

筋萎縮性側索硬化症における嚥下障害の外科治療

市原典子 後藤理恵子¹⁾ 市原新一郎²⁾
三好まみ³⁾ 藤井正吾 畠中良夫

要旨 嚥下障害の外科治療を行った筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者9名と、健常コントロール群9名に videofluorography (VF) 検査と時相解析を行った。ALS群は術後にも嚥下状態を評価し治療効果を判定した。VF上、ALSで多くみられたのは、食塊形成不全、奥舌への移動不良、喉頭挙上不全、鼻咽腔閉鎖不全、梨状窩の残留、食道入口部開大不全で、時相解析では PRD, DOVPC, DOUESO で有意な短縮を認めた。治療効果は、喉頭全摘術の4名は著明改善、気管食道吻合術と輪状咽頭筋切開術の1名はやや改善、気管食道吻合術のみの1名と気管切開術の3名は改善を認めず経口摂取不能となった。ALSの嚥下障害の特徴は食道入口部開大不全による咽頭クリアランスの悪化で、経口摂取を続けるためには喉頭全摘術が最良の方法と考えられた。

(キーワード：筋萎縮性側索硬化症、嚥下障害、喉頭全摘術、videofluorography)

SURGICAL MANAGEMENTS FOR DYSPHAGIA IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Noriko ICHIHARA, Rieko GOTO¹⁾, Shin-Ichiro ICHIHARA²⁾,
Mami MIYOSHI³⁾, Seigo FUJII, Yoshio HATANAKA

Abstract Using videofluorography (VF) and time-phase analysis, we assessed the oropharyngeal swallowing ability in 9 patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) identified for surgery on dysphagia and 9 healthy controls. The improvements in swallowing due to surgical procedures were examined in the ALS patients. The ALS patients were found to more frequently show the following when evaluated by VF: poor bolus formation, abnormal transport to pharynx, decreased laryngeal elevation, decreased velar elevation, pooling in piriform sinuses, and decreased upper esophageal sphincter (UES) opening. ALS patients also had a significant reduction in the pharyngeal response duration, duration of veropharyngeal closure, and duration of UES opening when assessed by the time analysis of swallowing phase. All four cases after total laryngectomy showed a significant improvement in swallowing. One case after tracheoesophageal anastomosis and cricopharyngeal myotomy improved slightly. However, one case after tracheoesophageal anastomosis and three cases after tracheotomy revealed no improvement in the ability to eat by mouth. The characteristic of dysphagia in ALS patients relates to the aggravation of pharyngeal clearance secondary to the abnormal opening of upper sphincter opening. Therefore, total laryngectomy was considered the best treatment to maintain the ability of oral intake.

(Key Words : amyotrophic lateral sclerosis, dysphagia, total laryngectomy, videofluorography)

国立病院機構高松東病院 NHO Takamatsu-Higashi Hospital 神経内科

¹⁾ 香川大学医学部附属病院 Kagawa University School of Medicine 耳鼻咽喉科

²⁾ 国立療養所大島青松園 National Hospital Ohshima Seisho-en 内科

³⁾ 国立病院機構高松東病院 NHO Takamatsu-Higashi Hospital リハビリテーション科

Address for reprints : Noriko Ichihara, Department of Neurology, NHO Takamatsu-Higashi Hospital Otsu-8, Shinden-Cho, Takamatsu city, Kagawa, 761-0193 JAPAN

Received July 20, 2004

Accepted November 19, 2004

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、運動ニューロンが徐々に変性することによって全身の筋力低下をきたし、呼吸障害、嚥下障害のため気管切開術などの外科的治療および人工呼吸管理を余儀無くされる難病である。外科治療法に関しては、最も一般的に行われている気管切開術以外にも、喉頭そのものを摘出してしまう方法（喉頭全摘術）、喉頭を保存して気管レベルで分離する方法（気管食道分離術）、喉頭レベルで分離する方法（喉頭閉鎖術）があり¹⁾、また食道入口部の抵抗を減少させ低い嚥下圧で食塊の通過を可能にする目的で輪状咽頭筋切断術²⁾³⁾、喉頭の挙上障害を補助する目的で喉頭挙上術⁴⁾などの機能補助的手術が報告されているが、術後の経口摂取においてどの方法が最も適しているかという観点での videofluorography (VF) 検査を用いた研究はみあたらない。

