

## 特 集

## 呼吸不全終末期の管理

## 小児呼吸不全終末期の管理

石川悠加

キーワード：小児，呼吸不全，緩和ケア，終末期，NPPV，神経筋疾患

## はじめに

小児呼吸不全終末期に直面しやすい疾患として、在宅人工呼吸の対象となる疾患が挙げられる。2008年の英国では、小児 933 人（17 歳未満）中、非侵襲的陽圧換気（noninvasive positive pressure ventilation: NPPV）77%、気管切開人工呼吸 23%、病院 7%、在宅 91%、不明 2%<sup>1)</sup>。疾患は、神経筋疾患 43%、中枢性低換気 18%、気道や肺機能障害 37%であった。このことから、本稿では、長期の緩和ケアといわれる小児期発症の神経筋疾患について述べる。

## I. 小児期発症の神経筋疾患の呼吸ケアの国内外ガイドライン

神経筋疾患に関して、米国の疾病予防管理センター（Centers for Disease Control and Prevention: CDC）が作成を推進した「Duchenne 型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy: DMD）ケアの国際ガイドライン」がある<sup>2)</sup>。欧米の神経筋疾患患者会（TREAT-NMD）のホームページから各国語訳された患者家族版も閲覧できる。ほとんどの臨床場面において、NPPV が第一選択とされ、気道確保のための咳介助が推奨される。DMD は、麻酔や鎮静に際してもあらゆる神経筋疾患の呼吸ケアのモデルとされ<sup>3)</sup>、DMD と同様に、脊髄性筋萎縮症（spinal muscular atrophy: SMA）<sup>4)</sup>、先天性筋ジストロフィー<sup>5)</sup>、先天性ミオパチ

ー<sup>6)</sup>のケアの国際ガイドラインも公表された。また、英国呼吸器学会（British Thoracic Society: BTS）から、「筋力低下のある小児の呼吸マネジメント」ガイドラインが公表された<sup>7)</sup>。神経筋疾患についても NPPV と咳介助を中心に記載されたカナダ呼吸器学会による在宅人工呼吸ガイドラインは、インターネットで閲覧できる<sup>8)</sup>。

本邦においても、2014 年に「DMD 診療ガイドライン」（日本神経学会、日本小児神経学会、国立精神・神経医療研究センター）<sup>9)</sup>、「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）<sup>10)</sup>、2015 年に「NPPV ガイドライン改訂第 2 版」（日本呼吸器学会）が公開され、インターネット（Minds）で閲覧できる<sup>11)</sup>。

脳性まひなど中枢神経疾患を主体とした重症心身障害児・者の急性期の緩和ケアにおいても、神経筋疾患のガイドラインから参考にできることがある<sup>12)</sup>。

## II. 緩和ケアとしての非侵襲呼吸ケア

## 1. 緩和ケアとして NPPV が推奨される理由

ベルギーにおいて、DMD では、気管切開と NPPV で生命予後に差はなかった<sup>13)</sup>。気管切開では、NPPV に比べて、気管切開部の創傷、気道分泌物過多、繰り返す呼吸器感染、嚥下困難、社会参加困難が多かった。在宅やリハビリテーション施設においては NPPV の方が多く、療養介護施設には気管切開が多い傾向があった。マウスピースや鼻ピローなど昼間の NPPV のインターフェイスを工夫すると（図 1）、気管切開に多い病



図1 昼間に電動車いす上でマウスピースによるNPPVを活用しながらパソコン用いた作業



図2 フェイスマスクを用いた機械による咳介助

的状态を回避して、NPPVで気管切開と同じ程度の延命が図られるため、神経筋疾患の終末期ケアとしてNPPVが勧められる<sup>14,15)</sup>。米国、カナダ、日本に続いて、ヨーロッパでは、イタリアが先駆的にDMDの気管切開からNPPVへのパラダイムシフトを図ったという論文もある<sup>16)</sup>。

