

筋ジストロフィー患者における機能障害度 および呼吸管理法と食事形態との関連 (多施設共同研究)

藤原 彰[†] 丸田 恭子* 山本 貴博[†] 福永 秀敏*

IRYO Vol. 69 No. 5 (227-232) 2015

要 旨

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) および筋強直性ジストロフィー (myotonic dystrophy : MyD) では病状の進行にともない、食事形態の調整が必要になる。身体状況と食事形態との関連性を見出すため、経口摂取をしている DMD 患者403名と MyD 患者159名を対象に厚生省機能障害度 (ステージで示す)、呼吸管理法と食事形態、血清アルブミン (albumin : Alb) 値について多施設共同研究を行った。

DMD では年齢や障害度と食事形態に一定の傾向はみられなかった。経口摂取のうち固形食をステージ7では68.9%、ステージ8では51.0%が摂取していた。呼吸器装着にともない固形食の割合は、NPPV (noninvasive positive pressure ventilation) では54.2%、TPPV (tracheostomy positive pressure ventilation) では37.2%、ステージ8かつNPPVは52.8%、ステージ8かつTPPVでは34.3%と低下した。また呼吸器装着とともに、固形食の摂取割合が低下し、補助食品の付加が多くなり、BMI (body mass index) や Alb が低下したことから、食事形態が適切であるか、摂食障害の原因を確認して形態調整や経管栄養を検討する必要がある。

一方、MyD では年齢、障害度、呼吸状態と食事形態に関連はみられず、ステージ7では56.4%、ステージ8では32.1%、NPPVでは58.9%、TPPVでは36.4%、ステージ8かつNPPVは50.0%、ステージ8かつTPPVでは16.7%が固形食を摂取していた。Alb は障害度や呼吸管理法にかかわらず低値であり、常に栄養状態に注意を要する。

キーワード デュシェンヌ型筋ジストロフィー、筋強直性ジストロフィー、機能障害度、呼吸状態、食事形態

国立病院機構南九州病院 栄養管理室, *神経内科 †管理栄養士
別刷請求先: 丸田恭子 国立病院機構南九州病院神経内科 〒899-5293 鹿児島県始良市加治木町木田1882
e-mail : maruta@m2.dion.ne.jp

(平成25年10月21日受付 平成27年2月13日受理)

Relationships between Physical Dysfunction and Diet in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy and Myotonic Dystrophy

Akira Fujiwara, Kyoko Maruta, Takahiro Yamamoto and Hidetoshi Fukunaga, NHO Minamikyushu National Hospital

(Received Oct. 21, 2013, Accepted Feb. 13, 2015)

Key Words : Duchenne muscular dystrophy, myotonic dystrophy, stage of disability, respiratory condition, diet

緒 言

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) および筋強直性ジストロフィー (myotonic dystrophy : MyD) 患者は病状の進行にともない、食事形態の調整が必要である。今回、本疾患において身体状況と食事形態との関連性について多施設共同研究を行ったので報告する。

対象と方法

対象は2010年7月の時点で筋ジストロフィー病棟を有する国立病院機構施設と国立精神・神経医療研究センターの27施設に入院中で経口摂取をしているDMDとMyDとした。方法は調査票を送付して、身体状況を厚生省機能障害度(ステージで示す)、呼吸管理法〔呼吸器非装着、非侵襲的陽圧換気療法(noninvasive positive pressure ventilation : NPPV)、気管切開換気療法(tracheostomy positive pressure ventilation : TPPV)〕に3分類、食事形態を〔固形食(固形食・軟菜食・一口大食)、咀嚼困難食(キザミ食・ソフト食)、ペースト状食(ミキサー食・ゼリー食・経口濃厚流動食)〕に3分類し、栄養状態(血清アルブミン, albumin : Alb 値)について調査した。結果は平均値±標準偏差で算出し、統計学的検討はTukey-Kramer検定、 χ^2 独立性の検定を行い危険率5%以下を有意とした。本研究は当院(南九州病院)の倫理委員会の承認を得て実施した。

