

むのだが、迅速性や情報流布の両方向性に難点がある。当ネットワークは、これらに比し、迅速性、相互性には特筆すべきものがある。

本ネットワークシステムの情報伝達には、メールを用いているが、当初より情報を収集・管理するコーディネーターをおき、情報管理責任の所在を明確にしたうえで、運営に当たった。これにより人工呼吸器トラブル問題解決のために不可欠な、人工呼吸器取扱業者、メーカーとの連携を非常にスムーズに得ることができた。

また、人工呼吸器のトラブル情報には、人工呼吸器設定条件、使用状況などの詳細な専門情報が不可欠である。このような確かな情報収集が可能なのは専門職である臨床工学技士が最も適任である。しかしながら、一部の施設では臨床工学技士配置が十分とはいえ、重大な問題と考えられる。

本ネットワークシステムは、厚生労働省精神・神経疾患委託費筋ジストロフィー研究班の研究としてスタートし、現在は、厚生労働省障害者対策総合研究事業研究班に受け継がれている。前述のとおり、本ネットワークシステムの有用性はすでに実証され、実務レベルに移行しているが、研究班による裏付けで、一部の研究者が指揮を執って動く研究の形では、その存続は保証されず、研究班終了と同時に終了することも考えられる。実際、平成22年度厚生労働省精神・神経疾患研究開発費研究班終了時点でのネットワークシステム終了も危ぶまれた。

研究班での裏付けを必要としない形でのネットワークシステム継続・維持の方策が望まれる。

本報告に関連し、開示すべき COI 関係にある企

業等はありません。

謝辞 本研究は、厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分野）「筋ジストロフィー診療における医療の質の向上のための他職種協働研究」班の分担研究として行われた。

[文献]

- 1) Saito T, Tataru K. Database of Wards for Patients with Muscular Dystrophy in Japan. In: Madhuri Hegde, Arunkanth Ankala (Ed.) Muscular Dystrophy. InTech, 2012.
- 2) 茅田羅勝義, 石川悠加, 今井尚志ほか. 国立病院機構施設における長期人工呼吸患者の実態-第三報-. 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌 2009; 19: 151-5.
- 3) 茅田羅勝義, 石川悠加, 市原典子ほか. 国立病院機構における神経筋疾患の長期人工呼吸の実態-人工呼吸器の標準化に向けて-. 医療 2010; 64: 257-64.
- 4) 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究（筋ジス研究神野班）平成20・21年度研究成果報告書, 2010.
- 5) 厚生労働省精神・神経疾患研究開発費 筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究（筋ジス研究神野班）平成22年度研究成果報告書・論文集, 2011.
- 6) 国立病院機構における医療安全対策への取組み [医療安全白書] ~平成22年度版~, 2011.

Images in Child Neurology

立ち上がりにくい、ころびやすい7歳男児

主訴 立ち上がりにくい、よくころぶ。

現病歴 定頸5カ月、寝返り7カ月、独歩1歳10カ月と運動発達遅延を認めていたが、精神発達は正常であった。4歳頃から、歩行時のつまずき、易転倒が目立つようになった。普通小学校に入学し、徒歩通学していたが、易疲労性、歩行不安定のため、ランドセルを背負っての通学はしていなかった。7歳時の患児を図1に示す。意識清明、脳神経・胸腹部に異常を認めなかった。両上肢の挙上は可能であったが、腰帯筋および近位筋優位の下肢筋力低下を認め、歩容は腰を突き出し動揺性であった。臥位からの立ち上がりでは、両手で膝を押さえ上半身を持ち上げていた(図1-①~④)。ジャンプは不可能であった。深部腱反射は保たれ、病的反射は認め

なかった。膨らんだ腓腹部は硬く、時に同部の痛みを訴えた(図1-⑤)。

既往歴 特記すべきことなし。

家族歴 健常な弟が一人。同様の病状を呈する血縁者はいない。

問題1 疑われる疾患は？ その鑑別のために必要な検査は何か？

問題2 問題1で行った検査結果を踏まえて、次に行うことは何か？

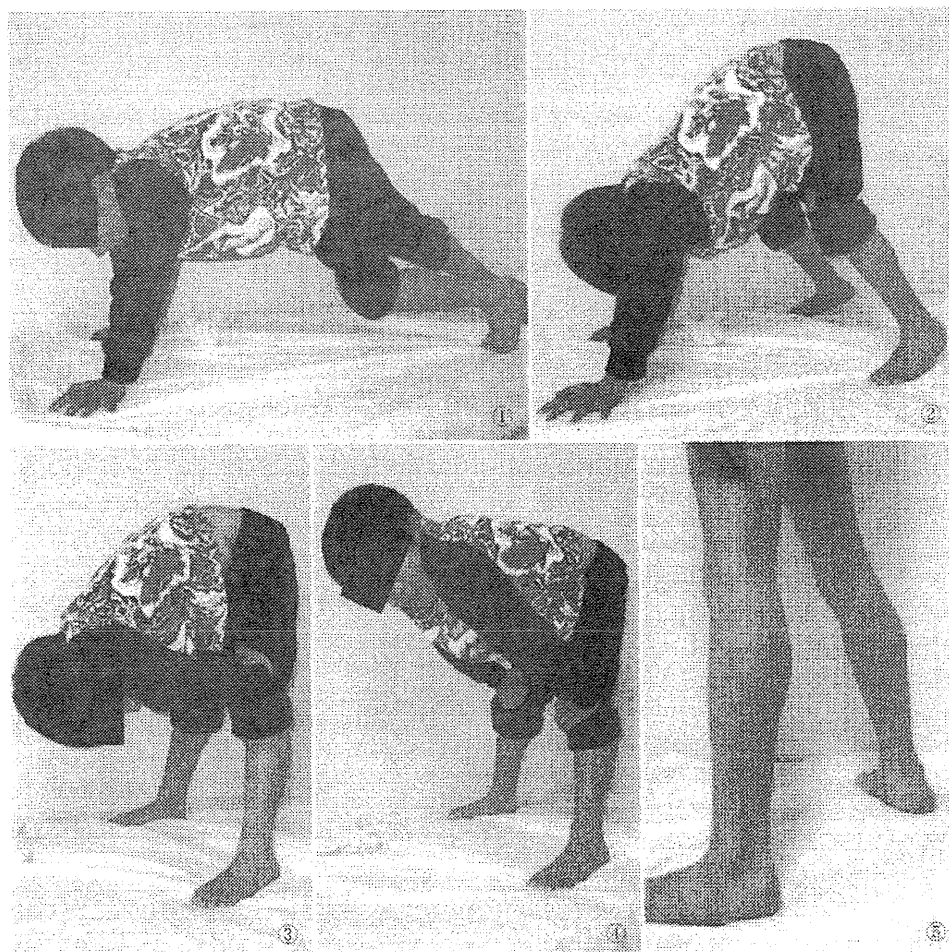


図1 患児の全身像(家族の了解を得て掲載)

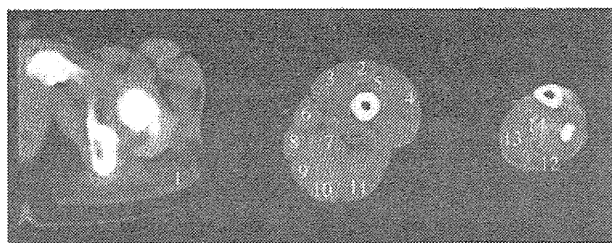


図2 腰帯・下肢筋 CT (左側)

1: 大臀筋, 2: 大腿直筋, 3: 内側広筋, 4: 外側広筋, 5: 中間広筋 (2~5で大腿四頭筋), 6: 縫工筋, 7: 大内転筋, 8: 薄筋, 9: 半腱様筋, 10: 半腱様筋, 11: 大腿二頭筋 (長頭), 12, 13: 腓腹筋, 14: ヒラメ筋
大臀筋, 大腿四頭筋, 大腿二頭筋, 腓腹筋などに低吸収域を認める。

問題1の答え 血液検査で、血清クレアチンキナーゼ (CK) の値を確認する。

幼少期の運動発達遅延を呈す疾患は多種多様で、鑑別として筋ジストロフィー、先天性ミオパチー、神経原性筋萎縮症、脳性麻痺、先天代謝異常、染色体異常のほか、整形外科疾患なども挙げられる。鑑別のためには、運動発達歴の詳細な聴取、臨床症状評価に加え、血清CKを含む血液生化学検査、神経伝導速度検査や針筋電図検査など電気生理学的検査、中枢神経系や筋のCT、MRIなど画像検査が有用である。鑑別のうえ、遺伝子検査が可能な疾患の場合は遺伝子検査施行を検討する。遺伝子検査で診断に至らない場合、必要に応じ筋生検を行う。

本例の精神発達は正常で明らかな家族歴もなかったが、歩行獲得時期の遅延や登攀性起立 (Gowers 徴候, 図1-①~④)、腓腹部の仮性肥大 (図1-⑤) を認めた。血清CKは15,000~20,000 IU/lと著しく上昇していた。血清CKが数千 IU/l の場合、筋炎の可能性が否定出来ないこともあり、病状、臨床経過からの慎重な判断が求められるが、本例のようにさらに高値である場合、筋ジストロフィー、特に Duchenne/Becker 型筋ジストロフィー (DMD/BMD) の可能性を最も考える。

図2に、本患児の腰帯・下肢筋 CT 画像を示す。DMD/BMD では、共同筋間でも病変進行のスピードが異なるため、脂肪化した筋の間に変化の程度が軽い筋が混在する selectivity pattern を呈す¹⁾。本症例では大臀筋、大腿四頭筋、大腿二頭筋などに加え、肉眼的に肥大を認めた腓腹筋に低吸収域を認めた。一方、上肢・体幹の筋や、縫工筋、薄筋、半腱様筋、半腱様筋は保たれていた。

問題2の答え 遺伝子検査を含む確定診断を行うための検査の説明を行う。さらに、診断確定後は、疾患に関する正確な医学的情報を提供することに努める。

DMD/BMD の可能性が考えられた場合、診断のためには遺伝子検査を行うことが第一選択である²⁾。現在は、multiple ligation-dependent probe amplification (MLPA) 法による検査法が一般的で、ジストロフィン遺伝子のエクソン単位の欠失・重複の判定が可能である。MLPA 法で変異が確認されない場合、確定診断のためには筋生検を行う。本症例では MLPA 法での変異が確認されなかったため、左上腕二頭筋で筋生検を行った。筋線維の大小不同、壊死・再生線維、筋線維間の結合組織増加を認め、ジストロフィン

