



症例報告

誤嚥性肺炎で入院歴のある多系統萎縮症患者 3 例における誤嚥防止術の効果

田口 栄一^{1)*} 小林 靖²⁾ 都築 秀典³⁾

要旨：誤嚥性肺炎で入院歴のある多系統萎縮症 (multiple system atrophy) 患者 3 例に誤嚥防止目的で誤嚥防止術を施行した。2 例に喉頭閉鎖術、1 例に喉頭気管分離術を実施し、全例術後約 2 年の経過観察で誤嚥性肺炎の再発は認めず、夜間の吸引回数が減ったことで本人の QOL が向上し介護者の負担が軽減した。2 例は経口摂取を継続できていた。手術の時期は音声言語でのコミュニケーションが困難になった時期が適切である。誤嚥防止術は経口摂取期間を延長して患者の QOL を維持し、呼吸器感染症の合併を減らすことで生命予後延長にも寄与できる可能性があり、有用な治療法の選択肢になりうる。

(臨床神経 2022;62:621-626)

Key words : 誤嚥性肺炎, 多系統萎縮症, 誤嚥防止術, 喉頭気管分離術, 突然死

はじめに

多系統萎縮症 (multiple system atrophy, 以下 MSA と略記) では病気の進行とともに誤嚥性肺炎を合併することが多く、誤嚥性肺炎を予防することが QOL の維持および生命維持のために重要である。嚥下機能低下とともに胃瘻造設あるいは気管切開を実施されることもあるが、術後に痰の量が増えて誤嚥性肺炎のリスクが軽減できないこと、また頻回の喀痰吸引が本人の苦痛と介護者の負担増加になることがしばしば問題である。

今回われわれは、MSA 3 例 (Table 1) に対して誤嚥防止目的で誤嚥防止術¹⁾を施行し、術後約 2 年の長期経過を観察した。誤嚥防止術には、喉頭摘出術²⁾、喉頭気管分離術³⁾⁴⁾、喉頭閉鎖術⁵⁾などがあるが、2 例に喉頭閉鎖術、1 例に喉頭気管分離術を実施した。喉頭閉鎖術は喉頭摘出術より侵襲度が低く合併症も少ないため神経変性疾患患者にも実施された報告が散見される⁴⁾⁵⁾。1 例は気管切開術後であり切開部が低位であったため喉頭気管分離術を選択した。MSA の死因としては呼吸器感染症 (65.6%) と突然死 (14.5%) が多い⁶⁾が、誤嚥防止術によって経口摂取期間が延長して QOL が維持できることと呼吸器感染症のリスクが軽減できる可能性があると考え報告した。

症 例

症例 1 : 52 歳男性 経過 14 年 (Table 1)

既往歴 : 特記事項なし。

家族歴 : なし。

現病歴 : 38 歳頃歩行障害で発症し、運動失調、構音障害、パーキンソニズムが出現し Possible MSA の診断基準⁷⁾を満たし、頭部 MRI にて小脳と脳幹の萎縮および橋の十字サインを認めたため 40 歳時に MSA-P (multiple system atrophy, parkinsonian variant) と診断された。47 歳時に誤嚥性肺炎で入院後、呼吸状態の悪化のため気管切開を施行された。一時的に呼吸器を装着したが離脱して自宅に退院し訪問診療を開始した。スピーチバルブで発声可能であったが、次第に発語が減った。コミュニケーションは、「はい、いいえ」で答えられる質問に対して離握手または母指と示指で丸を作ることでより伝達できていた。本人が胃瘻造設はせず経口摂取の継続を希望したため、誤嚥リスクの少ない喉頭気管分離術を 50 歳時 (経過 12 年) に実施した。気管カニューレ使用者であったため術前耳鼻科医による術式の検討の結果、気切口を使って永久気管孔を作製することができた。そのため通常よりは縦長で大きい気管孔となった。(Fig. 1) 気管孔周囲にはアドヒーズ・フレキシダーム®を貼り、喉頭摘出者用人工鼻 (プロヴォックス®) をセットして使用した。気管カニューレ使用患者では①喉頭挙上の制限、②カフによる頸部食道の圧迫などにより嚥下しにくくなる⁸⁾といわれており、術後はカニューレ

*Corresponding author: あおい在宅クリニック [〒444-0073 岡崎市能見通 1 丁目 71 番地]

¹⁾ あおい在宅クリニック²⁾ 岡崎市民病院脳神経内科³⁾ 岡崎市民病院耳鼻咽喉科

(Received December 16, 2021; Accepted March 18, 2022; Published online in J-STAGE on July 22, 2022)

doi: 10.5692/clinicalneurolog.cn-001731

Table 1 Clinical profile of the three patients.

