

<シンポジウム(4)-9-2>より良い在宅医療をめざして

神経難病における在宅栄養管理； ALS患者の在宅ケア・終末期ケアを中心として

清水 俊夫¹⁾

要旨：神経難病における栄養療法を考えるばあい、疾患の特異性、進行速度、生命予後を十分に理解してとりくむ必要がある。とくに筋萎縮性側索硬化症（ALS）においては、栄養障害は生命予後を規定する因子の一つであるとされており、早期に経皮内視鏡的胃瘻造設術（PEG）による栄養療法を開始することが推奨されている。またPEGは、「生活の質（QOL）」の向上においても必須であり、PEGの意義・目的を正しく理解し、造設の適切なタイミングを見誤らないことが肝要である。またPEGは終末期の投薬ルートとしても必要で、終末期緩和治療へのスムーズな導入のための有効な手段であることを認識したい。

（臨床神経 2013;53:1292-1294）

Key words：筋萎縮性側索硬化症、栄養不良、経皮内視鏡的胃瘻造設術、緩和ケア、終末期ケア

はじめに

在宅医療、在宅看取りが国の方針として推奨されている昨今、自宅で終末期を迎える患者が増えている。苦痛なく平穏に人生の最期のときを迎えることは誰もが願うことであり、神経難病においても重要なテーマになりつつある。しかしながら、神経難病における終末期ケアはまだまだ発展途上であり、医療スキルの向上が最優先課題である。神経難病における栄養療法を考えるばあい、疾患の特異性、進行速度、生命予後を十分に理解してとりくむ必要がある。とくに筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、急速に進行しながら数年で死亡する疾患であるため、早期の栄養不良の評価、先を見越した対応、正確な予後予測が必要であり、適切なタイミングでの経皮内視鏡的胃瘻造設（PEG）が求められる。本稿ではこのALSの栄養療法について概説する。

ALSにおける栄養障害

一般にALSにおける栄養障害の特徴は次のようにまとめられる。

- (1) 病初期に急激な体重減少をきたすことが多く、栄養不良が生命予後を規定する因子であるため、早期からの栄養療法が必要である^{1)~3)}。
- (2) 体重減少の原因は、疾患特有の代謝亢進、骨格筋の変性、嚥下障害・上肢機能障害・食思不振などによる摂取エネルギー量低下、交感神経機能亢進、と多岐にわたる³⁾。
- (3) 嚥下障害は、呼吸障害と同時期に起こりやすく、両者は互いに増悪因子となる。

- (4) 誤嚥性肺炎は、呼吸状態のみならず、栄養状態や「生活の質（QOL）」をいちじるしく低下させるため、極力予防する必要がある。

以上の点を十分に周知した上で、個々の患者が数カ月後にどう変化するかを予想しながら対策を立てることが肝要である。

ALSにおけるPEGの意義

ALSにおける経皮内視鏡的胃瘻造設術（PEG）の意義は次のようにまとめられる。

- (1) 病初期から十分なエネルギー量を投与することにより、栄養状態を改善させ、ひいてはQOLと生命予後の改善をめざす。
- (2) 終末期におけるエネルギーと水分の安全な投与ルートを確保する。とくに経鼻胃管は、頻回の交換の必要があること、また誤挿入のリスクや、胃内容物の逆流による誤嚥性肺炎を誘発するリスクがあることから、可能なかぎり避けたい。
- (3) 終末期の緩和治療のための投薬ルートを確保する。呼吸苦が強いとき酸素吸入やオピオイドの投与は必須であるが、酸素吸入の観点からは経鼻胃管よりも胃瘻のほうが望ましく、また在宅でオピオイド投与をおこなうためには、静注や皮下注よりも胃瘻からの投与のほうが簡便である。
- (4) 非侵襲的呼吸補助療法（NPPV）のばあい、経鼻胃管の使用は困難であり、胃瘻は必須である。
- (5) 侵襲的呼吸補助療法（TPPV）のばあい、胃瘻がもっとも安全なエネルギー投与ルートである。

