

療育研修会実施状況

本部

参加数

名

実施場所 長良医療センターA1病棟プレイルーム



実施を終えて（感想等）

参加者の感想等、必ず記入して下さい。

- ・ 地元の野田聖子先生と石川悠加先生に来ていただき、直に交流を持ち、色々なお話を伺えて、大変有意義な時間でした。
- ・ お話を伺い、患者さんのお手伝いをする側として、改めて思いなおす良い時間になりました。
- ・ 野田聖子先生の御見識と実体験に基づいたお話に、熱い思いで聞き入りました。
- ・ 野田聖子先生が最後までいてくれて、会場からの質問にもお答えいもらえて嬉しかった。
- ・ 野田聖子先生のお話で日本財団がDIVERSITYプロジェクトの就労についての活動を初めて知った。
- ・ 石川悠加先生から呼吸器ケアの色々なお話を伺えて、大変ためになった。
- ・ 研修会終了後も石川悠加先生日々のケアについての質問に答えていただきありがたかった。
- ・ ストレッチャーの患者さんが資料を見やすいように、天井にプロジェクター画像を写していて今後の支部活動の参考になった。



**合計
1165万人**

人口の約10%強の割合

**知的
約127万人**

65歳以上→16%

自閉症

**精神
約615万人**

65歳以上→63%

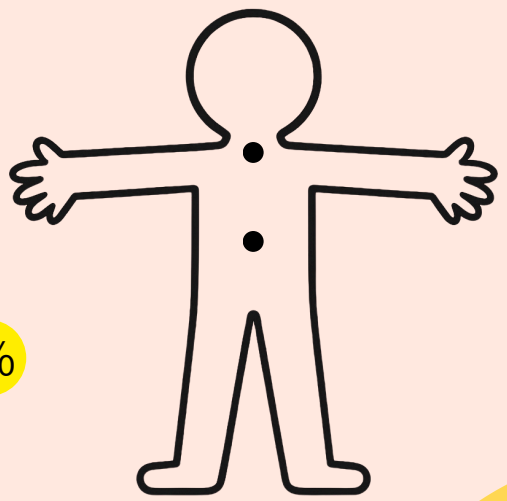
発達障害

**身体
約423万人**

65歳以上→74%

聴覚
約44万人

視覚
約32万人



筋ジス
5921人

**他 指定難病
約112万人**

**医療的ケア児
約2万人**


筋ジストロフィー研修会
：日本筋ジストロフィー協会

筋ジストロフィー患者の
日常を支える支援技術
：呼吸ケア・リハビリテーションを中心に

2025年11月1日
国立病院機構長良医療センター
国立病院機構北海道医療センター
神経筋/成育センター
石川悠加

1

筋ジストロフィーに対する
治療薬




2

医薬品/2025年5月20日薬価収載製品

デュシェンヌ型筋ジストロフィー治療薬
ヒルデアリ 点滴静注 250mg
Viltepso Injection
ビルトラルゼン 250mg

- 特徴
デュシェンヌ型筋ジストロフィー治療を目的として創製されたアンデセン核酸製剤です。
- 効能又は効果 (添付文書より)
エクソン53スキッピングにより治療可能なジストロフィン遺伝子の欠失が確認されているデュシェンヌ型筋ジストロフィー
- 効能又は効果に関連する注意 (添付文書5.1より一部抜粋)
遺伝子検査により、エクソン53スキッピングにより治療可能なジストロフィン遺伝子の欠失 (エクソン43-52、45-52、47-52、48-52、49-52、50-52、52欠失等) が確認されている患者に投与すること
- 用法及び用量 (添付文書より)
通常、ビルトラルゼンとして80mg/kgを週一回、1時間かけて静脈内投与する。

2025年5月20日薬価収載、発売



3

デュシェンヌ型筋ジストロフィー遺伝子治療薬
「エレビジス」ELEVIDYS (米サレバタセラピューティクス)

- AAV (アデノ随伴ウイルス) ベースの遺伝子治療薬で治療は1回の点滴投与。薬が点滴で体内に入ると筋肉内に「マイクロジストロフィン」と呼ばれる短縮型のジストロフィンをコードする遺伝子が導入され発現したマイクロジストロフィンによりジストロフィンの欠乏に対処
- 2023年6月12日 FDA迅速承認
- 2024年6月21日 FDAが使用対象拡大
:これまで4~5歳の歩行可能な患者限定
➡年齢に関わらず 歩行困難な患者も
- 日本では 2025年5月薬事承認 (3歳~8歳)

