

# 筋萎縮性側索硬化症における栄養管理基準をどうすべきか

後藤 勝政

IRYO Vol. 60 No. 10 (625-631) 2006

## 要旨

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者の栄養が問題となるときについては、1) いつから、食事に気を配らないといけないか、2) 食事の形態に関して、3) 経口摂取をやめる時期はどう決めるか、4) PEG 造設の時期について、5) 必要なカロリーはどれくらいか、6) 経管栄養は何を使えばいいのか、7) 経皮内視鏡的胃ろう造設術 Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) でうまくいかないときはどうするか、などが挙げられる。これらについて述べた。

キーワード 筋萎縮性側索硬化症, 栄養, 管理基準, 経皮内視鏡的胃ろう造設術

## はじめに

ALSは病気の進行により、筋力低下が全身に及び、さまざまな障害を呈してくる。球麻痺として知られているが、発声や嚥下機能の障害が起りやすいのがこの病気の特徴であり、嚥下障害や上肢の筋力低下により食べ物の摂取がうまくできなくなり、栄養不良に陥りやすい。かつてはALSの陰性兆候として褥瘡ができないとされていたが、人工呼吸器を装着し、生存期間が長期になってくるとさまざまな合併症が起こるようになり、褥瘡が生じる患者もみられるようになってきた。

ALSの管理にあたっては、呼吸管理、コミュニケーション方法、精神的ケア、など多岐にわたるが、嚥下障害、運動障害がおこるため栄養管理も重要である。

ALSの栄養に関する報告では、自然経過のALS患者では栄養所要量より摂取カロリーが少ない<sup>1)2)</sup>、経皮的内視鏡的胃ろう造設術 (PEG) による栄養管

理を受けたALS患者は、経管栄養管理を受けなかった患者より生命予後が良好である<sup>3)</sup>、などがある。Desportらは55例のALS患者のうち、16.4%に栄養不良がおこり、栄養不良と%VCの低下が生命予後に有意に関係すると報告している<sup>4)</sup>。その報告では、栄養不良の程度とALSの神経症状の程度や初発症状が何であったか (ALSの臨床病型) との関係はみられなかった。

本稿ではALSにおける栄養に関して、管理基準をどうするかについて考える。

## ALSにおける栄養

ALS患者の栄養が問題となるときについては、1) いつから、食事に気を配らないといけないか、2) 食事の形態に関して、3) 経口摂取をやめる時期はどう決めるか、4) PEG 造設の時期について、5) 必要なカロリーはどれくらいか、6) 経管栄養は何を使えばいいのか、7) PEG でうまく

国立病院機構西別府病院 神経内科

別刷請求先：後藤勝政 国立病院機構西別府病院神経内科 〒874-0840 大分県別府市鶴見4548

(平成18年3月29日受付, 平成18年6月16日受理)

Nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis. What is the Management Standard? Katsumasa Goto

Key Words: amyotrophic lateral sclerosis, nutrition, management standard, PEG

いかないときはどうするか、などが挙げられる。これらについて順に述べる。

### 1) いつから、食事に気を配らないといけないか

健康な人でも栄養状態に気を配らないといけないのはもちろんであるが、ALS患者で栄養状態が問題と気づくようになるのは以下のような場合である。

#### a) 体重が減少してきたとき

通常時の体重と過去6ヵ月間の体重の変化、体重変化の割合を調べる。%標準体重に関しては80%以下のとき栄養療法の適応の基準とされる<sup>9)</sup>。

#### b) 飲み込みが悪くなったとき

#### c) 力が入らなくなったとき

上肢の運動障害によって、箸・食器が持てない。

今後の病気の進行を考えると、初期の段階から嚥

下機能の評価とともに栄養管理に注意をはらう必要がある。

### 2) 食事の形態に関して

ALS患者における筋力低下と嚥下障害にともなう食事の形態あるいは工夫に関しては、福永秀敏著「難病と生きる」<sup>10)</sup>に詳しく紹介されているので引用する。

嚥下機能の障害と上肢の筋力低下により、箸が持てなくなり、食べ物を口まで運べなくなる。対策として嚥下機能の障害に対しては食べ物の種類や形態の工夫、上肢の筋力低下に対してはスプーンや食台の工夫が考えられる。

