筋萎縮性側索硬化症 39 例の検討

—主に気管切開と滲出性中耳炎について—

谷本 俊次・松田 英賢*

Examination of 39 Cases of Amyotrophic Lateral Sclerosis, by
Otolaryngology: Mainly Investigated for the Term from Onset
until Tracheostomy and Contracting Otitis Media with Effusion

Shunji Tanimoto

(Yoka Public Hospital)

Eiken Matsuda

(Matsue Red Cross Hospital)

From 1989 to 2005, we investigated 39 cases of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) that were first examined by an otolaryngologist at this hospital.

As a background of ALS patients, we investigated the following items: onset type, chief complaints and diagnosis at the time of the first examination by an otolaryngologist. In addition, the following items were examined to investigate the time from intervention of an otolaryngologist to ALS treatment, the term before the first examination by an otolaryngologist to tracheotomy, and the one before contracting otitis media with effusion (OME) from the onset of ALS.

Patients were often first seen for a tracheostomy. The chief complaints of half of the patients were breathing difficulties. An otolaryngologist was consulted about two years after the appearance of ALS. Moreover, tracheostomy was performed at the time of the first medical examination. Few patients had undergone evaluation of swallowing function. After tracheostomy, OME was contracted three to four years after the appearance of disease.

It is preferable in ALS treatment for otolaryngologists to evaluate the swallowing function and explain the operations that prevent aspiration to the patient and family, while building up a closer connection with a neurologist about six to twelve months after the appearance of disease.

Over the natural terminal course, when coming to use a respirator, there is a possibility of contracting OME three to four years after onset, and positive examinations by otolaryngologists are necessary.

Key words : amyotrophic lateral sclerosis, tracheostomy, otitis media with effusion

はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis : 以後 ALS と略す) は運動神経細胞の変性を主病変として、

全身の筋萎縮と筋力低下を生じ、自然経過で2~4年で死亡する予後不良の疾患である¹⁾。治療については日本神経科学会 ALS 治療ガイドラインに示されている。この

ガイドラインの呼吸管理の記載に気管切開を行って人工呼吸器を装着する方法が紹介されている²⁾。

当科でも、これまで神経内科からの依頼で気管切開を行い ALS にかかわってきた。また人工呼吸器による呼吸管理下で難聴を訴えた ALS 例に滲出性中耳炎(以後 OME と略す)を認めた場合、その治療を行ってきた。

今回、当科の ALS 治療の妥当性について検討しようとした。ところがわれわれが渉猟しえた範囲で耳鼻咽喉科医がいかに ALS 例の治療にかかわるかにについての報告は少なく、ALS の嚥下機能評価や誤嚥防止手術についての報告^{3)~6)}が散見されるのみであった。また ALS の OME について検討した報告⁷⁾は 1 編のみであった。

そこで今回、当科における ALS へのかかわり方を検討し反省することで、ALS 例の QOL の向上に対して、耳鼻咽喉科医がいつ頃からどのように貢献できるか、加えて ALS の OME の特徴についても若干の文献的考察を加え報告する。

目 的

当科を受診した ALS 39 例について、これまでのかかわり方について検討、反省する。特に気管切開の時期と OME の罹患の時期について検討し、それを基に、当科として ALS の治療と QOL に今後いかに貢献できるかを考察する。

対 象

1989 年から 2005 年までに当科を受診した ALS 39 例(男性 31 例、女性 8 例)を対象とした。受診時の年齢は

66.3 ± 8.9 (平均 ± 標準偏差) 歳であった。各年ごとの ALS 例の当科初診患者数は、毎年 2 例程度で、多い年で 4 ~ 5 例、少ない年で 0 ~ 1 例であった(図 1)。

方 法

患者背景として、ALS の発症型、当科初診時の主訴、当科初診時の診断を集計し当科初診時の ALS 例の特徴について検討する。

ALS 発症から当科初診までの期間、ALS 発症から気管切開の依頼や気管切開までの期間について集計し、ALS の治療に当科が介入した時期について検討する。

ALS の OME 罹患の頻度や OME の治療、ALS 発症から OME 罹患の時期について集計し、ALS における OME の特徴について検討する。

以上の結果から ALS 例の QOL 向上のために耳鼻咽喉科が今後どのようにかかわることができるかを考察する。

結 果

患者背景

ALS の発症型は上肢型 13 例、下肢型 10 例、上肢下肢型 2 例、構音障害型 9 例、構音嚥下障害型 2 例、呼吸筋型 3 例であった(表 1)。

当科初診時の主訴は呼吸困難が 19 例、嚥下困難 2 例、声が出しにくい 1 例、痰が切れにくい 1 例、咽頭痛 3 例、のどの違和感 3 例、耳閉感 2 例、難聴 1 例、めまい 2 例、耳漏 2 例、鼻の痛み 1 例、鼻出血 1 例、気切孔肉芽 1 例であった。

