



北海道神経難病研究センター機関誌

FIND

第五号

平成三十年十一月

一般財団法人

北海道神経難病研究センター

北海道神経難病研究センター機関誌

FIND

第5号

平成30年11月



一般財団法人
北海道神経難病研究センター

目 次

1. 機関誌「FIND」第5号刊行にあたって	1
2. 北海道神経難病研究センターの概要	2
3. 論文	5
1) ロボットスーツHAL®介入前後の歩行分析による脊髄小脳変性症の 運動学習機能の評価	7
武井麻子, 坂野康介	
2) 脊髄小脳変性症へのロボットスーツHAL®の使用: SAOAの1例報告	10
武井麻子, 瀧川実美子, 坂野康介	
3) 遺伝性脊髄小脳変性症に伴う攣縮性斜頸とボツリヌス毒素Aによる治療効果	13
武井麻子	
4) HALを使用したサイバニクス治療により球脊髄性筋萎縮症の歩行は改善する	16
野中道夫	
5) 筋萎縮性側索硬化症の医療において今できることはなにか	19
野中道夫	
6) 呼吸困難にはどのように対応しますか?	29
野中道夫	
7) 歩行耐久性が低下した球脊髄性筋萎縮症においてHAL®治療は何を変えたか	35
飯島健介, 坂野康介, 中城雄一, 野中道夫, 武井麻子, 森若文雄, 濱田晋輔	
8) パーキンソン病患者へのインソールの装着が立位バランス能力に与える変化	39
那須和佳奈, 中城雄一, 森若文雄, 濱田晋輔, 本間早苗	
9) スイッチ導入により再び生活にたのしみを見出せたALS患者の一症例	43
庄子梨紗	
10) ポストポリオ症候群患者の食事動作改善に対するアームサポートの効果例	48
本田秀晃, 加藤恵子, 中城雄一, 野中道夫, 森若文雄	
11) 神経難病患者へのAAC (拡大・代替コミュニケーション手段) 導入支援に おける当院の現状と課題 (第2版)	52
堀田糸子, 中城雄一, 森若文雄	
12) 高次脳機能面に着目し、発話速度の調整法を検討したパーキンソン病の一症例	56
須貝英理, 小田柿糸子, 藤田賢一, 加藤恵子, 中城雄一, 本間早苗, 森若文雄	

13) 神経難病の患者さんを支えるひとのためのサロン活動報告	59
下川満智子, 森若文雄, 小林陽子, 吉田陽子, 中山宰歌, 河野光香	
4. 抄録	63
1) ネマリンミオパチーに対する医療用HAL® (Hybrid Assistive Limb®) の 使用経験	65
廣谷 真, 重岡千夏, 田代 淳, 濱田晋輔, 相馬広幸, 野中道夫, 本間早苗, 濱田啓子, 武井麻子, 森若文雄	
2) Electronic stethoscope in the diagnosis of orthostatic tremor	67
Jun Tashiro, MD, PhD ¹ , Hiroyuki Ohtsuka, RPT, PhD ² , Makoto Hirotsu, MD, PhD ¹ , Shinsuke Hamada, MD ³ , Hiroyuki Soma, MD, PhD ³ , Michio Nonaka, MD, PhD ³ , Sanae Honma, MD, PhD ³ , Keiko Hamada, MD ³ , Asako Takei, MD, PhD ³ , Fumio Moriwaka, MD, PhD ³ and Kunio Tashiro, MD, PhD ³ .	
3) ELECTRONIC STETHOSCOPE IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF LEG TREMORS	69
Jun Tashiro, MD, PhD ¹ , Hiroyuki Ohtsuka, RPT, PhD ² , Makoto Hirotsu, MD, PhD ¹ , Shinsuke Hamada, MD ³ , Hiroyuki Soma, MD, PhD ³ , Michio Nonaka, MD, PhD ³ , Sanae Honma, MD, PhD ³ , Keiko Hamada, MD ³ , Asako Takei, MD, PhD ³ , Fumio Moriwaka, MD, PhD ³ and Kunio Tashiro, MD, PhD ³ .	
4) Orthostatic tremorにおける振戦の発現に影響する因子に関する検討	71
田代 淳, 大塚裕之, 廣谷 真, 濱田晋輔, 相馬広幸, 野中道夫, 本間早苗, 濱田啓子, 武井麻子, 森若文雄, 田代邦雄	
5) HAL®医療用下肢タイプにより歩行能力向上を認めた球脊髄性萎縮症患者の 1 症例	73
飯島健介, 中城雄一, 坂野康介, 濱田晋輔, 武井麻子, 野中道夫, 森若文雄	
6) リハビリテーションとボツリヌス療法の併用により動作改善を認めたマシャド ジョセフ病の一例	75
金村智紀, 中城雄一, 武井麻子, 濱田晋輔, 森若文雄	
7) 呼吸不全を伴う筋萎縮性側索硬化症患者に対するHALを使用したサイバニクス 治療の経験	77
小林阿佑美	
8) 高次脳機能面に着目し、発話速度の調整法を検討したパーキンソン病の一症例	79
須貝英理, 小田柿糸子, 藤田賢一, 加藤恵子, 中城雄一, 本間早苗, 森若文雄	
5. 編集後記	81

