

神経疾患の嚥下機能評価スコアの作成

熊本大学大学院生命科学研究部 神経内科学分野

山下 賢、安東由喜雄



神経内科の扱う疾患

脳血管障害

神経感染症

神経変性疾患

代謝性神経疾患

中毒性神経疾患

脱髄性疾患

脊髄疾患

末梢神経疾患

筋肉疾患

発作性疾患

機能的疾患

一般内科疾患に伴う神経合併症

とくに嚥下障害が問題となる神経内科疾患

1. 脳血管障害

脳梗塞、脳出血、クモ膜下出血など

2. 神経変性疾患

筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、多系統萎縮症、
進行性核上性麻痺など

3. 筋疾患

進行性筋ジストロフィー、多発性筋炎、封入体筋炎など

4. 末梢神経疾患

ギラン・バレー症候群、家族性アミロイドポリニューロ
パチー、糖尿病性神経障害など

5. 神経免疫疾患

多発性硬化症、視神経脊髄炎、重症筋無力症など

仮性球麻痺と球麻痺

仮性球麻痺

球麻痺

障害部位

大脳皮質～内包～中脳・橋

延髄の嚥下中枢

嚥下反射

あり

消失～減弱
パターン異常

高次脳機能

多彩な症状

なし

その他

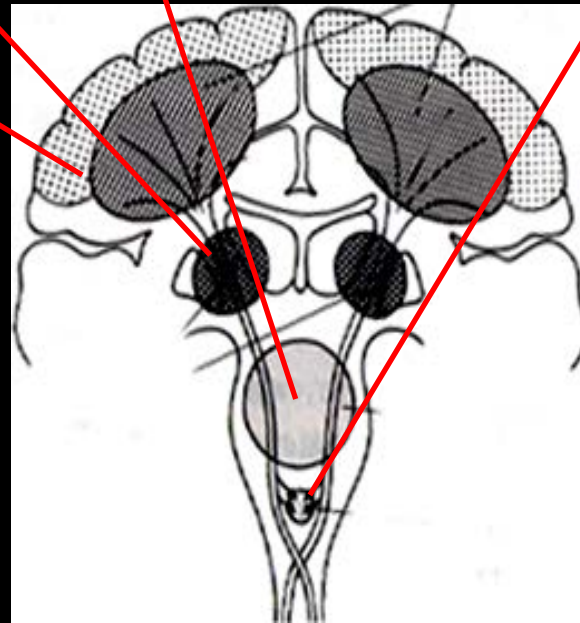
軟口蓋反射消失

舌の萎縮
カーテン徴候
嘔声など

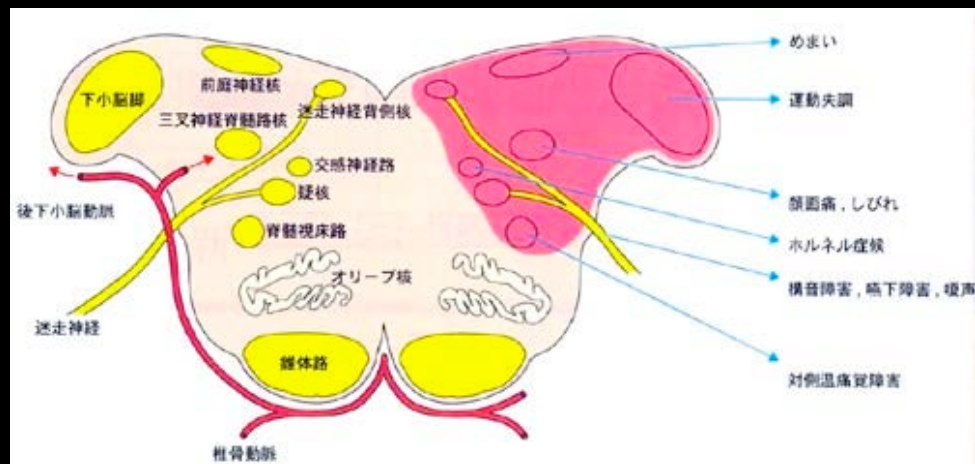
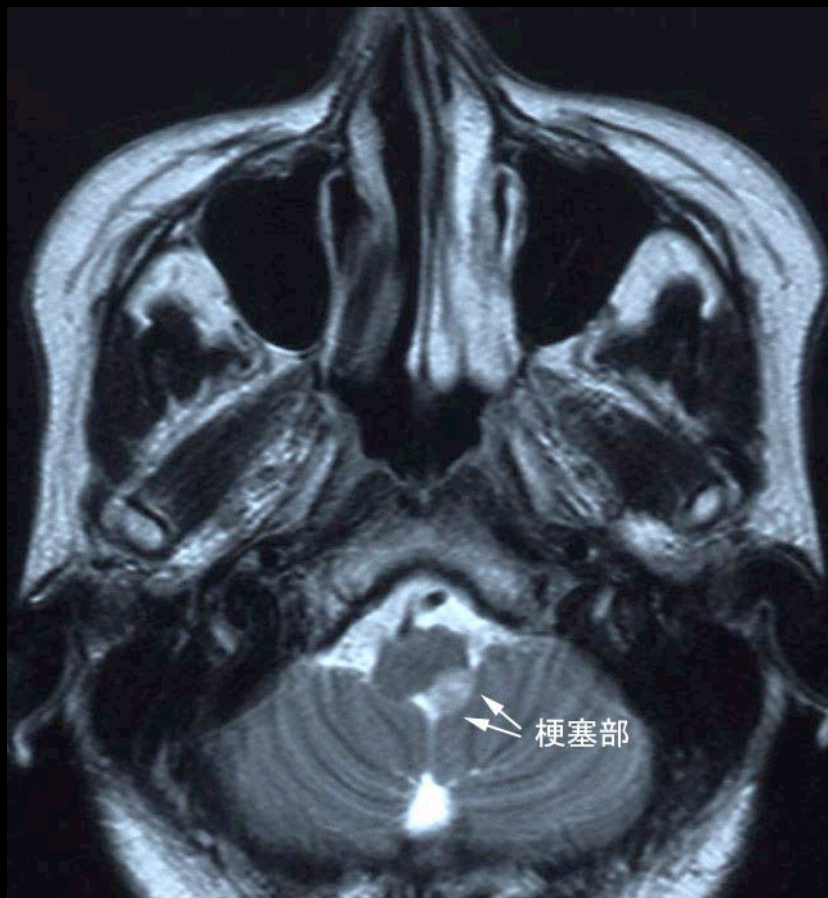
嚥下障害の
原因

