


第5回 嚥下障害診療センターミーティング 2014年12月10日

神経疾患に伴う嚥下障害

熊本大学大学院生命科学研究部 神経内科学分野

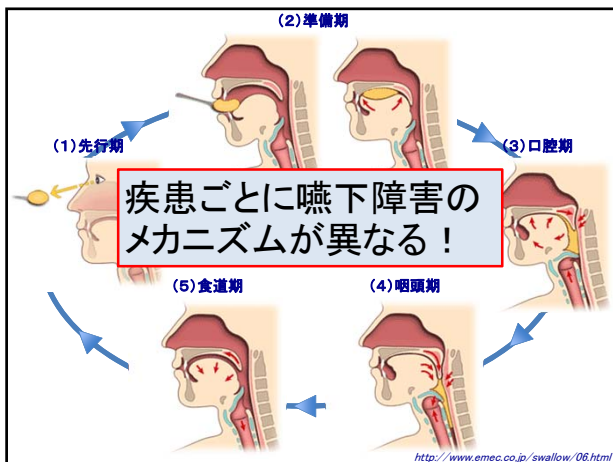
山下 賢、天野朋子、植田光晴、
中島 誠、安東由喜雄



摂食・嚥下障害を引き起こす疾患

1. 中枢神経障害
 - 1) 仮性球麻痺: 大脳脳血管障害、Parkinson病などの変性疾患
 - 2) 球麻痺: 脳幹部血管障害や運動ニューロン疾患 (ALS)
2. 神経筋接合部障害: 重症筋無力症
3. 末梢神経障害: 糖尿病性やGuillain-Barré症候群、SMON
4. 筋障害: 多発性筋炎、皮膚筋炎、封入体筋炎 (IBM)
5. 腫瘍などによる物理的阻害
咽頭癌などの腫瘍病変、扁桃炎などの炎症、先天性異常
6. 心因性障害
神経性食思不振症、転換性障害
7. 加齢

新井ほか、神経治療 2014



筋萎縮性側索硬化症


Amyotrophic Lateral Sclerosis: ALS

<疫学> 45歳～60歳に好発する神経変性疾患
有病率は7～11人/10万人
日本で約8400名の特定疾患医療の受給者(2010年)

<症状> 上位運動ニューロン症状: 痙縮、腱反射亢進、病的反射
下位運動ニューロン症状: 筋力低下、筋萎縮、線維束性収縮

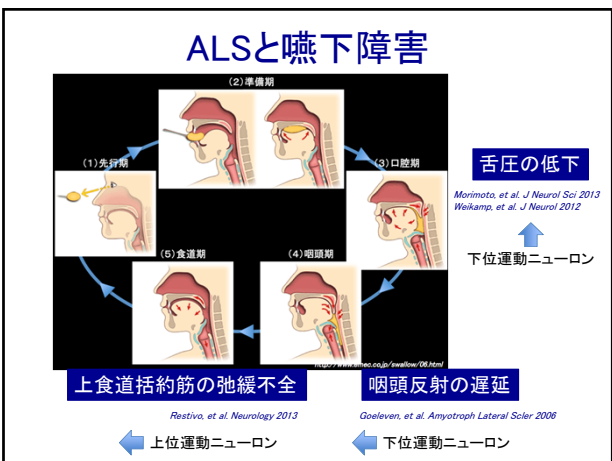
<治療・予後>
リルゾール(グルタミン酸阻害薬)が生存期間を2～3ヶ月延長
3年～5年で呼吸筋麻痺により死

<病因>
大部分(95%)は孤発性、約5%は家族性
残存ニューロンに異常蛋白凝集あり



ALSと嚥下障害

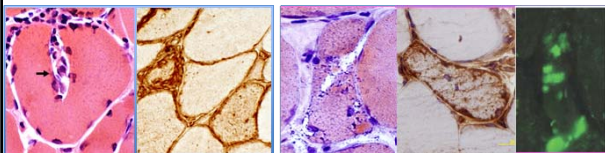
- ◆ 球麻痺より発症するALSは、四肢麻痺で発症するALSよりも生存期間が有意に短い。
Chio, et al. Amyotroph Lateral Scler 2009; Zoccollella, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; Zoccollella, et al. Eur J Neurol 2006
- ◆ 初発部位に関わらず、球麻痺を有する患者は生存期間が短い。
Del Aguila, et al. Neurology 2003; Zoccollella, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008
- ◆ 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



