

# 筋ジストロフィーの呼吸不全 について

箱根病院 脳神経内科  
北尾るり子

## 本日のお話

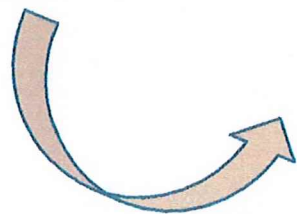
- 1.呼吸と呼吸不全
- 2.筋ジストロフィーの呼吸不全の特徴
- 3.呼吸機能評価
- 4.治療

## 1. 呼吸とは

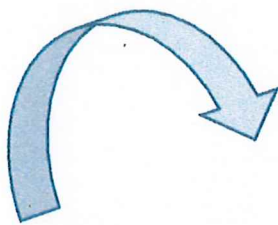
II

肺という部屋の換気

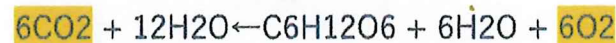
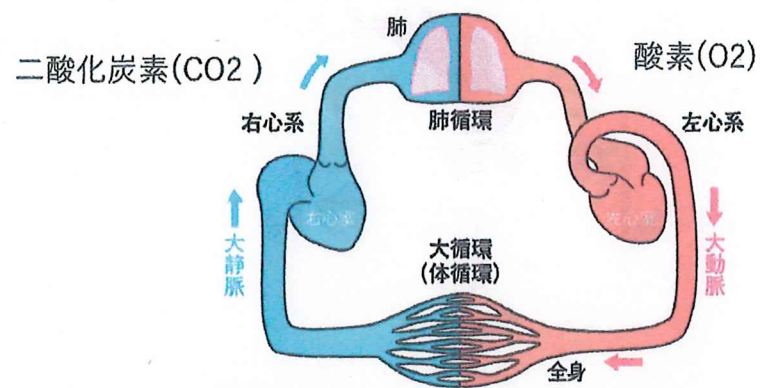
新しい空気（酸素）  
を入れ



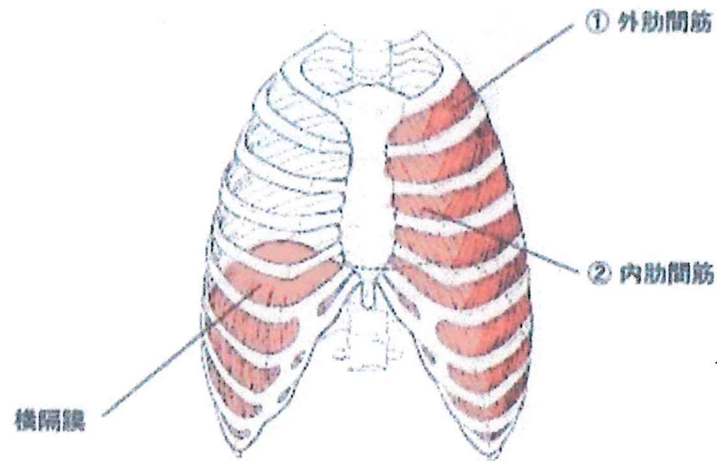
古い空気（二酸化  
炭素）を出す



酸素はエネルギー産生のために消費され、二酸化炭素が発生する



換気は呼吸筋によって行われる



呼吸不全 = 換気不全が起こると…



⇒低酸素血症、高二酸化炭素血症になる

## 2. 筋ジストロフィーの呼吸不全の特徴

- ①ゆっくり進行し、突然顕在化する
- ②症状がわかりにくい
- ③側弯の合併

## 筋ジストロフィーの呼吸不全の特徴

- ①ゆっくり進行し、突然顕在化する

⇒運動機能が低下するため、吸気負荷による呼吸困難を感じにくい

⇒普段よりわずかに負荷がかかっただけで突然呼吸困難が顕在化し、急速に低酸素血症や窒息に陥る

風邪を引いたときが最も危険！

## 筋ジストロフィーの呼吸不全の特徴

### ②症状がわかりにくい

#### 慢性肺泡低換気の症状

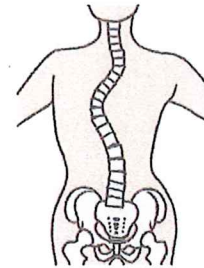
|           |       |
|-----------|-------|
| 朝の頭痛      | 集中力低下 |
| 日中の眠気     | 学習障害  |
| 睡眠時の覚醒の増加 | イライラ感 |
| 呼吸困難などの悪夢 | 不安    |
| 頻脈        | 記憶障害  |
| 体重減少      | 疲労    |
| 上気道分泌物の増加 |       |