タイミングのズレ
2次的な筋力低下

嚥下運動自体の障害



延髄外側症候群と嚥下障害



脳梗塞（テント上）と嚥下障害

- 前頭葉と島皮質を含む広範囲病変は14日以上遷延する嚥下障害に関連
(Broadly, *J Clin Neurosci* 2003)
- 島皮質病変は脳梗塞後の肺炎に関連
(Steinhagen, *Stroke* 2009)
- 左基底核、左前頭葉病変が嚥下障害に関連
(寺崎ら, 2004年日本脳卒中学会総会)



重症筋無力症 (MG) と嚥下障害

- 神経筋接合部疾患 (80%に抗ACh受容体抗体)
- MGでは胸腺摘出術後の経過、全身病状の寛解・増悪期、クリーゼ治療におけるステロイド減量期などに摂食・嚥下障害が変動する。
- 晩発性のMGの初発症状は球麻痺や非眼球症状が多い。
Barbaud et al. Rev Neurol. 2006
- 嚥下障害を主訴とする救急患者の2%はMGである。
Coscarelli et al. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2007

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) とは？

- 約140年前にJean-Martin Charcotが遅発性、進行性の運動神経（ニューロン）疾患として筋萎縮性側索硬化症(ALS)を最初に報告。
- 運動神経の上位・下位ニューロンが障害される神経変性疾患
45歳～60歳に発症し、3年～5年で呼吸筋萎縮により自発呼吸不能となり死に至る。
- 大部分(90%)は孤発性で、約10%は家族性ALS。
- 日本で約8300名の特定疾患医療の受給者あり。



“神経学の父”

Jean-Martin Charcot
(1825-1893)

ALSと嚥下障害

- ◆球麻痺より発症するALSは、四肢麻痺で発症するALSよりも生存期間が有意に短い。

Chio, et al. Amyotroph Lateral Scler 2009; Zoccolella, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; Zoccolella, et al. Eur J Neurol 2006

- ◆初発部位に関わらず、球麻痺を有する患者は生存期間が短い。

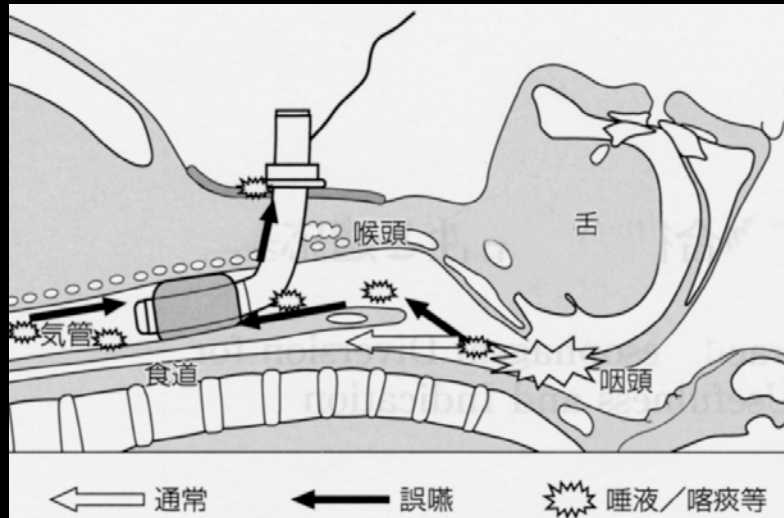
Del Aguila, et al. Neurology 2003; Zoccolella, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008

- ◆上位および下位運動ニューロンの障害に関連して、多彩な球麻痺症状を呈する。

Restivo, et al. Neurology 2013

誤嚥防止術

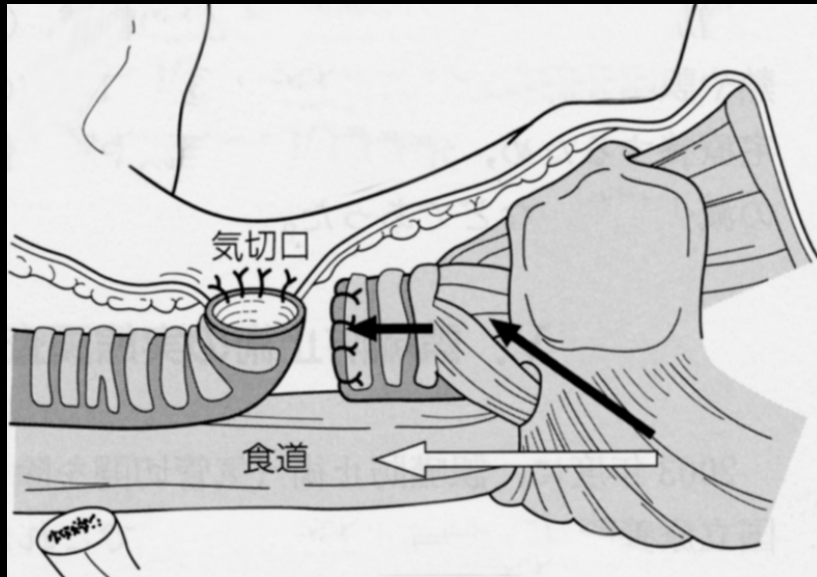
気管切開術



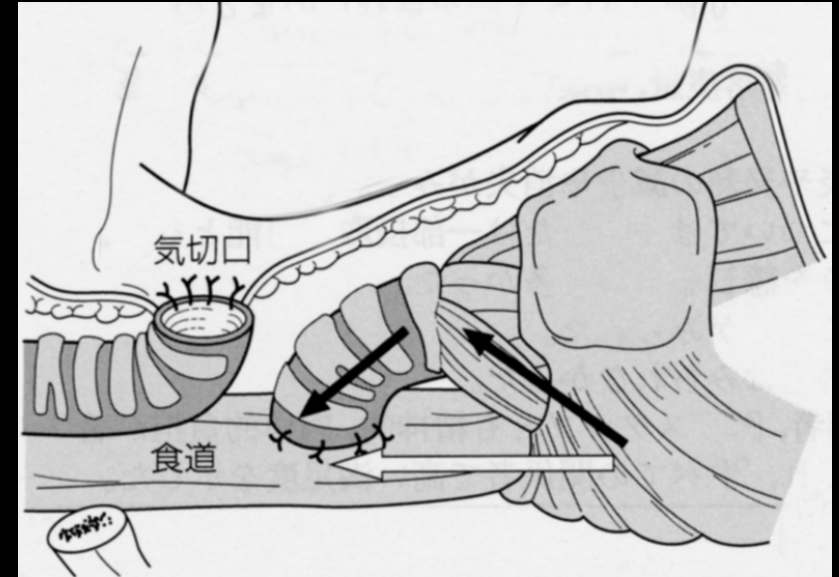
問題点:

