

筋ジストロフィー
リハビリテーションセミナー

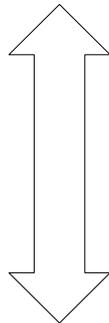
神経筋疾患による
嚥下障害の特徴と外科的介入

藤本保志
名古屋大学耳鼻咽喉科

- ❖ 嚥下障害？
- ❖ 神経筋疾患の嚥下障害
- ❖ 気管切開
- ❖ 誤嚥防止手術
- ❖ 神経筋疾患に対する嚥下機能改善手術

障害への対応

- 克服する
- 折り合いをつける
- あきらめる
- みなかったことにする・・・
- しらないふりをする・・・



嚥下障害？

- ✓ 疾患名？
- ✓ 病態？
- ✓ ”障害”？

—生存のためにまず考えること—

- 栄養がとれない。
- 安全に呼吸ができない。

栄養

- 体重の変化
- 嗜好の変化
 - たべにくいものは自然に避けている
- 食事時間は？

栄養

栄養摂取の方法を選択する

経管？経腸？経静脈？経口？

栄養の内容を検討する

経口摂取できるものだけ

偏る！ 不足する！

- 経静脈ーバランス維持、腸との差

気道防御

- 発熱の頻度 / 風邪を引く回数
- 食事中、食後のむせ、咳の状況
 - 唾液・鼻汁の誤嚥
 - 口腔内常在菌の誤嚥
 - 食品の誤嚥
- 喀出力、排痰
 - 食事中や食後に濁った声に変わる
- 体幹の維持

嚥下障害のとらえ方

- 1) 障害の全体像を俯瞰する
 - 階層構造を理解する
 - とりつくしまをみつける
- 2) 問題点を整理する
 - 解決できることとできないこと
 - 治療？訓練？の可能性は

嚥下障害のとらえ方

- 障害の階層構造から
- リハビリテーション
- **ICIDH 国際障害分類**
- **ICF 国際生活機能分類**

障害の構造的理解

ICIDH 国際障害分類 (1980)

- Disease 疾病
- Impairment 機能障害
- Disability 能力低下
- Handicap 社会的不利

障害の構造的理解

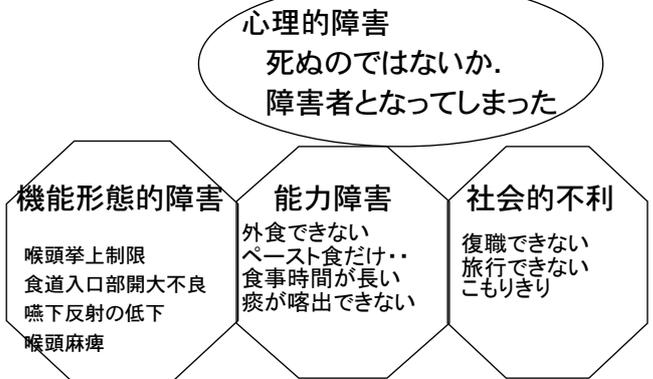
ICIDH 国際障害分類 (1980)

- Disease 疾病 : 診断名より病態
- Impairment 機能障害 : 臓器レベルの障害
- Disability 能力低下 : 個人レベルの基本的能力や活動・日常生活動作
- Handicap 社会的不利 : 社会生活を営む上でこうむる職業上・社会的不利益

