多発性筋炎による嚥下障害例の臨床的検討

兵頭 政光¹⁾・山形 和彦¹⁾・小林 丈二¹⁾・本吉 和美¹⁾
森 敏裕²⁾

Dysphagia due to polymyositis: Clinical analysis of eight cases

Masamitsu Hyodo¹⁾, Takahiko Yamagata¹⁾, Joji Kobayashi¹⁾,
Kazumi Motoyoshi¹⁾ and Toshihiro Mori²⁾

Polymyositis and dermatomyositis are characterized by non-specific inflammation of the systemic skeletal muscles. Involvement of the pharyngolaryngeal muscles causes swallowing and articulatory disorders. In this report, the clinical aspects of 8 patients with polymyositis or dermatomyositis who complained of dysphagia were analyzed. The patients mean age was 66.6 years and the duration of their dysphagia ranged from 10 days to 7 years. Videofluorography showed impaired pharyngeal clearance and laryngeal elevation. In the majority of patients, cricopharyngeal obstruction was identified which resulted in aspiration. Manometric examination revealed weakened pharyngeal contraction and normal relaxation of the cricopharyngeal muscle. These findings suggested that the obstruction of the esophageal inlet was due to an impaired passive dilatation of the cricopharyngeal muscle. The clinical course of dysphagia did not correlate with the laboratory data or systemic muscle symptoms. In two patients, cricopharyngeal myotomy successfully treated sustained and severe dysphagia.

Key words: polymyositis, dermatomyositis, dysphagia, cricopharyngeal obstruction, cricopharyngeal myotomy

はじめに

多発性筋炎は骨格筋の広範な非化膿性炎症を特徴とする膠原病の一つであり、浮腫性紅斑などの特徴的な皮膚症状を伴う場合には皮膚筋炎ともよばれる。本症では一般に左右対称性の骨格筋、特に四肢近位筋の筋力低下や筋痛を特徴とするが、咽頭および喉頭筋群が侵され嚥下障害や構音障害などが見られることも少なくない。

当科でもこれまでに多発性筋炎および皮膚筋炎に起因する嚥下障害例を8例経験したので、これらの症例について臨床的検討を行うとともに、本症における嚥下障害の特徴とその病態について考察を加える。

対 象

1987~2000年までの間に、愛媛大学医学部附属病院耳鼻咽喉科にて経験した多発性筋炎および皮膚筋炎に起因する嚥下障害例8例を対象とした(表1)。症例の年齢は51~79歳(平均66.6歳)、性別は男性5例、女性3例であった。8例中皮膚症状を伴わない多発性筋炎例が4例、皮膚症状を伴う皮膚筋炎例が4例であった。

これらの症例に対する嚥下機能の評価は、主としてビデオX線透視検査および嚥下圧検査により行った。ビデオX線透視検査には原則として150%硫酸バリウムを用いたが、誤嚥が明らかな例では非イオン性低浸透圧性の血管造影剤を用いた。嚥下機能の評価は誤嚥の有無、咽頭クリアランス、喉頭挙上度、食道入口部の開大度について嚥下研究会提唱のX線透視検査チャートを改変したもの¹⁾を用いて行った。嚥下圧検査は既に報告した通り²⁾、経鼻的に挿入した圧トランスデューサーを用い、少量の水嚥下により発生する嚥下圧波を頸部食道から軟口蓋まで1cmごとに導出記録した。この嚥下圧原波形および嚥下圧値を部位ごとにプロットした嚥下圧曲線²⁾により、嚥下圧動態を評価した。

結 果

8例の当科初診までの嚥下障害の持続期間は10日~7年と多岐にわたった(表1)。当科初診時あるいはその後1週間以内に行ったビデオX線透視検査では、8例中7例で誤嚥を認めた(表2)。このうち3例では誤嚥が高度で、実際の経口摂食は不可能であった。咽頭クリアランス能は全例で正常より低下しており、喉頭蓋谷や下咽頭の造影剤