今回われわれは、VF 検査を用いて ALS の嚥下障害の特徴を明らかにするとともに、嚥下障害の外科治療を行った ALS 患者の術前、術後の嚥下状態を客観的に評価することによって、各術式の治療効果についても検討したので報告する。

方 法

対象は、嚥下障害が重篤でそのために手術療法を行った ALS 患者 9 名（男性 4 名、女性 5 名、 63 ± 13 SD 歳）および健常対照者（CTL）9 名（男性 4 名、女性 5 名、 61 ± 7 SD 歳）。ALS 群の病型は球型 5 名、上肢型 3 名、下肢型 1 名。重症度（厚生省特定疾患調査研究班）は 3 度が 5 名、4 度が 3 名、5 度が 1 名。ALS 群の内 2 名は、今回の手術療法の前にすでに呼吸筋麻痺のために気管切開を行っていた。術前の嚥下状態は、藤島らの摂食・嚥下障害のグレード評価（誤嚥に関するグレード）で⁵⁾ Gr. 2 の「わずかな誤嚥あり」が 3 名、Gr. 3 の「条件が整えば VF 上の誤嚥なし」が 3 名、4 の「条件によらず VF 上の誤嚥なし（臨床的には誤嚥があると判断もしくは推定される）」が 3 名と、全例で誤嚥を認めた。また、全例、構音機能はほぼ廃絶の状態であった。

方法は、まずすべての対象者に文書により同意を得て VF 検査を行った。VF 検査とは、造影剤の嚥下過程を X 線透視装置で撮影し、ビデオテープに収録することにより解析を行うものである。体位は 90 度坐位で、模擬食品として造影剤（イオパミドール）を加えた 1.4% コーヒーゼラチンゼリーを使用し、口腔期および咽頭期の所見について検討した。VF 所見は藤島ら⁶⁾ の方法を参考に評価した。次に、ビデオテープより動画をコンピュータに取り込み、時相解析を行った。時相解析については

Robbins ら⁷⁾ の定義にしたがい、口腔内の造影剤が後方へ動き始めてから下顎枝に到達するまでの時間：Oral transit duration (OTD)，造影剤が下顎枝を通過してから舌骨の挙上開始までの時間：Stage-transition duration (STD)，舌骨の挙上開始から安静時に復帰するまでの時間：Pharyngeal response duration (PRD)，造影剤が下顎枝を通過してから後方が上部食道括約筋を通過するまでの時間：Pharyngeal transit duration (PTD)，上部食道括約筋が開いてから閉じるまでの時間：Duration of upper esophageal sphincter opening (DOUESO)，口腔内の造影剤が後方へ動き始めてから後方が上部食道括約筋を通過するまでの時間：Total swallow duration (TSD) の計測を行い、各時相につき解析した。また VF 検査上、ALS 群において鼻咽腔の閉鎖不良があると思われたので、軟口蓋が咽頭後壁と接してから離れるまでの時間を Duration of velopharyngeal closure (DOVPC) として計測した。

検査は 1 症例につき 2 回ずつ行ったうえ、VF 検査では 1 度でも所見があれば「所見あり」とし、時相解析では 2 回の平均値を使用した。手術方法は喉頭全摘出術 4 名、気管食道分離術 2 名、単純気管切開 3 名で、気管食道分離術としては、食物をスムーズに通すという目的で、盲端に食物が貯留する喉頭気管分離術ではなく、誤嚥物が吻合部を介して食道に流れ込む気管食道吻合術を選択した。手術療法を行った後にも VF 検査を行い、手術前後の VF 所見を比較することによって各術式の効果についても検討した。手術後の評価については、経口摂取のみで栄養が可能であった期間に加え、術前後の食道入口部開大比および咽頭クリアランス変化を項目にあげた。食道入口部開大比については、術前後の開大幅を VF 画像により直接比較したのでは、管球からの距離により拡大率が異なるため、第 5 頸椎の幅を 1 として嚥下反射誘発時の食道入口部最大開大幅を算出し、さらに術後開大幅／術前開大幅を計算した (Fig. 1)。つまり食道入口部開大比が 2.0 の場合、術後の嚥下反射誘発時の食道入口部最大開大幅が、術前に比較し 2 倍に広がったということである。また、咽頭クリアランスについては、咽頭残留が存在した場合、残留がなくなるまで嚥下動作をくり返してもらい、残留消失までに要した嚥下回数を記録した。5 回の嚥下動作で残留が消失しない場合「impossible」とした。