Patient	1	2	3
Age	52	75	69
Sex	male	male	female
diagnosis	MSA-P	MSA-C	MSA-C
Age at onset	38	66	59
Age at operation	50	72	67
Age at gastrostomy	none	71	63
UMSARS at operation	Part I.41. Part II.47.	Part I.46. Part II.42.	Part I.47. Part II.47.
UMSARS (Autonomic Examination)	Part III. OH+	Part III. OH+	Part III. OH+
UMSARS (Global Disability Scale)	Part IV. 5	Part IV. 5	Part IV. 5
urinary disturbance	+	+	+
VFMI · FE	none	none	VFMI+
SAS (Sleep apnea syndrome)	none	none	AHI 7.8
Current method of enteral feeding	oral intake	PEG + oral intake	PEG
Current ADL	bedridden	bedridden	bedridden
Postoperative months	18 months	32 months	26 months
Times of hospitalizaion after surgery	0	0	0
Number of night suction before surgery	every 2 hours	every 0.5–1.5 hours	every 2 hours
Number of night suction after surgery	0	0	every 3 hours
caregiver · age	mother · 75	wife · 74	husband · 72

MSA-P, multiple system atrophy-parkinsonian variant; MSA-C, multiple system atrophy-cerebellar variant; UMSARS, unified MSA rating scale; OH, orthostatic hypotension; VFMI, vocal fold motion impairment; FE, floppy epiglottitis; AHI, apnea hypoxemia index; PEG, percutaneous endoscopic gastrostomy; ADL, activities of daily living.



Fig. 1 Postoperative view of laryngotracheal separation in patient 1.

A. Images shows permanent tracheal foramen. Its vertical diameter length is 30 mm. Horizontal diameter length is 20 mm. B. Images shows Adhesive flexiderm® and Provox®. Fig. 1 is published with patient's permission.

レフリーとなったことで嚥下しやすくなり経口摂取を継続可能となった。手術前は夜間 2 時間毎の吸引が必要であったが、術後は夜間の吸引が全くなり主介護者である母親は十分な睡眠がとれるようになった。術後 1 年 6 ヶ月で上肢の筋強剛が進行しコミュニケーションが困難になった。

症例 2 : 75 歳男性 経過 9 年 (Table 1)

既往歴 : 50 歳代 バセドウ病。

家族歴 : なし。

現病歴 : 66 歳時に歩行時のふらつきで発症し、運動失調、起立性低血圧を認め、Probable MSA の診断基準⁷⁾ を満たし、頭部 MRI にて小脳と脳幹の萎縮および橋の十字サインを認めため MSA-C (multiple system atrophy, cerebellar variant) と診断された。70 歳から車いす生活となり、71 歳時誤嚥性肺炎で入院し胃瘻を造設した。退院後訪問診療を開始したが、痰が多く吸引を頻回に必要としていた。72 歳時 (経過 6 年)

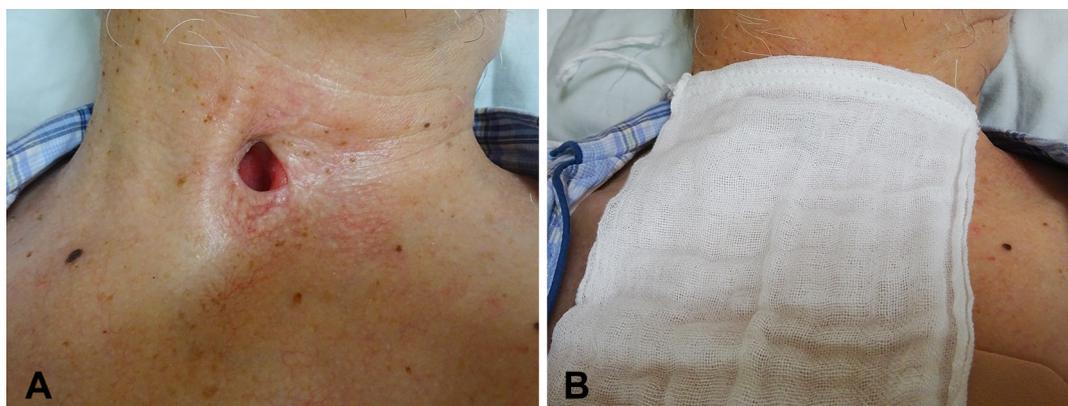


Fig. 2 Postoperative view of laryngeal closure in patient 2.