## 筋ジストロフィーの呼吸不全の特徴

### ③側弯の合併

⇒さらに胸郭の可動性が低下し肺活量が低下する  
⇒気管、気管支が狭窄し、排痰困難となる



## 3. 呼吸機能の評価

- ① 呼吸機能検査
- ② 睡眠時の経皮的動脈血酸素飽和度(SpO<sub>2</sub>)
- ③ 動脈血の二酸化炭素分圧

### ①呼吸機能検査

## 結果


努力性肺活量  
(%FVC)を見ます

NPPV開始の目安

%FVC 50%以下

呼吸機能検査報告書

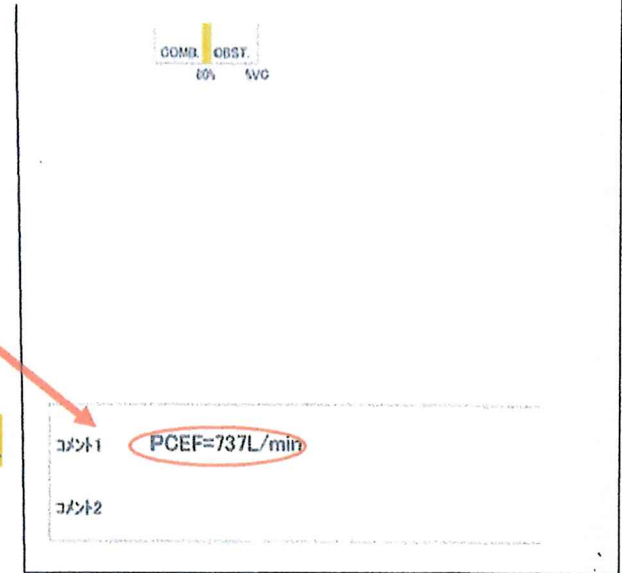
| コード      | 測定日  | 2025/01/07 13:57 |             |
|----------|------|------------------|-------------|
| 氏名       | 温度   | 27.3°C           |             |
| 医師名      | 年齢   | 31歳              |             |
| 所属       | 身長   | 177.0cm          |             |
| 脳神経内科    | 検査名  | 座位               |             |
|          | 座位   |                  |             |
| 予測       | 実測   | %                | 単位          |
| 肺気量分画    |      |                  |             |
| 肺活量      | 4.29 | 4.74             | 110.9 L     |
| I回換気量    |      | 0.61             | L           |
| 予備吸気量    |      | 1.15             | L           |
| 予備呼気量    |      | 2.99             | L           |
| フローボリューム |      |                  |             |
| 努力性肺活量   | 4.61 | 4.70             | 101.9 L     |
| 1秒量      | 3.92 | 4.13             | 105.3 L     |
| 1秒率      | 73.0 | 87.9             | 120.3 %     |
| 最大呼気流量   | 684  | 737              | 107.8 L/min |
| MMF      | 5.08 | 4.17             | 82.1 L/s    |
| V50      | 0.01 | 4.49             | 74.7 L/s    |
| V25      | 3.20 | 2.21             | 69.2 L/s    |
| OI       |      | 3.05             |             |
| エトラッピング  |      | 0.93             |             |



## 結果

咳嗽時最大呼気流量  
(PCEF : peak cough  
expiratory flow) を見  
ます

CPF < 270L/minは呼吸  
理学療法開始の目安



## 呼吸機能の評価

② 睡眠時の経皮的動脈血酸素飽和度(SpO2)

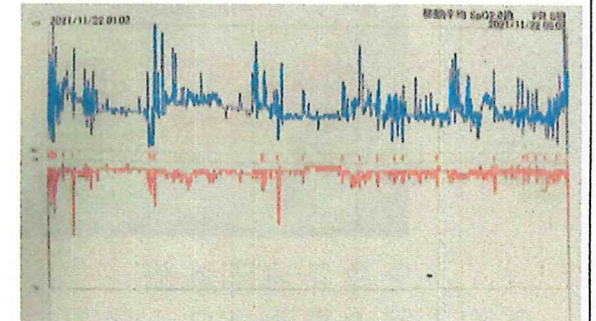


睡眠時無呼吸症候群の簡易検査と同じです

## 結果

脈拍

spo2



NPPV開始の目安

\* 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(デュシェンヌ型筋ジストロフィーガイドラインより)

\* 睡眠時のspo2 < 90%が5分以上続くか、全モニター時間の10%以上(日本呼吸器学会NPPVガイドラインより)

## 呼吸機能の評価

### ③ 動脈血の二酸化炭素分圧

#### NPPV開始の目安

高炭酸ガス血症 (45mmHg以上)

## 4. 呼吸不全の治療

非侵襲的陽圧換気療法(NPPV, BiPAP)



## 痰が出せないときのお助けアイテム

### 排痰補助装置



## まとめ

- 自分の呼吸機能を知っておきましょう
- 状態に応じて呼吸理学療法や人工呼吸器を導入しましょう