¹⁾ 東京都立神経病院脳神経内科〔〒183-0042 東京都府中市武蔵台2-6-1〕

（受付日：2013年6月1日）

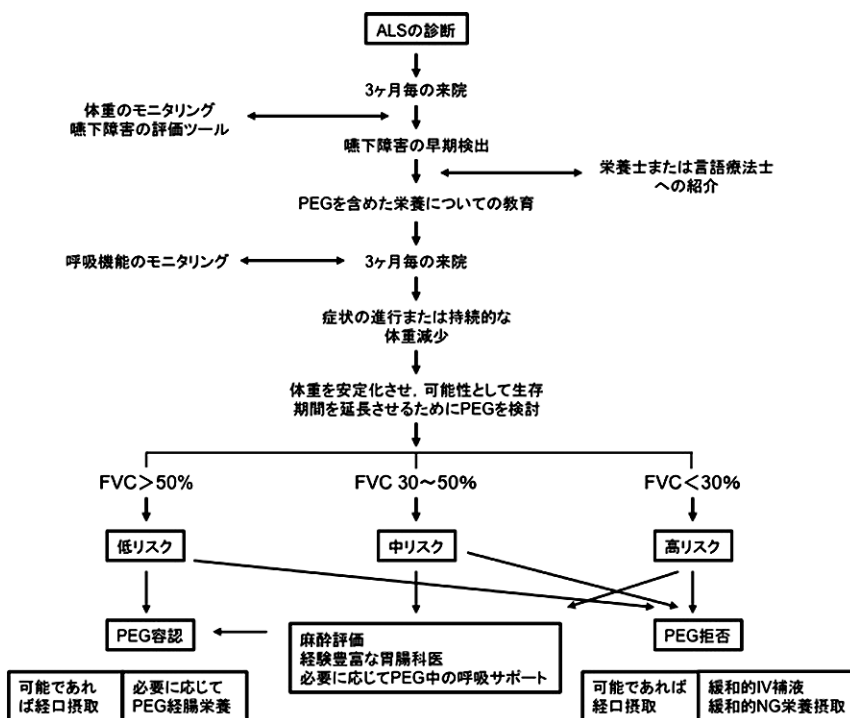


Fig. 1 米国神経学会のガイドラインにおける栄養管理および PEG の適応におけるフローチャート（文献 4 より改変）.

以上のように ALS における胃瘻は、単なる延命ではなく、呼吸器装着の有無にかかわらず、QOL 向上と有効な医療的介入のためには必須であることを理解したい。

PEG のタイミング

PEG のタイミングは、呼吸機能、生命予後、QOL を念頭において検討する必要がある。Fig. 1 は米国神経学会のガイドラインのフローチャートであるが、PEG の目的が「体重の安定化」にあると明記されたことは注目に値する。その上で、努力肺活量（FVC）が 50% 以上のばあい PEG は安全であり、30～50% では中等度のリスクがあるとされている⁴⁾。Fig. 2 に、FVC、NPPV、PEG に関する安全性とリスクについての模式図を示す⁵⁾。呼吸機能が保たれているうちに PEG をおこなうことが望ましく、自験例の解析では、PEG 時の PCO₂ が高ければその後の生命予後も悪いため、少なくとも PCO₂ が上昇する前 (<45 mmHg) での PEG が望ましいと考えられる⁶⁾。嚥下機能が保たれている時期には、患者は PEG の意義を理解しないばあいが多く、医療者は将来おこりうることを説明し、PEG を説得する必要があるだろう。

ALS における PEG の適応は、以下のように提唱されている⁵⁾。

- (1) 「むせ」などの嚥下障害の自覚症状をみとめる。
- (2) 病前体重の 10% 以上の体重減少をみとめる。
- (3) BMI < 18.5 kg/m²。
- (4) 嚥下造影や嚥下内視鏡にて、梨状窩への唾液貯留や誤嚥などがあるばあい。

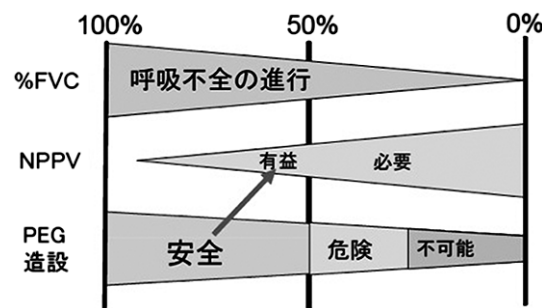


Fig. 2 ALS における呼吸障害と PEG との関連。呼吸障害が進めば進むほど、PEG のリスクは高くなる。FVC；努力肺活量。NPPV；非侵襲的陽圧呼吸補助療法。PEG；経皮内視鏡的胃瘻造設術（文献 5 より改変）。

(5) NPPV 導入前もしくは導入時。

とくに、嚥下障害の症状が現れ始めた時点では、患者は経口摂取ができていたことがほとんどであるが、PEG の同意をえられるまでにかかる時間を考慮に入れながら、この時点から PEG を勧めることが必要であろう。また適切な PEG のタイミングを逃さないためにも、定期的に呼吸機能と嚥下機能を評価することが重要である。

