

症例報告

進行期の筋ジストロフィー患児の QOL 向上をめざした援助

(2) 呼吸障害に対する取り組み

瀬 藤 乃理子¹⁾・粟 野 宏 之²⁾・八 木 麻理子²⁾

Physical Therapy for a Patient with Advanced Duchenne Muscular Dystrophy:

(2) Respiratory Management

Noriko SETOU¹⁾, Hiroyuki AWANO²⁾ and Mariko YAGI²⁾

Abstract : We developed a training program for a 15-year-old boy with Duchenne muscular dystrophy using a passive deep internal inspiration exercise, emergency resuscitation bag, and Coughassist (a mechanical insufflator-exsufflator device). As a result, forced vital capacity (FVC) and cough peak flow (PCF) improved after the exercise, and discharge expectoration stabilized. Therefore, this method seems very effective in reducing the risk of mortality from pulmonary complications for patients with severe pulmonary dysfunction.

Key Words : Duchenne muscular dystrophy, respiratory care, passive deep-insufflator exercise, Coughassist

抄録 : 進行期のデュシェンヌ型筋ジストロフィー男児に対し、呼吸機能の維持を目的に、従来の運動療法・装具療法に加え、救急蘇生バッグやカフアシストなどの機器を用いた他動的深吸気療法を試みた。その結果、バッグでの練習前後では顔色の改善、ピークフロー値や肺活量の改善などがみられ、それを励みとして練習することが日課となった。また、カフアシストの使用により排痰が確実にできるようになり、児や家族が安心して生活できるという点で、非常に効果があった。本稿ではそれらの取り組みの経過と実施上の工夫や問題点などについて報告する。

キーワード : Duchenne 型筋ジストロフィー症、呼吸ケア、他動的深吸気療法、カフアシスト

I. はじめに

Duchenne 型筋ジストロフィー症 (Duchenne muscular dystrophy = DMD; 以下 DMD と略す) は、遺伝子異常に起因する進行性の筋疾患であり、呼吸機能障害が生命や生活に重大な影響を及ぼす。しかし、近年、人工呼吸療法の発展により生命予後は大きく変化し、1987 年以降は欧米では人工呼吸器導入の選択肢として、気管切開以外に NPPV (= noninvasive positive pres-

sure ventilation : 非侵襲的人工呼吸療法) が普及した¹⁾。2004 年に出された American thoracic society (ATS) の DMD の呼吸ケアに関する報告書 (Respiratory Care of the Patients with Duchenne Muscular Dystrophy : ATS コンセンサスステートメント)²⁾では、DMD の呼吸障害に対する積極的かつ支持的アプローチが明記されている。それによると、重篤な呼吸障害をきたす筋ジストロフィーにおいても、適切な呼吸ケアとマネージメントで呼吸機能を維持することが可能であり、そのための重要な柱として、呼吸機能のルーチン

¹⁾ 甲南女子大学看護リハビリテーション学部理学療法学科

²⁾ 神戸大学医学部附属病院小児科

評価, 十分な気道クリアランスの維持, 呼吸筋トレーニング, NPPV による換気補助, などが挙げられている。これらを総合的に行うことで, たとえ進行期に呼吸障害が重症化しても, 気管切開を回避し, 高い QOL を保つことができる可能性が広がっている³⁾。

DMD の呼吸障害の特徴としては,

- ①萎縮や筋力低下, 易疲労性といった横隔膜などの呼吸筋障害
- ②胸郭や脊柱変形による胸郭の可動域低下と肺コンプライアンスの低下によって起こる拘束性換気障害
- ③慢性的な高炭酸ガス血症によって呼吸中枢活動が抑制され, 換気ドライブが低下することによる中枢性換気障害