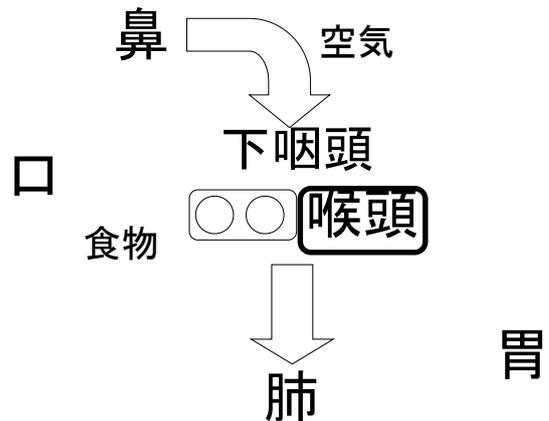
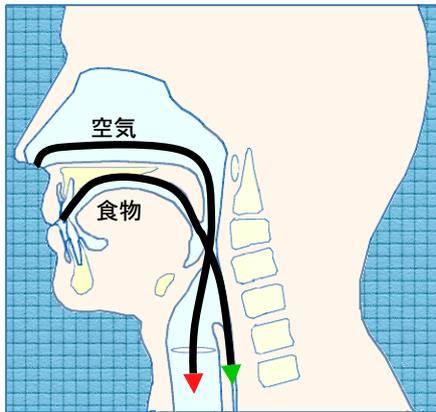
レベル毎の対応 同時並行でアプローチ

- Disease 疾病 : 治療と改善
- Impairment 機能障害 : 訓練
- Disability 能力低下 : 代償と回復
- Handicap 社会的不利 : 社会で支える工夫

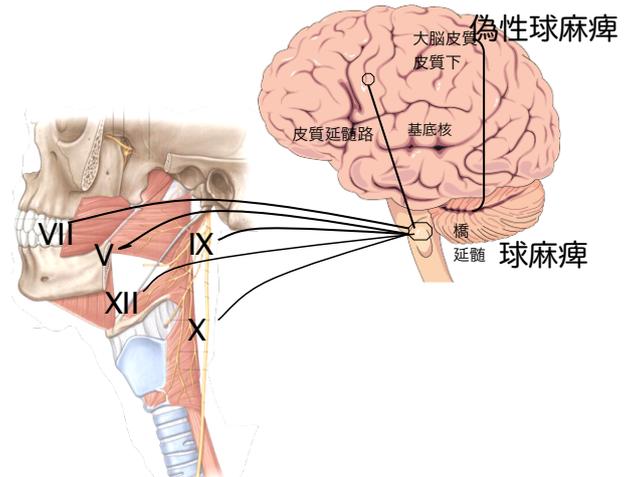
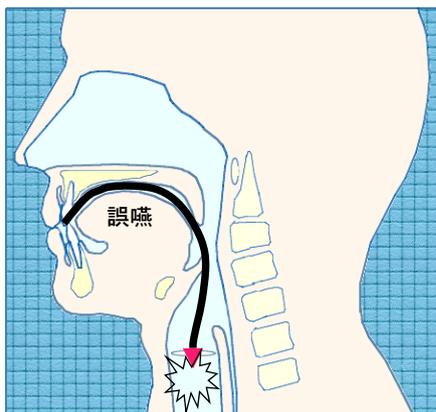
障害の階層構造 (ICIDH)



