



福山型筋ジストロフィー (FCMD) 男児例における在宅パーカッションベンチレーター (IPV) の使用経験

群馬県立小児医療センター

村松 礼子、臼田 由美子、志川 葉子、渡邊 美緒、加藤 政彦、丸山 健一

【はじめに】 FCMDの児において、筋力低下による痰喀出困難のため呼吸器感染症を重篤化させることがある。今回我々は呼吸器感染症により入退院を反復したFCMDの児に在宅IPVを使用し有効であった例を経験したため報告する。

【症例】 FCMDの11歳男児。1996年、2歳時、肺炎のため入院?の後年に数回呼吸器感染症のため1-3ヶ月の入院。2002年、SpO<sub>2</sub>低下を認めるようになり在宅酸素導入。2003年入院後よりカフマシーンを外来にて施行。2004年より在宅IPV導入。IPVは痰において分泌物の流動化・排出作用・加湿効果の3つの因子を活性化する。本患児はIPV設定を185サイクル/分、圧を25psi、1回90秒、room airで1日2回施行。施行中SpO<sub>2</sub>低下や心拍の変動は認めない。現在IPV導入後9ヶ月(在宅後7ヶ月)、入院なく経過している。

【結語】 呼吸器感染症を反復するFCMDの児に在宅IPVが有効であった。今後も痰喀出困難児のQOL改善のため在宅IPVの導入を検討したい。

## はじめに

福山型筋ジストロフィー (FCMD:Fukuyama type congenital muscular dystrophy) の児では、筋力低下による気道分泌物の喀出困難により呼吸器感染症を重篤化させることがある。

今回我々は呼吸器感染症により入退院を反復したFCMDの児に在宅パーカッションベンチレーター (IPV:Intrapulmonary Percussion Ventilation) を使用し有効であった例を経験したため報告する。

## 症例

年齢・性別：11歳男児

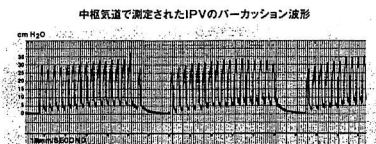
周生発達歴：血族結婚（両親いとこ婚）

1993年：在胎33週1日 1910gにて出生  
呼吸障害により人工呼吸管理5日間施行  
その際CPK,AST,ALT,LDH,アルブミン 高値を認めた

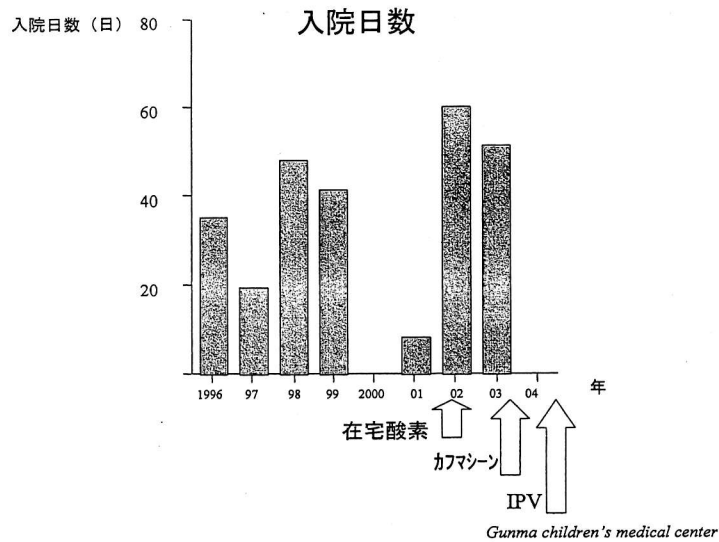
現病歴：1994年：FCMD診断  
1996年：肺炎のため入院  
以後年に数回呼吸器感染症のため1-3ヶ月の入院  
2002年：在宅酸素導入  
2003年：入院後よりカフマシーンを外来導入  
2004年：在宅IPV導入

## IPV設定

頻度：185サイクル/分  
圧：25psi  
時間：1回約90秒room airで1日2回施行



施行中にSpO2低下や心拍の変動は認めず



### IPVの安全性

Cioffi WG, deLemos RA, Coalson JJ, Gerstmann DA, Pruitt BA Jr.  
Decreased pulmonary damage in primates with inhalation injury treated with high-frequency ventilation. Ann Surg. 1993 Sep;218(3):328-35; discussion 335-7.

ヒヒを使った実験

気道熱傷をつくり、IMV・HFO・IPVで肺のダメージなどを調査

IPVは、組織病理的なダメージ・肺圧損傷が少ない

Hurst JM, Branson RD, DeHaven CB.

The role of high-frequency ventilation in post-traumatic respiratory insufficiency. J Trauma. 1987 Mar;27(3):236-42.

44名の患者にIPV使用

PaO<sub>2</sub>: 70±5→116±14mmHg PaCO<sub>2</sub>: 61±3→38±7mmHg

血行動態の変数に有意差なし

低気道内圧でPaO<sub>2</sub>, PaCO<sub>2</sub>を改善

### 結語

呼吸器感染症を反復するFCMDの児に在宅IPVが有効であった。

IPVは使用に際し、体位によらず安全に痰の喀出や酸素化を改善するため、重症心身障害児や基礎疾患のある児の排痰に有効であると思われた。

今後も痰の喀出困難児におけるQOL改善のため、在宅IPVの導入を検討予定である。