図 1 1989 年から 2005 年までの ALS 例の当科初診患者数

毎年 2 例程で多い年で 4 ~ 5 例、少ない年で 0 ~ 1 例であった。全 39 例。

表 1 患者背景 1
発症型別患者数

発症型	例数
上肢型	13
下肢型	10
上肢下肢型	2
構音障害型	9
構音・嚥下障害型	2
呼吸筋型	3

当科初診時の診断は単に ALS 9 例, ALS による嚥下障害 4 例, ALS による呼吸困難 6 例, ALS による肺炎 4 例, 咽頭炎 3 例, 咽喉頭異常感症 2 例, 声門閉鎖不全 1 例, OME 2 例, 耳管開放症 1 例, 急性中耳炎 1 例, 鼓膜チューブ留置術後感染 1 例, BPPV 2 例, 鼻炎 1 例, 鼻出血 1 例, 気切孔肉芽 1 例であった (表 2)。

ALS 発症時期と当科の介入時期

ALS 39 例中, ALS 発症後に当科を受診した症例は 32 例であった。ALS 発症前に当科を受診した症例も 7 例あったが, この 7 例は ALS に関連した症候で受診した場合と, 偶然に ALS 発症前に当科を受診した場合の両者の可能性があるため, 今回は別々に集計した。

〈ALS 発症後に当科初診した 32 例〉

当科初診時に他院ですでに気管切開を行われていた症例は 3 例で, これを除く 29 例のうち, 気管切開を行わなかった 1 例を除く 28 例について集計した。

ALS 発症から当科初診までの期間は平均 22.0 ± 14.6 ヶ月 (最短 2 ヶ月, 最長 51 ヶ月, 中央値 19.0 ヶ月)。当科初診から気切依頼までの期間は平均 4.2 ± 11.2 ヶ月。気切依頼から気管切開の施行までの期間は 0.89 ± 1.81 日であった。ALS 発症から気管切開までの期間は平均 25.2 ± 17.5 ヶ月 (最短 2 ヶ月, 最長 69 ヶ月, 中央値 20.5 ヶ月) であった。

ALS 発症から当科初診までの期間と ALS 発症から気管切開までの期間について Wilcoxon の符号付順位検定を行い $p=0.0409$ ($p>0.001$) で, 有意差を認めなかった (図 2)。

〈ALS 発症前に当科初診した 7 例〉

主訴はのどの違和感が 2 例, 咽頭痛が 2 例, 鼻の痛み 1 例, めまい 1 例, 耳閉感 1 例。主訴の順に初診時診断は咽喉頭異常感症 2 例, 咽頭炎 2 例, 鼻炎 1 例, 真珠腫性中耳炎 1 例, OME 1 例であった。

当科初診から ALS 発症までの期間は平均 30.0 ± 36.2 ヶ

表 2 患者背景 2
初診時主訴と初診時診断別の患者数

初診時主訴	例数	初診時診断	例数
呼吸困難	19	ALS*	9
嚥下困難	2	ALS による嚥下障害	4
声が出にくい	1	ALS による呼吸困難	6
痰が切れにくい	1	ALS による肺炎	4
咽頭痛	3	咽頭炎	3
のどの違和感	3	咽喉頭異常感症	2
耳閉感	2	声門閉鎖不全	1
難聴	1	OME	2
めまい	2	耳管開放症	1
耳漏	2	急性中耳炎	1
鼻の痛み	1	鼓膜チューブ留置術後感染	1
鼻出血	1	BPPV	2
気切孔肉芽	1	鼻炎	1
		鼻出血	1
		気切孔肉芽	1

* 単に ALS という初診時診断は気管切開の依頼で紹介されたもので記録からは詳細が不明であった。

月であった。

7 例中気管切開を行った症例は 6 例であった。この 6 例について当科初診から気管切開依頼までの期間は平均 47.7 ± 47.0 ヶ月。ALS 発症から気管切開依頼までの期間は平均 16.3 ± 17.6 ヶ月であった。気管切開依頼日に全例, 気管切開を施行していた。