カフにより嚥下機能悪化
カフエアーの間から誤嚥
カニューレの隙間から吹き出し

喉頭気管分離術



気管食道吻合術



ALSにおける喉頭気管分離術/気管食道吻合術の有用性

- ◇ 手術後、全例で喀痰量、喀痰吸引回数の著明な減少を認めた。
- ◇ 誤嚥性肺炎や発熱の減少や消失がみられた。
- ◇ 経口摂取については全量または一部摂取が可能となり、食の楽しみを感じるものも多かった。
- ◇ 栄養指標の改善がみられた。
- ◇ 大きな合併症はみられなかった。
- ◇ 本人、介護者、医療スタッフとも精神的、肉体的負担が著明に改善され、すべての関係者で高い満足度を示した。

はじめに

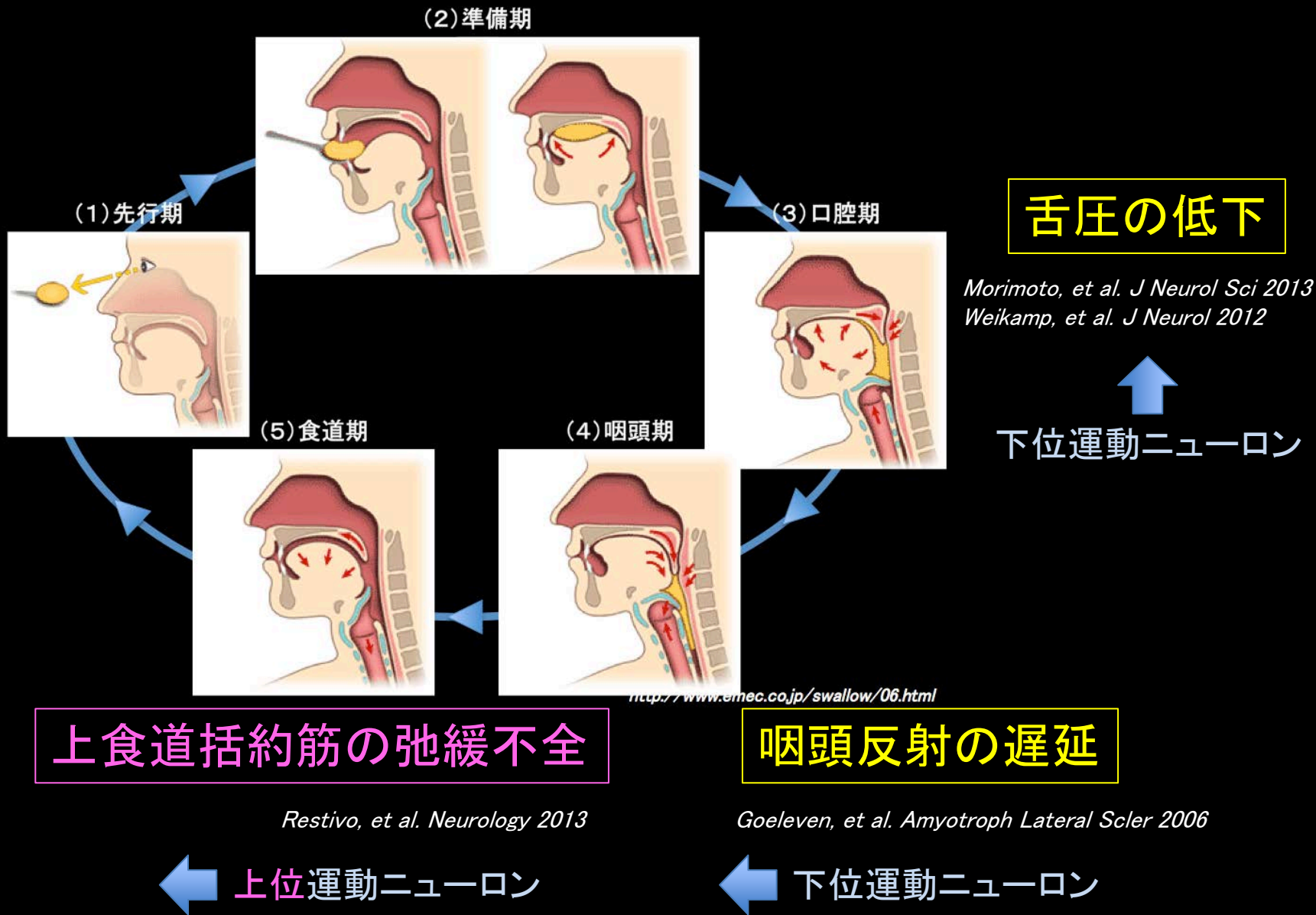
筋萎縮性側索硬化症(ALS)、家族性アミロイドポリニューロパチー(FAP)、パーキンソン病などの神経変性疾患や脳血管障害の多くは、種々の嚥下障害を引き起こし、生命予後を規定する。

神経筋疾患では、嚥下障害の制御が疾患の進展抑制に重要である。

目的

- (1) 多彩な嚥下障害を呈する神経筋疾患において、より早期から鋭敏に嚥下障害を評価しうる嚥下機能スコア(熊本スコア)を耳鼻咽喉科・頭頸部外科と共同で作成し、各種治療的介入が嚥下機能に及ぼす影響を評価する。
- (2) 各種神経筋疾患における嚥下障害のメカニズムを解明する。

ALSにおける嚥下障害のメカニズム



方法

対象：同意の得られた神経筋疾患患者

臨床評価：Norris bulbar scaleの各項目評価

RSST（反復唾液のみテスト）

水飲みテスト、など

定量的嚥下評価

- ・ JMS舌圧計による舌圧測定
- ・ 嚥下造影による評価
- ・ 高解像度咽頭食道内圧計（High resolution manometry、HRM）による食道入口部等の圧測定

