筋ジストロフィーなど神経筋疾患の子どもの咳の評価と排痰介助について

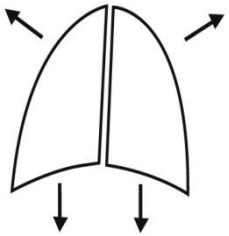
令和元年6月22日

国立病院機構八雲病院小児科
診療部長　石川悠加

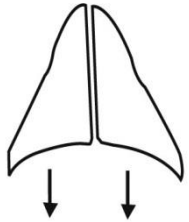
神経筋難病などで
呼吸の筋力が弱くなると・・・

：息が十分に吸えない
息がはけない
咳が弱い

- 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全



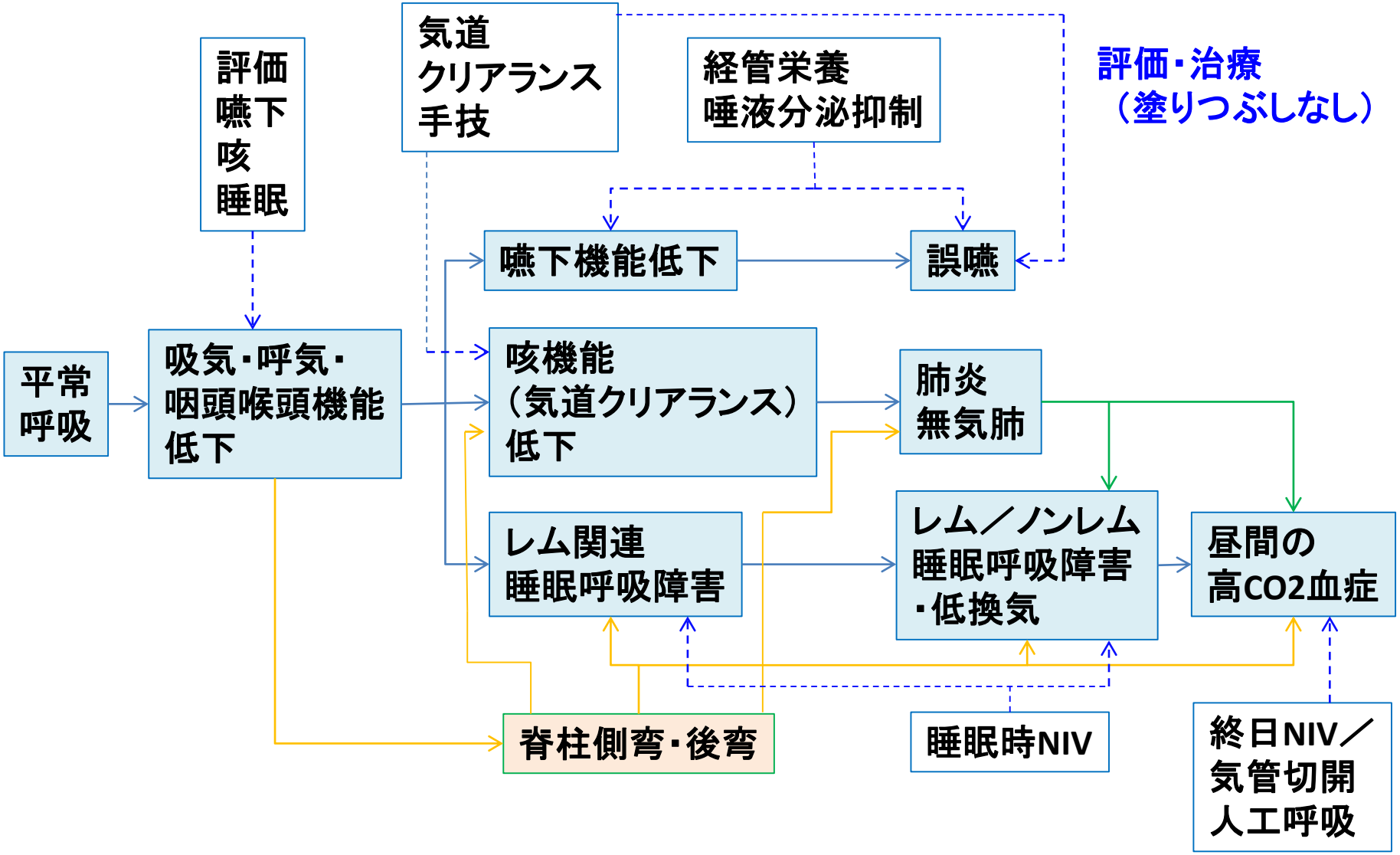
呼吸筋力
十分な肺



呼吸筋力
弱い肺
：ケアしない
場合

(Hull J,et al. Thorax 2012;67:i1-i40)
(Schroth M. Pediatrics 2009;123:S245-249)

