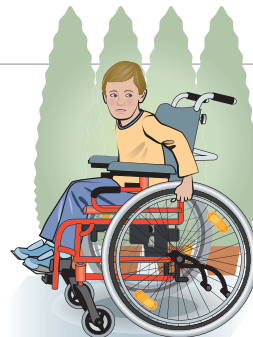


神経筋疾患を持つお子様の呼吸障害に対する治療

Mini-series 2 of 2

神経筋疾患とは体の動きに關与する神経および筋肉の病気のことです。神経筋疾患の例をいくつか挙げると脊髄性筋萎縮症 (Werdnig-Hoffman diseaseとも呼ばれます)、デュシェンヌ型筋ジストロフィー、先天型筋ジストロフィー、先天性ミオパチーなどがあります。多くのこれらの病気は遺伝子異常によるものや遺伝性の疾患であるとされています。



神経と筋肉の異常は直接的もしくは間接的に呼吸に対して様々な影響を及ぼすことがあります。さらに詳しく調べたい場合にはATSのPatient Information Series “Breathing Problems in Children with Neuromuscular Disease, Part 1” をご参照ください。

この項にはお子様の神経筋疾患に対してどのように対処したら良いかが記載されています。治療は疾患によって異なりますが、根治を期待するというよりは支持的な治療がメインになります。神経内科専門医、遺伝疾患専門医といった専門家に相談することによって、より疾患ごとに対応した治療方針が得られることがあります。

神経筋疾患によって生じた呼吸障害に対してどのような対処ができるでしょうか

仮に完治を期待することが難しい疾患でも、それによって生じる呼吸障害に対しての対処方法は以下に挙げられるようなものがあります。もし十分な酸素を取り込むことができず、体に必要な酸素が低下するような状況であればそれを補うための酸素投与や呼吸のサポートを用いる方法があります。どのような方法が可能で効果的かは個々人の状態によって異なるため呼吸器の専門医と話し合って決めるとよいでしょう。場合によっては人工呼吸器のサポートが必要になることもあります。人工呼吸器は鼻、口もしくは気管切開チューブによって首から接続され、お子様の状態によって睡眠時のみであったり終日使用されます。詳細に関してはATS Patient Information Series fact sheets, PAP in Children, Use of a Tracheostomy with a Child, and Sleep Problems

with Neuromuscular Disease in Children をご覧ください。

神経筋疾患に伴う脊柱側弯症に対してどのように対処したらよいですか

神経筋疾患に伴う脊柱側弯を合併する場合、それに伴った胸郭の変形および容量の低下により肺機能の低下や気道のクリアランス低下をおこすことが考えられます。その場合胸郭をサポートするためのサポーターの装着や手術が有効な可能性があります。手術はそれ以外にも脊柱側弯に伴って生じる臀部の痛みや姿勢の変形を治すためにも推奨されます。手術によってどのぐらい改善が得られるか、また呼吸のサポートが軽減できるかをよく相談しておくといよいでしょう。手術に臨むにあたっては呼吸器の専門医と整形外科専門医が呼吸状態と手術に対して耐用可能かを判断し、方針を決定していくことになるでしょう。

神経筋疾患を持つお子様の感染予防には何が有効ですか

神経筋疾患がある場合、咳をする力が低下し、痰を外へ排出することが困難になることがあります。その場合には咳を補助する機械や痰の吸引が役立つでしょう。また、よく手洗いをすることや原因となる菌との接触を控えることが感染予防には重要になります。加えて神経筋疾患をお持ちのお子様全員にインフルエンザワクチンの接種が推奨されます。肺炎球菌による肺炎予防のためのワクチン接種も有用であると考えられます。そのため担当医とそれらが必要かについてよく話しあっておくとよいでしょう。

神経筋疾患による嚥下障害がある場合にどういった予防策がありますか

嚥下障害がある場合や誤嚥のリスクが高い場合には経管チューブによる栄養摂取が必要になるかもしれません。嚥下機能の評価、またどのような形の食事であれば安全に接種できるかの評価については言語聴覚士がその役割を担っています。

神経筋疾患に伴う閉塞性睡眠時無呼吸症候群に対してどういった対応が有効ですか

神経筋疾患をお持ちのお子様は閉塞性睡眠時無呼吸症候群のリスクがあります。代表的なリスク因子としては

- ・口蓋扁桃腫大とアデノイド(咽頭扁桃腫大): 腫大による気道の閉塞が問題となることがあります
- ・肥満: 高度の肥満がある場合睡眠時無呼吸症候群のリスクが上昇します。
- ・筋緊張の異常 睡眠中の喉の筋肉の緊張が緩むことによって気道を閉塞し、呼吸への影響を及ぼすことがあります。

もしお子さんが口蓋扁桃の腫大やアデノイドがある場合手術によって睡眠時無呼吸症候群の症状改善が得られる可能性があります。しかしながら神経筋疾患がある場合、それ自身が睡眠時無呼吸症候群のリスクとなるので手術後2,3ヶ月してから改めて睡眠検査を受けて改善しているかの確認が推奨されます。また、体重過多である場合には担当医とよく相談して効果的な体重コントロールプログラムを受けることが推奨されます。先に述べられたように神経筋疾患とそれに伴う閉塞性睡眠時無呼吸症候群がある場合就眠中の呼吸器によるサポートが必要となることがあります。詳細はATS Patient Information Series fact sheets, PAP in Children, Use of a Tracheostomy with a Child, and Sleep Problems with Neuromuscular Disease in Childrenをご参照ください。

アクションステップ

- もしお子さんに神経筋疾患がある場合、担当医と注意すべき症状について、どのくらいの頻度で呼吸状態を評価するための検査を受けた方が良いのかをよく相談しておきましょう。
- 担当医と保護者間で呼吸状態に影響を与えるような嚥下障害、側弯症などの症状についての情報をよく共有するようにしましょう。
- 呼吸障害に対する治療のリスクとメリットについてよく担当医と相談するようにしましょう。
- お子様と接する際には頻回かつ十分な手洗いを行うことが推奨されます。その場合には石鹸を使用した手洗い、もしくはアルコール消毒がよいでしょう。
- なるべく感染源との接触を控えるようにしましょう。またタバコの煙についても同様に接触を控えることが推奨されます。
- お子様ご自身および介助者は毎年インフルエンザワクチンの接種を受けるようにしましょう。また肺炎球菌ワクチンの接種の必要性についても確認しておきましょう。

医師電話： _____

その他の資料

Muscular Dystrophy Association

<http://mda.org/disease>

The Cooperative International Neuromuscular Research Group

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

National Library of Medicine Medline Plus

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

Hull J, et al. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness.

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/respiratory-management-of-children-with-neuromuscular-weakness-guideline/>

Interested in joining a patient-centered research network for sleep apnea? Visit www.MyApnea.org

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