期待される効果

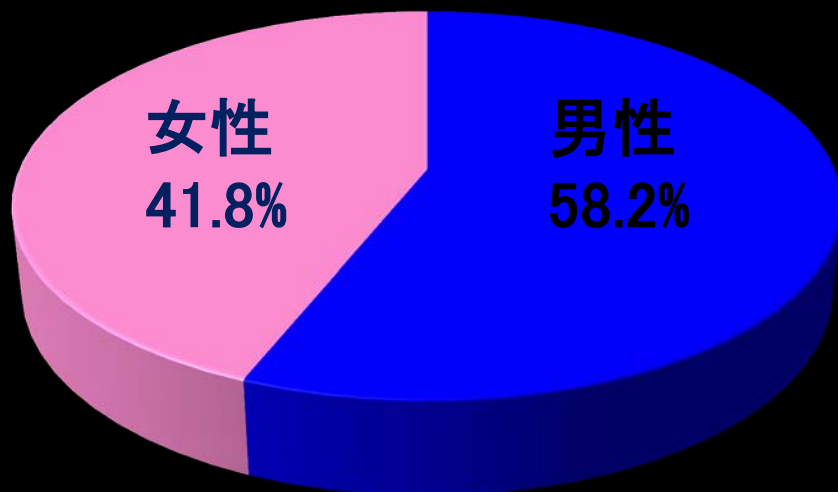
- (1) 各神経筋疾患における嚥下障害のメカニズムを解明する。
- (2) 神経筋疾患患者において、より早期から嚥下障害を検出できる。
- (3) 食道入口部の弛緩不全を有する患者を抽出し、治療やリハビリ(ボトックス注射、バルーン法)の有効性を検討する。