結 果

DMDは403名、平均年齢 28.4 ± 9.8 歳、MyDは159名、平均年齢 54.3 ± 10.5 歳であった。2010年10月の時点で全27施設に入院していたDMDは756名、MyDは385名、回答の得られなかった3施設を除き、経口摂取が可能な患者を対象にしたことから、DMDは入院全体の53.3%、MyD患者は41.3%にあたる。

1. DMDにおける身体状況と食事形態

1) 年齢別の食事形態(図1A)

固形食、咀嚼困難食、ペースト状食に一定の傾向はみられなかった。固形食を摂取している割合は、20歳以下で90名中65名(72.2%)、21-25歳で94

名中50名(53.2%)、26-30歳で75名中48名(64.0%)、31-35歳で61名中29名(47.5%)、36-40歳で45名中19名(42.2%)、41歳以上で38名中20名(52.6%)であった。

2) 機能障害度別の食事形態(図1B)

403名のうち、ステージ8(座位保持不可能)が257名(63.8%)と最も多く、次いでステージ7(座位保持可能)が122名(30.3%)と、ステージ7と8が94.1%を占めていた。ステージ6(ずり^は這い)で17名中10名(58.8%)、ステージ7で122名中84名(68.9%)、ステージ8で257名中131名(51.0%)が固形食を摂取していた。障害度と食事形態に規則性はみられなかった。

3) 呼吸管理法別の食事形態(図1C, 表1)

403名のうち、呼吸器非装着が89名(22.1%)、NPPVが236名(58.6%)、TPPVが78名(19.3%)と77.9%が呼吸器を装着していた。装着に従い固形食は減少し、咀嚼困難食、ペースト状食はそれぞれ増加した。

固形食の摂取割合が6割以下であった患者は、呼吸器非装着74名中22名(29.7%)に対して、NPPV128名中67名(52.3%)、TPPV29名中24名(82.8%)と多く、形態調整食においては61.2-80.0%が摂取6割以下であった。また固形食に補助食品を付加している割合は、呼吸器非装着74名中12名(16.2%)に対して、NPPVが128名中79名(61.7%)、TPPVが29名中12名(41.4%)と多く、形態調整食においては69.4-80.0%が補助食品を付加していた。BMIは呼吸器装着により有意に低下し、AlbはTPPVにおいて有意に低下した。

4) 機能障害度・呼吸管理法別の食事形態(図1D)

各ステージにおいて、呼吸器装着に従い固形食の割合は減少し、形態調整食の割合が増加した。ステージ7において呼吸器装着NPPV66名中38名(57.6%)、TPPV9名中5名(55.6%)、ステージ8においてNPPV159名中84名(52.8%)、TPPV67名中23名(34.3%)が固形食を摂取していた。

5) 機能障害度・呼吸管理法別のAlb(図1E)

Albはステージ7において呼吸器非装着者 4.3 ± 0.4 (g/dl)、NPPV 4.1 ± 0.4 、TPPV 3.9 ± 0.5 、ステージ8において呼吸器非装着者 4.3 ± 0.3 、NPPV

