筋萎縮性側索硬化症（ALS）における誤嚥防止術後の摂食・嚥下能

鈴木 智 浅井 昌大

要旨：2013年6月から2019年6月までの6年間に当科で誤嚥防止術を施行し半年以上が経過した筋萎縮性側索硬化症（ALS）30症例について、術前後での経口摂食状況について検討した。誤嚥防止術は喉頭全摘、気管食道吻合、声門閉鎖＋輪状咽頭筋切断のいずれかで行った。喉頭全摘を行った症例において、経口摂取は術前と比較し、術直後、術半年後で有意に改善を認めており、さらに、術前の誤嚥性肺炎の有無は術後の経口摂取に影響を与えなかった。術前の嚥下機能を問わず、経口摂取を強く望む症例に対しては喉頭全摘が最良の治療と考えられた。

キーワード：筋萎縮性側索硬化症，誤嚥防止手術，摂食嚥下障害，リハビリテーション

Summary A retrospective study on oral intake after surgery to prevent aspiration for amyotrophic lateral sclerosis (ALS):

Satoshi Suzuki and Masao Asai. Department of Head and Neck Surgery, Kamagaya General Hospital

We conducted a retrospective analysis of the oral feeding conditions before and after surgery for 30 amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients who had undergone aspiration prevention surgery in Kamagaya General Hospital for the 6 years from June 2013 to June 2019 and for whom more than 6 months had passed. Surgery for aspiration prevention was performed by total laryngectomy, tracheoesophageal anastomosis and glottic closure with cricopharyngeal myotomy. In patients who underwent total laryngectomy, oral intake was significantly improved immediately after surgery and at 6 months after surgery, and the presence or absence of preoperative aspiration pneumonia did not affect postoperative oral intake. Total laryngectomy is considered to be the best treatment for patients who strongly desire oral intake regardless of preoperative swallowing function.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis (ALS), surgery for aspiration prevention, dysphagia, rehabilitation

[Received May 12, 2020, Accepted Nov. 4, 2020]

はじめに

筋萎縮性側索硬化症（以下 ALS）は、運動ニューロンの障害を特徴とする進行性難治性神経疾患で長期生存において誤嚥の予防は重要な課題である。多くの施設で誤嚥予防に気管切開のみが行われ、誤嚥防止手術まで行う施設は一部に限られている。ただ、気管切開単独では頻回な喀痰吸引処置が必要で、患者、介助者共に精神的、肉体的負担が大きく、さらに完全な誤嚥のコントロールは困難である¹⁾。当院は

神経内科・神経難病センターを擁しており、他施設と比べ ALS 患者が集まりやすい環境にあり、また同センター協力のもと、積極的な誤嚥防止手術に取り組んでいる。一般に神経難病患者への誤嚥防止手術には喉頭が温存可能で、理論上可逆性のある喉頭気管分離が行われることが多いが、当院では ALS の進行性筋力低下、筋萎縮という病態を考慮し、誤嚥防止とともに、嚥下についてもより有利に働くよう喉頭全摘を第一選択としている。これにより誤嚥改善はもちろん、十分なりハビリテーションにより一部経口摂取を可能とし、食の楽しみを取り戻すことで、生き甲斐を見つけより人間らしい生き方に繋

鎌ヶ谷総合病院

[令和2年5月12日受付，令和2年11月4日受理]

がると考える。

対象と方法

鎌ヶ谷総合病院（千葉県鎌ヶ谷市）にて、2013年6月から2019年6月に誤嚥防止術を施行し半年以上が経過している ALS 30 症例について発症転機、ALS 発症から手術までの経過期間、術前後の栄養摂取経路の状況、栄養状態を後方視的に検討した。また本人、その家族もしくは介護者に対して、退院後のリハビリの状況、術前後および術後半年以上経過してからの栄養状態に関してアンケート調査（記述式、記名）を行い、本手術の有用性を調査した。術前後の経口摂取評価については嚥下・摂食能力グレード（藤島グレード）^{2,3)} を用いて評価を行った。

手術はいずれも全身麻酔下に喉頭全摘術、気管食道吻合術、声門閉鎖術＋輪状咽頭筋切断術のいずれかで行い、術1週後に医師主導で嚥下透視検査を施行、瘻孔がないことを確認した上で、直接嚥下訓練を開始している。その後、当院で1～2週間程度リハビリを行った上で退院を目指している。また手術適応については、表1に示す ALS/神経難病における誤嚥防止術の適応基準（厚生労働省研究班 2006）⁴⁾ に基づいて決定をしているが、嚥下の状況に併せて、当科で嚥下内視鏡検査をその度に行い、誤嚥の状況、経過を見ながら検討し、さらに患者それぞれの

