や器械による咳介助、呼吸疲労を最小限にして有効に換気できる姿勢保持、NPPVなど）が重要である。

欧米では、レスパイトや教育システムの工夫がはかられ、人工呼吸療法を活用する神経筋疾患患者が、カウンセラー、ソーシャルワーカー、弁護士、会社経営者、内科医などの職業に就く率も高い。本邦でも、家庭や地域での子育てや学校において、自律や職能を育み、NPPVを活用した患者家族が選択する有意義な生活を送ることができるような子育てサポート、教育、ケアシステム、就労の選択肢の充実をはかることが望まれる。個々の病院での教育をすすめ、地域でチーム医療を充実し、機器を整備することが期待される。

文献)

- 1) Zaidat OO, Suarez JI, Hejal RB: Critical and respiratory care in neuromuscular diseases. Neuromuscular disorders in clinical practice, Katirji B. Butterworth-Heinemann, Woburn. 2002: p384-99.
- 2) American Thoracic Society Board of Directors. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care med. 2004; 170: 456-65.
- 3) Bach JR, ed. Management of patient with neuromuscular disease, Hanley & Belfus, Philadelphia, 2004.
- 4) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会 : NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン、南江堂、東京、2006.
- 5) Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, Hynan LS, Iannaccone ST, North KN, Ryan MM. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. Neurology 2007; 68: 198-201.
- 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., 172: 1032-1036, 2005.
- 7) Maheshwari, V, Paioli D, Rothaar R, et al. Utilization of Noninvasive Ventilation in Acute Care Hospitals. A Regional Survey. Chest, 129: 1226-1233, 2006.
- 8) Carlucci A, Richard J-C, Wysocki M, et al. Noninvasive versus conventional mechanical ventilation. An epidemiologic survey. Am. J Respir Crit Care Med., 163: 874-880, 2001.
- 9) Fauroux B, Boffa C, Desguerre I. Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: A national survey. Pediatric pulmonology. 2003; 35: 119-25.
- 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: 631-6.
- 11) Birnkrant DJ, New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases: A pulmonologist's perspective. Pediatric Pulmonology, 2006; 41: 1113-1117.
- 12) Bach JR. ed. Pulmonary Rehabilitation. Hanley & Belfus Inc. Medical publishers, Philadelphia, 1997.

本マニュアルについて

このマニュアルはDMD呼吸リハビリテーションの標準化を目的に、厚生労働省筋ジストロフィー研究班（神野班）にて作成されました。日本呼吸器学会のNPPVガイドラインに沿った内容で構成し、そこに記載されている検査や治療に関する説明や手順を紹介しています。DMDを主な対象疾患として構成していますが、他の神経筋疾患にも適応可能です。

NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）ガイドライン

— 神経筋疾患における導入基準 —¹⁾

1. 肺活量、咳の最大流量（cough peak flow：CPF）、酸素飽和度（SpO₂）、経皮炭酸ガス分圧（PtcCO₂）または呼気終末炭酸ガス分圧（PetCO₂）を定期的に測定。進行性疾患や肺活量低下例では定期的に（年1回程度）睡眠時呼吸モニター（SpO₂、可能なら炭酸ガス分圧も）を行う。
2. 肺活量が2000ml以下（または%肺活量<50%）になったら、救急蘇生バッグとマウスピースや鼻マスク・ロマスクを用いて強制吸気による息溜め（エア・スタック）を行い、最大強制吸気量（maximum insufflation capacity：MIC）を測定。
3. CPFが270L/分以下に低下したら、徒手または器械による介助咳を習得。
4. 風邪をひいたときには、SpO₂>95%を維持するように終日までのNPPVと咳介助をおこなう。SpO₂>95%を維持できないときは、病院を受診。
5. 気管挿管を要した場合は、酸素を付加しなくてもSpO₂が95%以上を維持し、高二酸化炭素血症を認めなくなってから、抜管。抜管の際に一時的にNPPVへ移行することがある。抜管後に睡眠時NPPVを中止してしばらくすると症状や高二酸化炭素血症が増悪する例や、肺炎や急性呼吸不全増悪を繰り返す例では、長期NPPVの適応を考慮。
6. 慢性肺胞低換気症状を認める場合や、定期的な昼間や睡眠時の呼吸モニターにより、PtcCO₂またはPetCO₂≥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。必要に応じて昼間にもNPPVを徐々に追加。
7. 介助咳のCPF<160L/分や、気道確保が困難（嚥下機能低下や慢性的な誤嚥、分泌物過多）である場合は、風邪のときや気管切開を考慮するときにインフォームドコンセントを行って気管挿管。

日本呼吸器学会NPPVガイドライン作成委員会 2006

NPPV ガイドラインと参照項目

①定期的な評価

肺活量 (VC)

咳の最大流量 (CPF: cough peak flow)

SpO₂

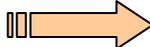
呼気終末 PCO₂

進行性疾患や肺活量低下例では定期的に (年 1 回程度) 睡眠時呼吸モニター (SpO₂、可能なら呼気終末 PCO₂ も) を行う。

 P. 12

②VC<2000ml になったら

MICの測定とエアスタックによる肺と胸郭の可動性維持運動開始

 P. 15

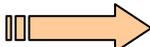
③CPF<270L/min になったら

徒手の咳介助 (吸気介助・呼気介助) 導入  P. 14

器械的咳介助 (MAC) 導入  P. 19

④気管内挿管を要した (急性増悪)

酸素投与せずにSpO₂、炭酸ガス血症を改善してから抜管。
抜管の際に一時的にNPPVや、必要に応じて終日NPPVへ

 P. 34

⑤慢性肺胞低換気を認める

定期的な昼間および夜間のモニターで

PaCO₂（または呼気終末 PCO₂ か経皮 PCO₂） \geq 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



夜間NPPV、必要に応じて昼間のNPPV開始

⇒ P. 34

⑥介助咳でも気道確保困難

風邪をひいたときや気管切開を考慮するときにインフォームドコンセントを行って気管内挿管

⇒ 巻末参考文献参照

◇咳の最大流量(Cough Peak Flow : CPF)の測定^{2~5)}

気道内分泌物や誤嚥による異物を除去するために必要な咳嗽力の評価には、咳の最大流量(cough peak flow : CPF)を用いる。CPFは咳嗽時に呼出される呼気の流量であり、健常成人では360~960L/minのスピードで約2.3Lの呼気が排出される。CPFは喘息などの評価に用いられるピークフローメーターにマウスピースやフルフェイスマスクを接続して使用する。

自力咳嗽にて有効なCPFが得られていない場合には、分泌物が気道内から除去できないため、上気道炎時の痰づまり、肺炎、無気肺、呼吸不全の急性増悪、誤嚥による窒息を起こす危険性が高くなる。そのため低下した吸気筋や呼気筋を補うための介助手技を組み合わせた場合のCPFを測定する必要がある。

CPFは①自力咳嗽(介助なし)を測定する。CPFが低値の時は、さらにassisted CPFとして②MICからの自力咳嗽(徒手吸気介助のみ)、③肺活量位からの徒手胸郭や上腹部圧迫(徒手呼気介助のみ)、④MICからの徒手胸郭や上腹部圧迫(吸気介助と呼気介助を併用した最大介助)を行った場合の4つのパターンを測定する。これにより、吸気介助に必要な器具や介助手技の習得状況、患者の生活環境や活動内容にあわせた有効で実用的な咳の介助方法を指導することができる。Assisted CPFは慣れないと自力咳のCPFより増加しないことがある。習熟してから評価する。

明らかな慢性肺胞低換気症状が出現したり、NPPVが適応になる以前よりかなり早期から気道内分泌物の喀出が困難になっており、感染時などには急激な呼吸仕事量の増加や呼吸困難を来とし、急性呼吸不全に陥る危険性があることを示唆しているため、十分注意が必要である。

吸気介助や呼気介助手技は医療機関のスタッフにより効果的に施行出来るようになってから、患者本人と直接の介助者である家族などが施行した場合を評価する。習熟が短時間では困難であれば介助方法を指導、練習した上で再評価し、十分な効果を得ていることを確認する。

◇自力咳と介助咳の評価と指導



咳の最大流量(Cough Peak Flow : CPF)の測定

- ピークフローメーターをマウスピースかフェイスマスクに接続して、咳の強さを測定する。
- 12才以上になると、以下のような指標が使える。
CPF < 270 L/min : 風邪をひいて痰が多量、粘稠になってきたら、排痰困難による急性呼吸不全、窒息の危険があり、ICUに運ばれ、気管内挿管を要することもある。
CPF < 160 L/min : 普段でも、排痰困難や誤嚥を認め、それによる誤嚥性肺炎、急性呼吸不全、窒息の危険がある。
- 通常測定するピークフロー (PF) に比べて、CPFは約 1.4 倍である。
健常 (15±2 才) で、PF=504±72 L/min、CPF=720±64 L/min。
Duchenne 型筋ジストロフィー (15±2 才) でPF=207±78 L/min、CPF=294±124 L/min。
健常 (47±16 才) で、PF=695±70 L/min、CPF=492±73 L/min。
ALS (47±16 才) で、PF=181±144 L/min、CPF=213±193 L/min。
- CPF低下時には、咳を介助し、assisted CPFを評価する。

