

このような複雑な一連の過程が円滑に行われるには、口腔・上咽頭から食道に至る様々な器官の機能が正常に保たれている必要があります。SMAの場合、各段階で以下のような障害が考えられます。

先行期では、口が開けにくいといった開口制限や、上肢機能障害、姿勢保持機能障害のため、口に食物をもっていくという動作が困難であるといったことが挙げられます。嚥下準備期・口腔期では、噛み合わせ不良、咀嚼筋が弱く咀嚼力が弱いこと、分泌された唾液が貯留しやすいこと、舌運動不良などが挙げられます。咽頭期に、気道閉鎖がうまく協調して行われないと、食塊の気道侵入、誤嚥の原因になります。SMAでは、嚥下反射は保たれていることが多いのですが、嚥下運動と気道閉鎖の協調運動がうまくいかないことが、誤嚥を起こす一番の原因と考えられます。

その他に食事摂取の効率を低下させる要因として、顔面筋の弱さも、食物の一口量、咀嚼、食塊の送り込みに影響します。嚥下時の代償的運動を妨げるような頭位や体位で姿勢が固定されていると、誤嚥の原因になります。

咀嚼筋が疲れやすく、咬合力、咀嚼力が弱いこと、また、口腔内の食べ物の動きをうまくコントロールできないことなどから、食事に長時間を要し、食事途中からの疲労のため、結果として摂食量が不十分となります。

そして、患者さんの食事は、介助する家族にとっても大きな負担になることを認識しておく必要があります。

食事摂取障害・嚥下障害の心理的課題

口から食べることが困難であるということは、患児やその家族にとって心理的問題も生み出す可能性があります。また、食事にとても時間をかけることは、ほかの社会的活動を行う上で支障ともなります。自力で食事を摂れないという状況は、患児にとっては依存性の助長につながる可能性もあります。また、両親にとっては、自分たちの子どもに口から食事を与えるという役割が果たせず、結果として養育も制限してしまう可能性があります。

食事摂取障害・嚥下障害の評価

実際の食事摂食場面での観察は必須で、食事摂取時の頭位や姿勢の評価が必要です。また、歯列や舌の状態など口腔内の解剖学的構造も確認しておく必要があります。これらの評価には、言語療法士、作業療法士の積極的関わりが欠かせません。

通常行われている客観的検査としては以下のようなものが挙げられます。

▶スクリーニングテスト

- ・反復唾液飲みテスト：1ml 程度の水で口腔を湿らせたのち、30 秒間にできるだけ多く唾液を嚥下し、その回数を測定します。人差し指と中指を、喉頭隆起（喉仏）と舌骨に置き、指の腹を越えて喉頭隆起が挙上した回数を測定します。30 秒で3 回以上嚥下できれば正常とされています。
- ・水飲みテスト：3～5ml の少量の冷水を口腔前庭に注ぎ、嚥下してもらいます。嚥下を3 回繰り返し、嚥下・むせ・声変わりの有無を確認します。
- ・食物テスト：口腔での食塊形成能、咽頭への送り込みを評価します。ゼリーやプリンなど食べやすい食物をスプーン1 杯摂食・嚥下、空嚥下し、口腔内の観察、むせ・声変わりの有無を確認します。

▶ビデオ嚥下造影検査（videofluorography: VF）

透視台でX 線を当て、造影剤を混入したゼリー、お粥、パンなどの食物や水を摂取し、口腔、咽頭、喉頭、食道の実際の動きと食塊の移動の状態を評価します。嚥下の様子や誤嚥の有無を視覚的に確認できます。摂食時の姿勢は嚥下状態に影響しますので検査にあたっては、いかに普段摂食している姿勢と同じ姿勢で検査できるかが重要です。

VF は、現状を把握することにより、適正な食事形態の選定、適正な姿勢の確認など治療方針決定に有用です。

食事摂取障害・嚥下障害のマネジメント

治療的には、誤嚥のリスクを減らす必要があります。嚥下訓練、患者さんが食べやすい食事形態の最適化などを検討します。経口摂取が困難であると判断される場合には、経鼻胃管などによる経管栄養や、胃瘻造設を検討します。

▶嚥下訓練：障害の内容に応じ嚥下訓練を行います。一般に、嚥下訓練は食物を用いる直接訓練、用いない間接訓練に分類されます。姿勢の調整や上肢の装具利用なども検討します。

▶易嚥下食の検討：経口摂取に際しては、食事内容の硬さ、柔らかさを調節することでまず対応します。半固形食品は、咀嚼力低下を代償することが期待でき、疲労により長時間かかっていた食事時間の節約につながります。

増粘剤の使用で、食事の粘稠度を変更することができます。食物の適度な増粘は、誤嚥

の危険性をへらす、あるいは誤嚥の防止となるといわれていますが、VFなどで、介入の結果を確認したほうが良いでしょう。

▶ 摂食時のポジショニング：安全な嚥下のためには、摂食時の体位も重要です。自力での食事摂取が可能な患者さんは、摂食しやすい適切な姿勢を調整する必要があります。食事摂取の時の姿勢を調節したり、補助具を工夫したりすることによって、誤嚥を減らし、効率のよい食事にすることができます。これには作業療法士や理学療法士との連携が必須です。

固形物や水分摂取中に、頭部を前に突き出す姿勢をとることで、嚥下後の咽頭残留を減らしたりなくすことができるという報告もあります。

胃瘻

胃瘻の造設に関しては、現在のところコンセンサスはありません。経口摂取が困難と判断される場合は適切な介入が速やかに検討されるべきでしょう。一般的には、長期的に栄養摂取不良で経口摂取が不十分・不安定・危険な時に検討されます。しかしながら、何をどこまで行うかについては、施設や医師の考え方によっても変わってきます。また、胃瘻を増設するか否かは医療者のみで決定できることではありません。患者さんに関わるあらゆる職種、介助者の意見を伺って、総合的に判断する必要があります。

造設方法の詳細は別項で述べられますが（※ 10章-1）、内視鏡下での造設、腹腔鏡下での造設、開腹下での造設などがあります。開腹による造設は手術侵襲が大きく、一般的には内視鏡下で造設されることが多いです。体幹の変形などで消化管の解剖学的位置が変わっている場合など、内視鏡のみで造設が困難な場合は、開腹術や内視鏡と腹腔鏡の併用などが検討されます。

消化管機能障害

消化管の問題としては、胃食道逆流、便秘、腹部膨満、鼓腸症などが挙げられますが、なかでも胃食道逆流は高い罹患率です。不顕性誤嚥との関連もあり、肺炎の主要原因の一つで、時に死亡原因となります。

食後の吐き気、頻回の嘔吐、胸腹部不快、息苦しさ、明らかな食物逆流、呼吸困難などは、胃食道逆流の時にみられる症状です。高脂肪の食事は、食物の胃内停滞時間を長引かせ、胃食道逆流を助長する可能性があります。

消化管機能障害の評価

胃食道逆流が疑われれば、上部消化管造影やシンチグラムなど消化管運動機能検査、pH モニタなどを行います。食後の嘔吐や食物の逆流、喉のあたりがグルグルといった病状がないか、よく観察する必要があります。

便秘は、一般的によくみられる病状ですが、その原因には複数の要因が関わっています。要因としては、消化管蠕動運動不良、食物繊維不足、水分の摂取不足、不適切な液体摂取、腹筋の筋緊張低下などが挙げられます。消化管の蠕動運動不良は、腹部膨満の助長につながります。呼吸に腹筋も用いますので腹部膨満で呼吸状態が悪化することもあります。

胃食道逆流のマネジメント

胃食道逆流のマネジメントには、内科的治療薬として、炭酸マグネシウム、炭酸カルシウムなどの胃酸中和剤や、制酸剤が用いられます。制酸剤には、ファモチジン、シメチジンのH₂ ブロッカーや、オメプラゾール、ランソプラゾールなどのプロトンポンプ阻害薬があります。制酸剤の長期使用は、肺炎や胃腸炎のリスクとなることも報告されており、漫然とした使用は避けたほうがいいでしょう。

消化管の動きが悪い時は、メトクロプラミド、エリスロマイシンなどの運動機能改善薬が有効です。また、乳酸菌製剤などのプロバイオティクスは腸内細菌叢を良好に維持するのに用いられます。特に抗生物質治療後や、長期間の制酸剤使用後に有効です。