食事と調理法の工夫(表1)、食べやすい食品と食べにくい食品(表2)、食事の姿勢などの工夫(表3)について記載した。できれば嚥下造影検査

表1 食事と調理法の工夫

食事を作るときのちょっとした工夫	<ul style="list-style-type: none"> <li>・食物群から偏りなく食品を選ぶ。</li> <li>・少量でもエネルギー量が多いものを選ぶ。</li> <li>・ミキサーにかけるときも、おいしそうと感じられるように、何もかも一緒にかけない。</li> <li>・食べやすくするために、フードカッターやミキサーを利用する。</li> </ul>
調理法の工夫	<ul style="list-style-type: none"> <li>・主食のご飯は卵やトロロ芋等をかけてとろみをつける。麺類は2, 3センチに短く切り、パンは柔らかめのフレンチトーストにしたりして、スープをつけて一口大に切る。</li> <li>・イモ類はつぶして牛乳、スープでのばす。肉や魚はミンチを利用したり、かたくり粉、コーンスターチでとろみをつける。野菜は軟らかく煮て一口大に切る。</li> <li>・飲み物はさらりとしたものより、とろみを付けた方が飲みやすい。</li> </ul>

表2 食べやすい食品と食べにくい食品

食べやすい食品	<ul style="list-style-type: none"> <li>・とろみのあるものは食べやすい。山芋トロロ、納豆、クリーム煮(シチュー、カレー、ポタージュ)、ネクター、生卵、おかゆ。</li> <li>・かたくり粉、くず、コーンスターチでとろみをつけたもの。</li> <li>・口の中でとけるものもよい。アイスクリーム、プリン、ゼリー、ヨーグルト。</li> </ul>
そのままでは食べにくい食品	<ul style="list-style-type: none"> <li>・さらりとした水分のもので、すまし汁、みそ汁、お茶、水。</li> <li>・繊維が口に残るもので、もやし、ハウレン草、白身魚のパサパサしたもの。</li> </ul>
食べられない食品	<ul style="list-style-type: none"> <li>・粒状で粘りの強いものは食べられない。赤飯、もち、団子類、固いご飯。</li> <li>・硬いもの、するめ、昆布など。</li> </ul>

表3 食事の姿勢などの工夫

<ul style="list-style-type: none"> <li>・家族と一緒にテーブルにつける機能（能力）のあるときは、椅子や食台の工夫をする。たとえば背もたれの高い椅子やオーバーテーブル、バックレストを使って、座った姿勢で食べ物を自分の眼で見ながら楽しく食べられるようにする。</li> <li>・食事時間は長くなるので、ゆとりをもってゆっくり食べられるように心がける。</li> <li>・こぼすことに気を使わずにすむように、食器の周りに、ビニールやタオルを敷くと便利である。</li> <li>・箸を持てなかったら、握りやすいスプーンにかえる。</li> <li>・食事の前に2、3分間、氷をなめると嚥下（飲み込み）しやすいこともある。またスプーンで口の奥に入れたら飲み込みやすくなる。</li> <li>・食事が減ったらカロリーの高い食品（市販のカロリーメイトやハイネックスなど）を補食としてあげる。</li> </ul>
--

(VF) など嚥下機能の評価を受け、専門家の指導を仰いだほうがよい。

### 3) 経口摂取をやめるときはどう決めるか

気管切開をして人工呼吸器を装着している場合でも嚥下機能が保たれていれば経口摂取は可能で、かなり長期にわたり、人工呼吸器装着患者で経口摂取している患者もいる。しかしながら、球麻痺の進行にともない、経口摂取をあきらめなければならない時が来ることも多い。

その目安として、①誤嚥性肺炎を繰り返す、②一回の食事にすごく時間がかかる、③口の中に食べ物が溜まったまま嚥下できない、④食べたがらない、などがある。ただし、患者の中には最後まで経口摂取にこだわる場合があるので、最終的には患者・家族とよく相談し、納得してもらうことが必要である。

最近では誤嚥を防止する目的で誤嚥防止術（喉頭気管分離術／気管食道吻合術、喉頭摘出術など）が行われるようになってきており、経口摂取をより長い期間続けることのできる場合があるので積極的に検討すべきである。

