●神経筋疾患と気管食道科

神 経 筋 疾 患 に よ る 嚥 下 障 害

丘 村 熙, 森 敏 裕
稲 木 匠 子

Dysphagia due to Neuromuscular Diseases

Hiroshi Okamura, M.D., Toshihiro Mori, M.D., and Shoko Inaki, M.D.

Department of Otolaryngology, School of Medicine, Ehime University, Ehime

The swallowing mechanisms and methods of treatment of dysphagia caused in various neuromuscular diseases were briefly described. The diseases reviewed were neurovascular diseases, amyotrophic lateral sclerosis, Parkinson's disease, multiple sclerosis, peripheral nerve diseases, myasthenia gravis, muscular dystrophy, collagen diseases and cricopharyngeal dysphagia.

Key words : dysphagia, neuromuscular diseases

I. はじめに

嚥下運動を演出する神経・筋機構は複雑で、中枢および末梢神経の機能連絡は精巧なプログラムによって制御されている¹⁾。したがって嚥下障害を引き起こす神経・筋疾患は表1に示す通り多岐にわたる。ここでは日常臨床でしばしば遭遇する代表的疾患について病的嚥下機構を中心に述べることにする。

II. 神経疾患

1. 中枢神経疾患

1) 脳血管障害

脳梗塞、脳虚血、頭蓋内出血などで延髄神経核に下降する上位運動ニューロンの障害では仮

性球麻痺により、延髄神経核を中心とする下位運動ニューロンの障害では球麻痺により嚥下障害を発生する。後者の疾患としてはワレンベルグ症候群がよく知られている。

①上位運動ニューロンの障害

嚥下障害は両側の大脳半球障害によるものと考えられていたが、最近では片側性でも発生することが報告されている。左半球の病変では主に口腔期の障害が、右半球の病変では咽頭期の障害が起こり誤嚥の危険性があるという²⁾。高位中枢の病変では口腔期から咽頭期への移行障害が顕著である^{3,4)}。

口腔期：舌筋を中心とする筋群の収縮開始遅延と、運動の緩慢さにより咽頭への送り込み障害が起こる。

咽頭期：嚥下反射の遅延がみられるが、いったん誘発されると以後の嚥下活動は正常に作動する。しかし、咽頭蠕動の低下による食道への送り込み障害で喉頭下降期型の誤嚥が起こる。

治療：中枢型嚥下障害の予後は良好で、通常半年くらいで軽快するが、中には喉頭挙上術

愛媛大学医学部耳鼻咽喉科学教室
別刷請求：〒791-02 愛媛県温泉郡重信町志津川
愛媛大学医学部耳鼻咽喉科学教室
丘村 熙

投稿受付：1991年4月25日

表1 嚥下障害をきたす神経・筋疾患

神経疾患	神経・筋接合部疾患
中枢神経性	重症筋無力症
脳血管障害	ボツリヌス中毒
仮性球麻痺, 球麻痺	
変性疾患	筋疾患
筋萎縮性側索硬化症, パーキンソン病	筋ジストロフィー
炎症	眼咽頭筋ジストロフィー, 筋緊張性ジストロフィー
多発性硬化症, 急性灰白髄炎,	膠原病
脳炎, ペーチェット病	多発性筋炎, 進行性全身性硬化症,
脊髄瘍	全身性エリテマトーデス
脳幹部腫瘍	代謝性筋疾患
先天性変性疾患	甲状腺ミオパチー, アルコール中毒性ミオパチー
延髄空洞症	ステロイドミオパチー
外傷	輪状咽頭嚥下困難症
	外傷
末梢神経性	その他
炎症	アカラシア, 食道痙攣
脳神経炎, ギランバレー症候群	
ジフテリア, 狂犬病	
腫瘍	
外傷	
代謝性	
糖尿病性ニューロパチー

図1 喉頭挙上術と輪状咽頭筋切断術を行った脳血管障害例
左:術前は多量の混合型誤嚥を認める (L:喉頭内腔)。右:術後は誤嚥を認めない。矢印:舌骨・下顎骨間のワイヤー。

図2 ワレンベルグ症候群例の筋電図
嚥下第II期(舌骨上筋群活動期)に弛緩すべき輪状咽頭筋の筋活動が亢進している。甲状咽頭筋は輪状咽頭筋様の弛緩パターンを示しているが、その時期が異常に早い。

や輪状咽頭筋切断術が必要な症例もある(図1)。

②ワレンベルグ症候群

後下小脳動脈の閉塞により交代性解離性知覚障害, 小脳失調, 嚥下障害, ホルネル症候を呈する疾患で, 延髄外側症候群とも呼ばれる。球麻痺による嚥下障害は高度で, 多くは嚥下不能

