

神経筋疾患と摂食嚥下障害

国立精神・神経医療研究センター嚥下障害リサーチセンター，病院神経内科

山本敏之

摂食嚥下は反射で制御された，再現性のある運動であるため，健常者では液体の嚥下を4期モデルで，固形物の嚥下をプロセスモデルで説明することができる。一方，嚥下障害はさまざまな神経系の異常で起こりうる。そのため，運動パターンは多様で，障害された神経系と，その結果として現れた嚥下とを比較しなければ理解が難しい。

神経筋疾患は疾患によって障害される神経系が異なり，疾患の病態は概ね嚥下に反映される。本講座では，疾患別に神経筋疾患の嚥下造影検査の動画を提示し，その病態について解説する。

1. 筋力低下による嚥下の異常

筋力低下による嚥下の異常として重症筋無力症の嚥下を提示する。重症筋無力症は運動を繰り返すことで筋力低下が出現し，休息やコリンエステラーゼ阻害薬の投与によって筋力が回復することを特徴とする。重症筋無力症の嚥下障害は筋力低下が原因となり，コリンエステラーゼ阻害薬で改善する。筋力低下時と筋力改善時の嚥下を比較し，嚥下関連筋筋群の筋力低下がどのように影響するかを見て欲しい。

2. 筋力低下と筋萎縮による嚥下の異常

炎症性筋疾患（多発筋炎，皮膚筋炎，封入体筋炎など）は免疫学的な機序により筋線維が障害され，筋力低下や筋萎縮が現れる。病理学的には筋線維の壊死再生，線維化などが認められる。嚥下では嚥下関連筋群の筋力低下があるほか，筋萎縮による咽頭腔の拡張や不均一な咽頭収縮，不十分な喉頭挙上，食道入口部の開大不全などが認められる。治療には副腎皮質ステロイドや免疫抑制剤，免疫グロブリン療法などが行われる。原疾患の治療によって嚥下がどのように変化するかを見て欲しい。

3. 神経から筋肉への命令が途絶えたときの嚥下障害

運動ニューロンが障害される代表的な神経変性疾患は筋萎縮性側索硬化症である。この疾患では障害された運動ニューロンが支配する骨格筋に筋力低下と筋萎縮が現れる。そのため，発症早期には障害された運動ニューロンによって，症状が現れる部位にばらつきが

あり，臨床像は一様ではない。嚥下においても，障害される部位（舌，咽頭など）によって異常が異なる。障害部位によって嚥下パターンがどのように異なるかを見て欲しい。

4. 錐体外路徴候による嚥下の異常

錐体外路徴候は，大脳基底核の障害によって，筋強剛や無動寡動など運動が減弱した状態（筋緊張亢進-運動減退症候群）と振戦やジスキネジアなど運動が亢進した状態（筋緊張低下-運動亢進症候群）の両方が起こりうる。錐体外路徴候が現れる代表的な神経変性疾患はパーキンソン病で，パーキンソン病の嚥下では舌の振戦，運動開始の遅れ，不十分な動きなどがみられる。パーキンソン病はドパミン受容体の刺激で錐体外路徴候が改善する。治療介入によって錐体外路徴候による嚥下障害がどのように変化するかを見て欲しい。

5. 病態評価が難しいパーキンソン病の嚥下障害

パーキンソン病の嚥下障害の原因になりうるのは錐体外路徴候だけではなく，中枢パターン発生器の異常や嚥下に関わる運動神経・感覚神経の障害，姿勢の異常，食道入口部の開大不全など多岐にわたる。パーキンソン病の嚥下障害の原因が錐体外路徴候だけではないことを見て欲しい。

■略歴

1996年 札幌医科大学医学部卒業。1999年 国立精神・神経医療センター病院勤務。2004年 米国ジョンズホプキンス大学留学。2006年 東京医科歯科大学大学院修了（医学博士）。2014年 国立精神・神経医療センター 病院神経内科医長。2017年 同 嚥下障害リサーチセンター長。