中咽頭と下咽頭では食物の通り道と空気の通り道が交差している



食物が気道に入れば誤嚥となる



- ❖ 嚥下障害？
- ❖ 神経筋疾患の嚥下障害
- ❖ 気管切開
- ❖ 誤嚥防止手術
- ❖ 神経筋疾患に対する嚥下機能改善手術

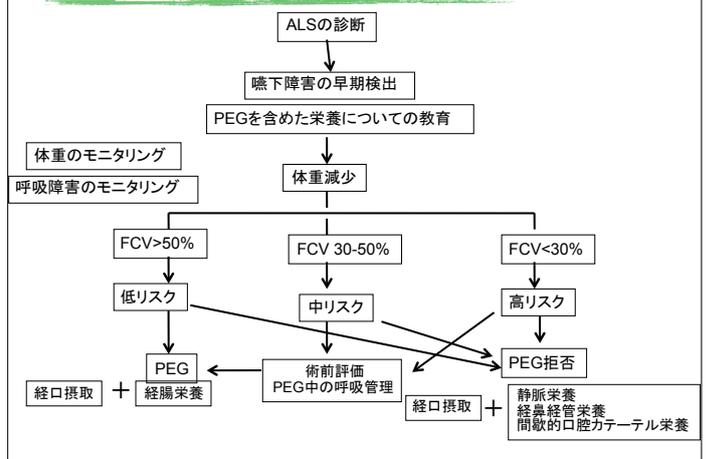
神経筋疾患による 嚥下障害の治療方針

1. 治療可能→まず原疾患の治療
2. 誤嚥予防と呼吸管理
3. 栄養管理
4. 病期により嚥下動態の異なる疾患
再評価し対応を考慮する
進行性疾患であるか
5. 病識の乏しい患者→十分に説明し指導する
6. 手術治療 適切な時期？

ALSガイドライン2013

- ・ 初期から摂食嚥下機能を評価し、介入・対処（リハビリテーション）を行う
- ・ 進行期は経腸栄養などによる栄養管理を行い、誤嚥対策として誤嚥防止手術などを考慮する

ALS栄養管理 (Miller RG; Neurology, 2009 一部改変)



気管切開術の適応

1. 気管より口側に狭窄があって呼吸困難
頭頸部腫瘍・咽喉頭急性炎症
2. 口呼吸では十分な酸素が得られない
慢性呼吸不全
3. 2週間を越える長期挿管気道管理が必要
大手術後・高度外傷・重症脳障害
4. 継続的な気管内の吸引・吸痰処置が必要