4

疾患修飾薬に対応した診療



5

特集：筋ジストロフィーの診療・リハビリテーション医療の動向

特集にあたって (抜粋)

- 本疾患の完治と言うのはまだ将来のことであり現実には本疾患に付随して起こってくる数多くの臨床的問題への対処が必要である
- それぞれの患者の生活、人生について医療提供者としてできることについても長年多くの経験と知見が積み重ねられてきた



Journal of Clinical Rehabilitation 第31巻 医歯薬出版株式会社 東京 2022年2月

6


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、
 第3部：プライマリーケア、救急、心理社会的ケア、
 生涯にわたるケアの移行
 (Lancet Neurol 17: 251-267& 347-361& 445-455, 2018)


-脊髄性筋萎縮症の診断と治療

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)



7

車いす・アシスティブテクノロジーの 活用



8

DMD小児の車いす（姿勢保持・操作）の変遷

電源スイッチ	アームレスト	パネ圧 軽いもの	小型ジョイスティック	顎操作へ変更											
10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
手動車いす	簡易電動車いす	電動車いす+姿勢保持	電動車いす+NPPV												
座位バランス良	座位可	あぐら座位可	座位支持不可												

机の上に手を上げる

機能障害の進行に応じて 支援機器調整が繰り返し行われる

9

デュシェンヌ型筋ジストロフィーのパソコン操作


小型マウス	小型マウス	小型トラックボール	ワンキーマウス							
15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
標準キーボード+スティック利用	ロケステイアタク操作	スクリーンキーボード利用	モニタの位置調整							
座位バランス良	座位可	あぐら座位可	座位支持不可							

机の上に手を上げる

座位バランスの低下に伴い、上肢操作を補う工夫・視線位置の調整のための工夫がおこなわれている

10

筋ジストロフィーの 呼吸ケア・リハビリテーション



11

呼吸機能障害に対する 気管切開人工呼吸と 鼻マスク人工呼吸（NPPV）の適応



12

神経筋疾患の筋力低下に対する呼吸マネジメントガイドライン
 : 米国胸部疾患学会 2023年

**気管切開人工呼吸と鼻マスク人工呼吸(NPPV)の
 どちらに適合した場合でも
 等しく確実にアクセスできるように擁護する機会を保証する**




Khan A, et al. Respiratory management of patients with neuromuscular weakness. An American College of Chest Physicians Clinical Practice Guidelines and Expert Reports. Chest 2023;164:394-413

13

**神経筋疾患や重症心身障害児者にも活用できる
 わが国の呼吸ケアガイドラインやマニュアル**

- 「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 (2025年改訂予定)
- 「NPPV」ガイドライン第2版
 : 日本呼吸器学会 2015年
- 小児在宅人工呼吸療法マニュアル
 : 日本呼吸療法医学会 改定第2版 2022年
 災害対策も




14

医療的ケアの動画付き解説

- 慢性呼吸不全に対する気管切開およびNPPVによる治療ガイドライン (ドイツ) 2017年改訂版
 (Part 1&2. Respiration 96:66-97, 171-203, 2018)
- 小児在宅人工呼吸ガイドライン : カナダ呼吸器学会
 (Canadian Journal of Respiratory, Critical Care, and Sleep Medicine 2017;1:1, 7-36, 2017)

日本小児神経学会社会活動委員会編、北住映二監修、医療的ケア研修テキスト (改訂増補版) (株) クリエイツかもがわ、京都、2023年



15

**人工呼吸の効果を維持する
 気道クリアランス (排痰)**

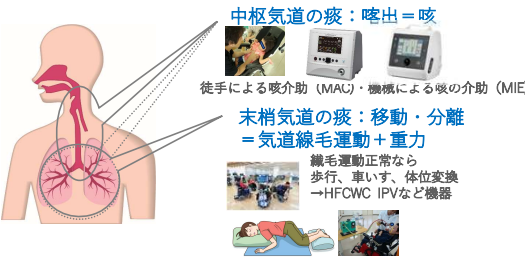


16

中枢・末梢気道の排痰手技の選択

中枢気道の痰：咳出=咳
 徒手による咳介助 (MAC)・機械による咳の介助 (MIE)

末梢気道の痰：移動・分離 = 気道線毛運動 + 重力
 線毛運動正常なら 歩行、車いす、体位変換 → HFCWC IPVなど機器



(審判に患者さんご家族に許可を得て使用しています)

17

咳の役割

咳は上気道のクリアランス維持に重要

唾液でふせた時...
 風邪を引いて痰が多い時...
 食べものでふせた時...