## 2. NPPVによる嚥下機能の改善

終末期まで安全に経口摂取ができることは重要である。呼吸が苦しくて嚥下に支障をきたしている場合は、NPPVをしながら食べると嚥下が改善する<sup>17)</sup>。気管切開では、頸部のチューブの存在と息こらえができないことから、嚥下機能への改善は見込めない。また、誰でも食べ物でムセることはあるが、咳が十分であれば、誤嚥や窒息を回避できる。一方、咳が弱い場合は、咳介助で気管に入ってしまった食べ物を出すことができれば問題ない<sup>17)</sup>。このようにして、多くの神経筋疾患では、終日NPPVと咳介助を活用して、経口摂取を続けることができる<sup>18)</sup>。

## 3. SMA I型におけるNPPV

ロンドンで、1993年以降、SMA I型13例がNPPVを活用した<sup>19)</sup>。そのうち5例は死亡し、家族が気管切開人工呼吸への移行は希望しなかった。NPPVは、気管切開と異なり、声を失うことなく、胸郭変形を改善し、呼吸苦を軽減し、生命予後を改善した<sup>19~21)</sup>。これは、経験豊富な多職種がいる三次専門病院であれば可能であるが、どこの病院でもできることではない。

そのため、家族には、「気管挿管を抜管してNPPVに戻せる病院は限られている」ことを周知する。また、機械による咳介助（mechanical insufflation-exsufflation: MI-E）の機器（図2）を備えていない病院もあるため、家族が常時持参することを指導する。小児神経筋疾患の呼吸マネジメントにNPPVやMI-Eを活用する“新環境順応”が求められる。

## Ⅲ. 終末期における急性期呼吸不全治療

### 1. 神経筋疾患の急性呼吸不全増悪に対する治療

急性感染症の治療にはSpO<sub>2</sub>、必要に応じて経皮CO<sub>2</sub>を、定期的、持続的に測定する<sup>7,22)</sup>。酸素付加なしにSpO<sub>2</sub>95%以上を維持するように、姿勢管理、換気補助（NPPV、救急蘇生バッグ）、徒手や機械による咳介助を行う。睡眠時のNPPVを使用している例では、昼間の使用を追加する。

酸素を付加したNPPVやMI-EによってもSpO<sub>2</sub>を95%以上に維持できない時や、肺炎や無気肺の悪化、全身状態の悪化時は、気管挿管人工呼吸へ移行する。MI-Eによる排痰は、気管挿管を介しても使用できる。

人工呼吸器を離脱しなくても、NPPVに移行することで抜管できる<sup>23)</sup>。NPPVにしてから、離脱時間を増やして、不要になるか、睡眠時のみ使用になるかなど検討する。終末期において、緩和ケアではない気管切開を選択することは、可能な限り回避する<sup>23,24)</sup>。

### 2. ICUの気管挿管抜管にコクラン・プロトコル

神経筋疾患など原疾患が無い場合でも、人工呼吸器

期間の延長は、横隔膜の萎縮と収縮不全を引き起こす<sup>25,26)</sup>。この重症患者関連ポリニューロパチー&ミオパチー (critical illness polyneuropathy and myopathy) によって人工呼吸離脱が遅延する。人工呼吸器離脱困難の原因の1つとして呼吸筋の筋力低下がある。小児における重症患者関連ポリニューロパチー&ミオパチーの発生頻度は明らかにされていない。推定では1.7%で、成人に比べてかなり低い<sup>27,28)</sup>。

ICUにおける抜管のためのNPPVと咳介助が、コクラン・プロトコルとして公表された<sup>29)</sup>。ICU関連筋力低下の抜管促進と再挿管予防にNPPVと徒手や機械による咳介助(MI-E含めて)を活用する。これは、筋力低下を呈する神経筋疾患の呼吸マネジメントを応用したものである<sup>30)</sup>。