気管切開術の適応

4. 継続的な気管内の吸引・吸痰処置が必要

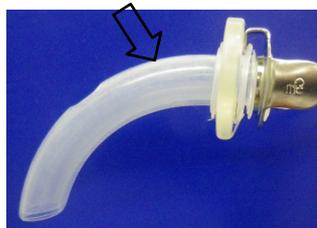
気管切開までは不要か？
痰だけでも吸えたら・・・

❖ 気管切開ではだめなのか？

気管切開のよさ

気管カニューレ留置による気管孔への圧迫

1. 気管カニューレの彎曲
2. ホルダーによる上方への牽引力



気管切開

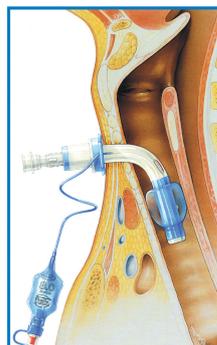
深すぎる

カーブの不適合

気管前壁損傷

腕頭動脈

気管切開術が嚥下機能を低下させる



1. 嚥下呼吸

- ・声門下圧の低下による喉頭閉鎖機能低下
- ・嚥下後の呼気消失による喀痰排出能低下

2. 気管内カニューレ留置 & 頸部皮膚固定

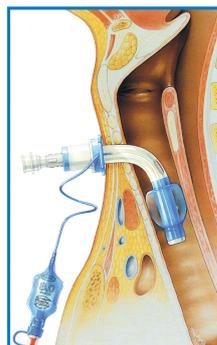
- ・喉頭挙上の抑制

喉頭が挙上しない、声門閉鎖がたりない、

喉頭の知覚が落ちて咳反射も弱い。

気管切開のため、声門下圧がない

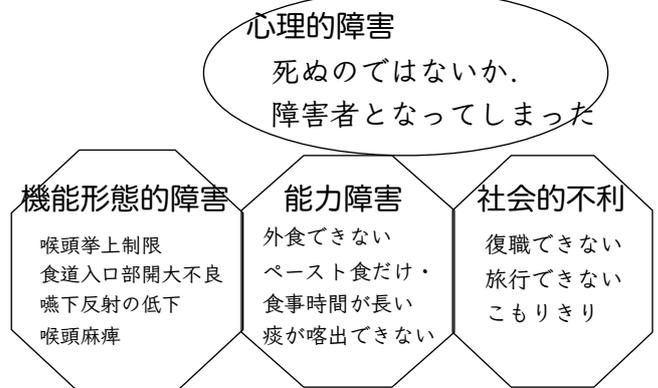
気管切開術では誤嚥が防止できない



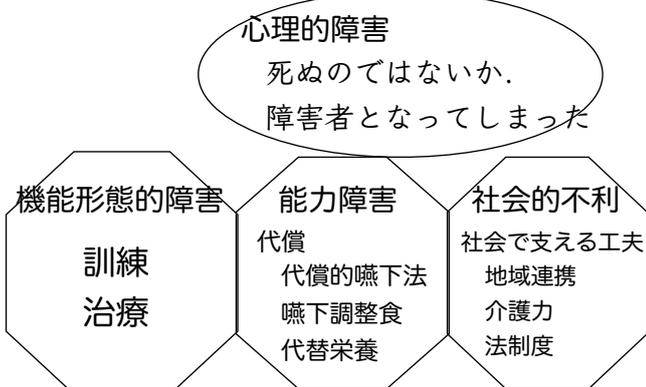
1. 定義の問題
2. カフ圧の限界
3. カフ上の吸引？
4. 胃食道逆流

- ❖ 嚥下障害？
- ❖ 神経筋疾患の嚥下障害
- ❖ 気管切開
- ❖ 誤嚥防止手術
- ❖ 神経筋疾患に対する嚥下機能改善手術

障害の階層構造 (ICIDH)



レベル毎の対応を同時並行でアプローチ



能力障害

代償
代償的嚥下法
嚥下調整食
代替栄養

外科的介入の可能性
-誤嚥防止手術-



川に蓋をする

都市部の河川はほとんど埋められている

(暗渠)

慢性誤嚥 (Chronic Aspiration)

絶え間ない誤嚥 → 唾液/逆流でも誤嚥

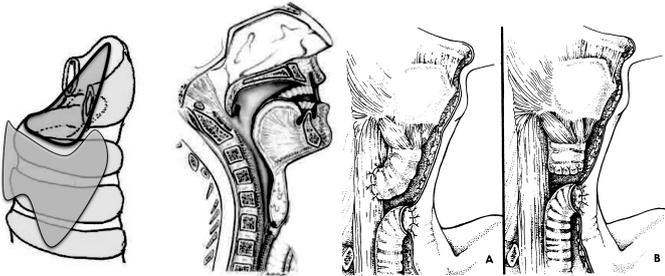
気管切開 → すでに発声不能

夜間、頻回の吸痰 → 眠れない

患者本人 & 介助者 (家族、病棟)