当院でのALS患者

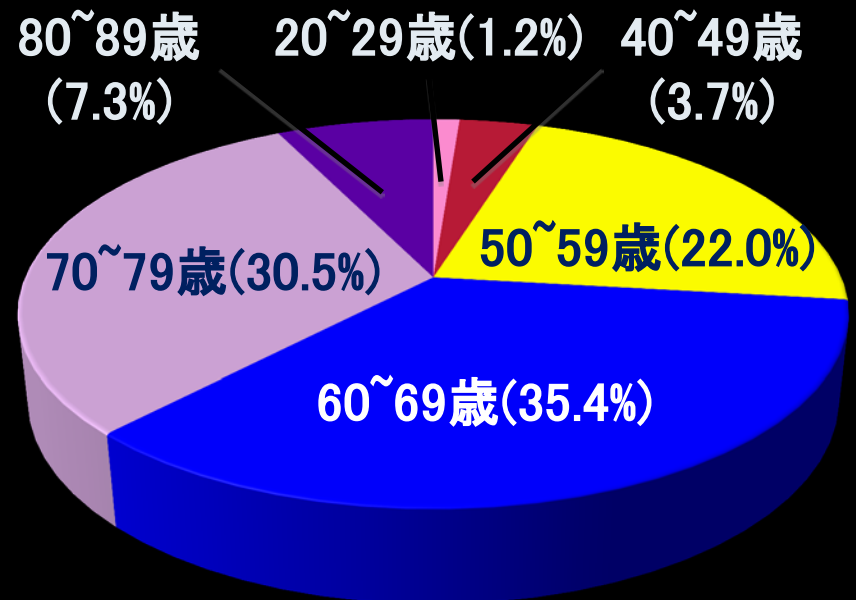
対象

平成19年4月1日～平成21年12月1日に当科入院されたALS患者
(El escorial基準にてclinically possible以上)： 82名

性別比

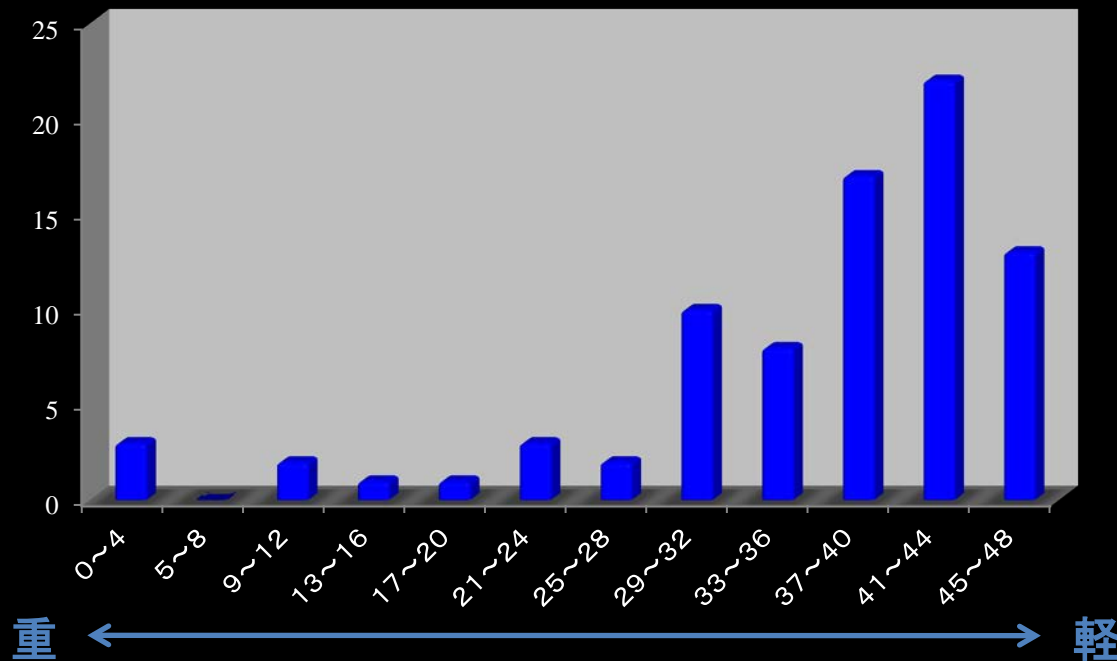


年齢分布

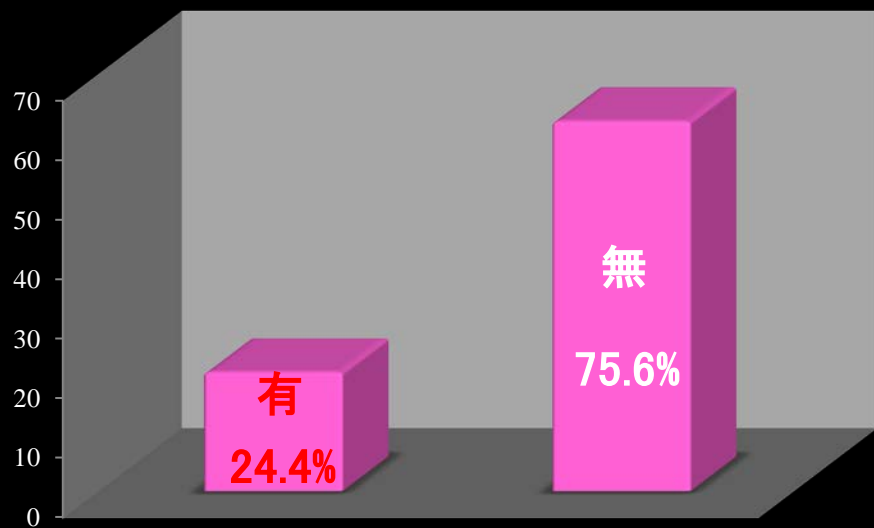




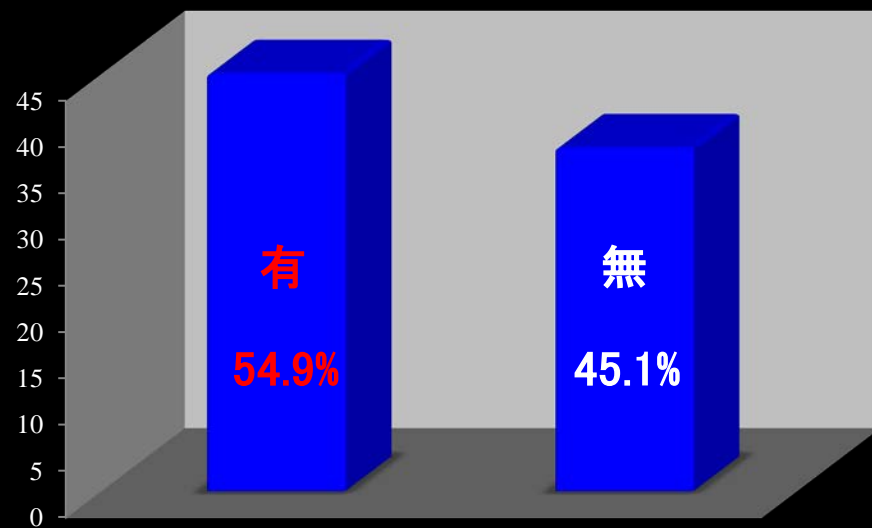
重症度分布 (ALSFRS-R)



呼吸筋麻痺の有無



球麻痺の有無

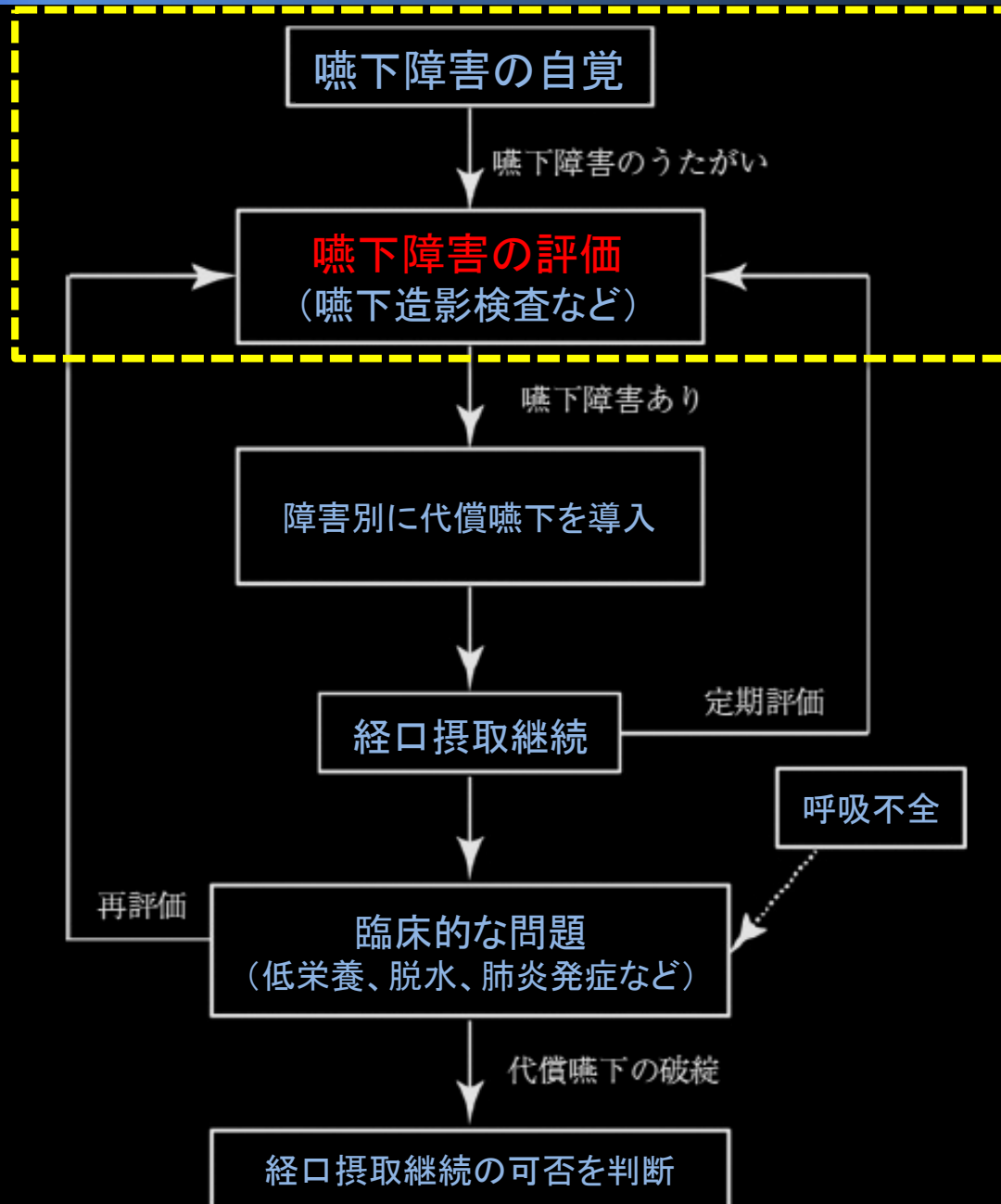


ALS/神経難病における誤嚥防止術の適応基準

1. 難治性の嚥下障害および誤嚥があり、保存的対処（食形態の工夫、嚥下訓練など）により十分な改善が望めない。
2. 音声言語でのコミュニケーションが困難で、回復の見込みがない。
3. 十分に説明を受け、同意が得られたもの。
4. 誤嚥が著明で、誤嚥性肺炎の既往があり、今後も誤嚥性肺炎を併発する可能性が高いもの。
5. 下記のうち2つ以上を認める。
 - 1) 誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い。
 - 2) 喀痰量が多く頻回の喀痰吸引を必要とし、本人または介護者が疲弊している。
 - 3) 経口摂取を強く希望している。

