

疾患別PEG適応④ 筋萎縮性側索硬化症 (ALS)

筋萎縮性側索硬化症における 栄養管理と胃ろう造設の 重要性

東邦大学内科学講座神経内科学分野 教授

狩野修



① 筋萎縮性側索硬化症とは

筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis: ALS)とは、脳からの命令を筋肉に伝える運動ニューロンが障害される病気で、厚生労働省の難病の一つに指定されています。症状としては、四肢に加え、飲み込む、話す、呼吸するといった際に使う筋肉が萎縮し、筋力が低下していく疾患です。

常に早いのが特徴です。またALSの初発症状出現から診断に至るまでが、平均約13カ月といわれ、ALSの生存期間の短さを考えた場合、病気が十分に完成しない早期に診断し、将来起こりうる嚥下、呼吸やコミュニケーションの障害などへの対策を立てることが重要といえます。

② ALSの診断

ALSには、診断のために信頼できる採血検査などの指標がなく、絶対確実な診断をすることが不可能な疾患です。そのため、診断確実性にグレードをつける方法がとられてきました。具体的には、身体を脳幹、頸髄、胸髄、腰髄の4部位に分け、各レベルで針筋電図

の検査も含めた結果をもとに、definite(確実)、probable(可能性高)、possible(可能性低)の3段階に分類しています。一般的には、probable以上でALSと診断しますが、神経学的所見が十分にそろわない

possibleの段階で、死に至るケースも1割ほどと報告され、告知の時期などが非常に難しい疾患といえます。また、両上肢や両下肢に限局して症状が続くfasciculation-leg syndromeという亜型も存在します。これらはALS全体の1割以上を占め、典型的なALSより生存期間が有意に長いのが特徴です。

③ ALSにおける薬物治療と多職種連携診療

本邦で、保険適応とされているALSの薬剤に、グルタミン酸拮抗剤のリルゾールと、フリーラジカルスカベンジャーのエダラボンの2種類があります。これらは、ALSの運動機能障害の進行を遅らせることが証明されていますが、残念ながら筋力低下を改善させるような効果はありません。現在も世界中で多くの臨床試験が行われていて、一日も早い効果的な治療が待ち望まれます。

また、ALSでは、薬物療法のみならず、外来診療の充実がALS患者のQOLや予後延長に繋がると報告されています。具体的には、医師の診察から呼吸ケア、栄養指導、リハビリテーション、専門看護師やソーシャルワーカーのアドバイス、治療の説明などを、1回の診療ですべて完結させるALSクリニック(多職種連携診療)という診療形態のことを指します(図1)。欧米では、ALSの標準的な診療スタイルとして確立されていますが、本邦ではほとんど行われていないのが現状です。海外の研究によると、ALSクリニック通院患者は、一般の神経病院に通う患者と比較し、平均生存期間が10カ月以上長く、さらにQOLも高かったと報告もされています。

図1 一回の受診で、多くの職種による診察や検査が受けられるALSクリニック (東邦大学医療センター大森病院脳神経内科)



脳神経内科外来



リハビリテーション外来



ソーシャルワーカー面談栄養指導



サイボーグ治療(HAL®)



呼吸器ケア外来



多職種合同カンファレンス



ALSカンファレンス

文献

- ※1) Kano O et al. Limb-onset amyotrophic lateral sclerosis patients visiting orthopedist show a longer time-to-diagnosis since symptom onset. BMC Neurol 2013
- ※2) Shimizu T et al. Reduction rate of body mass index predicts prognosis for survival in amyotrophic lateral sclerosis: A multicenter study in Japan. Amyotroph Lateral Scler 2012
- ※3) Sancho J et al. Noninvasive respiratory muscle aide during PEG placement in ALS patients with severe ventilatory impairment. J Neurol Sci 2010

4 ALSの食事・栄養

ALS患者の特徴として、症状出現前と比較し、体重が減少するのが特徴です。正確な原因は不明ですが、骨格筋の喪失、エネルギー代謝の変化などが関与していると推測されています。また、病初期から体重が軽い人、ALSと診断を受けた時点で元の体重から5%以上の体重減少している患者は、予後不良といえる結果がでてきます。いずれにせよ、体重減少を防ぐということが予後に影響していると考えられています^{※2)}(図2)。そのため、ALS患者に体重減少がみられたら、1日1500kcal程度を目安として栄養を摂るように勧めます。健康な人の摂取カロリーより少ないですが、活

動量が減っているALS患者の食事量としては少なくないです。

高血圧や糖尿病などを合併している場合は、注意が必要ですが、これらをコントロールしてもALSの予後が改善しないとされ、極端に異常でない限り、カロリー摂取を優先していくべきです。

