

筋萎縮性側索硬化症の摂食・嚥下障害

—ALS の嚥下・栄養管理マニュアル—

市原典子

IRYO Vol. 61 No. 2 (92-98) 2007

要旨

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の嚥下・栄養障害への対策はいまだ不十分であるため、厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」研究班嚥下小グループの研究において、ALS 嚥下・栄養管理マニュアルおよびアルゴリズムを作成した。マニュアルは、外科的処置や人工呼吸管理を希望される ALS 患者を基準に作成され、嚥下障害の段階は、ALS 機能障害尺度嚥下部分 ALS functional rating scale swallowing part (ALS FRSSw) を基準とした。FRSSw4でのポイントは、初診時から嚥下・栄養・呼吸のモニタリングを行い、障害が軽度な時期から摂食指導・嚥下食指導などの介入を行うことである。FRSSw1-3では、各段階に応じた指導を進めるとともに、経管栄養法の選択と導入時期の決定がポイントとなる。経皮内視鏡的胃瘻造設 (PEG) の時期に関しては、呼吸機能との関係が重要である。FRSSw 0でのポイントは、適切な栄養管理と、外科的治療法の選択および手術時期の決定である。

キーワード 筋萎縮性側索硬化症 (ALS), 摂食・嚥下障害, 嚥下・栄養管理マニュアル, アルゴリズム

はじめに

ALSにおいて、嚥下障害は呼吸障害とならんで予後を左右する重要な症状であり、障害の進行にともない、誤嚥性肺炎や栄養障害のリスクが増す。しかし、嚥下・栄養障害に対する対策はいまだ不十分で、厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」研究班(湯浅班)の36班員施設の調査でも、ALSの摂食・嚥下障害についての治療マニュアルが使用されているのは3-5施設(年度により差)で、対策は症状がでてからという施設が過半数をしめてい

た¹⁾。

そこで、湯浅班嚥下小グループでは、QOLを維持しつつ安全な嚥下・栄養管理が行われることを目的として、「ALS 嚥下・栄養管理マニュアル」および「ALS 嚥下・栄養管理のアルゴリズム」(図1)を作成した²⁾。これらは、外科的処置や人工呼吸管理を希望する ALS 患者を基準に作成されており、各嚥下障害の段階については、ALS FRSSw³⁾を基準としている。ここでは、ALSの嚥下障害の特徴を述べるとともに、嚥下・栄養管理マニュアルについて紹介する。

国立病院機構高松東病院 神経内科

別刷請求先：市原典子 国立病院機構高松東病院 神経内科 〒761-0193 香川県高松市新田町乙8番地
(平成18年8月2日受付，平成18年11月17日受理)

Dysphagia in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Manual of Deglutition and Nutrition Management in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis Noriko Ichihara

Key Words: amyotrophic lateral sclerosis, dysphagia, manual of deglutition and nutrition management, algorithm