がある⁴⁾が, これらは低酸素血症の原因となり, 慢性呼吸不全を引き起こす。そして, この慢性的な呼吸不全状態は呼吸の仕事量を増加させ, 浅く速い呼吸を助長し, その結果, 胸郭の動きがさらに制限されるという悪循環となる⁵⁾。従来の DMD の理学療法では, 換気量増大のための胸郭・脊柱の柔軟性の維持および改善, 肺や気管内分泌物の除去のための肺理学療法や体位ドレナージなどが行われてきたが, 近年, それらに加えて, 救急蘇生バッグやカフアシストなどの機器を用いた他動的深吸気療法が注目されている。この他動的深吸気療法は, 器具や機器を用いて他動的・強制的に空気を肺に送り込むことで, 最大強制吸気量 (MIC = Maximum insufflation capacity) を増大させ, 肺活量の維持・増加や, 咳の力 (自力咳の最大呼気流速) を増加させる効果があるといわれている^{5,6)}。

今回, 進行期にある DMD 患児に対し, 呼吸機能の維持を目的に, 従来の脊柱・胸郭の可動性や支持性を高めるプログラムに加え, 他動的深吸気療法を含めた呼吸ケアの実施を試みた。本稿では, その取り組みと経過, 得られた効果について報告する。なお, 本稿の内容と写真掲載については, 本児と保護者家族に了解を得ている。

II. 症 例

症例は平成3年生まれの DMD の男児である。小学校時代 (普通小学校) は不安定ながらも起立・独歩が可能であったが, 普通中学入学 (12 歳) 後, 急激に筋力が低下し, 脊柱の後彎・側彎と骨盤の捻れが増強した。次第に坐位をひとりですることが難しくなったが, その頃はまだ呼吸状態は安定していた。養護学校

表1 本児の呼吸機能検査値

	平成 15 年 : 12 歳時	平成 17 年 : 14 歳時
努力性肺活量	0.72 L	0.41 L
%肺活量	23.1%	13.8%
1 秒率	100.0%	92.7%

の高等部 (15 歳) に入ると, 坐位保持いすを用いても長時間, 坐位をとることが難しくなり, 電動車いすにもリクライニング機能が必要となった。呼吸機能では, 夜の眠りが浅い, 昼間うとうとしやすい, 頭痛がする, 痰が出しにくい, 風邪をひくと痰がからみ苦しくなる, ということが頻回になり, 平成 19 年夏 (16 歳) から口鼻マスクによる人工呼吸器バイパップ (Respironics 社製) の使用を始めた。平成 20 年夏になると, 排痰がより困難となり, 息苦しさを訴える度に体位を変える, 排痰を介助するなど, 本人・家族の心理的および介護上の負担が非常に増大した。同時期, 従圧式のバイパップでは十分な換気が行えていないということで, 人工呼吸器を従量式の LTV (米パルモネティックシステムズ株社製) に変更した。その頃には日常生活の中で, 本児自身が無意識的に舌咽頭呼吸を行っていた。

なお, 本児の平成 15 年 (12 歳時) と, 平成 17 年 (14 歳時) の呼吸機能検査の値を表 1 に示す。平成 17 年時も, 体調の良い時は, SpO₂ 値が 90 台後半を維持できていたが, 動脈血中の二酸化炭素濃度 (PaCO₂) は 47% であった。心肥大などの心機能の異常はなかった。

III. 本症例に対する理学療法と呼吸ケアの取り組み

呼吸状態が安定していた中学校時代までは, 変形・拘縮の予防のために関節可動域訓練, 骨盤帯つき長下肢装具 (LLB) での立位訓練 (写真 1), バルーン上に背臥位をとらせての胸郭・脊柱の伸展誘導, 坐位姿勢が安楽に機能的にとれるように, 椅子や車椅子など補装具の作製や調整を行っていた。

中学校卒業頃は, 脊柱や四肢の変形が進み (写真 2), 呼吸状態も悪化していたため, 呼吸機能に対するアプローチをより重点的に行った。

その時期, 脊柱の後側彎と股関節や膝関節の屈曲拘縮が進み, LLB の装着時や, それをつけて立位を行った時に, 装具との接触等で痛みが生じることが多くなった。また, 体調を崩すと, 体が動かせず, 一時的