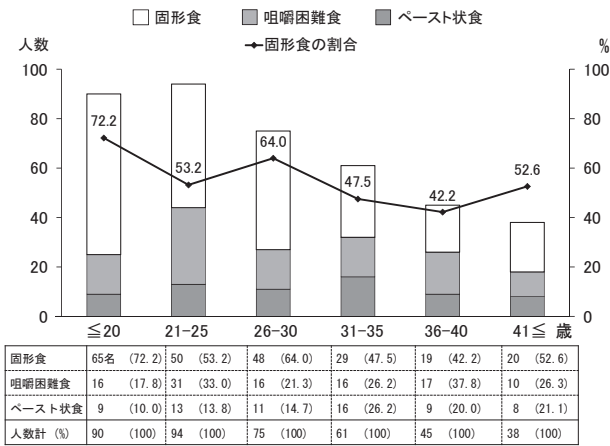


図 1 A DMD 患者における年齢別の食事形態

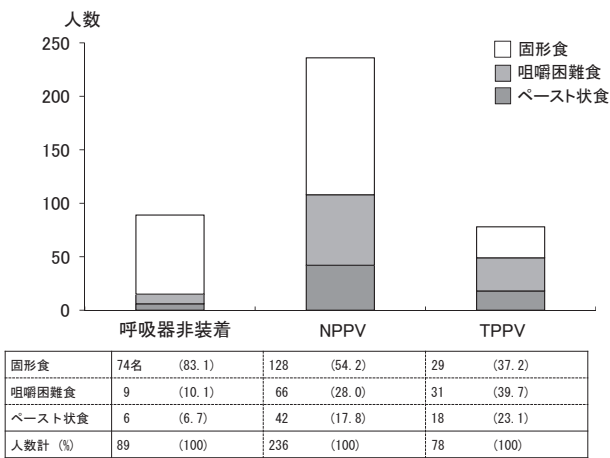


図 1 C DMD患者における呼吸管理法別の食事形態
NPPV : noninvasive positive pressure ventilation,
TPPV : tracheostomy positive pressure ventilation.

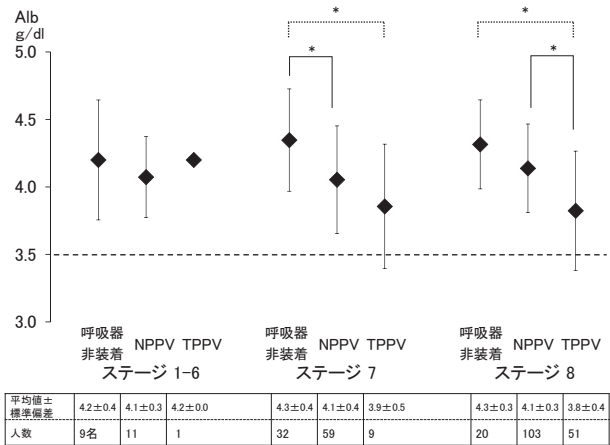


図 1 E DMD患者における機能障害度・呼吸管理法別の血清アルブミン値

各群の血清アルブミン値の平均値 (◆) と標準偏差, 点線は基準値下限を示す。

Alb : Albumin, NPPV : noninvasive positive pressure ventilation, TPPV : tracheostomy positive pressure ventilation, * : p<0.01.

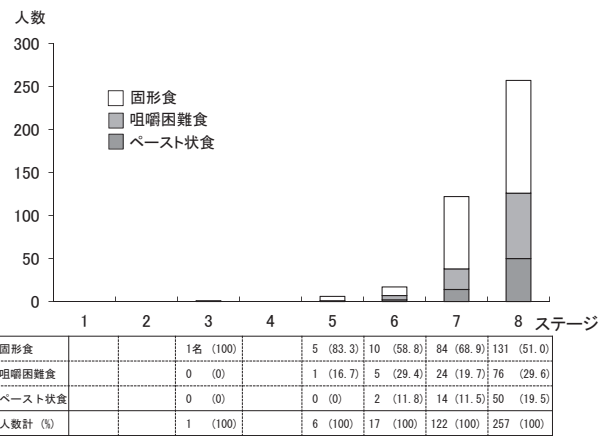


図 1 B DMD患者における機能障害度別の食事形態

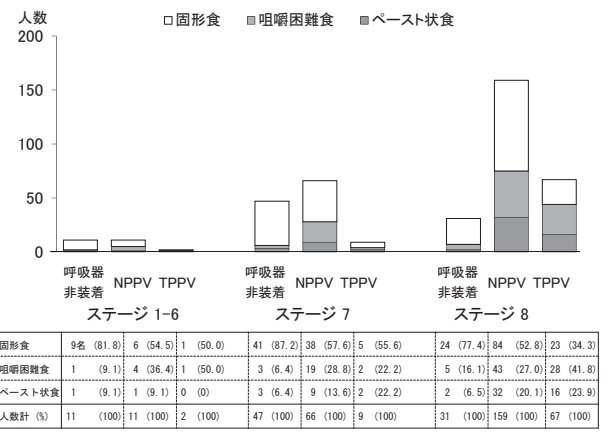


図 1 D DMD 患者における機能障害度・呼吸管理法別の食事形態

NPPV : noninvasive positive pressure ventilation,
TPPV : tracheostomy positive pressure ventilation.