誤嚥防止手術

嚥下性肺炎を反復し、構音機能がほぼ消失



症例 筋緊張性ジストロフィー

55歳男性（発症25歳）

X年10月 腹痛にて入院（腸閉塞）

嘔吐後の嚥下性肺炎にてICU管理

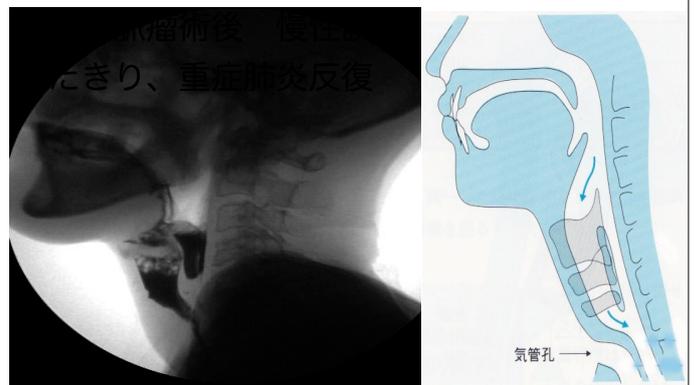
2度の重症肺炎；延命不能の説明

X年12月 耳鼻科紹介

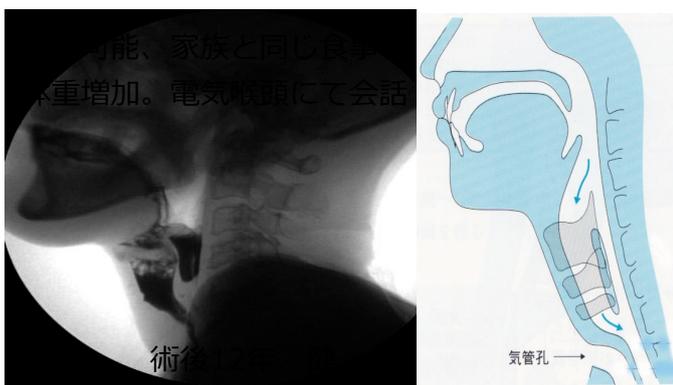
”痰が引けないのですが
だいじょうぶでしょうか？”

”眠ってもよいのでしょうか？”

気管食道吻合術



気管食道吻合術



誤嚥防止手術後

術直後から誤嚥消失

安全な呼吸 → 安眠

誤嚥恐怖から開放 → 嚥下の改善

症例 多系統萎縮症

50代 女性

慢性誤嚥 誤嚥防止手術を希望してA病院受診

寝たきり（起立性低血圧）、会話不能

全麻手術は不可能、手術不応

嚥下専門病院B（札幌）、C（京都）受診し当科紹介

誤嚥防止手術の課題

- ❖ 例外なく、全身状態不良
- ❖ 音声喪失→危機管理上の問題
- ❖ ALS
 - ❖ 全身麻酔？ 人工呼吸器依存？

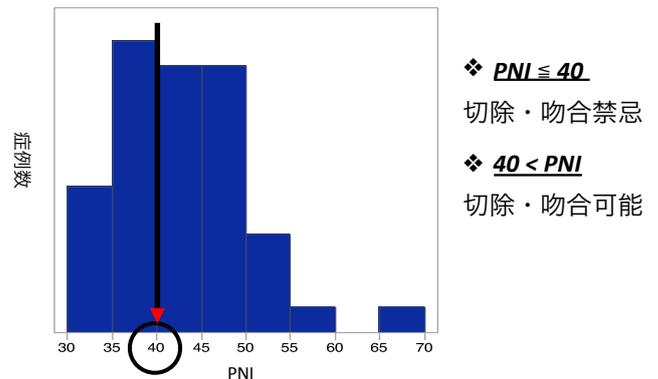
米国麻酔学会術前状態分類 [ASA physical status classification]

class 1：（手術となる原因以外は）健康	0
class 2：軽度の全身疾患をもつ	7
class 3：重度の全身疾患をもつ	32
class 4：生命を脅かすような重度の全身疾患をもつ	11
class 5：手術なしでは生存不可能な瀕死状態	0

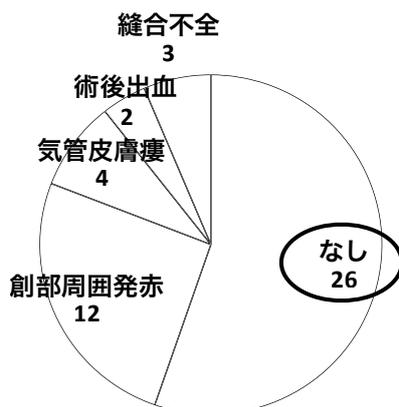
術前の栄養状態

OPNI(Prognostic nutritional index)：小野寺式

$OPNI = (10 \times Alb + (0.005 \times TLC) \times TLC)$: 総リンパ球数



術後合併症



パフォーマンスステータス (Performance Status : PS)