使用する器具

- ① ピークフローメーター
- ② インターフェイス：フルフェイスマスクもしくはマウスピース

※ピークフローメーターはどのメーカーでも良いが、インターフェイスの接続が容易なものを選択する。

測定方法

- ① ピークフローメーターにインターフェイス (フルフェイスマスクかマウスピース) を接続
※マウスピースの保持が困難で空気が漏れる場合や頬筋を使って息を吐いてしまう場合は測定が不十分になるためマスクを使用する。
- ② できるだけ息をいっぱい吸い、声門を閉じてから一回で「ゴホッ！」と吐ききるように咳の指導をする。
- ③ 頭が後方に倒れないよう保持しながら、吸気の終わりにマスクを当てる。



- ④ 3～数回測定し、数値が安定していればその最大値を測定値とする。

※できるだけ座位と臥位を測定する。

介助咳の最大流量(Assisted CPF)の測定

- ・ピークフローメーターとマウスピース、フェイスマスクで測定する。
- ・自力の咳が弱くなってCPFが低下してきたら、咳介助を組み合わせるCPFを増加することができる (assisted CPF)。必要に応じて指導する。
 - : 徒手による呼気介助 (咳の呼気時にタイミングを合わせて、介助者が両手で胸部下部や腹部上部を圧迫)
 - : 吸気介助 (最大強制吸気量=MICを救急蘇生用バッグや従量式人工呼吸器の吸気の息溜めや、舌咽頭呼吸で得てから)
 - : 器械による咳介助 (Mechanical In-Exsufflation=MI-Eは、カフマシーンやカフアシストを用いる。吸気時に+40cmH₂Oから呼気時に-40cmH₂Oまで0.1秒でシフトする事により、気道に流速を生じ、自然の咳を増強)
- ・ 12才以上で、assisted CPFも160L/min以下で、MI-Eによっても気道確保困難な場合は、非侵襲的換気療法は適応にならない。

救命のためには、気管内挿管や気管切開の適応を考慮する。この際、CPF低下の原因が不可逆的である場合、抜管は不可能となる。

◇徒手による咳(呼気)の介助

・タイミングの合わせ方

自発呼吸下では、「いっぱい吸って…。せ～の！ゴホン!!」など声かけをする。NPPVによる換気補助下で調節換気(コントロールモードもしくはTモード)であれば、人工呼吸器の吸気終了時にタイミングを合わせて行う。従量式(一回換気量を設定する機種・モード)を使用している場合で、一回換気量を数回溜めるエアスタックを併用する場合は、「吸って～、止める！吸って～、止める！吸って～、せ～の！ゴホン!!」(この場合は一回換気量3回分)と、人工呼吸器のタイミングに合わせてながら患者とも息が合うように声かけをする。

・下部胸郭の圧迫介助

介助者は手を対象者の腹部にかからないよう体幹のやや外側の下部胸郭に置く。深吸気を指示した後数秒保持し、咳にあわせて同時に内下方へ胸郭を圧迫する。圧迫する際に指先や手根部に圧が集中しないように、手の



ひら全体に圧をかける。

• 上部胸郭と腹部の圧迫

介助者は上肢を対象者の胸郭上部に、もう一方を腹部に平行に置き、深吸気を指示した後数秒保持し、咳にあわせて同時に「V字」を書くように胸郭を圧迫する。圧迫する方向は、胸郭上部は下後方（上部胸郭を引き下げる）へ、腹部は上後方（横隔膜を突き上げる）へ加える。

注意：この手技は胸郭の可動性が著しく低下している場合に使用するが、胸壁前方の陥没、Cavus 変形のある患者では適応にならない。



• 胸郭変形がある場合の注意点

胸郭や脊柱の変形があると、胸郭の呼吸運動は生常な生理的運動方向とは違う動きをします。介助者は対象者の胸郭に手を置き、自発呼吸もしくは人工呼吸器使用下での呼吸運動を観察します。介助部位は胸郭の呼吸運動が最も大きく、圧迫により痛みを生じない部位を選択し、呼気の際の胸郭の沈み込みと同じ方向に圧迫して咳を介助します。

◇ 最大強制吸気量(Maximum insufflation capacity:MIC)^{6~9)}

肺の伸張性と胸郭可動性の評価に臨床上もとても有効な指標となる。MICは強制的に肺に送気された空気を、声門を閉じ、息溜め (air stacking) によって肺に保持することが可能な空気量である。吸気介助方法には救急蘇生用バッグ、NPPVの吸気2~3回分、MACの陽圧、舌咽頭呼吸があります。肺活量がある程度低下してきたら（例えば成人ではVC< 2000ml、%VC< 50%などになったら）測定する。

肺活量を吸気筋による自動的な吸気量とするならば、MICは吸気介助による他動的な吸気量とも考えられる。MICは胸郭可動性や肺の伸張性だけでなく、一定の空気を肺に保持して声門を締めるための喉咽頭機能の影響を受けるため、これらの能力の総合的な指標となる。肺活量とMICの格差には個人差があり、ほぼ同値な者から肺活量よりも数倍高いMICを保持している者もいる。強い咳をするための介助による深吸気として、MICが高値に保たれているほど咳嗽力は増加する。

最大強制吸気量 (Maximum Insufflation Capacity: MIC) の測定

- ・ 救急蘇生用バッグから送られる空気を、フェイスマスク、鼻マスクやマウスピースを通して深呼吸する。何回かに分けて吸い込んで声門を閉じて息溜め (=エアスタック) をすることもできる。肺に溜めた空気を吐き出し、流量計で測定した量が、MICである。
- ・ 従量式人工呼吸器や咳補助器 (カフマシーンやカフアシスト) の陽圧時に送られる吸気を1~3回はかずに溜めてもMICが得られる。MICの際、従量式人工呼吸器の気道内圧は、40~70cmH₂Oに達する。
- ・ 舌咽頭呼吸 (Glossopharyngeal breathing=GPB) は、カエルの呼吸のように、下顎と咽頭の間で溜めた空気を舌で奥に押し込むもので、10~20回でMICが得られる。
- ・ 自力の深呼吸が弱くなってきたら (12才以上では、1500ml以下を目安に)、1日に2~3回、1度に3回ずつくらい、MICを行うと、肺と胸郭の可動性を維持できる。MICが得られて肺に空気を溜めたまま、3~5秒間静止することが効果的である。この間、声門を閉じることは、強い咳をするのにも役立つ。
- ・ MICが大きいと、咳の流速を上げる事ができ、排痰を容易にする。

救急蘇生バッグによるMIC

使用する器具

- ① 救急蘇生バッグ: 加圧に圧が逃げないものが良い。バッグとインターフェイスは20cm程度の蛇腹で接続するとマスクをしっかりと当てることのできるの使いやすい。
- ② インターフェイス: フルフェイスマスクもしくはマウスピース: 口唇の力がなく加圧によりエアリークがある場合にはマスクを使用する。閉塞感が気になって嫌がる場合はマウスピースを好む患者もいる。
- ③ 簡易流量計

測定方法

- ① マスクを空気が漏れないようにしっかり固定し、救急蘇生バッグの加圧を1~3回繰り返し肺内に空気を送り込む。



※ 加圧は患者が肺活量位まで吸ってから加圧しても、自力吸気開始時から加圧してもよい。

バッグを数回加圧するときには、バッグを広げるときに患者が声帯をしっかりと閉じていないと肺に入った吸気が漏れてしまうため、声かけをしながら声帯を閉じていることを確認してからバッグを拡張させる。

- ※ 加圧のスピードは、患者本人の自然な吸気スピードに合わせて押す
- ※ 送気量に注意して、過度な加圧や送気を行わない（通常の成人用蘇生バッグは、両手で1000～1200ml 片手で500～600ml送気される。

② air stacking：最大吸気位で声帯を閉じ、5～10秒息溜めをする。口は軽く開いておくことと声帯を閉めていることを確認できるので良い。

③ 呼出される呼気量を簡易流量計にて測定したものが、MICである。



NPPVによるMIC

使用する器具

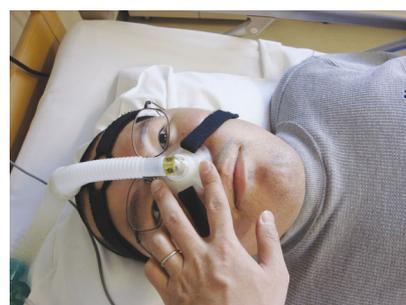
- ① NPPV：従量式人工呼吸器のコントロールモード使用時
- ② 簡易流量計

測定方法

従量式の人工呼吸器で調節換気（コントロールモード）を使用している場合に、一回換気量をそのまま吐き出さずに数回肺に溜める（エアスタック）ことで

MICを得る。

- ① 医師の判断の上で人工呼吸器の気道内圧（PIP）上限を50～60cmH₂Oに設定する。
- ② エアリークがある場合は、インターフェイスを軽く抑える。
- ③ 対象者の胸郭に軽く手を置き、気道内圧モニターを視認しながら、呼吸器のタイミングに合わせて「吸って一、止める。吸って一、止める」と掛け声をかけながら



