

## 10. 食にかかわるケア

## 栄養管理で注意する点は何か

## 推奨

- ①食事量の減少や偏食により、低栄養や栄養素の不足を起こすことがあるので、定期的に摂取量の確認や栄養状態の評価が必要である(グレード B, エビデンスレベル 4).

## 背景・目的

栄養管理は様々な治療の基盤となり重要である。デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) は、栄養を貯蔵する役割である骨格筋が著明に減少し、栄養素の摂取量の過不足による影響を受けやすい。栄養状態の悪化は、身体機能の低下を招き、さらに摂取量を減少させる悪循環に陥りやすい。栄養の過剰・不足を早期に把握し、包括的・継続的な栄養管理を行うことが望ましい。

## 解説・エビデンス

障害度の高い DMD 患者ほどエネルギーおよび蛋白質摂取量が少ない傾向にある<sup>1)</sup> (エビデンスレベル 4)。換気能低下による食欲低下は、摂取量減少の要因のひとつと考えられる。また、嚥下機能障害が要因となり、摂取量減少に至る場合がある (CQ 10-4 参照)。偏食は、低栄養や特定の栄養素の摂取不足を助長する。

DMD の低栄養は特異的な症状に乏しいため、定期的に摂取量の確認や栄養状態の把握を行い、早期に栄養素の摂取不足や低栄養の可能性を診断することが必要である。外来受診時、自宅や学校における食事摂取状況を、患者と家族から定期的に聴取する。入院治療中には食事の摂食量を把握することに加え、入院前の在宅における食事状況を確認する。食事量把握にあたっては、管理栄養士と連携を図り、摂取量の減少や特定の栄養素の不足がないか確認することを勧める。栄養状態の評価は、体重や体組成 (CQ 10-2 参照)、骨密度、血液検査 (CQ 3-2 参照) などで行う。エネルギーや蛋白質などの摂取不足は、低アルブミン血症や体重減少を引き起こす場合がある<sup>1,2)</sup> (エビデンスレベル 4)。血液中のアルブミン、プレアルブミンは、栄養指標として有用である<sup>3)</sup> (エビデンスレベル 4)。

DMD で定期的な摂取量の評価が必要な栄養素は、蛋白質、カルシウム、ビタミン D、鉄である (必要なエネルギー摂取量については CQ 10-2 参照)。DMD では体重あたりの蛋白質摂取量が健常者のそれを上回っていても低アミノ酸血症を呈することが多く、蛋白質の必要量が増加している可能性が指摘されている<sup>4-6)</sup> (エビデンスレベル 4)。蛋白質の必要量は、エネルギー摂取量の充足の程度に大きく影響を受けるため、エネルギー摂取量の不足している DMD 患者は、蛋白質不足を起こしやすいと考えられる。蛋白質の摂取量を増加させ、低アミノ酸血症が改善

した報告もある<sup>5)</sup>。蛋白質摂取量の増加には、ヨーグルトやチーズなど乳製品を間食に取り入れるなどの方法がある。

骨折・骨粗鬆症の予防や、ステロイド治療の副作用を考慮し、食事からのビタミン D、ビタミン K、カルシウムの摂取が十分になされるよう注意する (CQ 8-5 参照)。日本人の食事摂取基準<sup>a)</sup>に示されている各年代における、カルシウムの推奨量とビタミン D およびビタミン K の目安量を参考に、食事から不足なく摂取できるようにする。日本で行われた食事調査では、入院している DMD 患者は、鉄の摂取量が日本人の食事摂取基準に示された基準値の 85% 程度に低下していることが報告されている<sup>7)</sup> (エビデンスレベル 4)。蛋白質の総摂取量が少ない場合、鉄が不足する傾向にあり、筋肉に蓄えられるその他栄養素の欠乏にも注意が必要である。

これらの不足しやすい栄養素の摂取には、まず、食事内容の改善が必要である。それには、幼少期から患者や患者の家族に定期的な食育も含めた栄養指導が必要である。摂取量の確保が困難なときには、補食・補助食品 (濃厚流動食・サプリメントなど) を追加することを検討<sup>8)</sup> (エビデンスレベル 5) する。食事摂取量の確保には、呼吸不全への対応、摂食・嚥下機能の評価およびそれに合わせた食物形態の調整 (CQ 10-4, 10-5 参照) など、多職種と連携した包括的な栄養サポートが重要である。

食品成分であるクレアチンをサプリメントとして短期および中期に投与すると DMD 患者の筋力を増加させることが示されている<sup>9)</sup> (エビデンスレベル 1)。しかし、長期的な効果や安全性についてはさらなる検討が必要と思われる。その他に、L アルギニン、分岐鎖アミノ酸、ロイシン、グルタミンなどのアミノ酸、緑茶抽出物、ポリフェノール化合物、ビタミン E、CoQ<sub>10</sub> などの有効性が検討されているが、多量に摂取した際の効果と安全性について、明確な結論は出ていない。

#### [推奨を臨床に用いる際の注意点]

いずれの栄養素においても、摂取量不足の補正だけでなく、摂取過剰に注意し、栄養バランスの偏りがないように栄養管理する必要がある。

## 文献

- 1) 平野久美子, 坂本吉正, 板垣泰子. Duchenne 型筋ジストロフィー児におけるエネルギーおよび蛋白質摂取量の実態と栄養状態との関連. 日本小児科学会雑誌. 1987; **91**: 1333-1340.
- 2) 小原 仁, 冨手保果, 工藤真明, ほか. 成人の Duchenne 型筋ジストロフィー患者におけるエネルギー充足率と栄養指標との関係の検討. 医療. 2011; **65**: 517-523.
- 3) Shimizu-Fujiwara M, Komaki H, Nakagawa E, et al. Decreased resting energy expenditure in patients with Duchenne muscular dystrophy. Brain Dev. 2012; **34**: 206-212.
- 4) Okada K, Manabe S, Sakamoto S, et al. Protein and energy metabolism in patients with progressive muscular dystrophy. J Nutr Sci Vitaminol (Tokyo). 1992; **38**: 141-154.
- 5) 新山喜昭, 大中政治, 坂本貞一, ほか. PMD 患者に対する大豆たん白質ペプチド (SPT-5) 含有ゼリーの補足効果. 厚生省神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィー症の療養と看護に関する臨床的, 心理学的研究—平成元年度, 1990: p196-198.
- 6) 松家 豊, 新居さつき, 藤原育代, ほか. PMD 患者の栄養摂取量—D 型患者と LG 型患者の比較—. 厚生省神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィー症の療養に関する臨床および心理学的研究—昭和 59 年度, 1985: p271-274.
- 7) 小長谷正明, 宮崎とし子, 池田 薫, ほか. 筋ジストロフィー (PMD) エネルギー所要量の一試案—全国食事摂取量調査との比較—. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究 総括研究報告書—平成 17-19 年度, 2008: p289-292.
- 8) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy,

part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol. 2010; 9: 177-189.

