

— 臨床 —

原疾患の管理が安定後も合併症の問題により、嚥下障害の対応に難渋した 皮膚筋炎の一例

落合勇人, 辻村恭憲, 渡邊賢礼, 那小屋公太, 高波里帆, 山田真子, 井上 誠

新潟大学大学院医歯学総合研究科摂食嚥下リハビリテーション学分野 (主任: 井上 誠)

A case of dermatomyositis with difficulty in dealing with dysphagia

Yuto Ochiai, Takanori Tsujimura, Masahiro Watanabe, Kouta Nagoya, Riho Takanami,
Mako Yamada, Makoto Inoue

Division of Dysphagia Rehabilitation, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences (Chief, Prof. Makoto Inoue)

令和3年5月8日受付 令和3年7月28日受理

キーワード: 皮膚筋炎, 摂食嚥下リハビリテーション, 腸管気腫, 縦隔気腫, 包括的治療

Keywords : dermatomyositis, dysphagia rehabilitation, pneumatosis intestinalis, mediastinal emphysema, comprehensive treatment

要旨

皮膚筋炎は自己免疫疾患のひとつであり、合併症としてしばしば嚥下障害を呈する。多くの場合は、原疾患の治療とともに嚥下障害も改善することが報告されているが、治療が長期化し嚥下障害が遷延する報告も見受けられる。我々は、皮膚筋炎の活動性が安定後も関連する合併症等の影響により治療が難渋した症例を経験したため報告する。患者は73歳、男性。X-10年に皮膚筋炎の診断を受け、外来通院にてフォローを行っていたが再燃し、当院入院となった。四肢筋力低下、嚥下困難感を主訴に当科紹介となった。入院当初の嚥下造影検査では液体誤嚥や固形物の咽頭残留を伴う咽頭期障害が顕著であった。原疾患に対してステロイドパルス療法、低栄養改善のために経鼻経管栄養を開始した後に、少量のゼリーを用いた直接訓練を進めた。皮膚筋炎の活動性が安定した後も嚥下障害は残存し、さらに原疾患の合併症として蠕動運動障害や腸管気腫を発症したことで経管栄養の調整及び嚥下訓練は難渋した。その後、代償的嚥下法を獲得し、自宅退院後もごく少量の楽しみ程度の経口摂取が継続可能となった。皮膚筋炎では、関連する消化器や呼吸器等の合併症、低栄養が嚥下障害の予後に関連すると思われる。リハビリテーションの実施にあたっては、全身状態の変化に留意し、難治例には残存機能を生かした訓練を行う必要があることが考えられた。

Abstract

Dermatomyositis is an autoimmune disease that often presents with dysphagia. Although it has been reported that dysphagia is improved with recovering from dermatomyositis, some cases prolong dysphagia. We report a case of dermatomyositis with dysphagia that was difficult to be treated due to related complications. The patient was a 73-year-old male. He was diagnosed as dermatomyositis in 10 years before the first visit to our unit, and was followed up as an outpatient. Because he had a relapsed with complaints of muscle weakness in the extremities and dysphagia, he was admitted to our hospital and referred to dysphagia rehabilitation unit. First videofluoroscopic examination revealed liquid aspiration and pharyngeal residues of solid materials, diagnosed as severe oropharyngeal dysphagia. Because his nutritional state was poor, nasogastric tube feeding was performed to improve nutrition. With the initiation of steroid pulse therapy, direct therapy using jelly was proceeded. Even after the dermatomyositis activity was stabilized, he still suffered from dysphagia. It was difficult to secure nutrition and continue swallowing training due to complications related to the primary disease, the patient was eventually able to acquire compensatory swallowing techniques and continue to take a small amount of foods after

being discharged home. Even under good management of dermatomyositis, related complications and poor nutrition may be associated with the prognosis of dysphagia. In such cases, we should consider the development of rehabilitation that takes advantage of residual functions and comprehensive treatment in multiple departments.

【緒 言】

皮膚筋炎は、筋組織にリンパ球やマクロファージ浸潤を伴う自己免疫性疾患であり、筋肉、皮膚、肺などに炎症をもたらす。筋炎の治療は、高用量プレドニゾン(PSL)投与や、ステロイド抵抗性のある患者に対しては免疫抑制剤を併用する方法が報告されている^{1,2)}。