全身状態の指標の一つで日常生活の制限の程度を示す

0	まったく問題なく活動できる。発症前と同じ日常生活が制限なく行える。	0
1	肉体的に激しい活動は制限されるが、歩行可能で、軽作業や座っての作業は行うことができる。歩行可能で、自分の身のまわりのことはすべて可能だが、作業はできない。日中の50%以上はベッド外で過ごす。	2
2	限られた自分の身のまわりのことしかできない。日中の50%以上をベッドか椅子で過ごす。	11
3	まったく動けない。自分の身のまわりのことはまったくできない。完全にベッドか椅子で過ごす。	9
4		29

ALS治療ガイドライン 2013 日本神経学会

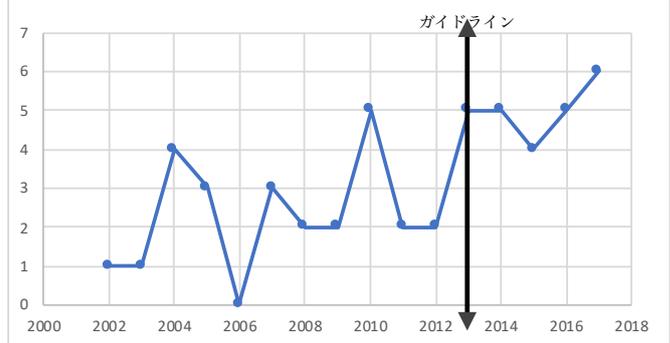
- VIII-8-3-5 b： 食物道とともに呼吸道の確保が必要な場合
- 呼吸機能検査で%FVCが50%以下で、球麻痺による嚥下障害がある時には、誤嚥物を嚥出する呼吸力のエネルギー不足で誤嚥性肺炎を生じる頻度が高くなるので、食物道とともに呼吸道を同時に確保する必要がある¹⁵⁾¹²⁷⁾。%FVCが50%以下でNVを行っている時に、球麻痺による嚥下障害が加わりPEGを行う時は、TVへの対応も準備してPEGを施行する必要がある¹⁵⁾³³⁾。
- 今まで食物道の確保には経鼻経管栄養や胃瘻またはPEGで、呼吸道の確保には単純気管切開と別々に行われてきた。しかし、球麻痺による嚥下障害がさらに進行すると、ALSでは呼吸筋麻痺が回避できなくなる。そのため、治療対応を検討する程に球麻痺の嚥下障害が進行した時には、食物道とともに同時に呼吸道を形成する**気管分離・食道吻合術³⁴⁾**や**喉頭摘除術³⁵⁾**の選択も行なわれる。

ALS治療ガイドライン 2013 日本神経学会

- VIII-8-3-5 b： 食物道とともに呼吸道の確保が必要な場合
- 呼吸機能検査で%FVCが50%以下で、球麻痺による嚥下障害がある時には、誤嚥物を嚥出する呼吸力のエネルギー不足で誤嚥性肺炎を生じる頻度が高くなるので、食物道とともに呼吸道を同時に確保する必要がある¹⁵⁾¹²⁷⁾。%FVCが50%以下でNVを行っている時に、球麻痺による嚥下障害が加わりPEGを行う時は、TVへの対応も準備してPEGを施行する必要がある¹⁵⁾³³⁾。
- 今まで食物道の確保には経鼻経管栄養や胃瘻またはPEGで、呼吸道の確保には単純気管切開と別々に行われてきた。しかし、球麻痺による嚥下障害がさらに進行すると、ALSでは呼吸筋麻痺が回避できなくなる。そのため、治療対応を検討する程に球麻痺の嚥下障害が進行した時には、食物道とともに同時に呼吸道を形成する**気管分離・食道吻合術³⁴⁾**や**喉頭摘除術³⁵⁾**の選択も行なわれる。

手術という手があったのか！

誤嚥防止手術件数推移



永久気管孔？

声を失うだけではありません・・・

唯一の気道入口部

鼻呼吸の喪失

臭い、匂い

加温・加湿・防塵

医療事故情報収集等事業第46回報告書 (2016)