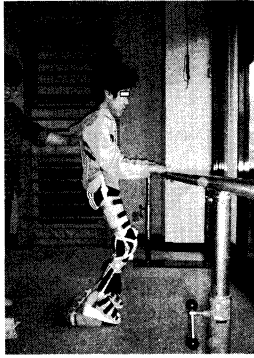


写真1 長下肢装具 (LLB) を用いた立位訓練

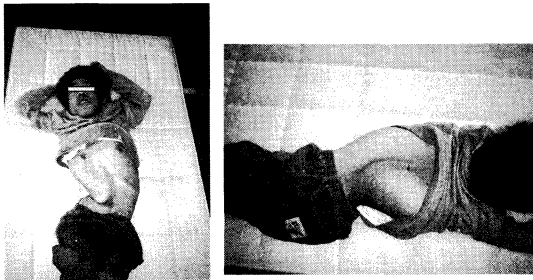
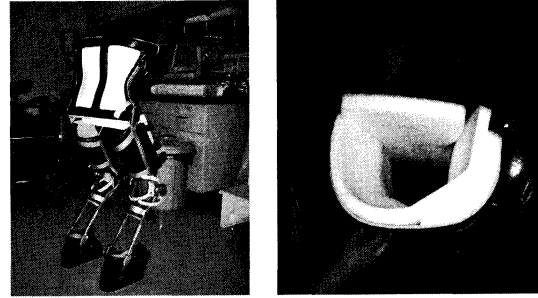


写真2 中学校卒業頃の臥位

写真3 新しく作製した長下肢装具 (LLB)
(左は全景, 右は骨盤帯部を上から撮影)写真4 救急蘇生バッグによる練習風景
(左は蘇生バッグから吸気をおくり肺にためる 右は介助とともに咳または呼気をコントロールさせる)

に関節可動域が著しく低下するということが頻繁になった。しかし、脊柱や胸郭の伸展性と支持性を保ち、呼吸機能を維持する上で、立位練習は非常に大切であると考え、立位がよりとりやすい LLB を再作製した。工夫点としては、LLB の膝継ぎ手をターンバックル式に変え、装着時の状態に合わせて膝を除々に伸ばしていくようにし、痛みや可動域の日々の変動にも対応できるようにした。また装具の骨盤帯部は、脊柱の彎曲に合わせて厚くパッドを入れ込み、トータルコンタクトに配慮し、特に変形凸部への金属支柱からの圧迫を最小限におさえるように作り変えた (写真3)。そして、たとえ短時間でも学校の訓練時間に立位を取り入れて行ってもらうように、学校側をお願いした。

訓練場面では腹臥位を必ずとり、股関節と膝関節を丹念に伸ばしながら骨盤から捻れや歪みを修正し、胸郭後面や脊柱の mobility を引き出すようにした。また、その状態でスクイーピング等を行って、分泌物の移動を促した。その後、バルーン上に背臥位をとらせ、胸郭を十分に広げたあと、呼吸に合わせて呼吸介助を行い、より深い深呼吸の練習を行った。

排痰がより困難となった平成 20 年からは、積極的な呼吸ケアの必要性から、救急蘇生バッグを用いての肺活量を高める練習と、その後に自力咳を行わせ、排痰を促す練習を開始した。導入前に排痰介助について説明した DVD⁷⁾ を何度も見てもらい、方法をイメージ

してもらった。具体的には、救急蘇生バッグにフェイスマスクを取りつけ、患児の吸気に合わせて蘇生バッグから送気し、その息を止めたまま、また吸気とともに蘇生バッグから送気することを数度繰り返した。そして、最大限、胸郭に吸気を貯めた後、蘇生バッグをはずして①呼吸介助をしながら咳をする、②呼吸介助をしながらいきいきに速く呼気をはく、③呼吸介助をしながら細く長く呼気をはく、ということをして、それぞれ 3 回ずつ、休憩を入れながら車いす上でを行い、毎日の練習メニューとした (写真4)。吸気はできるだけ多く胸郭に貯め、呼気は持続時間や速さを自分でコントロールさせ、呼吸介助は胸郭前側方から、咳や呼気にタイミングを合わせて下方に押し下げるように母親に指導した。そして、ピークフローメーターを購入してもらい、この練習後に、ピークフロー値を測定し、毎回、記録してもらった。この時期のピークフロー値は平均 70~80 (L/min) であった。