A. Images shows permanent tracheal foramen. Its vertical diameter length is 14mm. Horizontal diameter length is 12 mm. B. Image shows tracheal foramen is covered in gauze. Fig. 2 is published with patient's permission.

に誤嚥性肺炎で再入院した際に喉頭閉鎖術を実施した。退院後は痰の量が減り夜間の吸引の必要がなくなった。バナナやプリンなどの経口摂取を再開し胃瘻からの栄養注入と併用した。気管孔には人工鼻は使用せず、エプロンガーゼを使用した (Fig. 2)。「はい、いいえ」で答えられる質問に対して母指と示指で丸を作るによりコミュニケーションを取り、閉眼状態が増えているが表情で意思を伝達できた。

症例 3 : 69 歳女性 経過 10 年 (Table 1)

既往歴 : 62 歳 誤嚥性肺炎で入院。

家族歴 : なし。

現病歴 : 59 歳時に構音障害で発症し右優位の小脳失調と頻尿、起立性低血圧を認め、Probable MSA の診断基準⁷⁾を満たし、頭部 MRI にて小脳と脳幹の明らかな萎縮および橋の十字サインを認めたため MSA-C と診断された。62 歳時当院紹介前に誤嚥性肺炎で入院歴があり、肺炎合併後車いす生活となり訪問診療を開始した。63 歳時胃瘻を造設し、64 歳時夜間喘鳴と睡眠時無呼吸に対して非侵襲的陽圧換気 (noninvasive positive pressure ventilation, 以下 NPPV と略記) を導入し睡眠時のみ利用した。67 歳時 (経過 8 年) 開口障害、発声困難となったため喉頭閉鎖術を実施した。コミュニケーションは、「はい、いいえ」で答えられる質問に対して離握手で答えていた。喉頭閉鎖術後には NPPV は中止した。術後も開口障害のため経口摂取は再開できず、胃瘻からの栄養注入を継続した。夜間の喘鳴が消失したと吸痰回数が減少したことが夫の介護負担軽減となった。

考 察

誤嚥性肺炎で入院歴のある MSA 患者 3 例に誤嚥防止目的で誤嚥防止術を施行した。MSA では死因の 1 位が呼吸器感染症であることはよく知られており⁹⁾、嚥下機能の低下した MSA 患者において誤嚥防止術で肺炎を予防することが生命予後に直結する。3 例は術前 (経過 3~9 年の時点) に誤嚥性肺炎の

入院歴があったが、誤嚥防止術後約 2 年 (平均 25.3 ヶ月) 誤嚥性肺炎の再発はなく再入院をせずに経過した。術後、夜間の喀痰吸引の回数が減り本人も介護者も負担が軽減した。誤嚥防止術は患者さん本人とその家族にとっての QOL が改善した満足度も高い⁹⁾ ことが多い。痰が増加することなく栄養を十分摂取できていることが免疫機能低下の防止となって肺炎の合併リスクを低下させている要因の一つと考えられる。

誤嚥防止術には喉頭を摘出する方法と温存する方法に大別される¹¹⁾¹⁰⁾ (Fig. 3)。喉頭摘出術は喉頭癌の定型的手術で確実な誤嚥防止が期待できるが、手術時間が長く身体への侵襲度が大きい。一方喉頭を温存する術式は侵襲度が低く、気道と食道を分離する部位によって分類される。喉頭閉鎖術は喉頭レベルで分離するものであり術式によっては局所麻酔でも施行可能である。喉頭気管分離術は気管レベルで分離するものであり Lindeman が 1975 年に発表した喉頭気管分離・気管食道吻合術 (Lindeman 原法¹¹⁾) は、上位気管輪で気管を切断し食道前壁を開窓して上部気管と食道とを吻合、下部気管断端は永久気管孔となる術式である。今回症例 1 に実施された喉頭気管分離術は Lindeman 変法 (Fig. 3) で、切断した上部気管断端を食道には吻合せずに盲端とする術式である。元々の気管切開部が低位であることからこの術式を選択し、気管切開部を永久気管孔にすることができた。箕田らは気管切開され人工呼吸器装着の筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis, 以下 ALS と表記) 7 例に対して喉頭気管分離術を実施した経験から神経難病患者での有用性を報告している¹²⁾。また気管切開を先に行う場合には、喉頭気管分離術の可能性を考慮して気管の口側を長い状態で利用できるように、できるだけ下位で気管切開を施行する必要があると報告している³⁾。一次的に気管切開をした場合でもあっても、二次的に誤嚥防止術を実施することにより誤嚥リスクと吸引回数を減らせる可能性があり、すでに気管切開された MSA 患者においても誤嚥防止術を治療の選択肢とすることが有用である。MSA 患者に喉頭閉鎖術を実施した報告¹³⁾ では、気管切開群 11 例のうち 5 例は気管切開後に嚥下機能が悪化したため二次

