

## ランチオンセミナー2



# 脊髄性筋萎縮症に対する 疾患修飾薬と 呼吸リハビリテーション

座長

東京女子医科大学 小児科学  
准教授

**石垣 景子** 先生

演者

国立病院機構北海道医療センター  
神経筋 / 成育センター長

**石川 悠加** 先生

日時

2023年5月25日(木) 12:30~13:20

会場

**第3会場**

「岡山コンベンションセンター 2階 展示ホール」

〒700-0024 岡山県岡山市北区駅元町14番1号

開催  
形式

**ハイブリッド開催(現地開催+Live配信)**

※本セミナーは学術集会ホームページより事前参加登録が必要です。  
現地にてお弁当をご希望の方は、ランチオン整理券の事前予約をお願い致します。  
詳細は学術集会ホームページをご参照ください。  
<https://jscn65.org/>

共催

第65回日本小児神経学会学術集会 /  
中外製薬株式会社

# 脊髄性筋萎縮症に対する 疾患修飾薬と呼吸リハビリテーション

## Disease - modifying drug and pulmonary rehabilitation for patients with spinal muscular dystrophy

石川悠加 (Yuka Ishikawa)

国立病院機構北海道医療センター 神経筋 / 成育センター長

脊髄性筋萎縮症 (spinal muscular atrophy = SMA) において、疾患修飾薬の経口薬リスジプラムが2021年からわが国でも保険診療として投与が可能になった。

SMAでは、国際診療ガイドライン (Neuromuscul Disord 2018; 28: 197-207) が公表され、呼吸については、イタリアのコンセンサスが詳しい (Neuromuscul Disord 2015; 25: 979-89)。国内でも、SMA診療の手引き (編集: 脊髄性筋萎縮症 (SMA) 診療の手引き編集委員会代表 齋藤加代子: 東京女子医科大学ゲノム診療科特任教授, 発刊: 株式会社メディカルレビュー社) が2022年に刊行された。

呼吸については、気管切開を回避して、非侵襲的陽圧換気療法 (noninvasive positive pressure ventilation = NPPV) と機械による咳介助 (mechanical insufflation exsufflation = MIE) が推奨される。NPPVの適応は、乳幼児期は奇異性呼吸を認めた場合で、幼児期以降は睡眠時の低換気症状や経皮血液ガス値に基づく。NPPVの快適さを高めるために加温加湿器と回路を含めて調整する。

また、肺や胸郭の成長発達を促進し、コンプライアンスを維持するため、救急蘇生バッグによる肺容量リクルートメント (lung volume recruitment = LVR)、MIEの吸気、NPPVの1回換気量のエアスタック、深呼吸モード、舌咽呼吸も重要である、英国の国民保険 (National hospital service = NHS) 病院のウェブサイト到手技が紹介されている。

疾患修飾薬と上記の呼吸リハビリテーションを組み合わせることにより、予後やQOLの改善をもたらすと考えられる。当院における疾患修飾薬経口投与7例の1年間の運動機能、肺活量、咳機能評価、患者報告アウトカムを検討し、今後の課題を考察する。