18

咳のピークフロー (cough peak flow : CPF)

12才以上では = 咳をしたときの呼気の流量

- CPF > 360 L/min
- 正常
- CPF < 270 L/min
- 上気道炎時や食事の時に 痰がらみ・誤嚥・肺炎・窒息
- CPF < 160 L/min
- 唾液でも 誤嚥や窒息に




Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Chest. 1997 ; 112 : 1024-8
 Bach JR, Saporito LR. Chest. 1996 ; 110 : 1566-71
 Tzeng AC, Bach JR. Chest. 2000 ; 118:1390-6

19

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
- 胸部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



(写真に患者さんご家族ご同意を仰ぎまして掲載しております)

20

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/上部) 圧迫/胸腹部圧迫



(写真に患者さんご家族ご同意を仰ぎまして掲載しております)
 (Ishikawa Y, Bach JR, et al. Am J Phys Med Rehabil 2006;87:726-730)

21

吸気時の咳介助：最大強制深吸気量 Maximum insufflation capacity (MIC)

- 肺泡リクルートメント
- 胸郭の可動性維持
- 咳の効果維持
- 肺と胸郭の発育促進



(写真に患者さんご家族ご同意を仰ぎまして掲載しております)
 (事前に患者さんご家族ご同意を仰ぎまして掲載しております)
 - Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. Chest 2000; 118:61-5
 - Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity : vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil 2000;79:222-7

22

機械による咳介助 Mechanical insufflation exsufflation : MIE

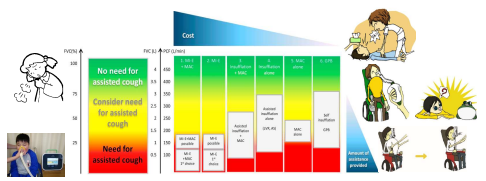


カフアシスト E-70 (フィリップス社)
コンフォート カフII (カフベンテック社)
VOCSN (人工呼吸器) (カフベンテック社)
Nippy-Clearway2 (チェスト社、Breas社)
クリアウェイ2 MI-E (フィリップス社)
 2024年4月 取り扱い開始
 概要と機器の使い方ビデオ (フィリップス社) 2024年12月

上記機器取扱会社(チェスト社、フィリップス社、カフベンテック社、フィリップス社)と業者および当院は 関係するご関係にはありません。

23

神経筋疾患の気道クリアランス国際ガイドライン



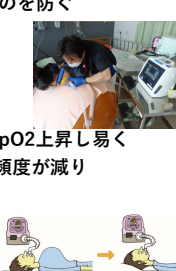
Toussaint M, et al. 228th ENMC International workshop : Airway clearance techniques in neuromuscular disorders. Naarden, The Netherlands, 3-5 March 2017. Neuromusc Disord 2018;28:289-298
 Chatwin M, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. Respir Med 2018;136:98-110

写真の使用について ご本人ご家族から事前に承諾を得ております。

24

MIEの効果

- 咳機能低下例で 短時間で疲労や痛みが少なく排痰できる
 - : 肺炎や無気肺になったり、気管挿管になるのを防ぐ
- 誤嚥による気管内異物の除去
- 鼻をかむ代わり
 - : NPPV使用者の鼻腔内分泌物除去
- 気管切開チューブからの排痰
 - : 苦痛が少なく一度に多量の痰を吸引でき SpO2上昇し易く 気道内圧異常上昇が改善され易く 吸引の頻度が減り 肺炎になりにくい
- HMVで、緊急入院や吸引の頻度の減少
- ICUで気管挿管チューブからの排痰、抜管促進 (NPPV移行)、再挿管予防



