4 筋萎縮性側索硬化症に 対するリハビリテーション

Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis

日野 創^{*}
Hajime Hino

Key Words

ALS 治療ガイドライン／エビデンス／告知／呼吸障害／最近の動向

要旨 筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis, 以下 ALS) について、そのエビデンスレベルは多施設治療試験での電気生理学的 endpoint 研究が Ib レベルである以外は、臨床疫学、病理学、生化学、免疫学、遺伝子研究は II~III レベルにとどまっている。

告知はなるべく早期に行うべきと考える。ALS の進行は千差万別であり ALS の全経過を見渡したとき重要なターニングポイントが存在する。そのターニングポイントとなる時期の対応について留意すべきである。特にコミュニケーションは、「人と人が意思を疎通する営み」として、さまざまな活動の根幹を担っており、伝達手段の確保は日常生活を送るうえで必須な条件である。「意思を伝える」のほかに「感情や思想を共有する」といった側面がある。

はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis, 以下 ALS) は、指、腕などの上肢症状での発症が 50~60% で、転びやすいなどの下肢症状や呂律不良・嚥下困難の球麻痺症状での発症はそれぞれ 20~25% 存在する。稀に息切れがするなどの呼吸症状からの発症もある。経過は個人差が大きく、発症後 1 年で呼吸不全となる症例もあれば 10 年以上も歩ける症例もある。嚥下障害がある場合には胃瘻などが必要となる。呼吸不全には、人工呼吸器で呼吸

を補助する必要がある。気管切開下陽圧換気 (tracheostomy positive pressure ventilation, 以下 TPPV) による呼吸管理により、10 年以上生存できるのも珍しくない。病気が進行し、複数の身体部位がわずかに動いても随意的に調整できず、重度のコミュニケーション障害 (minimal communication state : MCS) になったり、眼球運動を含めてすべての随意運動ができなくなる完全閉じ込め状態 (totally locked-in state : TLS) になる症例もある¹⁾。

自分の身体を動かせなくなると身体の不調が引き金になり、不眠などの日常生活のリズムが乱れ、情動制止困難症状が出現する。言語障害や高次脳機能障害・認知機能低下を生じることが近年報告されており、前頭側頭型変性症

* 東京都立神経病院 (〒183-0012 東京都府中市武蔵台 2-6-1)
E-mail : hajime_hino@tmhp.jp

(frontotemporal lobar degeneration : FTL D)との関連が示唆されている^{2, 3)}。

ALS ガイドライン

日本神経学会 ALS 治療ガイドライン⁴⁾によれば、そこでの evidence-based review でも 112 の文献のうち、evidence level でいえば、Level I 11, Level I~II 1, Level II 14, Level III 86, と Level III が圧倒的に多いこと、しかし逆に、2000 年の current treatment options in neurology における ALS 治療薬臨床試験の一覧表では、29 の薬剤についての文献に基づいた 33 の evidence 評価は Level I 24, Level II 2, Level III 7 であり、Level I のスタディが圧倒的に多いにもかかわらず、現在世界的に承認された薬剤は riluzole のみで、エビデンスレベルが高い文献があっても、実際に患者はその恩恵には浴していないことが浮き彫りとなり、ALS の疾患としての特徴をあらわしている。

病因・病態

ALS に対する多施設治療試験での電気生理学的 endpoint 研究が Ib レベルである以外は、臨床疫学、病理学、生化学、免疫学、遺伝子研究のエビデンスレベルは II~III レベルである。最近の動向では、フリーラジカル消去剤であるエダラボン[®]は、細胞傷害性が高いフリーラジカルを消去するため、脳梗塞急性期治療薬として承認されていたが、ALS の発症から 2 年以内の軽症者の進行抑制や筋力回復に効果があると認められた。

診断基準

ALS に特異的な診断マーカーはなく、除外診断を行って診断する。臨床所見とともに、筋電図・末梢神経伝導検査、脳・脊髓画像診断などで診断を行う（詳しくは日本神経学会治療ガ

イドラインを参照）。診断には El Escorial 改訂診断基準（1998 年）において電気生理学的診断が加わっている。厚生省神経変性疾患調査研究班診断基準は 2000 年に改訂され、日常診療に利用される診断基準⁴⁾になっている。推奨度の高い疾患特異的な評価指標としては、ALS 機能評価スケール改訂版（a revised ALS functional rating scale : ALSFRS-R）がある⁴⁾。

病名・病期の告知について

紹介されてくる患者は診断もついていない場合がある。病名を告げられても、患者は理解していない場合もあり、病気の進行に合わせて告知を行うことが必要である。予想される諸問題に対して、どのようなサービスや情報が提供できるかという点に重点を置いて説明されるのが好ましい⁴⁾。リハビリテーション（以下、リハ）に過度な期待を寄せる場合もあり、患者にはまだ告知されず、家族のみの場合もある。また、患者と家族も理解していない場合もある。主治医などとの連携が必要になる。

