

筋強直性ジストロフィーと Duchenne 型筋ジストロフィーの 低酸素血症時における鼻翼呼吸

鈴木 幹也^{1)2)*} 大矢 寧¹⁾ 村上 善勇¹⁾ 小川 雅文¹⁾ 川井 充¹⁾²⁾

要旨：筋強直性ジストロフィー 1 型 (DM1) と Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) で、鼻翼呼吸と経皮的動脈血酸素飽和度 (SpO₂) との関係を検討した。鼻翼呼吸は、DMD では SpO₂ が 95% 以下で生じたが、DM1 では SpO₂ が 82% でも生じなかった。DMD は鼻翼呼吸があれば、低酸素血症への対応が必要だが、DM1 では鼻翼呼吸で低酸素血症の有無は判断できず、診療の際に注意を必要とする。DM1 対象患者では鼻翼を随意的に動かさなかったが、DM1 で低酸素血症時に鼻翼呼吸がみられなかったのは、呼吸困難感の知覚に異常があるためか鼻翼を動かす筋の筋力低下のためかは明らかではなく、今後の検討が必要である。

(臨床神経, 49 : 278—280, 2009)

Key words：鼻翼呼吸, 筋強直性ジストロフィー, Duchenne型筋ジストロフィー, 呼吸困難感, 低酸素血症

はじめに

Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) [MIM 310200] は、低酸素血症時に呼吸困難感の訴えは多く経験されるが、筋強直性ジストロフィー 1 型 (DM1) [MIM 160900] は、肺炎や呼吸不全の進行でいちじるしい低酸素血症を生じて、しばしば呼吸困難感を訴えない。DM1 は、呼吸困難感が乏しいため、急性呼吸不全の治療が遅れたり、呼吸不全の進行にも非侵襲的人工呼吸療法の導入が困難であったりする。神経筋疾患患者の診療では低酸素血症を迅速かつ非侵襲的に発見し対応したい。新生児や気管支喘息での低酸素血症の指標である鼻翼呼吸¹⁾²⁾について神経筋疾患での検討はないため、DM1 と DMD で検討した。

対象・方法

臨床病理学的または遺伝子検査で診断した DM1 26 名 (26~70 歳, 56.5±9.4 歳) と DMD 19 名 (12~34 歳, 21.9±5.2 歳) である。DM1 患者 1 名が終日気管切開下で人工呼吸器を使用し、25 名は使用していなかった。DMD は 13 名が睡眠時に非侵襲的に、2 例が気管切開で人工呼吸器を使用し、4 名は人工呼吸器を使用していなかった。経皮的にパルスオキシメーターで測定した動脈血酸素飽和度 (SpO₂) と、その時の鼻翼呼吸と呼吸困難感の有無をしらべた。主治医が、吸気時に両側の鼻翼が動き鼻孔が拡大するのを確認し、継続してみら

れば鼻翼呼吸有りと判断した。呼吸困難感の有無は主治医が口頭で患者に聴取した。SpO₂ は覚醒時に座位または仰臥位で測定し、十分に安定した時の値を記録した。理解困難や気管切開のためにおこなえなかった症例を除いた。DM1 20 名と DMD 13 名で肺活量を測定した。DM1 19 名と DMD 13 名は同時期に血液ガス分析を実施した。それぞれの群の SpO₂, PaCO₂ と PaO₂ は t 検定をもちいて統計学的検討をおこなった。

結 果

SpO₂ は DM1 平均 93.5±4.0% (82~99%), DMD 平均 94.3±3.0% (88~98%) だった。DM1 では、SpO₂ が 80% 台でも鼻翼呼吸は 1 名もなかったが、DMD では、SpO₂ が 95% 以下では全員で鼻翼呼吸がみられた。SpO₂ は鼻翼呼吸がなかった DMD は 97.0±0.8%, 鼻翼呼吸があった DMD は 92.3±2.2% だった。DM1 の SpO₂ は鼻翼呼吸のない DMD より有意に低く、鼻翼呼吸のなかった DMD の SpO₂ は鼻翼呼吸のあった DMD より有意に高かった (Fig. 1)。27 歳や 34 歳の進行した DMD 患者でも、鼻翼呼吸があった。DMD では確認しなかったが、DM1 全員で鼻翼を動かすことを求めても「動かし方がわからない」などと答え、随意的に動かさなかった。DM1 では SpO₂ が 80% 台であっても、1 名も呼吸困難感がなかったのに対し、DMD は鼻翼呼吸がみられた 11 名中 8 名で呼吸困難感があった。肺活量は DM1 と DMD でそれぞれ 1.56±0.60L, 0.68±0.49L だった。動脈血ガス分析は、DM1