胃食道逆流症の外科的治療としては、Nissen 噴門形成術 (☞ 10章-2) が挙げられます。腹腔鏡下の Nissen 噴門形成術は胃瘻造設術と一緒に行われることが多いですが、手術のリスクを勘案の上、ケースバイケースで介入として検討すべきかと思われます。

発育障害、低栄養・過剰栄養の問題

小児では、発育障害、低栄養および肥満・過剰栄養が問題になります。発育障害は臥床状態や不安定ながら坐位保持可能な患者さんで認められることが多く、低栄養は、筋力低下助長、易感染性など全身状態を一段と悪化させます。一方、肥満・過剰栄養は、筋力が比較的保たれている坐位保持可能な人の一部、歩行可能な人でしばしば認められます。

SMA を含む神経筋疾患の栄養管理に関する報告は多くありません。必要栄養所要量の適切な評価、モニタは難しく、現在も議論の対象です。

身長・体重の成長曲線は、栄養状態の指標となり得ますが、体幹変形や関節拘縮のため正確な身長が評価困難な場合は、身体を体幹・下肢と分節ごとに測定して得た値を用

います。また、二重エネルギー X 線吸収測定法検査 (dual energy X-ray absorptiometry: DEXA) で体脂肪量・率を測定することができます。

SMA は、異化亢進に傾きやすく、容易に飢餓状態に陥ります。飢餓状態では、低血糖となり、ケトン体が上昇します。急性期疾患罹患時や周術期など、経口摂取または経腸栄養が困難であると判断されれば、経静脈栄養も検討されるべきでしょう。

7-3 整形外科的問題

重症度によって程度は異なりますが、SMA では、脱力のために上肢下肢体幹の運動機能が損なわれ、その結果、関節拘縮、脊柱変形が進行します。また、坐位保持不安定な人を中心に股関節の亜脱臼が問題になります。さらに運動機能低下は移動困難や、ADL 制限などを生じます。また、身体各部の疼痛、骨塩減少、骨折などの問題が引き起こされます。

評価・検査

関節可動域、筋力測定、坐位保持能力、坐位・立位・歩行能力などの運動機能を評価します。こういったことができて何ができないかといった機能の観察が重要です。脊椎やその他関節の放射線学的検査、DEXA などを適宜施行します。

対策

胸部理学療法の重要性は前述の通りですが、四肢体幹関節拘縮進展予防のための関節可動域訓練を中心とした理学療法を積極的に行います。病状に応じて施行頻度は決められますが、介助者も積極的に関わる必要があります。また、坐位保持困難な人では、姿勢管理、坐位保持の工夫が必要ですが、後述する脊柱変形の問題に留意する必要があります。ADL 制限に関して、積極的な作業療法、使用装具の評価、移動に用いる車椅子の適合性評価などを行います。同一姿勢や変形などのため、局所に疼痛が生じますので、必要に応じ適宜疼痛コントロールのための薬剤投与なども検討します。

骨塩減少・骨粗鬆は、ADL の低下した神経筋疾患で一般にみられる病態です。坐位保持可能な人ではビスホスホネート製剤投与も行われますが、臥床状態の人では投与できません。総合的な栄養サポートを検討する必要があります。

脊柱変形の問題

▶ 病態

SMA では、成長につれ脊柱変形が進行し臨床上もしばしば問題になります。Ⅰ型は2歳までに、Ⅱ型は7歳までに、筋力低下が重度なほど、早期から脊柱変形が進むとされています。また、歩行可能な人も、起立や歩行ができなくなった場合には、その後、脊柱変形が急速に進行することもあります。高度の脊柱変形は、肺活量の減少など呼吸機能の低下をもたらすのみならず、ADLも著しく損ねます。特にⅡ型を中心とした坐位保持可能な人では呼吸状態にも大きく影響するため、適切な対応が必要です。

脊柱の変形は、側弯、前弯、後弯に加え、さらに体幹のねじれが加わり複雑な様相を呈します。このような複雑な脊柱変形は、本疾患による筋力低下に加え、日常生活上の姿勢なども大きく影響していると考えられます。

臥床状態や不安定な坐位保持で過ごす人では、胸郭は前後方向・側方向に大きくねじれたように変形します。臥床状態で過ごす人の場合は、重力の影響を受け胸郭は前後に著しく扁平化していますが、側弯など脊柱の変形が加わると、さらに胸郭は側方向に歪みを生じます。

▶ 呼吸への影響

胸郭変形により、胸郭の可動域が制限されるため、有効な換気ができなくなります。さらに胸郭変形は、胸郭内の臓器の変形・位置異常をもたらします。胸郭前後径の短縮により、気管、気管支は、胸郭前面に位置する胸骨・肋骨と胸郭後部に位置する椎体の間に挟まれて、圧迫・変形します。気管支の圧迫・変形は、胸郭の可動域制限とともに、呼吸状態を悪化させる要因となります。気道感染症罹患時は、排痰困難となり、気道クリアランスが低下し、容易に肺炎となり、感染症軽快後も無気肺を生じたりします。

また、胸郭変形により胸郭内器官の解剖学的位置関係が通常とは異なったものになることがあります。腕頭動脈は胸郭の出口付近で気管の前面を横切り、右頸動脈や右上肢の動脈に枝を伸ばしますが、胸郭が変形すると、この腕頭動脈の走行部位が、通常よりも高位に位置したり、気管に併走するようにして位置することがあります。気管切開を行う際には、この腕頭動脈や大動脈など血管走行に注意して行わないと、気管動脈瘻を起こし、致命的になることがあります。

▶ ADL への影響

坐位保持が不安定となるため、ADLに障害を生じます。特に両上肢を用いる動作に支障を生じやすくなります。また、骨盤の左右にかかる荷重が左右で異なるため、腰痛や腎

部痛を生じます。

▶ 保存的対応

保存的治療法として胸椎装具や胸腰椎装具の使用が挙げられます。一般には、装具治療では脊柱変形の進行は抑制できないとされており、主な目的は坐位保持を安定化させ、ADL維持を図ることです。しかしながら、装着することで、逆に胸郭の可動性を制限し、呼吸状態を悪化させてしまうこともあります。また、使用する装具の種類やベルトの硬度にもよりますが、体幹接触面の疼痛や圧痕形成を生じることもあります。そのため、装具使用を避けてしまう例も散見されます。

▶ 脊椎外科的対応

脊柱変形を外科的に矯正する目的で、脊柱固定術が行われます。国外では、側弯に対し脊柱固定術は広く行われている治療法ですが、これまで、国内では保存的治療法に留まることがほとんどで、神経筋疾患に合併する側弯症の手術療法は積極的に行われてきませんでした。しかしながら、術式の改良、周術期管理の向上は著しく、手術可能施設は限定されていますが、今後は積極的に進められるものと考えられます。

手術手技は、施設や術者によって異なりますが、一般的には脊椎にスクリューやフック、ワイヤーを設置、これらをロッドで連結して、脊柱を矯正するというものです。多くは、背面側からアプローチします。

手術療法の詳細は、別項に述べられています（※ 10章-3）。

▶ 脊柱固定術の有効性

脊柱固定術の多くは車椅子などでの坐位時の姿勢保持の安定性を目的に行われます。日常生活が床の上であることが多い患者さんの場合は床の上で坐位がとれなくなります。獲得していた上肢の動作・代償動作をうまく利用できなくなるなど日常生活動作に不具合が生じたり、介助者による移動の際、かえって介助しにくくなり、あらたな工夫が必要なこともあります。手術にあたっては、生活スタイルを含めた総合的な検討が必要です。脊柱固定術後の患者さんや家族の感想では、多くは日常生活上の利便さの向上を述べられますが、一部では介助がしにくくなったという意見もあります。

脊柱固定術により、長期的にみて呼吸機能が維持・改善されたという報告は今のところありません。しかしながら、胸郭変形進行抑制など気道クリアランス悪化防止効果などは期待できます。脊柱固定術後に、それまで反復していた気道感染症・無気肺が激減することなどは、時に経験します。

参考文献

- 1) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, Aloysius A, Morrison L, Main M, Crawford TO, Trela A: Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol 22 (8) : 1027-1049, 2007
- 2) Mary KS: Special Considerations in the Respiratory Management of Spinal Muscular Atrophy. Pediatrics 123: 245-249, 2009
- 3) 神経筋疾患の在宅ケア 独立行政法人国立病院機構刀根山病院 2008 年度版
<http://www.toneyama-hosp.jp/download/care2008.pdf>

(齊藤利雄)