また、この時期、体調不良時や食事後に特に息苦しさを訴えることが多くなっていたので、カフアシスト (写真5) を試行的にレンタルしてもらい、器械による咳介助 (mechanically assisted coughing: MAC) の練習を取り入れた。このカフアシストは、フェイスマスクから +40 cmH₂O の陽圧で送気し、肺を十分に膨らませた後、瞬時に -40 cmH₂O の陰圧にシフトし、

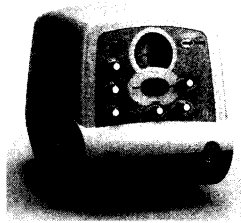


写真5 カフアシスト

掃除機で吸うように気道に急速な呼気流を発生させ、咳とともに気道内分泌を除去するのを助ける。気道クリアランスを保つために1日少なくとも2回以上、時間を決めてカフアシストで送気後に排痰または咳をする練習をしてもらうとともに、分泌物等で苦しい時はその度に排痰に利用してもらった。

IV. ケアの効果とその後

高等部以降、変形の増大や筋力低下とともに、呼吸障害が顕著となり、そのために安心して日常生活が送れる状態ではなくなっていた。そこで、今回、呼吸障害に対応するプログラムを加え、それが日常的に行えるように工夫を行った。その結果、以下の3点について特に効果があった。

1. 装具の再作製

膝継ぎ手を両側ともターンバックルにし、骨盤帯部に大きくクッション入れ込んだことで、装着時や装着後の痛みもなくなり、体調の変動があっても、中断が長引かず立位練習を継続することが可能となった。また、装具を装着するだけでも、ターンバックルで膝を少しずつ伸ばし、膝や股関節の伸展可動域の確保につながるため、立位練習ができない日でもこの装具を有効に使えた。装具は高等部を卒業するまで、変形が進行する間も継続して学校で立位練習が可能であった。

2. 蘇生バッグによる練習

バッグを押す力の強さや回数を調節することで、その時の吸気量や圧の送り方が一目瞭然でわかりやすいため、本児も家族も積極的に取り組んでくれた。慣れてくると「もう1回多く入れてほしい」や「もう少し強く入れてほしい」など、本児自身からの訴えがあり、回数を重ねるに従い、より深い吸気が得られていくのが確認できた。また、練習中に顔色が良くなることが見られた。学校で登校時に SpO_2 を測る際、少しでも良い値が出るようにと、登校前にバッグでの練習

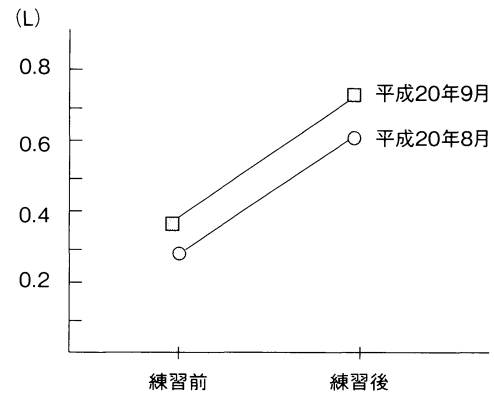


図1 蘇生バッグ練習前後の努力性肺活量の変化

を行うようになり、それが日課となった。

平成20年6月のピークフロー値は、蘇生バッグ練習前では80 (L/min) であったが、蘇生バッグ練習後は110~115 (L/min) であった。また、蘇生バッグ練習前後で、流量計を用いて努力性肺活量を測定したところ、平成20年8月で練習前が0.3 (L) であったものが、練習後は0.6 (L)、9月の時点で練習前0.35 (L)、練習後は0.7 (L) 徐々に肺活量が増加していた (図1)。

3. カフアシストの使用

当初はカフアシストからの急激な気流にやや苦しがるときもあったが、圧の調節をしながら慣れていき、その後は、カフアシストで確実に排痰できるようになった。気道が閉塞して苦しい時に即座に排痰できるため、窒息が回避でき、そのことが生活を送る上で非常に大きな安心感につながった。また、体調が悪い時には、日に何十回もこれを利用し、入院せずに済むこともあった。