結 果

VF 検査では健常群と比較して ALS 群において、口腔期では食塊形成不全、奥舌への移動不良、舌上残留の

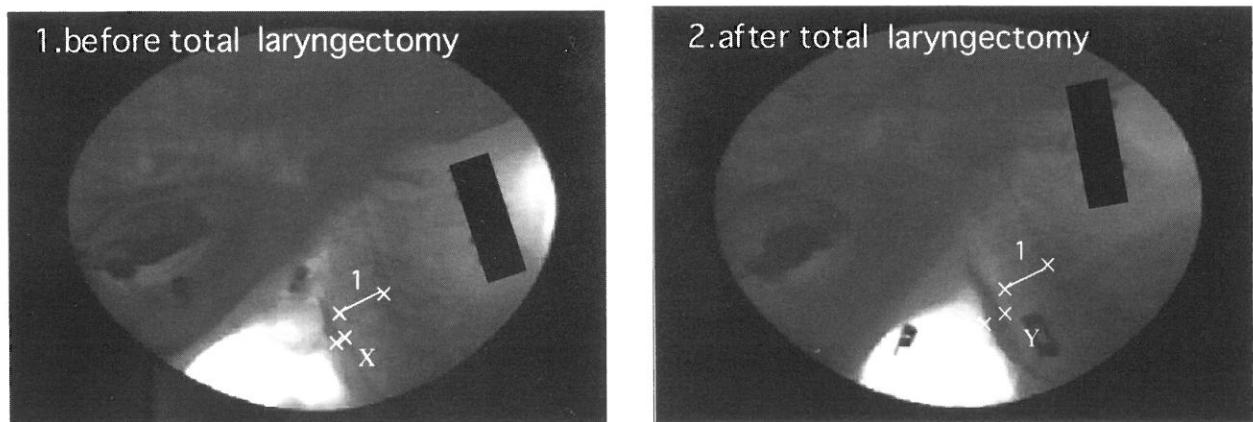


Fig. 1 ratio of UES opening (case 3)
ratio=Y/X=2.0

所見が、咽頭期では喉頭挙上不全、鼻咽腔閉鎖不全、喉頭侵入、誤嚥、喉頭蓋谷残留、梨状窩残留、食道入口部開大不全と多くの所見を有意に多く認めた (Table 1).

時相解析では、健常群と比較して ALS 群において PRD, DOVPC, DOUESO の有意な短縮を認めた (Fig. 2).

術前後の嚥下状態の変化を Table 2 に示した。喉頭全摘術を行った case 1-4 の内、case 1-3 は、食道入口部開大比は 2 倍以上と著明に改善し、咽頭クリアランスも改善した。case 4 は食道の開きは 1.8 倍と改善したが、咽頭クリアランスは術前の状態も 1 回と良好であったため変化を示さなかった。気管食道吻合術に輪状咽頭筋切断術を加えた case 5 は、食道入口部開大比は 1.2 倍とやや改善したもの、クリアランスの改善を認めなかつた。気管食道吻合術のみを行った case 6 では食道入口部開大比、咽頭のクリアランスとともに変化を認めなかつた。case 5, 6 の術後の VF では、食塊は食道と気道の両方を通過したが、食道の開きは両者とも不十分で、気道を通過したものに関しては声帯での通過障害が目立つた。気管切開術を行った case 7-9 の内 case 7, 8 は、食道入口部開大比は 0.6 倍、0.8 倍と悪化し、クリアランスは 3 case ともに悪化した。