### 4) PEG 造設の時期について

日本神経学会のALS治療ガイドラインでは、潜在化している呼吸機能低下が球麻痺による嚥下障害を増強するために、呼吸器補助の基準とされている%FVCが50%レベル以下になる前に、PEGなどの球麻痺の嚥下障害への対応を行うことが生命予後から適切とされている<sup>7)</sup>。そのため、%FVCが50%以下の嚥下障害をもったALS患者へのPEGなどの対応には、食物道と呼吸道の両方の確保を視野におい

て行う必要がある。なお、PEGの危険性は、%FVCが30-50%では中等度、30%以下では高度である<sup>7)</sup>と記載されている。

野崎ら<sup>8)</sup>は国立病院・療養所36施設の神経内科に対し、PEG造設の時期についてアンケート調査を行い、%FVC>50%は6施設(17%)、%FVC≤50%から気管切開までの期間は2施設(6%)、気管切開とほぼ同時期は2施設(6%)、経口摂取がかなり困難になってからは20施設(56%)、その他は6施設(17%)と報告している。経口摂取が困難な時期にはほとんどの症例が%FVC<50%となっており<sup>9)</sup>、経口摂取がかなり困難になってからPEGを行っている施設が多いことから、実際にはリスクの高い患者に対してPEG造設を行っている現状が示されている。

%FVCの低下した患者にPEGを行う際には、呼吸状態の悪化に十分気をつける必要がある。あるいは先に気管切開を行い、いつでも人工呼吸器を装着できるようにしてから、PEGを行うほうがよい場合もある。

### 5) 必要なカロリーはどれくらいか

ALSの嚥下障害や筋力低下が進行して体重減少がおこる時期には、摂取カロリーは健康なときに比べて減少していると思われるので、なるべく、健康なときの体重を維持できるようなカロリー摂取(30kcal/kg以上)が望ましい。ここでは、嚥下障害、呼吸障害が進行して、人工呼吸器使用、経管栄養下になった状態での必要なカロリーについて述べる。

清水ら<sup>10)</sup>は間接カロリーメトリ-DELTA-TRAC<sup>®</sup>を用いて、呼吸器補助・経管栄養下のALS

患者の消費熱量を調べているが、total locked inの患者では783.3kcal、完全四肢麻痺の患者875.3kcal、不完全四肢麻痺の患者974.9kcalであった。Harris-Benedictの式から計算した基礎代謝率（BMR）ではそれぞれ、1070、1063、993kcalとなり、BMRに対する1日消費カロリーの比はtotal locked inの患者で-26.8%、完全四肢麻痺の患者-17.6%、不完全四肢麻痺の患者-11.3%と各群ともBMRより下回っていた。BMRは空腹、静臥し、心身ともに絶対安静で、神経も筋も消化器機能もほとんど働いていない状態における代謝量、すなわち生命維持に必要な最小限度のエネルギー量とされている。健常人においてBMRに対する骨格筋代謝量の比は25%とされており、骨格筋のほとんどが廃絶したと考えられるtotal locked inの患者でBMRに対する消費カロリーの比が-26.8%であったことは、骨格筋代謝がほとんどなくなったことが大きく関係していると考えられた<sup>10)</sup>。

関ら<sup>11)</sup>は全国の国立療養所におけるALS患者の栄養療法の現状についてアンケート調査を行い報告しているが、非経口摂取（経管栄養）の患者の一日の摂取カロリーは1,000kcal以下が入院患者26.6%・外来患者28.6%、1,000-1,200kcalが入院患者51.3%・外来患者55.1%、1,200-1,400kcalが入院患者17.1%・外来患者8.2%、1,400kcal以上が入院患者3.2%・外来患者8.2%であった。

これらのことより、筋肉の運動による消費カロリーがきわめて少ない、症状の進行したALS患者における摂取カロリーは1,000-1,200kcal程度で良いと考えられる。その後は患者の体重変化に気をつ

けながら、増減する必要がある。

## 6) 経腸栄養剤は何を使えばいいのか？

関らのアンケート調査<sup>11)</sup>によるとALS入院患者のうち56%が経腸栄養を行っていた。長期に市販の経腸栄養剤の投与を行っているとう電解質バランスの不良や貧血などを生じることがある。とくに低ナトリウム血症はしばしば経験する合併症である。経腸栄養剤の多くはナトリウム含有量が1,000kcal当たり0.5-1.0g程度とかなり少ないため、血清ナトリウムの低下がみられやすく、その場合は塩化ナトリウムの補充が必要である。