#### IV. 小児の緩和ケアシステム

##### 1. 米国の小児期発症神経筋疾患における緩和ケアの実態

CDCの研究で、米国のDMDがいる48家族(全例裕福な保険加入、死亡例5例を含む)において、緩和ケア(palliative care)という言葉を知らなかった<sup>31)</sup>。若い神経筋疾患、長期にわたる慢性疾患のため、認めたくないという思いが強く、終末期ケア(end of life care)のイメージにとらわれる傾向があった。緩和ケアの活用率のうち、最も高いのは呼吸ケアで68%であった。緩和ケアとしては、NPPVとMI-Eを含めた非侵襲的呼吸ケアが適応される。他は、ケアマネジャー利用:50%、熟練した訪問看護・介護:44%、宗教家・教師による指導:27%、レスパイト:18%、外出介助:13%、ペイン・マネジメント:12%、ホスピス・サービス:6%、食事サービス:3%であった。事前指示書、リビングウィル、後見人制度利用はごく少数で、実施にあたり、本人家族と医師共に苦痛や不快を伴った。呼吸ケアを含めた緩和ケアはQOL維持向上に重要であった。しかし、小児期の緩和ケアは、アクセスと利用に多面的要素(個人、介護者、医療者、医療システム自体)の課題があった。

##### 2. DMDの自然歴の変化

英国の神経筋疾患センターから、「最近のDMDの自然歴はかなり変化し、“現在可能なあらゆる介入を行った経過”である」と指摘された<sup>32,33)</sup>。その引用論

文3つのうちの1つは当院からである<sup>34)</sup>。当院では、1964年から2010年まで、227例のDMDのうち187例に呼吸循環介入を要した。全国の国立療養所筋萎縮症病棟の入院患者に長期人工呼吸が未使用であった1984年以前は、全例25歳までに死亡した。その後、1984年から1991年までの気管切開人工呼吸で生命予後が延長した。1991年以降は、NPPV88例で、さらに生命予後が改善した。歴史的比較であるが、人工呼吸器未使用56例において18.1歳であった50%生存年齢は、気管切開24例は28.9歳、NPPVおよびMI-E、心筋症への心保護治療(アンジオテンシン変換酵素阻害薬とベータ遮断薬)などの呼吸循環介入では、39.6歳になった。

そして、これは国やセンターにより違いがあるとされる<sup>32,33)</sup>。特に、エキスパートの治療体制が、診断後早期から活用できるかによって違いが大きいとされる。

##### 3. 米国における医療環境による予後の差

米国でも、近年のDMDの生命予後の改善は、白人と黒人、高所得者層と低所得者層で差があることが指摘された<sup>35)</sup>。また、全米の200以上の筋ジストロフィー専門クリニックにおけるアウトカムを縮めるために、生命予後を公表も提案された<sup>36)</sup>。

また、在宅療養しているDuchenne型とBecker型筋ジストロフィーにおいて、15~19歳と20~24歳を比べると、20~24歳の救急受診や入院が著しく増加していた<sup>37)</sup>。また、近医では専門的な医療を実施できず、生命予後が改善してきた筋ジストロフィーの在宅ケアシステムは未だ不十分であることが2015年に米国で指摘されている。

本邦では、DMDが小児期から学校と医療・ケアを目的に、旧国立療養所筋萎縮症病棟に長期入院してきた歴史がある<sup>38)</sup>。フランスなど欧米にも同様のシステムがあったが、NPPVの普及に伴い、在宅の専門医療システムを強力に整備している。それは、在宅、外来、救急、ICU、レスパイト、長期療養を必要に応じて選択できるシステムである。世界においても、非侵襲的な呼吸ケアのテクニックと神経筋疾患の専門的マネジメントの両方をできるセンターの開発が重要であるとして、ウェブサイト(the BreatheNVS site)が2015年より公表されている(<http://www.breathenvs.com>)。