筋ジストロフィーの人工呼吸の現状と問題点

国立精神・神経医療研究センター病院
神経内科医長 **おおや やすし**
大矢 寧

~~~~~  
Duchenne型筋ジストロフィー(DMD)では非侵襲的陽圧換気(NPPV)などにより「呼吸不全よりも心不全による死亡が増えた」と言うが、主に筋ジストロフィー病棟のあった国立病院での入院患者での統計である。外来患者に限れば、心不全よりも呼吸不全による死亡がまだ目立つのではないかと考える。DMDでは、胸郭や横隔膜が硬くなると、気胸や無気肺、また気管支狭窄が問題になることが多い。とくに気胸では、硬くならないようにする呼吸リハビリテーションが行えずに、さらに硬くなり、気胸がさらに起きやすくなり、悪循環に陥る。人工呼吸器の条件設定も難しくなる。肺活量が低下してきたら、最大強制吸気量の維持の呼吸リハビリテーションの開始と継続が大切で、できるならば舌咽呼吸(カエル呼吸)の習得が望まれる。

#### 筋ジストロフィーの呼吸不全の症状

呼吸不全ではゆっくり悪化するため、息が苦しい自覚はなく、ギリギリまで顕在化しないことが多い。頭痛が、とくに目を覚ました時に生じやすい。頭痛は脳の神経細胞にとっての酸素不足で生じるが、脳外科などで検査を受けても異常がないとされることが多い。脳外科医は、脳圧が上がる脳腫瘍を心配し、頭部CTで異常がないと安心してしまいがちである。また、食欲低下、食事量の減少、体重減少がある。消化器内科で検査を受けても異常がないとされることが多い。食事量の減少、疲れやすさは、呼吸不全の悪循環を形成する(図1)。疲労を解消し、悪循環を断ち切るために人工呼吸を行う。

息苦しさは、痰があって、初めて生じることが多い。咳の勢いが弱くなれば、痰を出しにくくなり、風邪を引けば長引き、肺炎にもなりやすくなる。症状が出る前に、呼吸の予備能力がどのくらいあるのか、肺活量の検査が大切である。肺活量が相当に減

れば、息継ぎが多くなる。肩が動く患者では肩を動かして呼吸を助けている。座位保持できると、舟こぎ呼吸でも呼吸を補う。鼻翼呼吸も含め、こうした呼吸を補う動きがあれば、たいてい呼吸不全がある目安になる。嚥下障害では、唾液をうまく飲み込めず、唾液が泡状になって咽頭に残る。泡状の唾液を出すのを、初め痰とってしまう人は多い。咀嚼・嚥下障害では、誤嚥や窒息の問題が生じる。誤嚥には食事中と食後とがあるが、痰が増えることになる。

#### 呼吸リハビリテーションと舌咽呼吸

筋力低下とともに肺活量が減っても、胸郭や横隔膜が硬くならなければ、人工呼吸もしやすく、痰も出しやすい。硬くなければ、人工呼吸は圧力一定でも量一定でも十分に換気でき、酸素吸入も必要にはならず、空気を送るので済む。肺の中に外から入れられる最大量を、最大強制吸気量(MIC)といい、硬さ(コンプライアンスの逆数)の目安になる。進行すると、このMICが肺活量よりも重要である。MICをいかに多く保つか、筋ジストロフィーの呼吸リハビリテーションではもっとも大切である。

カエルには横隔膜がない。カエルのように口や頬、咽頭で空気を胸に送り込むことが、人も本来は数十mLずつでもできる。この舌咽呼吸(カエル呼吸)は、自然と習得している人もいるが、一呼吸ずつ意識してできた人もいる。舌咽呼吸が上手だと、進行して

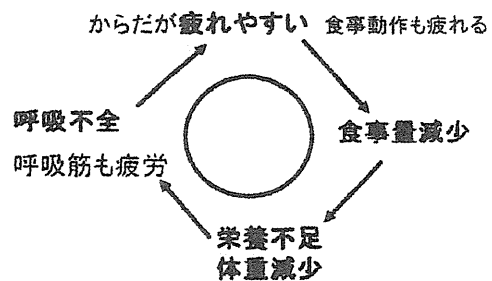


図1 呼吸不全と体重減少の悪循環

も、口中に人工呼吸器が不要な時間を作れ、排痰もしやすく、MICの維持訓練も自力でできて、理想的である。しかし、胸郭や横隔膜が硬くなると出来なくなる。硬くならないうちに習得できると、硬くならずすむようにでき、望ましい。舌咽呼吸ができないと、蘇生バッグによる訓練が必要である。

### 人工呼吸の種類

人工呼吸には、圧が一定の従圧式と、量が一定の従量式の二つの方法がある。一般に従量式では、従圧式よりも呼吸回路が複雑になり、在宅人工呼吸器の機種は少なく、外部バッテリーも純正品に限られる。従圧式の方が漏れも補い、始めやすいことが多い。しかし従量式の方が、二度吸いもしやすく、肺に一定量の空気を入れることでMICを維持しやすい可能性がある。従圧式の最大の欠点は、胸が硬くなると、換気量が減ってしまうことである。

ただし、睡眠中に口が開いて漏れてしまうと、鼻マスクで従量式は行えない。チンストラップなどの併用でも口からの漏れを減らせないと、鼻マスクではなく口と鼻をおおう口鼻(フェイス)マスクを使うか、従量式ではなく従圧式にするかになる。口鼻マスクは目覚めた時に人を呼べないのが難点である。

従圧式に慣れていると、従量式に変えるのは難しい例も多い。初めは夜間だけの使用でも、進行して24時間使用するようになると、内部バッテリー搭載の人工呼吸器に替える必要が出てくる。人工呼吸器の機種と使用モードによって、マスクに呼気の穴(呼気ポート)があるべきか、あってはならないかが違う。従量式の人工呼吸、またLTVのような人工呼吸器では従圧式でも、BiPAP用の呼気ポートのあるマスクは使用できない。このマスクの呼気ポートの有無は重要である。

また導入された時点でのマスクを長く使用していて、他のマスクはなかなか使用できないという人も多い。しかしマスクのモデルチェンジで人手できなくなることもある。これでないとならぬといふことになるのが望ましい。

人工呼吸器は、どの機種にも一長一短があり、理想的な物はまだない。従圧式の専用器では、呼気の時にも陽圧がかかる。この呼気終末陽圧(PEEP)があることは本来、筋疾患のNPPVでは不要との考えはある。が、後述するように、肺病変などの合併症の対策には決して不要とは言えない。

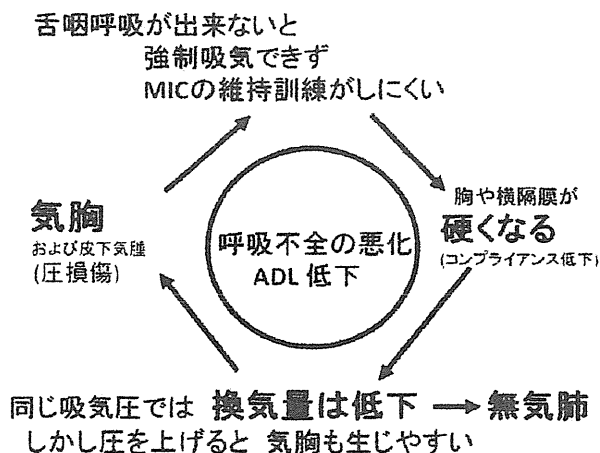


図2 気胸での換気悪化の悪循環

### 気胸

人工呼吸器使用の有無にかかわらず、気胸は多い。肺に穴があいて、胸の中で肺の外に空気が漏れる状態である。さらに外に漏れると皮下気腫になる。気胸は繰り返しやすい、肺と胸の胸膜の一部が癒着することが多い。最重症の気胸が、漏れ出た空気が肺を圧迫していく緊張性気胸は、よくTVドラマに出てくるが、人工呼吸患者でも頻度はまれだが、生じうる。緊張性気胸では人工呼吸器を使えば使うほど、呼吸困難が生じることになる。救急でX線写真ないしCTの検査と、脱気の治療が必要になる。

気胸を反復すると、最大強制吸気量(MIC)の維持訓練が行いにくく、気胸の持続中はできない。胸が硬くなってしまいがちで、1回換気量が減って余裕がなくなり、排痰しにくくなる(図2)。さらに肺病変の進行や無気肺を伴って来る(後述の事例(3)(4))。

### 排痰補助装置

排痰補助は体位調整に加え、理学療法上の介助が有効だが、病状が進行すると機器をうまく使用することが重要になる。

①カフアシスト(MI/E)は、慣れも必要で、いきなりは使えないことがある。また圧をかけるため、気胸では原則的に使えず、気胸の既往がある患者では注意を要する。②パーカッションネア(インパルセーター)による肺内パーカッション換気療法(IPV)は、胸郭が硬くても、未経験でもまず行える。人工換気に追加して行うこともできる。しかし圧が高くなるので、気胸ではドレナージ中でないと使えず、保存治療中には行えない。③体外式人工呼吸器のRTXは、体への密着が必要であり、胸郭変形では困

難である。ただし、気胸があっても使える。④スマートベストは、密着せずに、ある程度の胸郭変形や気胸があっても使える。

①のカフアシストは、比較的価格が安く、病院でも購入しやすく、在宅でも保険診療で使用できる。②のパーカッションネアは、換気に補助的であり、部品も含め価格は高い。陽圧吸入もしくは人工呼吸で診療報酬が算定でき、通常の人工呼吸器が不要の間なら、排痰補助に在宅人工呼吸器療法として使える。換気不全に通常の人工呼吸器が必要になったら、保険診療では使えなくなる旨を了解の上で、導入・継続している例がみられる。③の体外式RTXはレンタル料が高く、診療報酬では単独使用でも赤字になり、通常の人工呼吸器にもう1台の併用になればさらに難しい。パーカッションネアやRTXのような診療報酬の上がりにくい高額機器は、専門病院の内部でも増やせない現状がある。