- 9) Kley RA, Tarnopolsky MA, Vorgerd M. Creatine for treating muscle disorders. Cochrane Database Syst Rev. 2011; (2): CD004760

**【参考資料】**

- a) 日本人の食事摂取基準日本人の食事摂取基準〈2010年版〉厚生労働省「日本人の食事摂取基準」策定検討会報告書

採択文献 73

議決結果 可 17 否 0 要修正 4

## 理想的な体重コントロールのための食事はどのようなものか

## 推奨

- ① 肥満は、身体活動量の低下、基礎代謝量の低下、ステロイド治療、エネルギー摂取量の過剰など多要因によって生じる。摂取エネルギーの見直し、食習慣の是正、栄養バランスの改善のため、幼少期から患者や患者の家族に栄養指導を行う(グレード B, エビデンスレベル 4)。
- ② るいそうは、代謝量の亢進(呼吸機能の低下時など)、摂取量の減少、嚥下機能障害など多要因によって生じる。味付けや食物形態などの調理の工夫や、補食・補助食品などを利用した頻回食によりエネルギーと蛋白質の摂取量を増加させる(グレード B, エビデンスレベル 4)。
- ③ 食量や食事内容が適正かどうかは、定期的に体重(可能ならば身長も)測定し、年齢、体重の変化、病気の進行、治療内容を考慮したうえで判断する(グレード B, エビデンスレベル 4)。
- ④ 肥満やるいそうの判定は、年齢や測定の可否などを考慮して、体格指数(body mass index : BMI)、体脂肪量の評価、健常人の成長曲線との比較など複数の指標を参考にすることが望ましい(グレード B, エビデンスレベル 4)。

## 背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy : DMD)の肥満は、身体の負担や運動性の低下、睡眠時無呼吸症候群(CQ 6-1 参照)などの原因になりうる。また、るいそうは、上腸間膜動脈症候群・急性胃拡張・イレウス(CQ 10-9 参照)などの原因になりうる。DMDにおける体重管理は、栄養状態の有用な指標であるとともに、合併症管理、各種治療薬の投与量決定、そしてステロイド治療の副作用を考慮するうえで重要である。

## 解説・エビデンス

## 1) 肥満

DMDの出生時の身長・体重は正常であり<sup>1)</sup>(エビデンスレベル 4)、体重が増加傾向になる時期は、7歳および13歳とされる<sup>2)</sup>(エビデンスレベル 3)。肥満の原因として、骨格筋の減少による基礎代謝量の低下<sup>3,4)</sup>(エビデンスレベル 4)や身体活動量の減少<sup>5)</sup>(エビデンスレベル 3)が考えられている。また、ステロイド治療中はその副作用として肥満が生じうる(CQ 5-3 参照)。

肥満の予防には、幼少期から患者や患者家族に食育を含めた栄養指導が必要である。肥満の改善には管理栄養士が介入し、日常の食量や食事内容だけでなく、清涼飲料を飲む量や菓子類の間食頻度、インスタント食品などの摂取頻度など、食習慣全般を見直すことが望ましい。

## 2) るいそう

DMDは食事の摂取量の減少が原因でるいそうになる場合がある(CQ 10-1 参照)。そして、思春期の一時的な基礎代謝量増加<sup>6)</sup>(エビデンスレベル4)や呼吸不全状態での自発呼吸によるエネルギー消費量の増加<sup>7)</sup>(エビデンスレベル4)が、エネルギー摂取量の不足を助長する。通常、エネルギー摂取量が不足した場合、筋肉内のグリコーゲンを利用するが、DMDでは筋萎縮のためグリコーゲン貯蔵能力が低下しており、グリコーゲンが枯渇し、体蛋白質の異化亢進やケトosisを起こしやすい。

るいそうになってから食事摂取量を増加させるのは困難なことが多く、味付けや嚥下機能にあった食物形態の工夫など、早期対応が重要である。食事回数を1日4~6回に増やす頻回食を勧め、高エネルギー・高蛋白質の補助食品の活用も考慮する。栄養状態回復のためには、経口摂取にこだわり過ぎることなく、必要に応じて経管栄養を検討する(CQ 10-6, 10-7 参照)。なお、急激な体重減少の治療として炭水化物を多く含んだ中心静脈栄養を過剰に投与すると、血中の炭酸ガス分圧が上昇し、人工呼吸器管理の患者であっても呼吸状態が悪化した症例が報告されており、注意が必要である<sup>8)</sup>(エビデンスレベル4)。

## 3) 適正な体重の管理

DMDは13歳頃まで健常児と同程度の身長発育があり<sup>9)</sup>(エビデンスレベル4)、この年代までは健常児の身長体重成長曲線(日本小児内分泌学会・日本成長学会)を参考とした体重管理が可能である。身長と体重を定期的に測定し、体重増加を伴わない身長の伸びや過剰な体重増加を早期に発見する必要がある<sup>10-12)</sup>(エビデンスレベル4)。

歩行能喪失時期には、側弯や拘縮による変形のため身長測定が困難になることが多い。一般に、成長障害がある患者は上肢長・脛骨長・膝高などで身長の代用をする<sup>b)</sup>。経時的に体重をモニターすることが重要である。DMDの体脂肪量・筋肉量は、成長や疾患の進行度により大きく変化するため、適切な体重管理には通常の栄養評価指標に加え(CQ 10-1 参照)、身体組成を含む複数の評価法を組み合わせることが望ましい(エキスパートオピニオン)。

### [推奨を臨床に用いる際の注意点]

小児では、一時点の身体測定のみで評価するのではなく、成長の経過を考慮することが重要である。特にDMDでは、エネルギー摂取量や消費量の増減があるため、早期から継続的な経過観察を行い、成長および疾患進行に合わせて栄養計画を見直すことが必要である。