このように、カフアシストは生活を送る上で本児の必需品となったが、公的補助がないため、高額のリENTAL料がかかるのが難点であった。そのため、平成20年夏と平成21年春の2度にわたり、本児の住む自治体に対し、家族、主治医、理学療法士の三者で、カフアシストのリENTAL助成に関する要望書と意見書を提出した。資料1は、その時の提出書類の一部である。平成21年6月、その要望が認められ、自治体の助成により、リENTAL料の1割の自己負担 (2100円) でリENTALすることが可能となった。

また、2008年、NPPVに関する第一人者である Bach 博士が日本で講演され、本児は、Bach 博士に直接指導を受ける機会に恵まれた。その際、①パルスオシメ

ーターを家で購入する、②さまざまな方法を併用して SpO₂ 値を常に 95% に以上に保つよう心がける、③人工呼吸器の吸気量設定を 0.45 (L) から 0.8 (L) まで引き上げる、といった具体的な助言を受けた。その助言から、吸気量設定値を 0.45 から 0.55 へ、次に 0.6 へと徐々に引き上げ、現在は昼間 0.7 (L)、夜間 0.55 (L) まで上昇し、肺の伸展性が次第に得られていくのが確認できた。

V. 考 察

ヨーロッパや米国などの諸外国のみならず、日本においても、神経筋疾患患者に対して、気管切開による人工呼吸 (TIPPV = tracheostomy intermittent positive pressure ventilation) による合併症やデメリットを避け、NPPV と適切な呼吸ケアにより呼吸機能を維持し、実質的な QOL (Quality of Life) を支える考え方が浸透してきている⁸⁻¹⁰⁾。NPPV に関しては、日本呼吸器学会が 2006 年にガイドラインを公表している¹¹⁾。

今回、進行期の DMD 患児に対し、従来の運動療法と装具療法に加え、他動的深吸気療法を取り入れた呼

吸ケアの実践を試みた。蘇生バッグやカフアシストは、呼吸状態が悪化してからの導入となったが、本児と家族の十分な理解と協力を得て試行錯誤を積み重ねることができ、いくつかの有効性が確認できた。

1 つは装具を工夫することで、かなり変形が進んだ後も継続的に立位練習をすることが可能であった。

DMD に起立練習を行う目的は、廃用性萎縮、四肢・脊柱の変形予防、心肺系への適度な負荷、骨への荷重などがあるが、歩行不能となった後も装具起立訓練を行うことで、特に脊柱変形の増悪を抑えることができるといわれている¹²⁾。本児の場合、後彎を伴った非常に高度な側彎が急速に進行していたため、脊柱の後彎・側彎の増悪とそれに伴う胸郭の変形は、一層胸郭のコンプライアンスを低下させる要因になると考えられた。そのため、呼吸機能の維持という点で、立位練習の継続は大きな意味があると考えたが、同時に膝継ぎ手をターンバックルにすることで、下肢の可動域維持にもつながった。装具の工夫で本児に大きなストレスをかけずに装着できたことは、装具立位を学校でルーチンに行ってもらう上で大きかった。

