

筋ジストロフィーの臨床現場 における歯科学的問題

松村 剛

IRYO Vol. 61 No. 12 (781-785) 2007

要旨

筋ジストロフィー：progressive muscular dystrophy (PMD) では、口腔咽頭筋障害による口唇閉鎖不全、咀嚼力低下、顎関節脱臼・拘縮・開口障害、軟口蓋閉鎖不全、嚥下障害などに加え、巨舌や舌萎縮、歯列不整や開咬、高口蓋などの解剖学的異常が高頻度に認められ、病型や発症年齢などで特徴を異にする。これらの異常は、摂食嚥下機能障害や構音障害だけでなく、丸呑みによる窒息の危険、開口による非侵襲的呼吸管理時のエアリーク増大、巨舌や開口障害による吸引や急変時処置困難などさまざまな影響を及ぼす。また、運動機能の低下や歯列不整、開口障害・巨舌などは口腔ケアを困難にするため、筋ジストロフィーでは歯垢残存や舌苔が多く、う歯や歯周病、誤嚥性肺炎のリスク要因となる。歯科治療においては、アクセスの困難さに加え、体幹筋力低下や変形による適切な治療姿勢保持困難、開口障害や巨舌による視野確保・アプローチ困難などがある。また、嚥下機能障害や呼吸不全、心不全患者では処置中の誤嚥・窒息、呼吸状態悪化、麻酔薬中のエピネフリンによる不整脈誘発などが懸念され、慎重なモニタリングと急変時への対応を準備して行う必要がある。これまで、歯科学的問題に関する医科医療者の関心は十分とは言えなかったが、医療技術の進歩により延命化が図られてきた現在、この問題が生活の質：quality of life (QOL) や生命予後に与える影響は小さくない。適切な機能訓練や治療的介入、定期的口腔検診などにより改善できる余地は大きいと思われ、医科医療者と歯科医療者が連携して対処することが重要と考える。

キーワード 筋ジストロフィー、歯科学的問題、口腔ケア、生活の質

はじめに

PMDは全身の筋肉が冒される疾患で、運動機能低下によるADL低下に加え、呼吸機能や心機能の低下が生命予後に重大な影響を及ぼす。PMDでは以前から、歯列不整や咬合不全、う歯・歯周病などの歯科的問題が存在することが知られていた¹⁾が、生命予後が不良だったこともあり関心を得にくかった。しかし、呼吸管理や感染症治療などの医療技術

の進歩によりPMDの生命予後が著しく改善した今日では²⁾、歯科学的問題が患者のQOLや生命予後に及ぼす影響が大きくなっている。ところで、PMDの臨床現場は医科医療者が中心に担っているが、医科医療者は歯科学的問題に対する専門的知識や技術に乏しく十分な対応が困難である。一方、専門的知識・技術を有する歯科医療者は、PMDの臨床現場に接する機会が少ないため、PMD特有の問題に対する興味を持ちにくいことが危惧される。こうした

国立病院機構刀根山病院 神経内科

別刷請求先：松村 剛 国立病院機構刀根山病院 神経内科 〒560-8552大阪府豊中市刀根山5-1-1

(平成19年5月30日受付，平成19年7月20日受理)

Oral and Dental Problems at Bedside of Patients with Progressive Muscular Dystrophy

Tsuyoshi Matsumura

Key Words: progressive muscular dystrophy, oral and dental problems, oral care, quality of life

現状の打破には、医科医療者と歯科医療者のコミュニケーションにより、関心と知識を拡げることが不可欠と考える。ここでは、われわれ医科医療者が日常の医療現場において感じている PMD の歯科学的問題について述べたい。

PMD でみられる歯科学的問題

PMD では、さまざまな歯科学的問題がみられるが、大別すると解剖学的な異常、口腔咽頭筋群の機能障害、口腔ケアの問題、歯科治療における問題の 4 種類になると考える。

解剖学的異常

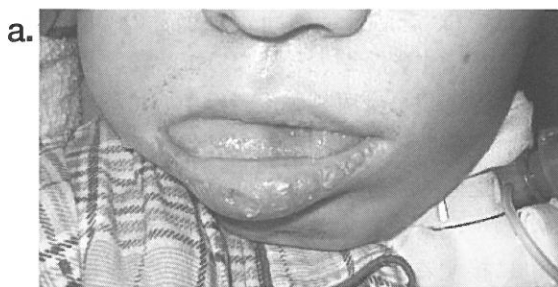
PMD では、デュシェンヌ型筋ジストロフィー：Duchenne muscular dystrophy (DMD) や福山型先天性筋ジストロフィー：Fukuyama congenital muscular dystrophy (FCMD) などで巨舌 (図 1. a) が多い一方で、筋強直性ジストロフィー：myotonic dystrophy (MyD) や先天性筋ジストロフィー：congenital muscular dystrophy (CMD)、先天性ミオパチー：congenital myopathy (CM) の一部などでは舌萎縮が多いが、疾患特異性は高くない。通常、舌は安静時も持続的な収縮により形態を維持しているため、筋力低下により舌が弛緩すると巨舌になり、さらなる筋萎縮により舌萎縮を生じると考えられる³⁾。巨舌をきたした患者では舌が歯列を外方へ押し出すように作用するため、歯列幅の拡大や唇側への傾斜、下顎の下前方突出などを生じ、反対咬合、開咬、歯列不整などが多くみられる⁴⁾。反対に、舌萎縮の強い患者では歯列幅は狭小化し、歯列