に陥る。咽頭期の障害が主体になる。

口腔期：舌の片側麻痺と萎縮で咽頭への送り込み障害が起こるが、その程度は軽微である。

咽頭期：嚥下反射の誘発が起こらず、口腔期から咽頭期への著明な移行障害が起こる。輪状咽頭筋と他の嚥下関与筋との協調性が乱れ（図2），同筋の弛緩が適切な時期に起こらず，食塊通過時には食道入口部は閉鎖しており，嚥下が全く不能になる^{3,5)}。

治療：嚥下が全く不能なので経管栄養によらざるをえないが，予後は比較的良好である。改善しない場合は輪状咽頭筋切断術の最も良い適応である。

2) 変性疾患

①筋萎縮性側索硬化症

上位および下位運動ニューロンの選択的変性疾患で，進行は緩徐であるが予後不良である。上位運動ニューロンでは延髄神経核への下降線維が侵されると仮性球麻痺症状で，下位運動ニューロンでは延髄の運動神経核が侵され，球麻痺症状で嚥下障害をきたす。口腔期の障害が主体である^{6,7)}。

口腔期：舌の萎縮と麻痺により咽頭への送り込みが大きく障害される。

咽頭期：嚥下反射はしばしば遅延する⁸⁾が，いったん誘発されるとその後は正常の嚥下活動を営む。病期が進行すると喉頭の挙上障害も起こる。輪状咽頭筋の機能には異常がない。咽頭収縮筋，軟口蓋挙上筋の萎縮と麻痺で有効な咽頭駆動力が低下している（図3）ので，咽頭通過時間も延長し食道への送り込み障害が起こり，喉頭下降期型の誤嚥が起こる。

治療：体位を考慮した食餌療法が主体となる。嚥下障害は進行性で，輪状咽頭筋切断術は一過性の効果しかなく，最終的には喉頭摘出術によらざるをえない場合が少なくない。

②パーキンソン病

筋固縮，振戦，動作緩慢を3主徴とする進行性変性疾患で，嚥下障害は本症の50%にみられるという⁹⁾が，無症状の症例でも検査すると種々の程度の嚥下異常が検出される⁹⁾。嚥下障害の重症度と本症の重症度とは必ずしも平行しないが，本症の末期に嚥下障害は好発する。口腔から食道全体にわたる全嚥下機構が障害され

図3 筋萎縮性側索硬化症2例の嚥下圧曲線
黒丸の症例では正常範囲にあるが，白丸の症例では軟口蓋と咽頭収縮筋の筋力低下により軟口蓋から下咽頭まで全般に嚥下圧が低下している。破線：正常範囲。

る¹⁰⁾が，口腔期と食道期の食塊移送時間の延長が特徴的である。

口腔期：反復する舌前方部の前後運動と舌後部の挙上で食塊は口腔内で前後運動を繰り返す，咽頭への送り込み障害が起こる。

咽頭期：嚥下反射の遅延と喉頭閉鎖不全により喉頭挙上期型誤嚥が，咽頭蠕動の低下により下降期型の誤嚥が起こる。なお，輪状咽頭筋の機能障害は稀である。

食道期：蠕動運動の低下が起こる。

治療：食餌療法と薬物療法（ドーパミン作動薬）で十分対処でき，輪状咽頭筋切断術などの手術療法は通常要しない。

3) 多発性硬化症

自己免疫疾患による脱髄性脳脊髄炎で，多彩な臨床症状を呈する。嚥下障害の合併は稀であるが，合併すると予後は不良となる¹¹⁾。口腔期と咽頭期の障害が主体である¹²⁾。

口腔期：咀嚼障害と舌運動障害で咽頭への送り込みに支障をきたす。

咽頭期：嚥下反射の遅延もしくは消失により喉頭挙上期型誤嚥が，咽頭蠕動運動の低下により下降期型誤嚥が起こる。

治療：体位を考慮した食餌療法が主体とな

る。

2. 末梢神経疾患

嚥下に関与する三叉神経, 顔面神経, 迷走神経, 舌下神経などが炎症, 腫瘍, 外傷(手術を含む)などで障害を受けると嚥下障害を招くことがある。単独麻痺では軽微で, 混合麻痺になるほど嚥下障害は高度になる。

迷走神経幹が上位で障害されると, 咽頭麻痺による咽頭から食道への送り込み障害で喉頭下降期型の誤嚥が起こる。一般に予後は良好であるが, 咽頭縫縮術, 輪状咽頭筋切断術などが必要なものもある。