神経筋疾患の呼吸機能障害の進行



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

咳が弱い場合

咳が弱いと　唾液や食物の誤嚥や痰が出にくい

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

→窒息、肺炎、無気肺になり易い

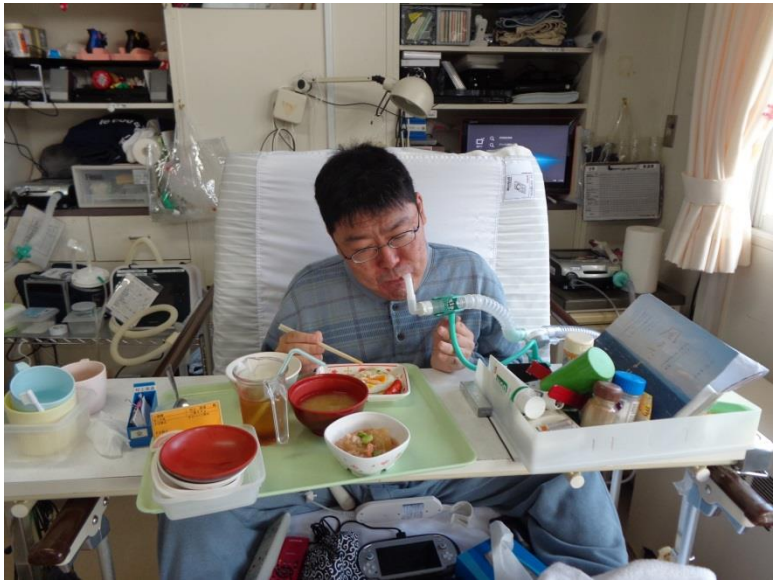
↓

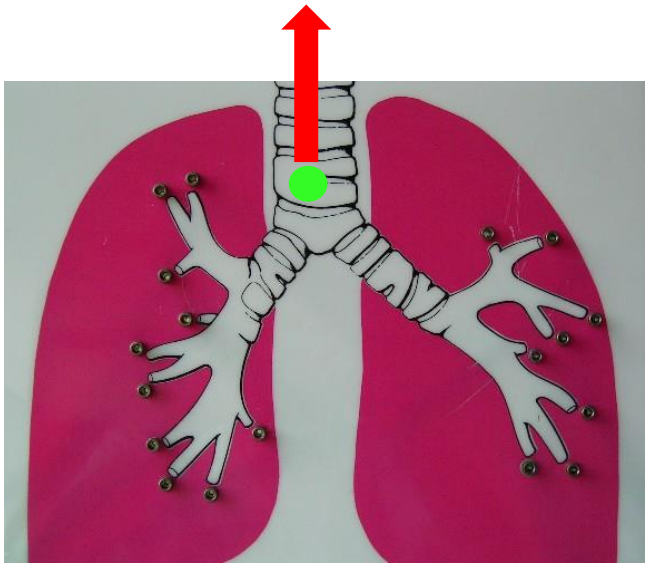
徒手や機械による咳介助により
気道の空気の通り道をきれいに保つ

ふだん何気なく食べてますが・・・

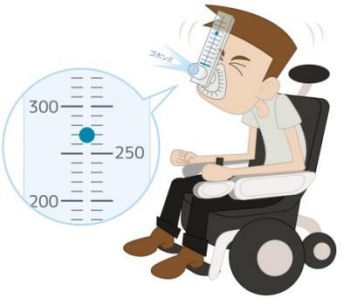
誰でも食べ物でムセるけど
咳で出せると窒息や誤嚥性肺炎にならない

咳が弱いと出せない





咳の評価
:咳のピークフロー（peak cough flow＝PCF）



喘息で使う
ピークフローメータ使用

◎ 進行性疾患では年1回以上
◎ 坐位／臥位

咳のピークフロー（PCF）（12 才以上標準値）に基づく咳介助の適応

自力のPCF (L/min)