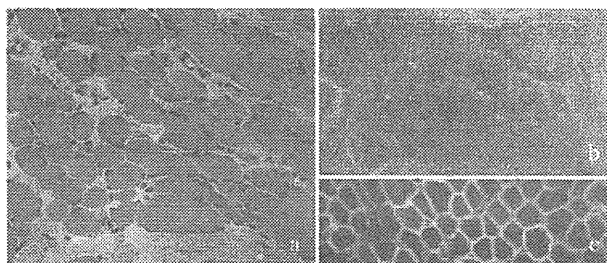


図3 左上腕二頭筋生検組織

a: H & E 染色, b: ジストロフィン染色, c: ジストロフィン染色正常コントロール (×200)

筋線維の大小不同、壊死・再生線維、筋線維間の結合組織増加を認める。ジストロフィン染色では筋線維膜は染色されない。

染色では筋線維膜は染色されず、DMD と確定診断した (図3)。のちに、本症例では、ジストロフィン遺伝子の1つのエクソンに1塩基置換の変異が確認された。

遺伝子検査実施にあたっては、遺伝カウンセリングの立場に基づいた十分な説明が必要である。血清CKが高値という理由だけで、安易に遺伝子検査を行うべきではない。DMD の遺伝子変異の3分の2は母由来であり、母の保因者診断、次子の妊娠などについても言及する必要がある。

DMD では、幼少期からの積極的なりハビリテーション介入は必須である。運動機能維持のためのステロイド投与は、保険適応が承認された。呼吸不全に対する非侵襲的人工呼吸療法、心不全に対する β 遮断薬投与などの積極的治療介入で、DMD の平均余命は30歳を超えるまでに改善し、嚥下障害・栄養障害、腎不全といった、生命予後改善ゆえの新たな問題も発生してきている。また、ものごとへのこだわりや自閉傾向、発達障害傾向は、中枢神経でのジストロフィン欠失による症状である可能性が指摘され、新たな課題として認識されている。エクソンスキッピング療法をはじめとする国際共同試験、患者登録システムや臨床試験ネットワークの形成など、DMD 治療に向けた新たな仕組み作りが進んでいる。

Key note

DMD を取り巻く治療環境は変わりつつあり、診断にとどまらず、診断後の長期にわたる対応が重要である。

文 献

- 1) 川井 充, 国本雅也, 本吉慶史, 桑田隆史, 中野今治. Duchenne 型筋ジストロフィー症の骨格筋 CT 所見とこれにもとづく病期分類. 臨床神経 1985;25:578-90.
- 2) 「神経疾患の遺伝子診断ガイドライン」作成委員会, 編. 神経疾患の遺伝子診断ガイドライン 2009. 東京: 医学書院, 2009.

齊藤利雄

〒560-8552 大阪府豊中市刀根山 5-1-1

国立病院機構刀根山病院神経内科・小児神経内科

E-mail: saitot@toneyama.go.jp

(受付日: 2013. 2. 28, 受理日: 2013. 5. 2)

神経筋疾患による脊柱変形に対する 脊椎外科治療アンケート調査

A Questionnaire Study on Surgical Treatment for Scoliosis in
Neuromuscular Disorders

齊藤利雄

Toshio Saito

要旨

神経筋疾患脊柱変形に対する、国内での脊椎外科治療アンケート調査を行った。日本側弯症学会88施設からの回答中、脊柱変形矯正固定術施行は14施設、脊髄性筋萎縮症やDuchenne型筋ジストロフィーなど合計70例の手術報告があり、呼吸不全などの手術合併症や術後ADL悪化などの報告もあるものの、おおむね良好な結果が得られていた。本手術は患者のQOL向上のための治療選択肢として非常に重要であると考えられた。

Abstract

Purpose : Spinal fusion is recommended for patients with neuromuscular disorders such as spinal muscular atrophy (SMA) and Duchenne muscular dystrophy (DMD). However, the actual condition in Japan is not clear. I performed a questionnaire study on spine surgery in Japan.

Subjects and methods : I send the questionnaire mails on spinal surgery to institutes appeared on Homepage of Japanese Scoliosis Society. The questionnaire included experience of spine surgery of neuromuscular disorders, summary of operated cases, and adaptation standard for surgery, and so on.

Results : Eighty eight institutes answered the questionnaire (38%). Spine surgery operation was done in 14 institutes (15% of answer). Seventy operation cases were reported, including 14 patients with SMA, 22 with muscular dystrophy, 16 with cerebral palsy, 5 with spina-bifida, 3 with Chiari-malformation, and so on. Distributions of the numbers and varieties of operation cases were different among institutes. Complications of operation were respiratory failure, infection, heart failure, and so on. Fourteen SMA cases included 6 males and 8 females aged 11~23 years old (mean 13.6). Values of Cobb angle of pre-operation were 55~143 degree (mean 106.7), and those of post-op were 17~83 (mean 43.6). While, 19 with DMD were males aged 12~22 years old (mean 13.9). Values of Cobb angle of pre-operation were 35.7~115 degree (mean 65.3), and those of post-op were 5~50 (mean 23.7). Postoperative remarks of patients and families were almost satisfactory for sitting balance, however also included deteriorated difficulties of care. For adaptation standard for spine surgery, lower limit of age ranged from 3 to 15 years old, and upper limit from 10 to 75 years old. Lower limit of Cobb angle ranged from 25 to 90 degrees, and upper limit from 60 to 150 degrees. Unstable sitting balance was stated as indication for surgery.

Conclusions : Among pediatricians and neurologists, information of spine surgery is not fully

国立病院機構刀根山病院 神経内科・小児神経内科(〒560-8552 大阪府豊中市刀根山15-1-1) Division of Child Neurology, Department of Neurology, National Hospital Organization Toneyama National Hospital

known. Sharing information of spine surgery between pediatricians, neurologists and orthopedic surgeons will be desired for further expansion of surgical treatment to neuromuscular scoliosis.

Key words : 側弯症 (scoliosis), 神経筋疾患 (neuromuscular disorder), 脊柱固定術 (spine surgery)

緒言

脊髄性筋萎縮症(SMA)や Duchenne 型筋ジストロフィー(DMD)など小児期発症の進行性神経筋疾患では、成長につれ脊柱変形が進行し臨床上也しばしば問題になる。国外では、これらの神経筋疾患による側弯に対し脊柱変形矯正固定術は広く行われている治療法であり^{1,2,3,4,6,10)}、国内でも、神経筋疾患による脊柱変形の経過やその手術療法など、脊椎外科領域では多くの報告がある^{7,8,9)}。しかしながら、SMA や DMD などの小児期発症神経筋疾患の診察に当たってきた国内の小児科・神経内科を主とする医師の間では、神経筋疾患の脊柱変形に対しては保存的治療にとどめることも多く、脊椎変形に対する外科治療は、小児科・神経内科医師には一般的治療とは言い難い治療法であった⁵⁾。その理由の一つには、小児科・神経内科の医師が脊柱変形矯正固定術に関する情報を得る機会が決して多くなかったことが挙げられる。

本検討は、神経筋疾患による脊柱変形の国内の脊柱変形矯正固定術の治療状況を調査し、小児科・神経内科医師が神経筋疾患脊柱変形の治療方針決定のための一助とすることを目的とした。

対象と方法

日本側弯症学会ホームページに掲載されている学会員施設に、アンケート用紙を郵送し書面での回答を求めた。主なアンケート内容は、1)2005年以降の神経筋疾患の側弯に対する脊柱変形矯正固定術手術経験の有無、2)手術症例の情報、3)脊柱変形矯正固定術の適応症例・不適応症例に関する意見、4)コルセット使用に関する意見である。アンケート送付は、2010年9月に行い10月20日までの回収とした。

調査施行にあたっては、日本側弯症学会に施行の旨の確認を行い、国立病院機構刀根山病院臨床

研究審査委員会の承認を得た。

結果

日本側弯症学会掲載施設248施設に郵送し、宛先不明返送14施設を除く、88施設から回答を得た(回収率38%)。内訳は大学病院28施設、公立総合病院15施設、国立病院機構5施設、医療法人など40施設であった。

1) 2005年以降の神経筋疾患の側弯手術経験の有無

手術を施行していると回答したのは14施設(回答施設の15%)で、内訳は大学病院9施設、公立総合病院2施設、国立病院機構2施設、医療法人1施設であった。

2) 手術症例の情報

手術症例は11施設から70例の報告があった。疾患内訳は、SMA 14例、筋ジストロフィー22例、脳性麻痺(CP)16例、二分脊椎5例、キアリ奇形3例(脊髄空洞症非合併)、脊髄空洞症2例、脊髄損傷2例、その他6例であった(表1)。手術症例数、疾患内訳は施設によって大きく異なっていた(表2)。

2-1. 術前側弯の情報が得られたのは40例で、その内訳は、SMA 14例、DMD 19例、ほかキアリ奇形3例、CP 2例、Ulrich 型筋ジストロフィー(UCMD)1例、重症筋無力症(MG)1例であった。

2-1.A. SMA 14例の内訳は、男6例、女8例、手術年齢11~23歳(平均13.6歳)で、術前の患者の状態は、自発呼吸12例、心不全かつNPPV 使用例1例、酸素投与1例であった。側弯は、術前は55~143度(平均106.7度)で左凸5例、右凸9例、術後は17~83度(平均43.6度)で、矯正率39.7~69.6%(平均60.9%)であった。後弯は、術前は41~156度(平均104.2度)、術後24~72度(平均43.8度)であった。

2-1.B. DMD 19例は、全例男性、手術年齢

表1 手術症例

疾患内訳
脊髄性筋萎縮症14例
筋ジストロフィー22例
Duchenne 型筋ジストロフィー19例
Ullrich 型筋ジストロフィー1例
病型不明2例
脳性麻痺16例
二分脊椎5例
キアリ奇形3例(脊髄空洞症非合併)
脊髄空洞症2例
脊髄損傷2例
神経芽細胞腫術後麻痺1例
重症筋無力症1例
脊髄梗塞1例
横断性脊髄炎1例
先天性ミオパチー1例
脳炎後遺症1例

