

神経筋疾患患者の栄養評価について

稲月 彰子[†]2021年10月23日～
11月20日WEB開催

IRYO Vol. 77 No. 4 (243-246) 2023

要旨

骨格筋の変性・壊死や筋力低下を認める筋疾患、および神経細胞の変性による筋肉の萎縮や錐体外路症状を認める神経変性疾患は、病態の進行に応じて患者の身体的運動機能のほか、摂食・嚥下機能、消化機能、代謝機能等への障害を呈することが報告されている。患者の全身症状を含めた栄養状態の把握と評価は、適切な栄養管理を行う上で必要不可欠であり、栄養評価時の参照項目として身体計測・生化学検査・臨床所見データ・食事摂取状況等が挙げられる。筋疾患や神経変性疾患においては、病態の進行と共に身体活動量・基礎代謝量・筋肉量の低下を認めることが多い一方、脂肪量の増加・耐糖能や脂質の代謝異常が出現する事例も報告されており状態に応じた評価と計画に難渋することも少なくない。神経筋疾患の専門医療施設である国立病院機構東埼玉病院（当院）においても栄養管理計画書・NST・病棟カンファレンスを通して栄養評価を行う際、体重測定値・生化学検査や血液検査結果を評価項目とし、必要栄養量は基礎代謝量の算出段階から体重実測定値を使用し理想値との乖離を防いでいる。骨格筋の減少はグリコーゲンの貯蔵量にも影響を及ぼす一方、神経筋疾患における急激な体重の増加は脆弱な骨を圧迫し痩せた筋肉へ大きな負荷となる可能性がある。発症年齢や病態による個人差が大きいことから、患者個々の望ましい栄養状態は、体重測定値のほか、筋肉量、摂食・嚥下や消化・代謝等の各機能を考慮した継続的な観察と必要栄養量に対する検証が重要と考えられる。摂食・嚥下機能を補完する食事形態の見直しや、粘度調整を含む栄養剤の選定と評価も併せて行うことが望ましい。当院では療養におけるQOLにも着目し、咀嚼・嚥下機能に配慮した行食事や病棟ワゴンサービスを実施している。先行研究では、独自の係数を設定し必要栄養量の算出を試みた報告や体組成による報告もあり、今後は栄養量と栄養指標との妥当性や予後との関連因子にも注目して行きたい。

キーワード：神経筋疾患，栄養評価，必要栄養量

国立病院機構東埼玉病院 統括診療部機能回復部門栄養管理室 †管理栄養士
著者連絡先：稲月 彰子 国立病院機構東埼玉病院 統括診療部機能回復部門栄養管理室
〒349-0196 埼玉県蓮田市黒浜4147
s-mail : inazuki.akiko.ar@mail.hosp.go.jp
(2022年10月4日受付 2023年2月10日受理)
Nutritional Assessment for Neuromuscular Disorders
Akiko Inazuki
Nutrition Management Department, NHO Higashisaitama National Hospital
(Received Oct.4, 2022, Accepted Feb.10, 2023)
Key words : neuromuscular disorders ,nutritional assessment, nutritional requirements

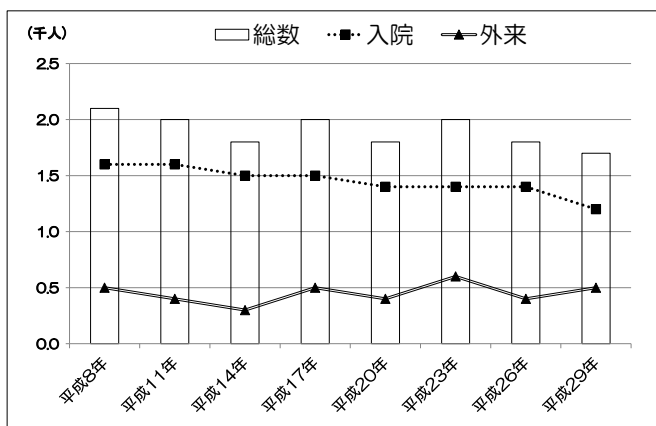


図1 筋ジストロフィー 推計患者数 (平成29年度傷病別年次推移表をグラフ化)

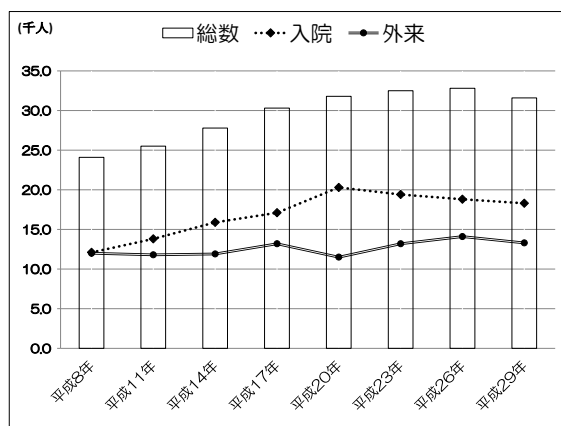


図2 パーキンソン病 推計患者数 (平成29年度傷病別年次推移表をグラフ化)