270

160

0

通常　咳介助は不要
（進行性疾患ではPCFのモニター：年１～２回）

徒手による咳介助のPCF

- 270L/min以上 → 感染、術後に徒手による咳介助
- 270L/min未満 → 感染、術後にMI-E

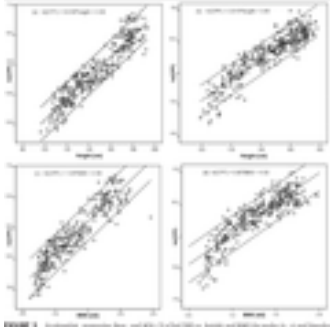
徒手による咳介助のPCF

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

※急な排痰困難や頻回の徒手による咳介助の際、PCFにかかわらずMI-E適応

子ども（12才以下）の PCFの指標は？

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



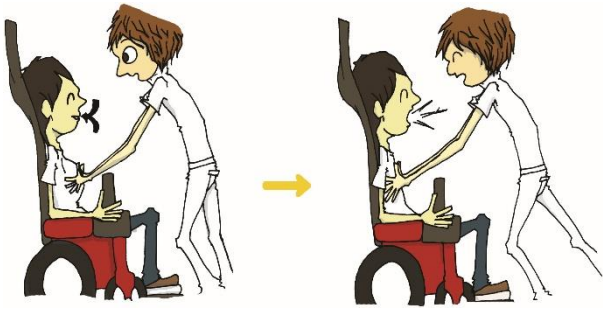
- 気道クリアランスに問題がある子どもの
  PCF値を確立する必要がある

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

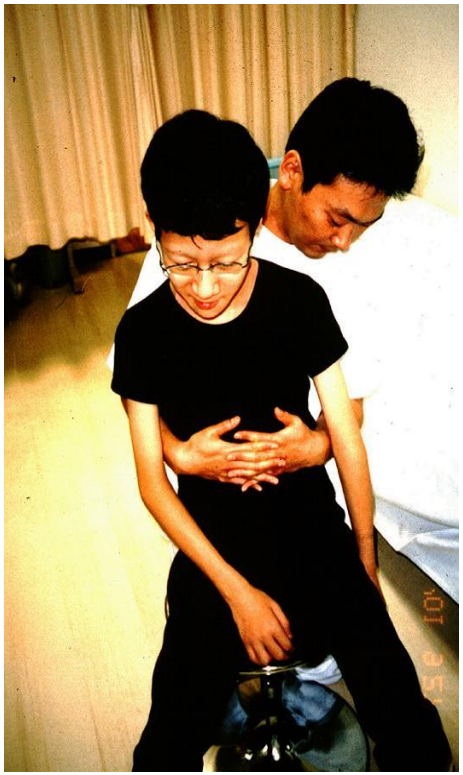
小児の咳が弱い症状やサイン

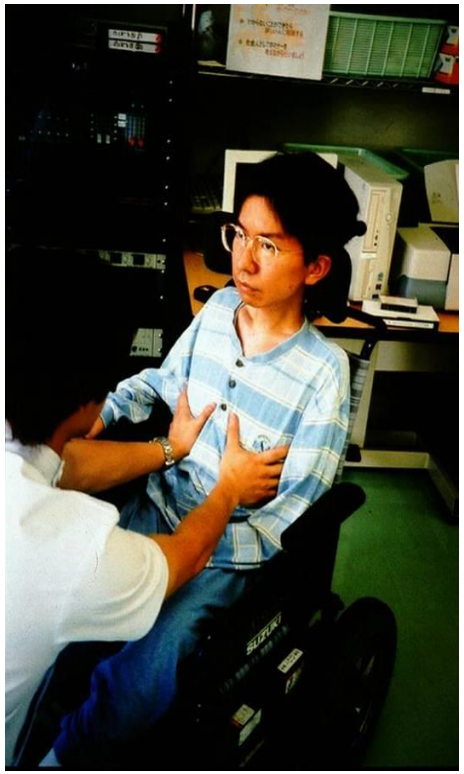
- 流涎
- 痰がらみ、喘鳴
- 食物や飲み物によるムセ
- 咀嚼困難
- 体重増加不良、食欲不振
- 弱い声、泣き声、咳の音
- 胸腹部の奇異性呼吸運動
- 頻回の発熱、風邪が長引く、急性呼吸不全、肺炎や無気肺の既往

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



・ハイムリック法（腹部圧迫）
・胸郭（下部）圧迫
・(胸腹部圧迫)
（Ishikawa Y, Bach JR, et al. Am J Phys Med Rehabil 2006;87:726-730）
・自身で胸腹部圧迫（テーブルなどに）