## V. 緩和ケアの長期化への対応

### 1. 医学的にも社会的にも複雑な問題

クリーブランドの大学病院の小児筋ジストロフィー協会によるクリニックでは、DMDは呼吸器系の合併症が主な死因であったため、小児呼吸器科医がフォローしている<sup>39)</sup>。そこでは、これまでほとんど予想できなかった医学的、社会的、倫理的問題に直面している。例えば、まれで未知の医学的合併症や、経験したことがない疾患の重症度に悩まされる。加齢に伴い、家族はケアの負担の増大に対処し、QOLの低下を長期化するおそれがある。クリティカルケアの資源を利用するのに適格であるという社会の受け入れと、延命した患者の医療提供者が小児科から内科に移行することが、実用面や倫理面の問題を複雑にしている。

### 2. 成人移行への成功因子

DMDの成人移行のエキスパート会議が、2011年、オランダで行われた<sup>40)</sup>。医師、研究者、患者擁護団体(DMDの親の会など)、DMDの青年ら20人で構成された。6か国(ベルギー、カナダ、デンマーク、オランダ、英国、米国)から参加した。

会議の参加者は、小児のケアチームから青年期のケアチームへのゆるやかな移行は、年齢で規定されるものではないことを強調する。若い思春期の慢性疾患患者で、特に成人への移行期に脆弱な患者は、身体的な挑戦、ヘルスケアの習熟と疾患の進行の可能性に立ち向かいながら、異なる不利なこと(社会的孤立、雇用のアクセスの不足、手頃で質の良いサポートのレベルの差)に直面するかもしれない。プランを立てていない移行プロセスは、青少年の健康予後に悪い影響を及ぼす。健康管理の移行に関する文献的考察では、不十分な移行プロセスは、学力や社会環境はもちろん、死亡率、長期予後や身体的なwell-beingに悪い結果をもたらす。思春期という大事な時期に、自身のアイデンティティーを固め、嗜好を確立し、教育の選択など、どこに住み、健康管理の決定を超えた調整をどのようにするか(またはそうすべきではないのか)を考える。

DMDが成人に移行するための6つの“成功因子”が強調され、支持されている。①社会的・身体的サポートが自立(または自律)を導く、②ゴールを設定し、工夫に富む方法により、それに到達すること、③日々

の活動が満足につながる、④受容、対応、楽天的であること、⑤良質な医療と心理社会的情報へのアクセス、⑥成人へ移行する間のケアの継続、である。

## VI. 親へのインフォームド・コンセントに際する配慮

### 1. 家族全体のサポート

NPPVを含めた在宅人工呼吸をしている神経筋疾患児の両親は、繰り返す喪失感、不安、重責と孤独を体験している<sup>41)</sup>。両親の熟練したケアの継続が子どもの命とQOLのライフラインとなるため、医療スタッフとコミュニティーによる縦割りではない可変的なサポートの編成が求められる。

DMDでは、母が保因者であることが3分の2程度に起こる。実際、保因者というより、症状があり、女性ジストロフィンパチーともいわれる。しかし、母親自身の心筋症や不整脈に関する受診率は低く、循環器医にとって、心不全教育の説明が理解されにくいと感じる<sup>42)</sup>。

### 2. 両親の加齢

年老いていく両親は、生命予後が改善してさらに全身の病態が進行する息子のケアをいつまでも同じレベルで続けられない<sup>43)</sup>。医師、他の医療スタッフとサポーター達は、成人移行に際する支援の必要性を認識するべきである。両親と息子は、介助者である両親の加齢、救急と専門的ケアのニーズに直面していく。

## おわりに

終末期においては、QOL評価が大事である。しかし、最近の米国エキスパート会議において、筋ジストロフィー患者のQOL評価に関して、これまで信頼できるデータはほとんどなく、病気の進行に伴う変化を評価できていないと報告された<sup>44)</sup>。現存のQOLモデルは以下を評価できていない。①病気による感情的な影響、②有意義であることの個人的感覚、③社会参加、④適切な医療・ケアへのアクセス、⑤進行性の病気の移行期、についてである。今後、終末期を迎えることになる筋ジストロフィーの個人のQOL評価を促進するためには、新たな評価スケールの研究開発と、専門呼吸ケアの実践が必要である<sup>45)</sup>。

