

多系統萎縮症 (MSA)

日本医科大学耳鼻咽喉科講師

三 枝 英 人

(聞き手 池脇克則)

多系統萎縮症 (MSA) の患者さんで、同症進行期に起こりうる声門開大不全
に対して

1. 気管切開以外にとりうる処置。
2. 手術を要する場合はその術式、適応、および専門医への紹介のタイミングについて (なお、現在PEG栄養中です)。

<北海道開業医>

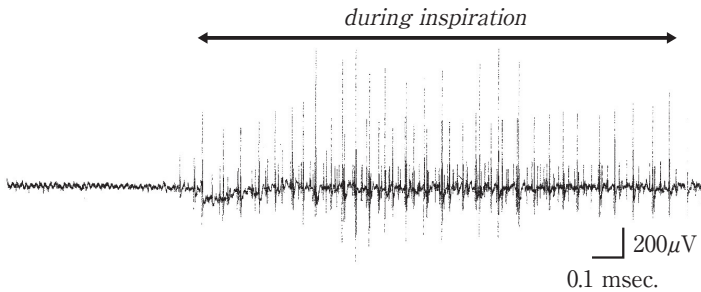
池脇 まず、多系統萎縮症 (MSA) がどんな病気なのか、簡単に説明いただけますか。

三枝 多系統萎縮症というのは、以前、小脳失調を主とするオリブ橋小脳萎縮症 (OPCA) と、錐体外路系の障害を主とする線条体黒質変性症、自律神経系の障害を主とするシャイ・ドレーガーの三つの神経変性疾患が、その経過をたどっていくと、互いの神経症状が重なり合うように発現してくるということ、この三つの疾患では互いに共通した脳の病理学的な特徴が認められるということで、近年では同一系統の疾患としてまとめられ、多系統萎縮症と呼ばれています。

従来いわれていたこの三つの病は、結局はオリブ、橋、小脳、線条体、黒質、自律神経系の各変性の度合いが強い部分によって臨床像の発現形態が異なって表現されたものだと考えられています。

いずれにしても、基本的には原因不明の神経変性疾患であるために、根本的な治療は難しく、数年から10年程度の経過をたどるといわれています。ただ、ほかの神経変性疾患と違って、多系統萎縮症では突然死の確率が非常に高いことが指摘されています。この突然死の原因として、吸気時に両側の声帯の外転運動が障害され、気道狭窄を来すということと、中枢性の呼吸障害

図1 MSA患者（50歳男性）の後輪状披裂筋の吸気時における筋電図干渉波形



本症例は夜間の異常ないびき音を指摘されて受診した。内喉頭筋に対する筋電図検査では、後輪状披裂筋のみが、干渉波の振幅が増大し、神経筋単位の減少していることが指摘され、後輪状披裂筋の選択的な神経原性変化の起こっていることが確認された。

を発症することが関与していると指摘されています。

池脇 初歩的な質問ですが、吸気時に声帯が外転するというのは、これは声門を広げるような動きということですか。

三枝 そうです。基本的には、発声をするときには両側の声帯が内転して、互いに合わさって声帯が振動する、もしくは咳払いをするとか、嚥下をするときには両側の声帯が発声時よりもさらに強く合わさって、嚥下したものが、下気道に入らないようにするなどして働いています。呼吸の場合にはその逆で、吸気時には基本的には両側の声帯がある程度開いて気道を形成することになっていますので、両側の声帯の外転運動が障害されるということは、それができなくなってくるということ

す。

池脇 それがうまくいかないから、声門が広がらないで気道狭窄を来す。このことが突然死に関与している可能性が高いということですね。どうしてそういうことが起こるのかという原因について教えてください。

三枝 これは日本の研究者である磯崎先生らにより明らかにされたことですが、MSAの患者さんでは延髄の疑核の運動ニューロンのうち、声帯を外転させる唯一の筋肉である後輪状披裂筋を支配する運動ニューロンが選択的に変性してしまうということが明らかになっていまして、このため、後輪状披裂筋の選択的な萎縮が起こることが原因です（図1）。

また、病気が進行してくると、声帯の内転筋である甲状披裂筋が、吸気時

には本当は活動すべきものではないのですが、吸気時に同期した筋活動をすることで、さらに声門の閉鎖が強められてしまう現象のあることも報告されています。

さらに、自律神経系の障害を伴っていますので、胃や下部消化管の運動性が悪くなるために、胃食道逆流が起きて、胃酸が食道を乗り越えて咽頭にまで達し、喉頭蓋の喉頭面の化学受容体を刺激することで、中枢性無呼吸や喉頭痙攣、喉頭の奇異性運動といった吸気時に声門が閉鎖してしまう現象などを誘発することも知られていて、これらもおそらく突然死の原因になるのではないかと考えられています。

両側の声帯の外転運動が悪くなると、夜になると、牛が鳴いているようないびきをかくようになったとか、最近になってひどいいびきをかくようになったといったことで気づかれることがあります。この場合のいびきは、通常の「ガーッ」という低いピッチのいびきとは違って、高いピッチの、うなっているような声、息を吸いながら出す声のないいびき音ですから、「フーッ」というような音になります。2階にいても聞こえるような、一度聞いたら忘れられないというようないびきです。病気が進行してくると、日中でも声帯の外転運動が悪くなって、呼吸困難感と、労作時の吸気性喘鳴を伴ってくるようになります。