このように、ALS患者では、体重を維持するということが、生命予後延長に繋がることがわかってきました。その体重維持の対策として、胃ろう造設が非常に重要になってきます。胃ろうに関しては、抵抗感を感じる患者も多くいますが、体重維持や生存期間を延長するため、積極的に進めるべき「治療」と考えています。飲み込めなくなった際、

5 ALS治療と胃ろう造設

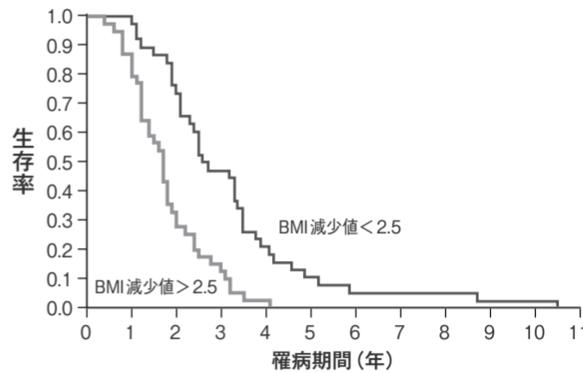
空腹という苦痛からも解放されるため、延命というより緩和的な側面もあります。また、薬剤や水分投与のルートとしての役割もあります。

重要なのは、胃ろうを造設するタイミングです。一般的には、肺機能検査にて、努力性肺活量(Forced vital capacity: FVC)が50%以下になる前に施行します。呼吸機能が低下しているALS患者

に胃ろう造設を行うと、呼吸機能が一気に低下し、逆に予後が短縮されてしまう可能性があるためです。実際に胃ろう造設後、30日以内に死亡したALS患者の造設時のFVCを調べたところ、平均34.3%という結果でした^{※3)}。

原因としては、胃ろう造設により、横隔膜の動きが制限されるためと推定されています。そのため、仮に飲み込みが問題がなくても、安全面から早期に胃ろう造設を行うことが重要です。

図2 体重減少と生命予後 (年間のBMI減少率が2.5以上群で予後が不良)



(<https://als-station.jp/calc-energy.html>)にて、自動計算ができるようになってきました。我々が、患者のカロリー摂取量を正確に把握するのは難しいので、管理栄養士と連携しながら指導することが推奨されます。

6 ALSにおける胃ろう造設の注意点

では、ALSの診断に時間がかかり、既にFVCが50%以下の患者であった場合はどうするか? となりますが、可能な限り胃ろう造設を行います。ただし、胃ろう造設時に非侵襲的換気療法(Non-invasive ventilation: NIV)を併用しながら施行することがポイントになります(図3)。理由として、NIVを併用しながら胃ろう造設をすることにより、30日後の生存率が100%であったという報告があるためです。また、NIVに慣れるまでには、ある程度時

図3 非侵襲的換気療法を行いながらの胃ろう造設



間がかかると思われます。診断が遅れ、急速胃ろう造設が必要になった場合でも、NIVを数日前から導入し、抵抗感がなくなってきたら胃ろうを造設する方が、患者のストレスも少ないです。

7 胃ろう造設の説明に関して

これまで、ALSに対して胃ろう造設を勧めるような説明をしてきましたが、忘れてはいけないのが、患者や介護者への十分な説明です。きちんとしたエビデンスをもって伝えるのですが、短い外来時間の中で、すべての情報を伝えるのは容易ではありません。私も、胃ろう造設を担当している消化器の先生の外来受診を必ず勧めるようにしています。消化器科医が、こちらの説明で不十分な点を

補ってくれ、絶対造設したくないといった患者が、つくづくことにしました」と気持ちが変わることが度々あります。実際のバルーン・ポタンをみせられ、思ったより小さいと感じたり、大手術と勘違いされたりしている方も少なくないからだと推測しています。「胃ろうをつくっても口から食事できません」、「入浴も今まで通りできます」などの情報も含め、繰り返し丁寧に説明することが重要です。

OLYMPUS
Your Vision, Our Future

EndoTherapy.

Introducer変法をより身近な手技へ



販売名: イディアルシースPEGキット 医療機器番号: 22600BZX00409000

Introducer変法胃腸造設キット

イディアルシースPEGキット

1回の内視鏡挿入、経鼻ルートでも造設可能なIntroducer変法による患者様への更なる優しさ、シースを用いたボタン挿入での気腹や胃裂傷リスク軽減による安全性の向上に加え、IDEALシースPEGキットは簡便性の向上を目指した新しいIntroducer変法として誕生しました。

製造販売元/秋田住友ベーク株式会社 販売元/オリンパス株式会社

IDEAL

www.olympus.co.jp