疫 学

厚生労働省による患者調査の内、平成29年度傷病別年次推移表¹⁾では、筋ジストロフィーの推計患者数は約1.7千人 (入院約1.2千人, 外来約0.5千人) (図1), パーキンソン病の推計患者数は、約31.6千人 (入院約18.3千人, 外来13.3千人) (図2) である。令和3年8月末現在、神経・筋疾患患者登録センター (Remudy) では2,030名の患者からジストロフィノパチーの登録依頼があった。

定義と分類

神経変性疾患とは血管障害、感染、中毒などの誘因が明らかでないにもかかわらず、ある系統の神経細胞が徐々に侵されていく疾患群の総称であり通常、緩徐進行性の経過をたどる²⁾。代表的な疾患として筋萎縮性側索硬化症 (ALS)、パーキンソン病 (PD) 等が挙げられる。

筋疾患とは骨格筋の変性や壊死に由来し、筋ジストロフィー (MD) や筋強直性疾患等のほか、先天性および後天性のエネルギー代謝障害を生ずる疾患や、炎症性ミオパチーが挙げられる。筋疾患のほかに、神経伝達物質であるアセチルコリンの受容阻害もしくは分泌阻害といった伝達システムに問題が生じ、神経筋接合部に異常を認める神経筋接合部疾患と大別される。

病態と特徴

ALSでは上腕の筋力低下や下肢の筋萎縮、嚥下・

構音といった運動系機能に障害が認められるが、自律神経は障害されず味覚や排便に関する機能への影響がないことが特徴である。

MDでは病型により発症年齢や罹患筋、症状の出現や進行度が異なり、骨格筋障害にともなう運動機能障害を主とするが関節拘縮・変形、呼吸機能・心筋・嚥下機能の障害、消化管症状、骨代謝・内分泌代謝異常を合併する事が多い。

主体となる変性部分により症状の出現や疾患の領域は異なる例として、大脳基底核の変性ではPDやハンチントン病等、大脳皮質の変性ではアルツハイマー型認知症やレビー小体型認知症等がある。とくにPDでは40—80歳代発症、50—70歳代で発症、高齢化と共に増加傾向にあり、自律神経の障害による便秘や排尿障害に加え、精神症状として抑うつや不安のほか、嚥下障害が認められることから食欲や食事摂取量、排泄といった全身の栄養状態にも大きく影響を及ぼす。

呼吸不全では、食事摂取量の低下と共に消費エネルギーが増大するため、体重減少を呈するが、人工呼吸器管理に移行すると、自発呼吸筋の低下と共にエネルギー消費量が低下する傾向がありin-outバランスの見直しが必要となる。

これらの特徴を踏まえ、疾患の栄養評価時には各機能の経時的変化や、障害レベルを影響因子として考慮する必要がある。

当院における栄養管理と評価

国立病院機構東埼玉病院 (当院) は埼玉県東部に位置し、一般病棟150床結核病棟30床重心病棟80床

表1 筋ジス病棟入院患者病名内訳 (名)

(合計105名)

病名	デュシェンヌ型筋ジストロフィー	筋強直性ジストロフィー	ベッカー型筋ジストロフィー	進行性筋ジストロフィー	福山型先天性筋ジストロフィー	顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー	セントラルコア病	眼咽頭筋型筋ジストロフィー	強直性脊椎症候群	筋緊張性ジストロフィー	肢帯型筋ジストロフィー	先天性筋強直性ジストロフィー
患者数	58	23	6	5	5	2	1	1	1	1	1	1

筋ジストロフィー病棟 (筋ジス病棟) 120床回復期リハビリテーション病棟50床を擁する難病医療拠点病院である。令和3年9月1日現在、筋ジス病棟入院患者105名 (男性90名, 女性15名), 平均年齢43.2歳 (男性42.6歳, 女性46.7歳), 平均在院日数4,251日 (男性4,236日, 女性3,800日), 筋ジス病棟患者の約55%がデュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) 患者 (表1) であり, 筋ジス病棟入院患者, 計105名の約47%が経管栄養管理を行っている。