不整、高口蓋などが多くみられる。いずれの場合も咬合不全が著明で、咬合面積の低下により咬合力や咀嚼能力が著しく低下し、咀嚼筋力低下や舌運動機能低下も加わり咀嚼・嚥下障害を生じ栄養障害や誤嚥・窒息の原因となる。二次的な問題として、開咬の著しい症例では、構音障害や非侵襲的呼吸管理：non-invasive ventilation (NIV) において、口からのエアリークを生じさせ換気効率を低下させる⁵⁾。

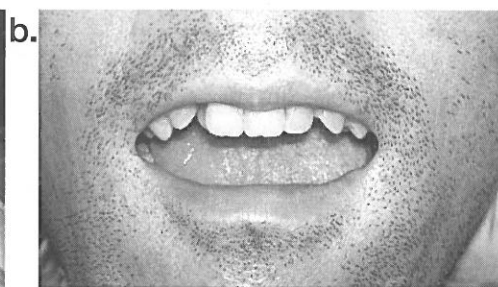
PMD の解剖学的異常は病型や発症時期により特徴が異なるため、各病型の自然経過を明らかにするとともに、適切な予防的治療の導入、歯列矯正⁶⁾や咬合床などの補正治療⁷⁾も重要な課題である。

口腔咽頭筋群の機能障害

PMD では多くの病型で口腔咽頭機能も冒される。口唇閉鎖不全は口輪筋の障害だけでなく巨舌による舌の口腔外への突出でも生じる。病型としては CMD, CM, MyD, 顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー：facioscapulohumeral muscular dystrophy などに高頻度で、摂食や構音 (口唇音) の障害に加え、流涎や口腔乾燥、NIV におけるエアリークの原因となる。舌や頬の運動機能障害は摂食動作・食塊形成・食物移送・嚥下機能に影響を及ぼし、構音障害や口腔自浄能力低下もきたす。咀嚼筋の障害は、咬合力低下により摂食・嚥下機能を低下させるのみならず、易疲労性から食べ物を丸呑みする患者も多く窒息の原因にもなる。咀嚼筋障害が著明な患者では、下顎角が開大し咬合時でも口が閉じない症例や、顎関節脱臼を反復する症例もある。顎関節拘縮や開口障害も多く (図 1. b)、摂食困難や口腔ケア困難、吸引や急変時の蘇生処置困難などを招く。軟口蓋閉



a. Duchenne 型筋ジストロフィー 25 歳男性。
奥歯をかみ合わせた状態。巨舌、下顎角拡大による下顎の下方傾斜、前歯の唇側傾斜により開咬と口唇の突出を呈し、舌が口腔からはみ出している。



b. Duchenne 型筋ジストロフィー 38 歳男性。
最大限開口した状態。顎関節の拘縮により最大に開口しても上下前歯間距離が 1.5cm しか開かない。

図 1 解剖学的異常の例

鎖不全では、開鼻声や鼻咽頭逆流を生じる。食道機能については、DMD などでは食道入口部の開大不全、MyD などでは食道通過時間の遅延や胃食道逆流がみられ誤嚥や逆流性食道炎の原因となるため、食道ブジー法⁸⁾や食後座位保持などの工夫が大切である。

嚥下障害に対しては嚥下機能評価と訓練、栄養管理が積極的になされるようになってきているが、早期からの口唇閉鎖訓練や咬合訓練などで開口や歯列不整、巨舌を予防する可能性も期待される。

口腔ケアの問題

PMD では運動能力低下や解剖学的異常、呼吸・嚥下機能障害の合併、介護力不足などの問題から、ほとんどの症例で口腔ケアに問題を抱えている³⁾⁹⁾。このため、歯石・う歯や歯周病の合併率が高く、咀嚼能力維持や誤嚥性肺炎予防の面からも口腔ケアの重要性は高い。