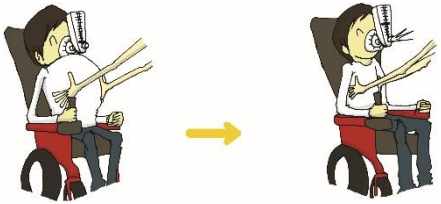




徒手による咳介助（吸気と呼気の介助）

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

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）をして最大強制深吸気（MIC）まで吸気介助。その後、自力の咳

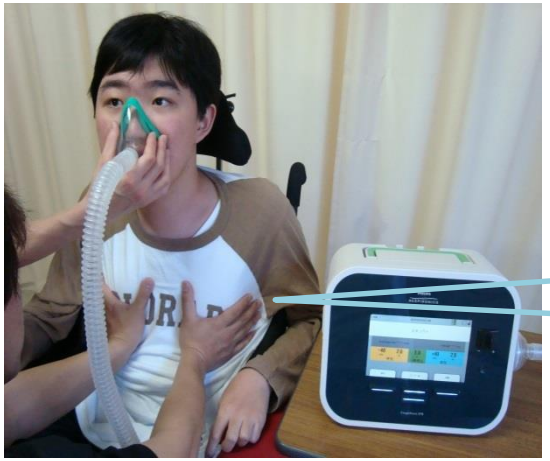
吸気介助にてMICを得てから、徒手による呼気介助を併用。

CPF：220l/min → CPF：280l/min → CPF：360l/min

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

吸気と　瞬時の呼気により　咳の代用や強化

カフアシスト



徒手介助併用も

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

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

カエル呼吸の方法・・・☝

アゴから喉仏にかけての部分を膨らます

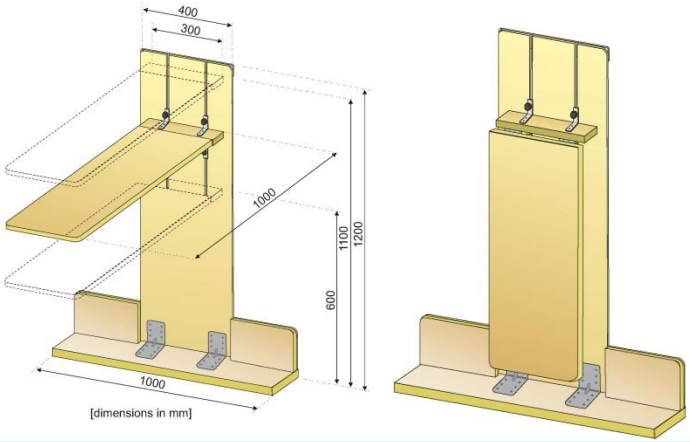
口唇で周りの空気を掴み取るように動かす

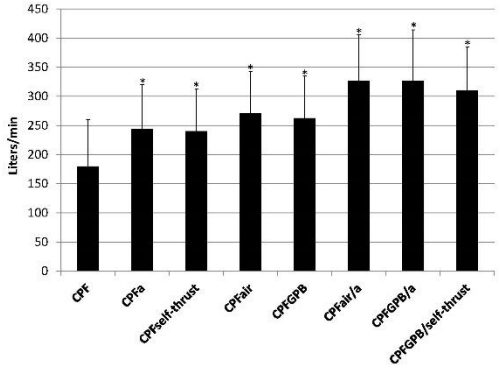
フーセンガムの中の空気を吸うように

自分自身で肺活量以上の深吸気を得ることができる！

セルフ咳介助

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



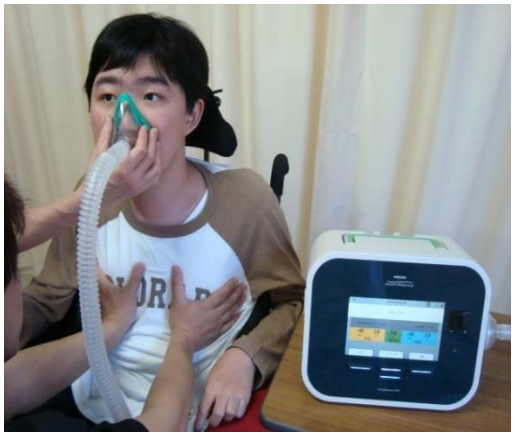


Bianchi C, et al. Independent cough flow augmentation by glossopharyngeal breath
plus table thrust in muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil 2014;93: 43-8

咳が弱い患者さんが痰づまりや誤嚥したら？

- 咳が弱いデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者が痰づまりや誤嚥した時
  徒手による咳介助で
  気道に入った痰や食物を出せる