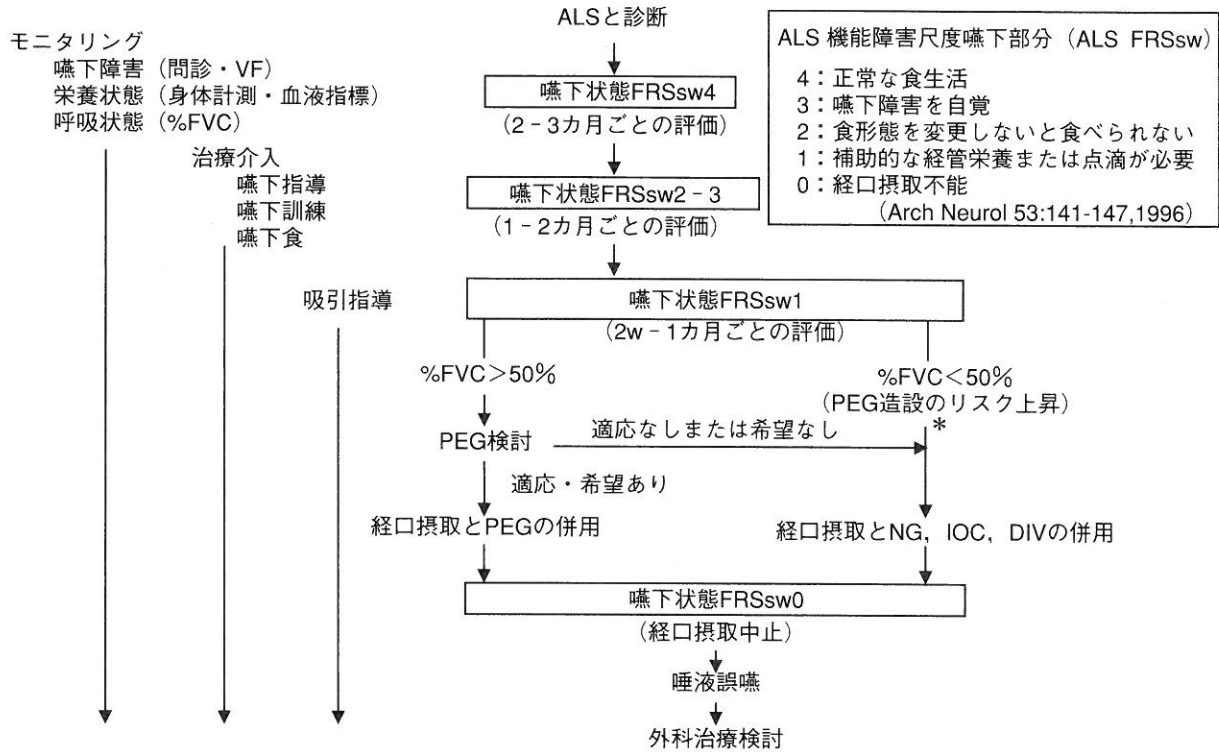


図1 ALSの嚥下・栄養管理のアルゴリズム

*%FVC<50%であっても、PEG造設を行うこともあり得るが、その場合、術中・術後の呼吸状態の悪化を想定したインフォームド・コンセントと十分な対策が必要である。呼吸筋麻痺の進行にとめない、すでに気切下人工呼吸管理を行っている場合は、%FVCにかかわらず安全にPEG造設が可能である。

表1 ALSにおける嚥下の問診およびVF所見

問診 (15名21所見)	VF所見 (15名23所見)
食事時のむせ 48	口唇からのこぼれ 22
食事中・食後の咳嗽 38	口腔内の残留 52
食事中・食後の喀痰 43	奥舌への移動不良 61
嚥下困難感 76	誤嚥(内むせのないもの) 31(14)
咽頭残留感 57	嚥下反射の遅延 61
湿声 24	鼻咽腔閉鎖不全 31
発熱・感染症 10	喉頭蓋谷の残留 83
口唇からのこぼれ 10	梨状窩の残留 52
摂取方法の変化 38	食道入口部開大不全 52

(%)

FRSsw4における管理

まだ、嚥下障害の自覚症状が少ないFRSsw4における管理のポイントは、初診時から嚥下・栄養・呼吸のモニタリングを開始し、障害が軽度な時期から、摂食指導・嚥下食指導などの介入を行うことである。

ALSは知覚神経が侵されず、嚥下に関する自覚

症状の信頼性が高いため、まず患者自身の訴えを注意深く聴取することが重要である。経口摂取が可能なALS患者15名による問診によれば、嚥下障害の自覚症状として頻度の高いものは、嚥下困難感、咽頭残留感、食事時のむせ、食事中・食後の痰などであった(表1)⁴⁾。ALSの嚥下障害には、口腔期が先行するもの、咽頭期が先行するもの、両者が同時

に進行するものがある⁴⁾⁵⁾。口腔期が先行するものは、口唇、舌、顎など可視領域の可動制限を認め、構音障害も同時に進行するため、嚥下障害の出現・進行がわかりやすいの⁶⁾に比べ、咽頭期が先行するものは進行がわかりにくく注意が必要である。また、知覚障害をきたさないとはいえ、「むせのない誤嚥」を認めることもあり、診断直後からの注意深い観察と定期的嚥下造影（VF）が望ましいと考えられる。ALS15名23所見のVFデータによれば、口腔期では口腔内の残留、奥舌への移動不良、咽頭期では嚥下反射の遅延、喉頭蓋谷の残留、梨状窩の残留、食道入口部開大不全を多く認め、誤嚥をきたした患者のうち14%は「むせのない誤嚥」であった（表1）⁴⁾。