気管食道吻合術を行った case 5, 6 においては、両者ともに嚥下反射によって食塊は気道と食道に分かれるが、気道側に流入した食塊は声帯上に貯留しスムーズな通過がみられなかつた。一方、喉頭全摘術後の case 1-4 においては食道入口部のすみやかな食塊通過が認められた。case 3 の術前の VF 画像 (Fig. 3) では、嚥下反射遅延のため、反射が誘発される前に食塊の咽頭流入を認める。また反射が誘発されても、食道入口部の開きが

Table 1 Videofluorography studies

| | CTL (n=9) | ALS (n=9) |
|-------------------------------|--------------|-----------------|
| oral phase | | |
| oral leakage | 0 | 11 |
| poor bolus formation | 0 | 78 [#] |
| bolus falls in pharynx | | |
| before swallow | 0 | 22 |
| abnormal transport to pharynx | 0 | 78 [#] |
| residue in oral cavity | 11 | 67 [#] |
| pharyngeal phase | | |
| delayed swallowing reflex | 33 | 67 |
| decreased laryngeal elevation | 0 | 89 [#] |
| decreased velar elevation | 0 | 89 [#] |
| laryngeal penetration | 0 | 67 [#] |
| aspiration | 0 | 67 [#] |
| pooling in valleculae | 11 | 67 [#] |
| pooling in piriform sunuses | 11 | 89 [#] |
| decreased UES opening | 0 | 78 [#] |

(%)

(sec)

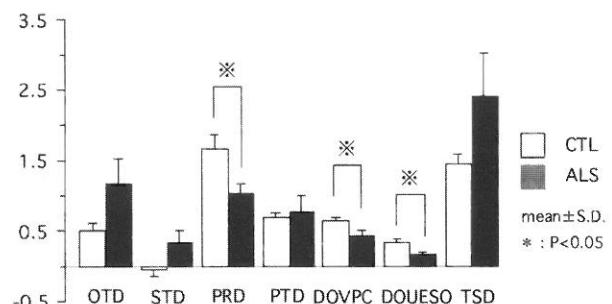


Fig. 2 Time analysis of swallowing phase

OTD : Oral transit duration. STD : Stage-transition duration. PRD : Pharyngeal response duration. PTD : Pharyngeal transit duration. DOVPC : Duration of veropharyngeal closure. DTUESO : Duration of UES opening. TSD : Total swallow duration.

Table 2 post operative findings in Cases of ALS

| | grading of aspiration | operation method | ratio of UES opening | clearance (times) | oral nutrition (months) |
|-------|-----------------------|--|----------------------|-----------------------|-------------------------|
| case1 | 74F | total laryngectomy | 2.5 | 4→1 | 18 |
| case2 | 43M | total laryngectomy | 2.0 | impossible→2 | >21 |
| case3 | 69M | total laryngectomy | 2.0 | 3→1 | >33 |
| case4 | 44M | total laryngectomy | 1.8 | 1→1 | 15 |
| case5 | 75F | T-Eanastomosis + cricopharyngeal myotomy | 1.2 | impossible→impossible | 10 |
| case6 | 69F | T-Eanastomosis | 1.0 | impossible→impossible | enjoy |
| case7 | 59F | tracheotomy | 0.6 | 4→impossible | impossible |
| case8 | 76M | tracheotomy | 0.8 | 3→impossible | impossible |
| case9 | 59F | tracheotomy | 1.0 | 2→3 | impossible |