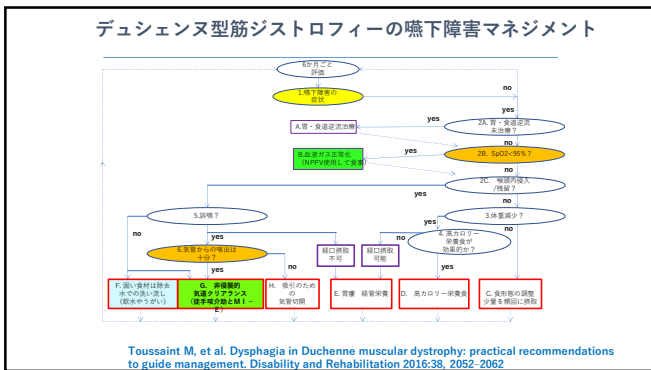
(実際に患者さんに写真を使って使っています)

25

誤嚥の予防と 誤嚥性肺炎の治療は？



26



27

誤嚥性肺炎の臨床的・ステートメント (英国呼吸器学会2023)

- 誤嚥により 気道の状態が変化したり 咳の機能が低下したり 意識レベルが低下している患者に さまざまなオプション可能 (図2 誤嚥性肺炎に対する呼吸理学療法のアルゴリズム)
- 地域の呼吸理学療法のエキスパートの指導を受けて 患者一人ひとりと その状況に合わせたアプローチが推奨 : 理解度低下例の市中肺炎に適應する気道クリアランスは下記文献 (図4 理解度低下例の痰の貯留に対する呼吸理学療法は上記の図2と同じ)

Shimpton JA, Allen J-L, Chatwin M, et al. BTS clinical statement on aspiration pneumonia. Thorax 2023; 78(suppl 1): 3-21
 Legg J, Allen JL, Andrew M, Annesley C, Chatwin M, et al. BTS Clinical Statement on the prevention and management of community-acquired pneumonia in people with learning disability. Thorax. 2023 Feb;78(Suppl 1):s22-s52.

28

誤嚥性肺炎の臨床的・ステートメント (英国呼吸器学会 2023)

中気道分泌物 : 協力できなand/or 重症の球麻痺	咳機能低下による 中気道分泌物貯留 : 球麻痺はない	末梢気道分泌物 貯留と 疲労	末梢気道分泌物 貯留	末梢気道分泌物貯留 : 治療に参加できない
吸引 吸引補助 : 蘇生バッグによる 換気補助 or IPPB	吸引補助 : 息溜め、蘇生 バッグによる 換気補助、IPPB 徒手吸引補助 (MAC) 機械による咳介助 (MIE) MIE + MAC	疲労が強い場合 深吸気補助 (NIV or IPPB) 徒手による 痰の分離・移動 (適宜) MetaNeb NIV + HFCWO IPV	体位排痰 + ACBT 運動 PEP Oscillatory PEP HFCWO IPV EFA (呼気流量加速)	吸引準備 : 咳が誘発されない場合 や多量の分泌物が 移動する場合 HFCWC ポジショニング 徒手によるACT MIE : 多量の分泌物が 中気道に移動すると嚥出 難な可能性の場合

Fig 2. 誤嚥性肺炎に対する呼吸理学療法のアルゴリズム
 BTS clinical statement on aspiration pneumonia
 A John Simpson, Jamie-Leigh Allen, Michelle Chatwin, et al. Thorax 2023; 78(suppl 1): 3-21

29

気道クリアランス、NIV以外の呼吸・嚥下機能へのアプローチ

- ベッド上のポジショニングや 電動車いすのシーティング
- > 脊柱の前彎変形、頸部の伸展拘縮を予防

嚥下に伴う頸部の動きをサポートする

ネックサポート

ポジショニング

徒手によるACT

MIE

シーティングクリニック

(実際に患者さんに写真を使って使っています)

30

プール学習の前に 咳機能低下の小児への救急対応の講習会




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)

咳の弱い子どもにとってカフアシストはAED
(空気や指輪は非常に患者さんに許容を得て使用しています)