呼吸障害に関する説明について

呼吸筋麻痺による呼吸不全については、気管切開し人工呼吸器を装着する意味、人工呼吸器装着後の入院・在宅を含めた療養環境整備の 2 点について説明することが必要であり、その際にはメリットとデメリットの両面から情報を提供する必要があるといえる。在宅療養の場合は、介護者（多くは家族）が常に必要なこと・介護保険を含めた利用できる福祉サービスなどについての説明も求められよう。時にはソーシャル・ワーカーや訪問看護ステーションの看護師、往診してくれる訪問医師とのカンファレンスも開催される⁴⁾。

1. 理学療法

ALS 患者は、病状を理解しているか、病状

が安定しているか・不安定かで精神状態が大きく異なる。Overwork weakness の存在も知っておく必要がある。筋肉痛・こわばり感・疲労感などがあるときは、安静を含め運動量を再検討し1~2週間の可及的安静が必要となる。

一方、認知機能低下や性格上などにより、深刻に捉えていない患者もいる。いずれにせよ、他職種とのチームアプローチが必要である。患者の不安を助長するような言動には注意したい³⁾。

2. 評価とプログラム立案

進行性・全身性を考慮し、急を要する問題から対応し、それから少し先まで考える。具体的には筋力や持久力の維持向上・低下予防、拘縮や肺炎など合併症の予防・改善、痛みや呼吸苦など苦痛の緩和、activities of daily living（以下、ADL）や quality of life（以下、QOL）の維持向上、メンタルサポートなどである。全経過を見渡した時、重要なターニングポイントが存在する。そのターニングポイントとなる時期の対応について、以下に述べる。

1) 診断名が告知される前後の時期

軽症で、自主トレーニング指導や転倒予防などの生活指導が中心となる。告知される前にハードな練習を行ってしまい、筋力低下がより進行する時があるので、適切な運動量の指導が重要となる。告知後は精神的なショックから自暴自棄やうつ病になり休みがちになる。また転倒などに注意が必要である。

2) 症状進行が著しく生活の質（QOL）低下が著明な時期

各症状が急速に進行するときがある。過用や誤用または廃用などに注意するとともに、自主トレーニングが難しくなるため、関節、筋・腱や胸郭の柔軟性維持、筋力や呼吸機能などの維持、合併症予防のための療法や指導が増えたりする。自宅の改造や補助具を導入し、安全かつ

介助者の負担を少なくしながら患者本人の希望も聞きながら進める。

3) 呼吸困難となる時期

呼吸機能低下は、少しずつ進行するが、感冒や誤嚥で急速に進行する場合もある。呼吸は生命に直結するので、人工呼吸器の決断には患者や家族に苦渋の選択が求められる。鼻マスクなどの非侵襲的人工呼吸器（non-invasive positive ventilation：NPPV）や気管切開を選択した場合は、一時的に安定し、今後を考える時間的余裕ができるが、TPPVを選択するかどうか悩む時間も増える。気管切開下陽圧換気（tracheostomy positive pressure ventilation、以下 TPPV）が施行されると呼吸は一応安定し、その後、長く安定した療養生活を送ることになり、患者の QOL 向上のためには多職種の介入が求められる。いずれも選択しない場合は、呼吸苦を和らげる治療が主体となる³⁾。

4) 外科的医療処置（胃瘻造設、気管切開など）の時期

術後の安静などでその後のプログラムが大きく変わることがある。特に気管切開や喉頭気管分離術後、ADL が低下する場合が多い。手術による体力低下、ALS 自体の進行、安静による低下、精神的な落ち込みなどから、手術前に比べ ADL が大きく低下することもある。特に TPPV 管理下になると、カニューレ部の痛みや呼吸回路の重さなどの違和感から寝返りや起き上がりも嫌がり、動くことに消極的になる例もある。誤嚥防止術を受けてスムーズにいくこともある。主治医に理学療法の再開の是非や注意点を確認しながら、可能なところから可及的早期に開始することが望まれる。

5) TPPV 後で呼吸が安定している時期

TPPV 後で呼吸が安定した時期では、合併症や事故への注意が必要である。まだ全身の筋力がある程度保たれて少し動ける患者では、患

者が動いた際、人工呼吸器がはずれて事故が起こることがある。在宅では、死亡につながることもある。また長い療養生活が続く場合も多く、患者・家族が生活に困窮する例もみられる³⁾。

6) 終末期

寄り添う医療、苦痛を緩和する医療に理学療法、作業療法、言語療法は含まれる。患者・家族の身体・精神的サポート、終末期であってもその人らしさ、その人の楽しみに対する支援が重要となってくる。関節痛・不動の苦痛・身の置きどころのなさ・呼吸苦などを少しでも軽くすることができる³⁾。