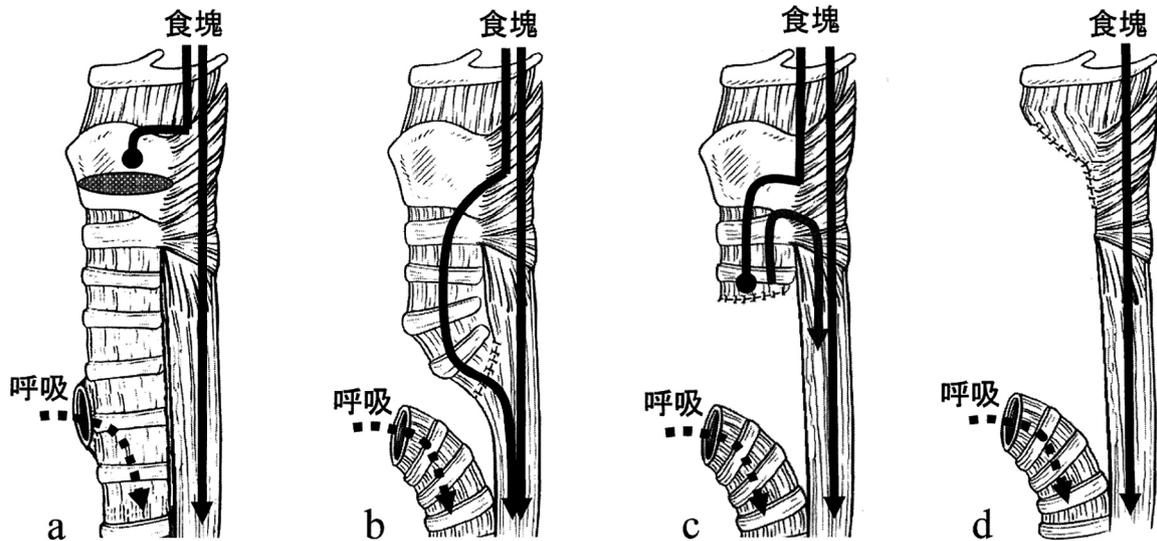


Fig. 3 誤嚥防止術の種類.

a: 喉頭閉鎖術, b: 気管食道吻合術 (Lindeman 原法), c: 喉頭気管分離術 (Lindeman 変法), d: 喉頭全摘出術. Reprinted from the figure in the article of 1 with permission./文献 1) より許可を得て転載.

Table 2 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, 嚥下訓練等) 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. 下記の場合
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
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。

厚生労働省精神・神経研究委託費 政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究班 (湯浅班) 2006 年. Reprinted from the figure in the article of 4 with permission./文献 4) より許可を得て転載.

的に喉頭閉鎖術が実施され経口摂取が再開できた. 気管切開後の症例 1 は誤嚥防止術後気管カニューレが不要となったことで嚥下しやすくなったことも, 経口摂取が継続可能となった要因の一つである. 症例 2 では中止していた経口摂取を再開できて食べる楽しみが QOL の向上になった. 症例 3 では開口障害のため経口摂取の再開ができなかったが, 誤嚥防止術により経口摂取の継続期間が延長できる場合が多いことがメリットである. 12 例の ALS 患者を含む神経筋難病患者 24 例に対し誤嚥防止術を実施した報告¹⁴⁾ では, 23 例はすでに気管切開を施行されている患者で実施され, 術後平均 21 ヶ月経口摂取が継続でき, 喀痰吸引回数は平均 50% 以下に減少し, 肺炎の罹患回数も減少した. 誤嚥防止術後の生存期間に

ついて検討した報告¹³⁾ では気管切開群と誤嚥防止術群で術後の生存期間に差はなかったとされているが, 気管切開群は肺炎での死亡例を数例認めたが, 喉頭閉鎖術群では肺炎での死亡は認めず, 症例数が増えれば生命予後に好影響を与える可能性が述べられている.

