

Duchenne 型筋ジストロフィーにおける喀痰喀出能力の維持と

最大呼気流速の経過

岩下 修¹⁾ 栗山 努¹⁾

1) 株式会社アール・ケア

キーワード: Duchenne 型筋ジストロフィー・呼吸機能・訪問リハビリテーション

1. はじめに

Duchenne 型筋ジストロフィー(以下DMD)とは骨格筋の変性・壊死を主病変とし、臨床的には進行性の筋力低下をみる遺伝性の疾患である。進行により呼吸筋機能低下、胸郭変形及び柔軟性低下により呼吸機能の低下を認める。DMD 患者の胸郭の拡張性の維持・増強・有効な咳による痰排出能力の維持を目的に週 2 回訪問看護ステーションからの理学療法士による訪問(以下訪問リハビリテーション)として介入した。呼吸機能として最大強制換気量(以下MIC:Maximum insufflation capacity)後の最大呼気流速(以下PCF:peak cough flow)の変化を2年間に渡って計測した結果、理学療法士が継続して介入することの有効性を示唆する。

2. 現在の状態

20代前半。岡山県在住。四肢・体幹の筋力低下と筋萎縮。機能障害度分類 Stage VII。脊柱の前側弯変形。呼吸筋および心筋障害。手指動作以外は全介助。電動車椅子にて移動。H19年2月よりマスクによる人工呼吸器(以下NIPPV:Noninvasive Positive Pressure Ventilation)を開始、現在ほぼ終日使用。日常生活自立度はC2。認知面では正常。

3. 測定方法と経過

測定肢位は背臥位、測定方法は努力吸気位より蘇生バック(アズレスビロネクス社)にて約1500mlを加入。息止めを数秒行い、肺内に保持できた気量を出してPCFメーター(上記同社)を使い3回測定。その最大値を測った。(図1)月当たりの訪問回数は5~8回。訪問滞在時間はH21年1月までは約40分、1月以降は約60分。

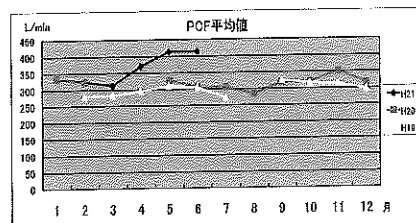


図1.PCF平均値

4. 実施内容の経過

皮膚をデルマトーム上および頭尾方向に伸長した。筋は頭部伸筋群から肩甲骨周囲等上部体幹筋を伸長、上腕前腕屈筋群、手外在筋、手内在筋群を伸長し、坐位にて体幹の回旋と伸展のROM-exを行った。またバギングによる肺の伸長及び努力性呼出(努力吸気後蘇生バックにて約1500ml加入。保持、呼出、咳嗽)舌咽頭呼吸指導を行った。

H21年1月より肋間筋を胸骨側から胸椎方向に向かい伸長、側臥位にて上位胸郭の誘導を行いながら呼吸介助・顔面および舌運動(頬を膨らます、舌にて頬を伸長、「あ」「う」「い」と発音することにより表情筋の軟部組織の伸長とactive-ROMexを行い、「う」「い」と単語を交互に長く発音させることにより表情筋の軟部組織の伸長とactive-ROMex)を行った。

5. 状態の経過

PCF 平均値は計測期間を通して273~414 l/minと平均値270 l/min以上に維持できている。年間PCF平均値はH19年299 l/min, H20年318 l/minだった。H21年1月より肋間筋及び顔面への介入を増加したところ361 l/minと

向上を認めた。LTV は平成19年2月から現在に至るまで設定値に変更はない。胸郭の周径を行い、腋窩、乳頭、第7肋骨ライン上で治療前・後での比較を行った。第7肋骨ライン上では差はなかったが乳頭ラインでは2cmの差が見られた。