周囲からの支援状況など患者自身の背景と併せて、手術の適応を最終決定している。

統計学的検討は GraphPad Prism software program (GraphPad Software, La Jolla, CA, USA) を用いて解析し、多群間の比較には Tukey-Kramer 法を用いた、(ns は有意差なしを表している)。

結 果

アンケート返信率は 60% (18/30) であった。対象症例（男性 16 例、女性 14 例）の年齢分布は図 1 に示す通りで、中央値は 65 歳であった。ALS 亜型別分類については発症様式に従って、(1) 上肢の筋萎縮と筋力低下が主体で、下肢は痙縮を示す上肢型、(2) 下肢から発症し、下肢の腱反射低下・消失が早期からみられ、二次運動ニューロンの障害が前面に出る下肢型、(3) 構音障害、嚥下障害といった球症状が主体となる進行性球麻痺型に分類されるが、今回の検討ではそれぞれ上肢型 8 例、下肢型 7 例、進行性球麻痺型 15 例であった（表 2）。これらのうち、21 症例は誤嚥防止術前に気管切開を施行され人工呼吸管理の状態であった。また 20 症例は誤嚥性肺炎の既往を認め、さらにうち 7 症例は複数回以上の誤嚥性肺炎を繰り返していた（表 2）。なお、気管切開もなく誤嚥性肺炎の既往もない症例は 6 症例あったがいずれの症例も嚥下内視鏡検査で中

表 1 ALS/神経難病における誤嚥防止術の適応基準（厚生労働省研究班 2006）

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、嚥下訓練など）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もの。
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。

図 1 年代別手術患者数（人）

表 2 対象症例

➤男女	16 : 14
➤年齢	中央値 65 (21-80)
➤亜型	上肢型 8 下肢型 7 進行性球麻痺型 15
➤術前気管切開（有 / 無）	21/9
➤術前誤嚥性肺炎（有 / 無）	20(複数回以上 7 症例)/10
➤発症から手術までの間隔（月）	6 ~ 112

等度～高度の嚥下障害を認め、今後誤嚥性肺炎を併発する可能性が高いと考えられる症例であった (data not shown)。また 26 症例で術前に胃瘻 (腸瘻) 留置されていた。症状発症から誤嚥防止手術施行までの期間は 6～112 か月とばらつきが見られた (表 2) が、亜型別に評価を行うと、上肢型、下肢型と比較し有意に進行性球麻痺型で早期の誤嚥防止手術が必要であった (図 2)。

手術は喉頭全摘術が 26 症例、気管食道吻合術が 3 症例、声門閉鎖術+両側輪状咽頭筋切断術が 1 症例であった。術式はそれぞれの手術のメリット、デメリットを患者、患者家族に十分に説明した上で、患者とその家族の意向を最優先としたが、ALS の進行する筋力低下という病態を考慮し、経口摂取をできる限り継続させることが可能と思われる喉頭全摘を第一に勧めたこともあって、多くの症例で喉頭全摘を選択する結果となった。術後合併症については喉頭全摘を施行した症例で縫合不全を 1 例認め瘻孔閉鎖術を要したが、その他の症例に重篤な合併症

は見られなかった。

栄養摂取経路については、術前 21 例が経管栄養もしくは中心静脈栄養のみで栄養されていて、術前経口摂取が全くない状態で手術が行われた。術前、術直後、術後半年経過時の経口摂取は図 3 に示すように術前と比較し、術直後、術半年後で有意に経口摂取の改善を認めており、十分なりハビリテーションにより術直後よりも術半年後でさらに経口摂取を増加させた症例も見られた。手術別で経口摂取の評価を行うと、喉頭全摘施行例とその他 (声門閉鎖もしくは気管食道吻合施行例) の経口摂取をそれぞれ継時的に比較すると、喉頭全摘がより有利であった (図 4A, B)。また、術前の誤嚥性肺炎の有無は術後の経口摂取に影響を与えなかった (図 5)。亜型別に評価した術前後の経口摂取については進行性球麻痺型で藤島グレードは、術前と比較し術直後、術半年後で有意に改善しており、下肢型でも術半年後には

図 2 発症から手術までの間隔 (月)

図 3 経口摂取変化 (全体)

図 4

A: 経口摂取変化 (喉頭全摘)
B: 経口摂取変化 (その他)

術前と比較し有意な改善を認めていた（図 6A, B）。一方上肢型では術前と比較し術後、術半年後でも改善は認めるが有意差は認められなかった（図 6C）。またいずれの亜型でも術直後と術半年後で藤島グレードの有意な改善は認められなかった（図 6A-C）。