- 誤嚥した時に　**機械による咳介助**を使えたら　より効果的に出せる

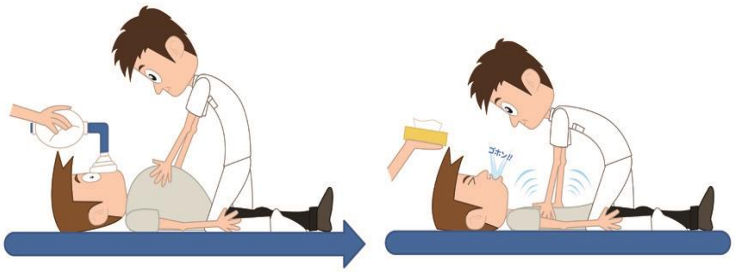


Servera E, Sancho J, Franco J, et al. Respiratory muscle aids during episode of aspiration in patient with Duchenne muscular dystrophy. Arch Bronconeumol 2005;41:532-534

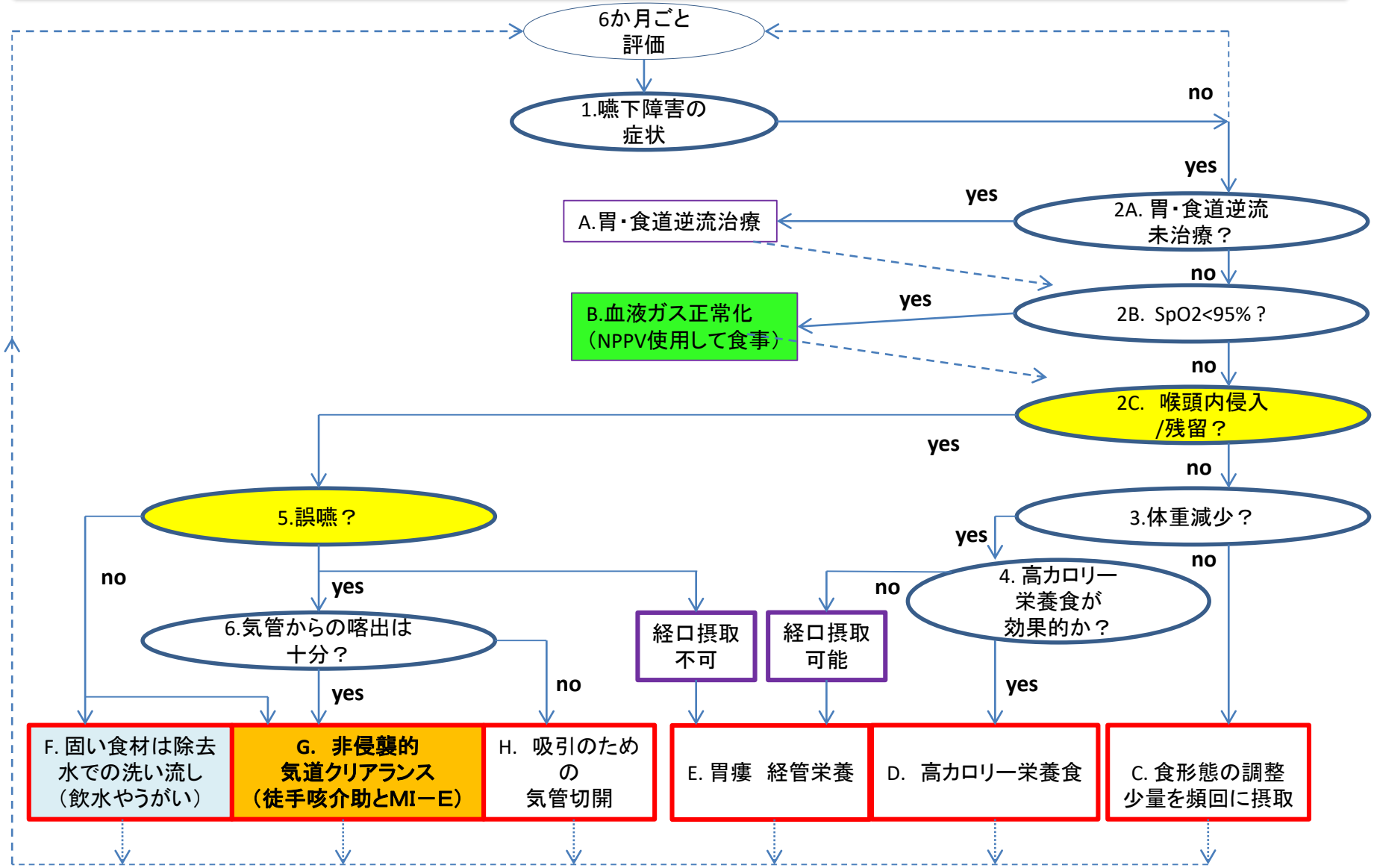
プール学習の前に
咳機能低下者への救急蘇生法の講習会

水でむせた時に備え
徒手による咳介助、カフアシストや
救急蘇生バッグによる換気介助研修
（咳の弱い患者さんと周囲の人々の
安全と安心のため）

筋ジス患者にとってカフアシストはAED