合計70例 11施設から症例情報の提供があった。合計70例 11施設から症例情報の提供があった。

表3 手術時間

手術時間(時間)	例数
～5	3
5～6	12
6～7	11
7～8	11
8～9	9
9～10	6
10～	6

12～22歳(平均13.9歳)であった。術前の患者の状態では、ほとんどの患者では自発呼吸が保たれていたが、心不全かつ気管切開1例、心不全1例が含まれていた。側弯は、術前は35.7～115度(平均65.3度)で左凸10例、右凸8例、不明1例。術後は5～50度(平均23.7度)で、矯正率40.4～93.2%(平均64.4%)であった。

2-1.C. また、その他7例は、男1例、女6例、手術年齢8～53歳(平均18.9歳)で、術前の患者の呼吸状態は、自発呼吸5例、気管切開2例であった。側弯は、術前は14～125度(平均86.9度)、術後は5～75度(平均39.3度)で、矯正率40.0～67.3%(平均55.2%)であった。

2-2. 手術時間は返送70例中58例に記載され

表2 施設毎の手術症例数、疾患内訳

施設	全症例数	SMA	DMD	他神経筋疾患
A	1	1		
B	7	1	6	
C	1	1		
D	1		1	
E	38	8		30
F	5	2	3	
G	1			1
H	1			1
I	11		9	2
J	3			3
K	1	1		
合計	70	14	19	37

SMA: 脊髄性筋萎縮症, DMD: Duchenne 型筋ジストロフィー

表4 術後合併症内訳

術後合併症	例数	疾患
呼吸不全	4	SMA, DMD, UCMD
感染	2	SMA, DMD
心不全	2	DMD
4本抜釘	1	DMD
食欲低下	1	DMD
脳梗塞	1	DMD
無気肺	1	SMA

SMA: 脊髄性筋萎縮症, DMD: Duchenne 型筋ジストロフィー, UCMD: Ullrich 型筋ジストロフィー

ていた。その内訳を表3に示す。手術時間は、4～16.7時間と幅広く、5～8時間が最も多かった。

2-3. 術後合併症の記載はのべ12件数で、疾患はSMA 3例、DMD 6例、UCMD 1例であった。表4に内訳を示すが、呼吸不全が最も多く、4件であった。

2-4. 術後の感想が得られたSMA 10例、DMD 3例、UCMD 1例の合計14例のまとめを表5に示す。多くの例で座位保持良好をはじめとして日常生活の改善が挙げられる一方、食事しにくくなった、介助しにくくなったなどの感想もあった。

2-5. 予後の情報が得られた11例は、SMAで

「無気肺」1例の報告がある以外は、SMA 3例、DMD 2例、UCMD 1例、キアリ奇形3例、MG 1例で、「良好」9例、「問題なし」1例、であった。

2-3~5は、記載例数が少なく、未記入症例の合併症、術後の感想、予後に関する把握は不可能であった。

3) 脊柱変形矯正固定術の適応症例・不適応症例に関する意見

神経筋疾患側弯の手術の適応年齢幅を問うた設問では、下限3~15歳(n=34)、上限10~75歳未満(n=23)と回答範囲は幅広く、適応症例の脊椎変形の程度を問うた設問でも、下限25~90度(n=45)、上限60~150度(n=21)と幅広かった(図1)。

手術の積極的適応を自由記述で求めたまとめを

表5 14症例の術後の感想

	例数 (延べ数)
座位保持が良好になった	8
気道感染症になりにくくなった	3
食事がとれるようになった	2
呼吸しやすくなった	1
気管切開を閉鎖しADLがアップした	1
便秘が治った	1
体重が増えた	1
視界が良くなった	1
寝返りしやすくなった	1
体調を崩さなくなった	1
満足	1
食事介助が難しくなった	1
着替えしにくくなった	1
手が口に届かなくなった	1
介助しにくくなった	1

回答は延べ数である。

表6に示す。内訳は、変形、合併症状、現症・術後の状態などに分類されたが、「座位バランス不良・座位保持困難」を挙げた回答が11例と最も多かった。

心肺機能に関する手術の不適状態の回答は表7の通りであった。88回答中54回答で心不全が、55回答で呼吸不全が、手術適応なしとの回答であったが、心不全、呼吸不全がなくとも適応なしとの

表6 積極的適応症例

座位バランス不良・座位保持困難 11回答	
(以下は1回答ずつ)	
変形に関するもの	
変形が大きな症例	
胸郭変形矯正可能例	
進行性の脊柱変形	
前弯、側弯が強い症例	
補助具で代償できない側弯	
頸胸移行部で前弯の強いもの	
車いすで20~30度の変形は適応	
角度では考えない	
合併症状に関するもの	
疼痛	
呼吸器症状、神経症状出現	
現症・術後の状態に関するもの	
運動機能、座位保持能力のある例	
ADL改善が期待できる	
呼吸機能・心機能が~1000mlの出血に耐えられる	
その他	
画一的に決めがたい	
保護者の希望	
医療者・患者が信頼感で結ばれた環境	

自由記述で回答を求めたものを分類した。返送88回答中38回答あった。

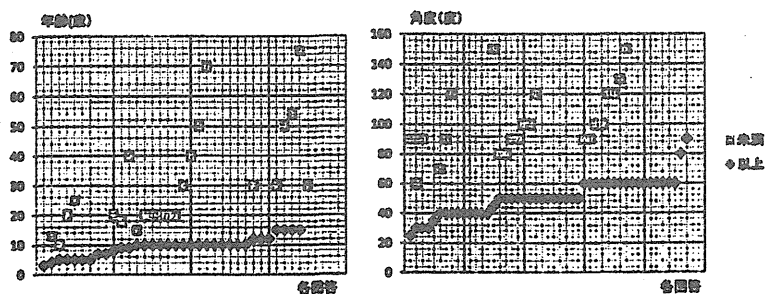


図1 神経筋疾患側弯の脊柱固定術適応症例の年齢幅と脊椎変形の程度
左：年齢幅、右：脊椎変形の程度

表7 心不全・呼吸不全に関する手術の不適状態

心肺の状態	回答数
心不全(未治療)	47
心不全(治療あり)	7
心不全なし	1
呼吸不全(NPPV)	31
呼吸不全(TIV)	24
呼吸不全なし	4

返送88回答中の回答数。複数回答あり。

表8 コルセットに関する意見

意見	回答数 (総数63回答)
有効	32
うち 坐位保持に有効	19
うち 進行抑制に有効	4
無効・適応なし	15
わからない	9
使用する	7

自由記述で回答を求めたものを分類した。

回答も少数ながらあった。

4) コルセット使用に関する意見

軟性・硬性コルセットに対する自由意見を求めた。回答数63のうち、半数は「有効」と回答していたが、多くは坐位保持に対してのものであった。一方、「無効・適応なし」との回答も15を数えた。

考 察

本検討結果での回答率は決して高くはなかったが、手術施行施設は限られ、特定の施設に症例が集中している傾向にあることがわかった。手術症例の経過の詳細はアンケートからは把握困難であるが、回答数は少数ながら、呼吸不全や、感染、心不全といった合併症があること、予後は良好とする一方で、術後の感想として、一部に術前よりもADLに制限が加わっている例があることも明らかになった。

また、脊柱変形矯正固定術の適応症例の年齢や変形に関する回答幅は広範囲で、積極的適応に関する意見も「坐位バランス不良・坐位保持困難」が最も多いが、様々なものが挙げられた。心不全、呼吸不全の有無に関しては少数ながら意見が分かれ、さらに、コルセット使用に関しては、その有効性に関し意見が大きく分かれた。

DMDに対する脊柱変形矯正固定術に関しては、心停止や呼吸不全、出血、脊髄損傷など手術に関連する多くの合併症が報告されている³⁾。SMAに関しては少数例で術後の呼吸機能改善の報告はあるものの⁶⁾、DMDの生命予後改善に対する効果、呼吸機能維持に対する長期的な効果は明らかとなっていない^{3,6)}。また、SMA、DMD両

者を含み、術後に食事動作や personal care などの悪化が起こることがあることが述べられている^{6,9)}。

しかしながら、SMAやDMDの側弯症の増悪は、坐位バランスの悪化や、ADLの低下をもたらすことは必至である^{4,9,10)}。このような術後合併症や残存機能の一部悪化の可能性はあるものの、手術により得られる坐位バランス安定、QOL向上は、それを上回る利点として非常に重要な点である^{3,6,9,10)}。適応症例の判断は慎重に行う必要があるが、インフォームドコンセントを十分行った上の脊柱変形矯正固定術の積極的施行が望まれる。

本検討では、「神経筋疾患」での側弯症例という問いで設問をもうけたが、「神経筋疾患」の具体的解釈には言及しなかった。通常、小児科や神経内科が想定する「神経筋疾患」は、SMA、末梢神経障害などを代表的疾患とする神経原性筋萎縮症と、筋ジストロフィーを代表的疾患とする筋原性筋萎縮症で四肢・体幹は flaccid である。Spasticity を呈すことも多い CP や脊髄疾患は通常含まない^{1,6)}。一方、Scoliosis research society による側弯症の分類の「神経筋疾患」には、CP、脊髄損傷、脊髄腫瘍な広範囲の疾患が含まれている。本アンケートで回答いただいた経験症例70例中には、CPや二分脊椎など、通常、小児科や神経内科が「神経筋疾患」の範疇には含めない疾患が20例以上含まれていた。Flaccid のため脊柱変形が進行する神経原性筋萎縮症や筋原性筋萎縮症と⁷⁾、非対称性の spasticity のため脊柱変形が進行する CP では⁸⁾、手術適応の判断、コルセット使用など保存的治療の可否判断が変わってくると考えられる。

神経原性筋萎縮症や筋原性筋萎縮症のみを想定するのか、あるいはCPなども含むのかといった「神経筋疾患」の解釈の違いが、本アンケートで問うた手術適応症例の年齢や側弯の角度、自由記述の内容、コルセット使用の意見の相違などに影響している可能性もあると考えられる。