誤嚥防止手術例

39 例中, 誤嚥防止手術を行ったのは 2 例のみであった。症例 1: 55 歳 (当科初診時), 男性。

主訴: 嚥下困難。

初診時診断: ALS・嚥下障害。

経過: 発症型は上肢型で, 発症後 46 ヶ月で, 上記主訴で当科初診。当科初診後 20 ヶ月 (発症後 66 ヶ月) で気管切開し, 気切後 12 ヶ月で誤嚥性肺炎の反復と家人の夜間の吸痰による疲労のため, 本人の希望で喉頭全摘出術となった。気切後 23 ヶ月に OME を発症し両側鼓膜チューブ留置術を行った。

症例 2: 67 歳 (当科初診時), 男性。

主訴: 鼻の痛み。

初診時診断: 鼻炎。

経過: ALS 発症の 20 ヶ月前に上記主訴で当科初診。発症型は構音障害型であった。発症後 19 ヶ月で, 経口摂取の希望が強かったため, 気管切開は行わずリンデマンの

図2 ALS発症から初診までとALS発症から気管切開までの期間を比較

ALS発症後に当科初診した32例中, 当科初診時に他院ですでに気管切開を行われていた症例は3例で, これを除く29例のうち, 気管切開を行わなかった1例を除く28例(約88%)について調査.

ALS発症から当科初診までの期間は平均 22.0 ± 14.6 ヵ月, ALS発症から気管切開までの期間平均 25.2 ± 17.5 ヵ月でALS発症から当科初診までの期間とALS発症から気管切開までの期間に有意差を認めなかった ($p > 0.001$, Wilcoxonの符号付順位検定).

図3 ALS発症から気管切開までの期間とALS発症からOME罹患までの期間を比較

対象としたALS例39例中 OMEを認めたのは17例(約44%)でALS発症前からOMEであった2例を除く15例について調査. ALS発症から気管切開までの期間は 24.5 ± 18.7 ヵ月でALS発症からOME罹患までの期間は平均 47.7 ± 19.7 ヵ月. ALS発症から気管切開までの期間とALS発症からOME罹患までの期間には有意差を認めた ($p = 0.0008 < 0.001$, Wilcoxonの符号付順位検定).

手術を行った. その後, 経過中に OME の発症は認めなかった.

OME に関して

対象としたALS 39例中 OMEを認めたのは17例であった. OME に対する治療としては鼓膜チューブ留置術が7

例, 鼓膜切開が5例, 鼓膜穿刺が3例, 未治療が2例あった.

ALS発症前からOMEであった2例を除く15例についてALS の発症から気管切開までの期間は 24.5 ± 18.7 ヵ月(最短 2ヵ月, 最長 66ヵ月, 中央値 23ヵ月)であった. ALS発症から OME罹患までの期間は平均 47.7 ± 19.7 ヵ

月(最短19ヵ月, 最長89ヵ月, 中央値44ヵ月)であった。

ALS発症から気管切開までの期間とALS発症からOME罹患までの期間はWilcoxonの符号付順位検定で $p = 0.0008$ ($p < 0.001$)で, 有意差を認めた(図3)。またOMEの罹患は15例全例が神経内科医からの“難聴を訴える”との紹介によって耳鼻咽喉科医が診察し診断していた。

考 察

患者背景について

2004年に厚生省特定神経疾患神経変性疾患調査研究班がわが国におけるALSの病勢調査を行っている。それによれば平均年齢は 58.8 ± 10.8 歳で男女比については1.4:1で男性に多い¹⁾。今回の報告では平均年齢は66.3歳と若干高齢で, 男女比も3.9:1と男性に多い傾向であった。

同調査では初発症状による発症型別に上肢発症型は246例, 下肢発症型は160例, 球症状発症型は159例について調査し, 球症状発症型が上肢発症型や下肢発症型よりも経過が短いと報告している¹⁾。今回の報告では上肢発症型13例, 下肢発症型10例, 球症状型11例(構音障害型, 構音嚥下障害型を合わせた)で発症型に大きな偏りはなかった。発症型による経過の違いについては症例数が少ないため今回は検討しなかった。

ALS例が耳鼻咽喉科に受診する時の症状は主に鼻にかかった声や息の漏れる感じ, ろれつの不調や嘔声といった構音障害や嚥下障害の報告がされている^{8)~11)}。当科初診時の主訴は呼吸困難が多く49%に上った。初診時診断もALSに伴う呼吸困難や肺炎, 単に気管切開目的のため, ALSのみとなっていたものが19例で, 当科初診時には半数がALSとしては自然経過の終末期に当たる球症状の重症化や呼吸運動の悪化した時点で気管切開を必要として初めて紹介されていることを反映している。

初診時診断のALSによる嚥下障害例は39例中4例のみで当科と神経内科との連携の悪さを示している。ALSでは発症後6ヵ月から1年でVE(videoendoscopy)やVF(videofluoroscopy)による嚥下機能の評価が必要と報告⁵⁾¹²⁾されており, 神経内科医と連携をとることで今後, 当科でも実施しなければならない課題である。