6. 比較文献資料

Bach¹⁾によると咳嗽時の呼気流速が270 l/min以下になると上気道感染時などには喀痰喀出が難しく、160 l/min以下では日常的に気道内分泌物の除去が困難になると報告されている。三浦、石川²⁾によると脊柱変形タイプ別比較において脊柱前弯形におけるPCF(MIC)の平均値は178.6±59.3 l/minと報告されている。三浦、石川²⁾によるとDMDにおけるPCFに影響を与える因子として自力咳嗽時のPCFは肺活量(VC)、%VCとの相関が高く、%VCが40%以下になると自力咳嗽による分泌物の自己喀出が困難になると考えられる。また、MICが1000 ml以下になるとPCFは160 l/minを下回る傾向がみられる。通常の咳は、咳をする前に総肺活量の約85~90%の自立吸気もしくは強制吸気を必要とする。続いて声門が約0.2秒間閉鎖し、十分な胸腔内圧が生み出され、声門開放時、通常、360~1000 l/minの最大瞬間呼気流量、すなわち咳の最大流速(PCF)を得ることができる。

呼吸筋麻痺患者は、肺を十分に膨らませることができないこと(肺活量の減少)、腹筋(呼吸筋)が弱いこと、また、咳を生み出す前に深呼吸を保つため声帯を十分に内転して声門を閉鎖することがしばしばできないために、PCFが減少する。

7. 結果と考察

肋間筋、胸部皮下軟部組織のストレッチ及び頬部、口輪筋など口腔部へのアプローチの増加により以前のアプローチと比べて有意差がみられる。胸郭の柔軟性向上により呼吸運動に伴う胸部ROMの拡大を認める。呼気瞬間流量の維持から換気量も維持されていることが予測されその増大と胸部ROM拡大より肺実質及び胸郭のコンプライアンスは維持されていると考えられる。

上記の結果から我々の介入は換気量の維持及び自己咳嗽による貯留物喀出能力の維持に貢献できていると考えられる。PCF(MIC後)の経時的低下率、各年齢にお

ける平均値に関する文献はないが、年齢とともに呼吸機能低下が起こる中、有意に平均値を上回った状態を維持できているのは一定の頻度をもって介入した効果と考えられる。重篤な障害を持つ中で高いQOLを保つためには、呼吸機能の維持と呼吸苦や不安を限りなく減らすことが極めて重要である。

本症例を通じて自宅生活において本人及び家族が時間を有効に使うとともに、身体機能を可能な限り維持するために在宅における我々理学療法士の適切な介入は有意義であると考えられる。

NIPPVの使用開始後、深呼吸を行う回数の低下や決められた一回換気量の中で日常生活を過ごすことが多くなった。そのため胸郭運動や、可動性、伸張される程度に変化が少なくなった。今後、痰貯留、脊柱変形及び呼吸筋の病状進行による低換気部位の出現による換気血流比の不均衡も予測される。自力での喀痰を持続するとともに、胸郭柔軟性の維持は拘束性の慢性肺低換気を予防・軽減するのに極めて重要である。PCFの肺活量との相関は報告されているため、今後の課題として肺活量の測定を行いPCFの経時的変化を追っていきたい。

現在の医療体制では医療機関による十分な介入は困難な中、介護など家庭状況も含め、理学療法士による訪問は有効な手段といえる。

人工呼吸器管理とともにポジショニングなども重要な役割を果たすため、家族への助言も含め呼吸器における包括的な理学療法的介入を続けていきたい。

謝辞

本発表への理解とご協力を頂きました本人・家族様、ならびに国立病院機構徳島病院小児科 多田羅先生に感謝いたします。

文献

1) Bach JR: The prevention of ventilatory failure due to inadequate pump function. Respiratory Care 42 (4): 403-413, 1997

2) 三浦利彦, 石川悠加, 石川朗: Duchenne 型筋ジストロフィーにおける喀痰喀出能力: 理学療法第26巻第4号 143~148頁 (1999)