1) 愛媛大学医学部耳鼻咽喉科学教室

2) 十全総合病院耳鼻咽喉科

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

2) Department of Otolaryngology, Juzen General Hospital

表 1 症例の一覧

症例	年齢	性別	皮膚症状	嚥下障害の持続期間	治療
1	70	男	—	1 カ月	保存的
2	79	女	—	7 年	輪状咽頭筋切断術
3	70	女	—	8 カ月	輪状咽頭筋切断術
4	62	男	—	10 カ月	保存的
5	67	男	+	3 年	保存的
6	58	男	+	10 日	保存的
7	51	女	+	4 カ月	保存的
8	76	男	+	1.5 カ月	保存的

表 2 各症例の初診時嚥下機能

症例	1	2	3	4	5	6	7	8
X線透視検査								
誤嚥	++	—	+	+	+	+	++	++
梨状窩等の造影剤残留	++	+	++	++	++	++	++	++
喉頭挙上障害	+	—	+/-	+/-	—	+	+	+
食道入口部開大障害	+	+	++	+	+	—	++	+
嚥下圧検査								
軟口蓋圧	→	↓	↓	↓		↓	↓	↓
下咽頭圧	↘	↓	↓	↓		↓	→	↓
食道入口部静止圧	→	↑	→	→		→	↑	→
食道入口部平圧化	異常	正常	正常	異常		正常	異常	正常

図 1 多発性筋炎例（79歳，女性）のX線透視所見
下咽頭に貯留した造影剤は食道入口部をほとんど通過しない。

残留が明らかであった。咽頭期の喉頭挙上は4例では1/2椎体分以下と明らかに低下しており，また他の2例でも軽度の障害を認めた。食道入口部開大障害は7例で認められ，このうちの3例では障害が高度で造影剤は食道入口部をほとんど通過せず，喉頭下降期型誤嚥を呈した（図1）。

嚥下圧検査は7例に施行した（表2）。軟口蓋圧は1例

図 2 皮膚筋炎例（76歳，男性）の嚥下圧曲線
嚥下圧は全般に圧低下型を示し，特に中咽頭（14～15cm）および下咽頭（17～18cm）での圧低下が著しい。

を除く6例で正常よりも低下していた。下咽頭圧も5例で低下し（図2），1例は正常下限，1例は正常範囲であった。一方，非嚥下時の食道入口部静止圧は5例では正常範囲であったが，2例では亢進していた。咽頭期における食道入口部の圧低下は4例ではほぼ正常のパターンを示したが，3例では圧低下が障害されていた。

これらの症例に対してはステロイドや免疫抑制剤投与を基本とした保存的治療を行った。その結果6例（75%）では1～3カ月の経過で嚥下障害の寛解が得られたが，2例

では高度の嚥下障害が持続するため両側輪状咽頭筋切断術を行った。このうちの1例の詳細については既に別稿で報告したが³⁾、切除した下咽頭収縮筋の病理組織学的検討では炎症性細胞浸潤、筋線維の大小不同・萎縮・線維化・脂肪組織置換などが見られ、炎症性筋原性萎縮の所見を呈していた。手術後は2例とも造影剤の食道入口部通過は容易となり、自覚的にも嚥下困難はほぼ消失した。

次に興味ある経過を辿った症例を呈示する。

症例：51歳、女性、皮膚筋炎例

主訴：嚥下困難感、嚥下時の咽頭違和感

現病歴：1998年10月頃より手指の紅斑および浮腫が出現した。また同時期より膝、肘、肩、指などの関節痛および脱力感を自覚し、11月上旬よりは四肢の筋肉痛および嚥下

困難感、嚥下時の咽頭違和感が出現した。当院皮膚科および内科による精査にて皮膚筋炎と診断され、入院の上プレドニゾロン60mg/日による治療を開始し、CPKや赤沈などの血液検査所見および四肢の筋症状は改善傾向を示した。しかし、嚥下障害はその後も徐々に増悪して誤嚥や食物の鼻咽腔逆流も見られるようになり、食事摂取困難となったため12月9日に当科紹介された。