31

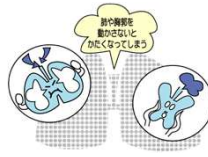
在宅人工呼吸の効果を維持する 呼吸リハビリテーションは？



32

肺リクルートメント

：肺や胸郭の健全性維持
：在宅人工呼吸の効果を維持



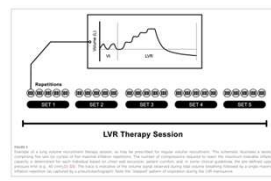
肺や胸郭を
膨らませて
かたくなってしまふ

33

肺リクルートメント (Lung volume recruitment=LVR) の方法

The role of lung volume recruitment therapy in neuromuscular disease: a narrative review
Front Rehabil Sci. 2023


- ・徒手による救急蘇生バッグを用いる方法
：エアスタック (Air stack=AS) も
- ・舌咽呼吸 (GPB)
- ・MIE (吸気圧のみ)
- ・NPPV
：従量式モードでエアスタック
：一回換気量や圧の増加
：深呼吸の設定



34

肺リクルートメント Lung Volume Recruitment (LVR)

：肺や胸郭のコンプライアンス維持、成長・発達促進



LICトレーナーという商品
(カーターテクノロジー)を
自費購入しなくても

通常の救急蘇生バッグ
(バッグバルブマスク) で可能

シングルユース蘇生バッグ (c-ベンテック)
：マノメーター (付属品) と気管挿管チューブと人工肺接続

Bach JR, et al. Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil 2008;37:720-5 (原法)
Rachel O'Sullivan, et al. Effect of Lung Volume Recruitment on Pulmonary Function in Progressive Childhood-Onset Neuromuscular Disease: A Systematic Review. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation 2021;102:976-983




35

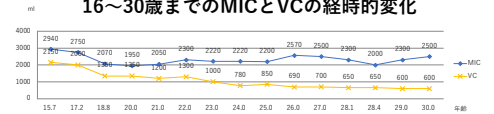
1日3回深呼吸をして 肺を健康に 肺や胸郭の成長発達を促進

肺リクルートメントの方法

- ①救急蘇生バッグ
- ②NPPV (従量式エアスタック、深呼吸設定)
- ③MIEの吸気
- ④舌咽呼吸




16~30歳までのMICとVCの経時的変化



肺活量が低下しても、最大強制吸気量を維持することが重要
(自験例)

36


在宅人工呼吸使用者の 急な入院における人工呼吸管理の課題



37

英国のデュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) の 呼吸ケアガイドライン：緊急時の呼吸管理

- DMDが急な入院を要する場合の大半は呼吸不全である
：しかし 通常の病院の救急科の臨床スタッフのほとんどは DMD に精通していない
- 本ガイドラインは 緊急の呼吸管理について示している
(これまでの国際ガイドラインでは慢性のみ)
- DMD 患者が呼吸器系の悪化により急性入院した場合は
長期にわたって患者をケアする主治医が関与する呼吸器および神経筋チームに
できるだけ早く連絡してアドバイスを求めるか 転院する
- 呼吸器感染症の場合 鼻マスク人工呼吸 (NIV) が初期治療である
- 機械による咳介助 (MIE) を使用した理学療法を要することがよくある
- 気管挿管を要した場合にも、回復期に抜管を専門センターで行う




Childs AM, et al. Development of respiratory care guidelines for Duchenne muscular dystrophy in the UK: key recommendations for clinical practice. Thorax. 2024 15:79:476-485. (画像に患者さんご家族に共有を禁ずる使用していません)

38

NPPVの限界 (生命維持のために気管挿管・気管切開考慮)

上気道の虚脱や痙性のため NPPV効果が得られない場合

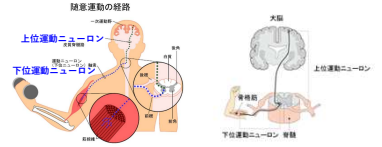
- SpO2が95%以上にならない
- 唾液の流涎 (抗コリン剤やボツリヌスによっても) や誤嚥を認め 介助咳のピークフロー(PCF)不十分
：徒手介助PCF<270L/min (12歳以上)
：カフアシスト画面上PCF<100L/min (12才以上) 目安