エアスタックを指示する。

※ 一回換気をきちんと溜めて、深吸気を得ているかは胸郭の動きで確認できる。また、PIPも通常の一回換気よりも2回目、3回目とエアスタックするごとに増え、50～60cmH₂Oになっていることを確認する。

④ 呼出される呼気量を簡易流量計にて測定したものがMICである。

舌咽頭呼吸法 (Glossopharyngeal Breathing : GPB) による MIC

使用する器具

① 簡易流量計

測定方法

① 対象者にGPBを行うように指示する。

※GPBの方法については別項参照

② 対象者は最大吸気位までGPBを行なったら、頷くか目で合図をする。

③ 呼出される呼気量を簡易流量計にて測定したものがMICである。

※GPBが確実にこなしているかは、肺活量や救急蘇生バッグによるMICとの数値を比較する。

これらのMICを測定するための方法は、介助咳を行う際の吸気介助として同様に使用することができる。どれかの方法でMICを得た後、咳に合わせて圧迫介助をすることで最も強力な徒手的な咳介助になる。

◇器械的な咳介助 (Mechanically assisted coughing:MAC)^{10~22)}

徒手的な咳介助だけでは十分に痰が出せない時には、MACを行います。MAC、ここではメカニカル・イン-エクサフレーション (Mechanical In-Exsufflation=MI-E) を意味します。MI-Eを行う機械として現在日本で市販されているのは、カフ・マシーン (cough machine) と、ニューモデルのカフ・アシスト (Cough-Assist) です。



2004年に米国胸部疾患学会 (American Thoracic Society:ATS) から「Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) の呼吸ケア」のコンセンサス・ステートメントが出ています。そこでは、早期から、気道クリアランス維持のテクニックを積極的に活用することが推奨されており、MACはエビデンスはまだ不十分なものの、委員会によって強く推奨され、今後のさらなる臨床研究も薦められています。また、このノウハウは他の神経筋疾患にも応用できると記載されています。

1 カフアシストの概要

気道に陽圧 (+40cmH₂O) を加えた後、急速に (0.1秒くらいで) 陰圧 (-40cmH₂O) にシフトすることにより、患者の気管支・肺に貯留した分泌物を除去するのを助けます。この陽圧から陰圧へのシフトが、肺からの高い呼気流速を生じ、自然の咳を補強するか、咳の代用になります。つまり、肺に空気を送り込んで深呼吸させた後に、急激に吸引するように息を吐き出させることで、咳の介助をして排痰を行う器械です。

2 適応疾患

神経筋疾患などの慢性肺泡低換気や閉塞性肺障害などで咳が上手くできない方、上気道感染時

や頭部や胸腹部などの術後で麻痺的な呼吸障害により咳が弱くなっている方が適応になります（表）。閉塞性肺障害では、肺胞が弱く呼気時に虚脱してしまうためMACにより気道に流量が生じにくいことがあります。しかし、比較的肺胞が陰圧によって持ちこたえられる程度の閉塞性疾患で、効果が見込まれ、副作用（肺胞を圧でさらにダメージを与えてしまうなど）がそれ程でなければ、医師による処方が可能です。NPPV患者の上気道確保に有効で、気管挿管や気管切開の抑制にも効果的で、NPPVへの移行を促します。

表 MACの適応疾患

◇呼吸機能低下をきたす神経筋疾患

- 緩徐進行性の神経筋疾患：** ポリオ後症候群、高位脊髄損傷、脊髄生筋萎縮症（SMA）
緩徐進行性の筋ジストロフィー、多発性硬化症、
両側性の横隔膜麻痺
- やや進行の早い神経筋疾患：** デュシェンヌ型筋ジストロフィー、
筋萎縮性側索硬化症（ALS）
- 進行の早い神経筋疾患：** ギラン・バレー症候群、重症筋無力症

◇閉塞性肺障害の一部

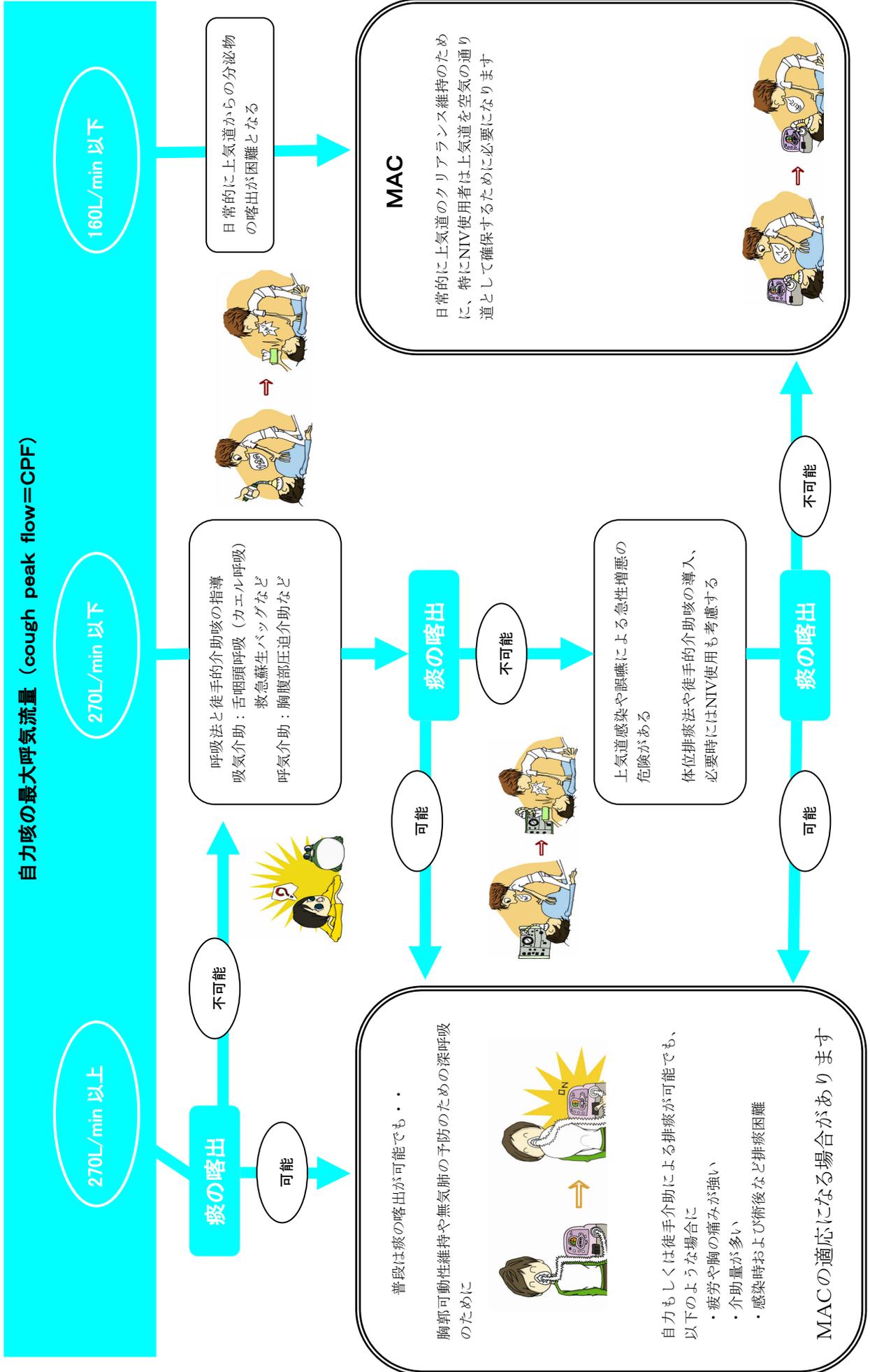
肺気腫 気管支喘息 嚢胞性肺線維症などの一部

（医師の判断と患者家族の理解による）

3 適応基準（図MACによる呼吸リハビリテーション導入の目安）

MACの適応には、前述の咳の最大流量（CPF）を用いて上気道のクリアランス能力を評価します。徒手的な咳介助を行っても、上気道の排痰が難しい160l/min以下のときは、日常的に、特にNPPVを使用している人では、上気道を空気の通り道として確保するためにMACが必要になります。また270l/min以下のときでも、上気道感染や誤嚥による急性増悪時には一時的に必要なになります。本来は徒手的な咳介助で十分排痰が可能な方でも、排痰介助が頻回で、胸が痛かったり疲労するとき。また、ご家族の負担が心配される在宅療養などでは、MACが適応になることもあります。咳介助の目的以外にも、MACの陽圧換気で肺の深呼吸を行い、肺と胸郭の柔軟性を保ち、乳幼児や小児期などの患者では、肺や胸郭の正常な発達援助のための日常的な呼吸リハビリテーションとして利用する事もできます。