1、2、3、4または1、2、3、5を満たすものを適応とする。
ただし手術困難例は除外する。

神経筋疾患の嚥下障害への対策





舌圧測定検査 咽頭インピーダンス測定

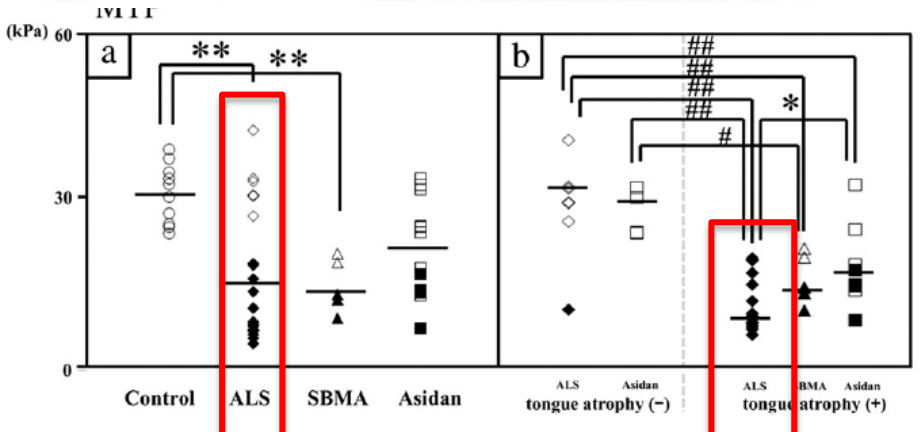
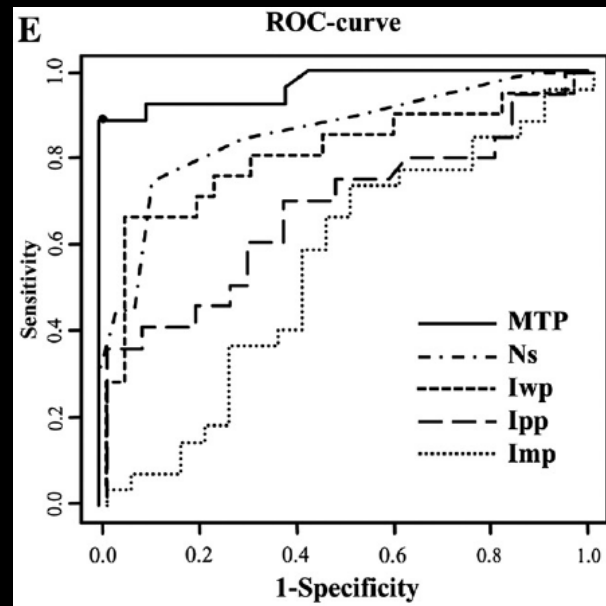
Assessment of swallowing in motor neuron disease and Asidan/SCA36 patients with new methods

Nobutoshi Morimoto^a, Toru Yamashita^a, Kota Sato^a, Tomoko Kurata^a, Yoshio Ikeda^a,
Toshimasa Kusuhara^b, Naomichi Murata^c, Koji Abe^{a,*}

^a Department of Neurology Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Science, Okayama University, Okayama, Japan

^b Department of Faculty of Health Sciences Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Science, Okayama University, Okayama, Japan

^c Special Needs Dentistry, Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Science, Okayama University, Okayama, Japan



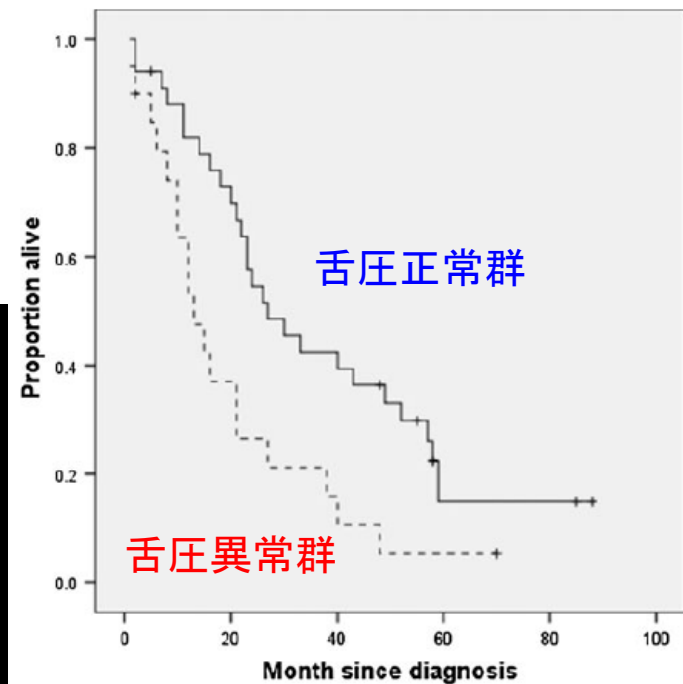
舌圧計とインピーダンス咽頭図による異常所見は、嚥下造影各種パラメーターと相関する。

Prognostic value of decreased tongue strength on survival time in patients with amyotrophic lateral sclerosis