本稿の著者には規定されたCOIはない。

#### 参考文献

- 1) Wallis C, Paton JY, Beaton S, et al : Children on long-term ventilatory support : 10 years of progress. *Arch Dis Child.* 2011 ; 96 : 998-1002.
- 2) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurology.* 2010 ; 9 : 177-89.
- 3) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, et al : American college of chest physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest.* 2007 ; 132 : 1977-86.
- 4) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al : Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007 ; 22 : 1027-49.
- 5) Wang CH, Bonnemann CG, Rutkowski A, et al : Consensus statement on standard of care for congenital muscular dystrophies. *J Child Neurol.* 2010 ; 25 : 1559-81.
- 6) Wang CH, Dowling JJ, North K, et al : Consensus statement on standard of care for congenital myopathies. *J Child Neurol.* 2012 ; 27 : 363-82.
- 7) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al : British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax.* 2012 ; 67 : i1-40.
- 8) McKim DA, Road J, Avendano M, et al : Home mechanical ventilation : a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J.* 2011 ; 18 : 197-215.
- 9) デュシェンヌ型筋ジストロフィー診療ガイドライン作成委員会:デュシェンヌ型筋ジストロフィー診療ガイドライン. 日本神経学会, 日本小児神経学会, 国立精神・神経医療研究センター監修. 東京, 南江堂, 2014.
- 10) 日本リハビリテーション医学会神経筋疾患・脊髄損傷の呼吸リハビリテーションガイドライン作成委員会: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. 東京, 金原出版, 2014.
- 11) 日本呼吸器学会NPPVガイドライン作成委員会:NPPVガイドライン改訂第2版. 東京, 南江堂, 2014.
- 12) 松井秀司, 中川 元, 武井理子ほか:重症心身障害児(者)の呼吸不全に対する非侵襲的陽圧換気療法の有用性の検討. *脳と発達.* 2012 ; 44 : 284-8.
- 13) Soudon P, Steens M, Toussaint M : A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Chron Respir Dis.* 2008 ; 5 : 87-93.
- 14) Bach JR : Noninvasive respiratory management and diaphragm and electrophrenic pacing in neuromuscular disease and spinal cord injury. *Muscle Nerve.* 2013 ; 47 : 297-305.
- 15) Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, et al : Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure : recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013 ; 92 : 267-77.
- 16) Villanova M, Brancalin B, Mehta AD : Duchenne muscular dystrophy : life prolongation by noninvasive ventilator support. *Am J Phys Med Rehabil.* 2014 ; 93 : 595-9.
- 17) Toussaint M, Davidson Z, Bouvoie V, et al : Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy : practical recommendations to guide management. *Disabil Rehabil.* 2016 ; 5 : 1-11.
- 18) Wollinsky KH, Kutter B, Geiger PM : Long-term ventilation of patients with Duchenne muscular dystrophy : experiences at Neuromuscular centre Ulm. *Acta Myol.* 2012 ; 31 : 170-8.
- 19) Chatwin M, Bush A, Simonds AK : Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type 1. *Arch Dis Child.* 2011 ; 96 : 426-32.
- 20) Bach JR, Vega J, Majors J, et al : Spinal muscular atrophy type 1 quality of life. *Am J Phys Med Rehabil.* 2003 ; 82 : 137-42.
- 21) Gregoretti C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, et al : Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1. *Pediatrics.* 2013 ; 131 : e1509-14.
- 22) Bach JR : Noninvasive respiratory management and diaphragm and electrophrenic pacing in neuromuscular disease and spinal cord injury. *Muscle Nerve.* 2013 ; 47 : 297-305.
- 23) Schroth MK : Special considerations in the respiratory management of spinal muscular atrophy. *Pediatrics.* 2009 ; 123 : S245-9.
- 24) Bach JR, Mehta AD : Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy : a new patient management paradigm. *Journal of Neurorestoratology.* 2014 ; 2 : 25-35.
- 25) De Jonghe B, Bastuji-Garin S, Durand MC, et al : Respiratory weakness is associated with limb weakness and delayed weaning in critical illness. *Crit Care Med.* 2007 ; 35 : 2007-15.
- 26) Powers SK, Kavazis AN, Levine S : Prolonged mechanical ventilation alters diaphragmatic structure and function. *Crit Care Med.* 2009 ; 37 : s347-53.
- 27) Banwell BL, Mildner RJ, Hassall AC, et al : Muscle weakness in critically ill children. *Neurology.* 2003 ; 61 : 1779-82.
- 28) Williams S, Horrocks IA, Ouvrier RA, et al : Critical illness polyneuropathy and myopathy in pediatric intensive care : a review. *Pediatr Crit Care Med.* 2007 ; 8 : 18-22.
- 29) Rose L, Adhikari NKJ, Leasa D, et al : Cough augmentation techniques for extubation and weaning critically ill patients from mechanical ventilation (Protocol). *The Cochrane Library.* 2015. Issue 8. <http://www.thecochranelibrary.com>
- 30) Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, et al : Extubation of patients with neuromuscular weakness : a new manage-