OMEや急性中耳炎など何らかの耳管機能に関連した初診時診断は5例(13%)であった。ALS例のOMEの原因としてALSによる耳管の筋肉の障害による耳管機能不全の関与が推察されており⁷⁾, 当科初診時からその影

響が1割に出現していた可能性がある。

ALS発症前受診例は7例(17.9%)あったが, その主訴にのどの違和感や咽頭痛, 鼻の痛みがあった。このことがALSに関連した症状かどうかは今後の検討課題である。ALSの初期症状の可能性は否定できないが, 解明にはさらに多くの症例の調査が必要ではないかと考えた。

耳鼻咽喉科介入時期について

ALSの治療・介護には耳鼻咽喉科と神経内科の綿密なタイアップが必要とされている⁶⁾が, いつ頃からどのようにかわるべきかを示した報告はない。当科介入時期について, 今回の報告では呼吸困難を訴えるようになって, 気管切開目的で紹介される症例が多く, ALS発症から初診までが中央値で19ヵ月, ALS発症から気管切開までが中央値で20.5ヵ月で, 初診時期と気管切開時期に差がなかった。このことは当院のALS例のほとんどが神経内科医を中心として呼吸管理が検討され, 自然経過の終末期(ALS発症後2~4年)になるまで耳鼻咽喉科が介入していなかったことを示している。

今回の集計では, 39例中2例にしか誤嚥防止手術は行われていなかった。これは当科でALS例に対して積極的に早期から嚥下機能の評価を行ったり, 気管切開や喉頭全摘出, リンデマンの手術などの説明をしてこなかったことが原因ではないかと考える。誤嚥防止手術を受けた2例では初診から手術まで比較的に期間があり, 呼吸器管理後の療養状況について耳鼻咽喉科医と相談をする時間があつたのではないかと推察する。

日本神経科学会のALS治療ガイドラインには呼吸管理の項目に気管切開が記載されている²⁾が, 誤嚥防止手術の選択や耳鼻咽喉科医の介入について指導している記載はない。ALSの嚥下機能の評価は発症後6ヵ月から1年で行うべきとの報告⁵⁾¹²⁾がある。手術術式の選択については術後の嚥下機能の評価することで喉頭全摘出が良いとの報告もある⁴⁾。確かに, たとえどのような術式を選択したとしてもALSはいったん呼吸器管理となって運動機能が消失した時点では発声や構音・嚥下などの運動機能は失われる。しかし味覚は残っているから, この味覚を生かせる可能性のある手術術式を選択することも長期療養となった患者のQOLを改善するためには意味があるように思う。

以上から, ALSでは人工呼吸器装着を含めた長期療養を前提とした場合, 発症後6ヵ月から1年程度たつて患者が病状を受容した段階で神経内科と連携をとりながら

図4 ALSの治療と介護に、いつ頃から、どのように耳鼻咽喉科医は介入するか

発症後6ヵ月～1年で神経内科医と連携を取りながら、治療と介護のネットワークに参加し、発症後3～4年でOMEのチェック・治療を積極的に行う。

耳鼻咽喉科が介入し、嚥下機能の評価を行った上で、気管切開以外の手術、誤嚥防止手術について患者や家族に説明するべきではないかと考えた(図4)。

OMEについて

ALSのOMEについて重症筋無力症患者との比較を行い、ALS例に高率にOMEが認められることが報告されている。この報告では39%にOMEを認め、病期期間が2年以上の例でOMEが多いとされている⁷⁾。今回のわれわれの報告では気管切開後で、ALSの発症から3～4年程度の時期にOMEの罹患が認められた。発症率としては44%で前者の報告より若干高頻度であった。この原因としては当院のALS例が他施設に比して気管切開、人工呼吸器による呼吸管理となることが多く¹³⁾、このためほとんどの症例が長期療養となり、元々病期の後半に発症する可能性が高いOMEが高頻度になった可能性がある。ただし、この時期の患者は症状を訴える能力に乏しく、ALSのために「とうとう耳も聞こえなくなってきた」というあきらめや自閉的な状況に陥りやすいことが想像できるので、潜在的にはもっと多くのOME例がいる可能性がある。終末期に残された聴力が十分に機能せず、医師・介護者や家族の話し声が聞こえにくいとすれば患者のQOLの低下となる。この点、耳鼻咽喉科が積極的に診療することでQOLの改善の可能性がある(図4)。