上肢運動機能低下や姿勢保持障害は自己刷掃能力を低下させ、舌や口腔運動能力低下は自浄能力を低下させる。線維性食品の回避による咀嚼回数減少、経管栄養による摂食・飲水機会減少などは唾液分泌を減少させ、口腔内細菌繁殖の原因となる。栄養チューブ留置は、細菌繁殖の場となるだけでなく、嚥下機能に悪影響を及ぼし誤嚥のリスクを高くする。

歯列不整や開口障害、巨舌は視野の確保や刷掃を困難とし、磨き残しが多くなる。磨き残しの減少には、歯垢染色剤を用いて刷掃困難な部位の意識付け(図2.a)や適切な歯ブラシの選択、電動歯ブラシ

の使用、介護者による援助などが大切である。嚥下障害患者や臥床位の患者では口腔ケア中の誤嚥が懸念されるため、吸引を行いながら処置するなど工夫する。また、嚥下障害患者では、食前の歯磨きにより口腔内を清潔にしておく、摂食中に口腔内雑菌を誤嚥するリスクが低下する。嚥下障害の著明な患者の含嗽では、ポピドンヨードなどの消毒剤よりもお茶(カテキン)などの方が誤嚥した場合に問題が少ない。

口腔ケアは日常の処置が重要なことは当然である。しかし、呼吸管理や栄養管理を要する重症患者では、医療ケアや日常介護に多大な手間を要し口腔ケアに十分な時間をさけないことが多い。また、さまざまな工夫をしても、患者・介護者だけで十分なケアを維持することは困難なのが実際である(図2.b)。定期的な歯科受診により、専門的な口腔ケアや早期治療、アドバイスを受けることは口腔衛生維持のために不可欠で、アクセスを保証する体制の整備が重要と考える。

歯科治療における問題

歯科治療における第一の問題は、アクセス困難である。障害者の歯科受診は、移動能力低下や交通・建物などのバリアのため大きな障害がある。最近では歯科医師会などが往診体制を取っている地域も多い。しかし、医療ケアを要する重症患者に対応可能な歯科は限定され、往診での対応も困難である。第二には処置の困難さである。PMD 患者の多くは、体幹筋力低下や脊椎変形・四肢関節拘縮などのため

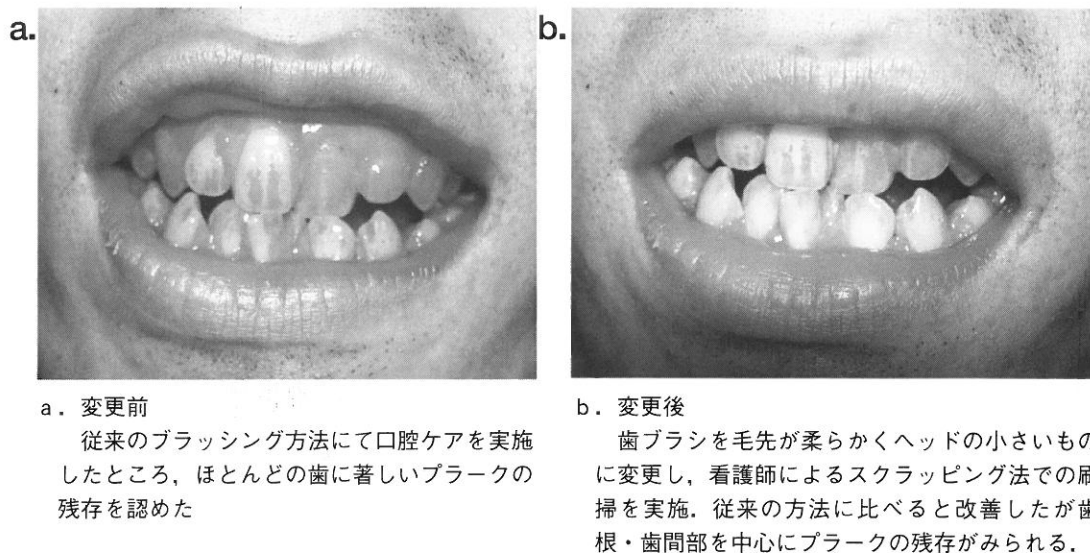


図2 歯ブラシおよびブラッシング方法変更前後のプラーク残存

適切な治療体位が保持できない。開口障害や巨舌は視野確保と処置を困難にする。

重症患者の処置においては不測の事態に備えた慎重な対処も必要で、医科医療者との連携が必要となる。歯科治療処置中は嚥下運動や呼吸運動が制限されるため、嚥下障害や呼吸機能障害を有する患者は注意を要する。嚥下障害患者では、吸引を行いながら処置するのは当然であるが、唾液貯留による気道閉塞を防止するため仰臥位を避ける、処置終了後に発声させ唾液貯留がないことを確認して頭を挙上するなどの配慮が必要となる。呼吸不全患者のうち気管切開患者は気道が確保されているため比較的安全だが、NIVや非呼吸管理者は処置中に呼吸状態が悪化する危険性が高く、SpO₂などのモニタリングや蘇生処置の準備が必要である。ウィニング困難なNIV患者は、呼吸器装着下で処置するため視野確保や処置が困難で、エアリークによる換気効率低下にも注意が必要である。心不全患者では麻酔薬中のエピネフリンで動悸や不整脈を惹起する場合があります、心電図モニターも必須である。嚥下機能障害や心肺不全をとる患者の歯科処置はリスクが高いため、あらかじめ十分な機能評価と情報提供を行い、必要な処置がとれる体制を整えておくことが重要である。

