

B-1-33 「在宅 Duchenne 型筋ジストロフィー患者における 排痰能力の長期経過と呼吸ケア」

独立行政法人国立病院機構八雲病院 三浦利彦

「研究の経緯と目的」Duchenne 型筋ジストロフィー（以下 DMD）における呼吸理学療法に関する研究は、厚生労働省筋ジストロフィー研究班において、全国国立病院・療養所に入所している患者を対象に行った結果、非侵襲的換気療法（以下 NIV）使用における上気道確保のための咳嗽力の指標である咳の最大呼気流速は、深吸気量の増大に伴い増加する傾向を示し、また1年間の長期経過では、NIV や胸郭可動域運動を単独に行った場合に比較し、他動的な深吸気療法を行うことにより、排痰能力を維持・増加させる事が可能であったという結果が得られています。しかし、頻回の医療的介入が困難で、介護負担の増大が心配される在宅人工呼吸療法患者のプログラムにおいて、同様な効果が得られるのかは疑問である。本研究ではNIVを行っている在宅筋ジストロフィー患者の排痰能力の長期経過を調査し、在宅における呼吸ケアについて考察することを目的とする。

【対象】年に1～2回の定期評価および指導が可能であった在宅DMD患者5名とした。年齢は平均21.2歳（18歳～28歳）。経過観察期間は6年が2名、4年が3名であった。

【方法】短期検査入院および外来受診時に、肺活量（VC）、最大強制吸気量（MIC）、咳の最大呼気流速（PCF）を測定したものをカルテよ

り調べた。

【結果】 全員NIVは当院で導入し、排痰能力検査および在宅での呼吸リハビリ指導は当院にて行っている。4～6年の経過でVCは全員10～60%低下していたが、MICと最大介助によるPCFは2名で若干低下したのみで、その他は維持もしくは著しく増加していた。経過期間中、呼吸不全急性増悪および肺炎等による入院を要した例は無かった。

【考察】 全員初回評価時、VCのピーク年齢は過ぎていたが、MICやPCFは維持もしくは増加する事ができた。これはNIVや救急蘇生バッグにより1日数回の深呼吸を行なうことにより、在宅でも実施可能なホームプログラムで効果が期待でき、継続も可能であった。日頃から感染時の対応として、徒手排痰介助を行う事で、安定した排痰能力を維持する事ができ、NIV使用と合わせて感染や肺炎を予防することができたと思われる。しかし、咳の徒手介助の習得が困難で、不確実な患者・家族もあり、呼吸不全急性増悪時には専門病院での治療が必要と思われた。今後はNIV導入以前から、ビデオや呼吸ケアのためのセットを家族で購入してもらい、12歳以上の患者でVCが2000ml以下になった時点で在宅プログラム導入を検討する必要があると考えられる。