これまで、脊柱変形矯正固定術に関する情報を得る機会が少なかったために、側弯の高度進行や心肺機能低下などで手術適応時期を逸した症例は少なくないと考えられる。脊柱変形矯正固定術は大規模な手術であり、患者への負担も大きく、決して多くの施設で手術可能となることを期待するわけではない。しかしながら、脊柱変形矯正固定術により得られるQOL向上は、根治療法のない神経筋疾患患者にとりかけがえのないものである。神経筋疾患の側弯治療での、小児科・神経内科医師、整形外科医師の間のいっそうの連携を期待したい。

謝 辞

アンケートにお答えいただいた日本側弯症学会の先生方に深謝いたします。

この研究は厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)「脊髄性筋萎縮症の臨床実態の分析、遺伝子解析、治療法開発の研究」助成によっておこなわれた。

本研究の要旨は、第53回日本小児神経学会総会(平成23年5月26日)にて発表した。

参考文献

- 1) Barsdorf AI, Sproule DM, Kaufmann P : Scoliosis surgery in children with neuromuscular disease : findings from the US National Inpatient Sample, 1997 to 2003. *Arch Neurol.* 2010 ; 67 : 231-235
- 2) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ et al : Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.* 2010 ; 9 : 177-189
- 3) Cheuk DK, Wong V, Wraige E et al : Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2007 : CD005375
- 4) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al : Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy : ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004 ; 170 : 456-465
- 5) 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費筋ジストロフィーの治療と医学的管理に関する臨床研究班脊柱側弯治療プロジェクト：筋ジストロフィーにおける脊柱変形の治療・ケアマニュアル。2004. <http://www.pmdrinsho.jp/ScoliosisCareMan.pdf>
- 6) Mullender M, Blom N, De Kleuver M et al : A Dutch guideline for the treatment of scoliosis in neuromuscular disorders. *Scoliosis.* 2008 ; 3 : 14 doi : 10.1186/1748-7161-3-14
- 7) Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, et al : Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop.* 1993 ; 13 : 478-488
- 8) Saito N, Ebara S, Ohotsuka K, et al : Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet.* 1998 ; 351 : 1687-1092
- 9) Takaso M, Nakazawa T, Imura T, et al : Surgical management of severe scoliosis with high-risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Int Orthop.* 2010 ; 34 : 401-406
- 10) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al : Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007 ; 22 : 1027-1049

筋ジス患者に対する栄養支援の効果 ～ NST・褥瘡対策委員会の介入による ～

国立病院機構西別府病院NST褥瘡合同委員会管理栄養士

同
同

神経内科
外科

あべ
しまざき
島崎
からはら
唐原

まよ
りえ
かずひで
和秀

当院は大分県別府市に位置し、一般病棟100床、結核病棟50床、療養介護病棟（旧・筋ジストロフィー病棟）80床、重度心身障害児(者)病棟120床から構成されている。結核・神経筋疾患等の慢性疾患患者が主体で、高齢者、低栄養・長期臥床患者が多いことが特徴である。

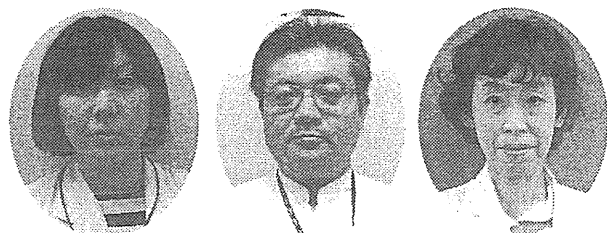
平成17年よりNST褥瘡対策合同委員会(以下合同委員会と略す)を発足した。メンバーは外科医師、神経内科医師、歯科医師、看護師、薬剤師、管理栄養士、臨床検査技師、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、歯科衛生士から構成されている。メンバー全員がNSTと褥瘡委員を兼任して活動してきた。NST介入症例は年々増加傾向にあり、平成23年度までに661名の患者に介入してきた。このうち、療養介護病棟の患者は76名であった。

目的

当院入院中の筋ジストロフィー患者の多くは、経過による高年齢化に伴い年々車椅子やベッド上での生活基盤へとかわり、自力での体位変換が困難となってきている。さらに、摂食嚥下機能低下の影響で栄養状態の悪化も重なり、褥瘡ハイリスク状態になっている。中でも、同一部位に繰り返し褥瘡形成したり、治癒が遅延したりするいわゆる難治性褥瘡患者に対しては、合同委員会の介入が有効かつ不可欠と考えられる。

対象

平成17年～23年までに難治性褥瘡を繰り返し、合同委員会で介入を行った筋ジストロフィー患者3症例について報告する。



方法

NST褥瘡介入手順を図1に示す。褥瘡患者は病棟スタッフから発見・発生の報告を委員会のメンバー医師が受け、合同委員会が介入している。週1回カンファレンスとラウンドを実施、ラウンドには月1回院外よりWOC看護師を招いて褥瘡ケアについてアドバイスを受けている。また、月に1回定例委員会と勉強会を開催している。

症例に対して、介入によって局所治療の指示・悪化や再発防止のための体位や体圧分散寝具等の検討・必要エネルギー量の設定、食事内容の検討を行った。

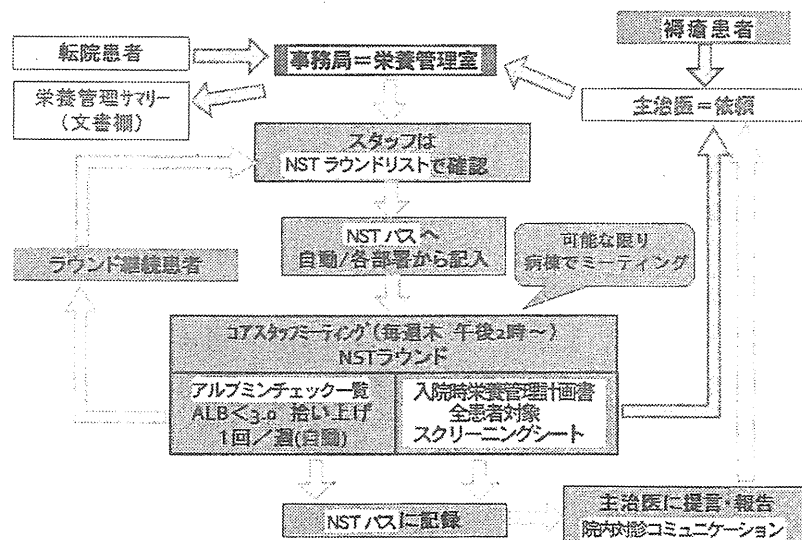


図1 NST介入手段

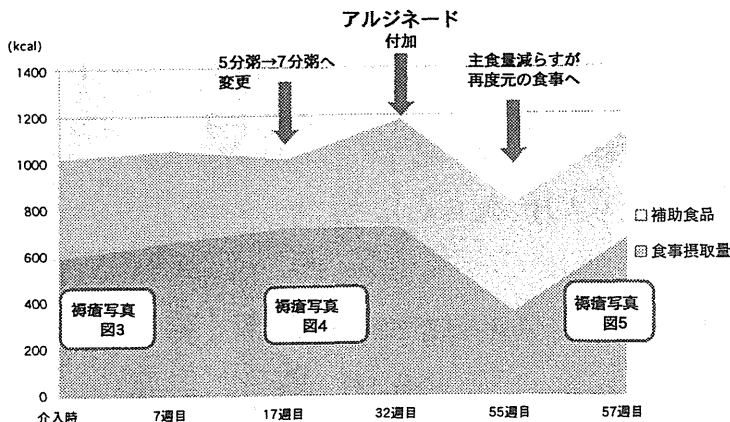


図2 症例1 摂取量の推移

症例1

37歳、男性、病名：デュシェンヌ型筋ジストロフィー、日常生活自立度は、座位不能、寝たきりで全介助、寝返り不能。気管切開・24時間人工呼吸器装着。食事は経口摂取可能であった。左膝ステージⅢ度の褥瘡にて介入。大浦スケール¹⁾ 10点、DESIGN-R²⁾：D (3)-12、大きさ3.0×1.0cm。膝は常時高度屈曲位、タオルケットなど寝具の刺激でも繰り返し褥瘡が再発していた。身体状況は身長148cm、体重26.4kg、BMI12kg/m²。ちなみに筋ジストロフィーなど神経難病患者は、筋肉量が低下していくためBMIは一般成人よりも低値となる³⁾。

活動係数は筋力低下、寝たきりであるため1.0、ストレス係数1.1と設定し、ハリスベネディクトの式⁴⁾より必要エネルギー量は1010kcalと算出した。

介入時は形態調整・ミンチ食ハーフに補助食品としてペムパル(200kcal)1本、ヨーグルト(47kcal)2個、卵豆腐(95kcal)1個を提供。投与エネルギーは1020kcal、投与たんぱく質43.8gであった。経過を図2に、褥瘡写真を図3,図4,図5に示す。

介入時より主食の変更や、卵豆腐をチーズや温泉卵に変更するなどして、摂取量が減少しないように対応した。食事と補助食品を併せてほぼ1000kcal強の摂取エネルギー量で推移している。介入23週目ではDESIGN-R：D (3)-9まで改善した。一時肺炎により経口摂取が困難となったが、回復後は元の摂取量まで改善している。サイドテーブルを用いて寝具が膝に当たらないように工夫し、さらに褥瘡治癒効果のあるアルギニン配合のアルジネード⁵⁾を追加し、57週目で治癒に至った。

症例2

32歳、女性、病名：糖原病、日常生活自立度は、

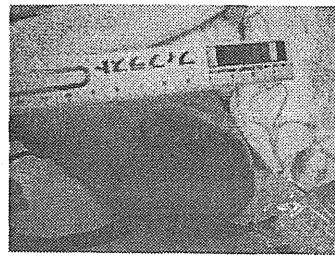


図3

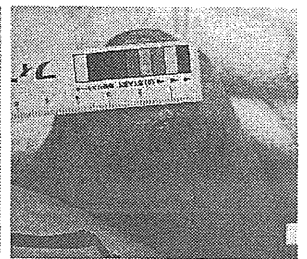


図4



図5

座位不能、寝たきりで全介助、寝返り不能。気管切開・24時間人工呼吸器装着。食事は胃瘻より摂取。ステージⅢの重度後頭部褥瘡で7年間再発を繰り返して

いた。大浦スケール7点、DESIGN-R：D (3)-10、大きさ4×4cm。身体状況は身長145cm、体重25kg、BMIは11.7kg/m²。活動係数1.0、ストレス係数1.1とし、必要エネルギー量は1020kcalと算出した。介入時は1.5kcal/mlの高カロリー経腸栄養剤を1200kcal、たんぱく質45.6g投与していた。経過を図6に、褥瘡写真を図7,8,9に示す。