デュシェンヌ型筋ジストロフィーの嚥下障害のマネジメント



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

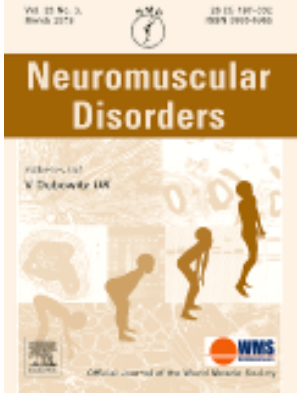
神経筋疾患における気道クリアランス（痰や誤嚥した食物の喀出）についての国際会議

（2017年オランダ）

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

Neuromusc Disord 2018;28:289-298

神経筋疾患の医学専門誌に総説



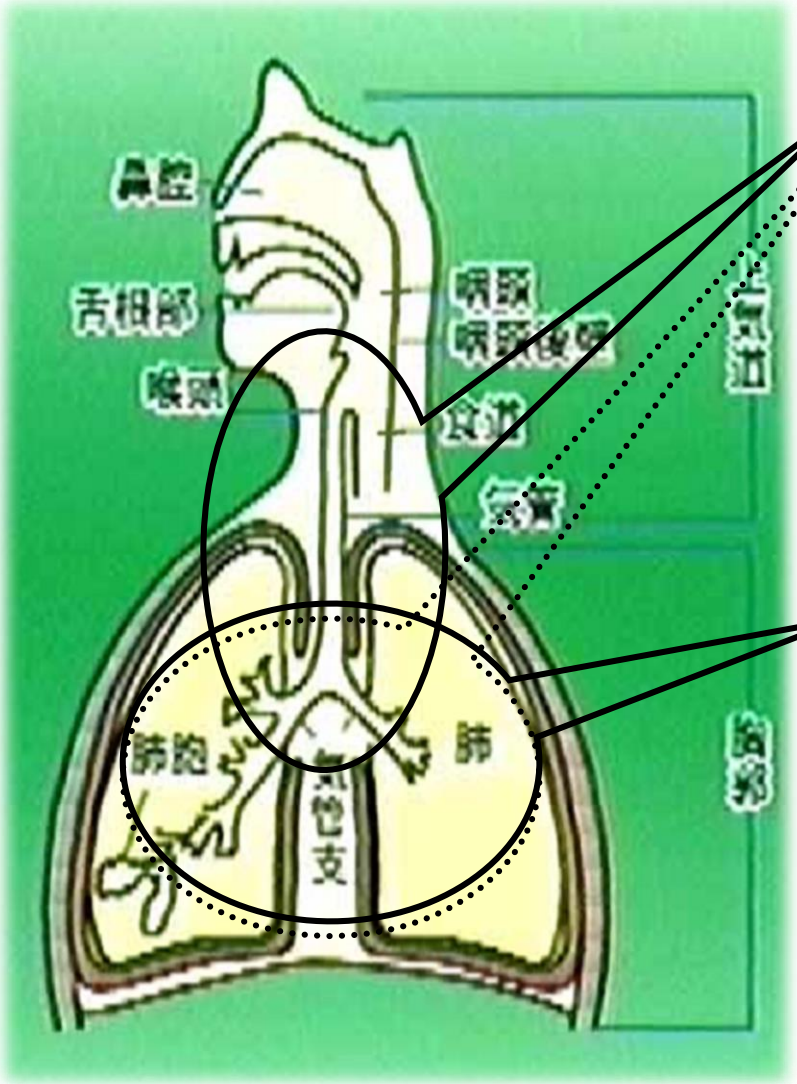
Chatwin M, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review