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

39

神経筋疾患と中枢神経疾患の原因部位の違い ：呼吸管理上で考慮する点



運動機能障害の原因

- 重症心身障害児 (脳性麻痺)：大脳、上位および下位運動ニューロンなど
- 筋萎縮性側索硬化症 (ALS)：上位および下位運動ニューロン
- 脊髄性筋萎縮症 (SMA)：下位運動ニューロン
- 筋ジストロフィー、先天性ミオパチー：筋

※ 上位運動ニューロンは痙性を引き起こす ⇒ 咽喉頭部に痙性も


40

気管挿管人工呼吸を要した場合

神経筋疾患患者が ICUで急性呼吸不全 (肺炎や術後) のため気管挿管人工呼吸

通常の方法では気管挿管人工呼吸の抜管 (離脱) が困難

98例が気管挿管人工呼吸から離脱成功 (NPPVや咳介助を活用して)
：2例は重度の咽喉頭機能障害のため気管切開



(写真は事前に患者さんまたはご家族からの許可を得て使用しています)

Bach JR, et al. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm Chest 2010 ;137:1033-9

41

気管挿管人工呼吸の重症患者に対するMIE (ICUで 神経筋疾患以外にも効果) ：バリアを知り推進を



プライマリーケアのMIE：在宅呼吸ケア

長期ケアのMIE：
：ICU後の呼吸リハビリ
：神経筋疾患
：脊髄損傷

気管挿管人工呼吸の重症患者に対するMIE


Fig 1 気管挿管人工呼吸患者のMIE条件設定：MIEのグラフィック画面を活用

Stilma W, Verweij L, Spek B, et al. Mechanical insufflation-exsufflation for invasively ventilated critically ill patients-A focus group study. Nurs Crit Care. 2022 Dec 4. doi: 10.1111/nicc.12858 英国、オランダ、スイス、タイ

42

英国のデュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)呼吸ケアガイドラインからみえる在宅人工呼吸患者の呼吸ケア環境の課題

- 生命予後が改善し 医療ニーズが多様になり 急性期や手術(気管挿管/抜管)、呼吸器や循環器、消化器など関連科の診療が必要
- 急な外来や集中治療入院において 不慣れた医療を受けることも少なくない
: ガイドラインが公表されていないわが国で最新の論文や経験に基づく 質の高い急性および慢性呼吸ケアを遂行できる医療環境を充実し在宅人工呼吸患者の生命とQOLを適切にする

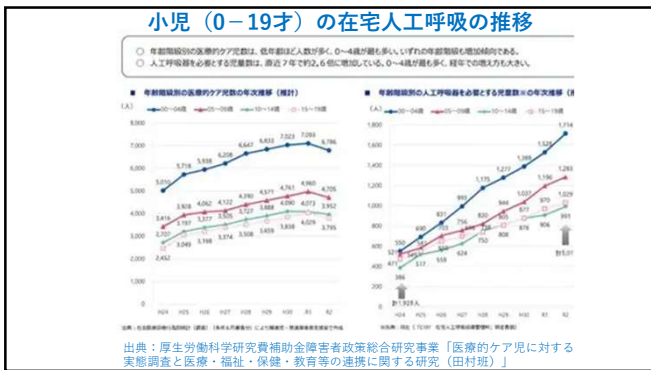


Childs AM, et al. Development of respiratory care guidelines for Duchenne muscular dystrophy in the UK: key recommendations for clinical practice. Thorax. 2024 15;79:476-485.

43



44




45

在宅呼吸ケア白書 2024

はじめに

- 2005年に上梓された「在宅呼吸ケア白書」では、「在宅呼吸ケアは 呼吸障害者が病院外で十分なQOLを保ちながら生活できる手段環境を可能にする医療方策」と定義された。
- 本調査を基盤に、今後のより良い呼吸器疾患診療や医療政策の改善につながることが期待される。



46

在宅呼吸ケア白書 2024


医療担当者アンケート(有効回答数)

在宅酸素療法(HOT)