介入時より血清アルブミン値は3.0g/dl以上を推移していた。仰臥位を好み、当初は側臥位への体交を拒否するため、後頭部が常時圧迫され褥瘡の改善が見られなかった。主治医と看護師が粘り強く説得して関わりを密にしたことで、徐々に側臥位保持時間が延長し除圧可能となった。体交時の体の不安定さを解消する目的で、体圧分散寝具をアドバンからネクサスに変更したところ、本人の満足度が向上した。

また、頭皮に皮脂が多く、治癒が遅延していた。そこで皮脂洗浄力の高い洗顔料を使用するなど清潔を保つよう工夫した。消化管症状などありその都度栄養剤を変更し一時的に800kcalまで投与栄養量を減量した。消化器症状安定後は、褥瘡治癒の為にアルジネードを付加、さらに栄養量も1200kcalまで増量、介入3ヶ月後にはDESIGN-R：D(2)-10まで改善した。最終的に介入から2年3ヶ月で治癒に至った。

症例3

37歳、男性、病名：デュシェンヌ型筋ジストロフィー、日常生活自立度は、座位不能、寝たきりで全介助。寝返り不能。気管切開・24時間人工呼吸器装着。食事は胃瘻より摂取。ステージⅢの仙骨部褥瘡の為に介入。大浦スケール9点、DESIGN-R：D(3)-7、大きさ1×0.8cm。身体状況は身長155cm、体重

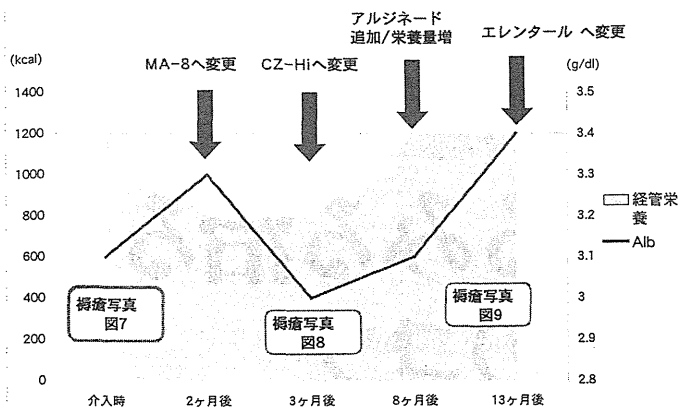


図6 症例2 摂取量の推移

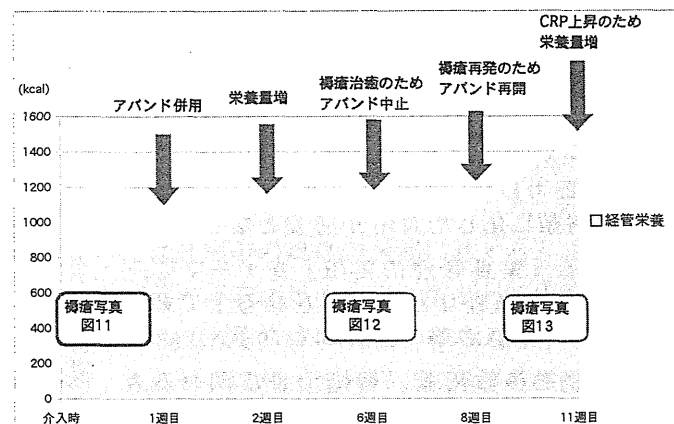


図10 症例3 摂取量の推移

37.8kg、BMI16 kg/m²。活動係数1.0、ストレス係数1.1と設定し、必要エネルギー量は1230kcalと算出した。経過を図10に、褥瘡写真を図11,12,13に示す。

介入時には経管栄養より1 kcal/mlの栄養剤を800kcal、たんぱく質量40gを投与していた。肺炎を繰り返し、3 kgの体重減少がみられた。血清アルブミン値が2.3g/dlと栄養状態も悪化し、仙骨部には骨の突出もみられていた。心不全の合併あり、また胃の蠕動運動が不良で、流動投与量の増量が困難であったことより2kcal/mlの栄養剤へ変更して、投与エネルギーを800kcalから1000kcalへ増量した。

さらに褥瘡治癒、筋肉再生作用の期待されるカルシウムHMB・L-グルタミン・L-アルギニン配合がされているアバンド®を併用した。一時的に褥瘡治癒となったが、すぐに再発し、炎症反応の上昇がみられたため、さらに1 P=200kcalの栄養剤ペムパルを追加し、投与エネルギーを1400kcalまで増加した。約11週目には褥瘡は完全に治癒した。体重も回復し、骨の突出も目立たなくなった。

考察

今回、治癒が遷延あるいは、同一部位への再発を繰り返す褥瘡患者に対して介入した結果を報告し



図7

図8



図9

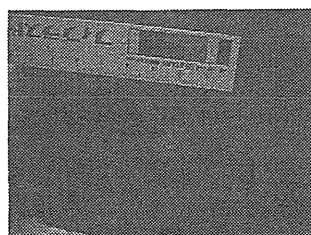


図11

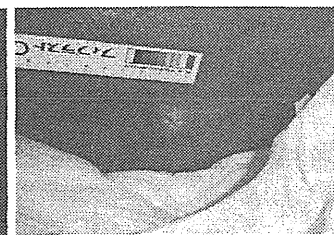


図12

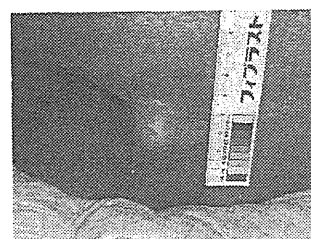


図13

た。合同委員会でのカンファレンスやラウンドによる栄養問題の支援、特にアルギニン配合栄養剤やHMB配合栄養剤を付加することや局所の適切な処置の指導と実践が、難治性褥瘡の治癒につながったと考えられる。

筋ジストロフィー患者では、筋肉量、基礎代謝量の低下から必要エネルギー量が低く設定されていることがある。しかし、臨床データの推移や体重減少率、褥瘡発生など変化に合わせて必要エネルギー量の見直しや栄養補助食品の検討を行う必要があると考えられる。

参考文献

- 1) 大浦武彦、堀田由浩編著：日本人の褥瘡危険要因[OHスケール]による褥瘡予防、日総研、2005
- 2) 日本褥瘡学会編集：褥瘡予防・管理ガイドライン、照林社、2009
- 3) 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究」編集・発行：筋ジストロフィーの食育とレシピ、2007
- 4) 合田文則編集：よくわかる臨床栄養管理実践マニュアル、全日本病院出版会、2009
- 5) 大畑秀穂編集：臨床栄養Vol.112 No.6 臨時増刊号 2008.5、
- 6) 森脇久則監修、東口高志編集：NutritionSupportJournal 創傷治癒経過記録集(株)メディカルレビュー、2012

筋ジストロフィーの睡眠と呼吸の障害

谷田部可奈 川井 充

Clinical Neuroscience 別冊

Vol. 31 No. 2 2013年2月1日発行

中外医学社

筋ジストロフィーの睡眠と呼吸の障害

谷田部 可奈 川井 充

「筋ジストロフィー」とは、筋線維の壊死・再生を主病態とする遺伝性、進行性の筋疾患の総称である。全身の筋力低下を認め、呼吸筋筋力低下、筋疲労による換気運動障害(拘束性換気障害)による呼吸障害をきたす。筋ジストロフィーの呼吸障害は進行性かつ非可逆性であるため、生命予後を決定する重要な因子となる。筋ジストロフィーにおいて、睡眠障害と呼吸障害は密接に関わりあっている。

本稿では、代表的な筋ジストロフィーである Duchenne 型筋ジストロフィーと筋強直性ジストロフィーの睡眠と呼吸の障害をまとめる。

Duchenne 型筋ジストロフィー

Duchenne 型筋ジストロフィー(DMD)は X 連鎖劣性遺伝であり、その頻度は男児出生 3000~5000 人に 1 人とされている。症状は急速に進行し、10 歳前後で歩行不能、その後も全身の筋力低下、筋萎縮をきたす。積極的な呼吸管理や心不全治療が行われる前はほとんどの患者は 20 歳を迎える前に死亡していた。人工呼吸療法および心不全治療や全身管理の進歩により、全国の筋ジストロフィー病棟入院 DMD 患者の死亡時平均年齢は、平成 12 年には 26.7 歳、平成 22 年には 35.1 歳となり、現在では 40 歳代の患者も多くなっている²⁾。

DMD の呼吸障害は呼吸筋筋力低下・萎縮による換気障害が主病態であり、それに胸郭変形による気道変形と死腔の増加が加わる。呼吸不全の初期は夜間の低酸素血症がほとんど目立たず、食事時の酸素飽和度低下であることが多い。その後、呼吸障害が進行すると、REM 睡眠期の呼吸が浅く不規則になり、一致して、酸素飽和度低下が出現する。夜間の低酸素血症、高二酸化炭素血症が進行すると、早朝の頭痛、覚醒が悪くなる、食欲不振、体重減少、全身倦怠感などの症状が認められる。

DMD 患者の睡眠時呼吸異常は、ポリソムノグラフィーによる夜間睡眠時検査結果から閉塞性無呼吸が主体であり、加えて非閉塞型奇異呼吸の出現が夜間酸素飽和度低下の原因となる³⁾。体外式陰圧人工呼吸療法中の DMD 患者に気管切開を施すと、睡眠中の血液ガス所見が改善することも閉塞性の要素が大きいことを裏付けている⁴⁾。