検査結果および経過（図3）：当科初診時、咽頭絞扼反射はほぼ正常であったが、内視鏡検査で嚥下時の鼻咽腔閉鎖不全と両側梨状窩の唾液貯留を認めた。ビデオX線透視検査では造影剤が食道入口部をほとんど通過せず、喉頭挙上障害も認めた。嚥下圧検査では軟口蓋圧は低下しており、一方で安静時の食道入口部圧は約50mmHgと正常に比べて亢進していた（図4）。咽頭期の食道入口部圧低下は正常であった。以上の結果より本例の嚥下障害は咽頭収縮力の低下と輪状咽頭筋の機能異常によるものと考え、輪状咽頭筋切断術の適応と判断した。しかし、間質性肺炎と慢性咳嗽による縦隔気腫などのため手術を延期し、免疫抑制剤等による保存的治療を行っていたところ、血液検査所見や筋症状には変化がないか、むしろ増悪傾向にあるにもかかわらず、1999年1月上旬より嚥下障害は徐々に改善し、2月には粥食の全量摂取が可能となった。その後、嚥下機能は安定して推移したが間質性肺炎が徐々に進行し、ステロイドや免疫抑制剤のパルス療法、血漿交換などの集学的治療にも関わらず1999年6月5日不幸な転帰をとった。

図3 皮膚筋炎例の臨床経過

嚥下障害の程度と血液検査所見および筋症状などとの間には相関が見られない。PSL：プレドニゾロン，CPM：シクロフォスファミド，CSP：シクロスポリン，γ-Glob：γ-グロブリン

考 察

多発性筋炎ないし皮膚筋炎は主として四肢近位筋が侵され、筋力低下や筋痛を訴えることが多いが、筋病変が咽喉頭筋群に及べば嚥下障害や構音障害を呈し、临床上重要な問題となる。このうち嚥下障害の合併頻度は35～62%とされる^{4, 5)}。また、約4%は嚥下障害で発症するとの報告もあり⁴⁾、徐々に進行する嚥下障害では本症も念頭に置く必要がある⁶⁾。

嚥下障害の発生機序は咽頭筋の収縮力低下、蠕動運動の低下、食道入口部の開大障害などが報告されている^{3, 7)}。森ら³⁾は嚥下圧検査により軟口蓋から中・下咽頭の嚥下圧値が正常下限を大きく下回っていたと報告した。われわれの検討でも7例中6例で同部の嚥下圧値は低下しており、咽頭収縮筋をはじめとする嚥下関与筋の収縮力低下による咽頭絞扼と考える。食道をはじめとする消化管の蠕動運動障害もしばしば見られるとされ^{8, 9)}、本症における筋障害は横紋筋のみならず平滑筋にも及ぶことが明らかにされている。食道入口部の開大障害は8例中7例で認められ、このうちの3例は特に高度であった。同様の所見はこれまでに数多く報告されており^{3, 4, 7)}、本症の嚥下障害を特徴づける。しかし、嚥下圧検査では咽頭期の食道入口部圧低下は半数以上の例で正常であり、これらの例では輪状咽頭筋の弛緩はおこっていると考えられる。一方、病理組織学的には筋間結合組織の炎症細胞浸潤や輪状咽頭筋の筋原性萎縮が認め

図4 皮膚筋炎例の嚥下圧原波形

食道入口部の静止圧は約50mmHgと正常より上昇しているが、嚥下時の圧低下（矢印）は正常のパターンを示す。

られ、森ら³⁾が述べているように食道入口部の開大障害は輪状咽頭筋の弛緩不全によるものではなく、同筋の伸展障害によるものと推測される。輪状咽頭筋にみられた病理組織学的変化そのものは、他の骨格筋でも同様に起こりうると考えられ、食道入口部括約筋として機能する輪状咽頭筋の特殊性が、食道入口部の開大障害という特異な病態を引き起こしているものと考えられる。さらに、咽頭収縮力低下や鼻咽腔閉鎖不全による食塊駆動力の低下も、相対的な食道入口部圧亢進をきたし、同部の開大障害を増幅しているものと考えられる。

多発性筋炎の治療はステロイドを基本とし、症例によっては免疫抑制剤を併用することが一般的である。これにより多発性筋炎の病勢が鎮静化すれば嚥下障害も改善するとされている¹⁰⁾。しかし、今回われわれが呈示した症例ではCPKや赤沈などの血液検査結果や筋力低下などの筋症状と嚥下障害の程度は相関しなかった。de Merieuxら⁹⁾も同様に嚥下障害の改善は筋炎の改善と必ずしも相関しないと報告しており、嚥下関与筋、特に輪状咽頭筋の障害様式は四肢筋のそれとは異なることが示唆される。その原因として、筋炎による収縮力の低下など生理学的変化と、炎症細胞浸潤や筋線維の萎縮など組織学的変化との間の時間的ずれが挙げられる。また、経過中に嚥下障害が寛解する例があることから、少なくとも多発性筋炎の早期においてはこのような組織学的変化は可逆性であると考えられる。

