

症例報告

NST 介入を受けた ALS 患者における
摂取エネルギー量と体重維持効果

Energy Intake and Weight Maintenance in ALS Patients Receiving NST Intervention

星野 江理^{1,2}, 島津 智一¹, 川口 ちひろ^{2,3}, 山中 礼子^{2,4}, 櫻井 徹^{2,5}, 丸木 雄一¹Eri Hoshino^{1,2}, Tomokazu Shimazu¹, Chihiro Kawaguchi^{2,3}, Ayako Yamanaka^{2,4}, Toru Sakurai^{2,5},
Yuichi Maruki¹

【要旨】【目的】筋萎縮性側索硬化症（ALS）では、体重維持が生命予後に重要な因子であることが報告されている。しかし、体重維持に必要なエネルギー量や栄養サポートチーム（NST）による介入効果についての報告は限られている。本研究では、NST 介入を受けた ALS 患者を対象に、体重維持に必要な摂取エネルギー量を調査し、体重減少の要因および NST 介入の有効性を検討した。

【方法】当院に 2023 年 4 月 1 日から 2024 年 3 月 31 日までに入院し NST 介入を受けた ALS 8 症例につき、NST 介入内容と、3 ヶ月後の体重変化を調査した。± 2% 以内に体重変化が留まった場合を体重維持と定義した。また、体重測定時の実際の摂取エネルギー量について、Harris-Benedict の式により算出した基礎代謝量（BEE-HB）および、清水らによる ALS 患者向け予測式で算出した総エネルギー消費量（TEE-S）との比率を用いて後方視的に評価した。

【結果】NST 介入 3 ヶ月後の体重が維持できたのは 6 例で、残り 2 例は -10% 以上の減少を認めた。TIV 管理下になく体重維持できた群は、基礎代謝量の 1.32 ~ 2.36 倍、TEE-S の 1.11 ~ 1.88 倍のエネルギー摂取があった。体重減少群は NST で介入し得た調整が限定的であり、摂取エネルギー量の継続的確保が困難であった。

【結論】NST 介入を受けた ALS 8 症例中 6 症例で体重維持が可能であった。TIV 管理下でない群は、体重維持のために TEE-S を上回る実摂取エネルギー量を要していた。ALS においては、発症早期から NST 介入を受けることで、摂取エネルギー量の継続的な確保が可能となり、体重維持を通じて生命予後の改善につながる可能性が示唆された。

Key Words 筋萎縮性側索硬化症, 摂取エネルギー量, 体重減少, 栄養サポートチーム (NST), 早期介入

<所属>

- 1) 埼玉精神神経センター 脳神経内科
- 2) 埼玉精神神経センター 栄養サポートチーム
- 3) 埼玉精神神経センター 看護部
- 4) 埼玉精神神経センター 栄養管理室
- 5) 埼玉精神神経センター 薬剤部

- 1) Department of Neurology, Saitama Neuropsychiatric Institute
- 2) Nutrition Support Team, Saitama Neuropsychiatric Institute

- 3) Nursing Department, Saitama Neuropsychiatric Institute
- 4) Nutrition Management Office, Saitama Neuropsychiatric Institute
- 5) Pharmacy Department, Saitama Neuropsychiatric Institute

<連絡先>

住所：〒 338-8577 埼玉県さいたま市中央区本町東 6-11-1
埼玉精神神経センター

星野 江理

TEL: 048-857-6811 FAX: 048-857-0166

E メールアドレス: neri1225@yahoo.co.jp

緒 言

筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic Lateral Sclerosis; 以下, ALS と略) の罹患者の多くは, 病初期に著しい体重減少が認められる. 近年, 体重減少を食い止めることで生命予後を改善できることが報告されており¹⁾, ALS 診療ガイドライン 2023 でも, 体重維持のために高エネルギー食を摂取する指導が推奨されている²⁾. しかしながら, 栄養指導を実施しても体重維持が必ずしも達成されないことや³⁾, 摂取エネルギー量を増加させるだけでは体重維持が困難であることも報告されており⁴⁾, 体重維持を目的とした適切な介入方法や必要摂取エネルギー量に関する統一された見解は, いまだ確立されていない.