## 文献

- 1) Nagel BH, Mortier W, Elmlinger M, et al. Short stature in Duchenne muscular dystrophy: a study of 34 patients. *Acta Paediatr.* 1999; **88**: 62-65.
- 2) Willig TN, Carlier L, Legrand M, et al. Nutritional assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol.* 1993; **35**: 1074-1082.
- 3) Shimizu-Fujiwara M, Komaki H, Nakagawa E, et al. Decreased resting energy expenditure in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Brain Dev.* 2012; **34**: 206-212.
- 4) Hankard R, Gottrand F, Turck D, et al. Resting energy expenditure and energy substrate utilization in children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Res.* 1996; **40**: 29-33.
- 5) Rapaport D, Colletto GM, Vainzof M, et al. Short stature in Duchenne muscular dystrophy. *Growth Regul.* 1991; **1**: 11-15.
- 6) Satomura S, Yokota I, Tatara K, et al. Paradoxical weight loss with extra energy expenditure at brown adi-

- pose tissue in adolescent patients with Duchenne muscular dystrophy. *Metabolism*. 2001; **50**: 1181–1185.
- 7) 南 良二, 野中道夫, 石川悠加, ほか. 筋ジストロフィー患者の QOL の向上に関する総合的研究—NIPPV 患者におけるエネルギー消費量の評価—呼気ガス分析の知見を含めて—. 厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集—平成 9 年度, 1998: p261.
  - 8) Matsumura T, Saito T, Miyai I, et al. [Excess caloric intake induced severe hypercapnia in a patient with Duchenne muscular dystrophy on noninvasive positive pressure ventilation]. *Rinsho Shinkeigaku*. 1998; **38**: 822–825.
  - 9) 木村 恒, 浅井和子, 中堤信子. Duchenne 型筋ジストロフィーの標準体位とエネルギー所要量〈共同研究〉. 厚生省精神・神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的, 社会学的研究—平成 5 年度, 1994: p203–208.
  - 10) Davidson ZE, Truby H. A review of nutrition in Duchenne muscular dystrophy. *J Hum Nutr Diet*. 2009; **22**: 383–393.
  - 11) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*. 2010; **9**: 177–189.
  - 12) Sejerson T, Bushby K. Standards of care for Duchenne muscular dystrophy: brief TREAT-NMD recommendations. *Adv Exp Med Biol*. 2009; **652**: 13–21

【参考資料】

- a) 平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金「乳幼児身体発育調査の統計学的解析とその手法及び利活用に関する研究」(研究代表者 横山徹爾)
- b) Stewart L, Mckay N, Dunlop C, et al. Guidelines on Dietetic Assessment and Monitoring of Children with Special Needs and Faltering Growth, British Dietetic Association, Birmingham, 2006.

採択文献 86

議決結果 可 20 否 1 要修正 0



## どのような歯科学的な問題があり、治療上留意すべき点は何か

推奨

- ① 歯並びや、噛み合わせの異常，特に開咬の発現頻度が高く，咀嚼機能が低下する（エビデンスレベル 4）。
- ② 乳歯が永久歯に生え替わりを始めたなら，適宜，口腔保健に留意し，一般的な歯科治療の実施を考慮する（グレード B，エビデンスレベル 5）。
- ③ 治療中の体位に制限がある場合や健常者よりも多くの吸引が必要な場合があり，事前に患者の嚥下機能・呼吸機能・心機能について，歯科主治医に情報提供する（グレード B，エキスパートオピニオン）。

### 背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy：DMD）では嚥下機能障害が現れる前から咀嚼機能の低下が現れることが多く，その原因として，歯並びの異常（歯列不正）や下顎前突による噛み合わせの異常（不正咬合），咬筋の筋力低下，巨舌などが考えられている。このような歯科学的な問題のために，食べることができる食物が制限されることもある。患者の食の楽しみを維持するためにも歯科学的問題に関心を持つ必要がある。

### 解説・エビデンス

DMD 患者の不正咬合は，永久歯が生え揃う第二大臼歯萌出完了期以後 80%<sup>1)</sup>（エビデンスレベル 4）に発現する。なかでも開咬は，乳歯と永久歯が混在する混合歯列期（7～12 歳）から DMD 患者の 35.3% にみられ，永久歯列期になると 76.5% に発現する<sup>2)</sup>（エビデンスレベル 4）。開咬の範囲は様々で，前歯だけではなく，臼歯部に及ぶ DMD 患者もいる<sup>1,3)</sup>（エビデンスレベル 4）。また，DMD では咬筋の筋力低下もあり，第一大臼歯部での最大咬合力は健常者の 15.5～30.2% 程度に低下する<sup>4,5)</sup>（エビデンスレベル 4）。この状態に開咬による咬合面積の低下が加わると咀嚼機能はさらに低下する<sup>6,7)</sup>（エビデンスレベル 4）。開咬が現れる混合歯列期（7～12 歳）から口腔管理の受け入れ態勢を整え，咀嚼機能の低下には食物形態の調整で対応することが望ましい<sup>8)</sup>（エビデンスレベル 5）（CQ 10-5 参照）。

DMD 患者の口腔保健についての報告はない。しかし，DMD 患者の歯科健康管理として，混合歯列期（7～12 歳）から永久歯の齲蝕の予防を目的にブラッシングの定着化を図り，永久歯列完成前期（13～15 歳）には歯肉炎の予防を目的に定期口腔診査の確立とブラッシングの励行，不正咬合促進因子の除去を行う。そして，永久歯列完成期（16～26 歳）には定期口腔診査を強化し，ブラッシングなどの口腔清掃方法の改善指導と補助者による口腔清掃の強化，定期的なスクレーピングを行うことを考慮する<sup>9)</sup>（エビデンスレベル 5）。



歯科治療を依頼する場合、患者の嚥下機能・呼吸機能・心機能の情報だけでなく、治療の間、保持できる体位や開口障害についても情報提供することが望ましい。呼吸機能が低下している患者は、唾液や処置時の水の吸引を確実に行うように依頼し、誤嚥によって呼吸不全が悪化しないように注意喚起する必要がある<sup>10)</sup>。また、舌咽頭呼吸がある患者は歯科治療中にも舌を動かす必要があるため、時々休みを取りながら治療を行うように依頼する<sup>10)</sup>(エキスパートオピニオン)。局所麻酔が必要な処置についてはCQ 9-2を参照されたい。