筋ジス病棟患者への栄養評価は, 一般病棟患者と同じく身長・現体重・生化学検査項目・SGA評価・嚥下機能評価結果を評価項目とし栄養管理計画書や個別支援計画書, 栄養サポートチームの介入を通して継続的に各病期・各機能に応じた栄養ルート・摂取 (投与) 栄養量・食事形態・補助栄養食品・濃厚流動の調整を行う。年2回開催される個別支援カンファレンスでの個別支援計画に合わせて栄養管理計画書を作成し再評価を行っている。評価項目の内, 体重・食事形態・摂取量・Alb値の推移に着目し大きな変化が認められた場合にはその要因を, 栄養状態の低下が認められた場合は嚥下能力の低下や食事摂取量を, 体重増加が認められた場合には食事摂取量や間食摂取量を確認し必要に応じて食事内容の調整や栄養食事指導を行っている。摂食嚥下機能に対しては嚥下造影検査 (VF) カンファレンスに毎週参加し検討結果を食事調整に反映している。筋ジス病棟では障害者自立支援法施行にともない療養介護事業を展開しており管理栄養士は摂食支援に関わっている。とくに療養介護計画カンファレンスでは栄養評価をもとに他職種と共に患者本人や家族の意向を踏まえつつ生活設計・健康管理・発達援助や療育支援について検討を重ねている。安静時エネルギー消費量 (REE) を測定できない場合, Harris-Benedictの式で基礎エネルギー消費量を算出して行われてきたが, これは健常者での回帰式であり臓器の重量構成や身体的あるいは脳の活動性が著しく変改しているMDやDMD, ALS等の神経筋疾患にあてはめるのは適当ではないと考えられる³⁾。筋肉は主要なエネルギー貯蔵臓器であり, 酵素欠損等によ

るエネルギー代謝障害は代謝性筋疾患をもたらす⁴⁾ことから現体重を算出の根拠とすることが望ましい。理想体重を根拠とした場合, 過剰なエネルギー算出量, 急激な体重増加, 痩せた筋肉や脆弱化した骨の負担等が想定されるためである。外来通院患者に対する栄養指導時においても評価項目は同じである。

今後の展望

病期ごとの変化や病態の進行度に応じた栄養評価について, 先行研究では多角的なアプローチによる報告がされている。

沖野は一般身体所見では, 通常の栄養指標となる身体測定指標も拘縮や廃用のため, 計測不能の例も少なくなく評価指標として用いるには適切ではないと考えられる⁵⁾ことから, 「気管切開下の人工呼吸管理を行うALS患者における経腸栄養管理指針」⁵⁾では独自の係数を設定している。松倉は, PD患者の筋固縮・不随意運動のグレードに応じた「パーキンソン係数」を設定し必要エネルギー量の算出方法について報告している⁶⁾。

体成分分析装置 (BIA法) による評価方法の報告もある中, 山内はBIAにより示された体組成値は測定値ではなく推定値であることは常に意識すべきであり, とくに重傷病態や高度の肥満の患者などではその値の信ぴょう性は低くなる⁷⁾としており, この点も留意する必要がある。簡易熱量計によるエネルギー消費量の算出結果についてALS患者と健常者との比較との比較結果報告⁸⁾やHarris-Benedictの式を用いた結果との妥当性や精度に関する研究報告もある。二木らは, 魚肉ペプチドの投与とその投与回数の違いから窒素平衡の変化を認めた⁹⁾, と報告しており, 栄養評価時には身体および栄養状態に影響を及ぼす可能性を持つ因子の確認が望ましい。

病型や病態の特徴だけでなく, 進行度や残存機能については個人差もあるため, 多角的な評価項目のほかに, その推移を継続して確認する必要がある。



図3 ワゴンサービス

療養とQOL

療養における生活の質（QOL）は、治療やリハビリテーション、食事摂取への興味や意欲とも関連が深い。当院では患者サービスの一環として、定期的に筋ジストロフィー病棟や重心病棟を中心とした入院患者を対象に、ベッドサイドや食堂までワゴンが出向くライブキッチン形式のワゴンサービス（図3）を提供している。日常と違う雰囲気作りや企画、アンケート等を実施していたが、感染管理上、昨年度より一時休止し、現在は代替として昼食時に手作りデザートを提供を定期的に行っている。面会や外出制限の中、感染状況、患者の希望・身体機能・病態に対応したサービスと、栄養食事管理面からの療養支援を今後も継続して行く。

〈本論文は第75回国立病院総合医学会シンポジウム「栄養評価について」において「神経筋疾患患者の栄養評価について」として発表した内容に加筆したものである。〉

[文献]

1) 厚生労働省政策統括官（統計・情報政策、政策評

- 価担当). 傷病別年次推移表. 平成29年患者調査(傷病分類編), 2019, p. 33-4.
- 2) 西野一三. 病気が見えるvol.7 脳・神経. 第2版. 東京:メディックメディア 2021;7:330.
- 3) 宮崎とし子, 池田薫, 北條恵美ほか. 筋強直性ジストロフィーの安静時エネルギー代謝量の検討. 医療 2008;62:674-8
- 4) 尾方克久. 筋疾患にはいろいろある!. 神経治療 2019;36:410-4.
- 5) 沖野惣一. 神経変性疾患の栄養管理学的検討とNST. 医療 2007;61:107.
- 6) 松倉時子. パーキンソン病の栄養障害の特徴とその対策. 臨栄 2011;119:274-278
- 7) 山内健. 「体組成分析の基礎と応用」BIAの原理と体組成評価. 外科と代謝・栄 2019;53:123-30.
- 8) 宮内眞弓. 筋萎縮側索硬化症の適切な栄養療法. 臨栄 2011;119:268-73
- 9) 二木巨悦, 大熊彩, 治田弘子ほか. 魚肉ペプチドが栄養改善に及ぼす効果の検証. 医療 2021;75:117-22.