### 蘇生バッグなどの必要物品と助成制度

人工呼吸では、①パルスオキシメーター、②蘇生バッグ、③人工呼吸器の外部バッテリーは必要不可欠になる。筋疾患でも、国指定の特定疾患である多発性筋炎やボンペ病は、この①と②には助成がある。筋ジストロフィーや先天性ミオパチーは国指定の特定疾患にはなっていない。公的助成は基本的にない。筋ジストロフィーも昭和47年の難病対策要綱に入っていたが、特定疾患治療研究事業には含まれていない。特定疾患の制度ができた当時、筋ジストロフィーは別格だった。政策医療として筋ジストロフィー病棟が国立療養所に作られ、厚生省に既に筋ジストロフィーの研究班があったため、特定疾患からは筋ジストロフィーが除かれた。障害者自立支援法の施行後は、筋ジストロフィー病棟という制度自体はなくなり、国立病院の障害者病棟などでの療養介護になった。国立病院や国立センターの独立行政法人化などとともに研究班の体制も変わった。しかし、筋ジストロフィーは、一部の都県での単独指定にとどまり、その場合も公費助成は限定的である。

東京都でも、上記の物品に原則的には公的助成の制度はない。都は東日本大震災や計画停電の後に臨時措置で蘇生バッグや外部バッテリーの助成を行った。これは在宅人工呼吸器を契約している医療機関ごとでの申請を要した。残念ながら、この助成の重要性が理解されない都内の医療機関もあった。

2012年4月の診療報酬改訂で、人工呼吸器の機種によっては、外部バッテリー込みの在宅レンタルになった。ただし呼吸器の会社によっては、医療機関の契約内容にも依ることもある。

### 最近数年間の問題事例

#### (1) 人工呼吸器導入できなかった事例

20歳前後のDMD在宅患者2例で、NPPV導入を説得できずに死亡した。1例は、最後は自宅で仰臥位のままでいた。兄が同じくDMDで他院長期入院し死亡していて、本人は同じような処置を受けたくなかったという。もう1例は心機能低下もあり、睡眠中の低換気にNPPV導入の入院を勧めたが、夏休みまでは学校を休みたくないと拒まれた。急変して死亡する前夜まで食事も通常に摂っていたという。往診でNPPV導入もできる環境であったら良かった。これは何が良いのかの価値観の問題でもある。

#### (2) 他院入院患者から要請された事例

60歳代の男性。肢帯型筋ジストロフィーで、電動車椅子に全介助で移乗し、使用していた。肺炎で某大学病院に入院、気管内挿管され抗生剤投与、抜管後に呼吸状態が悪化し、再挿管され、抜管困難で気管切開を勧められた。入院していたICUには、カフアシストはあったというが、使用されなかったという。結局、転院し、無気肺などに対応して改善、夜間主体のNPPVで退院し、継続した。

抜管困難は、背面・下葉の無気肺によることが認識されていないことが多い。ポータブル胸部X線写真の正面像ではわかりにくい。人工呼吸を仰臥位で行うと、前胸部は換気されやすいが、横隔膜が動かないと、背面に無気肺が生じてしまう(図3)。

相談を受けても当院のベッド事情で受けられず、入院している病院で何とか対応してもらえないかと情報提供したが、結局、東京の患者が抜管のために北海道の八雲病院まで行った事例もあった。筋疾患の呼吸リハは、大学病院の神経内科などでまだ理解されていないことが少なくないようである。

#### (3) 人工呼吸器患者での肺実質障害

肺の構造が壊れていく気腫性の変化と、肺の換気できるスペースが減っていく無気肺などが多い。

NPPVの患者で気胸を併発した場合に、人工呼吸器はLTVを用い呼気陽圧(PEEP)を0にして、吸気

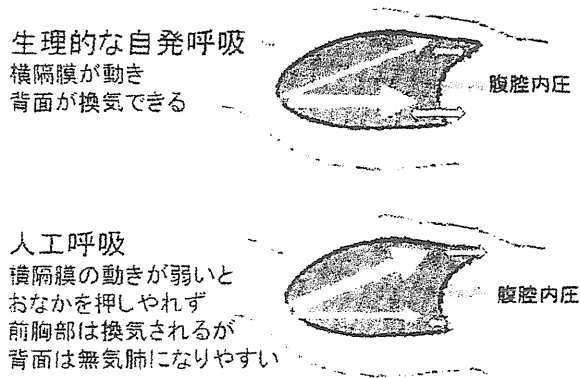


図3 人工呼吸は背面に無気肺が生じやすい

圧をなるべく下げていた。しかし、気胸は再発し、その後、気胸の反復を確認できない期間にも年々、ブラが増大し次第に縦隔は対側へ偏位していく例がある。一方向にしか行かないようなチェックバルブ状態になって、ブラは拡大していき、正常な肺の構造が破壊されていくと考えられる。これを防ぐには、呼気陽圧(PEEP)はある程度あった方が良い可能性がある。が、吸気圧は上げられず、PEEPも追加できない状態であり、進行が防げなくなっている。

(4)胸郭が硬くなった気管切開患者の気胸と無気肺

DMD患者の1例は、20歳代後半から左右の気胸を反復し、胸水貯留も少量持続していた。患者はNPPVについて、日中はマウスピースでできたが口にくわえているのもしんどい、また睡眠中は鼻マスクを用いたが、口からリークし睡眠中も苦しい、発声のためにも口鼻マスクは使用したくなく、NPPVは辛いと、気管切開を希望した。担当医は反対したが、患者は意見が合った外科医により気管切開を受けた。気管切開では楽になった反面、気管カニューレの定期的な交換では痛みもあり、気管カニューレのために痰が少量は出続けることなどから、気管切開すべきではなかったとも思ったという。しかし発声のためカフをあまり膨らませず、リークが常に多かった。気管切開で呼吸状態が安定するためには呼吸回路を閉鎖系にするのが前提であったが、睡眠中にカフを膨らますのは違和感が強く、苦しくてできないと、膨らませていなかった。リークさせて、しゃべるために換気量が減ってしまうので、従量式にもできず、従圧式で圧が30cmH<sub>2</sub>O以上必要であった。気胸で圧を下げるのに呼気陽圧(PEEP)を0にせざるを得ず、最大強制吸気量維持

(MIC)の訓練もできず、この結果は、さらなる、気胸の反復と無気肺の進行であった(図2)。左胸郭を抑えて右肺に送気する理学療法などでも無気肺は改善せず、進行した。一回換気量も減少し、在宅酸素療法も導入せざるを得なかった。さらに気胸の再発では心不全とともに全身状態の悪化を反復した。

自発呼吸がほとんどない患者では、NPPVと気管切開(TPPV)とは、全く異なる。気管切開では息溜めが出来ず、無気肺の予防にもPEEPが必要になる。気管切開を肺炎などの悪化に際して受けた患者では、基本的に最初はしゃべれない状況が続く。そのため、カフエアを入れてしゃべれないことに慣れることが出来て、このようなことにはならずに済んでいるのかもしれない。気管切開での人工呼吸器使用では、一般には会話できなくなっている患者が多く、多くの内科医は従量式の人工呼吸を選択し、リークさせてしゃべることを前提にしていない。もしもリークによって発声することが前提であれば、NPPVを気管切開にはすることは、安易にはしてはいけない。

(5)側弯・胸郭背柱変形に伴う気管支狭窄

胸郭背柱変形が高度すぎれば、気管支の狭窄は生じにくい、ある程度の変形で、とくに胸郭の前後の厚みが小さいと、右主気管支の狭窄が生じる事例がある。上下の幅があっても、前後に非常に狭いこともある。これが排痰に困ることになる。(図4)

(6)腹部膨満や頸部保持困難を伴う筋強直性ジストロフィーの進行期のNPPV

筋強直性ジストロフィーでは、口が開いてしまうことが多く、口鼻マスクを使用せざるを得ない。しかし食道が拡張していて、腹部に空気が入りやすく、腹部膨満が生じやすい。経鼻胃管ないし胃ろうからの脱気が必要になる。また上気道閉塞の予防に呼気

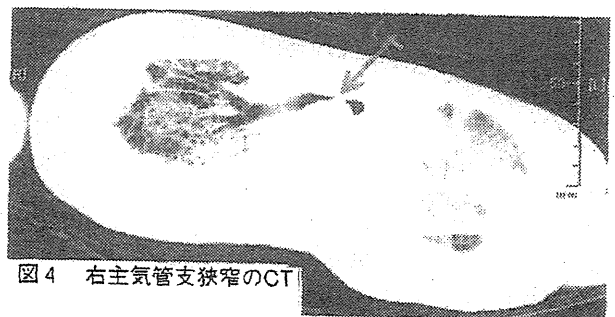


図4 右主気管支狭窄のCT

でも陽圧が必要なことは多い。頸部などの筋萎縮が著しく進行すると、陽圧をかけても、下顎と頸部の位置関係によっては、ここで閉塞が生じてしまい、換気が出来なくなることがある。頸部の姿勢保持に気をつけていく必要がある。しかし気管切開が良いとは言えない。気管切開をすると、嚥下障害が悪化し、唾液の咽頭貯留が著しくなって発声できなくなる。筋強直性ジストロフィーでは起立歩行障害が軽症であっても、気管切開が行われると、経口摂取もできず、寝たきりになってしまうことが多い。

### NPPV患者の胃瘻造設について

嚥下障害が生じて、体重が減少したり、薬の内服が困難になることが生じやすくなったりしてくると、経管投与が必要になる。経鼻胃管は、NPPVのマスク使用には、空気の漏れが増えたりする支障がある。

DMDでは嚥下障害が進む頃には、人工呼吸器を終日必要としていることが多い。心機能も低下していることも多い。心機能低下例では、不整脈などによる急な悪化が生じるおそれもあり、麻酔や手術でのリスクは高くなる。先延ばしにすればするほど、心配は増えることになる。