図 5 術前誤嚥性肺炎有無による経口摂取比較

考 察

喉頭全摘術は身体への侵襲度が高いことや、喉頭機能を不可逆的に喪失してしまうこと、喉頭を摘出するという患者や家族の心理的抵抗が大きい点で問題があるが、ALS の進行性難治性疾患という病態を考慮し、またその自然経過から、特に経口摂取を長期で希望される ALS 患者にとっては望ましい治療と考えられた。実際当科では多くの症例で喉頭全摘術が選択され、術前と比較し術後有意に経口摂取が可能となり、ALS 患者への術後経口摂取改善という点において喉頭全摘の有用性を示した。ただし、特に若年発症の症例について、今後の医学の進歩によって原病の新たな治療法の開発により、進行の停止、治癒が望めることも長期的には考えられる⁵⁻⁷⁾。治療方針の決定については、患者年齢はもちろん、患者の食へのこだわり、患者を取り巻く周囲環境やリハビリテーションへの意識まで十分に配慮した上で、多職種で共有し検討していく必要があると思わ

図 6

A：経口摂取変化（進行性球麻痺型）
B：経口摂取変化（下肢型）
C：経口摂取変化（上肢型）

れる。

当院では ALS 患者に対して定期的な嚥下内視鏡検査を行い、適宜嚥下の状態を確認評価した上で、ALS/ 神経難病における誤嚥防止術の適応基準（厚生労働省研究班 2006）（表 1）⁴⁾ をもとに手術時期を決定している。また球麻痺症状と呼吸筋麻痺の進行が必ずしも一致しない ALS では気管切開下陽圧換気（TPPV）の導入時期と誤嚥防止手術の施行時期は別に検討されるべきであり、当院では TPPV 導入後においても Blom[®] 式気管切開チューブ（Pulmo-dyne 社製、米国）を用いることで、可能な限り音声言語でのコミュニケーションを維持出来るよう努めている。

誤嚥防止手術の導入時期については、進行性球麻痺型症例が上肢型、下肢型のいわゆる古典発症症例よりも嚥下障害の進行が早く、発症後より早期に手術を必要とし、進行性球麻痺型でより急速に嚥下障害が進行するという以前の報告に一致していた⁸⁾。今回の検討では誤嚥性肺炎既往の有無は術後の経口摂取との関連を認めなかった。誤嚥性肺炎既往があっても多くの症例で術後経口摂取が可能となっているのは、仮に誤嚥性肺炎を起こしても胃瘻から栄養が十分摂取されており、それにより栄養状態が比較的安定している状況下で手術が可能のため、術後の全身状態が比較的良好に保たれやすく、術後リハビリテーションが十分に行えるためと考察される。すなわち、ALS 症例に対する誤嚥防止手術については、嚥下機能が廃絶したと考えられていた症例であっても、経口摂取を可能にさせ QOL の向上にも寄与すると考えられるため、術後の嚥下訓練を積極的に行っていくことが望ましいと考えられた。

一方で、喉頭全摘後半年が経過した後も経口摂取に改善がなく、経管栄養のみで栄養される症例を 2 例認めた。1 例が術後縫合不全、1 例が介助者の理解不足により、いずれも退院後嚥下訓練が全く行われていなかった症例であった。経口摂取について亜型別に検討を行うと進行性球麻痺型症例で術直後、術半年後の経口摂取は術前と比較し、有意に経口摂取量増加を認めていた。これは多くの進行性球麻痺型症例で誤嚥リスク回避のため、術前必要以上に食止めされていた可能性もあったが、術後の経口摂取が術前の嚥下障害の程度によらないことが推察された。一方、上肢型症例で経口摂取が進まない症例が思いの外多く見られており、これは上肢の障害に伴い ADL が制限されるため、リハビリテーションが十分に行えていない可能性が示唆された。周囲の協力を含め、リハビリテーションを十分に行える環境において、経口摂取はより有利となることが推察さ

れ、上肢、下肢を中心としたリハビリテーションはもちろん、術後の嚥下リハビリテーションの重要性を再認する必要があると考えられた。

ALS では舌運動の障害や舌萎縮、嚥下圧低下から口腔期の食塊形成が困難で食塊の送り込みが不十分になりやすいことが知られている⁹⁾。リハビリテーション方法についてはそういった疾患特性および施行される手術の特性に則った工夫が必要で、リハビリテーション方法については医療者側での共有はもちろん、退院後にリハビリテーションを行う患者家族や介護者への周知徹底が必要である。以下に当院で推奨している誤嚥防止手術後の嚥下リハビリテーションの方法・工夫を示す。まずベッドは 30°~45°程度に傾斜をつけた状態とし、頸部をやや伸展させ訓練を行うようにしている。食形態は直接嚥下訓練開始直後には液体もしくはゼリーや煮凝りのような口腔内に残っても溶けて液状になるものを舌根の近くに流し込むようにしており、これらの方法は咽頭腔が漏斗状になる喉頭全摘後の場合に特に有効になる方法だと考えられる。ベッドアップし身体を起こすことで摂食物が漏斗状の咽頭腔を重力に従って通過しやすくなり、また頸部を伸展させることで口腔期が障害された ALS 症例であっても摂食物の通過を促すことを可能にする。さらに食形態についても、通過のさまたげになりにくい液状のもので訓練することで、訓練効率が上がるとともに、食物残留による違和感が少なく、患者自身のモチベーションにもつながると考えられる。また術後の嚥下透視検査で鼻咽腔閉鎖不全を認める症例には、嚥下時に介助者が鼻翼をつまんで前鼻腔を閉鎖することで、嚥下圧をあげ摂食しやすくなるように工夫している。