封入体筋炎

Inclusion Body Myositis: IBM

- <疫学> 欧米では50歳以上で最多の炎症性筋疾患
日本でも近年増加傾向
- <症状> 上肢遠位筋筋力低下、下肢近位筋筋力低下
嚥下障害(約60%)
- <治療・予後> 有効な治療法なし、5-10年で車椅子使用
Greenberg, Curr Opin Neurol. 2012
- <病因>
病理学的に炎症所見と変性所見(緑取り空胞、筋線維内蛋白凝集)を併せ持つ。

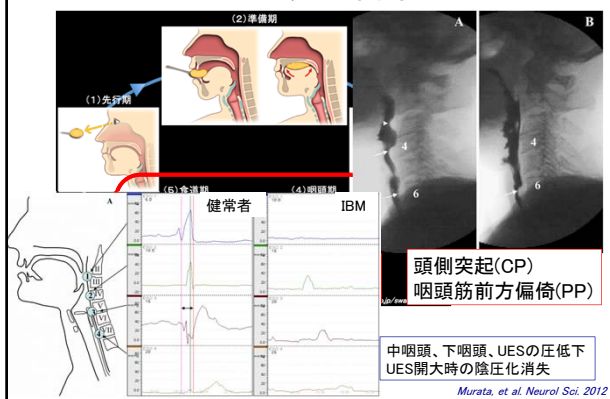


炎症細胞浸潤 MHC class I 高発現 緑取り空胞 TDP-43凝集 Aβ凝集

IBMと嚥下障害

- ◆発症時点で10%の患者が嚥下障害を自覚し、診断時点で40%の患者が嚥下障害に罹患。
Lotz, et al. Brain 1989
- ◆嚥下障害を合併する患者は、非合併患者に比較し、機能評価とQOLが低下。
Houser, et al. Laryngoscope 1988
- ◆咽頭筋の不適切な収縮と輪状咽頭筋の機能不全が、嚥下障害の主要因。
Wintzen, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988
Danon, et al. Can J Neurol Sci 1989
Dietz, et al. Arthritis Rheum 1980
Kagen, et al. Arthritis Rheum 1985
Murata, et al. Neuro Sci. 2012

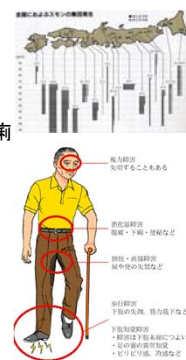
IBMと嚥下障害



亜急性脊髄視神経症/ スモン

Subacute Myelo-Optico-Neuropathy: SMON

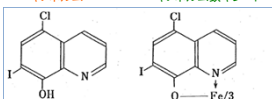
- <疫学> 1960年代に日本各地で集中発生
1万人以上に発症
- <症状> 先行腹部症状: 腹部膨満、腹痛、下痢
中枢神経障害
末梢神経障害
視覚障害: 失明
- <治療・予後>
機能回復は極めて困難



緑の窓口

緑舌

黄色結晶: キノホルム 緑色物質: キノホルム鉄キレート



キノホルム 5-chloro-7-iodo-8-hydroxy-quinoline (左) およびスモンの緑色物質 (右) の構造式 (田村から引用)。
3分子のキノホルムが3個の鉄イオンと錯化合物をつくると緑色になる。

田村善藏(東京大・薬学部)

キノホルムの抽出: 緑尿

<病因>
整腸剤キノホルムによる薬害

SMONと嚥下障害


- ◆問診では30.4%の患者が嚥下困難感、13.0%が時々むせを自覚する。
久留聡ほか、平成24年度スモン研究報告書 2013
- ◆水飲みテストや反復唾液テストでは異常ないが、1秒量と努力性肺活量が有意に低値を示す。
久留聡ほか、平成24年度スモン研究報告書 2013
- ◆46.2%の患者に自覚症状を認めたが、嚥下造影および嚥下内視鏡検査で準備期、口腔期、咽頭期に異常有り。
椿原彰夫ほか、平成24年度スモン研究報告書 2013
- ◆嚥下障害は経年的に増加して、加齢性変化による影響が考慮される。
椿原彰夫ほか、平成25年度スモン研究報告書 2014

熊本大学附属病院「嚥下障害診療センター」キックオフミーティング 2014年3月12日

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



目的

- 多彩な嚥下障害を呈する神経筋疾患において、より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する。
- 各種神経筋疾患における嚥下障害のメカニズムを解明し、治療的介入が嚥下機能に及ぼす影響を評価する。