栄養障害に関しても初期の段階から介入が必要である。われわれは栄養管理介入の適切な時期について検討する目的で、FRSsw4-11名、FRSsw2-11名、FRSsw0-17名に栄養指標のチェックと食事内容の分析を行った⁶⁾。その結果、むしろ障害が軽症であるFRSsw4の時期に栄養必要量に比して摂取量が少なく栄養指標も低い傾向にあり、早期からの栄養管理の必要性が示唆された⁶⁾。栄養指標に関しては、疾患の進行による筋肉量低下などから通常的身體測定指標が使用できないため⁷⁾、血液学的指標を定期的に評価する必要がある。

また、嚥下と呼吸が常に協調関係にあることはよく知られているが、夜間のみ呼吸管理をしている患者でも、摂食中のSpO₂が低下する場合は、鼻マスク式人工呼吸器装着下に食事をしたほうが、嚥下・呼吸ともに安定するという報告や⁸⁾、嚥下障害と呼吸障害が互いに悪化要因となるという客観的データもあり⁹⁾、嚥下障害を安全に管理していくうえで呼吸機能も同時にモニターしておくことが重要である。ALSにおける簡便な呼吸筋麻痺のモニターには、%努力性肺活量（%FVC）が有用とされ、日本神経学会の治療ガイドラインにおいても、%FVCを基準とした呼吸管理について述べられている。

FRSsw1-3における管理

FRSsw1-3段階では、各段階に応じた摂食・嚥下食指導を進めるとともに、経管栄養方法の選択と導入時期の決定がポイントとなる。

摂食に関しては頸部・体幹機能、代償嚥下などを考慮して援助する必要がある。運動神経のみが障害され、感覚や知能の障害をきたさないALSにとっ

て、体位や飲み込み方によって障害を代償する「代償嚥下」は非常に有用であり⁴⁾、7割以上の患者にみられるという報告がある¹⁰⁾。その内訳は、食道入口部の開きを改善するといわれている「頸部突出」が48%と最も多く、「頸部前屈」が18%、「複数回嚥下」が15%である¹⁰⁾。代償嚥下を絶妙のタイミングで行うことによって、ある程度嚥下障害が進行した状態でも安全な嚥下が可能となるが、頸部筋力低下や体幹機能障害により代償嚥下が破綻すると、重篤な誤嚥につながり急変の原因ともなるため注意が必要である。

嚥下食に関しては、ALSの場合、はじめにも述べたとおり、口腔期が優位に障害されている場合と咽頭期が優位に障害されている場合があり、両期の障害程度を考慮したものが必要となる。口腔期が進行するにつれて軟らかく細かい形態にする必要があり、咽頭期が進行するにつれて、水分にとろみをつける、料理に増粘剤を添加したり、とろみあんをかけたりするなどの工夫を要する。

われわれは、湯浅班の平成17年度研究費にて、各施設や家庭で統一した嚥下食を作成できることを目的に「嚥下障害食の調理」CDを作成し、班員施設に配布した。また、「嚥下障害の方も楽しい食事」レシピ集を<http://www.terumo.co.jp/terumeal/info/index7.html>に公開している。

嚥下障害がある程度進行してくると十分な栄養摂取が困難となる。栄養障害や脱水は呼吸不全や嚥下障害の悪化にもつながり、悪循環の原因となる。初期の段階では、経腸栄養剤や高カロリーゼリーを経口で併用することも有用であるが、進行期になると経管栄養が必要となる。経管栄養管理を受けたALS患者は、受けなかった患者より生命予後が良好であるとの報告もあり¹¹⁾、適確な時期からの経管栄養の併用は重要である。経管栄養には、主に持続的経鼻経管栄養法、間欠的経口経管栄養法（IOC）、胃瘻による栄養法がある。持続的経鼻経管栄養法に関しては、いつの時期からでもどの患者にも、簡易に行える方法であるが、留置したチューブが嚥下障害を助長し、感染の原因にもなることもある。IOCは食事のたびにチューブを経口的に挿入し、注入後は抜去するもので、持続的経鼻経管栄養法の欠点は解消されているが、嘔吐反射が強い患者には使用できないことと、自分で挿入困難な患者には介護者が毎回挿入する必要があることが難点である。IOCは、現在、ALSの診療においてはあまり普及して