4.1 ± 0.3, TPPV 3.8 ± 0.4 と, 装着にともない低下したが, いずれも正常範囲内で, 3.5 g/dl 未満は 295名中18例 (6.1%) であった。

2. MyD における身体状況と食事形態

1) 年齢別の食事形態 (図 2 A)

固形食, 咀嚼困難食, ペースト状食に一定の傾向はみられなかった。固形食を摂取している割合は, 45歳以下で37名中15名(40.5%), 46-50歳で23名中15名(65.2%), 51-55歳で25名中14名(56.0%), 56-60歳で35名中18名(51.4%), 61-65歳で23名中11名(47.8%), 66歳以上で16名中7名(43.7%)であった。

2) 機能障害度別の食事形態 (図 2 B)

159名のうち, ステージ7が78名(49.1%)と最も多く, 次いでステージ8が28名(17.6%), ステ

表1 DMD患者における摂食状況
*p<0.01 (vs 呼吸器非装着群)

| | 形態 | 呼吸器非装着 | | NPPV | | TPPV | |
|--------------------------------------|-------|------------|-------|-------------|------|-------------|------|
| 摂取6割以下 | 固形食 | 22/74名 | 29.7% | 67/128 | 52.8 | 24/29 | 82.8 |
| | 形態調整食 | 12/15 | 80.0 | 67/108 | 62.0 | 30/49 | 61.2 |
| 補助食品付加 | 固形食 | 12/74 | 16.2 | 79/128 | 61.7 | 12/29 | 41.4 |
| | 形態調整食 | 12/15 | 80.0 | 82/108 | 75.9 | 34/49 | 69.4 |
| 提供食以外の摂取 | 固形食 | 35/74 | 47.3 | 77/128 | 60.2 | 14/29 | 48.3 |
| | 形態調整食 | 1/15 | 6.7 | 38/108 | 35.2 | 19/49 | 38.8 |
| Body mass index (kg/m ²) | 固形食 | 17.2 ± 2.5 | 66名 | 14.6 ± 4.4* | 118 | 13.8 ± 3.5* | 29 |
| | 形態調整食 | 14.6 ± 2.2 | 10 | 13.5 ± 3.2 | 96 | 13.0 ± 3.4 | 45 |
| Albumin (g/dl) | 固形食 | 4.3 ± 0.4 | 49 | 4.1 ± 0.4 | 93 | 3.8 ± 0.5* | 25 |
| | 形態調整食 | 4.4 ± 0.2 | 12 | 4.1 ± 0.3 | 80 | 3.9 ± 0.4* | 36 |

ージ6が25名(15.7%)で、ステージ6-8が82.4%を占めていた。ステージ6では25名中11名(44.0%)、ステージ7では78名中44名(56.4%)、ステージ8では28名中9名(32.1%)が固形食を摂取しており、障害度と食事形態に規則性はみられなかった。

3) 呼吸管理法別の食事形態 (図2C, 表2)

159名のうち、呼吸器非装着が92名(57.9%)、NPPVが56名(35.2%)、TPPVが11名(6.9%)で呼吸器非装着が過半数を占めた。固形食を摂取している割合は呼吸器非装着が92名中43名(46.7%)、NPPVが56名中33名(58.9%)、TPPVが11名中4名(36.4%)と規則性を認めなかった。

形態調整食の摂取割合が6割以下であった患者は、呼吸器非装着に比べて呼吸器装着で増加した。また形態調整食に補助食品を付加している患者は呼吸器非装着16.3%に対してNPPV30.4%、TPPV42.9%と増加した。AlbやBMIに一定の傾向はみられなかった。

4) 機能障害度・呼吸管理法別の食事形態 (図2D)

ステージ7においてNPPVを装着している32名中19名(59.4%)、TPPV5名中3名(60.0%)、ステージ8におけるNPPV6名中3名(50.0%)、TPPV6名中1名(16.7%)が固形食を摂取していた。