J. G. Weikamp · H. J. Schelhaas · J. C. M. Hendriks ·
B. J. M. de Swart · A. C. H. Geurts

	Tongue strength				<i>p</i>
	Abnormal (<i>n</i> = 20) median (range)/ <i>n</i> (%)		Normal (<i>n</i> = 34) median (range)/ <i>n</i> (%)		
Sex (male)	7	(35)	18	(51)	0.26*
Onset site (bulbar)	13	(65)	6	(18)	<0.00*
Bulbar symptoms (presence)	17	(85)	9	(32)	<0.00*
Bulbar signs (presence)	15	(75)	5	(15)	<0.00*
Gastrostomy (presence)	12	(60)	14	(41)	0.09*
MPT (<10 sec) ^a	6	(35)	5	(17)	0.28*
Age at diagnosis (year)	66.0	(20.0–80.0)	63.5	(40.0–79.0)	0.52**
Time from symptoms to diagnosis (month)	12.0	(6.0–60.0)	10.0	(4.0–60.0)	0.70**

舌圧測定検査



舌圧は、独立して生命予後を規定する因子である

ORIGINAL ARTICLE

Manofluorographic evaluation of swallowing in amyotrophic lateral sclerosis and its relationship with clinical evaluation of swallowing

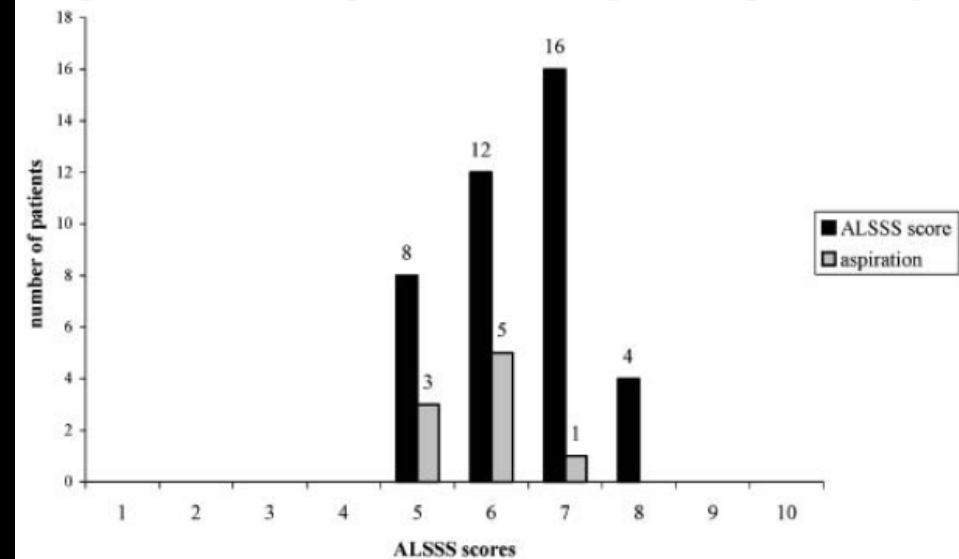
ANN GOELEN¹, WIM ROBBERECHT², BARBARA SONIES³, AN CARBONEZ⁴ & EDDY DEJAEGER⁵

嚥下圧測定検査

Table II. Manometric data (mean \pm SD) in patients with ALS compared to controls.

	ALS patients	Normative data	p < 0.001
TDF (mmHg/sec)	1.0	1.7 (\pm 0.6)	S
FC (mmHg)	93.0	132 (\pm 22)	S
UES RL (mmHg/sec)	-1.8	-1.2 \pm (1.0)	NS

S: significant NS: not significant TDF: tongue driving force FC: pharyngeal contraction UES RL: UES relaxation



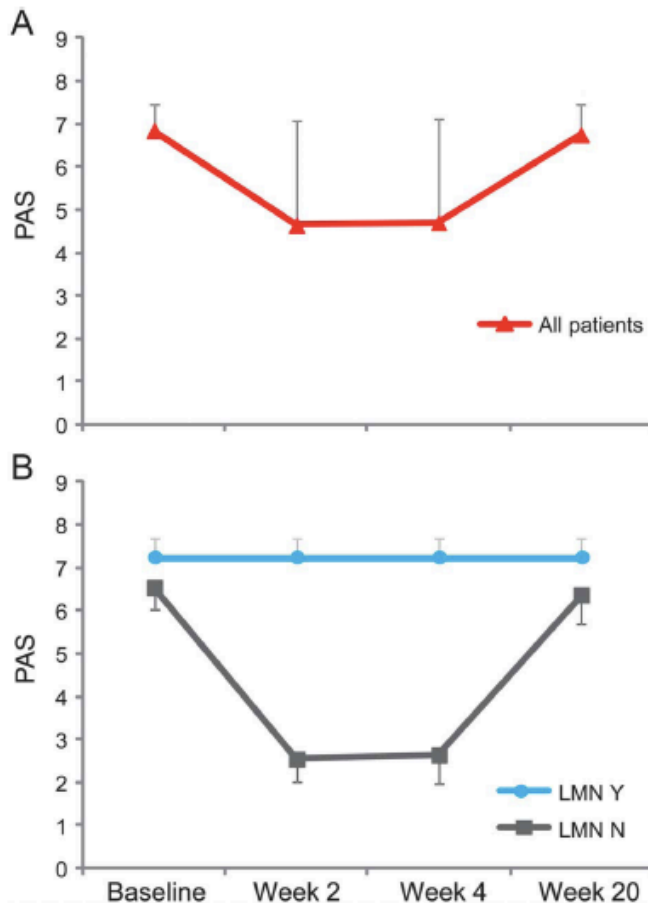
嚥下圧測定検査による異常所見は、ALS嚥下障害重症度スコア (ALSS) と相関する。

ALS dysphagia pathophysiology

Differential botulinum toxin response

Domenico A. Restivo, MD, PhD
Neurology® 2013;80:616-620

Figure Mean values and SD of the Penetration/Aspiration Scale before (baseline) and 2, 4, and 20 weeks following botulinum toxin type A administration



(A) Mean (\pm SD) Penetration/Aspiration Scale (PAS) changes for all the evaluation sessions in all 20 patients. (B) The same measurements in the 2 subgroups of patients with (group 1) or without (group 2) signs of lower motor neuron (LMN) impairment of the oropharyngeal muscles.