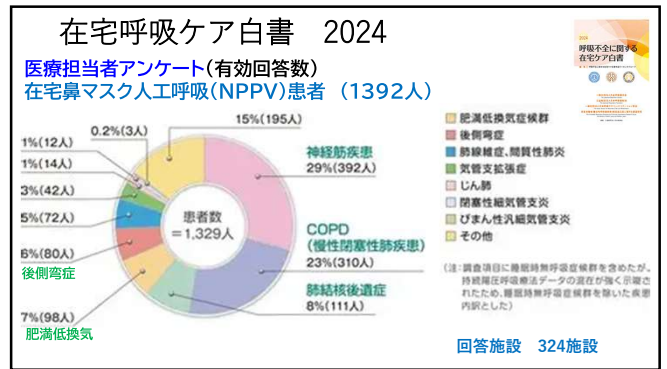
- 全回答施設 476
- 在宅酸素療法患者は、11,191人。

上位5疾患は

- 慢性閉塞性肺疾患(COPD)4,136人(37%)
- 肺線維症・間質性肺炎3,372人(30%)
- 肺がん666人(6%)
- 肺高血圧症447人(4%)
- 気管支拡張症370人(3%)であった。



47



48

在宅呼吸ケア白書 2024

医療担当者アンケート (有効回答数)


気管切開人工呼吸

- 全回答施設の在宅気管切開人工呼吸患者は **321人**。

上位3疾患は

- 神経筋疾患**59%**(189人)
- 慢性閉塞性肺疾患(COPD)**4%**(14人)
- 肺線維症・間質性肺炎**2%**(6人)であった。

- 全回答施設69施設のうち31施設(**45%**)で機械による咳介助(カファシスト・MIE)が併用されていた。




49

在宅呼吸ケア白書 2024

患者アンケート (有効回答数)

在宅酸素・人工呼吸器	397人
酸素療法	333人
鼻マスク人工呼吸	47人
気管切開人工呼吸	17人

平均年齢 **73.1才**



50

在宅呼吸ケア白書 2024

介助者アンケート (有効回答数)


- 介助者 **248人**
- 平均年齢 **68才**、女性 **74%**
- 1日当たりの介助時間の平均は **3.9時間**
- 介助者の**53%**は **息切れ**がある(激しい運動をした時以外にも)



51

在宅人工呼吸を活用して暮らす患者と家族の環境の課題

- 多くの筋ジストロフィーでは **人工呼吸器の使用はNICUではなく小児期以降に開始**(医療的ケア児や在宅呼吸ケア白書の人数にに含まれない)
- 筋ジストロフィーの人工呼吸器の経験がある病院が **予防医療から急性期にも関わる 専門医療ネットワークの育成**
- 特に **19歳以上**で 成人の救急や内科への **移行期医療**はまだ :患者個々に小児科、内科、関連の専門科、多職種連携



52

Journal of Neurology 2024; 271:4300-4308
https://doi.org/10.1007/s00415-024-12372-7

デュシェンヌ型筋ジストロフィーの合併症と治療 : 生命予後に影響する要因

J Neurol. 2024;271:4300-4309 スウェーデン
Lisa Wahlgren^{1,2}, Anna Karin Krakomark¹, Anders Lindblad^{1,2}, Mar Tullius¹, Kallstoft Sofou^{1,2}

Received: 26 February 2024 / Revised: 2 April 2024 / Accepted: 3 April 2024 / Published online: 17 April 2024
© The Author(s) 2024

急性呼吸不全は 呼吸関連死亡の63.3%

: 最初の肺炎の60.5% は 呼吸機能低下の診断前に起こっていた

- 10% の患者では 最初の肺炎が 急な気管切開や早期死亡になった

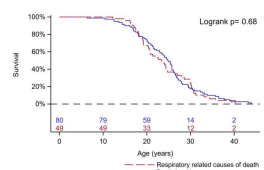


Fig.1. Kaplan-Meier survival curve for respiratory and other causes of death (DMD, n=129)

図1 DMD129例のKaplan-Meier生存曲線 : 呼吸や他の死因による

53

入院や気管切開を使用しない終日人工呼吸 :デュシェンヌ型筋ジストロフィーに対する 日米2つのセンターの成果に関する回顧的観察研究 ①

はじめに:
デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)は、しばしば気管切開や緩和ケア適応後の死亡となる。

方法:
米国のAセンターと日本のBセンターの2センターから、終日非侵襲的人工呼吸(NPPV)および機械による咳介助(MIE)を使用しているDMD患者486名が報告された。
気管挿管を要した患者は、人工呼吸器離脱の有無に関わらず、全員が抜管され終日NPPVおよびMIEに移行した。

Bach JR, Ishikawa Y, Herrero MV, Saporito LR, Liendro M, Miura T. Continuous Ventilatory Support Without Hospitalization or Tracheotomies: A Retrospective Observational Study of Two Centers' Outcomes for Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2025 Aug 29. doi: 10.1097/PHM.0000000000002851. Epub ahead of print. PMID: 40907980.