ALS の嚥下障害に対する手術療法については、手術時期やその術式がしばしば議論的となる。一般に行われることが多い気管切開術は喉頭挙上障害や声門近傍の知覚低下による嚥下の悪化が知られている¹⁰⁾。輪状咽頭筋切断や喉頭挙上術などの嚥下改善手術は一時的な嚥下の改善が得られる可能性はあるが進行性疾患である ALS においてその適応となることは少ない¹¹⁾。当院では嚥下障害を伴った ALS 症例に対しては喉頭全摘を主とした誤嚥防止手術を勧めている。ただし、喉頭全摘を含めた誤嚥防止術後に行われた嚥下透視検査で鼻咽腔逆流を認める症例も散見され嚥下時の不快感の一因となっていると考えられ、QOL 向上の観点において、今後喉頭全摘に咽頭弁を加えるなどの軟口蓋機能再建を目指した術式の確立が必要である。また手術時期については ALS/ 神経難病における誤嚥防止術の適応

基準（厚生労働省研究班 2006）（表 1）に準じて現在行っているが、手術による吸痰回数の軽減が患者およびその介護者の負担を軽減させるのは周知のとおりであるが¹²⁾、誤嚥によるリスクを解消させるだけではなく、経口摂取をも可能とさせる本手術については、総じて発声機能が失われた段階、もしくは有意語発声が失われた段階で早期から検討されるべき手術であり、患者やその家族に認知されるべき処置だと考えられる。

現在の医学研究は日進月歩で進化している。特に本手術に関わることが多い耳鼻咽喉科・頭頸部外科医については、神経内科医と密に連携を取り情報交換をしていくことはもちろん ALS に関する最新治療についても日々 up date していく必要があり、手術を含めた治療方針についてはその度に検討されることが重要であると考えられる。

ま と め

ALS 患者への術後経口摂取改善という点において喉頭全摘の有用性を示した。

著者は申告すべき利益相反を有さない。

文 献

- 1) 大迫美穂, 三枝英人, 竹内千仙, 他: 誤嚥性肺炎を繰り返す神経変性疾患患者における喉頭閉鎖術の効果. 臨床神経学, advpub, 2020.
- 2) 藤島一郎, 大野友久, 高橋博達, 他: 「摂食嚥下状況のレベル評価」簡便な摂食 嚥下評価尺度の開発. リハ医学, 43: 249, 2006.
- 3) Kunieda K, Ohno T, Fujishima I, et al: Reliability and validity of a tool to measure the severity of dysphagia: the Food Intake LEVEL Scale. J Pain Symptom Manage 46: 201-206, 2013.
- 4) 箕田修治: 筋萎縮性側索硬化症の嚥下障害に対する誤嚥防止術の適応基準. 医療, 60: 620-624, 2006.
- 5) Akamatsu M, Yamashita T, Hirose N, et al: The AMPA receptor antagonist perampanel robustly rescues amyotrophic lateral sclerosis (ALS) pathology in sporadic ALS model mice. Sci Rep 6: 28649, 2016.
- 6) Akiyama T, Suzuki N, Ishikawa M, et al: Aberrant axon branching via Fos-B dysregulation in FUS-ALS motor neurons. EBioMedicine 45: 362-378, 2019.
- 7) 鈴木直輝, 加藤昌昭, 割田 仁, 他: 運動ニューロン疾患の治療の進歩. 神経治療学, 33: 529-532, 2017.
- 8) Chio A, Mora G, Leone M, et al: Early symptom progression rate is related to ALS outcome: a prospective population-based study. Neurology 59: 99-103, 2002.
- 9) Robbins J: Swallowing in ALS and motor neuron disorders. Neurol Clin 5: 213-229, 1987.
- 10) 野崎園子: 筋萎縮性側索硬化症（ALS）摂食嚥下障害. The Japanese Journal of Rehabilitation Medicine 55: 573-577, 2018.
- 11) 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治療. 医療, 59: 120-125, 2005.
- 12) Takano K, Kurose M, Mitsuzawa H, et al: Clinical outcomes of tracheoesophageal diversion and laryngotracheal separation for aspiration in patients with severe motor and intellectual disability. Acta Otolaryngol 135: 1304-1310, 2015.