A型ボツリヌス毒素接種

上食道括約筋の弛緩不全

- 下位運動ニューロン障害

➡ 嚥下スケールの改善(+)

上食道括約筋の弛緩不全

+ 下位運動ニューロン障害

➡ 嚥下スケールの改善(-)

Repetitive saliva swallowing test (RSST: 反復唾液嚥下テスト)

- ①ごく少量の水分で口腔内を湿らせる。
(水のみテストの後に行ってもよい)
- ②被験者の喉頭隆起・舌骨に指をあてる。
- ③30秒間にできるだけ多く嚥下をくり返してもらう。

- 座位でも臥位でも可能
- 正常者では5-6回は可能
- **3回以上できれば合格**
- 嚥下障害者では、1回目はスムーズでも、2回目以降が困難



水飲みテスト

原法(1982年): 30ccの水をコップで嚥下させて、下記の5段階で評価

1. 1回でむせることなく飲める。
2. 2回以上に分けるが、むせることなく飲むことができる。
3. 1回で飲むことができるが、むせることがある。
4. 2回以上に分けて飲むにもかかわらず、むせることがある。
5. むせることがしばしばで、全量飲むことが困難である。

改訂水飲みテスト: 水3ccを嚥下させて下記の5段階で評価

1. 嚥下なし、むせる and/or 呼吸切迫
2. 嚥下あり、むせずに呼吸切迫
3. 嚥下あり、むせる and/or 湿性嚔声
4. 嚥下あり、むせない
5. 4の後に空嚥下が2回/30秒間以上可能



現実的なベッドサイド評価としては、1→5ccまで段階的に増量して、問題なければ30ccまで行うのが妥当と思われる。

C. Norris Bulbar Scale

	普通にできる	幾分支障がある	十分にはできない	全くできない					
1. 息を一気に吹き出す	3 普通にできる	2 床から約30度以下だが屈曲できる	1 床から30度以下だが屈曲できる	0 床から頸を持ち上げられない					
2. 口笛を吹く(口とがらしができる)	3 普通にできる	2 ひとりでできるが相当の努力と時間を要する	1 人手をかりればできる. 手摺のみでは困難	0 全くできない					
3. 頬をふくらます	3 普通にできる	2 ひとりでできるが相当の努力と時間を要する	1 人手をかりなければできない	0 全くできない					
4. 顎を動かす	3 あらゆる方向に動かせる	2 時間をかければボールペンで読める字を書ける	1 太い字で読める		7. 舌を頬の内側につける	3 舌を頬の内側につけ強く舌を収縮できる	2 時間をかければひとりでできる (座位か立位...を明記)	1 時間がかかり過ぎて実用的ではない. かなりの介助が必要	0 全くできない
5. ラララと言う	3 普通にできる	2 通常のものであれば時間をかければひとりでできる	1 一部		8. 舌を上顎につける	3 舌を上顎につけて強くおすことができる	2 線は何とか実用的に引ける	1 線は引けるが実用性に欠ける. 自助具を使えば線は引ける.	0 全くできない
6. 舌を突き出す	3 普通にできる	2 時間をかければひとりでできる	1 一部は一部けられ		9. 咳払いをする	3 普通にできる	2 握る力は弱い何か実用的に握れる	1 握る力は弱く, 実用性に欠ける(自助具を使うか柄に布を巻きまくることなどで何とか実用)	0 全くできない
						なし	少しはある	ある	程度がひどい
					10. 流涎	3 なし	2 下をむく, 食事中, 会話などにある	1 食事, 会話などをしまくとも時々ある. あるいは時々よだれを拭く必要がある	0 絶えず流涎がある
					11. 鼻声	3 なし	2 少しはある	1 はっきりとわかる程度	0 話の内容がわからない程度
					12. 口ごもり, 内容不明瞭	3 なし	2 時々解らない言葉が混じる	1 ときどき解かる言葉が混じる	0 殆んどわからない
					13. 食事内容	3 常食	2 軟食	1 きざみ食	0 半流動食
								総点 _____ 点	

既存の嚥下機能評価スケール

Penetration-Aspiration scale

Category	Score	Description
No aspiration or penetration	1	Contrast does not enter airway
Penetration-aspiration	2	Contrast enters airway remains above vocal folds, no residue
	3	Contrast remains above vocal folds, visible residue remains
	4	Contrast contacts vocal folds, no residue
	5	Contrast contacts the vocal folds visible residue remains
	6	Contrast passes glottis, no sub-glottic residue remains
	7	Contrast passes glottis, visible sub-glottic residue despite patient's response
	8	Contrast passes glottis, visible sub-glottic residue, absent patient response

Robbins, Coyle, Rosenbeck, Roecker and Wood 1999 (13)

Robbins, et al. Dysphagia 1999

ALS Swallowing Severity Scale

ALSSSS1	No oral feeding, absence of reflexive swallow
ALSSSS2	No oral feeding with presence of reflexive swallow
ALSSSS3	Use or need of tube feeding with < 50 % oral intake
ALSSSS4	Use or need of tube feeding with > 50 % oral intake
ALSSSS5	Dietary consistency changes to liquified diet
ALSSSS6	Dietary consistency changes to soft diet
ALSSSS7	Prolonged feeding time, smaller bite size, higher concentration
ALSSSS8	Early eating problems with isolated choking episodes
ALSSSS9	Nominal abnormalities
ALSSSS10	Normal swallowing

Hillel,, et al. 1999

耳鼻咽喉科・頭頸部外科プロジェクト

脳血管障害に伴って反回神経を含む下位脳神経麻痺をきたした患者、神経疾患や腫瘍性疾患患者では誤嚥をきたすことが多い。声帯麻痺による声門閉鎖不全、口腔咽頭喉頭の感覚低下、咽頭収縮筋の機能低下および嚥下中枢の異常などが複雑に絡み合っ、食塊の喉頭進入や誤嚥が起こる。本プロジェクトではこれらの複雑な多数の要因を食物通過路の圧力(嚥下圧)と食塊の移動を測定することで種々の原因疾患における嚥下機構の破綻を食塊上下の嚥下圧の測定値から整理しなおし、嚥下機能改善に向けた治療法(リハビリと手術)の改善・開発に結び付ける。なお、嚥下圧の測定には、1cmごとに配置された全周性の36個のセンサーを有する高解像度咽頭食道内圧計(High resolution manometry, HRM、現有)を用いる。研究①: 正常者における嚥下圧測定と種々のリハビリテーション手技を行った時の嚥下圧の変化を明らかにする。

研究②: 種々の原因疾患による一側声帯麻痺患者で嚥下障害を訴える患者を対象に、通常の嚥下時とリハビリテーション手技施行時の嚥下圧を測定し正常者と比較検討する。測定項目は、食道入口部の安静時の圧とその幅、平圧化時間、最大内圧と収縮持続時間、軟口蓋閉鎖による最大圧とその持続時間、中下咽頭の最大圧と持続時間である。