皮膚筋炎に伴う嚥下障害発症率は、約18～20%程度から35～60%といわれており^{3,4)}、そのリスクファクターとして、内臓悪性腫瘍併発例、抗TIF1- γ 抗体の存在、胸鎖乳突筋のManual Muscle Test低値との関連など^{5,6)}が指摘されている。嚥下障害の臨床症状は、咽頭収縮筋の筋力低下、鼻咽腔閉鎖不全に伴う嚥下圧低下、喉頭挙上不全、咽頭残留、食道入口部開大不全などの咽頭期障害が報告されている^{6,7)}。臨床経過は原疾患のコントロールが安定することで嚥下障害も改善を認めた報告が多く⁸⁾、リハビリテーションは原疾患の治療を優先し、疾患の活動度を示すクレアチンキナーゼ(CK)値が正常域まで回復後、3、4週間が経過し、食道入口部の開大、下咽頭クリアランスが改善するまで待つことも推奨されている⁹⁾。一方で、CK値が改善後も嚥下障害が残存した例や、嚥下障害の重症度はCK値と必ずしも相関をしないという報告もあり、その臨床像は患者個人によって多様であることが指摘されている^{6,10)}。嚥下障害に対するリハビリテーションは、輪状咽頭筋の組織学的変化に起因する食道入口部開大不全に対して、バルーン訓練を行った例や、難治例に対しては輪状咽頭筋切断術などの有効性を示した報告があるが、効果の乏しい症例も存在し、個別的な病態に対応したリハビリテーションを提供する必要がある¹¹⁾。

今回、原疾患の管理が安定した後も、種々の関連症状の影響によりリハビリテーションに難渋した一例を報告する。

【症 例】

【症 例】73歳、男性。

【主 訴】四肢筋力低下、息切れ、嚥下困難感。

【疾患名】皮膚筋炎(抗ARS抗体陽性)

【合併症】上行結腸癌、肺癌疑い。

【既往歴】間質性肺炎、糖尿病、バレット食道。

【現病歴】X-10年8月呼吸苦、近位筋力低下を認め、A病院腫瘍内科受診した。Gowers兆候陽性で皮膚筋炎と診断された。同年10月リウマチ内科入院し、ステロイ

ド療法としてPSL60mg/日で治療開始し、経過良好につき退院となった。以後通院で管理となり、X-8年12月にはPSL10mg/日で症状が安定し、X-1年5月まで通院を継続していたが、その後通院が途絶えた。X年1月に嚥下困難感、同年3月に歩行困難、同年4月Y日に体動困難が出現して当院緊急入院となった。Y+3病日摂食嚥下障害の評価・訓練を目的に当科紹介受診となった。

【初回評価】

初回評価時、意識レベルJCS I-2で認知機能には問題なく指示理解良好であった。BMI18.7とやややせ型、Barthel Index85点、血液生化学的検査ではWBC12,680/ μ L、CK646U/L、Alb1.4g/dL、TP5.4g/dL、CRP8.25mg/dLと低栄養ならびに急性炎症を呈する値が示されていた。SpO₂はroom airで86%であり、労作時息切れを認め、ハフティング、随意咳嗽は減弱していた。最長発声持続時間(MPT)11.4秒、発話明瞭度1、舌圧は前方で24.8kPa、後方で12.7kPaと減弱していたが、鼻咽腔閉鎖機能は保持されていた。摂食嚥下機能スクリーニング検査の結果、嚥下反射惹起時の喉頭挙上は不良で反復唾液嚥下テスト(RSST)1回、改訂水飲みテスト(MWST)3b点(嚥下後むせあり)、ゼリー3gを用いたフードテスト(FT)3a点(嚥下後湿性音あり)、MWST、FTともに複数回嚥下を要しており、咽頭期障害が疑われた。

Y+4病日に行った嚥下内視鏡検査(VE)では、安静時より少量の分泌物の咽頭貯留を認め、薄いとろみ(段階1¹²⁾)3cc嚥下時に仮声帯レベルの喉頭侵入、中間のとろみ(段階2¹²⁾)3cc嚥下時には披裂間切痕から残留物が喉頭侵入しかけていた。クラッシュ状ゼリー(コード1j)3g摂取時には散在性の咽頭残留と仮声帯レベルの喉頭侵入を認め、追加嚥下でもクリアランス不良(図1A)であり、粥・軟菜食摂取時においても梨状窩、喉頭蓋谷に多量の残留を認め、追加嚥下によるクリアランスは不良であった。

Y+5病日に嚥下造影検査(VF)を実施した。座位にて中間のとろみ(段階2¹²⁾)3cc、ゼリー(コード0J¹²⁾)5gのいずれの摂取時にも顕性喉頭侵入を認めた。粥、ペースト3g(コード2-1¹²⁾)摂取時には喉頭蓋谷及び梨状陥凹に多量の咽頭残留を認め(図1B)、下顎突き出しでの追加嚥下も無効。液体3ccでは、少量の顕性誤嚥を認めた。

以上より、皮膚筋炎に伴う咽頭収縮の低下に起因する咽頭残留増加、食道流入量の減少が想定された。嚥下後