次に、睡眠時呼吸障害の評価方法について述べる。

石原らの DMD の呼吸不全病期分類は、動脈血液ガスの PaCO₂を指標に用いている⁵⁾。PaCO₂が 60 Torr 以上の呼吸不全末期になると、未治療では平均余命が半年である。現在でも、夜間の高二酸化炭素血症、低酸素血症を知るために、動脈血液ガス検査(とくに早朝安静時)は有用である。

しかし、動脈血液ガス検査はあくまでも一時点での結果に過ぎないため、終夜経皮的血液酸素飽和度測定が必要と考えられる。それに着目した評価方法が「夜間低酸素指数(nocturnal hypoxia index : NHI)」(表)⁶⁾である。NHI 130 以上が、夜間酸素飽和度 90%以下の時間の割合が 20%以上とほぼ一致するため、夜間人工呼吸器導入の目安となる。DMD 患者で NHI と %肺活量(VC)を対比したところ、%VC が 20%以下になる頃から NHI が上昇し始める⁷⁾。そのため、%VC が 20%以下になる頃より、夜間の人工呼吸器導入を見据えた終夜経皮的血液酸素飽和度測定を行うことが必要である。

DMD 患者の睡眠時呼吸障害の治療として、鼻マスクによる非侵襲的人工呼吸療法を行う。当初は夜間のみで使用で自覚症状が改善するが、症状は進行性であるので、最終的には終日人工呼吸療法を必要とする。薬物治療の試みとして、REM 睡眠を抑制する三環系抗うつ薬やモノアミン酸化酵素阻害薬の一種が投与された^{8,9)}。睡眠時無呼吸が改善したが、その効果は三環系抗うつ薬で 40 日、モノアミン酸化酵素阻害薬の一種で約 7ヵ月と長続きしないものであった。

やたべ かな 国立病院機構東埼玉病院/神経内科医長
かわい みつる 国立病院機構東埼玉病院院長

筋強直性ジストロフィー

筋強直性ジストロフィー(MD)は、全身の筋萎縮・筋力低下、筋強直(ミオトニア)、多系統臓器の病変を認める筋疾患であり、成人発症の筋ジストロフィーでは最も多いとされている。DM1(古典型)、近位筋筋力低下を特徴とするDM2の2型に分けられているが、本稿は、日本では大部分を占めるDM1について述べる。全国の筋ジストロフィー病棟入院MD患者の死亡時平均年齢は、平成12年の59.0歳から平成22年には59.1歳と変化がなく、死因は呼吸器感染症、呼吸不全が半数以上を占めていた²⁾。

MDの呼吸不全について、睡眠時呼吸異常検査、呼吸筋病理組織的検討、換気応答検査の観点から総合的に検討した¹⁰⁾。その結果、MDの呼吸不全の原因として、呼吸筋萎縮の程度は軽度であり、呼吸筋自体の問題よりも呼吸中枢異常(換気応答低下)が主に関与していると考えられた。また、前述したDMDと異なり、MDの低酸素血症の程度は肺活量に全く依存せず、MDの呼吸不全は呼吸筋力低下以外の要因の関与が示唆された⁶⁾。

MD患者では臨床的に呼吸障害が軽度でも日中の傾眠傾向が認められ、日常生活を送る上で問題となることがある。Labergeら¹¹⁾はMDの33.1%で日中傾眠傾向を認め、朝の覚醒が悪く、食後に目を覚ましていられない、入眠困難で睡眠・臥床時間が長いなどの特徴をまとめている。薬物治療の試みとしてmethylphenidate¹²⁾、modafinil¹³⁾を投与したところ、日中傾眠の改善を認めた。これらの薬剤の効果があることから、ナルコレプシーと同じ覚醒系の異常が考えられた。呼吸不全状態となってもMD患者が呼吸苦等を訴えることは少なく、非侵襲的人工呼吸療法に対しても積極的に受け入れることができないことが多い。

夜間低酸素指数 (nocturnal hypoxia index : NHI)

$$= (95\% \geq \text{SaO}_2 > 90\% \text{ となる時間のパーセント}) \\ + (90\% \geq \text{SaO}_2 > 85\% \text{ となる時間のパーセント}) \times 2 \\ + (85\% \geq \text{SaO}_2 > 80\% \text{ となる時間のパーセント}) \times 3 \\ + (80\% \geq \text{SaO}_2 > 75\% \text{ となる時間のパーセント}) \times 4 \\ + (75\% \geq \text{SaO}_2 > 70\% \text{ となる時間のパーセント}) \times 5 \\ + \dots$$

NHI 130 以上が夜間 SaO₂ ≤ 90% となる時間の割合が 20% 以上と相関する。

文 献

- 1) 赤柴恒人, 呼吸器疾患による睡眠関連低換気/低酸素血症, 日本臨牀, 2008; 66 増刊 2: 277-83.
- 2) 齊藤利雄, 冨田羅勝義, 藤村晴俊, 他, 筋ジストロフィー病棟入院患者データベース, 厚生労働省精神・神経疾患委託研究開発費「筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究」平成 22 年度研究成果報告書 論文集-1—論文集-5, 2011.
- 3) 高杉知明, 石原傳幸, 川村 潤, 他, Duchenne 型筋ジストロフィー症における睡眠時呼吸異常に関する検討, 日胸疾会誌, 1995; 33: 821-8.
- 4) 中山貴博, 斎藤祐子, 谷田部可奈, 他, 体外式人工呼吸器使用中のDMD患者に対する気管切開の有効性, 臨床神経, 1999; 39: 606-9.
- 5) 石原傳幸, 津谷恒夫, 半谷満太郎, 他, Duchenne 型筋ジストロフィー末期動脈血液ガス分析所見の自然歴について, 厚生省精神・神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの遺伝, 疫学, 臨床および治療開発に関する研究」昭和 59 年度研究報告書, 1985, p. 87-9.
- 6) 川井 充, 新谷盟子, 小宮 正, 他, 夜間低酸素指数 神経筋疾患による夜間低換気に対する夜間動脈血酸素飽和度モニターを用いた新しい指標, 臨床神経, 1995; 35: 1003-7.
- 7) 尾方克久, 河野 智, 小宮 正, 他, 呼吸機能と夜間酸素飽和度の対比からみた Duchenne 型および筋強直性ジストロフィーにおける呼吸不全の相違, 臨床神経, 1996; 36: 850-3.
- 8) 尾方克久, 河野 智, 谷田部可奈, 他, Duchenne 型筋ジストロフィーの夜間周期性低酸素血症に対するクロミプラミンの効果, 臨床神経, 1996; 36: 602-4.
- 9) 尾方克久, 中山貴博, 川井 充, NIPPV 中の Duchenne 型筋ジストロフィーにみとめた夜間周期性低酸素血症に対する塩酸サフラジンの治療効果, 臨床神経, 1998; 38: 776-8.
- 10) 高杉知明, 石原傳幸, 田村拓久, 他, 神経筋異常における呼吸障害, 呼吸, 1997; 16: 854-60.
- 11) Laberge L, Begin P, Montplaisir J, et al. Sleep complaints in patients with myotonic dystrophy. J Sleep Res. 2004; 13: 95-100.
- 12) Miyamoto T, Miyamoto M, Suga T, et al. Methylphenidate hydrochloride for excessive daytime sleepiness in a patient with myotonic dystrophy. Psychiatry Clin Neurosci. 2002; 56: 271-2.
- 13) Damian MS, Gerlach A, Schmidt F, et al. Modafinil for excessive daytime sleepiness in myotonic dystrophy. Neurology. 2001; 56: 794-6.

人工呼吸開始後のデュシェンヌ型筋ジス患者の栄養管理

国立病院機構南九州病院 栄養士 坂上 藍子
 同 神経内科医師 丸田 恭子
 同 院長 福永 秀敏



デュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy:DMD)患者は病態の進行にともない呼吸不全を合併するため、人工呼吸管理が必要になる。呼吸不全はエネルギー消費量が増大するため、必要エネルギー量を確保し体重減少を防ぐ必要がある。さらに人工呼吸管理へ移行すると必要エネルギー量も変化すると考えられる。本稿は、非侵襲的陽圧換気療法(noninvasive positive pressure ventilation:NPPV)を開始したDMD患者における栄養状態を調査し、適切な栄養管理について検討したので報告する。

(血清総蛋白total protein:TP、血清アルブミンalbumin:Alb)を調査した。

結果

症例1 23歳、男性。身長162cm、機能障害度ステージ8(座位保持不可能)。3歳の時にDMDと診断された。19歳時に睡眠時NPPVを開始し、22歳で終日NPPVに移行した。睡眠時NPPV開始時から終日NPPV移行までの期間は37ヵ月であった。

経過：睡眠時NPPV開始時の体重は39.3kg、食事内容は1,850kcal/日(軟菜キザミ食1,450kcalと濃厚流動食400kcal<リソース®・ペムパル™とテルミール®2.0α>)で、エネルギー摂取量は9kcal/kgで