方法

対象: 中枢神経障害(ALS): 球麻痺有6名、無5名
筋障害(IBM) 10名
末梢神経障害(SMON) 9名

臨床評価:
摂食・嚥下障害のスクリーニングテスト

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(一部の患者に)

摂食・嚥下障害のスクリーニングテスト

大熊るりほか、日摂食嚥下リハ会誌 2002

- 肺炎と診断されたことがありますか？ A. 繰り返す B. 一度だけ C. なし
- やせてきましたか？ A. 明らかに B. わずかに C. なし
- 物が飲み込みにくいと感じることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 食事中にむせることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- お茶を飲むときにむせることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 食事中や食後、それ以外の時にものがゴロゴロすることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- のどに食べ物が残る感じがすることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 食べるのが遅くなりましたか？ A. たいへん B. わずかに C. なし
- 硬いものが食べにくくなりましたか？ A. たいへん B. わずかに C. なし
- 口から食べ物がこぼれることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 口の中に食べ物が残ることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 食物や酸っぱい液が胃からのどに戻ってくることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 胸に食べ物が残ったり、つまった感じがすることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 夜、咳で寝られなかったり目覚めることがありますか？ A. よくある B. とどきき C. なし
- 声がかすれてきましたか(がらがら声、かすれ声など)？ A. たいへん B. わずかに C. なし

摂食・嚥下障害のスクリーニングテスト

大熊るりほか、日摂食嚥下リハ会誌 2002

- 肺炎と診断されたことがありますか？
- やせてきましたか？
- 物が飲み込みにくいと感じることがありますか？
- 食事中にむせることがありますか？
- お茶を飲むときにむせることがありますか？
- 食事中や食後、それ以外の時にものがゴロゴロすることがありますか？
- のどに食べ物が残る感じがすることがありますか？
- 食べるのが遅くなりましたか？
- 硬いものが食べにくくなりましたか？
- 口から食べ物がこぼれることがありますか？
- 口の中に食べ物が残ることがありますか？
- 食物や酸っぱい液が胃からのどに戻ってくることがありますか？
- 胸に食べ物が残ったり、つまった感じがすることがありますか？
- 夜、咳で寝られなかったり目覚めることがありますか？
- 声がかすれてきましたか(がらがら声、かすれ声など)？