本邦では, 2017 年に清水らが報告した総エネルギー消費量予測式 (以下, 清水の式と略) があり⁵⁾, 臨床現場で ALS の摂取エネルギー量の提案に活用されつつある. 実臨床で清水の式を用いて体重変化や予後を検証した原著論文も散見されるが, その数はまだ限られている⁶⁻⁸⁾. また, 摂取エネルギー量を維持するための栄養サポートチーム (Nutrition support team; 以下, NST と略) の介入効果に関する報告も少ない^{6,9)}.

本研究では, 当院脳神経内科に入院した ALS の 8 症例を対象に, NST 介入を通じた栄養管理を行い, 清水の式のエネルギー推定量との比較を踏まえながら, 実際の摂取エネルギー量と 3 ヶ月後の体重変化を評価し, NST 介入の有効性を検討した.

対象と方法

2023 年 4 月 1 日から 2024 年 3 月 31 日までの 1 年間に当院に入院した ALS 患者は 41 例であり, そのうち NST が介入したのは 8 症例であった. いずれの症例も病状評価やレスパイト目的で短期入院を繰り返した患者である.

NST は主に主治医からの依頼に基づき介入を開始し, 摂取エネルギー量の設定, 食形態, 摂取経路, 自助具や姿勢調整などを提案し, 評価修正を行った. 摂取エネルギー量の設定に関しては, 気管切開をしての人工換気 (tracheostomy

invasive ventilation; 以下, TIV と略) 管理下にな
い症例については, 清水の式で求めた総エネルギー消費量 (total energy expenditure estimated by Shimizu's equation; 以下, TEE-S と略) を基準とし, それまでの実摂取量と体重変化を考慮して適宜増減した. TIV 管理下にある症例では, 実際の摂取量および体重変化を基に摂取エネルギー量を設定した.

TEE-S(kcal) は以下の式により算出した.

$$\text{TEE-S(kcal)} = 1.67 \times (\text{BEE-HB}) + (11.8 \times \text{ALSFRS-R}) - 680$$

BEE-HB は Harris-Benedict の式による基礎代謝量 (Basal energy expenditure; 以下, BEE と略) で, 以下の通り算出した.

男性:

$$\text{BEE-HB} = 66.47 + (13.75 \times \text{体重 [kg]}) + (5.0 \times \text{身長 [cm]}) - (6.76 \times \text{年齢})$$

女性:

$$\text{BEE-HB} = 655.1 + (9.56 \times \text{体重 [kg]}) + (1.85 \times \text{身長 [cm]}) - (4.68 \times \text{年齢})$$

NST 介入内容は, 経口食の形態変更と投与経路の調整を含む「食形態」, 摂取時の姿勢や介助方法, 自助具の導入を含む「姿勢・自助具」, 「エネルギー量」に分け, 調整を要した項目と適用可否を調査した. 効果判定としては, 介入時と 3 か月後の体重を評価し, 体重変化が ± 2% 以内であった群を「維持群」とした. また, 体重測定時の実際の摂取エネルギー量, および BEE-HB・TEE-S に対する比率を後方視的に調査した.

対象となった全症例で, ALS の診断は El Escorial criteria で “definite” もしくは “probable” と判定されていた. また, 介入期間中にエネルギー消費量を増大させるような身体合併症を認めなかった.

結 果

初診時までの体重減少が大きい順に8症例を配列し、Table 1にはNST介入開始時の臨床背景を示した。初診時までの体重変化は-40%～-7%、発症から診断までの年間BMI減少率は5例で2.5以上であった。一方、NST介入時のBMIは、3例が18.5未満の低体重、1例が12.1の重度低体重であり、4例は適正範囲内であった。

8症例の臨床背景は、平均年齢 65.5 ± 9.5 歳、男女比は1:1、ALS発症からの経過年数は 5.5 ± 3.7 年であり、ALS機能評価スケール改訂版(ALSFRS-R)は 18.3 ± 9.4 と、自立から寝たきりまで日常生活動作の程度には個人差が認められた。栄養管理に関連する背景として、胃

瘻造設は3例、非侵襲的人工換気(noninvasive ventilation, 以下NIVと略)を使用中の症例は4例、TIV管理下は1例であった。その他、1例で認知機能低下、1例でSOD1遺伝子変異が認められた。

Table2に、NST介入内容と、介入後の実摂取エネルギー量、体重変化を示した。食形態調整が必要とされた7例のうち1例で、姿勢・自助具の調整が必要とされた6例のうち3例で、それぞれ適用困難があった。摂取エネルギー量の調整は全例で必要とされたが、2例で適用困難であった。3ヶ月後の体重維持は8症例中6例で認められ、残る2例は体重減少が確認された。