*Corresponding author: 国立病院機構東埼玉病院神経内科 [〒349-0196 埼玉県蓮田市黒浜 4147]

¹⁾国立精神・神経センター病院神経内科

²⁾現 国立病院機構東埼玉病院神経内科
(受付日: 2008 年 11 月 16 日)

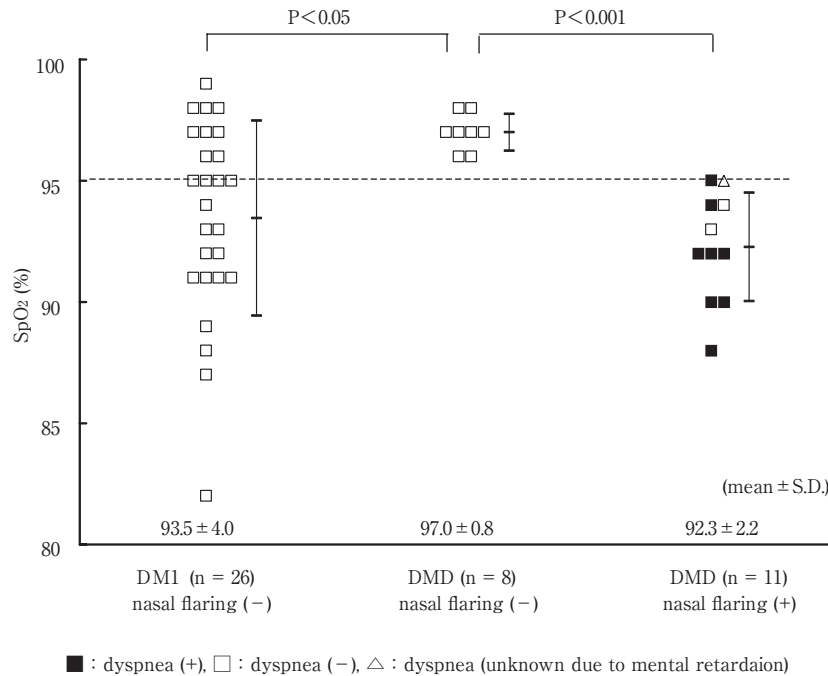


Fig. 1 The relationship between nasal flaring and SpO₂

In DMD patients, nasal flaring is present when SpO₂ is lower than 96%, while it is absent in DM1 even when SpO₂ is lower than 90%. No DM1 patients complain of dyspnea. In DMD, 8 patients out of eleven with nasal flaring complain of dyspnea, and those without nasal flaring do not complain of dyspnea.

と DMD で PaCO₂ はそれぞれ 50.4 ± 7.2 Torr, 52.6 ± 12.0 Torr, PaO₂ はそれぞれ 75.1 ± 18.8 Torr, 79.4 ± 14.6 Torr で、いずれも有意差はみとめなかった。

考 察

鼻翼呼吸は、鼻筋や上唇鼻翼挙筋のはたらきで、鼻孔が開大することによって気道抵抗を小さくして、より多くの空気を取り入れようとする呼吸¹⁾で、気管支喘息発作や新生児の低酸素血症の指標とされている。また、小児救急の場において、下気道炎症状を有する 12 カ月以下の幼児は、鼻翼呼吸があると、肺炎になっている可能性が有意に高いことが示されている²⁾。

DMD は、PaCO₂ が 60 Torr 以上になると、上半身を前後に振り呼吸をする、船漕ぎ呼吸がみられ、呼吸不全の進行の指標となっている³⁾。非侵襲的かつ迅速に呼吸状態を把握することは、神経筋疾患の診療では重要で、DMD で鼻翼呼吸がみられれば、SpO₂ が 95% 以下に低下している可能性が高く、低酸素血症の指標になると考えた。

一方、DM1 では鼻翼呼吸の有無は低酸素血症の指標とはならなかった。DM1 は呼吸筋の筋力低下による低換気だけでなく、中枢性換気障害があり⁴⁾、低酸素血症や高炭酸ガス血症に対する換気応答の低下が示されている⁵⁾⁶⁾。一方で、息こらえでは健常者と同様に呼吸困難感があり、呼吸困難を知覚する経路の一部と中枢は正常である可能性が示唆されている⁷⁾。低