反回神経麻痺では時に咽頭期の障害で混合型の誤嚥が起こる。喉頭の括扼機構の減弱に加え, 知覚障害による防御反射の障害が誤嚥を助長していると考えられる^{13,14)}。

混合性喉頭麻痺では誤嚥の合併率は高く, しかもその程度も重篤である。舌根の後方運動と喉頭の挙上障害により喉頭入口部の閉鎖不全, 咽頭筋の機能脱落による嚥下駆動力の低下が観察される。誤嚥の予後は良好であるが, 長期にわたるときには声門閉鎖不全の解決をはかる必要がある。

舌下神経の障害では舌運動と喉頭の挙上障害により喉頭挙上期型の誤嚥が起こる。一側性の障害では嚥下障害はきたさないが, 両側性になると高度で, 喉頭挙上術, 輪状咽頭筋切断術などが必要になる。

III. 神経筋接合部疾患

重症筋無力症

骨格筋の異常な疲労をきたす自己免疫疾患で, 神経筋接合部における神経筋伝達機構の障害によって起こる。眼筋型と全身型に分けられ, 嚥下障害は全身型に合併する。夕方や食事の終りに嚥下機能が悪化する筋疲労性が特徴である¹⁵⁾。

口腔期: 咬筋の疲労による咀嚼力の低下と舌運動障害により咽頭への送り込み運動に支障をきたす。

咽頭期: 咽頭部の筋力低下に加えて, 嚥下運動を繰り返すうちに軟口蓋挙上が不十分となり, 嚥下時の鼻咽腔閉鎖不全が嚥下力を低下させ, 食道への送り込みに障害が起こる。上部食

道括扼機構は正常に作動している。

食道期: 蠕動圧の低下や痙攣様の異常収縮により食道内通過が障害される¹⁶⁾。

治療: 神経筋伝達機構の改善をはかる方法(抗コリンエステラーゼ剤の投与)と, 免疫機構に作用させる方法(プレドニゾロンの投与)がある。

IV. 筋疾患

1. 筋ジストロフィー

1) 眼咽頭筋ジストロフィー

骨格筋の一次的進行性変性疾患で眼瞼下垂と嚥下障害を主徴とする。嚥下障害は通常眼症状に後発するが, 同時発症あるいは先行する例もある¹⁷⁾。筋原性病変による咽頭から食道への送り込み障害が主体である。

咽頭期: 食道入口部の弛緩は正常に作動しているが, 咽頭筋力の低下で bolus が十分に食道入口部を通過する前に入口部が閉鎖してしまうので, 相対的な入口部狭窄状態になっている¹⁸⁾。その結果, 喉頭挙上期に鼻腔への逆流が, 下降期には誤嚥が起こる。

治療: 対症療法が行われるにすぎないが, 輪状咽頭筋切断術が嚥下障害の唯一の治療法と考えられている¹⁹⁾。

2) 筋緊張性ジストロフィー

筋緊張症に属する予後不良な遺伝性疾患で, 随意収縮後の弛緩が不可能で, 不随意的筋緊張が続く。咽頭期と食道期の障害であるが, 食事直後の頻発する嘔吐が特徴的である²⁰⁾。

咽頭期: 咽頭クリアランス能が低下し, 咽頭から食道への送り込み障害が起こっている。上部食道括扼機構部は安静時でも弛緩しており, 食道入口部は常に開いている。

食道期: 骨格筋部のみならず平滑筋部も障害され, 内腔は拡張し, 蠕動波は低下もしくは消失している。

治療: 筋萎縮には治療法はないが, 筋緊張は薬剤によく反応する。

2. 膠原病

1) 多発性筋炎(皮膚筋炎)

骨格筋, とくに四肢近位筋が系統的に侵される筋の炎症性疾患で, 皮膚筋炎とも呼ばれる。中には下咽頭収縮筋が選択的に侵され, いわゆる

図4 多発性筋炎例の輪状咽頭筋の HE 染色
炎症細胞浸潤, 筋線維の崩壊に加え, 間質の線維化が強い。この線維化により輪状咽頭筋は弛緩しても食道入口部が伸展しない。左: 弱拡大, 右: 強拡大。

る輪状咽頭筋アカシア様の症状を呈するものもある²¹⁾。急性型は近位筋の筋力低下で発症し, 数週後に嚥下困難になる予後不良なものであるが, 慢性型は四肢筋が徐々に侵され, 嚥下障害は末期まで出現しない。咽頭期と食道期の障害が主体である。

