

神経筋疾患を持つ子供たちの呼吸の問題

Mini-series 1 of 2

神経筋疾患は体をコントロールする神経と筋肉に関する疾患です。神経は、例えば「歩く」というように何をするのかを筋肉に伝えます。私たちは意識することなく呼吸をコントロールする神経を持っています。呼吸には、横隔膜や胸、首、のどを含めたたくさんの筋肉を使用しています。神経や筋肉の状態により、直接的にも、関連する合併症により間接的にも呼吸の問題を起こすことがあります。



神経筋疾患は疾患群としてはよく見られ、3000人に一人の子供に見られます。これらの病気の程度は子供の日常生活にわずかに問題を起す程度の軽いものから、介助なしで歩いたり、飲み込んだり、機器の補助なしでは眠るのが困難な程度の進行的で重症なものまで見られます。神経筋疾患の例としては、脊髄性筋萎縮症 (Werdnig-Hoffman病とも呼ばれる)、デュシャンヌ型筋ジストロフィー、先天性筋ジストロフィーおよび先天性ミオパシーがあります。これらの疾患のほとんどは、遺伝子疾患か家族性の遺伝性疾患です。小児期に発見されることが多いのですが、出産時には症状が明らかでないこともあります。

この情報シートは神経筋疾患によくみられる呼吸の問題や、呼吸の問題を検査するためや、治療するためによく行われることについて説明しています。

筋力の低下が呼吸に影響する仕組みと、その症状

神経筋の機能低下は呼吸に重要な様々な筋群に影響を起すことがあります。胸筋や横隔膜は空気の出し入れや咳をするのに使われています。背中筋は脊椎をまっすぐに保つことを助けますが、これは胸のサイズを保ち、呼吸とともに胸が拡張するのに重要なことです。鼻や口、舌、のどの奥(咽頭)、声を出すところ(喉頭)、喉頭蓋(飲み込みの際に食べ物が入るのを防ぐ弁)が上気道に含まれます。筋力や筋肉の調整作用の低下は上気道のどの部分にも影響を起すことがあり、呼吸の問題を起します。

神経筋疾患で呼吸の問題が明らかになることもあります。症状としては、浅い呼吸、頸部や胸郭(の引き込み)などの他の筋肉の使用増加、疲労、頭痛(特に朝)、弱い咳、窒息などがあります。しかし、深刻な呼吸の問題があるとしても、すぐに症状を引き起すことはありません。子供は、肺機能が低下しても息切れや、呼吸困難を訴えない場合があります。そのため、肺機能検査や睡眠中の呼吸検査は、明らかになっていない問題を探すために推奨されます。

神経筋疾患はどのように呼吸の問題を引き起すのですか？

神経筋の障害は、以下に示す1つ以上の原因で呼吸の問題を引き起す可能性があります。これらの問題は、さまざまな年齢で現れ、時間の経過と共に進行することがあります。

1. 肺機能の低下および低換気は、筋力の低下とともに起りえます。低換気では、肺に入る空気と出る空気の量が減ります。これにより、体内の酸素レベルが低下し、二酸化炭素濃度が上昇する可能性があります。低換気は、神経筋疾患に伴い、いくつかの方法により生じます。横隔膜および他の呼吸筋の筋力低下は、肺機能の制限につながります。これらの筋肉がうまく機能しない場合、あなたの子供はいつものように深い呼吸をすることができません。脊柱側弯症(背骨の湾曲)は、神経筋疾患で発症し、胸部の大きさと深呼吸能力を制限します。
2. 筋肉の衰弱および弱い咳は、肺から粘液(痰)を出すことを困難にする可能性があります。気道粘液の詰まりや胸部の痰詰まりを起しえます。咳は私たちの体が気道から粘液を除去するのに役立つ自然な方法です。効果的な強い咳をするには、横隔膜、胸、喉の筋肉が一緒に働く必要があります。肺に留まる粘液は、気道を塞いで無気肺(肺の一部の気嚢の虚脱)を引き起し、十分な酸素を得ることができなくなる可能性があります。また、余分な粘液があるときには細菌が増殖し、肺の感染症を起しやすくなります。風邪や感染を起したときには、最も良い咳を必要としますが、その際に粘液の問題が生じる子供もいます。咳の必要性を感じるとののですが、粘液を喀出することはできないのです。
3. 筋肉の衰弱による飲み込みの問題は、窒息を起す危険性があります。食物や液体が食事の際に咽喉から気管に入ることは、誤嚥と呼ばれています。時には口からの唾液も誤嚥することがあります。これは、通常は気道(そして肺)を保護している上気道の筋肉がうまく機能しない場合に起こります。誤嚥は、気道の炎症(刺激)、感染、および肺の癒痕を引き起しえます。神経筋疾患の子供の中には、非常に嚥下能力が低い子供がいます。急速に喉を