また、以前は銅の含有量の少ない経腸栄養剤が主流であったため、好中球の減少や貧血を生じることがあった。銅含有の多い純ココア投与が有効<sup>12)</sup>であったが、最近では銅含有量の多い経腸栄養剤（表4のF2α<sup>®</sup>、CZ-Hi<sup>®</sup>、オクノスNT-5<sup>®</sup>など）がたくさん出ており、これらに変えることで銅欠乏症は改善する<sup>13)14)</sup>。

図1-図3は当院に入院中で長期間経管栄養を行っているALS13名を含む神経難病患者35名（男15名、女20名、平均年齢62±13歳）に関して血清の銅、亜鉛、鉄の値を調べたものである。使用している経腸栄養剤はすべて銅含有量の多い経腸栄養剤（CZ-Hi<sup>®</sup>13名、CZ-Hi<sup>®</sup>・NT-5<sup>®</sup>1名、CZ-Hi<sup>®</sup>・イムン<sup>®</sup>2名、NT-5<sup>®</sup>14名、NT-5<sup>®</sup>・テゾン<sup>®</sup>1名、サンエット-N3<sup>®</sup>4名）である。血清銅は2例を除いてほぼ全例が正常値以上であり、正常範囲を超えている症例もみられた。しかし、血清亜鉛、血清鉄に関しては、正常範囲より低下している症例も多く

表4 当院で使用している（していた）おもな経腸栄養剤100kcal中の鉄、銅、亜鉛の含有量と日本人の食事摂取基準(2005年版)における推定平均必要量

種類		鉄	銅	亜鉛
食品	MA-8 <sup>®</sup>	0.8mg	0.01mg	0.1mg
	オクノスNT-3 <sup>®</sup>	1.14mg	0.014mg	0.48mg
	F2α <sup>®</sup>	1.2mg	0.16mg	1.0mg
	CZ-Hi <sup>®</sup>	1.0mg	0.18mg	1.1mg
	オクノスNT-5 <sup>®</sup>	1.35mg	0.30mg	1.85mg
医薬品	エンシュアリキッド <sup>®</sup>	0.9mg	0.10mg	1.5mg
推定平均必要量/日(50~69歳)				
男		6.0mg	0.6mg	8mg
女		5.5mg	0.6mg	6mg