図表Ⅲ-2-34 事例の概要

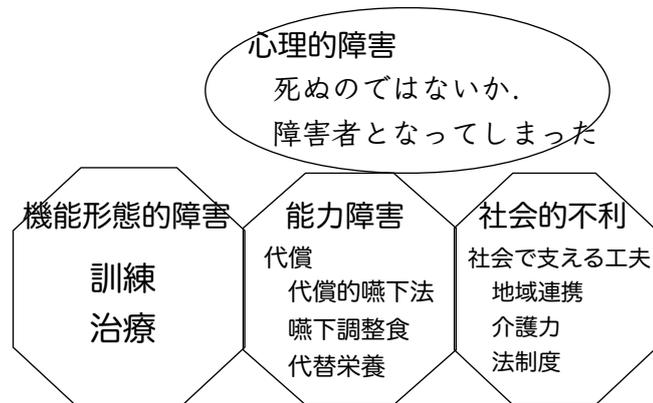
	事例1	事例2
関連診療科	リハビリテーション科	内科、麻酔科、リハビリテーション科
発生時間帯	8:00~9:59	8:00~9:59
発生場所	浴室	浴室
当事者職種	看護師4名	看護師、看護助手(介護福祉士)
患者の年齢	70歳代	70歳代
直前の患者の状態	その他：発語不能	意識障害
永久気管孔造設に関する情報	①入院担当看護師：医師から永久気管孔を造設している患者であるという情報を入手し、看護プロフィールの「活動/休息」欄に、「永久気管孔のため、口・鼻呼吸ができない」と記載した。 ②受け持ち看護師D：看護プロフィールに記載されていた永久気管孔の情報を知らず、患者が永久気管孔であるという認識はなかったため、永久気管孔に関する看護計画は立案していなかった。 ③入浴担当看護師A、B、C：入浴時、患者がど元で使用していたエプロン様のガーゼを外した際に永久気管孔を初めて見た。	①入院担当看護師：情報収集していたが、共有していなかった。 ②入院後1回目の入浴を介助した看護師：患者が口で呼吸ができないと判断し、永久気管孔を塞ぐことなく入浴を実施したが、その判断を共有しなかった。 ③2回目の入浴時に処置した看護師：電子カルテから情報を得なかったため、知らなかった。
当事者の認識	気管切開チューブ抜去後の瘻孔だと思っていた。	気管切開チューブ抜去後の瘻孔だと思っていた。

在宅・介護施設等との連携
情報共有
教育



- ❖ 嚥下障害？
- ❖ 神経筋疾患の嚥下障害
- ❖ 気管切開
- ❖ 誤嚥防止手術
- ❖ 神経筋疾患に対する嚥下機能改善手術

レベル毎の対応を同時並行でアプローチ



機能形態的障害

訓練
治療

外科的介入の可能性
-嚥下機能改善手術-



飛ぶための筋力をつけ、鍛える

飛び方を工夫する

橋をかける

川に蓋をする



嚥下機能改善手術

- 1) 音声を温存しつつ経口摂取を目指す
- 2) よりよく食べる



嚥下機能改善手術

- 1) 飛びやすい。楽に踏み切るための補助
- 2) 安全に着地する



“では神経疾患の場合は？”

封入体筋炎、4例

	症例①	症例②	症例③	症例④
年齢	71歳	69歳	59歳	78歳
封入体筋炎の罹患期間	20年	8年	14年	10年
嚥下障害病悩期間	3年	8年	0.5年	10年
栄養摂取	普通食	普通食	普通食	普通食
食事時間	15分	30分	30分	20分
嚥下内視鏡スコア	1点	6点	5点	6点