手術の時期については発病から経過年数平均 8.6 年 (6 年 ~ 12 年) であり, 3 例とも発声機能が高度に障害された時期であった. 箕田らの ALS/神経難病における誤嚥防止術の適応基準 (Table 2) によると, 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ことが基準の一つとされており, 発声機能を喪失することを十分納得できる時期が手術の良いタイミングになると考えられた. 症例 1 と 3 は在宅医で

もある筆者が手術の内容、メリット、デメリットを説明し、本人と家族が時間をかけて話し合って納得したうえで最終的に本人が手術を決断された。神経難病患者の意思決定においては協働意思決定の重要性がいわれており¹⁵⁾、決して医療者の意見を押し付けるのではなく、本人の気持ちや希望を聞きながら、患者の価値観、人生観などを理解して選択肢を共に検討していくという協働意思決定が大切である。症例1では「胃瘻はせずに経口摂取を継続したい」という本人の希望に沿った意思決定ができたと考えている。

MSAにおいては持続陽圧呼吸（CPAP）やNPPVが一時的にMSAの夜間呼吸障害に有効であることがいわれており¹⁶⁾、症例3では前医において軽度睡眠時無呼吸と診断されていたため夜間喘鳴に対してNPPVを導入した。しかし喉頭閉鎖術後にNPPVは不要と考え中止した。MSAの死亡原因の2番目に多いとされる突然死の病態としては、声帯外転麻痺や声帯部の喉頭蓋軟化症に伴う閉塞以外に、中枢性睡眠時無呼吸が顕在化する¹⁷⁾場合や延髄セロトニン神経の高度脱落が中枢性呼吸障害に関与すること¹⁸⁾など様々な要因が推定されている。残尿、排尿障害、発症3年以内の尿道カテーテル留置、有症候性の重度自律神経不全、発症1年以内の起立性低血圧など自律神経不全は予後と密接に関連し、自律神経不全の重症度が突然死に関連すると推定されている¹⁸⁾。3例とも排尿障害、起立性低血圧など自律神経不全の症候を認めており、突然死のリスクは上昇していると考えられた。突然死のリスクに対して気管切開やNPPVが実施されることもあるが完全に防ぐ治療法はないとされている¹⁷⁾が、喉頭および声帯部に起因する突然死のリスクが軽減できれば誤嚥防止術は生命予後に影響する可能性が考えられた。

MSAの平均生命予後は約9年といわれている¹⁹⁾ことを考慮すれば、3例の誤嚥防止術の実施時期は経過年数平均8.6年（6年～12年）の段階であり、手術による発声機能喪失が十分受け入れられる時期であった。Table 1で示すように誤嚥防止術施行時点で3例ともADLは臥床状態であったが、術後18～32ヶ月再入院せずに在宅療養できていた。また気管切開から死亡までの平均期間は平均919日（約2年6ヶ月）との報告²⁰⁾と比較し、この3例は術後約2年、すでに発症からは9年～14年の長期生存期間が得られていることから、誤嚥防止術によって呼吸器感染症のリスクが軽減され生命予後が延長されていると考えられた。