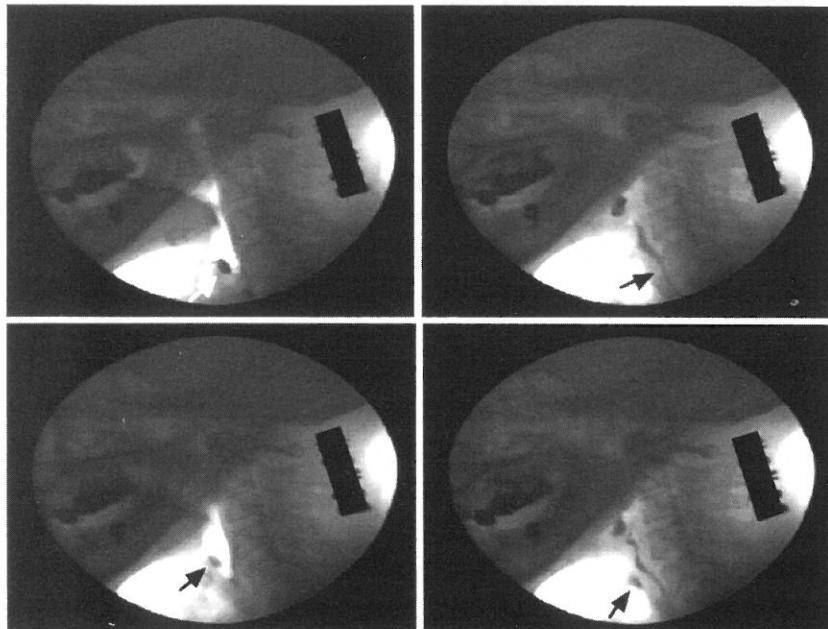


Fig. 3 Videofluorography before total laryngectomy (case3)

極端に悪いために咽頭内に食塊の残留を認め、その残留物が次の嚥下で誤嚥となっている。術後のVF画像(Fig. 4)では、食道入口部の開大が著明に改善し、それによって咽頭残留が消失し食塊がスムーズに通過している。

術後の経口摂取の状態は、喉頭全摘術を行ったcase 1-4は、術前に誤嚥を認め経口摂取が困難になっていたにもかかわらず15ヵ月-33ヵ月以上と長期に渡って経口摂取のみによる栄養が可能であった。気管食道吻合術に輪状咽頭筋切断術を加えたcase 5は術後10ヵ月間、経口摂取のみで栄養可能であったが、気管食道吻合術の

みを行ったcase 6は鼻への逆流が著明で、水分少量を味わう程度にとどまった。また気管切開術を行った3名はいずれも咽頭クリアランス不良のため経口摂取は不能であった。

考 按

今回、VF検査において健常対照群と比較してALS群において多くの異常所見を認めたが、とくに喉頭挙上不全や、鼻咽腔閉鎖不全、食道入口部開大不全など嚥下反射自体の異常が目についた。仮性球麻痺における嚥下障害の特徴は食塊の移動と嚥下反射の時間的ずれで、嚥下反射自体の異常は球麻痺の特徴であるとされており⁸⁾、ALSにおいては球麻痺的要素が強いと思われた。また、時相解析で健常対照群と比較してPRD、DOVPC、DOUESOの有意な短縮を認めたが、このことも、嚥下反射自体の異常をより客観的にとらえたものといえる。またALSにおいてPRD、DOVPC、DOUESOは、脳幹部に病変のない多発性脳梗塞やパーキンソン病など仮性球麻痺をきたす代表的疾患との比較で有意な短縮がみられることが報告されており⁹⁾、このことも球麻痺と仮性球麻痺を合わせ持つALSの特徴を表していると思われた。

食道入口部の開大不全や咽頭残留の原因に関しては、正常例では嚥下第Ⅱ相における圧のピークは60 mmHg以上に達するが、ALS症例においては非常に低下し0 mmHgに近い症例も存在するといわれており¹⁰⁾、筋力低下による不十分な喉頭挙上や鼻咽腔の閉鎖不全により咽頭の圧が上がらないことが大きく関与していると思われる。

術前後の嚥下状態、経口摂取状況の検討においては、喉頭全摘術がもっとも良い結果を示した。気管食道吻合術は誤嚥防止に関しては根治的な術式でありその有効性について述べた論文は散見されるが、ALSについて術後の経口摂取に対する効果を検討した論文は少ない。谷