MAC (Mechanically Assisted Coughing) による呼吸リハビリテーション導入の目安



4 効果

- ・神経筋疾患などの上気道感染時や、頭部や胸腹部などの術後で咳が弱くなっている時、短時間で疲労や痛みが少なく効果的に排痰できるため、肺炎や無気肺になったり、気管内挿管になるのを防ぐ。
- ・誤嚥による気管内異物の除去のために気管支内視鏡を使う必要が減る。
- ・フェイスマスクとMI-Eを用いた適切な呼吸リハビリテーションにより、NPPVから気管切開への移行を遅らせる。
- ・鼻汁貯留による鼻閉時に、鼻をかむことの代わりにもなり、上気道を空気の通り道として確保し、NPPVの効果を維持できる。
- ・在宅人工呼吸において 介助者でも使え、MI-Eの併用により、緊急入院の頻度が減る。
- ・ICUやリカバリールームで、気管内挿管を通しての排痰にも効果があり、抜管（NPPVへの移行を含む）を助ける。
- ・気管切開チューブを通しての排痰にも有用で、通常の吸引のみより、苦痛が少なく一度に多量の痰を吸引でき、吸引の頻度が減り、肺炎になりにくい。
- ・気管切開チューブの抜管の前にもMACを使用した排痰が有用なことがある。

5 相対的禁忌

気胸のもとになる肺の破れ易い部位であるブラ（bullae）の存在、気胸や肺気腫の既往、気胸や気縦隔の疑い、人工呼吸による肺障害の患者に対しては、「原則として」行わないことになっています。

不整脈や心不全のある患者でも、「原則として」行わない。この「原則として」というのに関しては、絶対的禁忌ではありません。ですから医師により効果が副作用を上回ると判断され、本人家族が希望されれば適応となることがあります。行う場合は酸素飽和度（SpO₂）や、場合により心電図をモニターしながら、初回は医師の立会いの下ですぐに胸部 X-P を撮影したり、気胸や不整脈、循環動態の変化に医師が対処できる環境で慎重に行います。

特に心不全では、当院で心筋症の咳機能低下例で効果があり、問題になる副作用は認めていません。このため、胸腔内圧の変動（心拍出量低下、血圧変動、自律神経調節への影響）や不整脈の誘発（気管切開人工呼吸でも不整脈の誘発などは副作用として言われています）、不快感やストレスによるノルアドレナリン上昇や頻脈や酸素消費量増加などの影響がどれくらいかを考えて、慎重に適応を考えます。使用しての効果（換気の改善や不快感消失や、自力の咳に比べて安静度が保たれるなど）が副作用を上回る場合もあり、効果と副作用を天秤にかけて、医師が患者家族に効果と危険度の十分な説明をして、その上で希望される場合にのみ使用します。

6 副作用

考えられる副作用としては気胸・不整脈・頻脈・除脈・嘔気・不快感・嘔吐の誘発・胃への空気流入（腹部膨満）・循環動態への影響（血圧や頭蓋内圧の変動）・腹圧変動・耳への圧付加による痛み・胸郭拡張による伸展痛・使用直後の喉の痛み・連続使用による過換気・新生児や乳児などの未発達な肺で使用した場合、肺胞虚脱による SpO₂ 低下などがあります。しかし、これまでの使用や欧米からの文献報告でも、これらの副作用はほとんど報告されていません。MAC を使用したときの血圧や頭蓋内圧、胸腔内圧の変動は、通常の生理的な咳に比べて 1/3 程度の変動ですむと言われています。陰圧（呼気）時に器械に抗して無理に声門を閉めてしまうことで食道内に陰圧がかかり、胃内容物を吸引してしまうことも考えられますので、食後 30 分以内の使用は避けられますが、しっかりと導入とトレーニングがされているケースでは、食事の誤嚥やムセが見られた場合や、気管内への食物混入を除去するために、あえて経口摂取直後に使用する場合があります。これらは経口摂取の継続やその他の方法のリスク、MAC 習熟度などの医師判断のもとで、急変時の対応が十分に可能な環境で可能な方法になります。

7 導入について

7-1 初回導入は病院で行なう

医療機器ですので医師の処方によって、最初は病院で導入・使用してください。効果と副作用を事前に本人家族に説明して、同意が得られたら使用します。使っていて中止希望があれば、医師により再度適応を検討します。最初に使う時は特に、ハイリスク患者以外でも副作用の可能性があるので、パルスオキシメーターで SpO₂ をモニターしたり、必要な場合は心電図モニターしながら、不意の急変にも対応できる医療体制の下で実施する。

7-2 フェイスマスクと MAC に慣れる（まずはマスクのみで練習）

- ① 口・鼻腔内の分泌物の多さや異物の確認（食物残渣や鼻閉の除去）
- ② 姿勢の確保：使用時の姿勢の確認。マスクを押し当てたり呼気の圧迫介助を併用した場合に頭部や姿勢が崩れないような環境の確保。
- ③ 器械の音に慣れます：いきなりの陽圧/陰圧の送気音に驚かないように、まずは器械の駆動状態を確認してもらいます。
- ④ フェイスマスクに慣れます：マスクを単独で手に取り感触を確かめてもらったり、顔に当ててみたりします。



- ⑤ フェイスマスクを顔に当てて呼吸をしてもらいます：マスクのフィッティング、エアークッション調整やマスクを当てることによる息が苦しくなるような閉塞感が無い事を理解してもらいます。



7-3 陽圧/陰圧の送気に慣れる

- ① 器械を見てもらい、電源を入れます（コンセントをつなぐ）。器械の作動音を聞いてもらいます。マスクを体の一部（胸や手など）に当てて、実際に使用する時の圧設定（スタンダードでは+40cmH₂O～-40cmH₂O）の強さを体感してもらいます。

- ② 陽圧/陰圧時間の設定：マスクを体の一部に当てたまま、吸気と呼気のタイミングを確認します。通常は陽圧（吸気）1.5～3.0秒、陰圧（呼気）1.5～3.0秒、休止時間 0～1 秒くらいの範囲で患者の好みに合わせて設定します（オートマチックモード）。



- ③ 弱い圧でフェイスマスクを口、鼻に当てての練習：マスクを体の一部につけたまま、「吸ってー、吐いてー」と声かけで器械との同調を促しながら、吸気から開始されるように「吸ってー」のタイミングでマスクを顔に当てます。最初の圧は+10cmH₂O～-10cmH₂O くらいのごく弱い圧で、吸って吐いての1サイクルくらいで止めておきます。

- ④ 慣れてきたら徐々に圧を上げていきます：慣れてきたら 10cmH₂O ずつ圧を上げていき、使用時の設定圧（+40cmH₂O～-40cmH₂O）まで行います。唾液や分泌物喀出はすみやかに除去します。拒否的な状況が見られたときには無理せず一旦止めて様子を見ます。

※ 胸郭の呼吸運動、マスク内で口を閉じたりしていないか、胃腹部膨満、胸痛などがいないかよく観察しながら行います。

MAC 使用時に上気道が閉鎖した状態では効果が得られません。不慣れだったり拒否的な状態で声帯や口を閉じてしまうと、圧が集中して喉が痛かったり、鼻水が出たり、耳がキーンとしたりする事があります。そんな不快な事があると二度と使いたくないと思ってしまうので、そのような事がないように、「口を大きく開けて、喉を開いておく」ようにして、徐々に慣れていくようにします。

7-4 器械に合わせて咳ができるようにする

陰圧（呼気）に合わせて「ゴホッ！」っと咳が出来るように促す。もう一人介助者がいる場合は軽く胸を呼吸運動に合わせて介助してあげるとタイミングが合わせやすくなります。また、陰圧（呼気）に合わせて胸腹部の圧迫介助を併用する方法も練習する。1サイクル以上できたら連続して行えるようにします。

5サイクルまで続けられるように練習します：途中で痰が出たら中止します。

※ 導入練習において、ここまで出来たら一先ず練習は終了とします。次回は実際に痰が絡んだ時や朝の起床時など分泌物の貯留が見られた時に実際に使用し、患者本人に効果を実感してもらう事が導入の最終段階になります。なお、緊急時で窒息が目前に迫っているときは、医師の指示であるいは医師本人が実施するときは、練習などを省いて使用します（緊急時導入使用）。当院でもこのようなことでSpO₂低下、痰がらみで呼吸困難時などに使用し、効果がありました。

8 実際の使用方法

8-1 使用時の姿勢

60度上体を起こしてのリクライニング位（Bach先生の原法）。仰臥位でも、側臥位でも、15度～45度ベッド上ギャッジアップ、90度坐位でも、少し前傾位でも、その時のその方の状況でやり易い体位で（フェイスマスクを押し付けても首や上体が後ろに反ったり倒れないような頭頸部や体幹支持をして）行います。



8-2 インターフェイスと回路

NPPV 使用者や呼吸器未使用者の場合は、鼻と口を覆ったフェイスマスクにて行います。マスクは使用したらウエットティッシュで痰や唾液、皮脂を拭き取ります。気管切開もしくは気管内挿管による人工呼吸使用者の場合は、チューブに「L字」コネクターを介して接続（分泌物が回路内に進入しないために）して行います。

回路は、呼吸回路とバクテリアフィルターと圧モニターチューブがあります。汚れたら取り替えます。他の患者には原則として違う回路を使用するべきですが、日常的には患者の同意を得て使うことがあります。現状ではMRSAなどの保持者と特定の菌やウイルスの保持者が現時点では確認されていない人を分けて使用しています。汚れたら中性洗剤で洗い、乾燥して使います。劣化したら取り替えます。