現在の勤務先では、麻酔科医による全身麻酔下で、外科医によって内視鏡的に胃瘻造設が行われている。NPPV患者でも、気管内挿管を一時行っている。日常は睡眠中にNPPVをするだけで、目覚めている間の呼吸状態が維持できても、全身麻酔では気管内挿管が必要になる。(なお、上部消化管内視鏡の検査のみであれば、気管内挿管までは必要としないこともある。しかし、経口的な内視鏡では口が開いているので、鼻マスクによるNPPVでは換気を維持できないことが多い。)

DMDでは巨舌や開口制限、頸椎可動域制限があるため気管内挿管は難しく、経口挿管はできないことが多い。経鼻気管支ファイバーを用いた経鼻挿管でも必ずしも容易ではないこともあり、熟練した麻酔科医が行っても出血などを生じることもある。

手術では看護も大切である。脊柱側弯があったり、肘関節が伸びなかったりするため、仰臥位でも条件が制限されている。手術室の看護師は、圧迫などを避けるための工夫をクッションなどで行っている。

胃瘻造設後には、腹部膨満に対しても胃からの脱気も容易になる。以前なら入院が必要な肺炎に罹患

しても、点滴をせずとも、水分、薬剤、栄養を補うことができ、入院せずに軽快した例もある。

事例：DMDの34歳男性患者。終日NPPV使用。体重28kg。サブイレウスによる腹部膨満を反復し、経口摂取量も減少しがちで、胃瘻造設が望まれた。心エコーでは、左室拡大はないが、左室後壁は異常運動、他の部分は高度に運動低下しており、左室駆出率14%、短縮率6%であった。幸い不整脈などの合併症は生じずに、胃瘻を造設できた。

ただし、嚥下障害などが進行した時期には胃瘻造設は必ずしも安全に行えるとは限らない。麻酔科医や外科医にすれば、「必要ならば、なるべく早期に行いたい」ことになる。

### 気管切開について

気管カニューレがあることでの刺激で痰は常に生じ、吸引処置が必要になる。呼吸回路の固定にもNPPVより注意を払う必要がある。嚥下障害は悪化しやすい。車椅子の乗車時間が減るなどADLの低下をもたらすことが多い。

気管切開を閉じるためには、閉じて排痰ができることが必要である。誤嚥が生じやすく、排痰が難しいと、閉じることはできない。誤嚥がなければ、レティナやスピーチカニューレを使って、気管切開口を残しながらNPPVを行うことも多い。ただし、気管切開口から空気が漏れやすいことはある。

気管切開口が狭くなって、カニューレ交換で痛みなどの支障が生じると、気管切開口を広げる手術が行われることもあるが、過去に行われた事例では、長年の経過で大きくなりすぎ、発声はできなくなり、ただ誤嚥しても出て来るような事例も経験する。

### 最後に

呼吸筋と心臓は休むことなく働くため、疲労が生じると、思いのほか急激に重大な事態になる。予備能力の低下を認識できるように、定期的に機能を評価していき、症状が生じてくる前に、先手を打っていきたい。肺活量は減っても、最大強制吸気量を維持し、できるだけ気管切開は避け、カフアシストなどの排痰補助機器を用いながら、非侵襲的に人工呼吸を続けて、生活を維持したい。

カエル呼吸（舌咽呼吸）がうまくできず、最大強制吸気量が少なくなってしまう患者での肺合併症は、対応が難しく、最大の課題である。

# Myotonic Dystrophy type 1 (DM 1) のホットパック併用口腔期訓練

野崎園子<sup>†</sup> 川井 充<sup>1)</sup> 木村 隆<sup>2)</sup> 足立克仁<sup>3)</sup> 二村直伸<sup>4)</sup>  
松村 剛<sup>5)</sup> 高田博仁<sup>6)</sup> 古谷博和<sup>7)</sup> 菊池泰樹<sup>8)</sup>

IRYO Vol. 65 No. 11 (555-561) 2011

**要 旨** ホットパックを併用した簡便な口腔期訓練が Myotonic Dystrophy type 1 (DM 1) の口腔期障害を改善するか否かについて、短期的、長期的に検討した。

登録基準は、経口摂取が可能であり、臨床的に明らかなミオトニア現象を認め、日中に呼吸器を装着せず、顎関節脱臼の既往がない DM 1 患者とし、15名が参加した。短期試験（6週間）は、ホットパック併用と非併用の口腔期訓練のクロスオーバー試験であり、I 群を訓練 A→休止→訓練 B（各2週間）、II 群を訓練 B→休止→訓練 A（各2週間）として、無作為に I 群（7名：51±15歳）と II 群（8名：51±9歳）に割り付けた。訓練 A はセラピストによる頬部ホットパック15分+開口・閉口訓練（10回/日）（以下、HP（+）訓練）週5回+自己訓練、訓練 B はホットパックを併用しない開口・閉口訓練（10回/日）（以下、HP（-）訓練）週5回+自己訓練とした。自己訓練は、開口・閉口訓練を毎食前に10回行った。長期試験（3カ月）は、週2回の HP（+）訓練+自己訓練のみのオープン試験であり、長期継続に同意した12名（52±12歳）について3カ月間継続した。評価項目は口腔周囲の可動域（口唇の横引きと突出）における両口角間の距離、咬合力、開口量である。

短期試験では、各評価項目について訓練 A と訓練 B の間に差を認めなかった。長期試験では、口唇横引きの両口角間距離が、3カ月後に訓練前より有意に増大した ( $p=0.02$ )。

DM 1 において、口腔期訓練を継続することにより、口腔周囲の可動性を改善することが示された。

**キーワード** 筋強直性ジストロフィー、嚥下障害、口腔期訓練、ホットパック、可動域訓練

兵庫医療大学 リハビリテーション学部, 1) 国立病院機構東埼玉病院, 2) 国立病院機構旭川医療センター, 3) 国立病院機構徳島病院, 4) 国立病院機構兵庫中央病院, 5) 国立病院機構刀根山病院, 6) 国立病院機構青森病院, 7) 国立病院機構大牟田病院, 8) 長崎大学大学院 †医師

別刷請求先: 野崎園子 兵庫医療大学 リハビリテーション学部 〒650-0045 神戸市中央区港島1-3-6

(平成23年5月30日受付, 平成23年10月14日受理)

Oral Phase Exercise with Hot Pack in Myotonic Dystrophy Type 1

Sonoko Nozaki, Mitsuru Kawai<sup>1)</sup>, Takashi Kimura<sup>2)</sup>, Katsuhito Adachi<sup>3)</sup>, Naonobu Futamura<sup>4)</sup>, Tsuyoshi Matsumura<sup>5)</sup>, Hirohito Takada<sup>6)</sup>, Hirokazu Furuya<sup>7)</sup> and Yasuki Kikuchi<sup>8)</sup>, Hyogo University of Health Sciences, 1) NHO Higashisaitama National Hospital, 2) NHO Dohoku National Hospital, 3) NHO Tokushima National Hospital, 4) NHO Hyogochuo National Hospital, 5) NHO Toneyama National Hospital, 6) NHO Aomori National Hospital, 7) NHO Ohmuta National Hospital, 8) Nagasaki University