対象・方法

対象はNPPVを開始したDMD患者2症例の睡眠時NPPV開始時から終日NPPVへ移行した期間の食事内容、エネルギー摂取量、体重、生化学的所見

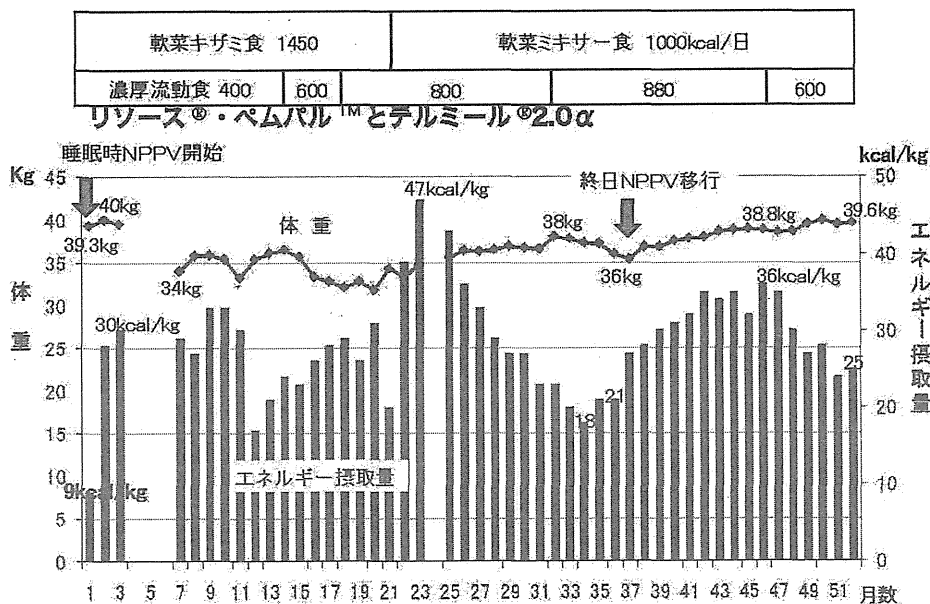


図1A 症例1の体重,食事内容とエネルギー摂取量

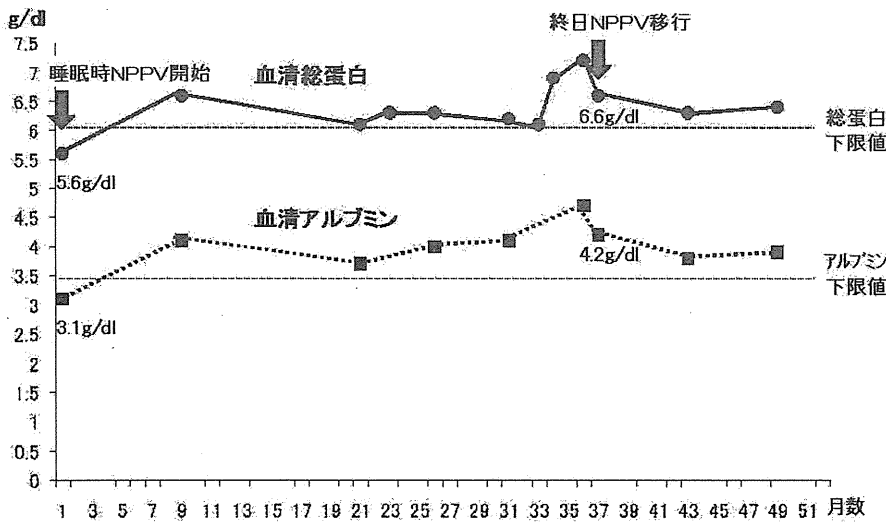


図1B 症例1の血清総蛋白とアルブミン値

あった。開始2ヵ月間はエネルギー摂取量が28～30kcal/kgに増加し、体重も39.5～40kgに増加した。しかし、6ヵ月後にはエネルギー摂取量は変化しなかったが、体重が34kgに減少したため、濃厚流動食を400から600kcalに増量した。それでもエネルギー摂取量と体重は増減を繰り返して安定しなかった。21ヵ月後に食事を軟菜ミキサー食に変更したところ、エネルギー摂取量は47kcal/kg、体重も増加傾向を示した。その後、再びエネルギー摂取量が減少したため、ゼリー80kcalを追加した。しかし、36ヵ月後の終日NPPV移行前にはエネルギー摂取量は21kcal/kgに低下し、体重も36kgに減少した。しかし終日NPPV移行後の46ヵ月後にはエネルギー摂取量は36kcal/kgに増加、体重も38.8kgに増加した。

その後、エネルギー摂取量は25kcal/kgに減少したものの、体重は39.6kgに増加している(図1A)。

検査所見：睡眠時NPPV開始時にはTPが5.6g/dl、Albが3.1g/dlであった。開始後に増加し維持していたが、終日NPPV移行前にはTPが6.6g/dl、Albが4.2g/dlと減少して持続している(図1B)。

症例2 21歳、男性。身長162cm、機能障害度ステージ8(座位保持不可能)。

4歳の時にDMDと診断された。19歳時に睡眠時NPPVを開始し、21歳で終日NPPVに移行した。睡眠時NPPV開始時から終日NPPV移行までの期間は17ヵ月であった。

経過：睡眠時NPPV開始時の体重は58.3kg、食事内容は普通食(1600kcal/日)で、エネルギー摂取量は

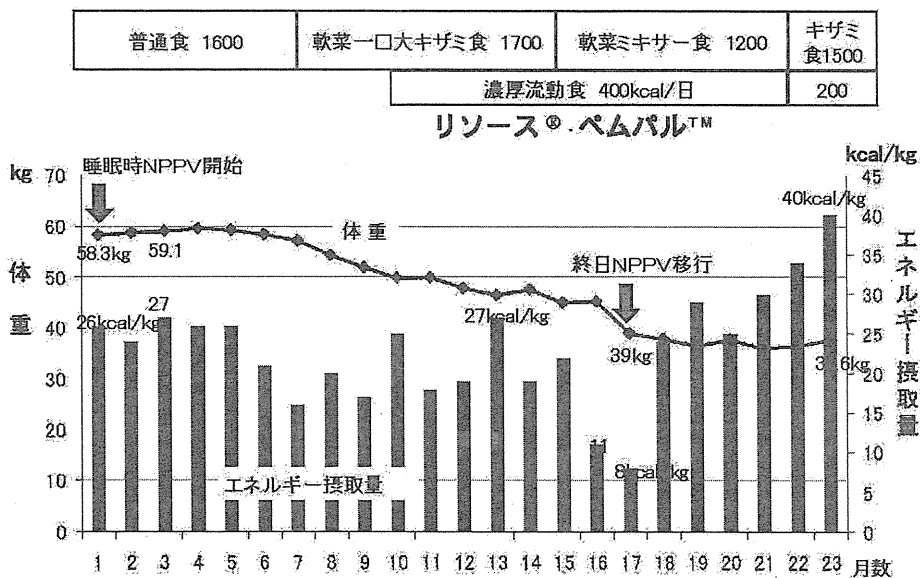


図2A 症例2の体重,食事内容とエネルギー摂取量

26kcal/kgであった。開始3ヵ月間のエネルギー摂取量は24～27kcal/kgでほとんど変化しなかったが、体重は58.8～59.1kgと増加した。しかし、6ヵ月後に体重が減少したため軟菜一口大キザミ食(1,700kcal/日)へ変更し、9ヵ月後に濃厚流動食400kcalクリソース®・ペムパル™を付加した。15ヵ月後には軟菜ミキサー食(1,200kcal/日)へ変更したが、エネルギー摂取量は27～11kcal/kgと安定せず、体重の

減少は続いた。17ヵ月後の終日NPPV移行時のエネルギー摂取量は8kcal/kg、体重は39kgまで減少したが、終日NPPV移行の22ヵ月後にはキザミ食に戻り、エネルギー摂取量は40kcal/kgと増加し体重も安定している(図2A)。

検査所見：睡眠時NPPV開始時にはTPが6.7g/dl、Albが4.1g/dlであった。終日NPPV移行前にTPが5.4g/dl、Albが2.6g/dlまで低下したが、移行後には改善した(図2B)。

考 察

症例1では睡眠時NPPV開始後から食形態の調整を要し、食事だけでは十分なエネルギーや栄養素を補給することができず、濃厚流動食の併用が必要であった。症例2も睡眠時NPPV開始時は普通食であったが、その後食形態の調整と濃厚流動食の併用が必要になった。しかし、終日NPPVを装着し呼吸状態が安定すると、食形態をミキサー食からキザミ食に戻すことが可能であった。呼吸機能障害が進行した患者では咀嚼や嚥下機能も低下する¹⁾。また、食塊が咽頭を通過する際、一時的に無呼吸となるが、呼吸不全があると咽頭内圧が十分に上昇せず、食塊を咽頭に送り込みにくくなり嚥下運動が障害される²⁾。以上から、摂食嚥下機能の評価を行い、適切な食形態の工夫が必要になる。また気管切開術前後で嚥下機能が改善したとの報告もあり³⁾、症例2も呼吸障害の改善により食形態を戻せたと考えられる。

呼吸筋力の低下のため呼吸仕事量は著明に増加し、全エネルギー消費量の約40%に及ぶと報告されている⁴⁾。2症例とも睡眠時NPPV開始後に体重が増加したのは、睡眠時NPPV開始により呼吸仕事量が

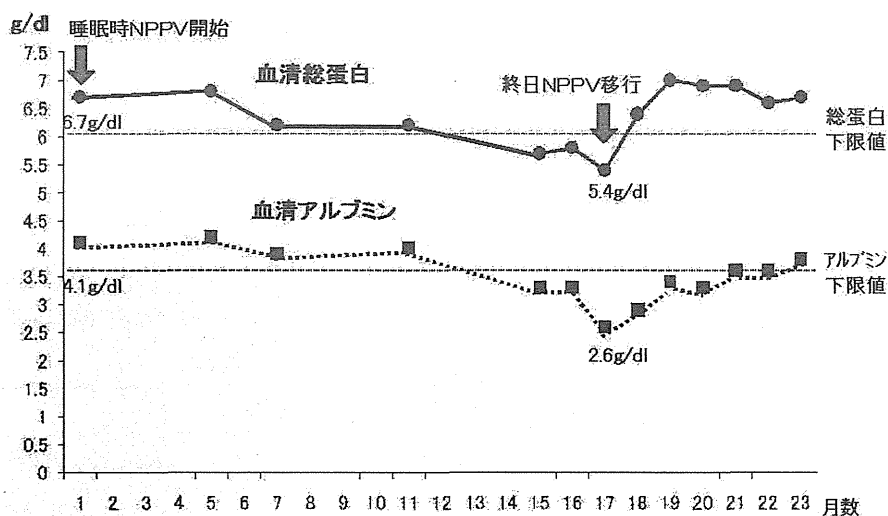


図2B 症例2の血清総蛋白とアルブミン値

減少し、また活動レベルも低下したことによるエネルギー消費量の減少が要因と考える。しかし、終日NPPV移行前にはエネルギー摂取量と体重の減少がみられたことから、この時期には呼吸状態をみながら体重減少に至る前に、必要なエネルギー量を確保する必要がある。また、逆に過剰なエネルギー投与は動脈血二酸化炭素分圧(partial pressure of carbon dioxide in arterial blood:PaCO₂)を上昇させ呼吸状態を増悪させるとの報告もあり、適切な栄養管理が求められる⁵⁾。

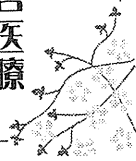
2症例ともTPとAlb値が体重の増減とは一致しなかったことから、検査所見をみながら低栄養にならないよう観察を要する。