OMEの治療としては一般の患者と同じように鼓膜切

開や鼓膜チューブ留置術を行っていたが、呼吸器装着中で顕微鏡下に処置を行うためにはポータブルの呼吸器を使用して顕微鏡の設置場所まで患者を移動する必要がある。このためにはスタッフの協力が欠かせないが、協力を得るためにも早期から耳鼻咽喉科医が治療のネットワークに関与し、ALS例の聴力維持の重要性について説明することが望ましい。

気管切開を併用した人工呼吸器の装着は全国的には20～30%であるが、当院では90%以上が呼吸器装着しており¹¹⁾、当科初診患者中でも88%に気管切開を施行し、人工呼吸器による呼吸管理を行っていた。これは当院神経内科の方針である。海外ではALS例に自然経過を超えて人工呼吸器による呼吸管理を行うことはまれであり¹¹⁾、今回の報告はALS例の自然経過を超えて人工呼吸器装着を含め長期療養となった場合について、その経過を調査したものである点で意義深い。

まとめ

1) 1989年から2005年までに当科を初診したALS 39例について患者背景、耳鼻咽喉科介入時期、OMEについて調査した。

2) 患者背景は気管切開依頼の紹介が多く、ALSの終末期、呼吸困難の初診例が半数を占めた。早期の嚥下機能評価の症例は少なく、誤嚥防止手術も2例のみであっ

た。

3) ALS 発症後 6 ヶ月から 1 年程度で神経内科と連携を取りながら嚥下機能評価や誤嚥防止手術に関して耳鼻咽喉科の介入が望ましい。

4) 呼吸器による長期療養となった ALS では ALS 発症から 3 ～ 4 年で OME に罹患している可能性があり、耳鼻咽喉科の積極的な診療が必要である。

稿を終えるにあたり本邦の ALS の現況についてご指導をいただきました当院神経内科の近藤清彦先生に深謝致します。

本論文の要旨は第 68 回耳鼻咽喉科臨床学会(平成 18 年 6 月, 金沢市) でポスター演題として発表した。

参考文献

- 1) 桃井浩樹, 進藤政臣, 柳澤信夫, 他 : 本邦における筋萎縮性側索硬化症の病勢経過—厚生省特定疾患神経変性疾患調査研究班調査より—。神経進歩 48 : 133 ～ 144, 2004.
- 2) 森若文雄, 佐々木秀直, 田代邦雄 : ALS と脊髄性筋萎縮症。EBM に基づく脳神経疾患の基本治療指針(田村 晃, 松谷雅生, 清水輝夫編)。399 ～ 405 頁, メジカルビュー, 東京, 2006.
- 3) 市原典子, 後藤理恵子, 市原新一郎, 他 : 筋萎縮性側索硬化症における嚥下障害の外科的治療。医療 59 : 120 ～ 125, 2005.
- 4) 後藤絵里子, 星川広史, 森 望, 他 : 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.
- 5) 肥後隆三郎 : 神経筋疾患における咀嚼・嚥下障害。JOHNS 21 : 1741 ～ 1744, 2005.
- 6) 入岡 隆, 水澤英洋 : 変性・脱髄疾患 筋萎縮性側索硬化症。JOHNS 19 : 949 ～ 952, 2003.
- 7) Mizuno M and Yamane M : Serous otitis media in amyotrophic lateral sclerosis. Auris Nasus Larynx 14 : 147 ～ 151, 1987.
- 8) McGuirt WF and Blalock D : The otolaryngologist's role in the diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. Laryngoscope 90 : 1496 ～ 1501, 1980.
- 9) Hillel AD and Miller R : Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management. Head Neck 11 : 51 ～ 59, 1989.
- 10) Chen A and Garrett CG : Otolaryngologic presentations of amyotrophic lateral sclerosis. Otolaryngol Head Neck Surg 132 : 500 ～ 504, 2005.
- 11) Hillel A, Dray T, Miller R, et al. : Presentation of ALS to the otolaryngologist/head and neck surgeon: getting to the neurologist. Neurology 53 : 22 ～ 25, 1999.
- 12) Higo R, Tayama N and Nito T : Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. Auris Nasus Larynx 31 : 247 ～ 254, 2004.
- 13) 小松素明, 北山道朗, 新改拓郎, 他 : 筋萎縮性側索硬化症(ALS) 患者の呼吸管理 気管切開の時期に関する検討。公立八鹿病院誌 13 : 19 ～ 22, 2004.

原稿受付 : 平成18年10月 2 日

原稿採択 : 平成18年11月17日

別刷請求先 : 谷本俊次

〒667-8555 兵庫県養父市八鹿町八鹿1878-1

公立八鹿病院耳鼻咽喉科