いない方法ではあるが、告知の有無や受容の程度によらず導入可能であることや、合併症のリスクが低いことから、ALSの経管栄養法の選択肢の1つとして有用な方法と考えられる¹²⁾。胃瘻に関しては、近年、内視鏡的に簡便に造設が可能となり普及している。PEGはALSの場合%FVCが50%以下となると合併症のリスクが上昇するとされており¹³⁾¹⁴⁾、症例によっては、嚥下障害が軽度の時期から考慮する必要がある。初期には疾患の受容が不十分であることも多く、また、専門医療施設受診時にはすでに%FVCが50%以下である場合もあり、造設時期が1つの問題となる。

班員施設37施設の神経内科に対するアンケート調査によれば、平成14年度の調査では、ALSのPEG造設時期は%FVCが50%以上としている施設が6施設のみで、経口摂取がかなり困難となってからという施設が20施設と多く、合併症が20%以上である施設が4施設みられた¹⁵⁾。内容としては、急性呼吸不全など重篤なものや、管理の時期における腹膜炎、痛みによる呼吸不全、誤挿入、脱落などがみられ、呼吸不全の合併には%FVCの低下が関与していることが考えられた¹⁵⁾。平成17年度の追跡調査では、PEG造設時期は%FVCが50%以上としている施設が10施設に増加し、経口摂取がかなり困難となってからという施設が15施設となり、合併症が20%以上である施設はみられなかった¹⁾。%FVC低下による危険性への認識が高まったことにより、合併症が減少したと考えられる。

合併症予防に有効と考えられる対策としては、%FVC50%以上での造設に加え、造設後に鎮静剤の拮抗薬を用いること、術中の誤嚥防止のため吸引を徹底する、術中鼻マスク式人工呼吸器を併用する等がある¹⁶⁾。筆者の施設では、%FVCが50%前後となった時点で、疾患の理解・治療方針の決定・鼻マスク式人工呼吸器導入を目的とする短期入院を行っているが、その際、嚥下障害の程度にかかわらず胃瘻造設の安全性と呼吸機能の関連について説明を行い、希望があれば嚥下障害が軽度でもPEGを行っている。

ALSの嚥下訓練に関しては、これまでにエビデンスが皆無であったため、われわれは他動的口腔期訓練および嚥下反射誘発部位アイスマッサージについて評価を行った¹⁷⁾。口腔期訓練については、経口摂取が可能なALS患者8名に、直前の訓練ありとなしの場合で各10回ずつ、機能評価および検査食品

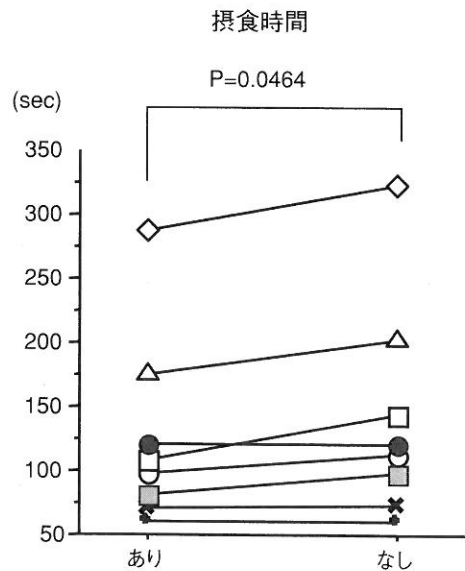


図2 他動的口腔期訓練の効果

他動的口腔期訓練によって、摂食時間の有意な短縮を認めた。

(離乳食用せんべい)の摂取状況評価を行い、8例のうち7例で何らかの効果を確認した。また、各患者の10回のデータの平均値を使用した統計学的検討では、検査食品の摂食時間で有意な短縮を確認した(図2)。アイスマッサージについては、経口摂取が可能なALS患者6名に、アイスマッサージの前後で嚥下造影を行い、時相解析を行った。その結果、ALSにおいては、嚥下反射持続時間と食道入口部開大時間で有意な延長を確認、嚥下反射の増強が示唆された(図3)。以上より、両者はある程度有効な訓練方法と思われるが、今後、重症度別に症例を増やしての検討が必要である。