**Key Words:** Myotonic dystrophy, dysphagia, oral phase training, hot pack, range of movement exercise

## 背 景

筋強直性ジストロフィー (Myotonic dystrophy type 1 : DM1) は、筋萎縮・筋強直・多臓器障害を特徴とする常染色体優性遺伝の遺伝性筋疾患である。有病率は人口10万人当たり5-6人で、成人の遺伝性ミオパチーの中では最も頻度が高い。2000年から2004年のNHO筋ジス病棟のDM1の死因の約25%は呼吸器感染症であった<sup>1)</sup>。DM1では誤嚥が高頻度に認められることはよく知られており、死因の呼吸器感染症には誤嚥性肺炎が多く含まれると推察される。すなわち、摂食・嚥下障害がDM1の予後と強い関連をもつと考えられる。DM1の摂食・嚥下障害は、準備期から食道期までのすべてのプロセスに及ぶが<sup>2)</sup>、準備期・口腔期では不正咬合、開咬、咀嚼筋力低下<sup>3)4)5)</sup>、舌のミオトニア現象などがみられる。このミオトニア現象とは、本症を診断する上で重要な症状で、筋の収縮が異常に長く続いて筋の弛緩がおこりにくい現象をいう。咽頭期では咽頭筋力が弱く、咳嗽反射も弱いので、誤嚥や食物の咽頭残留がみられ<sup>6)</sup>、食道期では、蠕動運動の低下や胃食道逆流がみられる<sup>7)</sup>。

このうち準備期・口腔期障害の原因としては、口腔周囲筋・舌筋・咬筋の筋萎縮と廃用による硬化、ミオトニア現象、咬合不全などがある。DM1では咬合力が弱いにもかかわらず、咀嚼障害について病識が少なく、不十分な咀嚼でのみ込む行動がみられ<sup>8)</sup>、窒息や誤嚥の原因となる。

この準備期・口腔期障害に対して介入を行う場合、筋の廃用に対しては、口腔期の可動域訓練が有効と考えられる。一方、DM1患者は寒冷時に口腔周囲にミオトニアが増強し、暖かくなると開口しやすいこと、温熱によるミオトニア現象軽減効果が電気生理学的に確認されていること<sup>9)</sup>より、ホットパックがミオトニア現象を軽減して、訓練効果を高めると考えた。

## 目 的

本研究の目的は、ホットパック併用の簡便な口腔期訓練がDM1の口腔機能を改善するか否かについて、短期的、長期的に検討することである。短期試験としては、ホットパック併用が非併用よりも訓練効果が得られるかどうか、長期試験としては、3カ月月間のホットパック併用の訓練によって、効果が

得られるかどうかを検討した。

## 対象と方法

### 1. 研究の種類

短期試験(6週間)は、ホットパック併用と非併用の各々の口腔期訓練(各2週間)のクロスオーバー試験とし、長期試験(3カ月)は、ホットパック併用の口腔期訓練のみのオープン試験とした。

### 2. 対象

登録基準は研究参加施設に入院中または通院中のDM1患者で、経口摂取が可能で、手または舌に明らかなミオトニア現象を認める患者である。日中に呼吸管理をうけている患者、経静脈栄養、経管栄養を行っている患者、顎関節脱臼の既往のある患者は除外した。参加者はDM1患者15名である。

### 3. 試験デザイン

短期試験はクロスオーバー試験である。I群は訓練A→休止→訓練B(各2週間)、II群は訓練B→休止→訓練A(各2週間)として、無作為にI群(7名:51±15歳)、II群(8名:51±9歳)に割り付けた。なお、訓練Aをセラピストによる頬部ホットパック15分+開口・閉口訓練(10回)(以下、HP(+))訓練週5回+毎日の自己訓練とし、訓練Bはホットパックを併用しないセラピストによる開口・閉口訓練(10回)(以下、HP(-))訓練週5回+毎日の自己訓練とした。自己訓練は開口・閉口10回を毎食前に行わせた。

長期試験はオープン試験である。短期試験終了患者のうち継続に同意した12名についてHP(+))訓練を週2回と自己訓練を毎食前、3カ月間継続した。

### 4. 訓練方法(図1)

ホットパックは、布バッグにシリカゲルを入れ熱水で温めた。患者の皮膚をやけどから保護するためにバッグを乾燥タオルでおおい、温度を維持するためにビニール袋で包んだ。セラピストは、ホットパックを15分間頬部にあてて、落ちないようにそれを手で支えた。

HP(+))訓練では、ホットパック直後に、患者自身のペースで、口を最大に開けてそれを閉じることを10回繰り返すように指示した。セラピストは手で顎を支え、軽く抵抗を加えた。HP(-))併用訓

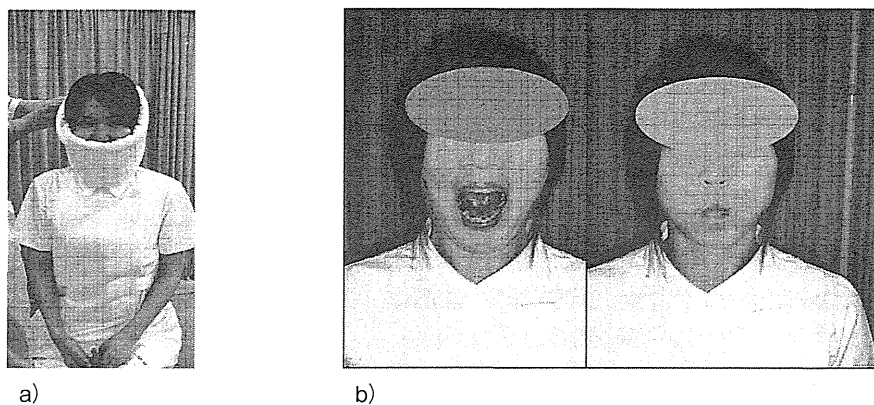


図1 訓練方法

- a) ホットパック：セラピストは、ホットパックを15分間頬部にあてて、落ちないようにそれを手で支えた。
- b) 開口・閉口訓練：患者自身のペースで、口を最大に開けてそれを閉じることを10回繰り返した。

表1 訓練と評価のスケジュール

短期訓練

|           |          | 訓練<br>第1週        | 第2週 | 第3週  | 第4週 | 第5週              | 第6週 |
|-----------|----------|------------------|-----|------|-----|------------------|-----|
| I群<br>評価  | 訓練前<br>✓ | 訓練 A + 自己訓練<br>✓ |     | 訓練休止 |     | 訓練 B + 自己訓練<br>✓ |     |
| II群<br>評価 | 訓練前<br>✓ | 訓練 B + 自己訓練<br>✓ |     | 訓練休止 |     | 訓練 A + 自己訓練<br>✓ |     |

長期訓練

| I群/II群 | 訓練前 | 訓練<br>第2週     | 第4週 | 6週目 | 8週目 | 10週目 | 12週目 |
|--------|-----|---------------|-----|-----|-----|------|------|
|        |     | HPあり訓練 + 自己訓練 |     |     |     |      |      |
| 評価     | ✓   | ✓             | ✓   | ✓   | ✓   | ✓    | ✓    |

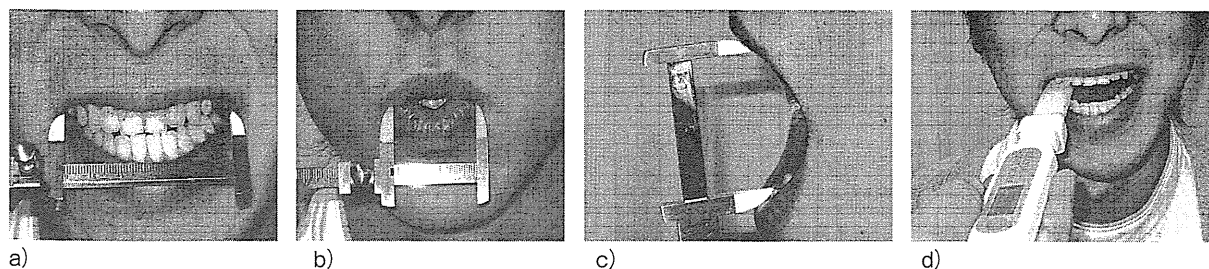


図2 評価法 (いずれも2回連続で測定した)

- (a) 口唇最大横引きの両口角間距離：医療用ノギスで測定した。
- (b) 口唇最大突出の両口角間距離：医療用ノギスで測定した。
- (c) 開口量：医療用ノギスを用い、最大開口位における上下中切歯距離を測定した。
- (d) 咬合力：同一咬合歯に対して歯科用咬合計オクルーザルフォースメーター GM10を用いて測定した。

練では、セラピストによる開口閉口訓練のみを行った。自己訓練では、患者は最大に口を開いて閉じる訓練を10回、毎食前に毎日行った。

嚥下訓練・口腔内ケアなどをすでに実施している

場合は、試験期間中は原則として変更を行わなかった。

5. 評価 (図2)

評価項目は、口腔周囲の可動域、上下の門歯間の



最大距離（開口量）と最大咬合力である。

口腔周囲の可動域は Sjögren らの方法<sup>10)</sup>に準じ、口唇を最大限横に引く場合と口唇を最大限突出する場合について、医療用ノギスを用いて両口角間の距離を測定した。開口量は医療用ノギスを用い、最大開口位における上下中切歯距離を2回測定した。最大咬合力(以下咬合力)の測定では咬合力計 Occlusal Force Meter GM10<sup>®</sup>（長野計器）を用いた。患者は、最大力で咬合力計のセンサー部を噛むよう指示された。咬合力測定のための目標歯は第一臼歯とし、測定は歯科医師の指示に従って行い、同一検者が毎回同じ歯を用いて測定した。各項目について2回連続して測定した。連続の測定回数については、患者が疲労せずに測定することができるように設定した。短期訓練、長期訓練ともに、表1のごとく2週間ごとの評価を行った。

## 6. 解析

統計専門家により、各々の評価項目を Friedman test を用いて解析した。

## 7. 倫理性

「臨床研究に関する倫理指針（平成15年 厚生労働省告示第255号 平成20年全文改正）」を遵守した研究内容を文書により研究参加者に説明し、文書同意を得たのちに開始した。本研究は、兵庫医療大学倫理審査委員会の承認第08007号（2008年）および参加施設の倫理委員会の承認を得た。