池脇 先生の今のいびきの音の実演は非常に印象的でした。

そうしますと、そういったものに対してどういうふうに対処するべきなのか。手術あるいはそれ以外のということですが、それに関してお話を進めてください。

三枝 病初期、夜間みの吸気性喘鳴、もしくはいびきで発見されたり、ほかの身体所見が進行していないような比較的初期の場合には、気管切開を行うことは逆にADLを低下させる原因になりますし、患者さんも希望しないと思います。この場合にはCPAPもしくはBiPAPのようなマスクによる陽圧換気が有効といわれています。

声帯の外転障害ばかりではなくて、呼吸中枢が障害されて中枢性の呼吸障害が加わってくる場合には、単に陽圧をかけるのではなくて、換気も行えるBiPAPが必要になってきます。

池脇 いわゆる睡眠時無呼吸症候群に対しての最近普及してきた治療法というものが、MSAの患者さんの声帯開大不全に対してもまずは試みられるべき治療法になってきたということですね。

三枝 はい、そう思います。

池脇 それ以外にはどうでしょう。

三枝 先ほど述べました胃食道逆流という問題に対して、プロトンポンプ阻害剤や、消化管運動改善薬の処方を行うということも非常に重要です。こ

れらを処方してみると、意外に吸気性喘鳴が軽減して呼吸が楽になったという症例をしばしば経験します。

池脇 そういったことでも解決つかないようなレベルにまで進行して外科的な気道確保が必要になってくるというのは、どういう段階からなのでしょうか。

三枝 日中も声帯の外転障害による吸気性喘鳴や呼吸困難が明らかになってきた場合には、やはり何らかの外科的な気道確保が必要になってくると思います。外科的な気道確保の方法としては、もちろん気管切開が非常に有名ですけれども、気管切開を行ったからといって、必ずしも発声できなくなるわけではなくて、もちろんスピーチカニューレの使用というのも理論的には可能なのですけれども、おそらくこの段階に来たMSAの患者さんでは、起立性低血圧とか失調、錐体外路系症状、そして胃食道逆流などによって、ADLが非常に低下してくるとともに、おそらく嚥下障害が問題になってくるかと思えます。こうなると、やはりスピーチカニューレの使用は難しく、カフ付きカニューレを使用するということになってしまうと思います。

そうしますと、単純な気管切開を行うことがかえって嚥下にとってはマイナスの要因となり、さらに嚥下障害が悪化したり、よけいにADLが低下するということになってくると思います。

そうしますと、口腔内や気管内の吸引回数も増えますし、肺炎の発症のリスクも増えてしまうということで、本人もそうですし、ご家族にも非常に負担が大きくなってしまうということが懸念されます。

加えて気管切開をすることで、もともと自律神経系の障害があるところに、さらに便秘だとか、胃食道逆流がひどくなることがありますので、そういった問題も表面化してくるかと思えます。

おそらくこのころには声帯の外転障害のみによる気道狭窄ではなくて、構音障害であるとか、発声の問題も出てくるでしょうから、単純な気管切開を行うよりは、音声を犠牲にしてまでも、とはいえますけれども、もともと発声が非常に困難な状態なわけですから、気管切開に加えて誤嚥防止手術を行ったほうがADLを保つことができるのではないかと考えられています。

池脇 そうしますと、誤嚥防止手術を行うことで肺炎の発症あるいは増悪が制御されますし、気管内吸引の回数も減ることが期待できますね。

三枝 はい。呼吸のほうは、誤嚥をブロックした位置より下方に永久気管孔を作製して、ここから行います。誤嚥がなくなるということで、ある程度ADLが保たれていれば、経口摂取がもう一回再開できるというメリットのある場合もあります。

池脇 それは大きいですね。

三枝 多系統萎縮症では、その名のとおりに、気道の問題だけではなく、失調だとか錐体外路系の障害、神経因性膀胱、嚥下障害と、様々な障害が全身に起こりますけれども、これらに対する対応のうちで最も重要な問題は、呼吸と栄養の管理だと思います。単純な気管切開だけではなくて、気道とともに、嚥下障害と胃食道逆流による誤嚥を確実に制御するということが、最終的に安定した療養や介護を続けるという意味で非常に重要になるかと思えます。

池脇 確認ですが、手術を要する場合はどんな手術かという質問ですが、これは今、先生が言われた永久気管孔というのがその手術ということなのでしょいか。あるいは、違う手術があるのでしょうか。

三枝 いや、そうではなくて、誤嚥防止手術を行いますと、結局はそこより上方では呼吸ができなくなってしまうので、それより下方に気管切開を行って、呼吸のための孔をつくるわけですが、その際に皮膚と気管粘膜とを縫合し、永久気管孔にします。こうしますとカニューレの交換も容易

ですし、場合によってはカニューレフリーとすることも可能になります。いずれにしても、誤嚥防止手術を行って誤嚥を確実にブロックして呼吸を守るということが非常に重要だろうと思えます。

池脇 専門医へどういうタイミングで紹介したらいいかという質問について、MSA自体が予後が悪い病気で、突然死もあるとなると、早めに連絡を取り合いながらというのがいいのかなと思うのですが、そのあたり、どうでしょう。

三枝 耳鼻咽喉科の中でも、この手術（「嚥下機能手術」のうち「喉頭気管分離術」）は2010年から保険適用になったぐらいですから、耳鼻咽喉科以外ではまだ十分認知されていないかと思えますけれども、こういった治療があるということをもまず知っていただくということで、少しずつ普及できればと思います。

池脇 MSAの患者さんの声帯の状態に関してはまず一度、耳鼻咽喉科に診てもらおうほうがよいということですね。

三枝 はい。

池脇 ありがとうございます。