先行期
咽頭期
準備期・口腔期
食道期
咽頭期

JMS舌圧測定器®による最大舌圧測定

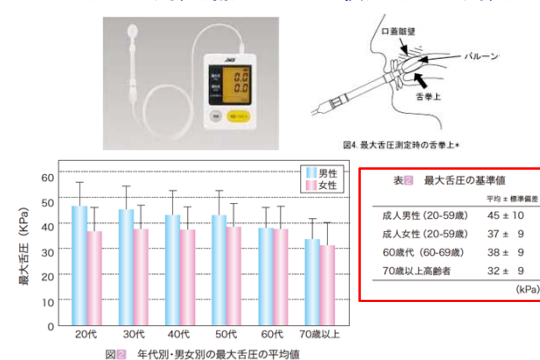
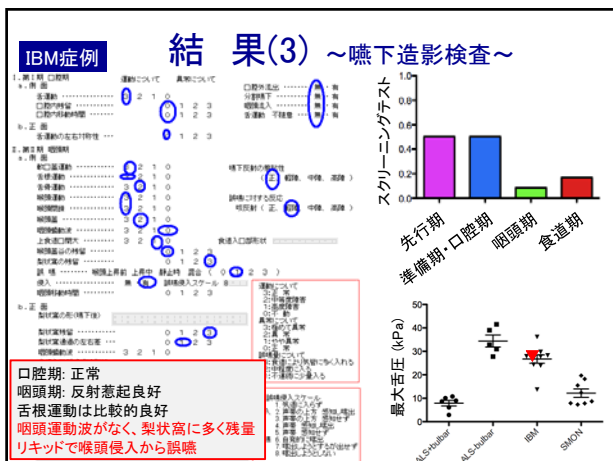
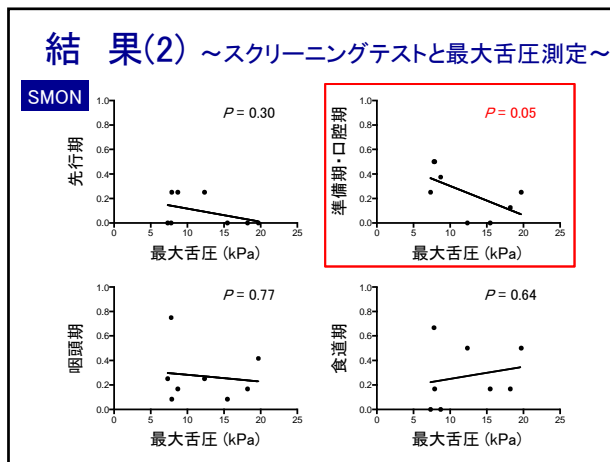
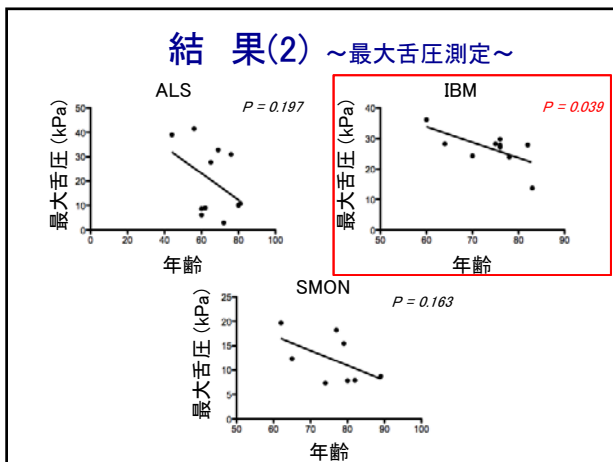
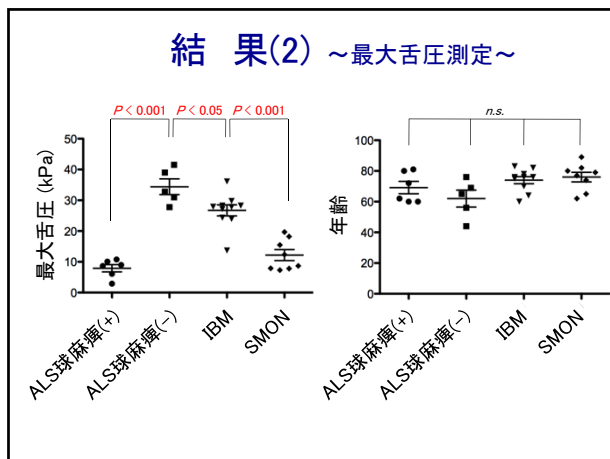
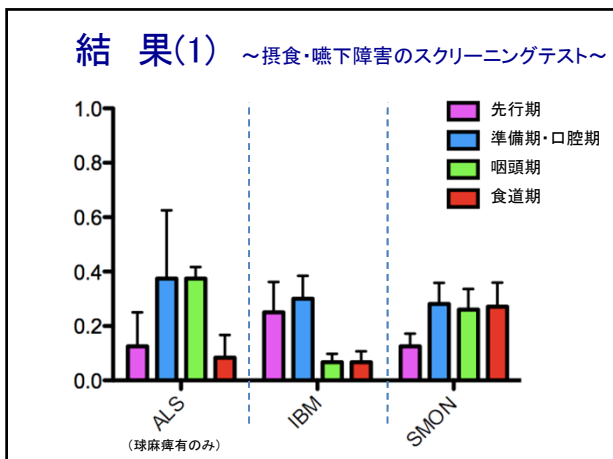


図4 最大舌圧測定時の舌掌上+

年齢・性別	平均 ± 標準偏差 (kPa)
成人男性 (20-59歳)	45 ± 10
成人女性 (20-59歳)	37 ± 9
60歳代 (60-69歳)	38 ± 9
70歳以上高齢者	32 ± 9

図5 年代別・男女別の最大舌圧の平均値

文献: Utanohara Y, Hayashi R, Yoshikawa M, et al. Standard values of maximum tongue pressure taken using newly developed disposable tongue pressure measurement device. Dysphagia. 23: 288-290, 2008.



- ### まとめ
1. 球麻痺を有するALS患者では、最大舌圧が有意に低値を呈する。
 2. SMON患者でも、最大舌圧の低下を認める。
 3. 最大舌圧は、準備期・口腔期のスコアと逆相関を示す。
 4. 咽頭期および食道期のスコアは、必ずしも嚥下造影所見に合致しない可能性がある。

今後の研究の展開

1. 個々の症例について、スクリーニングテストおよび最大舌圧測定と、嚥下造影所見を詳細に比較する。
2. 咽頭期および食道期の異常を鋭敏に検出する項目の検討が必要である。