## 結 果

### 1. 短期試験

訓練前、訓練 A（HP（+）訓練+自己訓練）、訓練 B（HP（-）訓練+自己訓練）の順に、中央値（四分位範囲）を示す。口腔周囲の可動域(mm)は、口唇横引きの両口角間距離は57.5 (6.0), 59.0 (7.8), 56.5 (5.8), 口唇突出の両口角間距離は36.0 (4.8), 36.0 (5.1), 34.5 (5.5), 開口量 (mm) は33.0 (9.5), 32.1 (10.8), 33.5 (8.6), 咬合力 (ニュートン : N) は48.3 (38.0), 46.8 (58.63), 50.0 (62.3) であり、訓練 A と訓練 B の間に有意差を認めなかった。

### 2. 長期試験

訓練前、3か月後の順に、中央値（四分位範囲）を示す。口腔周囲可動域(mm)は口唇横引きでは55.8

(5.9), 57.5(4.8), 口唇突出では34.9(5.4), 34.3 (5.3), 咬合力 (N) は46.5 (37.8), 43.0 (26.8), 開口量 (mm) は32.5 (7.5), 33.3 (9.5) であり、口唇横引きの両口角間距離において、3か月後に訓練前に比して有意に増加していた ( $p=0.02$ )。その他の評価項目については、訓練前からの有意な変化を認めなかった (図3)。

## 考 察

DM1において、ホットパック併用と非併用の2週間ずつのクロスオーバー試験では、ホットパック併用は非併用に対して、優位性を示さなかったが、3か月間のホットパック併用の口腔期訓練は、口腔周囲の可動域を改善することが示された。ただし、オープン試験のためホットパック併用の有用性は不明である。

準備期・口腔期の嚥下訓練は、口唇・口腔周囲筋について体表からの介入が容易である。本研究の訓練は、セラピストによる開口閉口の可動域訓練と患者自身が行う自己訓練の2種類である。ホットパック併用の場合は、予め頬部を温めたのち訓練を行った。可動域訓練は、筋のストレッチにより筋肉の硬化をやわらげ、口腔周囲の動きを改善する。また、ホットパックについては、訓練前に行うことにより、訓練効果が増強すると報告されている<sup>11)</sup>。

一般に、筋におけるホットパックの作用として、筋および軟部組織の血流の増加、軟部組織の伸展性の増加、筋トーンの低下<sup>12)</sup>および heat shock protein の筋保護作用<sup>13)</sup>がある。さらに DM1 では温熱によるミオトニア現象の軽減が知られているため<sup>9)</sup>、そのミオトニア軽減作用が可動域訓練の効果をさらに高めるとの仮説を立てた。しかし、2週間の短期試験ではホットパック併用は有意な効果を示すことはできなかった。

DM1の口腔期障害に対して、機能訓練としての介入効果を検討したものは、検索しえた限りでは、2010年に発表された Sjögren らの報告のみである<sup>14)</sup>。彼らは8名の DM1 患者（7-19歳）を2群に分け、oral screen というマウスピース様の器具を口唇の内側に入れて、5秒間ずつ外から引っ張る訓練を、週5日毎日16分間行い、クロスオーバー研究デザインで16週間継続した。その結果、8名中4名で、口唇圧や口腔周囲の可動域が有意に改善したと述べている。本研究の12週に比べ、16週という

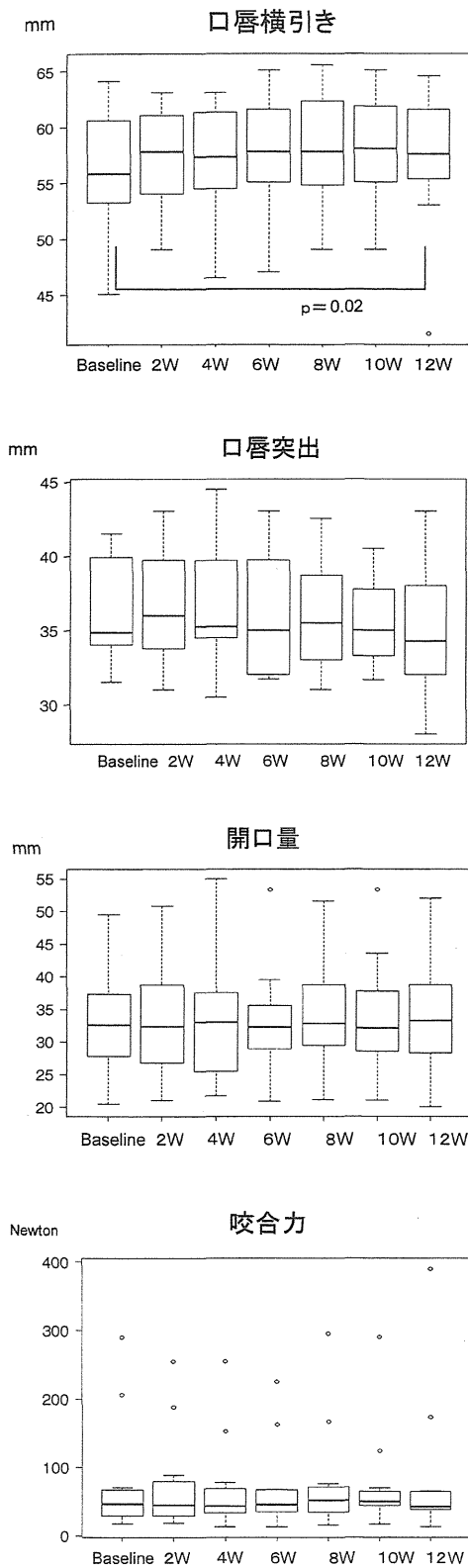


図3 長期試験の各評価の変化

口唇横引きにおいて、訓練前と3カ月後の間に有意差が認められた ( $p=0.02$ )。その他の評価項目については、訓練前からの有意な変化を認めなかった。

訓練期間を設定していること、さらに、未成年の参加者であるため、教師や親が他動的に行っていることが、訓練効果を高めることに貢献した可能性がある。

われわれの3カ月の長期試験では、参加者が成人患者であるため自主訓練を中心に行い、セラピストによる訓練は週2回にとどめたことにより、十分な訓練効果を得ることができなかった可能性もある。

われわれは先行研究として、Duchenne型筋ジストロフィー (Myotonic dystrophy type 1 : DMD) に対してホットパックを併用した咬合訓練のオープン試験を行った。その結果、訓練開始後4カ月目より咬合力において訓練効果を認めはじめ、6カ月後に明らかな咬合力の増加を示した<sup>15)</sup>。この結果を踏まえると、本研究でも4カ月以上の訓練による効果を検証すべきであったかもしれない。

今後のDM1への嚥下障害に対する介入研究の立案において、訓練期間の長さやセラピストによる他動的訓練の重点化を再検討することが必要と考えられた。

一方、筋ジストロフィーの咀嚼筋の断面積をX線CTで検討した報告では、DMDにおける偽性肥大に対し、DM1では筋萎縮が認められた<sup>6)</sup>。また、訓練前の咬合力は、本研究のDM1患者の方が、われわれの先行研究におけるDMD患者よりも小さかった。DM1では可動域訓練によって効果が得られるだけの、筋容量が不足していた可能性もある。

アウトカムとしてすべてのDM1患者から聴取していないが、訓練後の自覚症状については、「噛みやすくなった」など概ね良好な反応が得られた。

## 結 論

DM1において、(ホットパック併用の) 口腔期訓練は、口腔周囲の可動性を改善する可能性がある。

### <謝辞>

本研究は厚生労働省精神・神経疾患研究委託費筋ジストロフィー臨床試験実施体制構築に関する研究班(班長：川井 充)の班員の多施設共同研究として行った。本研究において多大なご協力をいただきました。下記の作業療法士・言語聴覚士の皆様に御礼申し上げます。

麻所奈緒子 (国立病院機構東埼玉病院、現：国立精神・神経医療研究センター)、神谷陽平 (国立病

院機構旭川医療センター), 川道久美子 (国立病院機構徳島病院), 長谷川健吾 (国立病院機構兵庫中央病院), 山道啓子 (国立病院機構刀根山病院), 相馬 壮 (国立病院機構青森病院), 酒井光明 (国立病院機構大牟田病院), 今井教仁 (市立芦屋病院) (敬称略)

---

[文献]

- 1) 多田羅勝義, 福永秀敏, 川井充. 国立病院機構における筋ジストロフィー医療の現状. 医療 2006 ; 60 : 112-8.
- 2) 野崎園子. 筋ジストロフィーの摂食・嚥下障害 Duchenne 型筋ジストロフィーと筋強直性ジストロフィー. 医療 2007 ; 61 : 381-8.
- 3) Kiliaridis S, Katsaros C. The effect of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology. Acta Odontol Scand 1998 ; 56 : 369-74.
- 4) 佐々木俊明. 筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の機能について. 医療 2007 ; 61 : 645-57.
- 5) Portelli M, Matarese G, Militi A et al. Myotonic dystrophy and craniofacial morphology: clinical and instrumental study. Eur J Paediatr Dent 2009 ; 10 : 19-22.
- 6) 高橋宣成, 花山耕三, 問川博之ほか. 筋強直性ジストロフィー患者の咳嗽反射. リハビリテーション医学 2002 ; 39 : 141-4.
- 7) 栗原和男, 北耕平, 平山恵造ほか. 筋緊張性ジストロフィー症における嚥下障害食道内圧検査および造影剤透視による食道通過障害の検討. 自律神経 1988 ; 25 : 8-14.
- 8) 梅本丈二. 筋ジストロフィーの歯科学的問題筋強直性ジストロフィー患者の咀嚼機能障害. 医療 2007 ; 61 : 791-6.
- 9) Mano Y, Honda H, Takayanagi T. Electrophysiological analysis of warming up phenomenon in myotonia. Jpn J Med 1985 ; 24 : 131-4.