Respir Med 2018;136:98-110

呼吸器の医学専門誌に総説

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

神経筋疾患の気道クリアランス方法



上気道クリアランス（咳）

徒手や機械による咳介助 （MI-E）

下気道クリアランス（移動・分離）

離床（移動、歩行）
体位ドレナージ
HFCWO、HFCWC、
IPV

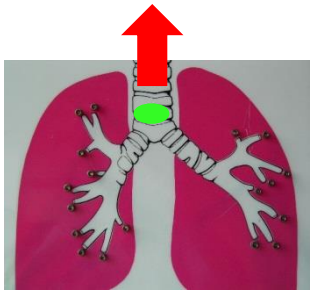
神経筋疾患における気道クリアランスの国際会議：結論 ①

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

◆上気道クリアランス「咳の強化」

- PCFが比較的高い患者(160<PCF<270L/min)
  :吸気補助:1回換気補助　(NIV)、息ため、舌咽呼吸
  :呼気補助:徒手による呼気時の胸腹部圧迫（ MAC）

- PCFが低い患者（<160L/min)
  :カフアシスト（MI-E）

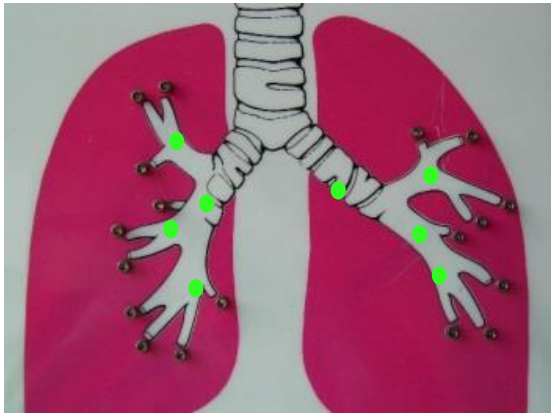


Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298
Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

神経筋疾患における気道クリアランスの国際会議：結論 ②

◆下気道クリアランス「気道分泌物の移動」

必要に応じて使うかもしれないという弱い推奨
：徒手による方法
：高頻度胸壁振動（HFCWO）や圧迫（HFCWC）
：パーカッション・ベンチレータ (IPV)
：呼気陽圧(PEP)