#### [推奨を臨床に用いる際の注意点]

DMD患者の歯科治療は、年齢とともに低下する日常生活動作、巨舌、開口障害により困難になるリスクが高い。歯科疾患の予防に努め、一般的歯科治療が可能ならうちに対応することが重要である。

## 文献

- 1) 長谷川満男. 進行性筋ジストロフィー症患者の顎顔面頭蓋に見られる経年的変化について. 新潟歯学会誌. 1989; 19: 119-145.
- 2) Matsumoto S, Morinushi T, Ogura T. Time dependent changes of variables associated with malocclusion in patients with Duchenne muscular dystrophy. J Clin Pediatr Dent. 2002; 27: 53-61.
- 3) Morel-Verdebout C, Botteron S, Kiliaridis S. Dentofacial characteristics of growing patients with Duchenne muscular dystrophy: a morphological study. Eur J Orthod. 2007; 29: 500-507.
- 4) 浜田泰三, 川添和幸, 今田和秀, ほか. 進行性筋ジストロフィー患者(児)の最大咬合圧. 廣大歯誌. 1975; 7: 67-69.
- 5) Ueki K, Nakagawa K, Yamamoto E. Bite force and maxillofacial morphology in patients with Duchenne - type muscular dystrophy. J Oral Maxillofac Surg. 2007; 65: 34-39.
- 6) 浜田泰三, 今田和秀, 小林 誠, ほか. 進行性筋ジストロフィー患者(児)の咀嚼値について. 廣大歯誌. 1976; 8: 61-64.
- 7) 佐々木俊明. 筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の機能について. 医療. 2007; 61: 652-657.
- 8) 森主宜延, 松本晉一, 塩野幸一. 進行性筋ジストロフィー症患者(Duchenne型)の咀嚼機能評価に基づく歯科健康管理の体系化の検討. 小児歯科学雑誌. 1985; 23: 885-896.
- 9) 松本晉一, 森主宜延, 大野英夫. Duchenne型筋ジストロフィー症患者の口腔所見と歯科健康管理計画の提案. 小児歯科学雑誌. 1984; 22: 67-75.
- 10) 松村 剛. 筋ジストロフィーの臨床現場における歯科学的問題. 医療. 2007; 61: 781-785.

採択文献 41

議決結果 可 20 否 0 要修正 1

## 嚥下機能評価はいつからどのように行うか

## 推奨

- ①患者の自覚や摂食状況に注意し、10歳代半ばから定期的に嚥下機能評価を行うことが望ましい(グレードB, エビデンスレベル4).
- ②嚥下機能評価には、嚥下機能の問診や反復唾液嚥下テストが有用である(グレードB, エビデンスレベル4).

## 背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) 患者の生命予後の改善によって、嚥下機能障害を原因とした誤嚥性肺炎や食物の気道閉塞による窒息、摂食量低下による体重減少が臨床的な問題になっている。DMDの嚥下機能障害は、呼吸不全や心不全よりもあとになって顕在化してくることが多いものの、若年齢から存在することがあり、非侵襲的陽圧換気療法の導入にも影響しうる。早い時期から嚥下機能に関心を払うことが重要である。

## 解説・エビデンス

## 1) 嚥下機能評価のタイミング

DMDの嚥下機能の変化を経時的に評価した報告はなく、検査を行う頻度についてのエビデンスはない。しかし、嚥下造影検査による検討では、DMDは10歳代から咀嚼や口腔から咽頭への食物の送り込みに異常が現れ、14歳以降は食物が気道に侵入することがある。そして、20歳以上では咽頭収縮が悪く、嚥下後に食物が咽頭に残留する頻度が高くなる<sup>1-3)</sup>(エビデンスレベル4)。臨床的にも、10歳代半ばから咽頭での食物の詰まり感を訴えることが多く、この頃から食事時間が長くなり、また、体重減少が現れる患者がいる<sup>2,3)</sup>(エビデンスレベル4)。DMDの嚥下機能評価は、患者の自覚や摂食状況に注意し、10歳代半ばから定期的に行うことが望ましい<sup>4)</sup>(エビデンスレベル4)。

呼吸障害が進行している患者は、嚥下機能も障害されていることが多く、年齢にかかわらず定期的に嚥下機能を評価することが望ましい<sup>5,6)</sup>(エビデンスレベル4)。

## 2) 嚥下機能評価の方法

DMDにおいても、詳細な嚥下機能の評価は嚥下造影検査が有用である<sup>4,7,8)</sup>(エビデンスレベル4)。しかし、嚥下造影検査はDMD患者の嚥下機能評価として必須ではなく、摂食状況の評価や摂食・嚥下障害のスクリーニング法から嚥下機能を評価することができる<sup>3-5,9)</sup>(エビデンスレベル4)。

表 1 嚥下に関する問診表

|   |
|---|
| (口腔相)   |
| 1. 話をするときに鼻に空気が抜ける感じがする。<br>2. 食事中に食物が鼻に逆流する。<br>3. 食事のとき、口のなかにいつまでも食物が残っている、あるいは口から漏れる。                          |
| (咽頭相)   |
| 4. 食事のとき、咳込んだりむせたりする。<br>5. 食事のとき、食物がのどにつまる感じがする。<br>6. 食事のあと、食物がのどに残っている感じがする。<br>7. しわがれ声である。<br>8. 夜中、臥床時に咳込む。 |
| (食道相)   |
| 9. 食事のあと、胸やけがする。<br>10. 食事のとき、またはあとに、胃酸が口の上がってくる感じがする（口の中が苦い、または酸っぱい）。<br>11. 食事中または食後の嘔吐。                        |
| 回答：1. なし、まれ、2. たまに（週1回以下）、3. しばしば（週2回以上）  |

(文献4より)

DMDは嚥下障害を自覚していることが多く<sup>10)</sup> (エビデンスレベル4)、具体的な症状を問診することは有用である<sup>4)</sup> (表1)。問診では障害が嚥下の経路のどの部位で起こっているか(嚥下運動の相)、そしてその頻度はどの程度かを把握し、食物形態や摂食時の姿勢を工夫することが望ましい(CQ 10-5 参照) (エキスパートオピニオン)。

臨床的には、食事の後、食物がのどに残っている感じがする患者や湿性嘔声がある患者は、食物が梨状窩に残留していることや喉頭侵入していることが多い<sup>4)</sup> (エビデンスレベル4)。また、本人が訴えなくても、飲み込みにくそうにしている患者は嚥下機能の異常を合併していることがある<sup>11)</sup> (エビデンスレベル5)。