54

入院や気管切開を使用しない終日人工呼吸
:デュシェンヌ型筋ジストロフィーに対する
日米2つのセンターの成果に関する回顧的観察研究 ②

結果:

NPPVを実施した320名のうち、263名が治療のための入院や急性呼吸不全になることなく、終日NPPVに移行した。
他の57名は気管挿管が抜管され、15名が気管切開チューブを抜去され終日NPPVに移行した。

センターAのNPPV223名のうち、197名が10.1 ± 6.3年間にわたり終日NPPVを使用し、そのうち91名が35.4 ± 9.0歳(21-58歳)まで生存した。106名は34.3 ± 9.0歳(18-58歳)で死亡または追跡不能となった。

Bach JR, Ishikawa Y, Herrero MV, Saporito LR, Liendro M, Miura T. Continuous Ventilatory Support Without Hospitalization or Tracheotomies: A Retrospective Observational Study of Two Centers' Outcomes for Duchenne Muscular Dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2025 Aug 29. doi: 10.1097/PHM.0000000000002851. Epub ahead of print. PMID: 40907980.

55

入院や気管切開を使用しない終日人工呼吸
:デュシェンヌ型筋ジストロフィーに対する
日米2つのセンターの成果に関する回顧的観察研究 ③

結果(つづき):

センターBには97名のNPPV/終日NPPV利用者がおり、31名が36.4 ± 8.1歳(17-46歳)で死亡した。66名が24.3歳から終日NPPVとなり、35名が現在38.2 ± 6.7歳(29-51歳)である。

両センターには50歳以上が14名、40歳以上が57名いた。3名が慢性肺疾患のため気管切開を受けた。

Bach JR, Ishikawa Y, Herrero MV, Saporito LR, Liendro M, Miura T. Continuous Ventilatory Support Without Hospitalization or Tracheotomies: A Retrospective Observational Study of Two Centers' Outcomes for Duchenne Muscular Dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2025 Aug 29. doi: 10.1097/PHM.0000000000002851. Epub ahead of print. PMID: 40907980.

56

入院や気管切開を使用しない終日人工呼吸
:デュシェンヌ型筋ジストロフィーに対する
日米2つのセンターの成果に関する回顧的観察研究 ④

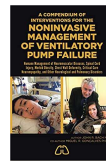
結論:

263名が治療により入院することなく終日NPPVとなり、気管切開人工呼吸を行っていた15名が抜管され、終日NPPVに移行し、気管切開を必要としなかったという事実は、これらの患者には気管チューブは不要であることを示唆している。

Bach JR, Ishikawa Y, Herrero MV, Saporito LR, Liendro M, Miura T. Continuous Ventilatory Support Without Hospitalization or Tracheotomies: A Retrospective Observational Study of Two Centers' Outcomes for Duchenne Muscular Dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2025 Aug 29. doi: 10.1097/PHM.0000000000002851. Epub ahead of print. PMID: 40907980.

57

バック (Bach) 教授最新本
: 第36章 国際的見地から/Japanese deception



- 世界各地で起こっている気管切開人工呼吸から非侵襲的人工呼吸へのパラダイム麻痺の原因は日本も同様

A Compendium of interventions for the Noninvasive Management of Ventilatory Pump Failure

: Humane Management of Neuromuscular Diseases, Spinal Cord Injury, Morbid Obesity, Chest Wall Deformity, Critical Care Neuromyopathy, and Other Neurological and Pulmonary Disorders.

John R Bach MD and Miguel R Gonçalves | May 18, 2022, printed in USA Amazonで購入可能

58

在宅人工呼吸を活用している筋ジストロフィーの
患者と家族の日常と緊急を支える
: 子どもから大人への呼吸ケア・リハビリテーション環境



睡眠



スポーツ



ハロウィック水泳法



咳介助&深吸気



食事



外出



学習



仕事

59