もう 1 点は、蘇生バッグやカフアシストを用いなが

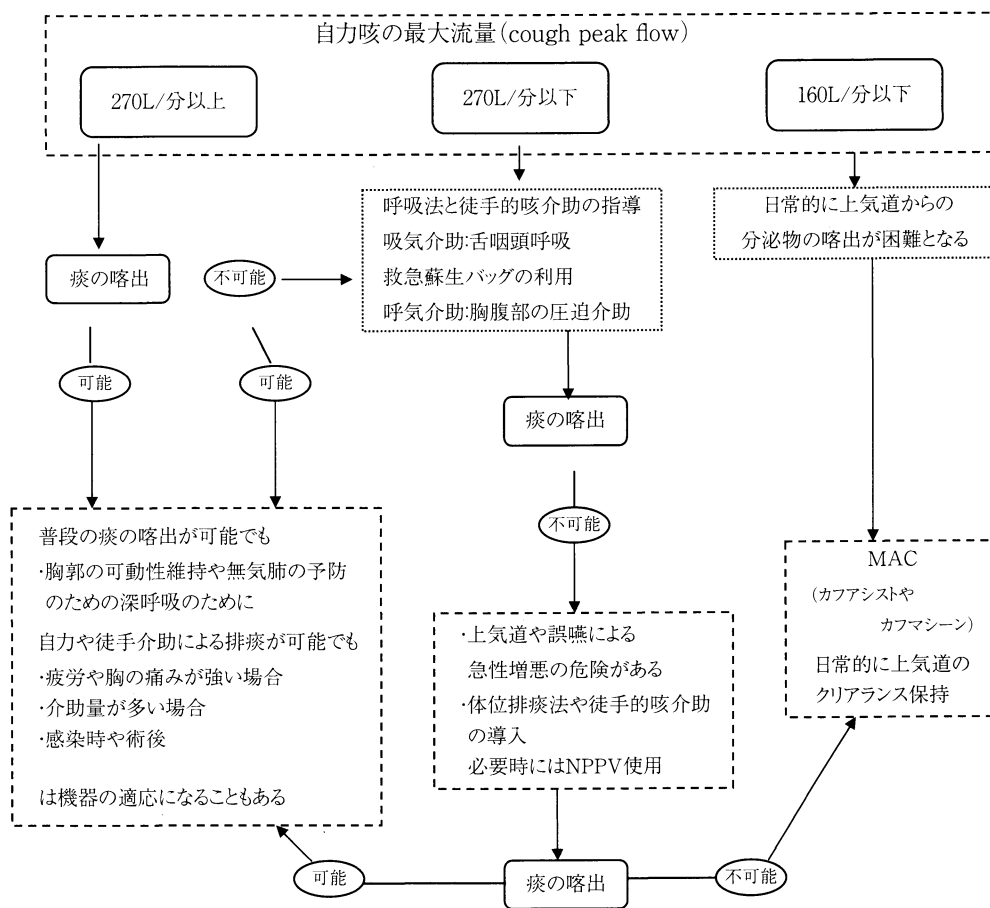


図 2 機器による呼吸リハビリテーション導入の目安 (文献 9 より抜粋)

ら呼吸のコントロールや自力咳を誘導することで、日常的に呼吸練習が可能となり、特にピークフロー値や排痰に顕著な効果が見られたことである。これまでは徒手的に体の外部から胸郭や脊柱の可動性を高めることはできても、それが実質的な肺のコンプライアンスを高めることができるのか、確実に排痰できるのか、という点で、従来の方法に限界を感じていた。しかし、蘇生バッグは非常に手軽で持ち運びも簡便で、バッグの押す力を加減するという簡単な手技で吸気量を調節できた。また、患児や家族にも方法が理解しやすく、回数でカウントできるため、練習を日常化しやすかった。そして、バッグやカフアシストは、練習前後でピークフローや肺活量の値が確実に変化するため、練習意欲が持続した。呼吸筋が弱化しても、肺や胸郭の硬化や弾性の低下を最大限防ぐ方法として、これらの方法は非常に効果的であった。

3点目として、カフアシストは、分泌物が多い時や食事時に、即座にしかも確実に排痰できる方法として極めて有効的であったことである。この即時性と確実性は、他の排痰手技では得られにくく、結果的に本児の生活に欠くことのできないものとなった。資料1にあるように、カフアシストによって得られる安心感、本児や家族のQOL (Quality of life) におおきな意味があった。

海外では、徒手的な咳介助とともに、カフアシスト等による器械による強制的な吸気と呼気 (MI-E = mechanical insufflator-exsufflator) が、気道分泌物の排泄を促す有効かつ安全な手段であること¹³⁾や、MI-Eにより拘束性肺疾患・閉塞性肺疾患患者とともに良好な生理機能改善が見られること¹⁴⁾などが報告されている。また、先に述べたATSコンセンサスステートメントの中でも、MI-Eは従来の吸引法より優れており、末梢気道の分泌物の除去のほか、気道内直接吸引による粘膜外傷が回避できる、生活上の快適性が改善するなどのメリットが明記されている³⁾。また、いったん習得すると、医療従事者が不在でも確実に排痰ができる手段であることも、その大きなメリットとしていわれている¹⁵⁾。ただし、今回の経験を通して、器械の送気圧や咳のタイミング、介助者の手技が慣れるためには、少し期間を要することもわかった。そのため、進行期のDMD患児にはMI-Eが必需品となる前の段階で導入指導を開始したほうが良いと感じた。