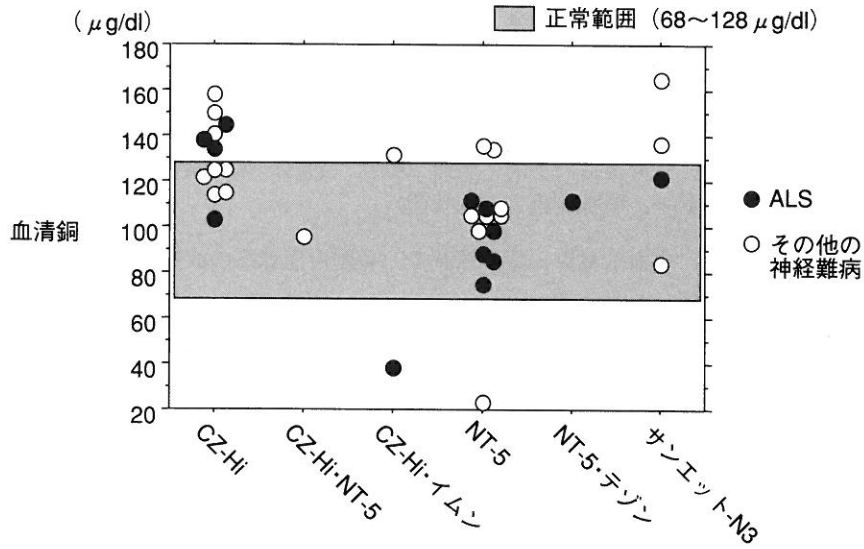


図1 経腸栄養剤別の血清銅の値

血清銅は2例を除いてほぼ全例が正常値以上であり、正常範囲を超えている症例もみられた。

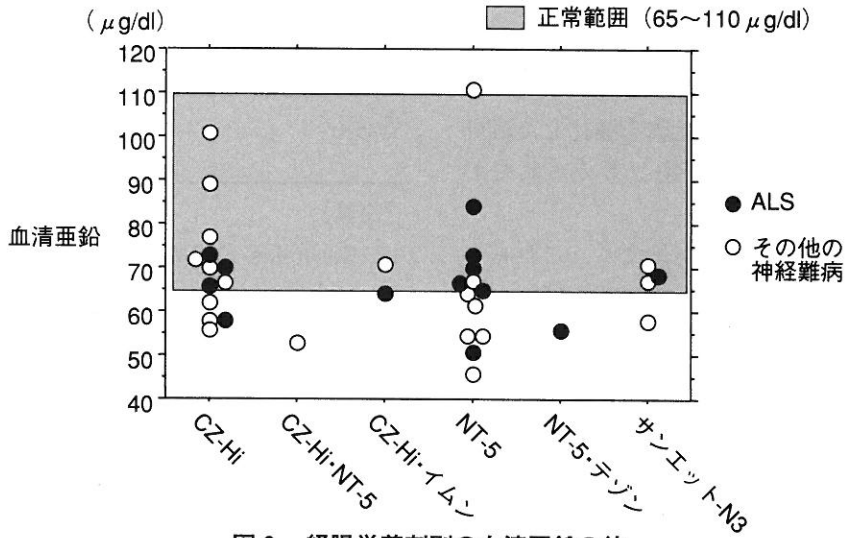


図2 経腸栄養剤別の血清亜鉛の値

半数近くが正常範囲以下であった。

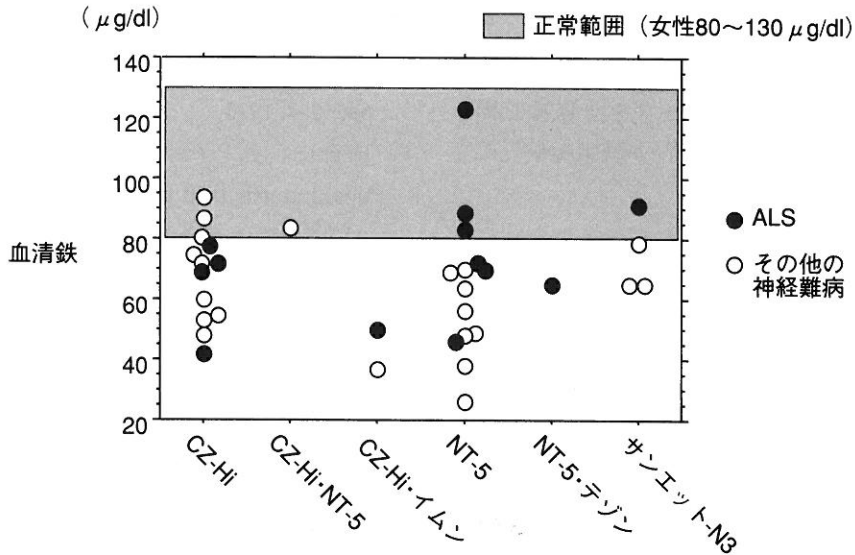


図3 経腸栄養剤別の血清鉄の値

正常範囲にあるのは少数のみであり、多くの症例が正常範囲以下であった。

表5 微量元素欠乏症

微量元素	欠乏症状
亜鉛	顔面、会陰部からはじまり次第に増悪する湿疹様皮膚炎、口内炎、舌炎、脱毛、爪の変形、下痢・腹痛、嘔吐、発熱、味覚異常、創傷治癒遅延、免疫低下、精神症状（うつ状態）
銅	貧血、白血球減少、好中球減少、骨髄白血球系の成熟障害、骨変化（小児）
セレン	下肢筋肉痛、筋力低下による歩行障害、爪床部白色変化、心電図変化（低電位、不整脈）、心筋症（心筋細胞崩壊、繊維化）
クロム	耐糖能異常、呼吸商の低下、体重減少、末梢神経障害、代謝性意識障害、窒素平衡の異常
モリブデン	頻脈、多呼吸、易刺激性、意識障害、夜盲症、視野暗点
マンガン	成長障害、骨異常、血液凝固能低下、毛髪の色化、皮膚炎

みられ、まだ十分とはいえず、これからの課題である。亜鉛が低い原因として微量元素を強化した流動食に含まれる銅と亜鉛の比が問題と考えられており<sup>15)</sup>、今後の検討が必要である。