FRSsw0における管理

FRSsw0段階でのポイントは、適切な栄養管理と、外科的治療法の選択および手術時期の決定である。嚥下障害が重度になると、経口摂取が困難となり、経管のみでの栄養となる。われわれは、進行期における経腸栄養法での栄養状態評価を目的として、人工呼吸を装着して経管栄養をしているALS患者26名について栄養指標の検討を行った。その結果、1日の摂取カロリーが1,000kcal以下の症例が半数以上であった。これらの症例は、ハリスベネディクトの活動係数1での計算値より低い量であったにもかかわらず、通常の血液学的栄養指標については明らかな異常を示さないものがほとんどで、安静時の消

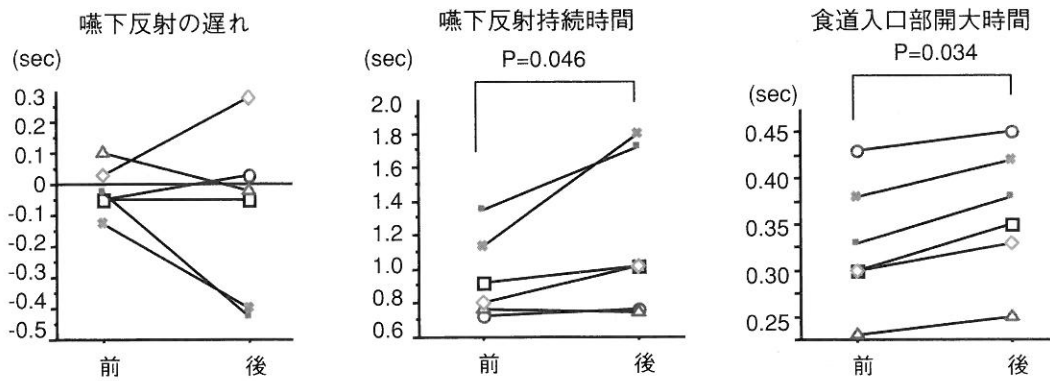


図3 嚥下反射誘発部位アイスマッサージの効果

嚥下反射誘発部位のアイスマッサージにより、嚥下反射の遅れについては改善を認めなかったが、嚥下反射持続時間と食道入口部開大時間の有意な延長を認め、嚥下反射の増強効果が示唆された。

