

Working Together to Improve the Lives of People with Prader-Willi Syndrome

Translation generously supported by NTC Wismettac Foundation

胃不全麻痺：最新の脅威

Gastroparesis: The Newest Threat

この記事の焦点は、PWS を患う子供または成人が空腹の胃腸と腸を空にしているかどうかをどのように知っているかについてです。この記事は、PWS の誰かを気遣い、愛する私たちにとっては難しい読書になるでしょう。しかし、知識は力です。したがって、この記事に記載されている情報が、PWS を持つ人をより安全に保つことができるようにケア提供者に十分な情報を提供していれば、それは価値があります。



1999 年に PWSA (米国) の Gathered View には、PWS の専門家 Rob Whaton 医師の急性特発性胃拡張症の発見に関する記事が掲載されました。ワトソン医師が患者さんに見たことは、不明の (特発性の) 理由のために、胃が急速に (急性) 押し出され (膨張し)、胃の組織が死ぬ原因となったことだった。直ちに外科手術を受けなければ、この状況は死に至るかもしれない。

PWS と GI のスペシャリスト、アン・シェイマン医師 (Ann Scheimann, M.D) による特に詳細な 2 年の検査で、PWS を抱える他の多くの人がゆっくりと空になる胃を持っていることが明らかになりました。事実、シェイマン医師は、PWS 患者のかなりの数がゆっくりと胃が空になる可能性が高いと信じている。この病気の医学的名称は胃不全麻痺である：胃の壁の筋肉がうまく機能せず、胃が適切に空にならないようにする。その結果、食べ物は胃の中にはるかに長く留まる。時間が経つにつれて、胃の蓄積食品の量は、胃をいっぱいにする可能性がある。あまりにも多くの空気を持つ風船のように、あまりにも多くの食物を含む PWS 患者の胃は、2 つの方法のいずれかで反応することがある。：それは胃の内膜を圧迫し、胃の細胞を弱める。これらの活動の両方は、大規模な内部感染を引き起こし、すぐに死につながる可能性がある。

考慮すべき他の重要な要素は、麻薬性疼痛緩和剤および抗コリン作用性薬物療法のようないくつかの薬剤が、胃をあまりにもゆっくりと (また口の乾燥症状を引き起こす) 引き起こす可能性があるということである。異常に高い血糖値 (砂糖) や検出されない甲状腺機能低下症も胃内容排出を遅らせるので、血糖値をコントロールし、甲状腺機能低下症を定期的にスクリーニングすることが重要である。

同時に胃があまりにもゆっくりと空になるため、腸の腸管もあまりにもゆっくりと空に見える。これは、体が老廃物に変わる消化した食品を意味し、便が腸管内にあまりにも多くの便を残しているからではない。

私は子供や大人が毎日便通があるため、多くの親やケア提供者と話した結果、腸管内に蓄積した便がないと思っている。それは必ずしも真実ではない。定期的な毎日の排便があっても、腸管は適切に空にならないことがある。結腸が保持された便でより多くバックアップされるように、便を排除する能力はそれほど効果的ではない。長期間にわたり、継続的なハードプッシュは、一部の PWS 患者に直腸の病をもたらす。糞便中に肛門が刺激されたり、肛門への圧迫感は、PWS 患者が肛門に指を入れたり、かきむしるったりする理由につながる可能性がある。

結腸が保持された便によってより影響を受けるようになるので、胃を空にすることは一般に減速する。これは、胃の破裂または拡張が危険に上昇したりリスクにあることを意味する。

胃不全麻痺を検出する方法とゆっくりと空にする方法

私たちが気遣っている PWS の人に胃不全麻痺があるのか、あるいは空腹が遅いのか、どうすればわかりますか？兆候は何ですか？症状は何ですか？私たちは何を探しますか？残念なことに、その答えは多くの容易に認識可能な徴候または症状ではないことが一般的である。

ゆっくりと空になる体細胞の症状は、主に吐き気、嘔吐、食べた後の腹部膨満、および/または痛みである。しかし、PWS 患者では、痛みを感じる事が鈍く、嘔吐がない場合、胃不全麻痺または急性特発性胃腸拡張の症状を検出することは非常に困難である。

腹部の体内筋肉は PWS 患者では一般的に弱いので、胃はしばしばより丸く見えることがある。食べ物がすばやく消化されない場合、胃は丸く見える（膨らんだ）ことがあり、触ると固い感触がある。一方、成長ホルモン投薬を受けている PWS 患者は、もっと痩せているので、胃はよりしっかり固い感触を感じられる。








遅延胃排出を特定するための二重検査は、胃を空にして小腸に入るまでに要する時間を測定する胃排出試験である。検査は病院の核医学部門で行われます。患者は一晩絶食し、少量の放射性物質を含む朝食を食べる。患者は一般的に四時間横に寝て、ある期間にわたって胃から蒸発する食物の量を安価にする大きな検査台に横たわる。液体と固体の混合食後。胃排出試験で副作用はない。放射性物質は体内に吸収されず、便中で排泄される。10 歳未満の子供がテストを完了することは難しい。なぜなら、対象はテストの間、同じ体制で過ごさなくてはならない。動かないことが、正確な結果にとって重要である。便秘や甲状腺疾患などの他の要因が試験終了前に十分に管理されていることを確認することが重要である。

胃不全麻痺および遅い空腹腸の可能性をどのように治療するかに対する最も有望な答えは、それらが存在するものと推定し、それらが存在するかのよう扱うことである。

治療戦略

1. PWS の症状のすべての治療と同様に、常に食糧安全保障を提供する場合の第 1 のアプローチ : a) 栄養価、低カロリー、低炭水化物食を提供する。 b) 構造化された時間/時間の順序で、1 日を通して食事とスナックを提供する。 c) すべての食糧へのアクセスを制限する
2. PWCF または PWSA (米国) から、GI 問題についての情報を PWS に直接依頼する
3. GI に関する懸念がある場合は、年齢に応じて、小児または成人の胃腸科医のいずれかとの相談を検討してください。物理学者に GI 問題文書を提出する。
4. 胃排出試験の賛否両論について議論する
5. 胃排出を改善するためのメトクロプラミド (レگران) およびエリトロマイシンなどの医薬品の使用について議論する。
6. 便形成 (例えば、触診、X 線) の評価について議論する。ブリストルスツールチャートは、便秘の管理の進行状況をスクリーニング/追跡するために使用することができる。
7. 腸内の有益な生物 (微生物叢) のバランスを調整するのを助けるために、便の排除を改善するための Miralax や市販されていないプロビトースなどの店頭薬の使用について話し合う。
8. あなたの主な GI 専門医に挑戦的な問題がある場合は、GI スペシャリストが IPWSO に連絡して PWS GI の専門家に連絡することを提案する。

Bristol Stool Chart

Type 1		Separate hard lumps, like nuts (hard to pass)
Type 2		Sausage-shaped but lumpy
Type 3		Like a sausage but with cracks on its surface
Type 4		Like a sausage or snake, smooth and soft
Type 5		Soft blobs with clear-cut edges (passed easily)
Type 6		Fluffy pieces with ragged edges, a mushy stool
Type 7		Watery, no solid pieces. Entirely Liquid