結 論

NPPVを装着したDMD患者は嚥下状態の悪化などのために、十分なエネルギー摂取が困難になることから、体重減少に至る前に摂食嚥下機能を評価しながら、摂食量を確認する必要があり、それぞれの患者に適した食形態の調整が必要である。また体重の減少は呼吸機能低下の指標になると考える。

文 献

- 1) 和田彩子、川上途行、池澤真紀ら：Duchenne型筋ジストロフィー患者における呼吸器使用状況と摂食嚥下障害との関係 J Clin Rehabil 20:292-296、2011
- 2) 野崎園子：筋ジストロフィーの摂食・嚥下・栄養マネジメント (DMDを中心に)医学のあゆみ 226:355-360、2008
- 3) Terzi N, Prigent H, Lejaille M, et al: Impact of tracheostomy on swallowing performance in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscul Disord 20:493-498、2010
- 4) 大竹進、岡田弘之、塚本利昭ら：デュシェンヌ型筋ジストロフィーの呼吸ガス分析。筋ジストロフィーの臨床・疫学及び遺伝相談に関する研究 平成7年度研究報告書 259-261、1996
- 5) 松村剛、斎藤利雄、宮井一郎ら：中心静脈栄養による炭水化物過剰投与でPaCO₂上昇をきたしたデュシェンヌ型筋ジストロフィーの1例 臨床神経38:822-825、1998



災害に備えた筋ジストロフィー病棟整備 ～ 呼吸器装着患者を中心に ～

国立病院機構兵庫中央病院 みたに まき
療育指導課長（神経内科） 三谷 真紀

~~~~~  
 昨年3月の東日本大震災を契機に各医療機関でも災害時の対応が見直されています。当院は阪神淡路大震災の際に人工呼吸器が作動せず、バックバルブマスク（いわゆるアンビューバッグ：手で押して空気を送り込むバッグ、手動で人工呼吸が行える）で換気をした経験があります。当時は直接大きな被害はありませんでしたが、現在は患者の重症化が進み、呼吸器の台数も激増し、災害時には混乱が予測されます。今回私たちはまず筋ジストロフィー病棟の現状を把握し、災害時に起こりうる問題をあげて、それに最善の対応ができるよう、災害時のマニュアルを作成しました。これを踏まえて、今後災害時に備えるための取り組みについて検討しました。  
 ~~~~~

当院の筋ジストロフィー病棟

当院は2009年に新築移転し、現在の5階建て病棟は500床を有します（図1）。建物自体は耐火建築で、震度6強までの耐震性があり、基本的には災害時でも建物内にとどまって医療が行えます。筋ジストロフィー病棟は1階に2病棟あり、筋ジストロフィーを中心に筋萎縮性疾患の患者の医療の場であり、生活の場でもあります。基本的には障害者自立支援法に基づき、療養介護認定を受けている人のための病棟です。近年人工呼吸器の発達で、在宅療養を選択する患者が増加しました。そのため入院されている人は比較的重症者が増えてきています。

特にデュシェンヌ型筋ジストロフィーや筋強直性ジストロフィー患者は、夜間のNIPPV（鼻マスクによる間欠的陽圧換気）に始まり、24時間呼吸器をはずせない人や気管切開に至る人が増えています。それに従い、人工呼吸器の台数は増加し続け、1病棟当たり20台を越えています。新病棟では呼吸器装着患者個人個人の酸素飽和度と脈拍が常にモニタリングされており、スタッフステーションのモニター、

および看護師が持つ端末にデータが転送されて、異常値についてはアラーム対応ができます。また当院は厚生労働省障害者対策研究事業である筋ジストロフィー班会議に毎年参加して来ました。2007年度の研究として、移送用簡易型の呼吸器を使った入浴方法の検討をし、人工呼吸器装着患者入浴マニュアルを作成、活用しています。これにより人工呼吸器装着患者も安全、安楽に入浴できるようになりました（図2）。その他の筋ジストロフィー病棟の特徴として、療養の場としての療育訓練棟（図3）やデイルーム（図4）があり、日常の趣味活動の他、様々な行事やボランティア公演に利用されて、患者のQOL向上に役立っています。

災害時のマニュアル作成と病棟整備

実際に災害時の初動マニュアルを作成するために、まず生命リスクの高い呼吸器装着患者の現状把握とリスト化が必要と考えました。病棟内の呼吸器装着患者44名をウイニング（呼吸器をはずしても自力で呼吸ができること）の可否、気管切開の有無、酸素の有無、吸引の有無、呼吸器の種類やバッテリー量などをリストアップしました。このリストをもとにウイニング不可能な37名（つまり24時間呼吸器をはずせない人）について、各病棟の人工呼吸器



図1 5階建ての新病棟

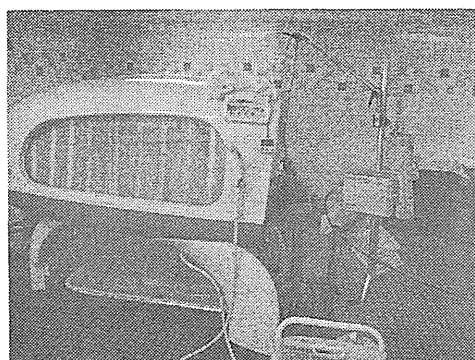


図2 移送用簡易型人工呼吸器を使ったミストシャワー入浴

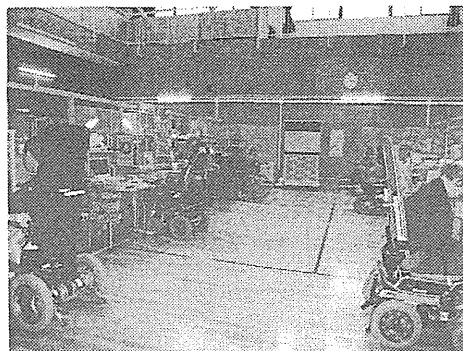


図3 療育訓練棟ではそれぞれの趣味活動の他に文化講座、四季の行事、ボランティア公演などが行われています。



図4 食堂兼用のデイルーム

装着患者の非常時マップを作成しました。マップは、誰でも呼吸状態の危険性が一目でわかるよう赤・黄・青で色分けをしました。

赤はバッテリー寿命の短い呼吸器または院内に配管されている圧縮空気で作動している呼吸器装着患者、黄色はバッテリー寿命の長い呼吸器を装着中の気管切開患者、青はバッテリー寿命の長い呼吸器を装着中の鼻マスク患者としました(図5,6)。このマップから、圧縮空気の配管に障害が起こった時に停止する呼吸器が14台、それに加えて、自家発電が止まると停止する可能性がある呼吸器が4台あることがわかりました。このことから非常時バックバルブマスクによる換気に最低18人の人員が必要であることが明らかになりました。

このような呼吸器停止の事態に迅速な対応をするために、各スタッフの役割を明確にし(表)、非常時フローチャートを作成しました(図7,8)。チャートは日勤・夜間別の対応ができ、多職種が連携してスムーズに動けるものになるよう考慮しました。これら

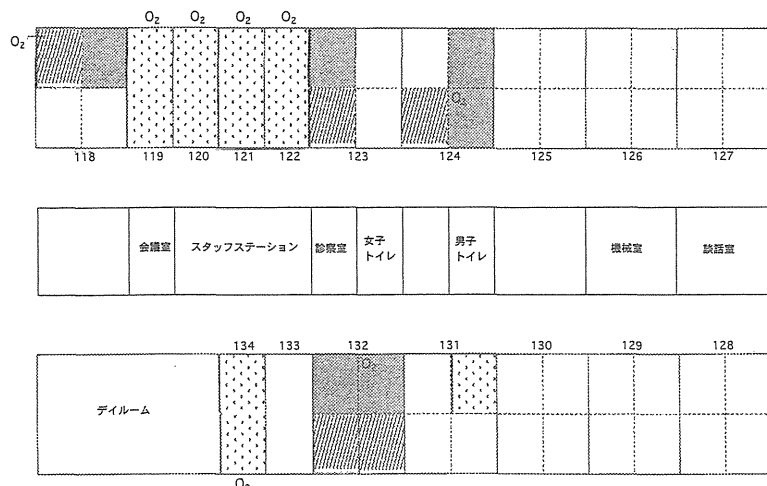


図5 病棟1の非常時マップ

- : バッテリー寿命の短い呼吸器または中央配管の圧縮空気で作動している呼吸器装着患者
- (with diagonal lines) : バッテリー寿命の長い呼吸器装着中の気管切開患者
- (with horizontal lines) : バッテリー寿命の長い呼吸器装着中の鼻マスク患者

の人工呼吸器装着患者の非常時マップと非常時フローチャート、連絡網を災害時マニュアルとして病棟に備えました。また災害時必要な物品を確認し、スタッフステーション内に非常時コーナーを設置しました。その他に人工呼吸器、バッテリー、非常用コンセントなどの点検、患者のベッドサイドや療育訓練棟の危険箇所を確認、環境を整備していますが、今後も定期的な点検を継続していく予定です。

災害時在宅人工呼吸器装着患者への対応

災害時に対応するためには、院内の整備だけでなく、病院として少しでも地域医療に貢献できることを日頃から検討しておく必要があります。災害時の緊急避難等の対応について考えていくために、まず当院の外来に通院中で、人工呼吸器を装着した神経難病の患者9名(筋ジストロフィー7名、筋萎縮性側索硬化症2名)に対して、災害時における在宅での備えと病院に対する要望についてアンケート調査を行いました。アンケートの結果9名の内6名が24時間呼吸器をはずせませんでした。予備電源として、呼吸器の外付けのバッテリーを持っている人が4名、自動車のシガーライターにつないで電源を取るケーブルを持っている人が3名いましたが、自分で発電機まで持っている人はいませんでした。

また9名中6名が災害時にできれば病院に避難したいと答えました。この際病院に期待することとして、①電源などのライフライン確保、②食糧・水などの確保、③安全な避難場所の確保、④医療面でのサポート、⑤情報源の確保などがあがりました。当院における自家発電のための燃料にも限界があり、院内のライフラインや食糧・水などの確保、補充ができていないことが前提ですが、やはり在宅患者を災害時に緊急