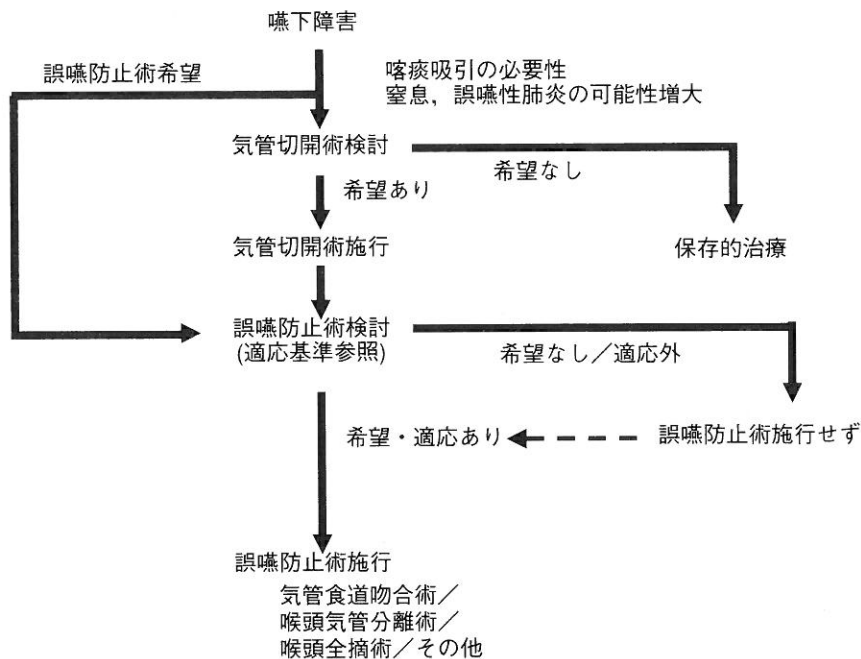


図4 神経難病における誤嚥防止術のアルゴリズム

費エネルギー量がかなり低下していることが示唆された¹⁸⁾。Kasarskisらも、呼吸器を装着したALS患者では、筋力低下や随意運動の低下から、必ずしも同年齢の身長・体重から換算した標準カロリーは必要としないと述べている¹⁹⁾。亜鉛、銅、セレン等の微量元素や電解質については多くの症例で低下を認めたと⁶⁾¹⁸⁾、長期経管栄養を行っているALS患者において、微量元素の充足により細胞性免疫が有意に増強したという報告もみられ²⁰⁾²¹⁾、電解質、微量元素の管理は今後の課題であると思われる。

さらに障害が進行すると、経口摂取を行わなくても唾液を誤嚥するようになり、外科的治療が必要と

なる。外科的治療としては気管切開術が主流であったが、近年、誤嚥性肺炎の予防や喀痰量の減少にともなう患者の苦痛緩和および介護負担の軽減の観点から、誤嚥防止術の有用性が報告され²²⁾–²⁴⁾、増加傾向にある。われわれは、これまでの経験をもとに、神経難病における誤嚥防止術のアルゴリズム(図4)と適応基準(表2)を作成した²³⁾。誤嚥防止術の術式に関しては、喉頭全摘術が他の方法と比べ経口摂取に有利だという報告もあるが²⁴⁾、各術式の効果を明らかにするためには、さらなる検討を要する。

表2 神経難病における誤嚥防止術の適応基準

1. 難治性の嚥下障害および誤嚥があり、保存的対処（食形態の工夫、嚥下訓練等）により十分な改善が望めない
 2. 音声言語でのコミュニケーションが困難で、回復の見込みがない
 3. 十分に説明を受け、同意が得られたもの
 4. 誤嚥が著明で、誤嚥性肺炎の既往があり、今後も誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い
 5. 下記のうち2つ以上を認める
 - 1) 誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い
 - 2) 喀痰量が多く、頻回の喀痰吸引を必要とし、本人または介護者が疲弊^{ひへい}している
 - 3) 経口摂取を強く希望している
- 1, 2, 3, 4 または 1, 2, 3, 5 を満たすものを適応とする。
ただし、手術困難例は除外する。

おわりに

以上、ALSの嚥下・栄養管理マニュアルについて述べたが、嚥下訓練の有用性や、適切な栄養管理基準、誤嚥防止術の術式の選択など、まだまだ多くの検討課題が残されており、追加研究を行うとともに、マニュアルを見直していく必要がある。

〈謝辞〉

ALSの嚥下・栄養管理マニュアルをまとめるにあたってご指導をいただいた国立精神・神経センター国府台病院の湯浅龍彦先生、国立病院機構徳島病院の野崎園子先生、また、共同研究などでお世話になった湯浅班嚥下小グループの安来市立病院（旧勤務先国立病院機構松江病院）石田玄先生、石川県立中央病院（旧勤務先国立病院機構医王病院）沖野惣一先生、国立病院機構鳥取医療センター金藤大三先生、国立病院機構山形病院 亀谷剛先生、国立病院機構西別府病院 後藤勝政先生、国立病院機構岩手病院 鈴木靖士先生、国立病院機構東埼玉病院 布施滋先生、国立病院機構長崎神経医療センター 松尾秀徳先生、国立病院機構熊本再春荘病院 箕田修治先生、国立病院機構下志津病院 本吉慶史先生、国立病院機構東名古屋病院 山岡朗子先生、国立病院機構広島西医療センター 渡邊千種先生に深謝いたします。

〔文献〕

1) 野崎園子, 湯浅龍彦, 湯浅班班員施設: 神経内科

病棟における摂食・嚥下障害への介入に関する研究. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費. 政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究総括研究報告書, p.116-118, 2006