嚥下障害のスクリーニング法として一般的な反復唾液嚥下テスト (repetitive saliva swallowing test : RSST) は、検者が人差指で患者の舌骨、中指で甲状軟骨を触知しながら、患者に空嚥下の繰り返しを指示する簡便な検査で、喉頭隆起が中指を越える動きが30秒間に3回以上惹起された場合、正常と判定される<sup>3)</sup>。一横指以下の喉頭挙上を回数に含めても、RSSTで喉頭挙上回数が3回未満のDMD患者は、嚥下造影検査で咽頭に食物の残留を認めることが多い。また、喉頭挙上時に喉頭隆起が検者の1横指を越えない嚥下を繰り返しても、咽頭残留の解消に有効ではない。反復唾液嚥下テストは咽頭相における食物通過の障害を評価する方法として有用である<sup>5)</sup>。

#### [推奨を臨床に用いる際の注意点]

嚥下造影検査を実施できる環境にある患者は、嚥下造影検査を実施することで確実に嚥下機能の評価できる。DMD患者は定期的に嚥下機能の評価する必要があるが、嚥下造影検査を実施する際には、最小限の被曝になるように配慮する。

## 文献

- 1) Nozaki S, Umaki Y, Sugishita S, et al. Videofluorographic assessment of swallowing function in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Rinsho Shinkeigaku*. 2007; 47: 407-412.
- 2) Pane M, Vasta I, Messina S, et al. Feeding problems and weight gain in Duchenne muscular dystrophy.

Eur J Paediatr Neurol. 2006; **10**: 231–236.

- 3) Aloysius A, Born P, Kinali M, et al. Swallowing difficulties in Duchenne muscular dystrophy: indications for feeding assessment and outcome of videofluoroscopic swallow studies. Eur J Paediatr Neurol. 2008; **12**: 239–245.
- 4) Hanayama K, Liu M, Higuchi Y, et al. Dysphagia in patients with Duchenne muscular dystrophy evaluated with a questionnaire and videofluorography. Disabil Rehabil. 2008; **30**: 517–522.
- 5) 池澤真紀, 川上途行, 千葉康弘, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーにおける反復唾液嚥下テストの有用性に関する検討. 総合リハビリテーション. 2012; **40**: 157–161.
- 6) 小長谷正明, 服部成子, 宮崎とし子, ほか. 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究—筋ジストロフィー患者の摂食についての検討—. 厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集—平成 11 年度, 2000: p292.
- 7) Shinonaga C, Fukuda M, Suzuki Y, et al. Evaluation of swallowing function in Duchenne muscular dystrophy. Dev Med Child Neurol. 2008; **50**: 478–480.
- 8) Umemoto G, Furuya H, Kitashima A, et al. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy versus myotonic dystrophy type 1. Muscle Nerve. 2012; **46**: 490–495.
- 9) Archer SK, Garrod R, Hart N, et al. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy assessed by validated questionnaire. Int J Lang Commun Disord. 2013; **48**: 240–246.
- 10) Jaffe KM, McDonald CM, Ingman E, et al. Symptoms of upper gastrointestinal dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: case-control study. Arch Phys Med Rehabil. 1990; **71**: 742–744.
- 11) 河原仁志, 斎田泰子. 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究—筋ジストロフィー患者の食事時の SpO<sub>2</sub> の低下と嚥下造影検査による異常の検討—. 厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集—平成 11 年度, 2000: p247.

#### 【参考資料】

- a) 日本摂食・嚥下リハビリテーション学会医療検討委員会. 摂食・嚥下障害の評価 (簡易版) 日本摂食・嚥下リハビリテーション学会医療検討委員会案. 日摂食嚥下リハ会誌. 2011; **15**: 96–101.

採択文献 14

議決結果 可 18 否 1 要修正 2

## 食物形態の工夫はいつからどのように行うか

## 推奨

- ①咀嚼の異常や嚥下困難感があれば、10歳代からでも軟らかく、飲み込みやすい食物形態を考慮する(グレードB, エビデンスレベル5)。
- ②10歳代後半からは、摂食量を維持し、誤嚥を予防することを目的に、本人の嚥下困難感の自覚や嗜好、嚥下機能、運動機能障害度を勘案した食物形態の工夫が望ましい(グレードB, エビデンスレベル5)。

## 背景・目的

デュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy : DMD)は食事摂取量が減ることが多く、嚥下機能障害に対応させて食物形態を変更し、必要量の食事を安全に摂取できるように工夫する。

## 解説・エビデンス

## 1) 食物形態の工夫のタイミング

10歳代でも咀嚼の異常や口腔から咽頭への食物の送り込みに困難感があるDMD患者はおり、10歳代後半には、のどのつまり感やのどに食物が残った感を訴える患者が多くなる。嚥下困難感がある患者には、患者の嚥下機能に合わせて食物形態の変更を行うことが望ましい(エキスパートオピニオン)(CQ 10-4 参照)。

臥位で食事している患者は、咽頭から食道での食物の輸送に重力の影響が少なく、食物が残留しやすくなる。体幹の変形を考慮しつつ、できるだけ上体を起こし、食べやすい姿勢、そして食べやすい食物形態に調整することが望ましい(エキスパートオピニオン)。

呼吸障害が進行している患者は嚥下機能も障害されていることが多く、食物形態の調整が必要になる場合がある<sup>1,2)</sup>(エビデンスレベル4)。

## 2) 食物形態の工夫方法

嚥下機能障害がある患者が食べやすい食物は、①密度が均一、②適度に粘性があり、食塊形成しやすい、③変形しやすく、口腔や咽頭を滑らかに通過する、④べたつかずのど越しがよい食品である<sup>a,b)</sup>。一方、食べづらい食物は、弾力性のある肉類、繊維質の多い野菜、汁物の中の具、水分が少なくパサつきやすいもの、凝集性が強いものなどである<sup>2-4)</sup>(エビデンスレベル5)。

口腔相に異常がある場合、軟らかく、密度が均一な食物形態にする。また、一口量は少なめにするほうが飲み込みやすい<sup>a,b)</sup>。咀嚼の異常は歯科学的な問題でも咀嚼筋の機能低下でも起こりうるため、必要に応じて歯科にコンサルトする(CQ 10-3 参照)。