5) 呼吸管理法・食事形態別のAlb (図2E)

Albはステージ1-6において呼吸器非装着者3.5 ± 0.5(g/dl)、NPPV3.3 ± 0.4、ステージ7において

呼吸器非装着者3.5 ± 0.3、NPPV3.3 ± 0.3、TPPV3.3 ± 0.5、ステージ8において呼吸器非装着者3.6 ± 0.4、NPPV3.7 ± 0.3、TPPV3.4 ± 0.8と呼吸器装着にともない低下傾向にあり、3.5g/dl未満は102名中55名(53.9%)であった。

考 察

DMDではステージ7と8に至ってもなお5割が固形食を摂取しており、四肢・体幹機能が低下しても咀嚼・嚥下機能はかなり残存していることがわかった。咬筋の障害は体幹筋よりもはるかに軽度で、筋障害のselectivityが考慮されている¹⁾。また、機能障害度は患者の日常生活動作からみた障害度であり、顎周囲諸筋の障害の度合いで分類したためではないことから²⁾、神経筋疾患・摂食嚥下状況スケールを用いて摂食嚥下障害が評価されている。

呼吸器装着にともない固形食摂取が減少し、形態調整食が増えたことから、呼吸器装着に至ると摂食嚥下機能も低下すると考えられる。さらに補助食品を付加しても、BMIやAlbが低下していたことから、食事形態が適切ではないと考えられ、個々の原因を確認し、食事形態の調整や経管栄養の検討が必要である。摂食困難の時期は、頸部や体幹の姿勢変化や呼吸機能の低下により、14歳以降に生じると記載されている³⁾。一方、摂食嚥下障害の程度と年齢との関係はなく、DMDのステージ8に属する109名について検討したところ、呼吸器非装着8名全例が経口摂取可能であったが、経管栄養の割合が間欠的NPPV28名のうち

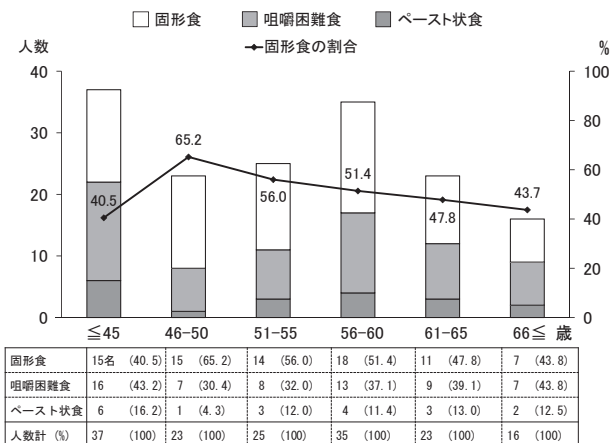


図2A MyD患者における年齢別の食事形態

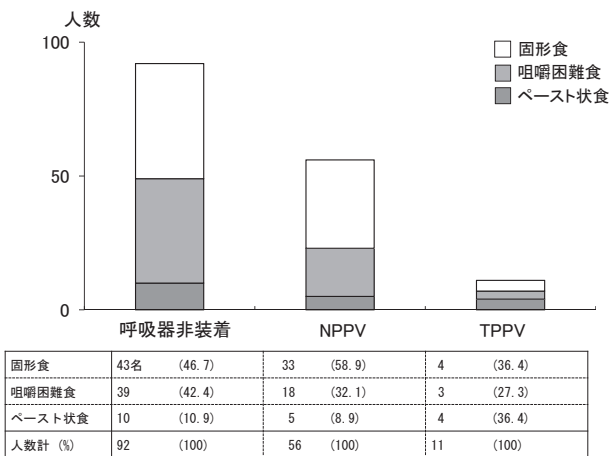


図2C MyD患者における呼吸管理法別の食事形態

NPPV: noninvasive positive pressure ventilation, TPPV: tracheostomy positive pressure ventilation.