3. 作業療法

作業療法における患者への対応は、入院中のみならず在宅療養における訓練や援助に至るまで、取り組みは多岐にわたり、患者の近未来像を予測しながら行われるべきである。例えば入力スイッチを含めた意思伝達装置は制度*を利用して入手する場合、申請してから1~2カ月後に使用するものであるため、その時点での随意運動能力の予後・予測が必要である。また、最新機器の知識（福祉機器やタブレット操作など）、時に雑学（趣味の内容の把握など）まで必要とされ、相談・協力し合えるスタッフや院内のチームと共に多種多様な対応ができるようにしなければならない。

特にコミュニケーションは、「人と人が意思を疎通する営み」として、さまざまな活動の根幹を担っており、伝達手段の確保は、日常生活を送るうえで必須の条件である。「意思を伝える」ほかに「感情や思想を共有する」といった側面がある³⁾。

* 障害者自立支援法という法律があり、その中で補装具の支給による「重度障害者用意思伝達装置」の制度と市町村の判断による「日常生活用具」の給付制度がある。

4. 言語療法

ALSでは、摂食・嚥下障害や発話障害の症状や進行はさまざまであり、進行に合わせて早めに介入する必要がある。的確な評価に基づく介入および患者・家族に対する教育が柱となる。誤嚥性肺炎を引き起こすと呼吸障害が急速に進行する可能性があり、現状の嚥下機能で安心して食べることのできる食材や調理法を提案したり、食事形態・姿勢を助言することにより、患者の「食べたい」気持ちをより長い期間にわたって支えるようにしたい。

1) 発話障害

ALSの発話障害は、球麻痺・仮性球麻痺や呼吸障害の具合によりさまざまな症状がみられる。上位・下位双方の運動ニューロンの障害がみられるため、混合型の運動障害性構音障害と位置づけられている⁵⁾。

2) 摂食・嚥下障害

ALSの嚥下障害は、下位運動ニューロンの症状である球麻痺と上位運動ニューロンの症状である仮性球麻痺による、嚥下筋の運動障害と呼吸障害が複雑に影響している。口腔期から障害される場合、咽頭期から障害される場合、口腔期・咽頭期が同時に障害される場合、といったさまざまな病態を示す。嚥下障害に対する患者の自覚症状は信頼性が高いため、その症状を参考にしながら、より安全な食事を提案することが大切である⁶⁾。呼吸障害と嚥下障害は協調関係⁶⁾にあるため、呼吸障害の進行に伴い、嚥下障害は進行していく。呼吸障害のみ進行する症例では、食べやすく、むせにくい食事形態へと変更する必要がある。

3) TPPV 装着後の経口摂取

TPPVを装着することにより、経口摂取を再開できる場合がある。嚥下機能を適切に評価し、それに見合った食事形態や量を調整する。リクライニング姿勢で経口摂取するが、呼吸器

の回路がはずれないように注意する。リクライニングを倒しすぎると重力を利用できないため、咽頭内残留量が増えるので適度な角度に調整する必要がある³⁾。

5. 最新の動向

病気の進行により「自分の声」で話すことができなくなる例が少なくない。声が出るうちに「自分の声」を日本語の音韻的基礎となる50音・濁音・拗音（例：きゃ）などを含め、全124音の音節についてデジタル録音する。それに加え、その人の口癖や、よく使うフレーズ（家族の名前や挨拶など）も録音しておく、パソコン（Windows PC、Windows タブレット）上につくった文章を、その人の音素で読み上げることができる。このシステムをマイボイスといい、事前に録音した自分の声をフリーの意思伝達ソフト HeartyLadder を用いて再生する患者もいる。

今、出ている声を録音し、これから先に備えるという取り組みそのものが、療養生活の糧に

なっていたという患者も少なくない。このようにマイボイス録音の時期は、その先長期にわたって意思伝達装置を使うことになるかどうか未定が多い。しかしながら、進路の選択とは関係なく、希望する人には可能な限り録音を実施している。

文 献

- 1) 日本 ALS 協会 編：新 ALS ケアブック 第2版。川島書店、東京、2014；pp1-23
- 2) 河村 満 編著：メディカルスタッフのための神経内科学。医歯薬出版、東京、2012；pp253-259
- 3) 小森哲夫 監：神経難病領域のリハビリテーション実践アプローチ。メジカルビュー社、東京、2015；pp229-259
- 4) 日本神経学会 監：日本神経学会治療ガイドライン。（Available from URL：http://www.geocities.jp/qimsv_d/note/als/ALSguideline/I.html#1（2016年1月29日引用））
- 5) Joseph R Duffy 著、苅安 誠監訳：運動障害性構音障害—基礎・鑑別診断・マネージメント—。医歯薬出版、東京、2004
- 6) 野崎園子、市原典子 編著：DVD で学ぶ神経内科の摂食嚥下障害。医歯薬出版、東京、2014