咽頭相に異常がある場合、べたつかず、滑らかに咽頭を通過する食物にする<sup>a,b)</sup> (エビデンスレベル5)。飲水で咳き込んだり、食事中にむせたりする場合は、増粘剤を使って液体にとろみをつける。とろみは、口腔や咽頭での食物の散らばりを防ぎ、咽頭での液体の通過速度を遅くし、誤嚥の予防になる(エキスパートオピニオン)。

食事には「食の楽しみ」の要素があるため、患者の嗜好にあった食事にすることで、食事摂取量を増加できる場合がある<sup>4)</sup>。患者の嗜好に合った食事を提供する場合でも、必要な栄養素を摂取できるように栄養管理には注意する(CQ 10-1 参照)。

#### 【推奨を臨床に用いる際の注意点】

とろみを強くしすぎると、粘性が上がり、凝集性も強くなるため、嚥下後ののどのつまり感が強くなる患者がいる。食物がのどにつまる感じがする患者は嚥下を繰り返すことが多く、食事時の疲労にも注意し、十分量摂取できるように食物形態を調整する必要がある。また、とろみの程度は、増粘剤を添加してからの時間や食物の温度、そして、唾液と混じることによっても変化することに注意する。

## 文献

- 1) 和田彩子, 川上途行, 池澤真紀, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィー患者における呼吸器使用状況と摂食嚥下障害との関係. J Clin Rehabil. 2011; 20: 292-296.
- 2) 小長谷正明, 服部成子, 宮崎とし子, ほか. 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究—筋ジストロフィー患者の摂食についての検討—. 厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集—平成 11 年度, 2000: p292.
- 3) 河原仁志, 斎田泰子. 筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究—筋ジストロフィー患者の食事時の SpO<sub>2</sub> の低下と嚥下造影検査による異常の検討—. 厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集平成 11 年度, 2000: p247.
- 4) 姜 進, 三輪孝士, 岡 由美子, ほか. 嚥下困難な患者の喫食量検討と向上への試み. 厚生省精神・神経疾患研究委託費研究報告書 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的, 社会学的研究—平成 5 年度, 1994: p237-239.

#### 【参考資料】

- a) 厚生労働省精神・神経委託費筋ジストロフィーの療育と自立支援のシステム構築に関する研究栄養・体力分科会. 筋ジストロフィーの食育とレシピ. ヒカリプランニング, 2007 [cited 2013]. Available from: <http://www.hosp.go.jp/~toneyama/50/recipe.pdf> (最終アクセス日 2014 年 1 月 9 日)
- b) 福永英敏, 河原仁志. 筋ジストロフィー患者さんのための楽しい食事, 診断と治療社, 東京, 2002: p.1-28.

採択文献 30

議決結果 可 21 否 0 要修正 0



## 経管栄養管理上の注意点はるか

## 推奨

- ①経鼻胃管の挿入後は、誤挿入による重篤な合併症を避けるため、胃管挿入手技実施後は胃部の聴診のみならず、胃内容物のチューブ内への逆流を確認する(グレードA, エビデンスレベル5)。チューブ内の逆流が確認できないときは、経鼻胃管・胃瘻のいずれの場合でも、画像検査で確認することが望ましい(グレードB, エビデンスレベル5)。
- ②栄養剤などの注入中は胃食道逆流の予防のため、姿勢保持が可能であれば、背もたれを上げる(グレードB, エビデンスレベル5)。
- ③経管栄養療法では、経鼻胃管の脱落に留意する(グレードA, エビデンスレベル5)。
- ④長期間、経管栄養療法を行っている患者は、微量元素などの欠乏に注意する必要がある(グレードA, エビデンスレベル5)。

## 背景・目的

原則として静脈経腸栄養のガイドライン ASPEN2012<sup>a)</sup>、および、JSPEN2006<sup>b)</sup>に従うが、デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) の臨床の実情に合わせて合理的な方法を行う。

- ①経鼻胃管の交換に際しては、胃内容物の逆流が確認できないときは、X線撮影による位置確認が推奨される。また、胃瘻チューブ(胃瘻カテーテル)の交換の手技料として、「J043-4 胃瘻カテーテル交換法 200点」が定められているが、X線撮影や内視鏡などの画像診断を用いた場合のみ算定可能である<sup>c)</sup>。
- ②経管栄養時の体位は、禁忌がない限り背もたれを30°できれば45°挙上することをASPEN2009では推奨しているが、DMDの臨床現場で、特に進行例において、背もたれを30°挙上することが困難な場合もまれでなく、患者の状態に合わせた対応を行う。
- ③長期経管栄養療法により、特に1日1,000kcal以下の場合、亜鉛欠乏による皮膚炎、銅欠乏による貧血・好中球減少、セレン欠乏による心筋症・不整脈(2013年3月時点で血清セレンの測定は保険適用外)が知られている。カルニチンの低下による低血糖が知られており、特にピボキシル基を含む抗生物質(セフカペン、セフジトレン、セフテラム、テビベネム)やバルプロ酸ナトリウムを使用しているときには、カルニチンの低下をきたしやすく注意が必要である(2013年3月時点で血清カルニチンの測定は保険適用外)。
- ④咳嗽や嘔吐により経鼻胃管が抜けることは少なくない。体位交換などのときも抜けないように注意が必要である。経管栄養の管理について、在宅指導のひとつとして行う(CQ6-11参照)。



## 文献

### 【参考資料】

- a) 静脈経腸栄養ガイドライン ASPEN2012
- b) 静脈経腸栄養ガイドライン JSPEN2006
- c) 厚生労働省保健局医療課長発行 平成 20 年 3 月 5 日保医発第 0305001 号

採択文献

議決結果 可 21 否 0 要修正 0

## 胃瘻造設の適切な時期や注意点はるか

## 推奨

- ① 十分量を摂食できずにいるそうが進行する場合、あるいは嚥下障害が重度の場合には、患者の意思を尊重したうえで、経鼻胃管による経管栄養や胃瘻造設などを検討する(グレードB, エビデンスレベル4)。
- ② 呼吸障害、心機能障害や栄養障害が悪化すると、胃瘻造設中の合併症や胃瘻造設後の管理に問題が生じる可能性があることに留意し、早めに胃瘻造設を検討する(グレードB, エビデンスレベル5)。