誤嚥防止術は気管切開術に比べて実施される頻度が少ない治療法であるが、経口摂取期間を延長して患者のQOLを維持しつつ、喀痰吸引回数の減少により本人と介護者の負担を減らす有効な治療法である。今後多数例での検討が必要であるが、誤嚥性肺炎の既往のあるMSA患者では誤嚥防止術は呼吸器感染症の合併を減らすことで生命予後延長にも寄与できる可能性があり、すでに気管切開されているMSA患者にも有用な治療法の選択肢になりうる。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) 後藤理恵子. 誤嚥防止術. 医療 2007;61:122-127.
- 2) 一般社団法人日本耳鼻咽喉科学会編. 嚥下障害診療ガイドライン 2018年版. 東京：金原出版；2018. p. 29-30, 37-38.
- 3) 箕田修治. ALSの嚥下障害対策—喉頭気管分離術/気管食道吻合術の有用性と適応基準. Brain Nerve 2007;59:1149-1154.
- 4) 箕田修治, 山口喜久雄, 今村重洋ら. 神経難病患者の嚥下障害に対する喉頭気管分離術/気管食道吻合術—有用性と適応基準—. 厚生労働省精神・神経研究委託費 政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究班（湯浅班）平成15～17年度研究報告書. 2006;104-106, 163-164.
- 5) 大迫美穂, 三枝英人, 竹内千仙ら. 誤嚥性肺炎を繰り返す神経変性疾患患者における喉頭閉鎖術の効果. 臨床神経 2020; 60:193-199.
- 6) Zhang L, Cao B, Zou Y, et al. Causes of death in Chinese patients with multiple system atrophy. Aging Dis 2018;Feb 1;9(1):102-108.
- 7) Gilman S, Wenning GK, Low PA, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. Neurology 2008;71:670-676.
- 8) Feldman SA, Deal CW, Urquhart W. Disturbance of swallowing after tracheostomy. Lancet 1966;1:954-955.
- 9) Takano Y, Sugo M, Sakamoto O, et al. Satisfaction of patients treated surgically for intractable aspiration. Chest 1999;116: 1251-1256.
- 10) 高岡 葵, 千田いづみ, 秋月裕則ら. 難治性誤嚥に対して誤嚥防止術を施行した2例. Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 2018;23:61-66.
- 11) Lindeman RC. Diverting the paralyzed larynx; a reversible procedure for intractable aspiration. Laryngoscope 1975;85: 157-180.
- 12) 箕田修治. 筋萎縮性側索硬化症の嚥下障害に対する誤嚥防止術の適応基準. 医療 2006;60:620-624.
- 13) Ueha R, Nito T, Sakamoto T, et al. Post-operative swallowing in multiple system atrophy. Eur J Neurol 2016;23:393-400.
- 14) 上山秀嗣. 誤嚥防止術を施行した神経筋難病患者の臨床経過. 難病と在宅ケア 2014;20:49-51.
- 15) 荻野美恵子, 花井亜紀子, 早田 榮ら. 神経疾患の緩和ケア. 東京：南山堂；2019. p. 215-216.
- 16) 西澤正豊, 下畑亨良. 多系統萎縮症の臨床. 臨床神経 2009; 49:249-253.
- 17) Shimohata T, Aizawa N, Nakayama H, et al. Mechanisms and prevention of sudden death in multiple system atrophy. Parkinsonism Relat Disord 2016;Sep;30:1-6.
- 18) 渡辺宏久, 陸 雄一, 中村友彦ら. 多系統萎縮症の病態と症候の広がり. 臨床神経 2016;56:457-464.
- 19) 脊髄小脳変性症・多系統萎縮症診療ガイドライン作成委員会編. 脊髄小脳変性症・多系統萎縮症診療ガイドライン 2018. 東京：南江堂；2018. p. 77-78.
- 20) 栗林博司. 多系統萎縮症の生命予後—生存期間と気管切開の有無—. 臨床神経 1999;39:503-507.

Abstract**Effect of aspiration prevention surgery in three patients with multiple system atrophy who have been hospitalized for aspiration pneumonia**

Eiichi Taguchi, M.D., Ph.D.¹⁾, Yasushi Kobayashi, M.D., Ph.D.²⁾ and Hidenori Tsuzuki, M.D., Ph.D.³⁾

¹⁾ Department of Neurology, Aoizaitaku Clinic

²⁾ Department of Neurology, Okazaki City Hospital

³⁾ Department of Otorhinolaryngology, Okazaki City Hospital

Three patients with multiple system atrophy (MSA) who have been hospitalized for aspiration pneumonia underwent aspiration prevention surgery. Laryngeal closure was performed in 2 cases, and laryngotracheal separation was performed in 1 case. Two patients were able to continue oral intake. No recurrence of aspiration pneumonia was observed in all cases after the operation for about two years, and the reduction in the number of aspirations at night improved the patient's QOL and reduced the burden on the caregiver. It was considered that the appropriate time for surgery was when communication in vocal language became difficult. It was a time when the loss of vocal function was well accepted in 3 cases. Aspiration prevention surgery may be a useful treatment option because it may contribute to prolonging the prognosis of life by reducing the complications of respiratory infections.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2022;62:621-626)

Key words: aspiration pneumonia, multiple system atrophy, aspiration prevention surgery, laryngotracheal separation, sudden death