おわりに

これまで述べてきたように、PMDには多様な歯科学的問題が存在し、摂食・嚥下機能、う歯・歯周病、呼吸器感染や呼吸管理効率低下、蘇生処置困難などQOLや生命予後に多大な影響を引き起こす。しかし、これまで十分な関心が得られていないため、自然経過や処置の導入時期・方法・効果について十分なコンセンサスを得られていないのが実状である。

しかし、歯列不整や口腔ケアなどについては、適切な訓練・治療などにより改善可能な部分は多いと期待される。医科医療者と歯科医療者双方がこの問題に関心を持ち、共同して当たることで現状が少しでも改善されることを期待する。

【文献】

- 1) 祖父江逸郎, 西谷 裕編: 筋ジストロフィー症の臨床. 東京, 医歯薬出版, p.126-135, 1985
- 2) 川井 充, 多田羅勝義, 福永秀敏: 筋ジストロフィー死亡年齢と死因-国立筋ジストロフィー担当27施設における分析. 神経治療 20: 322, 2003
- 3) 館村 卓: 在宅感染症対策 筋ジストロフィー患者さんの口腔機能と新しい口腔ケアの試み. 難病と在宅ケア 9: 51-55, 2003
- 4) 佐々木俊明: 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班: 筋ジストロフィーと摂食・嚥下障害, p.33-40, 2001
- 5) 松村 剛: 神経筋疾患患者における非侵襲的呼吸管理の実践. リハ医 42: 708-713, 2005
- 6) 荒川忠博, 末石研二, 崎山博子ほか: Duchenne型筋ジストロフィー患者に対する歯科矯正治療. 障害者歯 27: 163-168, 2006
- 7) 有田憲司, 阿部洋子, 西野瑞穂: 著しい開咬の筋ジストロフィー患児に咬合床を用いて咀嚼機能回復を行った1症例. 障害者歯 22: 329, 2001
- 8) 野崎園子, 馬木良文, 多田羅勝義: 筋ジストロフィーの食道入口開大不全に対するバルーン拡張法の試み. 医療 59: 556-560, 2005
- 9) 中村広一: 筋強直性ジストロフィー患者の咀嚼障害と口腔ケアの問題点. 神経内科 60: 399-404, 2004

Oral and Dental Problems at Bedside of Patients with Progressive Muscular Dystrophy

Tsuyoshi Matsumura

Abstract There are many oral and dental problems in patients with progressive muscular dystrophy (PMD). Oropharyngeal muscular dysfunction causes carp mouth, limited mouth opening, reduced masticatory force, contracture or luxation of temporomandibular joint, incomplete velopharyngeal closure, dysphagia and so on. Structural abnormalities such as macroglossia, tongue atrophy, odontoparallaxis, and open bite, high arched palate are also frequently observed. These abnormalities are variable according to the type of PMD and onset of the diseases. Many disabilities and life-threatening risks are derived from these problems. Feeding difficulty, dysphagia, dysarthria, increased risk of choking, decreased effect of non-invasive ventilation due to air leak from open mouth, and difficulties of suction and airway management in resuscitation are such examples. Inefficient oral care induced by motor dysfunction, macroglossia, limited mouth opening raises the risks of dental plaque, caries, periodontitis and aspiration pneumonia. When disabled patients receive odontotherapy, many barriers exist in terms of access by the dentist. Keeping proper position during treatment is often impossible for these patients because of deformities or truncal dysfunction. Approach to a lesion is sometimes blocked by macroglossia, limitation of mouth opening. Monitoring and preparation of cardiopulmonary resuscitation are required in treatment of high risk patients with swallowing dysfunction, respiratory failure and cardiac failure, because there have been certain incidences of dysphagia, choking, acute deterioration of respiratory condition, and arrhythmia induced by epinephrine contained in anesthetics. The impact of oral and dental problems in quality of life and prognosis has been growing since life expectancies have been prolonged by progress in respiratory and infectious controls. However attention to these problems has not been sufficient. Proper managements of oral care, rehabilitation, and treatments, can lead to improvements in dealing with these problems. The cooperation of medical and dental experts is important to obtain good results.