## 背景・目的

高齢者を中心に胃瘻造設術は広く行われているが、デュシェンヌ型筋ジストロフィー(Duchenne muscular dystrophy : DMD)においてもその数は増えてきており<sup>1)</sup>、考慮されるべき治療法のひとつである。胃瘻造設術を考慮する場合、患者と家族の意思を十分に尊重しなければならない<sup>a)</sup>。胃瘻造設術の希望がある場合はリスクの少ない時期に行うことも選択できるように、呼吸障害や心機能障害が進行する以前から胃瘻についての情報を提供することが望ましい。一方で、現状は進行期になって胃瘻造設術が行われることも多く、その際のリスクの説明を十分に行う。

## 解説・エビデンス

## 1) 胃瘻増設の適切な時期

十分量を摂食できずにいるそうが進行する場合、経管栄養(胃瘻または経鼻胃管)を導入することで、栄養状態の改善が期待できる。特に胃瘻の場合は、無理のない範囲で経口摂取を継続し、不足分を胃瘻栄養で補うというように、経口摂取と胃瘻栄養の併用も可能である。経管栄養の導入に際しては、患者と家族と医療者が十分な話し合いを持ち、経管栄養療法以外の選択肢(経口摂取を続けること、または中心静脈栄養療法を行うこと)も示され、患者と家族の意思が十分に尊重されなければならない<sup>a)</sup>。

胃瘻と経鼻胃管を比較すると、従来、経鼻胃管では、唾液分泌の亢進、咳嗽反射の抑制、喉頭・咽頭の損傷、胃食道逆流などから誤嚥のリスクが高いとする健常者を対象とした研究<sup>b)</sup>や、胃瘻と経鼻胃管で誤嚥性肺炎の発生率に差はないが身体拘束率や患者満足度で胃瘻が優れているとする報告<sup>2)</sup>がある。また、経鼻胃管の場合、非侵襲的陽圧換気療法(non-invasive positive pressure ventilation : NPPV)のマスクからのリークの原因になりやすいが胃瘻ではその心配はない。以上のように、DMD患者においても胃瘻は十分なメリットがある(エビデンスレベル4)。

しかし、個々のDMD患者を取り巻く医療環境は様々である。DMDの診療に慣れていない医

療機関に胃瘻造設を依頼する場合、依頼先の医療機関と綿密な情報交換が必要である。

## 2) 胃瘻増設時の注意点

DMD に対して胃瘻造設を行った際に、重大な合併症はなかったとする報告<sup>3)</sup>もあるが、Mizuno<sup>4)</sup>により、腹壁と胃壁の離開による腹膜炎の症例、呼吸障害による死亡例の報告がある。これらの症例はいずれも DMD の進行期での胃瘻造設であった。また、側弯症が進行すると肋骨下に胃が隠れてしまい、胃瘻造設が困難になる場合がある。DMD の進行期(終日呼吸管理を要す時期や心機能障害が進んだ時期)では周術期の呼吸や循環が不安定になりやすいこと、胃内視鏡を使用するため、NPPV を使用した状態での胃瘻造設術の呼吸管理に難渋することがある<sup>5)</sup>ことに十分配慮する必要がある。よって、胃瘻造設術は、合併症発生リスクを低減するために症状が進行する以前に行うことが望ましいと考えられるが、どの時点が適切であるかという根拠はまだない(エビデンスレベル 5)(CQ 9-1, 9-2 参照)。

## 文献

- 1) Saito T, Tatara K. Database of Wards for Patients with Muscular Dystrophy in Japan, Muscular Dystrophy ISBN 978-953-51-0603-6, 2012
- 2) Baeten C, Hoefnagels J. Feeding via nasogastric tube or percutaneous endoscopic gastrostomy: a comparison. Scand J Gastroenterol Suppl. 1992; **194**: 95-98.
- 3) Martigne L, Seguy D, Pellegrini N, et al. Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Duchenne muscular dystrophy. Clin Nutr. 2010; **29**: 60-64.
- 4) Mizuno T, Komaki H, Sasaki M, et al. Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Japanese muscular dystrophy patients. Brain Dev. 2012; **34**: 756-762.
- 5) Pope JF, Birnkrant DJ, Martin JE, et al. Noninvasive ventilation during percutaneous gastrostomy placement in Duchenne muscular dystrophy. Pediatr Pulmonol. 1997; **23**: 468-471.

### 【参考資料】

- a) 日本老年医学会. 高齢者ケアの意思決定プロセスに関するガイドライン—人工的水分・栄養補給の導入を中心として, 2012.
- b) 西 将則, 武原 格, 猪飼哲夫, ほか. 経鼻経管栄養チューブが嚥下に与える影響—嚥下回数, 食塊残留・逆流への影響—. リハビリテーション医学. 2006; **43**: 243-248.

採択文献

議決結果 可 21 否 0 要修正 0

## 便秘の治療はどのように行うか

## 推奨

- ①適切な食事や排便習慣をつける生活指導を行い、必要に応じて塩類下剤や大腸刺激性下剤の投与を行う。排便が呼吸状態や循環動態に影響を及ぼすことを考慮し、呼吸不全や心筋障害を有する進行例ではスムーズな排泄を促す介助が必要である（グレードB, エキスパートオピニオン）。

## 背景・目的

運動機能障害が進行するにつれ便秘をきたしやすくなる。デュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy：DMD）患者にとっては、排便行為は身体に与える負担が大きいため、呼吸不全や心筋障害を有する進行例に対しては排泄時の配慮が必要となる。

## 解説・エビデンス

DMD患者は、症状が進行すると便秘をきたしやすくなる。Paneらの質問紙による調査では、18歳未満では67名中9名（13.4%）が便秘を有していたのに対し、18歳以上では51名中34名（67%）であった<sup>1)</sup>（エビデンスレベル4）。その要因としては、長期臥床、腹筋の筋力低下、腸管平滑筋の障害などが推定される。また、大腸の通過時間が延長することも報告されている<sup>2)</sup>（エビデンスレベル4）。

治療としては、まず適切な食事や排便習慣をつける生活指導を行うことが第一である。食事内容としては、なるべく繊維成分の多いものを摂取するよう心掛ける。便意の有無にかかわらずトイレに誘導し排便習慣を確立させるようにすることや、必要以上に便意を我慢させないことを指導する。薬物療法としては、塩類下剤や大腸刺激性下剤の投与を行う（エキスパートオピニオン）。ただし緩下剤の乱用は慎むべきである。