- 10) Sjögreen L, Lohmander A, Kiliaridis S. Exploring quantitative methods for evaluation of lip function. J Oral Rehabil 2011 ; 38 : 410-22.
- 11) Sakaguchi A, Ookawara T, Shimada T. Inhibitory effect of a combination of thermotherapy with exercise therapy on progression of muscle atrophy. J Phys Ther Sci 2010 ; 22 : 17-22.
- 12) Fischer M, Schäfer SS. Temperature effects on the discharge frequency of primary and secondary endings of isolated cat muscle spindles recorded under a ramp-and-hold stretch. Brain Res 1999 ; 840 : 1-15
- 13) Horowitz M, Robinson SD. Heat shock proteins and the heat shock response during hyperthermia and its modulation by altered physiological conditions. Prog Brain Res 2007 ; 162 : 433-46.
- 14) Sjögreen L, Tulinius M, Kiliaridis S et al. The effect of lip strengthening exercises in children and adolescents with myotonic dystrophy type1. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010 ; 74 : 1126-34.
- 15) Nozaki S, Kawai M, Shimoyama R et al. Range of motion exercise of temporomandibular joint with hot pack increases occlusal force in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. Acta Myol 2010 ; 29 : 392-7.

## Oral Phase Exercise with Hot Pack in Myotonic Dystrophy type 1

Sonoko Nozaki, Mitsuru Kawai<sup>1)</sup>, Takashi Kimura<sup>2)</sup>  
Katsuhito Adachi<sup>3)</sup>, Naonobu Futamura<sup>4)</sup>, Tsuyoshi Matsumura<sup>5)</sup>,  
Hirohito Takada<sup>6)</sup>, Hirokazu Furuya<sup>7)</sup> and Yasuki Kikuchi<sup>8)</sup>

**Abstract** The objective of this study are to evaluate whether simple oral phase exercise improves oral phase function and whether the exercise with a hot pack is useful in patients with myotonic muscular dystrophy type1(DM 1). The subjects were 15 DM1patients (51±11yo) who were not receiving respiratory care during the daytime and could take food orally by themselves, and have myotonia in hands or the tongue clinically,and without a history of a jaw dislocation. The study design consisted of a short-term crossover study, and long term open study. In the crossover study,the patients were divided into two groups.In group I,7 patients (51±15 yo) performed the following : oral phase exercise with a hot pack (HP(+)) first, pause, and then oral phase exercise without a hot pack (HP(-)), for every 2 weeks.In group II,8 patients (51±9 yo) performed the following : HP(-) first, pause,and then HP(+), for every 2 weeks. The oral phase exercise consisted of therapist-assisted exercise (5 times a week) and self-training (before each meal every day). The therapist-assisted exercise consisted of mouth opening and closing (10times a day) with or without a hot pack.The self-training consisted of mouth opening and closing to the maximum degree by oneself (10 times a day).In the long-term open study after the short-term crossover study, 12 patients (52±12yo) performed therapist-assisted training (2 times a week) with a hot pack and self-training for 3 months.Outcomes were evaluated by measuring mouth width when smiling and puckering the lip, the distance between the top incisors and the bottom incisors at the maximum degree of mouth opening, and the greatest occlusal force. In the long-term open study,mouth width when smiling significantly increased after 3 months of exercise compared with that at the start (p= 0.02). In the short-term crossover study, there was no significant difference in the outcomes between HP(+) and HP (-). Three months of oral phase exercise in DM 1 was effective for improving the oral movement.