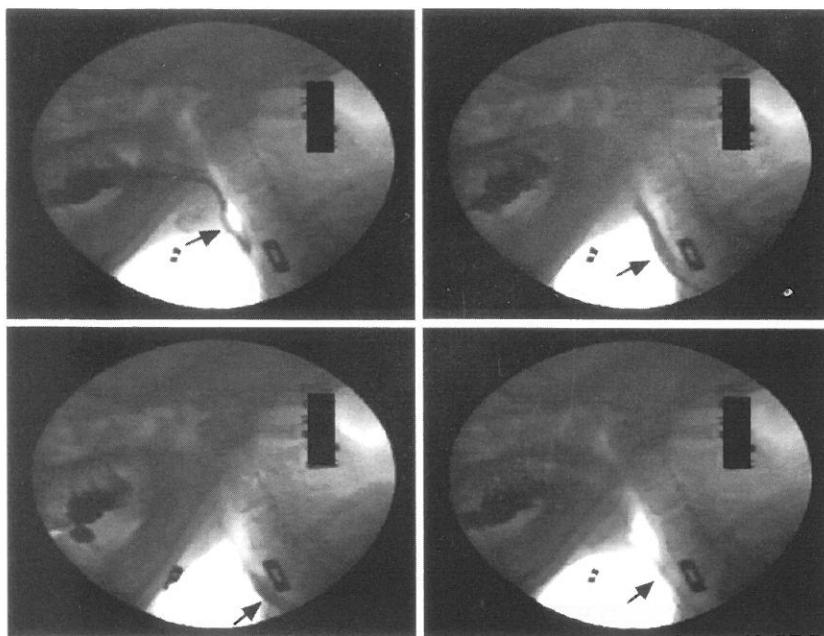


Fig. 4 Videofluorography after total laryngectomy (case 3)

口らは、ALSの2例について気管食道吻合術を行い難治性肺炎の改善を認めたが、経口摂取に関しては十分な摂取量に達することはできなかったと述べている¹¹⁾。当院の検討でもこの術式のみを行ったcase 6では食道入口部の開大幅は改善せず、また気道を通過する食塊は声帯等の構造物がさまたげとなりスムーズな食塊通過を認めなかつた。同じ術式でも輪状咽頭筋切断術を加えたcase 5については食道入口部開大幅が開大比1.2と若干改善を認め、10ヶ月間経口摂取のみでの栄養が可能であった。再建が可能、手術侵襲が少ない、などの理由でこの術式を選択する場合は、輪状咽頭筋切断術も加えることが望ましいと思われる。

ALSの嚥下障害の手術療法の術式および時期の決定は呼吸機能、構音機能と切り離しては考えられない。田山は喉頭全摘術の適応は1. 高度の誤嚥による嚥下性肺炎の既往もしくは可能性。2. 症状が固定もしくは進行性。3. 構音機能や発声機能の高度障害。4. 患者が発声機能の廃絶を納得¹²⁾としており、村上らは¹⁰⁾、嚥下性肺炎の危険性を有する高度の誤嚥が存在し、リハビリテーションなどの保存的療法では管理が不可能で、実際上音声言語によるコミュニケーションが不可能になった場合としている。しかし、ALSの場合、進行期に肺炎を起こすと喀痰排出困難のために難治性となりやすく、その後の療養生活に大きな影響を与えるため、当院では、構音機能の高度障害が存在する場合、早めの外科治療を勧めている。当院の外科治療の適応は、食事の形態および

体位で誤嚥が回避できず、唾液でも誤嚥を認めることを臨床症状およびVFにて確認できることとしているが、その際、構音機能がほぼ廃絶していれば喉頭全摘が第1選択と考えている。機能補助的手術である輪状咽頭筋切断術や喉頭挙上術については、一時的な改善が得られる可能性はあるが、進行性の疾患である神経難病では適応となることは少ない¹³⁾。一般的に行われている気管切開術は、われわれの経験では、今回の検討症例に限らず、ほとんどの場合、術後の経口摂取は不能となる。気管切開により喉頭挙上障害や、声門付近の知覚障害が生じる¹⁰⁾とされており、これらの影響により嚥下