DMD患者は、食事、排便、入浴などの日常生活動作が心肺に与える負担が大きく、特に排便前後は血圧・心拍数の急激な変動をきたしやすく排便失神や様々な心血管イベントをきたす危険が大きい。DMD患者の浣腸時における重篤な心合併症が報告されており注意を要する<sup>a)</sup>。また、慢性呼吸不全患者では排便中に酸素飽和度が低下することが報告されている<sup>b)</sup>。そのため、呼吸不全や心筋障害を有するDMD進行例では、SpO<sub>2</sub>のモニターを考慮するとともに、より負担が少なくスムーズな排泄ができるような腹部マッサージ、温罨法、体位調節、人工呼吸器を装着しての排便などの方法が必要である（エキスパートオピニオン）。

## [推奨を臨床に用いる際の注意点]

個々の症例の年齢、運動機能障害度、心肺機能障害、知能程度に応じて対応する。

## 文献

- 1) Pane M, Vasta I, Messina S, et al. Feeding problems and weight gain in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr. Neurol.* 2006; **10**: 231–236.
- 2) Gottrand F, Guillonneau I, Carpentier A. Segmental colonic transit time in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child.* 1991; **66**: 10.

### 【参考資料】

- a) 鈴木奈都子, 宮川雄一, 櫻井牧人, ほか. 浣腸を施行中に心肺停止となった Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) の 2 例. *日本小児科学会雑誌.* 2011; **115**: 1591. (会議録)
- b) Delmastro M, Santoro C, Nava S. Respiratory changes during defecation in patients with chronic respiratory failure. *Eur Respir J.* 2004; **23**: 617–619.

採択文献 2

議決結果 可 20 否 0 要修正 1

## 上腸間膜動脈症候群・急性胃拡張・イレウスの予防法はあるか

### 推奨

- ①デュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy : DMD) では急性胃拡張を合併しやすく、食物形態、食事摂取量に注意が必要である (グレード B, エキスパートオピニオン)。
- ②急性胃拡張の一部は上腸間膜動脈症候群によるものと考えられ、急激なるいそう、成長期における体重増加を伴わない身長増加、長期臥床などが原因であり、脊柱前弯の強い例で起こりやすい。予防のためには体重増加が有効である (グレード B, エビデンスレベル 5)。
- ③イレウスの予防には排便コントロールが重要である (グレード B, エキスパートオピニオン)。

### 背景・目的

DMD の消化管合併症として上腸間膜動脈症候群・急性胃拡張・イレウスが知られている。

### 解説・エビデンス

DMD 患者は急性胃拡張を合併しやすい<sup>1,2)</sup> (エビデンスレベル 5)。生理検査においては胃排出能が低下すること、胃電図に異常がみられること<sup>3)</sup> (エビデンスレベル 5)、また病理組織学的には胃平滑筋の変性が報告されている<sup>4)</sup> (エビデンスレベル 5)。栄養摂取に伴って代謝が亢進し、それに見合う血流・酸素需要を、呼吸不全、循環不全などにより満たせなくなることが急性胃拡張の主要因と考えられる。そのため、なるべく消化しやすい食事内容や食物形態を工夫すること、一度に食べ過ぎないなど食事摂取方法や量に注意が必要である (エキスパートオピニオン)。非侵襲的人工呼吸療法における呑気も誘因のひとつにあげられる<sup>a)</sup>。症状は、強い腹部膨満感が主で、嘔吐がみられることもある。

急性胃拡張のうち一部は上腸間膜動脈症候群と考えられる。これは後腹部を横走る十二指腸水平部が上腸間膜動脈と大動脈あるいは椎体との間で絞扼され通過障害をきたす病態であり、急激なるいそう、成長期における体重増加を伴わない身長増加、長期臥床などが原因であると考えられている<sup>b)</sup>。DMD では脊柱前弯の強い例で起こりやすいとされる。急性期には絶食、胃管による胃内容吸引、除圧、補液、体位変換などの治療を行う。予防には中心静脈栄養などにより体重を増加させることが有効である<sup>5,6)</sup> (エビデンスレベル 5)。これは十二指腸周囲の緩衝物質としての脂肪組織を増加させることが治療につながるためと考えられる。重症例において、胃空腸吻合が有効であった例が報告されている<sup>7)</sup> (エビデンスレベル 5)<sup>a)</sup>。イレウスの予防のために、食事や排便習慣の指導、緩下剤投与による排便コントロールが重要である。

### [推奨を臨床に用いる際の注意点]

必要に応じて消化器専門医と連携して対応する。

## 文献

- 1) Bensen ES, Jaffe KM, Tarr PI. Acute gastric dilatation in Duchenne muscular dystrophy: a case report and review of the literature. *Arch Phys Med Rehabil.* 1996; **77**: 512-514.
- 2) Chung BC, Park HJ, Yoon SB, et al. Acute gastroparesis in Duchenne's muscular dystrophy. *Yonsei Med J.* 1988; **39**: 175-179.
- 3) Stark P, Maves C, Wertz RA. Acute gastric dilatation as a manifestation of Duchenne's muscular dystrophy. *Rofo.* 1988; **149**: 554.
- 4) Leon SH, Schuffler MD, Kettler M, et al. Chronic intestinal pseudoobstruction as a complication of Duchenne's muscular dystrophy. *Gastroenterology.* 1986; **90**: 455-459.
- 5) 吉野 英, 桑原武夫, 山崎元義, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーの合併症—上腸間膜動脈症候群を合併した3例について—. *神経内科.* 1990; **32**: 373-378.
- 6) 川井 充, 新谷盟子, 市川弥生子, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーにおける麻痺性イレウスの治療法としての中心静脈栄養. *医療.* 1995; **49**: 1046-1049.
- 7) 境澤隆夫, 中山 中, 大野康成, ほか. Duchenne 型筋ジストロフィーに併発した上腸間膜動脈症候群に対し胃空腸吻合術が有効であった1例. *日本臨床外科学会雑誌.* 2007; **68**: 1966-1969.

### 【参考資料】

- a) 石川悠加(編著). 非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル—神経筋疾患のための—, 日本プランニングセンター, 松戸, 2004: p.148-149.
- b) 大村健二. 上腸間膜動脈症候群. 日本臨床別冊「腹膜・後腹膜・腸間膜・大網・小網・横隔膜症候群」, 日本臨床社, 大阪, 1996: p215-218.

採択文献 12

議決結果 可 21 否 0 要修正 0