8-3 自動（オートマチック）モードの場合

- a) 電源スイッチを入れ、陽圧/陰圧ダイヤルを設定圧にあることを確認します。（マスクをいったん手で塞いで、マンメーター（内圧計）の針が、設定圧通りに指しているか確認します）

- b) フェイスマスクを患者の体の一部（胸の上など）に置き、送気の皮膚感覚や器械作動音にて吸気/呼気のタイミングを合わせてもらいます。



- c) 「吸って、吐いて」と掛け声をかけながら、陽圧（吸気）の開始（吸って）のタイミングにあわせてフェイスマスクを口鼻に当てる。

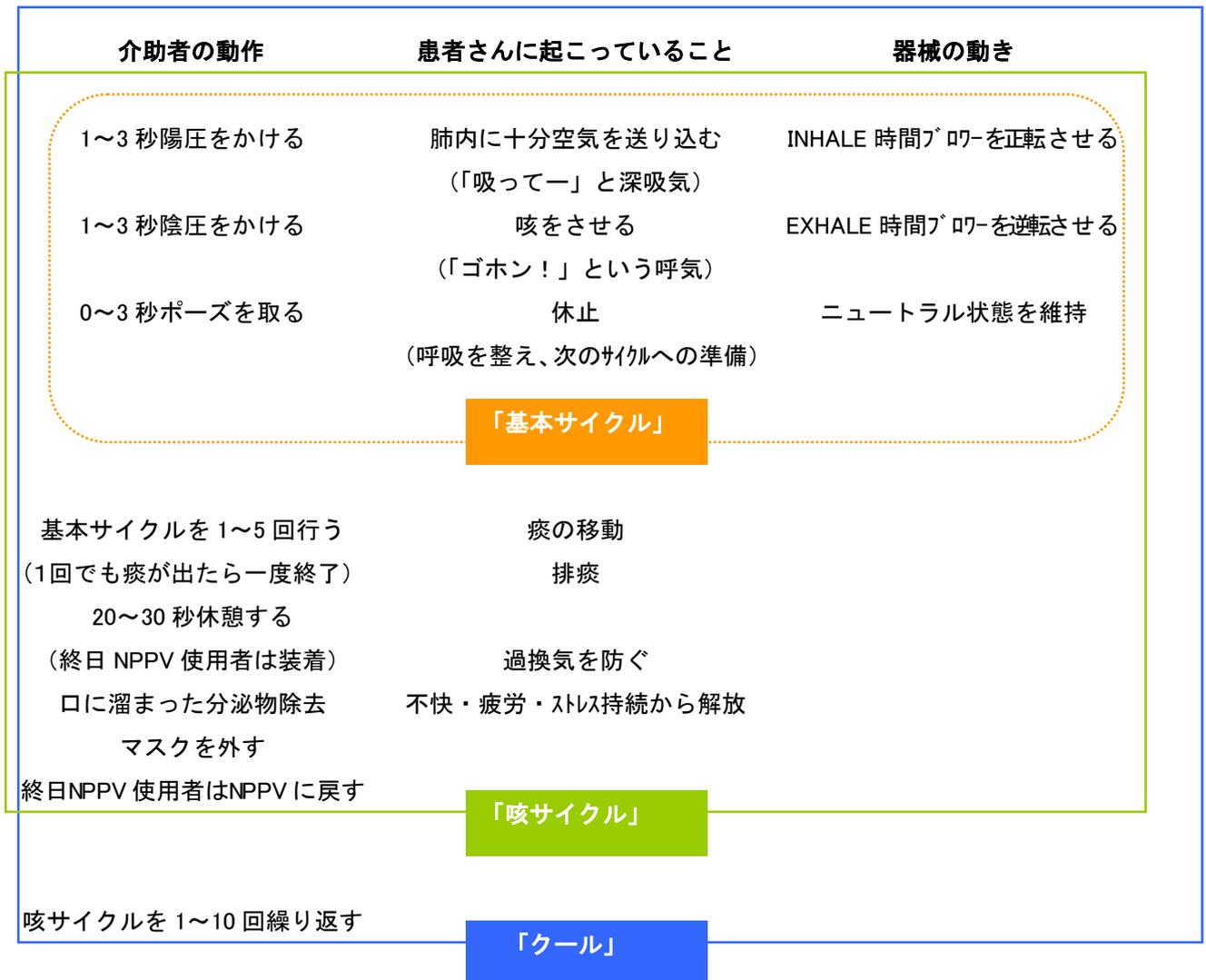


- d) 器械に合わせてながら「吸ってー、吐いてー（もしくはゴホン!）」と声をかけながら咳を促します。胸部が陽圧で上がり、陰圧で下がるのを確認します。陰圧（呼気）時に胸郭もしくは腹部を圧迫する徒手介助を併用するとより効果的に排痰が可能になります。



- e) 分泌物が（口腔内かマスク内に）喀出されたら、すぐにマスクを外しふき取るか吸引します（アルコール綿で拭くとマスクが硬くなるため、ウエットティッシュなどでよい）。分泌物が喀出されなかった場合も、MACの一度の陽圧/陰圧（吸気/呼気）はフェイスマスクを当ててから5回までとし、過換気を防ぐために休息を入れます。

- f) 終了の基準は、酸素飽和度（SpO₂）や気道確保の状態（聴診による喘鳴、呼吸苦）、過換気、患者の疲労度や不快、ストレスなどを総合評価して決定します。



1クールを日に1~数回行う。不快、疲労やストレスがなければ何クールでも可
(SpO₂<95%では随時追加して行う)

9 使用頻度について：パルスオキシメーター（SpO₂）は痰の貯留を発見する最良のモニター！

必ず医師の処方にしたがいます。多くは痰が絡んだら使用します。痰がすっきりするまで続けて何回か行うのは最もスタンダードですが、何回やっても痰が残るとき、ある程度のところで酸素飽和度（SpO₂）や状態をみながら一度休息を入れて数分か 15 分後くらいに再度行うこともあります。SpO₂の低下が、痰貯留の最良のモニターですから、SpO₂≥95%となるように MAC を使用します。酸素化の障害が無く、気道閉塞から低換気になっている患者への安易な酸素投与は、このモニター機能を無効にしてしまい、積極的な排痰時期の見際目を困難にしてしまいます。また、痰が絡むという症状がなくても、絡む前に予防的に定期的に MAC をすることもあります。この頻度も状態によります。通常は朝だけとか、朝晩や朝昼晩などですが、風邪をひいたら起きていたときは、SpO₂を判断基準に、15 分や 30 分ごとに MAC ということもあります。寝ているときでも、気管内挿管の抜管直後や、痰が多くて肺炎や無気肺や呼吸不全や痰づまりが心配されるときは1時間毎に MAC をすることもあります。

10 使用上注意事項について

MAC の副作用と相対的禁忌を参照に、効果と副作用を十分に検討した上で行ってください。その他には、時に痰が中途半端に気管支や中枢気管に上がってきて、気道を大きく塞いで窒息になってしまう危険があります。そのような時は、医師の判断により、自力咳や MAC（徒手による胸腹部圧迫も）を追加して痰を取りきるのか、体位交換や吸引で気道を確保できるのか、救急蘇生用バッグや NPPV（酸素付加も）や徒手による呼吸介助で換気ができるのか、気管内挿管が必要なのか、緊急に対処しなければ低酸素性脳症や死亡につながってしまいますので、十分な対応が出来る環境や指導の下で行うようにします。

11 トラブルシューティング

・ 陽圧／陰圧の圧が上がらない

回路の外れ→接続します。

圧モニターチューブの外れ→接続します。

器械の故障→医師や ME に連絡します。

マスクをしっかりと密着させていない→特に陽圧時にはマスクが浮きやすく、漏れてしまうためしっかりと押さえます。

・ 患者の胸が同調して上下しない。

器械の圧に抗して口を閉じてしまったり、声門を閉めてしまっている。

→再び導入から練習し、低い圧から始めて、口を大きく開けて、喉を開いて確実に肺に空気が出入りするようにし、聴診器で確認したり、胸郭の動きを観察します。徒手的に胸郭の呼吸介助を行って、器械との同調性を良くすると効果的です。

・ 痰が出ない

痰が無い→医師に相談

患者が上手く器械に合わせられない→再導入

痰が出て飲み込んでしまっている→使用時にマスク越しに口腔内などを観察する

喉もとに痰が無い→末梢気管支や肺野にある痰は、カフアシストだけではすぐに出ない場合もあります。医師や理学療法士と相談し、医師の判断で体位排痰法や徒手介助とも組み合わせて行います。