- 2) 野崎園子, 石田玄, 市原典子ほか: 湯浅班嚥下研究の資料. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費. 政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究総括研究報告書, グループ研究報告書, 湯浅班嚥下グループのまとめ, p.151-164, 2006
- 3) ALS CNTF Treatment Study (ACTS) Phase I-II Study Group: The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale. Arch Neurol 53: 141-147, 1996
- 4) 市原典子, 橋本龍幸, 下岡あずさ: ALSにおける嚥下障害の特徴と食事援助法. 神経内科 58: 285-294, 2003
- 5) 野崎園子, 国富厚宏, 斉藤利雄ほか: 筋萎縮性側索硬化症の摂食・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
- 6) 野崎園子, 松尾秀徳, 布施 滋ほか: ALSの栄養管理はどの時期からおこなうべきか—病期別栄養評価の比較—. 平成16年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託による研究報告集(2年度班・初年度班) 57, 2004
- 7) 沖野惣一, 柳瀬大亮, 倉野正志ほか: 神経難病における栄養管理の検討—栄養評価とNST設立の試み—. 平成16年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託による研究報告集(2年度班・初年度班) 58, 2004

- 8) 野崎園子：筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者さんの嚥下による呼吸の変化。難病と在宅ケア 10：31-33, 2005
- 9) 野崎園子, 猪山昭徳, 斉藤利雄ほか：筋萎縮性側索硬化症患者の嚥下による呼吸の変化。平成15年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集（2年度班・初年度班）492, 2003
- 10) 市原典子, 三好まみ, 松賀晴美：ALS患者さんの自発的代償嚥下。難病と在宅ケア 10：32-36, 2004
- 11) Mazzini L, Corra T, Zaccala M et al: Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 242：695-698, 1995
- 12) 野崎園子, 斉藤利雄, 松村 剛ほか：筋萎縮性側索硬化症患者に対する間欠的経口経管栄養法。神経内科 60：543-548, 2004
- 13) Millwer RG, Rosenberg JA, Gelin DF et al: Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). Neurology 52：1311-1323, 1999
- 14) Mitchell JD: Guidelines in motor neuron disease (MND) / amyotrophic lateral sclerosis (ALS) - from diagnosis to patient care. J Neurol 247 (S 6)：V-I/7-V-I/12, 2000
- 15) 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。医療 57：615-619, 2003
- 16) 野崎園子, 安東範明, 小牟禮修ほか：慢性神経・筋疾患におけるPEGの安全性と合併症に関する検討。医療 59：89-94, 2005
- 17) 藤井正吾, 市原典子, 三好まみほか：筋萎縮性側索硬化症の嚥下障害に対する訓練効果。厚生労働省精神・神経疾患研究委託費。政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究総括研究報告書, p.100-101, 2006
- 18) 沖野惣一, 小竹泰子, 柳瀬大亮ほか：神経難病における長期栄養管理に関する研究。厚生労働省精神・神経疾患研究委託費。政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究総括研究報告書, p.60-63, 2006
- 19) Kasarskis E J, Scarlata D, Hill R et al: BDNF phase III and ALS CTNF treatment study (ACTS) groups. J Neurol Sci 169：118-125, 1999
- 20) 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（E6）使用時の体内微量元素量と細胞性免疫の変化に関する検討。医療 57：461-467, 2003
- 21) 市原典子：長期経管栄養患者における体内微量元素と臨床症状。医のあゆみ 212：1135-1136, 2005
- 22) 後藤理恵子, 星川広史, 森 望ほか：神経難病における気道食道分離術の検討。日気管食道会報 54：416-421, 2003
- 23) 箕田修治, 山口喜久雄, 今村重洋ほか：神経難病患者の嚥下障害に対する喉頭気管分離術／気管食道吻合術—有用性と適応基準—。厚生労働省精神・神経疾患研究委託費。政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究総括研究報告書, p.104-106, 2006
- 24) 市原典子, 後藤理恵子, 市原新一郎：筋萎縮性側索硬化症における嚥下障害の外科治療。医療 59：120-125, 2005