表5に微量元素欠乏の症状を記載する。これらの症状がみられた場合には、微量元素欠乏を疑い、検査を行う必要がある。

### 7) PEGでうまくいかないときはどうするか

#### （固形化栄養剤の使用や経胃ろう的経腸栄養法）

PEGで液体の経腸栄養剤を使用していると食道逆流現象による嚥下性肺炎や胃ろう部から経腸栄養剤の漏出がおこって対処に困ることがある。そのような場合は、寒天などを利用し栄養剤を固形化（ゲル化）し、投与するとよいとされる<sup>16)</sup>。

あるいは、胃ろうから細いチューブを空腸まで挿入し、栄養剤を投与する経胃ろう的経腸栄養法<sup>17)</sup>が有効のことがある。

### おわりに

ALSは四肢の筋力低下のみならず、嚥下障害が生じるのが特徴的であり、栄養障害をきたしやすい。栄養障害がさらに筋力低下を速めると考えられ、症状の進行に悪循環をもたらす。病気の初期から栄養状態に関心を持ち、栄養管理を行うことはALSの療養を考える上で重要である。

しかしながら、ALSの栄養管理に関してはまだ、

十分解明されていないところも多く、これからの課題である。

#### 【文献】

- 1) Kasarskis EJ, Berryman S, Vanderleest JG et al: Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: relation to the proximity of death. *Am J Clin Nutr* 63: 130-137, 1996
- 2) Slowie LA, Paige MS, Antel JP: Nutritional considerations in the management of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Am Diet Assoc* 83: 44-47, 1983
- 3) Mazzini L, Corra T, Zaccala M et al: Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 242: 695-698, 1995
- 4) Desport JC, Preux PM, Truong TC et al: Nutritional status in a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 53: 1059-1063, 1999
- 5) 岩佐正人, 岩佐幹恵, 小越章平: 栄養療法の適応の基準. *日臨 59増刊号 静脈・経腸栄養*: 141-146, 2001
- 6) 福永秀敏: 難病と生きる. p51-55, 春苑堂出版, 鹿児島, 1999
- 7) Miller RG, Rosenber JA, Gelinas DF et al: Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review) report of the quality standards subcom-

- mittee of the American Academy of Neurology. Neurology 52 : 1311-1323, 1999
- 8) 野崎園子, 市原典子, 湯浅龍彦: 筋萎縮性側索硬化症の摂食・嚥下障害対策 — 国立病院・療養所神経内科における現状—. 医療 57 : 615-619, 2003
  - 9) 野崎園子, 国富厚宏, 斉藤利雄ほか: 筋萎縮性側索硬化症患者の摂食・嚥下障害—嚥下造影と呼吸機能の経時的変化の検討—. 臨神経 43 : 77-83, 2003
  - 10) 清水俊夫, 林 秀明, 田邊 等: 呼吸器補助・経管栄養下の ALS 患者の必要エネルギー量の検討. 臨神経 31 : 255-259, 1991
  - 11) 関 晴朗, 亀谷 剛, 木村 格: 全国国立療養所における ALS 患者の栄養療法の現状について. 臨神経 40 : 1083-1089, 2000
  - 12) 幸重啓子, 後藤勝政, 佐藤紀美子ほか: 長期経管栄養中の慢性神経疾患患者に合併した銅欠乏症に対する純ココア投与の有効性. 神経治療 17 : 351-354, 2000
  - 13) 市原典子, 藤井正吾, 畑中良夫ほか: 筋萎縮性側索硬化症における微量元素強化流動食 (E-6) 使用時の体内微量元素と細胞性免疫の変化に関する検討. 医療 57 : 461-467, 2003
  - 14) 後藤勝政: 長期経管栄養中に銅欠乏症を呈した ALS 患者さんに何をを使うか. 難病と在宅ケア 10 : 33-36, 2005
  - 15) 湧上 聖: 経腸栄養管理における微量元素の重要性. Nutrition Support Journal 4 : 9-11, 2003
  - 16) 蟹江治郎, 赤津裕康, 各務千鶴子: 経腸栄養剤固形化による PEG 後期合併症への対策. 臨看 29 : 664-670, 2003
  - 17) 宇野良治: 私が行っている空腸からの栄養法. PDN 通信 12号 : 10-11, 2005