Table 1. NST 介入開始時の各症例の状態

症例	介入時状態				初診時までの 体重変化(%)	診断までの BMI 変化率(%/年)	臨床背景				
	年齢/ 性別	体重 (kg)	BMI	ALS 経過 (年)			ALSFRS-R	胃瘻	NIV	TIV	その他
1	61/F	31.4	12.9	6	-40.0	-2.9	11	-	-	-	
2	53/F	49.9	20.2	6	-33.3	-3.0	5	+	-	+	
3	55/F	45.1	16.6	14	-29.8	-3.0	11	+	+	-	SOD1
4	77/M	47.3	16.8	6	-29.8	-3.9	21	-	+	-	認知症
5	58/M	64.9	21.7	2	-17.8	-3.3	23	-	-	-	
6	76/M	64.8	23.0	2	-14.7	-2.4	17	+	+	-	
7	67/F	57.8	19.5	2	-11.0	-2.3	20	-	+	-	
8	77/M	48.8	19.3	6	-7.0	-0.8	38	-	-	-	

Table 2. NST 介入3ヶ月後の各症例の状態

症例	NST 介入内容			摂取エネルギー量						3 ヶ月後の 体重(BMI)変化 (%)
	食形態	姿勢・ 自助具	エネルギー 量	摂取エネルギー量 (kcal/日)	内訳			TEE-S 比 (倍)	BEE 比 (倍)	
					食事	補食	経管			
1	+	適用困難	適用困難	1400	－	1400	－	1.33	1.46	-11
2	+	－	+	1148	423	125	600	(0.85)	0.97	-1
3	+	－	+	1497	347	550	600	1.11	1.32	+1
4	+	適用困難	+	2464	1723	741	－	1.88	2.36	+2
5	適用困難	適用困難	適用困難	1723	1723	－	－	0.86	1.19	-17
6	+	+	+	2215	1723	492	－	1.32	1.71	-2
7	+	+	+	1973	1787	150	－	1.25	1.63	-1
8	－	+	+	1775	1600	175	－	1.20	1.74	+2

以下, TIV 管理下にない群と TIV 管理下にある群に分けて解析を行った。

TIV 管理下でない群 (7 症例)

この7例のうち, 5例で体重維持が可能であり, 残る2例は10%以上の体重減少が認められた。体重維持群では, 実摂取エネルギー量が BEE-HB の1.32 ~ 2.36 倍, TEE-S の1.11 ~ 1.88 倍に相当していた。

TIV 管理下にある群 (1 症例)

TIV 管理下の1症例は, BEE-HB の0.97 倍の摂取エネルギー量で, 体重が維持されていた。

考 察

ALS では初診時5%以上の体重減少や年間2.5以上のBMI減少率が独立した生命予後不良因子と報告されている^{10,11)}。一方で, 診断後に体重が増えた患者は, 体重減少が持続した患者よりも生命予後が良好であることも報告されている¹⁾。

本研究で検討した8症例は, いずれも初診時までに5%以上の体重減少を認め, 8症例中5症例で発症から診断までの年間BMI減少率が2.5以上であった。しかし, NST 介入により6例で3ヶ月後の体重維持が可能となり, その有効性が示唆された。

TIV 管理下になく体重維持が可能であった群は, NIV 使用の有無にかかわらず, BEE-HB の1.32 ~ 2.36 倍, TEE-S の1.11 ~ 1.88 倍と高い摂取エネルギー量を要していた。

TEE-S の1.88 倍と特に摂取エネルギー量の高かった症例4は, 認知機能障害という背景から, NIV の適正使用困難, 自助具適用困難が生じており, 結果として呼吸や摂食時におけるエネルギー消費増大があったと推察された。

一方, TIV 管理下になく体重減少を認めた2症例(症例1, 症例5)では, NST 提案事項の適用

困難が多く, 在宅での摂取エネルギー量維持が困難であった。症例1は, 介入開始時BMIが最も低かったが, 訪問看護の拒否, 姿勢保持困難による摂食効率の低下などが要因となり, NST 提案事項の適用率が低かった。症例5は, 食形態変更, 補食の導入, 姿勢調整を拒否し, 常食へ固執していたことが栄養介入の障壁となった。2症例とも, 疾患進行に伴う社会的・心理的要因を解消できなかったことが背景にあったと考えられた。