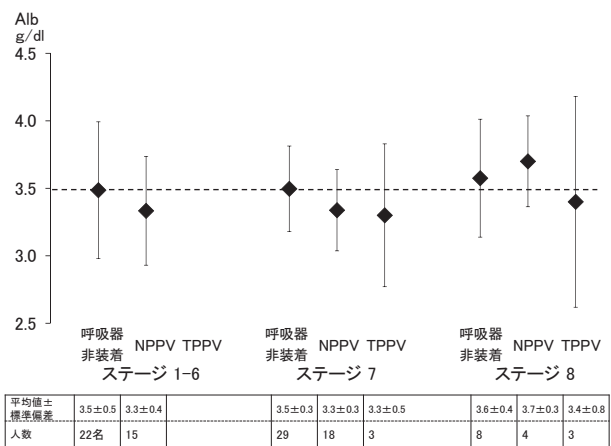


図2E MyD患者における機能障害度・呼吸管理法別の血清アルブミン値

各群の血清アルブミン値の平均値(◆)と標準偏差, 点線は基準値下限を示す。Alb: Albumin, NPPV: noninvasive positive pressure ventilation, TPPV: tracheostomy positive pressure ventilation.

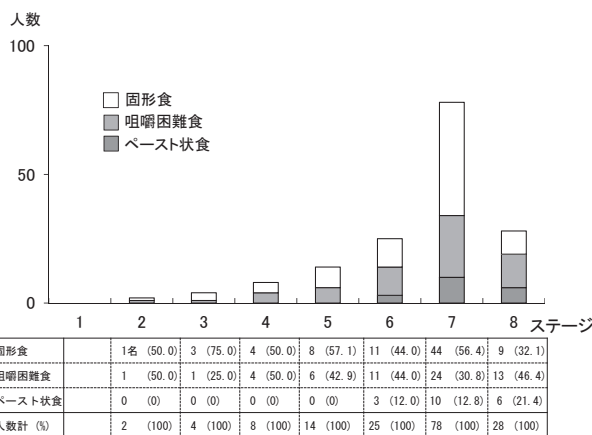


図2B MyD患者における機能障害度別の食事形態

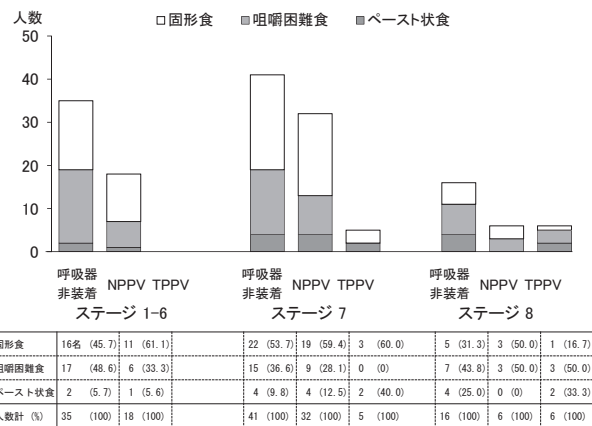


図2D MyD患者における機能障害度・呼吸管理法別の食事形態

NPPV: noninvasive positive pressure ventilation, TPPV: tracheostomy positive pressure ventilation.

3%, 24時間NPPV13名のうち46%, TPPV60名のうち50%と増加し, 本稿と同様, 呼吸機能障害の進行が摂食嚥下機能障害に関与していると報告されている⁴⁾. そして, TPPVは嚥下機能障害により食事摂取量が低下した状態を改善できず, 胃瘻造設が勧められている⁵⁾.

MyDは, ステージ7で56.4%が固形食を摂取しており, また呼吸器非装着でも, 形態調整食は53.3%と, 年齢, 障害度, 呼吸器装着と食事形態との関連性はみられなかった. 咀嚼・嚥下障害に個人差があり, 嚥下障害が存在しても病識に乏しいことから⁶⁾, 形態調整を行う時期の判断は困難で, 誤嚥や窒息防止のための形態調整の検討は常に必要と考える. また状態にかかわらずAlbが低値であったことから, 食事内容や摂取状況を確認して栄養状態に注意する必要がある.