嚥下障害を合併した多発性筋炎例に対しては、ステロイドなどによる全身の治療はもちろんであるが、同時に十分な全身栄養管理ならびに嚥下障害に対するリハビリテーションも必要である。このような保存的治療により嚥下機能の改善がみられない症例に対し、輪状咽頭筋切断術が有効であったとの報告がみられる^{3, 7, 11)}。今回の検討で嚥下障害は少なくとも発症後早期には可逆性であることが示唆され、多くの例ではステロイドもしくは免疫抑制剤の投与を受けていることから、手術適応は慎重に判断すべきではあるが、高度の嚥下障害が遷延する例においては、患者のQOLの面から輪状咽頭筋切断術も治療の選択枝に加えるべきと考えられる。

本症の予後因子の一つとして消化器癌や肺癌などの悪性腫瘍の合併や間質性肺炎と並んで、嚥下障害による誤嚥性肺炎が挙げられる^{4, 12)}。内科医や皮膚科医などと密接な連携をとった治療および経過観察が重要である。

ま と め

嚥下障害を合併した多発性筋炎および皮膚筋炎の8例について、嚥下動態をビデオX線透視検査および嚥下圧検査により検討した。透視検査では多くの例で咽頭クリアランスの低下と食道入口部開大障害による誤嚥を認めた。嚥下圧検査では軟口蓋および咽頭圧の低下、食道入口部静止圧の上昇を認めたが、咽頭期の食道入口部平圧化は正常な例

が多かった。嚥下障害の程度は血液検査所見や筋症状とは必ずしも相関しなかった。2例では高度の嚥下障害が持続するため、輪状咽頭筋切断術を行い、嚥下機能の改善を得た。

本論文の要旨は第26回日本耳鼻咽喉科学会四国四県地方部会連合学会(2000年6月、高知市)、および第13回日本喉頭科学会(2001年3月、大津市)において口演した。

参 考 文 献

- 1) 丘村 熙：嚥下機能の評価と診断 3. X線透視検査。嚥下のしくみと臨床：35～61, 金原出版, 東京, 1993.
- 2) 森 敏裕, 兵頭政光：嚥下圧検査. JOHNS 14：1705～1709, 1998.
- 3) 森 敏裕ほか：多発性筋炎による嚥下障害の1例. 耳鼻 36：99～104, 1990.
- 4) 星野 功, 岡本牧人：皮膚筋炎・多発性筋炎における嚥下障害. 耳鼻臨床 90：1163～1167, 1997.
- 5) Pearson CM：Patterns of polymyositis and their responses to treatment. Ann Int Med 59：827～838, 1963.
- 6) 清水弘則ほか：嚥下困難を初発症状とした皮膚筋炎の1例. 日食食会報 47：473～477, 1996.
- 7) Kagen LJ et al：Cricopharyngeal obstruction in inflammatory myopathy (polymyositis/dermatomyositis). Report of three cases and review of the literature. Arthritis Rheum 28：630～636, 1985.
- 8) Jacob H et al：The esophageal motility disorder of polymyositis. A prospective study. Arch Intern Med 143：2262～2264, 1983.
- 9) de Merieux P et al：Esophageal abnormalities and dysphagia in polymyositis and dermatomyositis. Arthritis Rheum 26：961～968, 1983.
- 10) 木村恭一ほか：開鼻声, 嚥下困難を主訴とした皮膚筋炎の1例. 耳喉 46：493～498, 1974.
- 11) Vencovsky J et al：Acute cricopharyngeal obstruction in dermatomyositis. J Rheumatol 15：1016～1018, 1988.
- 12) Benbassat J et al：Prognostic factors in polymyositis/dermatomyositis. A computer-assisted analysis of ninety-two cases. Arthritis Rheum 28：249～255, 1985.

別刷請求先 〒791-0295 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 兵頭政光