また, TIV 管理下にある症例2は, BEE の0.97 倍と低い摂取エネルギー量でも体重維持が可能であった。これは, TIV による呼吸仕事量の低下によってエネルギー消費が減少したためと考えられ, 既報^{12, 13)}と一致する知見である。本症例も病初期には著しい体重減少が認められており, TIV 管理後に代謝が低下に転じたと推察される。

ALS の体重減少の要因として, 嚥下障害や筋力低下による摂取エネルギー量減少, 骨格筋量の減少の他に, 疾患特有の代謝亢進があると考えられている。代謝亢進の機序としては, 視床下部を含めた辺縁系の障害¹⁴⁾や, 骨格筋ミトコンドリアの呼吸連鎖異常¹⁵⁾が示唆されており, これをふまえた摂取エネルギー量の推定式として TEE-S が提案されている。本研究では TEE-S をやや上回る高い摂取エネルギー量が体重維持に必要であることが示された。特に, 認知機能障害, 介入時重度低体重などは, エネルギー消費増大に関連する可能性があり, 摂取エネルギー量設定時に考慮すべき背景であると考えられた。

高い摂取エネルギー量が求められる一方, ALS では疾患による球麻痺や姿勢保持困難のため, 経口摂取量を維持するのがしばしば困難となる。このため, 摂取エネルギー量を調整するだけでなく, 病状に合わせた食形態の適正化, 姿勢調整や自助具の活用, 経管栄養の併用など多面的なアプローチが必要となる。NST は多専門職種が連携して横断的に関わることで, 主治医のみでは対応に時間がかかる課題にも取り組むことが

可能となる。多専門職種介入で ALS の生命予後が改善することが報告されており¹⁶⁾, その中でも NST は, 摂取エネルギー量維持から体重維持に直接的に関わる重要な役割を担っていると考えられる。

ALS は進行が速いため, 患者および家族が疾病を理解・受容できないうちに進行することが少なくない。本研究で体重減少を認めた2症例では, NST 介入期間が限られていたことに加え, 患者の心理的準備が整わなかったことが, 栄養管理の障壁になった可能性がある。したがって, ALS 診断の早期から NST の介入を開始し, 疾患受容を支援しながら在宅においても継続的な栄養管理を行う体制を整えることが重要であると考えられる。

本研究の限界として, 症例数が少ないため統計学的な検討が行えなかった点が挙げられる。また, 観察期間が短く, 体重変化が生命予後に与える影響まで評価することはできなかった。さらに, 入院および在宅療養期間に症例間のばらつきが大きく, 在宅における摂取エネルギー量の情報が不足していた。今後は, 症例数を増やし観察期間を延長するとともに, 在宅での摂取状況の把握を含めた検討が必要である。

結 語

本研究では, NST 介入を受けた ALS 8 症例のうち6症例で3か月後の体重維持が可能であった。特に TIV 管理下でない群において, 体重が維持できた症例の実摂取エネルギー量は, BEE や TEE-S を上回っていた。一方, 体重減少群は NST 介入が限定的であり, 在宅での継続的な栄養管理が困難であった。

ALS の発症早期から NST が介入することで, 適切な摂取エネルギー量の確保を通じた体重維持が可能となり, ひいては生命予後改善につながる可能性がある。

引用文献

1. Shimizu T, Nakayama Y, Matsuda C, et al:

Prognostic significance of body weight variation after diagnosis in ALS: a single-centre prospective cohort study, *Journal of Neurology*, 266: 1412-1420, 2019.

2. 日本神経学会「筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン作成委員会」: 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 診療ガイドライン 2023, 日本神経学会, https://neurology-jp.org/guidelinem/pdf/als_2023.pdf, 参照日 2025.2.1.

3. Wills AM, Garry J, Hubbard J, 他: Nutritional counseling with or without mobile health technology: a randomized open-label standard-of-care-controlled trial in ALS, *BMC Neurol*, 19: 104, 2019.

4. Wills AM, Hubbard J, Macklin EA, 他: Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial, *Lancet*, 383: 2065-2072, 2014.

5. Shimizu T, Ishikawa-Takata K, Sakata A, et al: The measurement and estimation of total energy expenditure in Japanese patients with ALS: a doubly labelled water method study, *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* 18: 37-45, 2017.

6. 木田耕太, 清水俊夫, 青山有紀, 他: 新たな総消費エネルギー量予測式に基づく ALS 患者への栄養療法の検討, *日本神経摂食嚥下・栄養学会誌*, 1(1): 1-13, 2021.