酸素血症でも呼吸困難感がなかったのは、低酸素血症を異常として認知せず、呼吸ドライブが働かなかったと考えられる。DM1 は自覚症状が乏しいために、いつから呼吸障害があるのかを明確にすることができず、呼吸障害の罹病期間が長いと自覚症状は乏しい可能性の検討はできなかった。

呼吸機能が正常な DM1 の外来軽症患者では鼻翼を動かすことができる人もいないわけではないが、今回対象とした DM1 患者では、動かし方がわからないなど随意的に鼻翼を動かすことができた者はなかった。健常人でも必ずしも鼻翼を随意的に動かすことができるとはかぎらないが、DM1 では、鼻翼を動かす鼻筋や上唇鼻翼挙筋の筋力低下が DMD より早くいじめるしく生じるために、低酸素血症になっていても鼻翼呼吸がみられなかった可能性はある。ただし表面筋電図で評価していなかったため、今後の検討課題である。また疾患の性質から年齢を合わせることは困難だった。加齢とともに鼻翼呼吸が生じにくい可能性もあるため、機会があれば、一般高齢者で鼻翼呼吸が出にくいかどうかの検討をしてみたい。

いずれにしても、DMD は鼻翼呼吸があれば、SpO₂ が 95% 以下の可能性が高く、呼吸器装着や排痰の対応が必要である。一方、DM1 は鼻翼呼吸が出現してなくても、低酸素血症を否定できない。DM1 では低酸素血症でも呼吸困難感がないことも多く、自覚症状もあてにならないため、自覚症状や他覚症状が乏しくても、肺炎や換気不全の進行を念頭において診療する必要がある。

本論文の要旨は、第 46 回日本神経学会総会 (2005 年 3 月、鹿児島)

島) で発表した。

文 献

- 1) Gold AR, Smith PL, Schwartz AR: Effect of alae nasi activation on maximal nasal inspiratory airflow in humans. *J Appl Physiol* 1998; 84: 2115—2122
- 2) Mahabee-Gittens EM, Grupp-Phelan J, Brody AS, et al: Identifying children with pneumonia in the emergency department. *Clin Pediatr (Phila)* 2005; 44: 427—435
- 3) 石原傳幸 : X 染色体性筋ジストロフィー. 新筋肉病学, 杉田秀夫, 小澤鏡二郎, 埜中征哉 編, 南江堂, 東京, 1995, pp 507—510
- 4) 尾方克久, 河野 智, 小宮 正ら : 呼吸機能と夜間酸素飽和度の対比からみた Duchenne 型および筋強直性ジストロフィーにおける呼吸不全の相違. *臨床神経* 1996 ; 36 : 850—853
- 5) 高杉知明, 石原傳幸, 川村 潤ら : 呼吸不全—特に睡眠時無呼吸について. *臨床神経* 1995 ; 35 : 1486—1488
- 6) 中山貴博, 山本敦子, 内山 剛ら : 筋強直性ジストロフィーの呼吸調節機能異常. *臨床神経* 1999 ; 39 : 1006—1009
- 7) 村上泰生, 大矢 寧, 小川雅文ら : 筋強直性ジストロフィーの息こらえによる息苦しきの検討. *臨床神経* 2005 ; 46 : 117—120

Abstract

Nasal flaring during hypoxemia in myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy

Mikiya Suzuki, M.D.^{1,2)}, Yasushi Oya, M.D.¹⁾, Yoshitake Murakami, M.D.¹⁾,
Masafumi Ogawa, M.D.¹⁾ and Mitsuru Kawai, M.D.^{1,2)}

¹⁾Department of Neurology, National Center Hospital of Neurology and Psychiatry

²⁾Department of Neurology, Higashisaitama National Hospital

We investigated the relationship between nasal flaring and SpO₂ in 19 patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD) and 26 patients with myotonic dystrophy (DM1). In DMD patients, nasal flaring was observed when SpO₂ was lower than 96%, while it was not seen even at 82% of SpO₂ in DM1. None of the DM1 patients could perform voluntary nasal flaring. Nasal flaring is a useful indicator of hypoxemia in DMD but not in DM1. It remains to be elucidated whether the lack of nasal flaring in DM1 patients is due to abnormal respiratory central mechanism or nasal muscle weakness.

(*Clin Neurol*, 49: 278—280, 2009)

Key words: nasal flaring, myotonic dystrophy, Duchenne muscular dystrophy, dyspnea, hypoxemia