・ SpO₂が低下する

上気道に痰が詰まる→Dr コール。O₂ 投与、MAC 継続、徒手介助、体位、吸引。

陰圧により肺胞が虚脱→Dr コール。O₂ 投与、救急蘇生用バッグ換気、NPPV、体位。

気胸→Dr コール。

12 MAC中の観察と対策

- ・ 使用を嫌がっていないか？（首を振る、不快な表情、嫌がる訴え）→再導入
- ・ 痰や吐物が口の中にないか？→吸引や除去
- ・ 過換気症状：目がチカチカする、くらくらする、手足のしびれ、ボーっとする→休止
- ・ 腹部膨満：お腹が張る、嘔気の訴え、→排気（体位、腹部圧迫、経鼻胃管チューブ、排ガス）
- ・ SpO₂の低下：痰が上気道に閉塞→NPPV、体位変換、救急蘇生用バッグ換気、気管挿管、O₂ 付加
- ・ 不整脈：胸の焦燥感、心電図変化→中止、Dr 連絡
- ・ 気胸：胸の痛み、SpO₂低下→中止、Dr 連絡
- ・ 耳の痛み→中止、休息、改善しなければDrに申し送り
- ・ 継続困難→説明したり工夫しても拒否的ならDr連絡し、適応再考
- ・ 吐物混入：熱、肺のラ音、SpO₂低下、痰の色や量の変化→Dr連絡、X-Pや血液検査などを要する
- ・ マスク潰瘍→マスクの劣化はないか？異なる形のマスクで圧迫部位を変える、マスクと顔をきれいにする、ディオアクティブ保護、軟膏塗布
- ・ SpO₂低下し、サーファクタント欠乏疑い→医師により休止の指示、MAC使用は最小限となる。未熟児のサーファクタント投与後、吸引の休止したり最小限にするのと同じ。
- ・ 痰に血液混入→急な出現や多量のときはDrに報告、肺から痰が剥がれる時に少量混入することはあります。心不全で時にあります。鼻出血が流れてきていたり、喉からの出血もあります。それ以外にも医師の診断を要します。

◇自己介助による動的咳介助テクニック (ACTIVE ASSISTIVE COUGH TECHNIQUES)^{23, 24)}

四肢体幹の骨格筋の筋力がある程度保たれている場合は、頸部・四肢体幹の自動運動を利用した自己介助手技 (Self-assisted Techniques) を利用することができます。自己介助手技に共通していることは、まず身体機能に合わせて、可能なポジションを決定します。そのポジションは気道が十分に確保されているか、吸気や呼気をより容易にするために体幹や頭頸部の屈曲伸展が可能か、咳を強化するために四肢体幹を十分活動的に使用することが出来るかを評価して決定します。

Self-assisted Techniques (自己介助テクニック)

Prone-on-elbows head flexion self-assisted cough (肘支持腹臥位頭部屈曲介助)

Long-sitting self-assisted cough (下肢伸展座位自己介助)

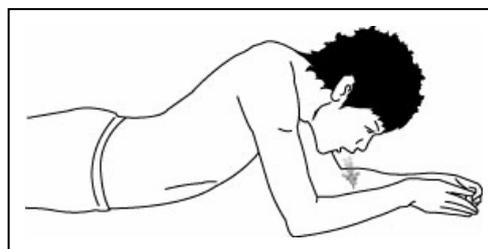
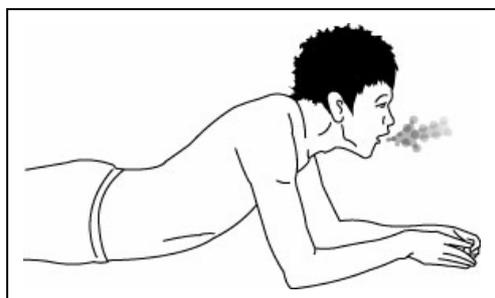
Short-sitting self-assisted cough (腰掛け座位自己介助)

Hands-knees rocking self-assisted cough (四つ這い位自己介助)

Standing self-assisted cough (立位自己介助)

• Prone-on-elbows Head Flexion Self-assisted Cough : 肘支持腹臥位頭部屈曲介助

吸気相：できるだけ上を見て、頸部と体幹を伸展させながら深く息を吸う。呼気相：頭部を下を見るように前下方に放り投げながら咳をする。一般的に腹臥位は横隔膜の可動域が制限されるため他の姿勢よりも咳が弱くなる。しかし自主的に肘支持を保持することができる四肢麻痺患者などでは介助を待つよりも、自力で可能な咳介助手段として効果的である。



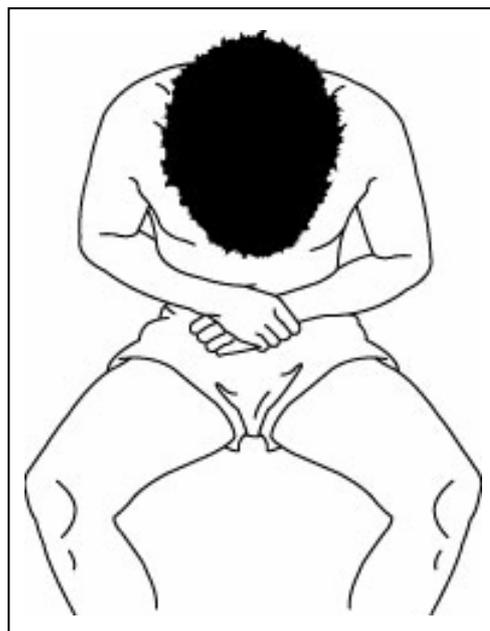
• Long-sitting Self-assisted Cough : 下肢伸展座位（長座位）自己介助

吸気相：上のほうを見上げながら口を開き、肩を外旋する。呼気相：下を向き、肩を内旋して、体幹を屈曲する。体幹を屈曲伸展するための十分な活動性をもつ対麻痺患者などに利用される。股関節の屈曲制限がある場合には、下肢の下にクッションなどを置き、痛みを和らげる。



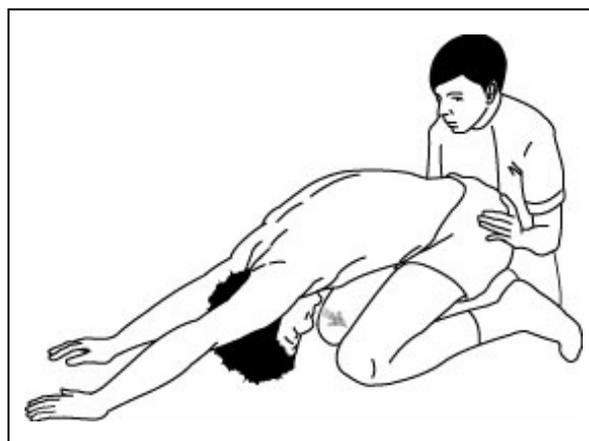
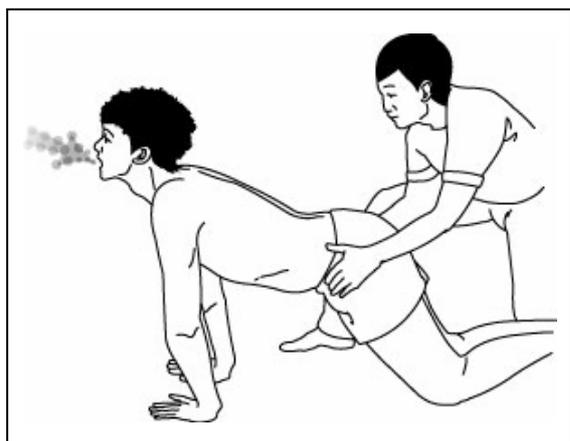
• Short-sitting Self-assisted Cough : 腰掛け座位自己介助

この方法は主に車椅子上やベッド上座位において使用される。手を腹部の前で組み、咳に合わせてハイムリック様の動きで横隔膜を突き上げる。上肢の協調運動障害がある疾患（パーキンソン病、多発性硬化症などの）では困難であるが、C5以下の脊髄損傷などの四肢麻痺では自主的に行うことが可能である。



• Hands-Knees Rocking Self-assisted Cough : 四つ這い位自己介助

四つ這い位にて行う。吸気相：頭部を上げ、前上方を注視しながら体幹を前方に揺り動かし、息を吸い込む。呼気相：頭頸部を屈曲させ、踵の上に乗るように体幹を後方へ揺り動かしながら咳をする。姿勢を保持するための介助がなくても行えるように指導する。膝関節の屈曲制限があったり、痛みがある場合にはふくらはぎの上にクッションなどを置く。



◇舌咽頭呼吸法 (Glossopharyngeal Breathing: GPB) 別名 : かえる呼吸^{2~5)}

GPB は、舌と咽頭、喉頭をポンプのように動かして肺に空気の塊を誘導する。1回の空気の飲み込み (one gulp) は4段階からなっており、0.3~0.6 秒を要し、60~200mlの空気量が数回~十数回の飲み込みからなる。呼気は胸郭や肺の弾性により受動的に行われる。

習得にはコツと慣れが必要だが、肺活量が低下すると自然に習得してしまう場合もある。患者指導にはすでに習得している患者を観察したり、ビデオなどによる学習を個人や集団で行う⁴⁾。スパイロメーターによるフィードバックは、1回の飲み込みあたりの空気量、1呼吸あたりの飲み込み回数、1分あたりの呼吸回数を測定する事でモニターされる。また、10~20回の飲み込みで、肺活量が700~1000ml増加すれば、この手技はマスターされたと考えられる。最大吸気位で息を止め、それ以上呼吸筋では息をすえない状態からGPBを行うと習得しやすい。

