ご来院、ご入院の皆様へ

R7―第 9 号
2025 年 9 月号
摂食嚥下委員会

チームごっくんニューズレター

筋ジストロフィー・筋強直性ジストロフィー

筋ジストロフィーとは？

- 筋繊維の変性・壊死を主病変とし、進行性の筋力低下が起こる遺伝性の疾患です。遺伝形式により性染色体劣性遺伝、常染色体劣性遺伝、常染色体優性遺伝の 3 つに病型分類がなされています。
- 常染色体優性遺伝で多いのが筋強直性ジストロフィーであり、有病率は人口 10 万人あたり 5 人とされています。
- 筋強直性ジストロフィーは成人期まで健常人と変わらないような生活を送ることができる場合が多く、摂食・嚥下障害も 40 歳以上の中高年期になってから問題となることが多いとされています。

筋強直性ジストロフィーの症状

- 筋力低下、ミオトニア（収縮した筋が弛緩しにくい現象）、斧様顔貌（顔の幅が狭くなること）・前頭部禿頭、知能低下などがみられ、進行すると摂食・嚥下障害、循環器・呼吸器障害がみられるようになります。

筋強直性ジストロフィーの治療法

- 遺伝子治療が未確立であるため、対症療法が行われます。筋力低下や手指巧緻性（手や指を正確かつ器用に動かすこと）低下には歩行訓練や上肢巧緻訓練など、ミオトニアにはゆっくりと運動を開始したり寒冷時に保温するなどの生活指導や薬物療法、心伝導障害には薬物療法やペースメーカー埋め込み術、呼吸障害には人工呼吸療法が行われます。

筋強直性ジストロフィーの嚥下障害の特徴と治療法

- 摂食・嚥下の過程を表す“先行期・準備期”、“口腔期”、“咽頭期“、”食道期“のすべてに障害が起こります。
- “先行期・準備期”では、不十分な咀嚼のまま固形物を飲み込む、次から次へと食物を口に運んで詰め込んでしまう、咀嚼筋の筋力低下などによって“丸飲み”となってしまい窒息の危険があるため食形態をきざみ・ムース・ペースト状にすることや一口量の指導が重要となります。
- “口腔期”では食塊の咽頭への送り込みが困難となることから食塊の咽頭通過時間の延長、食塊の喉頭内への貯留・残留、誤嚥などがみられるため息こらえ嚥下（飲み込む際に息をしっかりこらえてから嚥下する方法）の指導・複数回嚥下の指導などを行います。
- “食道期”では食道が拡張していたり、食道蠕動運動の低下により食塊が食道内に停留するなどから胸のつかえ感が現れることがあるため、必要に応じて食後すぐに横にならないよう指導します。
- 指導・教育が中心となりますが、知的障害などから指導効果が十分に得られないことも多く、ご家族を含め他職種で対応することが重要です。

参考文献：藤島一郎、疾患別に診る嚥下障害、医歯薬出版株式会社、2012、P215～220