状態がさらに悪化するためと思われる。

ALSの嚥下障害は、早期に舌の萎縮と運動障害が出現し、口腔期の障害に遅れて咽頭期の障害、すなわち喉頭挙上障害、軟口蓋挙上障害、咽頭収縮力の低下による嚥下圧低下などから嚥下障害が増悪するとされてきたが^{14) 15)}。近年、VFによる評価がなされるなかで咽頭期障害があまりみられない時期に口腔期障害がみられる、いわゆる口腔期先行型と口腔期障害が咽頭期障害より先行する咽頭期先行型、さらに口腔期と咽頭期がほぼ同程度に進行する症例がみとめられることが報告されている^{16) 17)}。咽頭期の障害が著しく誤嚥をきたすようになれば外科治療の適応となるが、その際、口腔期の障害が重度でなければ術式によってはかなり長期間の安全な経口摂取が可能となる。このことは、ALSの療養において、感染管理においても、QOL向上においても重視されるべきであると考える。

喉頭全摘後、経口摂取が不能となる原因は、ほとんどが口腔期の悪化による送り込みの障害と鼻咽腔閉鎖不全の悪化による鼻への逆流であった。今後は喉頭全摘術に咽頭縫縮術を加えるなど、ALSに最適な術式を確立するためにさらなる検討が必要と思われる。

文 献

- 1) 金子芳洋、千野直一：摂食・嚥下リハビリテーション。第1版。医歯薬出版株式会社、東京, pp208-210, 1998

- 2) 室伏利久, 永雄裕美子, 仙波哲雄ほか: 嘔下障害例における輪状咽頭筋の病理組織学的研究. 日気管食道会報 **38**: 283-289, 1987
- 3) Lebo CP, U KS, Norris FH Jr et al: Criopharyngeal myotomy in amyotrophic lateral sclerosis. Laryngoscope **86**: 862-866, 1976
- 4) 広戸幾一郎: 誤嚥とその治療. 臨と研 **56**: 2519-2524, 1979
- 5) 藤島一郎: 脳卒中の摂食・嚥下障害, 第2版. 医歯薬出版株式会社, 東京, pp83-6, 1997
- 6) 藤島一郎: 脳卒中の摂食・嚥下障害, 第2版. 医歯薬出版株式会社, 東京, pp55-66, 1997
- 7) Robbins JA, Hamilton JW, Lof GL et al: Oropharyngeal swallowing in normal adults of different ages. Gastroenterology **103**: 823-829, 1992
- 8) 藤 雄一: 脳血管障害例の嚥下動態-X線と筋電図の同時記録による研究. 耳鼻 **28**: 1126-1160, 1982
- 9) 市原典子, 池口方子, 三好まみほか: 各種神経疾患における嚥下障害の特徴に関する研究—脳血管障害, パーキンソン病, 筋萎縮性側索硬化症について—. 日摂食嚥下リハ会誌 **7**: 210, 2003
- 10) 村上 泰: ALSにおける喉頭摘出術の意義. 神研の進歩 **34**: 238-244, 1990
- 11) 谷口亮一, 山本正博, 篠原幸人ほか: 筋萎縮性側索硬化症患者の誤嚥予防としての気管食道吻合術. 神經内科治療 **6**: 565-569, 1989
- 12) 田山二朗: 筋萎縮性側索硬化症の嚥下障害—その機序と対策—. 臨神経 **35**: 1557-1559, 1995
- 13) 後藤理恵子, 星川広史, 森 望ほか: 神經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
- 14) 大久保洋: 筋萎縮性側索硬化症の嚥下動態—X線透視と筋電図の同時記録による研究—. 耳鼻 **26**: 44-78, 1980
- 15) 丘村 熙, 森 敏裕, 稲木匠子: 神經疾患による嚥下障害. 日気管食道会報 **42**: 400-406, 1991
- 16) 野崎園子, 国富厚宏, 斎藤利雄ほか: 筋萎縮性側索硬化症患者の摂食・嚥下障害—嚥下造影と呼吸機能の経時的变化の検討—. 臨神経 **43**: 77-83, 2003
- 17) 市原典子, 橋本龍幸, 下岡あずさ: ALSにおける嚥下障害の特徴と食事援助法. 神經内科 **58**: 285-294, 2003

(平成16年7月20日受付)

(平成16年11月19日受理)