舌咽頭呼吸法（Glossopharyngeal Breathing : GPB）

- ・下顎と咽喉の間に溜めた空気を舌で気道に送り込むことで換気を行う。
- ・GPB を10～20回続けて行うことで、肺活量が低下しても、道具を使わずに十分な深吸気(MIC)を得ることができる。
- ・肺活量が低下しても、必要時に道具を使わずに、大きな声でスピーチしたり、歌ったりする時に役立つ。これは、日常的に肺と胸郭の可動域を維持し、呼吸リハビリテーションになる。
- ・肺活量がゼロになっても、喉咽頭機能が保たれていれば、数分から数十分程度換気できる。
- ・気管切開をしていると、この換気方法を活用できない。このため、24時間のNIV使用者では、人工呼吸器トラブルや回路はずれが起こっても、GPBで換気が可能で、短時間のうちに窒息に至ることを回避し得る。しかし、気管切開による人工呼吸を24時間要する患者では、人工呼吸器トラブルや回路はずれが起こった場合、GPBによる換気の確保は不可能で、短時間で発見されなければ、低酸素性脳症や死亡に至る。

one gulpの方法



- ① 第一段階：舌・下顎を下げ、口腔と喉頭一杯に空気を吸う。
- ② 第二段階：口を閉じ、軟口蓋を挙上して空気を捕らえる。
- ③ 第三段階：下顎・舌などの口腔下部、喉頭を挙上する。同時に舌を動かして、空気を喉頭から気管へ押し込む。
- ④ 第四段階：できるだけ多量の空気を押し込んだ後、喉頭蓋を閉じ、次のgulpへ移る。

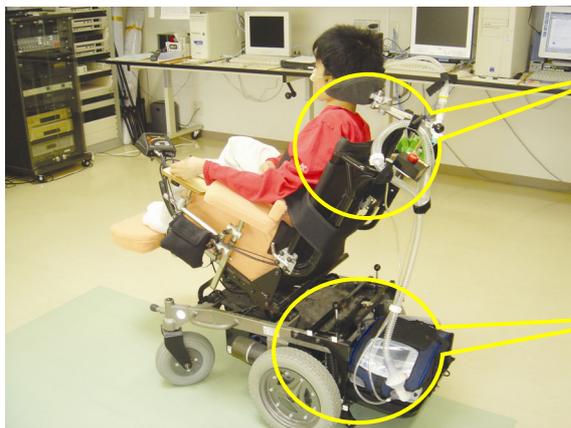
※GPB は上記のようなone gulpを数回～十数回繰り返す。

◇車いすへの人工呼吸器搭載²⁵⁾

■電動車椅子に人工呼吸器搭載の実際

①人工呼吸器の搭載と固定

- ・人工呼吸器の種類：レジェンド・エア



インターフェイス
回路の固定

呼吸器搭載台・外部バッテリー



電動車いすに呼吸器を搭載する方法は、①荷台を取り付けて呼吸器を置いて使用する。②メーカーが供給する人工呼吸器専用のキャリングバッグを使用する方法があります。電動車いす用荷台はメーカーによるオプション提供をしているもの（今仙株式会社など）もあります。キャリングバッグを使用すると車椅子の背もたれやハンドルに掛けて使用することもできます。人工呼吸

器によっては専用の外部バッテリーがあり、残量表示精度も良く、確認しやすいため看護師や介護者によって容易にチェックすることができます。



キャリングバッグ

外部バッテリー

人工呼吸器：レジェンドエア（フランス エアロックス社製）

問い合わせ先：アイ・エム・アイ株式会社

②インターフェイスの選択と固定

電動車いす上でNPPVを使用するためには、できるだけ走行の妨げにならないよう視界を邪魔しないものや眼鏡の使用が可能な形のインターフェイスを使用します。マウスピース、鼻マスク、鼻プラグなどのタイプがあります。インターフェイスや呼吸器回路を固定するアームが長いと、走行時の電動車いすの振動を拾ってしまい、回路が外れたりインターフェイスがずれ落ちたりします。そのため、固定位置はヘッドレストからアームを短めに出すなど、できるだけ使用者に近い部位にします。



③人工呼吸器駆動用外部バッテリーの準備

人工呼吸器は内部バッテリーを搭載しているも、アラーム機能を備えているものが好ましい。内部バッテリーはあくまでも非常時（災害、停電など）のバックアップであるため日常的に使用するとバッテリーの劣化を招き、性能が低下するため、必ず外部バッテリーを使用します。専用バッテリーがあるものもありますが、無い場合はメーカーの推奨するバッテリーを確認する必要があります。人工呼吸器は機種により、また換気モードなどの使用設定条件によっても消費電力が異なるため、バッテリーの駆動時間が異なります。医師や臨床工学士、メーカーに確認してもらうことと、使用残量が表示されるものの利用も考慮します。頻繁に付け外しを繰り返すことで、配線の磨耗や劣化によりショートの原因になることもありますので、定期的なメンテナンスをするようにします。

④呼吸器回路の外れ、引っ掛けなどの防止



車椅子走行中に呼吸器回路を引っ掛けて外してしまわないように、固定に配慮しなければなりません。車椅子の横幅からはみ出さないように簡素にまとめ、車椅子のフレームなどに簡単に固定できるようなマジックテープやフックを設置しておきますが、過度に巻きつけてしまうことは、回路の閉塞にもなりますので避けましょう。呼吸器回路は必要以上に長くならないようにします。

電動車いすのリクライニングにより回路が外れたり、閉塞したり、呼吸器に衝撃を加えないよう注意します。

◇NPPV使用者の活動、スポーツ、余暇活動

適切な呼吸ケアと環境設定をすることで、人工呼吸器使用者の生活はベッド上や病院外にも広がります。成長過程において心肺耐容能を向上させたり、肺や胸郭の発達を促すためには楽しく継続性のよい活動が必要で、そのためにスポーツは最も適したリハビリテーションのひとつになります。NPPV使用者や全身の筋力低下のある呼吸不全患者では、心肺耐容能を向上させるだけの運動負荷がかけられなかったり、逆に体力を消耗しすぎたり、局所的に疲れすぎたり、負荷が強すぎたりと、なかなか理想的なスポーツが考えられなかったりしますが、水中での運動や、なるべく大きく上肢を使う活動は、呼吸リハビリの観点からも適したスポーツといえます。さらにスポーツには達成感や爽快感、自信を得るなど、失われていく機能の喪失体験をブレイクスルーして、自身のセルフエスティーム（自尊感情）を育むカギがあります。楽しいことややりたいことがあり、人との繋がりがあって環境を整え、体調管理が上手であれば、よりいろいろな事が可能になるでしょう。広義の呼吸リハビリテーションとしてぜひ取り入れていただきたいものです。

■ハロウィック水泳法

英国水泳療法協会名誉会長のジェームスマクミランによって開発され、1949年ロンドンのハロウィックスクールで最初に始められました。現在は世界中で実践され、発展しています。日本では筋ジストロフィー協会の広島支部で早くから取り入れられ、2005年からは八雲養護学校でも当院との協働により実施しています。特長としては浮き輪を使わず、スイマー自身が自然なバランスをみつけコントロールする方法を水中で学び、介助者はスイマーに必要な最小限の補助を見つけてます。呼吸のコントロールとしては息を止めず「吹け」が基本で、水面を波立たせたり、ピンポン玉を吹き動かすプログラムもあります。



■フロアホッケー・フロア（テーブル）テニス・スティックバスケなど

スティックを使ってボールを転がしてゴールを狙ったり、打ち返したりするスポーツ。電動車いすでのスポーツは電動車いすサッカーが有名ですが、もっと大きく上肢を使い、身体を動かすことで呼吸リハビリの効果がより期待され、欧米でも推奨されています。



■NPPVとMACを用いた旅行



■余暇活動、就労支援



◇使用する機器の主な商品と問い合わせ先

・パルスオキシメーター 酸素飽和度 (SpO₂)

表示される数値は実測値ではなく平均値です。したがって平均時間の長さにより安定性や応答性が変わってきます。動脈の拍動を利用して測定しているため、低灌流や体動の影響を受けやすい。ただしキャリブレーションが不要なため、簡単に使用することができる

・簡易流量計 (肺活量・最大強制吸気量の測定)

軽い羽根車に気流をあてて、その回転数で気流の容積を計測する装置です。患者さんの換気量や人工呼吸器の送気量を測定するのに用いられます。大変繊細な器械であるため、高流速の気流で羽根車が破損することがあるので注意が必要です。



商品名：ハロースケール・ライト・レスピロメーター
(英国エヌスパイアヘルス社製)

| | | |
|--------|---------|---------|
| 左) | インファンタ型 | 29.8 万円 |
| 真ん中・右) | スタンダード型 | 16.8 万円 |

問い合わせ先：アイ・エム・アイ株式会社

・呼気終末炭酸ガス分圧 (PetCO₂)

鼻カニューレから呼気ガスを採取することにより、呼気終末炭酸ガス分圧を測定する装置です。波長 4.3 の赤外線が炭酸ガスだけに吸収されるという性質を利用しています。肺胞における CO₂ の拡散が適正に行なわれた場合には、PaCO₂ と EtCO₂ の値はほぼ等しくなりますが、換気血流比の不均衡分布や無気肺などによる動静脈シャントが存在する場合には、EtCO₂ の値は PaCO₂ に比べて低値になります。また、口呼吸時には、鼻からの呼気が十分に採取されず、きちんと測定できなくなります。