咽頭期: 口蓋筋, 咽頭筋の筋炎に基づく筋力低下で食道への送り込み障害が起こる。輪状咽頭筋の病変が高度となり線維化が著明になると食道入口部の弛緩が不十分となり, 食道への送り込みはますます悪化する (図4)。

食道期: 蠕動運動の低下で通過障害が起こる。平滑筋部にも筋の萎縮, 断裂, 線維化, 癒着化の起こることがある²²⁾。

治療: 抗炎症剤や免疫抑制剤を用いて炎症反応の鎮静化と筋力の回復を計る。輪状咽頭筋に病変がおよび弛緩が不十分になっている場合には同筋の切断術が著効する²¹⁾。

2) 進行性全身性硬化症 (強皮症)

皮膚, 消化管, 肺など全身諸臓器の慢性リウマチ性疾患で, 膠原線維の増殖と血管閉塞性病変を特徴とする。嚥下障害は進行例に合併し,

食道期の障害が主体である。

咽頭期: 硬化病変が輪状咽頭筋や頸部食道筋にも浸潤すると上部食道括扼部の弛緩不全で食道入口部通過障害が起こる²³⁾。

食道期: 食道下部2/3部の平滑筋部の蠕動運動の低下ないし消失で通過障害を招く。下部食道括扼部の静止圧も低下しているので逆流性食道炎が起こり, この結果狭窄を形成してますます嚥下障害が亢進する²⁴⁾。

治療: 薬物治療による。

3) 全身性エリテマトーデス

嚥下障害は稀で, 合併率は2%から12%程度である。食道期の障害が主体で, 嚥下後に胸骨後部の停滞感や疼痛を訴える。

食道期: 蠕動運動低下が主体であるが, 食道痙攣が通過障害の原因とする考えもある²⁵⁾。

治療: ステロイドの大量療法が奏効する。

3. 輪状咽頭嚥下困難症

食道入口部での通過障害によって起こる嚥下困難症の総称で, 食道透視にて同部後壁に輪状咽頭筋圧痕像 (cricopharyngeal bar) の観察されることを特徴とする (図5)。脳血管障害や神

図5 輪状咽頭筋圧痕像

本症例では喉頭下降期型誤嚥をきたしていた。

経・筋疾患による嚥下第II期障害例で bar はしばしば観察されるが、この場合は二次性輪状咽頭嚥下困難症に属し、原因不明の場合に（一次性）輪状咽頭嚥下困難症と呼ばれる。嚥下障害のない無症状の人にも bar は観察されるので、bar の存在自体が直ちに病的なものとはいえない²⁶⁾。

原因として輪状咽頭筋の弛緩不全、弛緩の遅延、早期収縮などや逆流性食道炎による胃液刺激に基づく痙攣などが提唱されているが、筋電図検査や内圧測定から輪状咽頭筋の活動様式にはとくに問題がない。最近では輪状咽頭筋の病理所見よりミオパチーの存在が示唆されており²⁷⁾、同筋の線維化による伸展障害が食道入口部狭窄の原因と理解する考えが支配的である。

治療：早期例では食餌療法や嚥下訓練などの保存的な治療が試みられ、進行例には輪状咽頭筋切断術が著効する。なお原疾患が明らかであればそれぞれに応じた治療をする。

輪状咽頭筋アカラシアについて：Cricopharyngeal bar のみられる病態は従来輪状咽頭筋アカラシアと呼ばれていた。この名称は主に食道透視所見から提唱されたものであるが、食道

透視で同部の開大がみられなくても内圧測定や筋電図検査を行うと、輪状咽頭筋の弛緩は正常であることが多い。アカラシアとは弛緩しないものを言うのであり、時間的、量的に問題があっても、弛緩するものにアカラシアと名付けるべきでないとの考えが最近では支配的で、欧米諸国では輪状咽頭嚥下困難症 (cricopharyngeal dysphagia) が好んで用いられ、また筋生検の結果より特発性輪状咽頭筋ミオパチーなる名称を提唱している人もいる²⁷⁾。