胃瘻からの投与カロリー

PEG 後に、どのくらいのエネルギー量を投与すべきかについては、エビデンスがない。体重減少が生命予後と相関す

ることから、体重減少をくい止めることを目標にすべきであるが、どの程度のエネルギー量を、どのようなタイプの患者に投与すればいいのかはまだ不明である。最近米国から ALS の重症度にそった投与エネルギー量の計算式が発表された⁷⁾。6 項目の ALS 重症度スケールから計算する方法であるが、この式が日本人にも妥当であるかどうかは、検証する必要がある。一方、TPPV を受けている進行期については、700 ~ 1,000 kcal という低いカロリーで十分だと報告されている⁸⁾⁹⁾。ALS は、病初期には著明な体重減少を示す一方、TPPV 後はいちじるしい体重増加や内臓脂肪の蓄積を呈することも多く、病期に見合った栄養療法が必要である。

おわりに

「食べる」という行為は、生命を維持するための行為であるだけでなく、人生の楽しみや尊厳という観点で非常に重要な行為である。神経難病においては、この行為を諦めざるをえなくなるという試練が待っているが、食べるということにあまりにもこだわりすぎると、栄養不良、脱水、誤嚥性肺炎といった生命の危険をとまなう事態をも招きかねない。「楽しみ」「尊厳」と、「安全性」というものを両立させる工夫が必要であるが、そのためには現時点では PEG がもっとも有効であろう。呼吸障害で生命を落とすことはあっても、栄養不良のみで生命を落としてもよいと考える患者はほとんどおらず、療養生活の中に上手に経管栄養を取り入れて、QOL 向上を目指したいものである¹⁰⁾。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Shimizu T, Nagaoka U, Nakayama Y, 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;13:363-366.
- 2) 清水俊夫, 小森哲夫. 筋萎縮性側索硬化症における栄養障害に対する調査研究. *神経内科* 2011;75:254-258.
- 3) Dupuis L, Pradat PF, Ludolph AC, et al. Energy metabolism in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2011;10:75-82.
- 4) Miler RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). *Neurology* 2009;73:1227-1233.
- 5) 清水俊夫. NPPV と摂食・嚥下および栄養管理. 筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針—呼吸理学療法と非侵襲陽圧換気療法 (NPPV). <http://www.nanbyou.or.jp/pdf/2008als.pdf>
- 6) 清水俊夫, 林 秀明, 井上 仁ら. 筋萎縮性側索硬化症患者における経皮内視鏡的胃瘻造設術—呼吸機能と予後との関係—. *臨床神経* 2008;48:721-726.
- 7) Kasarskis EJ, Hucks MT. Nutrition and Nutrition Therapy. In: Bedlack RS, Mitsumoto H, editors. *Amyotrophic Lateral Sclerosis. A Patient Care Guide for Clinicians*. New York: demosMEDICAL; 2013. p. 81-103.
- 8) 清水俊夫, 林 秀明, 田邊 等. 呼吸筋補助・経管栄養下の ALS 患者の必要エネルギー量の検討. *臨床神経* 1991;31:255-259.
- 9) Ichihara N, Namba K, Ishikawa-Takata K, et al. Energy requirement assessed by doubly-labeled water method in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis managed by tracheostomy positive pressure ventilation. *Amyotroph Lateral Scler* 2012;13:544-549.
- 10) 清水俊夫. ALS における PEG 造設と延命治療と緩和ケア. 難病と在宅ケア 2013;18:23-26.

Abstract

Nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis: palliative and end-of-life care

Toshio Shimizu, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital

Nutritional intervention in neurological diseases including amyotrophic lateral sclerosis (ALS) has drawn attention in recent years. Malnutrition or progressive weight loss in the early stage of ALS has been reported as a predictor of poor survival prognosis. Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) is recommended in the early stage of ALS to stabilize the body weight and possibly to improve patients' quality of life (QOL) or survival prognosis. Clinicians should be precisely aware of clinical significance and purposes, and optimal timing of PEG in ALS. PEG should be performed in the stages with preserved respiratory function (forced vital capacity > 50%, and arterial carbon dioxide pressure < 45 mmHg), to avoid early death after PEG and to maintain QOL with nutritional intervention through PEG. Although appropriate amount of energy to be administered is yet to be established, high calorie diet is expected to be effective for potential improvement of survival. PEG is also necessary as a safe administration route of opioids for palliative and end-of-life care.

(*Clin Neurol* 2013;53:1292-1294)

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, malnutrition, percutaneous endoscopic gastrostomy, palliative care, end-of-life care