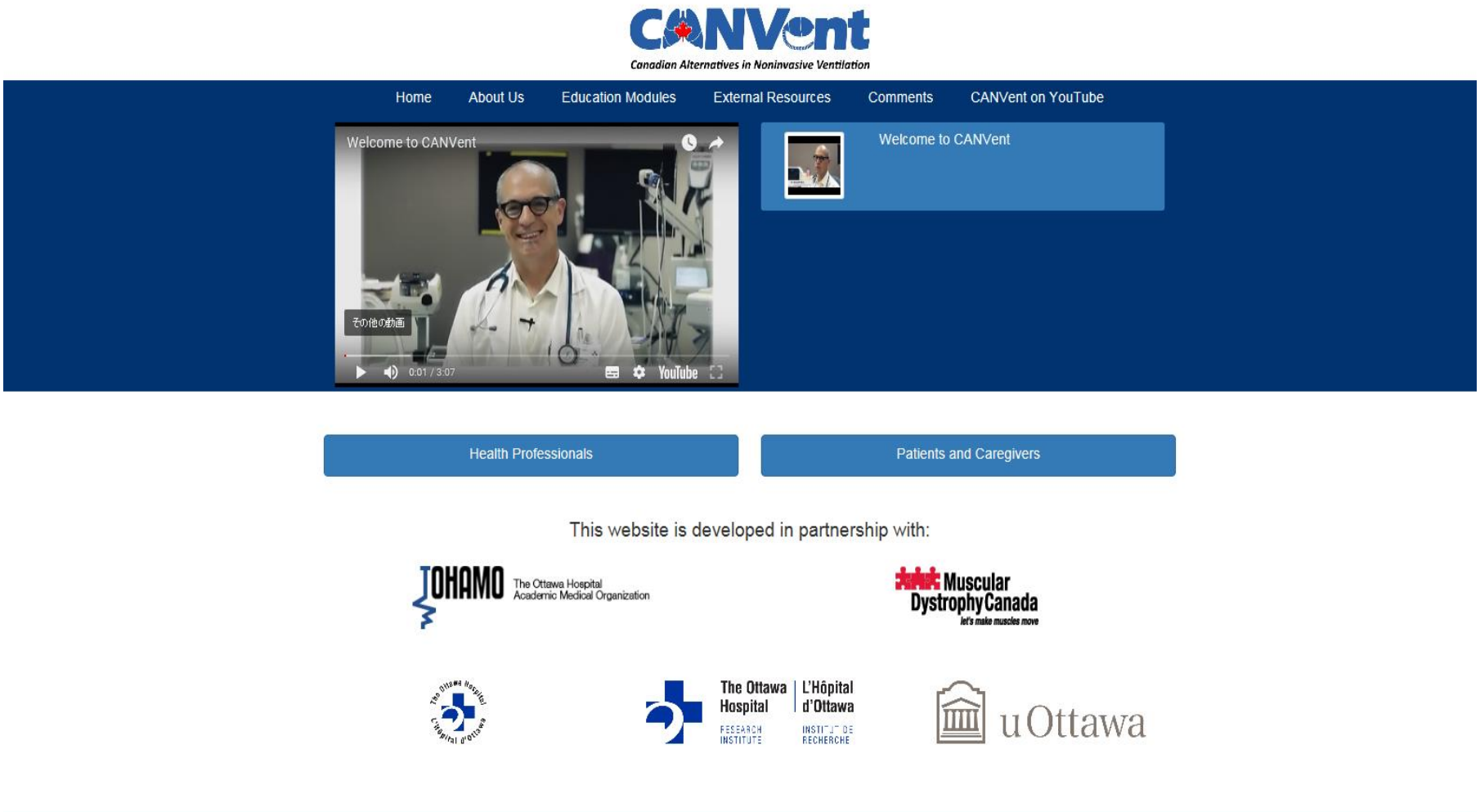


Toussaint M, et al. Neuromusc Disord 2018;28:289-298
Chatwin M, et al. Respir Med 2018;136:98-110

神経筋疾患に対する呼吸リハビリテーション動画
☞検索「CANVent」

神経筋疾患に対する呼吸リハビリ手技を　動画で紹介!!

http://www.canventottawa.ca/



小児期発症神経筋の呼吸ケアガイドライン（本邦）

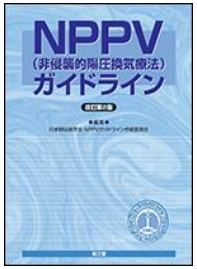
（要約はインターネットで閲覧可：Mindsガイドラインセンター）

– 「神経筋疾患・ 脊髄損傷の呼吸リハビリテーション」ガイドライン

：日本リハビリテーション医学会　2014年

– 「NPPV」ガイドライン第2版

：日本呼吸器学会　2015年



–「デュシェンヌ型筋ジストロフィーのケア」ガイドライン

：筋ジス研究小牧班・日本神経学会・日本小児神経学会

2014年

小児在宅人工呼吸療法マニュアル（本邦）
（日本呼吸療法医学会より3800冊限定販売、会員にHP公開）

- 第1版　:一般社団法人日本呼吸療法医学会
  小児在宅人工呼吸検討委員会編　2017年

- 改版予定（2020年）
  :小児から成人までの在宅人工呼吸マニュアル
  :災害対策充実

:

小児期発症の神経筋疾患の マネジメントの国際ガイドライン

- デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)の診断と治療

  第1部：神経筋疾患、リハビリテーション、内分泌、消化管、栄養

  第2部： 呼吸、心臓、骨、整形外科

  (Lancet Neurol 17:251-267&347-361,2018)

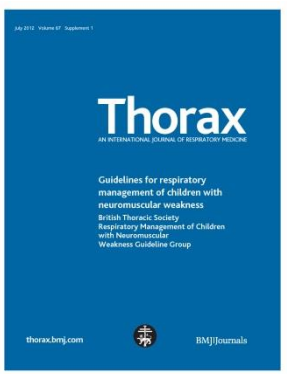
- 脊髄性筋萎縮症（SMA）の診断と治療

  第1部：診断における推奨、整形外科、栄養

  第2部： 肺と急性期治療（薬、サプリメント、免疫）、他の臓器、倫理

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

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



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

- 先天性筋ジストロフィーのスタンダード治療のコンセンサス
  （J Child Neurol 25: 1559−81,2010）

- 先天性ミオパチーのスタンダード治療のコンセンサス
  （J Child Neurol 27: 363−382,2012）

在宅人工呼吸のガイドライン
:小児から成人まで

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

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

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

- 在宅人工呼吸ガイドライン:カナダ呼吸器学会

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

- 小児在宅人工呼吸ガイドライン(サマリー)
  :カナダ呼吸器学会

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