文 献

- 1) 進 武幹：機能性嚥下障害のメカニズム。医学のあゆみ, 154 : 681-683, 1990.
- 2) Robbins, J., and Levine, R.L. : Swallowing after unilateral stroke of the cerebral cortex : preliminary experience. *Dysphagia*, 3 : 11-17, 1988.
- 3) 藤 雄一：脳血管障害症例の嚥下動態。耳鼻, 28 : 1126-1160, 1982.
- 4) Veis, S.L., and Logemann, J.A. : Swallowing disorders in persons with cerebrovascular accident. *Arch. Phys. Rehabil.*, 66 : 372-375, 1985.
- 5) 進 武幹：X線および筋電図による食道運動の観察。日気食会報, 32 : 83-88, 1981.
- 6) 大久保洋：筋萎縮性側索硬化症の嚥下動態。耳鼻, 26 : 44-78, 1980.
- 7) Hillel, A.D., and Miller, R.M. : Management of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Adv. Exp. Med. Biol.*, 209 : 201-221, 1987.
- 8) Lieberman, A.N., Horowitz, L., Redmond, P., et al. : Dysphagia in Parkinson's disease. *Am. J. Gastroenterol.*, 74 : 157-160, 1980.
- 9) Bushmann, M., Dobmeyer, S.M., Leeker, L., et al. : Swallowing abnormalities and their response to treatment in Parkinson's disease. *Neurology*, 39 : 1309-1314, 1989.
- 10) Logemann, J.A. : Dysphagia in movements disorders. *Advances in Neurology*, Vol. 49, *Facial Dyskinesias* (ed. by Jankovic, J., et al.), pp. 307-316, Raven Press, New York, 1988.
- 11) Scheinberg, L., and Smith, C.R. : Rehabilitation of patients with multiple sclerosis. *Neurol. Clin.*, 5 : 585-600, 1987.
- 12) Delisa, J.A., Miller, R.M., Mikulic, M.A., et al. : Multiple sclerosis: Part II, Common functional problems and rehabilitation. *Am. Fam. Physician*, 85 : 127-132, 1985.
- 13) Ekberg, O., Lindgren, S., and Schultze, T. : Pharyngeal swallowing in patients with paresis of the recurrent nerve. *Acta Radiol. Diag.*, 27 :

- 697-700, 1986.
- 14) 進 武幹, 前山忠嗣, 森川郁郎, 他: 反回神経麻痺における誤嚥. 耳鼻, 31: 416-420, 1985.
- 15) Hellemans, J., Pelemans, W., and Vantrappen, G.: Pharyngoesophageal swallowing disorders and the pharyngoesophageal sphincter. *Med. Clin. North. Am.*, 65: 1149-1171, 1981.
- 16) Huang, M.-H., King, K.-L., and Chien, K.-Y.: Esophageal manometric studies in patients with myasthenia gravis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 95: 281-285, 1988.
- 17) Dobrowski, J.M., Zajtcuk, J.T., Lapiana, F.G., et al.: Oculopharyngeal muscular dystrophy: clinical and histopathologic correlations. *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 95: 131-132, 1986.
- 18) 大久保洋, 平野 実, 進 武幹, 他: Oculopharyngeal muscular dystrophy における嚥下障害の病態—1 症例の報告—. 耳鼻, 24: 70-77, 1978.
- 19) Taillefer, R., and Duranceau, A.C.: Manometric and radionuclide assessment of pharyngeal emptying before and after cricopharyngeal myotomy in patients with oculopharyngeal muscular dystrophy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 95: 868-875, 1988.
- 20) Pettengell, K.E., Spitaels, J.M., and Simjee, A.E.: Dysphagia and dystrophia myotonica. A case report. *S. Afr. Med. J.*, 68: 113-114, 1985.
- 21) 森 敏裕, 丘村 熙, 稲木匠子, 他: 多発性筋炎による嚥下障害の 1 例. 耳鼻, 36: 99-104, 1990.
- 22) De Merieux, P., Verrity, A., Clements, P.J., et al.: Esophageal abnormalities and dysphagia in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.*, 26: 961-968, 1983.
- 23) Rajapakse, C.N.A., Bancewicz, J., Jones, C.J. P., et al.: Pharyngo-oesophageal dysphagia in systemic sclerosis. *Ann. Rheum. Dis.*, 40: 612-614, 1981.
- 24) Weihrauch, T.R., Kortling, G.W., Ewe, K., et al.: Esophageal dysfunction and its pathogenesis in progressive systemic sclerosis. *Klin. Wochenschr.*, 56: 963-968, 1978.
- 25) Peppercorn, M.A., Docken, W.P., and Rosenberg, S.: Esophageal motor dysfunction in systemic lupus erythematosus. *J.A.M.A.*, 242: 1895-1896, 1979.
- 26) Ekberg, O., and Nylander, G.: Dysfunction of the cricopharyngeal muscle. *Radiology*, 143: 481-486, 1982.
- 27) 平野 実, 大久保洋, 吉田哲二, 他: 輪状咽頭筋アカラシアなる疾患は存在するか. 日気食会報, 32: 365-372, 1981.