表2 MyD 患者における摂食状況

| | 形態 | 呼吸器非装着 | | NPPV | | TPPV | |
|--------------------------------------|-------|------------|-------|------------|------|------------|------|
| 摂取6割以下 | 固形食 | 9/43名 | 20.9% | 6/33 | 18.2 | 0/4 | 0.0 |
| | 形態調整食 | 5/49 | 10.2 | 3/23 | 13.0 | 1/7 | 14.3 |
| 補助食品付加 | 固形食 | 6/43 | 14.0 | 4/33 | 12.1 | 1/4 | 25.0 |
| | 形態調整食 | 8/49 | 16.3 | 7/23 | 30.4 | 3/7 | 42.9 |
| 提供食以外の摂取 | 固形食 | 17/43 | 39.5 | 5/33 | 15.2 | 0/4 | 0.0 |
| | 形態調整食 | 13/49 | 26.5 | 7/23 | 30.4 | 1/7 | 14.3 |
| Body mass index (kg/m ²) | 固形食 | 21.0 ± 4.3 | 43名 | 22.5 ± 3.6 | 31 | 22.9 ± 2.7 | 4 |
| | 形態調整食 | 19.5 ± 3.5 | 45 | 20.3 ± 3.7 | 21 | 21.4 ± 5.0 | 7 |
| Albumin (g/dl) | 固形食 | 3.6 ± 0.4 | 29 | 3.4 ± 0.3 | 20 | 3.7 ± 0.2 | 3 |
| | 形態調整食 | 3.5 ± 0.4 | 30 | 3.3 ± 0.4 | 17 | 3.0 ± 0.7 | 3 |

謝辞：本研究は厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「17指-9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」(主任研究者：神野進)の助成を受けた。本調査にご協力いただいた今泉博文，鷹羽智子(国立精神・神経医療研究センター病院)，石坂信子(旭川医療センター)，宮田聖子(八雲病院)，伊藤裕美(青森病院)，若佐隆弘，北川博美(西多賀病院)，宮内真弓(東埼玉病院)，岡部司，金子裕美子(下志津病院)，村田祥子(箱根病院)，早川明子(新潟病院)，前川豊，山田順久(長良医療センター)，岡村和彦(鈴鹿病院)，小馬瀬明義，島田真理(医王病院)，藤川春好，張友香子(宇多野病院)，森岡靖，浦田正司(刀根山病院)，野尻由子，表順子(奈良医療センター)，上田宏純(松江医療センター)，白野容子，伊東志織(広島西医療センター)，濱端直樹(徳島病院)，澤部加奈子(長崎川棚医療センター)，木之下道子，戸田美年(熊本再春荘病院)，清水三千代(西別府病院)，石崎美穂，深澤恵理(宮崎東病院)，吉丸健一(沖縄病院)の栄養士各位に深謝いたします。(敬称略，順不同)

著者の利益相反：本論文発表内容に関連して申告なし。

[文献]

- 1) 松村喜一郎，真先敏弘，山田広樹ほか. X線CTによるデュシェンヌ型筋ジストロフィー症の咬筋障害の検討. 筋ジストロフィー症の遺伝，疫学，臨床および治療開発に関する研究 昭和63年度研究報告書 1988；123-6.
- 2) 浜田泰三，今田和秀，小林誠ほか. 進行性筋ジストロフィー患者(児)の咀嚼値について. 広歯誌 1976；8：61-4.
- 3) Aloysius A, Born P, Kinali M et al. Swallowing difficulties in Duchenne muscular dystrophy: indications for feeding assessment and outcome of videofluoroscopic swallow studies. Eur J Paediatr 2008；12：239-45.
- 4) 和田彩子，川上途行，池澤真紀ほか. 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 2011；20：292-6.
- 5) Soudon P, Steens M, Toussaint M. A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. Chron Respir Dis 2008；5：87-93.
- 6) 中井朱梅，小出佳菜子，森下由佳子ほか. MyD患者の安全な食事へのアプローチ. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究 平成11~13年度研究報告書 2002；299-302.