7. 中村竜太郎, 北村彰浩, 塚本剛士, 他: 筋萎縮性側索硬化症における必要カロリー量の指標について, *日本神経筋疾患摂食嚥下・栄養学会誌*, 3(1): 1-11, 2023.

8. Nakamura R, Kurihara M, Kobashi S, et al: Ideal body weight-based determination of minimum oral intake for ALS patients, *Front Neurol*, 14: 1286153, 2023.

9. Zhang L, Sanders L, Fraser RJ: Nutritional support teams increase percutaneous endoscopic gastrostomy uptake in motor neuron disease, *World J Gastroenterol*, 18(44): 6461-6467, 2012.

10. Marin B, Desport JC, Kajeu P, et al: Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients, *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, 82: 628-634, 2011.
11. Shimizu T, Nagaoka U, Nakayama U, et al, Reduction rate of body mass index predicts prognosis for survival in amyotrophic lateral sclerosis: A multicenter study in Japan, *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 13: 363-366, 2012.
12. Ichihara N, Namba K, Ishikawa-Takata K, et al, Energy requirement assessed by doubly-labeled water method in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis managed by tracheotomy positive pressure ventilation, *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 13: 544-549, 2012.
13. 清水俊夫, 林秀明, 田邊等, 呼吸筋補助・経管栄養下の ALS 患者の必要エネルギー量の検討, *臨床神経*, 31: 255-259, 1991.
14. Chang J, Shaw TB, Holdom CJ, Lower Hypothalamic Volume with Lower Body Mass Index Is Associated with Shorter Survival in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis, *European Journal of Neurology*, 30: 57-68, 2022.
15. Ngo ST, FJ Steyn, PA McCombe, Body mass index and dietary intervention: implications for prognosis of amyotrophic lateral sclerosis, *Journal of the Neurological Sciences* 340: 5-12, 2014.
16. James R, Susan B, Mark H, et al, A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS: a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland, *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 86: 496-501, 2015.

Energy Intake and Weight Maintenance in ALS Patients Receiving NST Intervention

Eri Hoshino^{1,2}, Tomokazu Shimazu¹, Chihiro Kawaguchi^{2,3}, Ayako Yamanaka^{2,4}, Toru Sakurai^{2,5}, Yuichi Maruki¹

- 1) Department of Neurology, Saitama Neuropsychiatric Institute
- 2) Nutrition Support Team, Saitama Neuropsychiatric Institute
- 3) Nursing Department, Saitama Neuropsychiatric Institute
- 4) Nutrition Management Office, Saitama Neuropsychiatric Institute
- 5) Pharmacy Department, Saitama Neuropsychiatric Institute

Abstract

Objective: Maintaining body weight is a key prognostic factor in amyotrophic lateral sclerosis (ALS); however, the optimal energy intake and the impact of nutrition support team (NST) intervention remain insufficiently defined. This study aimed to determine the energy intake required for weight maintenance in ALS patients and to evaluate the effectiveness of NST intervention in preserving nutritional status.

Methods: We conducted a retrospective analysis of eight ALS patients who were hospitalized and received NST interventions at our institution between April 1, 2023, and March 31, 2024. The contents modified by NST and the weight change after three months were investigated. Weight stability was defined as a change within $\pm 2\%$ over a three-month period. Actual energy intake at the time of weight measurement was assessed, and its ratio to both basal energy expenditure (BEE) and total energy expenditure estimated by Shimizu's equation (TEE-S), a predictive formula specific to ALS patients, was calculated.

Results: After three months, six patients maintained their body weight, while two experienced weight loss exceeding 10%. Patients who maintained weight without tracheostomy invasive ventilation (TIV) had an energy intake ranging from 1.32 to 2.36 times their BEE and 1.11 to 1.88 times their TEE-S. Conversely, those who experienced significant weight loss had difficulty maintaining sufficient energy intake in a home setting.

Conclusion: Among eight ALS patients who received NST intervention, six were able to maintain their body weight over a three-month period. In patients without tracheostomy invasive ventilation (TIV), weight maintenance required an actual caloric intake that exceeded the estimated total energy expenditure (TEE-S). These findings suggest that early NST intervention in ALS may enable sustained nutritional intake, support body weight maintenance, and potentially contribute to improved survival outcomes.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, energy intake, weight loss, nutrition support team, early intervention