ただし、現在のカフアシストの難点は、高額なレンタル料の負担である。本児の場合、自治体への働きかけにより、後に助成が認められたが、それが無い時期

の経済的負担は、カフアシスト導入の時期を遅らせる1つの要因となっていた。また、この負担の高さが、MI-Eの有効性の認識を広げる障壁の1つと受けとめられている¹⁶⁾。特にDMDは、慢性特定疾患に認められていないことから、病状が進行し重症化する頃に、所得の関係で医療費の自己負担額が増大することがあり、本児の家庭もそうであった。今後、多くの自治体でカフアシストの助成が広がることが望まれる。

また、今回のリハビリテーションのプログラムを日常化するにあたっては、学校や家庭との連携が非常に重要であった。DMDの場合、病状が進行する時期は特に、理学療法として行わなくてはならないメニューが急激に増大する。実際、本児の場合も、中学校入学以降は、筋力や関節mobilityの維持のための徒手的な運動療法、坐位や立位訓練のほか、車いすや椅子、下肢装具などの補装具の作製や調整、そして呼吸ケアなどを、病状の進行に合わせて変化させながら、限られた時間内で行う必要があった。今回のプログラムも、本児自身や家族に生活の中で呼吸練習を繰り返し実施してもらえたほか、学校でも練習を継続的に取り入れてもらったことが大きかった。この時期、学校や家庭との連携があって初めて、呼吸ケアが日常化できると思われた。

筆者の反省点としては、蘇生バッグを用いた呼吸介助やMI-Eの導入に関して、もっと早期から開始すべきであった。通常、MI-E導入の目安は自力咳のピークフロー値で基準化されており(表1)、その値が160(L/分)以下になると、日常的に上気道からの分泌物の喀出が困難となり、カフアシスト等の機器を導入すべきこととなっている。本児の場合、呼吸ケア開始時のピークフロー値は70~80(L/分)と、既にその目安を大幅に下回っていた。その意味では、もっと早期から定期的にピークフロー値を測定しておくことが必要であった。

今回の取り組みを通し、坐位が困難となる進行期のDMDには、①定期的な病院での肺呼吸検査とともに、ピークフローメーターの購入やパルスオシメーターの使用を勧め、呼吸機能の検査値を経時的にモニタリングしておく、②呼吸方法と咳介助の方法を早めに本人・家族に伝達する、③症状やピークフロー値等を参考にMI-Eの導入時期を常に考えておく、という3点が呼吸ケアを進める上で非常に重要であると思われた。

VI. おわりに

本稿では、進行期の DMD 患児に対し、呼吸機能の維持を目的に、従来の運動療法・装具療法に加え、他動的深吸気療法などの呼吸ケアの実施を試みた経過を報告した。筋ジストロフィー症への呼吸ケアに関する情報は、文献や関連ホームページ^{17, 18)}などで入手することができるが、その方法はまだまだ発展的である。神経筋疾患は、慢性閉塞性肺疾患など他の慢性呼吸障害患者とは別の、独自の呼吸管理のプロトコールが必要であるという考えから、現在、世界中で臨床および研究が進められている¹⁹⁾。今回の実践を通して、筆者自身、呼吸ケアに関する知識や技術を磨く必要性を感じたと同時に、急性増悪期への適切な対処方法の検討や、MI-E と体位ドレナージの併用など、理学療法士がこの領域に今後も貢献できることは非常に多いと感じた。また、それは神経筋疾患に限らず、多くの呼吸障害を持った重症障害児に十分応用できる。今後も、このような呼吸ケアを、症例ひとりひとりに合わせて実践していきたい。