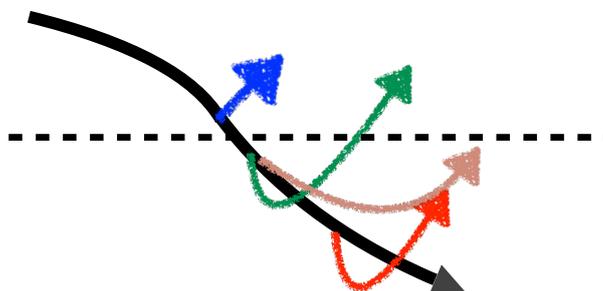
封入体筋炎、初回外来

	症例①	症例②	症例③	症例④
年齢	71歳	69歳	59歳	78歳
封入体筋炎の罹患期間	20年	8年	14年	10年
嚥下障害病悩期間	3年	8年	0.5年	10年
栄養摂取	普通食	普通食	普通食	普通食
食事時間	15分	30分	30分	20分
嚥下内視鏡スコア	1点	6点	5点	6点

手術介入時

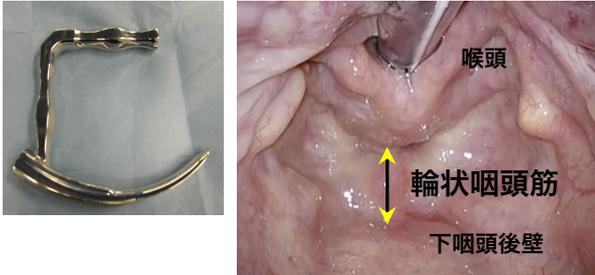
	症例①	症例②	症例③	症例④
年齢	77歳	69歳	61歳	手術希望なし
初診から手術まで	6年	4か月	2年半	
栄養摂取	経管栄養	普通食	普通食	
	ジュースなどお楽しみ摂食	1食30分	1食30分	
嚥下内視鏡スコア	1点→9点	6点	5点→9点	
手術介入のきっかけ	繰り返す嚥下性肺炎		気持ちの整理	
術式	輪状咽頭筋切断術(外切開) 喉頭挙上術 気管切開術	輪状咽頭筋切断術(経口法)	輪状咽頭筋切断術(経口法)	

機能は改善するけれど・・・



佐藤式彎曲型咽喉頭直達鏡

- ◆ 喉頭を持ち上げることで食道入口部の展開が可能
- ◆ 広い視野とワーキングスペース



症例③

現症

体重：51Kg BMI：19

ADL:杖歩行

身体所見

口腔内乾燥

開鼻声

唾液を吐きだしながら寝ています

食べる気がおきない
別に食べられなくてもいい

お酒だけは
かかさず飲みます



症例③

お酒をのんで
気持ちをにごしている

「治らない封入体筋炎を抱えながら、手術
してまで長らえる必要があるのか」

食事をするのは
好き

封入体筋炎と嚥下障害

緩徐な進行

*代償嚥下を身につけている

➔独特の「くせ」?!

*経口摂取への恐怖

筋力低下にともなう嚥下障害

精神的苦痛

*治らない疾患

*診断に難渋する

嚥下機能改善手術

安全に着地できるか？



嚥下機能改善手術

まず、飛ばねば！

転んでも痛くないように



訓練の科学

teaching? coaching?

- 自信を持たせる、支える、助ける
- 適切なアドバイス
- 恐怖を取り除く、乗り越える

誤嚥防止手術後

- ◊ 術直後から誤嚥消失
- ◊ 安全な呼吸→安眠
- ◊ 肺炎の改善→酸素吸入不要
- ◊ 誤嚥恐怖を解決→嚥下運動そのものの改善
- ◊ 転院でなく、自宅へ退院。

嚥下の手術は難しくない

喉頭全摘術

喉頭気管分離術

気管食道吻合術

喉頭閉鎖術

頭頸部がん専門医制度：

日本耳鼻咽喉科専門医取得後の研修で

3段階の手術難度分類で、B（2年目で習得することが望ましい術式群）

手術治療の可能性 —治療可能な病態がある—

病状・病態に応じた治療戦略

逃げないこと