通り過ぎていくさらさらの液体を飲み込む際だけ問題が起きる子もいます。病気にかかり、いつもよりも弱っているときのみ、誤嚥のリスクが生じる子もいます。残念ながら、食べ物や液体が気道に入り込んだときに防御のための咳をしないのに、後に呼吸の問題を起こすというような、「隠れ」誤嚥を起こす子もいます。

4. 上気道の筋力低下は、特に睡眠中の気流の閉塞を招く可能性があります。気道筋は通常、睡眠中にはより緩和されますが、筋肉の衰弱がある場合、閉塞性睡眠時無呼吸 (OSA) を引き起こす可能性があります。OSAは深刻な健康上の問題や睡眠の質の低下を引き起こす可能性があります。(詳細については、「神経筋疾患を有する小児におけるATS患者シリーズの睡眠の問題および小児における閉塞性睡眠時無呼吸」を参照してください)。

神経筋疾患の呼吸に関連した問題を探すためにどのようなテストが行われていますか？

胸部X線写真は、子供の胸の大きさや、肺の粘液の詰まりの有無をみるのに役立ちます。胸壁の筋肉がうまく機能しない場合、胸部はX線で小さく見えます。誤嚥による肺炎および肺の変化は、X線で見ることができます。しかし、胸部X線の変化がないということが、呼吸の問題がないことを意味するわけではありません。

呼吸機能検査は、通常6歳以上の小児で行うことができます。これらは、呼吸筋力および肺活量測定を含みます。あなたの主治医は毎年、またはより頻繁にこれらの呼吸検査を行い、あなたの子供の肺機能を測定します。(子供におけるATS患者情報シリーズ肺機能検査も参照してください)。

子供の酸素と二酸化炭素レベルは、自分の血液で測定できます。お子様の酸素レベル(酸素飽和度または「O2 Sat」)は、パルス酸素濃度計と呼ばれる小さな装置で測定できます。この機器は、あなたの子供の指、つま先または耳たぶに痛みを伴わずにつけることができます。酸素飽和度は、睡眠中や運動中など、さまざまな時点で確認できます。(ATS患者情報シリーズパルスオキシメトリも参照してください)。

それとは別に、時々行われる検査として、動脈血ガス (ABG) と呼ばれる検査があります。この検査では、血液は動脈 (通常は手首) から採取されます。これは、血中酸素レベルと二酸化炭素レベルを測ることができます。二酸化炭素レベルを確認するために、指の刺し傷または静脈血ガス (VBG) からの毛細血管ガス (CBG) も行うことができます。

上気道筋機能および嚥下能力は、言語療法士による摂食観察と一緒に行われるX線画像検査である嚥下機能検査によって評価することができます。上気道と声帯を見るために喉頭鏡検査 (カメラは柔軟なチューブです) が行われることがあります。

脊柱側弯症は、身体検査および背骨のX線検査でスクリーニングされます。あなたの子供の主治医は、X線が必要なとき、およびあなたの子供が脊柱側弯症の整形外科医を見る必要があるかどうかを決定します。

著者: Refika Ersu MD; Indra Narang MD; Marianna Sockrider MD, DrPH

編集者: Suzanne C. Lareau RN, MS; Hrish Kulkarni, MD

アクションステップ

- あなたの子供が神経筋疾患を持っている場合は、観察すべき症状や、呼吸の問題を子供に確認するための検査が行われる頻度について、主治医に相談してください。
- 嚥下障害や脊柱側弯症などの呼吸に影響を与える可能性のある状態に対処するために、あなたの子供の主治医と協力してください。
- 子供を世話するときは、頻繁に手を洗ってください。石鹸と水またはアルコールベースの手指消毒剤を使用してください。
- 病気の人からあなたの子供を離してください。タバコの煙から遠ざけてください。
- あなたの子供と介護者に年1回のインフルエンザワクチンを投与させてください。

医師電話: _____

その他の資料

筋ジストロフィー協会

<http://mda.org/disease>

協力国際神経筋研究グループ

<http://www.cinrgresearch.org/aboutnd/diseases.cfm>

国立医学図書館Medline Plus

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/neuromusculardisorders.html>

Hull Jらの英国胸部学会神経筋衰弱児の呼吸管理ガイドライン

Thorax 2012;67:i1 e i40. Access at <https://www.brit-thoracic.org.uk/document-library/clinical-information/children-with-nmw/children-with-nmw-guideline/respiratorymanagement-of-children-with-neuromuscular-weaknessguideline/>

睡眠時無呼吸のための患者中心の研究ネットワークに参加することに興味がある場合

www.MyApnea.org

を訪れてください。

この情報は、米国胸部学会の公的サービスです。内容は教育目的のみのものです。医学的助言の代用として使用すべきではありません。