- ment paradigm. *Chest*. 2010 ; 137 : 1033-9.
- 31) Arias R, Andrews J, Pandya S, et al : Palliative care services in families of males with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2011 ; 44 : 93-101.
  - 32) Ricotti V, Muntoni F, Voit T : Challenges of clinical trial design for DMD. *Neuromuscul Disord*. 2015 ; 25 : 932-5.
  - 33) Dubowitz V : Unnatural natural history of Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2015 ; 25 : 936.
  - 34) Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al : Duchenne muscular dystrophy : Survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord*. 2011 ; 21 : 47-51.
  - 35) Kenneson A, Vatave A, Finkel R : Widening gap in age at muscular dystrophy-associated death between blacks and whites, 1986-2005. *Neurology*. 2010 ; 75 : 982-9.
  - 36) Scully MA, Cwik VA, Marshall BC, et al : Can outcomes in Duchenne muscular dystrophy be improved by public reporting of data? *Neurology*. 2013 ; 80 : 583-9.
  - 37) Mann JR, Royer JA, McDermott SM, et al : Hospitalizations and emergency room visitors for adolescents and young adults with muscular dystrophy living in South Carolina. *Muscle Nerve*. 2015 ; 52 : 714-21.
  - 38) Liu M, Mineo K, Hanayama K, et al : Practical problems and management of seating through the clinical stages of Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2003 ; 84 : 818-24.
  - 39) Birnkrant DJ : New challenges in the management of prolonged survivors of pediatric neuromuscular diseases : A pulmonologist's perspective. *Pediatric Pulmonology*. 2006 ; 41 : 1113-7.
  - 40) Schrans DGM, Abbott D, Peay HL, et al : Transition in Duchenne muscular dystrophy : An expert meeting report and description of transition needs in an emergent patient population : (Parent project muscular dystrophy transition expert meeting 17-18 June 2011, Amsterdam, the Netherlands). *Neuromuscul Disord*. 2013 ; 23 : 283-6.
  - 41) Mah JK, Thannhauser JE, McNeil DA, et al : Being the lifeline : the parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscul Disord*. 2008 ; 18 : 983-8.
  - 42) Bobo JK, Kenneson A, Kolor K, et al : Adherence to American Academy of Pediatrics Recommendations for Cardiac Care among female carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2009 ; 123 : e471-5.
  - 43) Yamaguchi M, Suzuki M : Becoming a back-up carer : parenting sons with Duchenne muscular dystrophy transitioning into adulthood. *Neuromuscul Disord*. 2015 ; 25 : 85-93.
  - 44) Bann CM, Abresch RT, Biesecker B, et al : Measuring quality of life in muscular dystrophy. *Neurology*. 2015 ; 84 : 1034-42.
  - 45) Narayanaswami P, Dubinsky R, Wang D, et al : Quality improvement in neurology. *Muscular dystrophy quality measures*. *Neurology*. 2015 ; 85 : 905-9.