商品名：カプノチェックプラス 9004
(米国 BCI 社製)

問い合わせ先：スミスメディカル・ジャパン株式会社

特徴：睡眠時呼吸検査用で、10 時間までのデータ記憶が可能です。
レポートはパソコンに取り込むことができ、翌朝専用ソフトに解析後プリントアウトが可能です。

・経皮炭酸ガス分圧 (PtcCO₂) モニター

加温したセンサーを皮膚に貼り付けることにより血液ガスの測定を行なう装置です。かつては皮膚の厚い成人では測定困難といわれていましたが、センサーの改良が進み、測定精度は向上してきました。カプノメータで EtCO₂ が測定困難な場合に役立つ。測定ごとにキャリブレーションが必要で、メンブレン（電極膜）の定期交換も必要なため、機器のメンテナンスは少々面倒です。センサーは大変デリケートなので、取り扱いには十分注意する必要があります。



経皮 PCO₂/SpO₂ モニタリングシステム

商品名：TOSCA 500

(スイス ラジオメーターバーゼル社製)

価格： 260 万円

月額レンタル料金 10.7 万円/月

問い合わせ先：アイ・エム・アイ株式会社

・ピークフローメーター（咳の最大流量の測定）

どのメーカー、種類のものでも測定は可能だがインターフェイスの接続しやすいものが良い。筋ジストロフィーでは CPF の値が低いいため小児用が使いやすい。



商品名：ASSESS ピークフローメーター

成人用（フルレンジ）／小児用（ローレンジ）

問い合わせ先：フジレスピロニクス株式会社



商品名：Personal Best

成人用（フルレンジ）／小児用（ローレンジ）

問い合わせ先：フジレスピロニクス株式会

・救急蘇生バッグ



商品名:アンブ蘇生バッグ シリコン製プラスⅡ
(デンマーク アンブ社製)

問い合わせ先:アイ・エム・アイ株式会社



問い合わせ先:フジ・レスピロニクス株式会社

・器械的咳介助 (Mechanically assisted coughing:MAC)



商品名:カフアシスト

問い合わせ先:フジ・レスピロニクス株式会社
エアウォーター株式会社

※ 製造元のエマーソン社(米国)は 2007 年 5 月レスピロニクス社 (米国) に買収され、さらに 2007 年 12 月にレスピロニクスはロイヤル フィリップ エレクトロニクス社 (オランダ) に買収された。

文献)

- 1) 日本呼吸器学会NPPVガイドライン作成委員会： NPPV（非侵襲的陽圧換気療法ガイドライン）. 南江堂 2006.
- 2) Bach JR, Noninvasive mechanical ventilation, Hanley & Belfus Inc. Medical publishers, Philadelphia, 2002.
- 3) Bach JR, Management of Patients with Neuromuscular Disease, Hanley & Belfus Inc. Medical publishers, Philadelphia, 2004.
- 4) Bach JR, Pulmonary Rehabilitation, The obstructive and paralytic conditions, Hanley & Belfus Inc. Medical publishers, Philadelphia, 1996.
- 5) 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、診断と治療社、東京、1999.
- 6) Kang S-W, Bach JR: Maximum Insufflation Capacity. Vital Capacity and cough flows in neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil 79(3): 222-227, 2000.
- 7) Kang S-W, Bach JR: Maximum Insufflation Capacity. Chest 118: 61-65, 2000.
- 8) Bach JR: Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2. The expiratory aids. Chest 1994; 105: 1538-1544.
- 9) Tzeng AC, Bach JR: Prevention of pulmonary morbidity of patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118: 1390-1396.
- 10) Bach JR, et al: Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-polio myelitis ventilator-assisted individuals. Arch Phys Med Rehabil 1993; 74: 170-177.
- 11) Bach JR: Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. Chest 1993; 104: 1553-1562.
- 12) Bach JR, Niranjana V, et al: Spinal muscular atrophy type 1: a noninvasive respiratory management approach. Chest 2000; 117: 1100-1105.
- 13) Dean R, Hess D: The evidence for secretion clearance techniques. Respir Care 2001; 46: 1279-1292.
- 14) Vianello A, Corrado A, et al: Mechanical Insufflation-exsufflation improve outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infection. Am J Phys Rehabil 2005; 84: 83-91.
- 15) Sancho J, Servera E, 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.
- 16) Laura J. Miske, et al: Use of the mechanical insufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. Chest 2004; 125: 1406-1412.
- 17) M. Chatwin, et al, Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. Eur Respir J 2003; 21: 502-508.
- 18) Gomez-Merino E, et al: Mechanical insufflation Exsufflation Pressure, Volume, and Flow Relationships and the Adequacy of the Manufacturer's Guidelines. Am J Phys Med Rehabil 2002; 81: 579-583.

- 19) Gomez-Merino E, et al: Duchenne muscular dystrophy Prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81: 411-415.
- 20) Mustfa N, et al: Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2003; 61: 1285-1287.
- 21) Joao C, et al: Effects of Mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest* 2004; 126: 774-780.
- 22) Bach JR: Mechanical exsufflation, noninvasive ventilation, and new strategies for pulmonary rehabilitation and sleep disordered breathing. *Bull NY Acad Med* 1992; 68: 321-340.
- 23) Bach JR and Haas F, ed. Pulmonary rehabilitation. *Physical medicine and rehabilitation. Clinics of north America*. W.B. Saunders company, Philadelphia, 1996.
- 24) 石川悠加、三浦利彦：神経筋疾患。本間生夫、田中一正、柿崎藤泰編。呼吸運動療法の理論と技術。東京：メジカルビュー；2003。237-260。
- 25) 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。

巻末

【文献やテキスト、ビデオ、DVD】

・神経筋疾患の呼吸機能障害のマネジメント

- 1) American Thoracic Society Board of Directors. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care med 2004; 170: 456-65.
- 2) Bach JR, ed. Management of patient with neuromuscular disease, Hanley & Belfus, Philadelphia, 2004.
- 3) John R Bach 著 (大澤真木子監訳) : 神経筋疾患の評価とマネジメント. 診断と治療社、1999.
- 4) Zaidat OO, Suarez JI, Hejal RB: Critical and respiratory care in neuromuscular diseases. Neuromuscular disorders in clinical practice, Katirji B. Butterworth-Heinemann, Woburn. 2002: p384-99.
- 5) Birnkrant DJ, New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases: A pulmonologist's perspective. Pediatric Pulmonology 2006; 41: 1113-1117.
- 6) Bach JR. ed. Pulmonary Rehabilitation. Hanley & Belfus Inc. Medical publishers, Philadelphia, 1997.

・NPPVケア

- 1) 日本呼吸器学会NPPVガイドライン作成委員会 : NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン、南江堂、東京、2006.
- 2) JJNスペシャル「NPPVのすべて」(医学書院、2008年春発刊予定).
- 3) 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.

・神経筋疾患の呼吸理学療法

石川悠加、三浦利彦 : 神経筋疾患. 本間生夫、田中一正、柿崎藤泰編. 呼吸運動療法の理論と技術. 東京 : メジカルビュー ; 2003. 237-260.

・神経筋疾患の非侵襲的呼吸リハビリテーションのHP

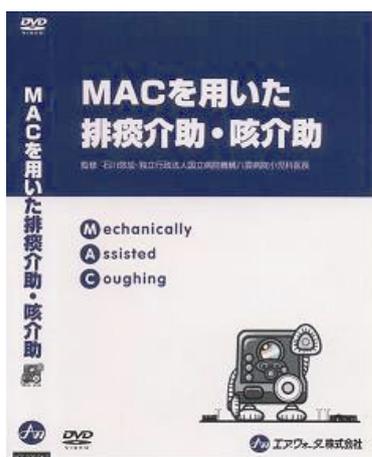
「Dr. John R. Bach」のホームページ. 通称「ドクター・バック・コム」.<http://www.doctorbach.com/>。別名「The DMD/SMA/ALS Doc」。(英語)

・咳評価と呼吸理学療法の実際（ビデオ）

1) 社会福祉・医療事業団助成事業、社団法人日本筋ジストロフィー協会制作著作、石川悠加編集、「筋疾患児において在宅でもできる呼吸不全の予防と対策、筋ジストロフィーの呼吸ケア」2002（日本筋ジストロフィー協会ホームページに入手方法）



2) 器械的排痰介助（MAC）導入のためのDVD



MACを用いた排痰介助・咳介助

問い合わせ先

フジ・レスピロニクス株式会社

エアウォーター株式会社

デュシェンヌ型筋ジストロフィーの呼吸リハビリテーション

平成 20 年 1 月発行

編集・発行

筋ジス研究神野班リハビリテーション分科会

(リーダー 国立病院機構八雲病院 小児科医長 石川悠加

事務局 同 上 理学療法室長 三浦利彦)

印刷 身体障害者通所授産施設 ハーモニー

TEL (088) 693-3011



- デュシェンヌ型
- 筋ジストロフィーの
- 呼吸リハビリテーション