文 献

- 1) 石川悠加：Duchenne 型筋ジストロフィーの非侵襲的呼吸療法の最新動向。医学のあゆみ 2008；226 (5)：337-340。
- 2) American Thoracic Society Documents：Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. ATS Consensus Statement：Am J Crit Care Med. 2004；170：456-465。
- 3) 松村剛：神経筋疾患患者における非侵襲的呼吸管理の実践。リハビリテーション医学。2005；42：708-713。
- 4) 白石弘樹：筋萎縮性側索硬化症・筋ジストロフィーの呼吸ケア：理学療法士の立場から。呼吸器ケア。2008；6 (11)：94-98。
- 5) 三浦利彦：肺と胸郭の可動性を保持し、咳をしやすくするリハビリテーション。難病と在宅ケア 2005；7 (12)：37-40。
- 6) 石川悠加：神経筋疾患の在宅呼吸管理。日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌 2007；17(1)：1-5。
- 7) エアウオーター株式会社：MAC を用いた排痰・咳介助。(配布 DVD)
- 8) 三浦利彦：筋ジストロフィーの呼吸理学療法。MB Med Reha. 2005；51：40-44。
- 9) 石川悠加 編：これからの人工呼吸 NPPV (非侵襲的陽圧換気療法)のすべて。医学書院。東京。2008。
- 10) 石川悠加：神経筋疾患における非侵襲的呼吸ケア。日本呼吸管理学会誌 2006；15(4)：477-481。

- 11) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会：NPPV (非侵襲的陽圧換気療法) ガイドライン。南江堂。東京。2006。
- 12) 白井幹子：Duchenne 型筋ジストロフィーのリハビリテーション。医学のあゆみ 2008；226(5)：345-354。
- 13) Bach JR：Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. Chest 1993；104：1553-1562。
- 14) Winch JC, Gongalves MR, Lourenco C, et al.：Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. Chest 2004；126：774-780。
- 15) 石川悠加，三浦利彦：器械的咳介助-カファシスト(カフマシーン)の正しい使い方。難病と在宅ケア 2006；12(2)：49-52。
- 16) 豊島光雄：在宅でのカフマシーンにかかる経費の助成-鳥取県における障害児・者在宅生活支援事業。難病と在宅ケア 2004；10(1)：54-55。
- 17) Dr. Bach の HP <http://www.doctorbach.com/>
- 18) 北海道八雲養護学校の HP <http://www.yakumoyougo.hokkaido-c.ed.jp/>
- 19) Bach JR (ed.)：神経筋疾患の評価とマネジメントガイド。診断と治療社。東京。1999。

資料 1 カファシストの効果 (本児の文章)

僕は、17歳のデュシャンヌ型筋ジストロフィーの患者です。病気のことでいろんな心配や不安がたくさんありますが、一番心配で困っていることは、痰がからんで苦しくても、うまく痰が出せないことです。今年の10月に体調を崩してしまって、肺炎になってしまいました。病院の先生に入院を勧められましたが、家庭の事情とちょうど家にカファシストをレンタルしていたので、家で頑張ることにしました。痰が苦しくなるごとにカファシストを使って痰をとってもらいました。自力ではなかなか痰が出せないけれど、カファシストを使うとすぐに痰が出てきて、息をするのが楽になりました。もしカファシストがなかったら苦しくて大変だったし、入院しないとだめだったと思います。今までは、風邪をひいて痰がからむととても怖かったけれど、カファシストがあるので、安心して生活ができるようになって良かったと思います。

(母親の文章)

息子は病気の進行により呼吸機能が低下し、風邪をひいたりすると咳や痰を自力で出すことが難しく、苦勞していました。今回、体調を崩した時も、痰がからみ、呼吸も苦しそうで、顔色も悪く、ぐったりした状態でした。以前はそんなわが子を見守ることしかできませんでした。今回はちょうどカファシストをレンタルしていたので、苦しいと訴える度に痰を取り除いてやることができました。自力では頑張ってもなかなか痰を出すことができずに困っていたのに、カファシストを使うとすぐに痰がとれ、みるみる顔色も良くなり、本当に助かりました。今では息子にとっても、親にとっても、お守りのような存在です。