機関誌「FIND」第5号刊行にあたって

北海道神経難病研究センターは、平成23年7月に神経難病に関する病態解明および学術的治療研究、看護をはじめとしたコメディカルによる多角的臨床研究、神経難病患者を中心とした医療環境に対する調査・研究を行い、これら神経難病に対する総合的かつ包括的な研究を推進し、北海道における神経難病医療と環境の発展を図ることを目的に設立されました。

機関誌「FIND」は、本研究センターの英語表記“The Hokkaido Foundation for Intractable Neurological Diseases” (Hokkaido FIND)の構成要素である治療、協力、信頼、絆、などを「Find」見つけ出す、気づくという思いを込め、平成26年9月に第1号、平成27年10月に第2号、平成28年11月に第3号、平成29年10月に第4号を刊行してきました。

今回、機関誌「FIND」第5号には21編の研究論文を掲載しております。掲載論文の内訳は、神経難病臨床研究部門から10編、神経難病リハビリテーション部門が10編、神経難病在宅医療・地域医療部門から1編で、症例報告、ロボットスーツ HAL®による多疾患の治療報告からサロン活動まで多岐に渡っております。

われわれは、神経難病患者の医療に係る皆様の力を結集し、新しい神経難病医療社会の構築をめざし真摯に研究に慢心致したいと考えております。

これまでの多方面の方々よりのご支援下さりましたことを深謝もうしあげますとともに、今後とも引き続きご支援下さりますよう、お願い申し上げます。

平成30年10月

専務理事・センター長 森若文雄
代表理事 濱田晋輔



一般社団法人

北海道神経難病研究センター

概要



- (1) 設置：平成23年7月7日
- (2) 所在地：〒063-0802 札幌市西区二十四軒2条2丁目4番30号
- (3) 電話番号：011-631-1161 FAX：011-631-1163
- (4) ホームページ：<https://www.hokkaido-find.jp>
- (5) 組織：北海道神経難病研究センター
同
同
最高顧問：田代邦雄
センター長・専務理事：森若文雄
代表理事：濱田晋輔

研究部門（主任研究者）：

- 1) 神経難病臨床研究部門（武井麻子、相馬広幸）
- 2) 神経難病リハビリテーション部門（中城雄一）
- 3) 神経難病看護・ケア部門（佐藤美和、下川満智子、大久保暁子、清水恵美子、三谷理子）
- 4) 神経難病関連（検査、薬剤、栄養）部門（杉山和美、北條真之、石井いつみ）
- 5) 神経難病在宅医療・地域医療部門（本間早苗、濱田啓子）
- 6) 神経難病医療相談・福祉支援部門（黒田 清）

(6) 事業

- 1) 神経難病医療に関する臨床医学的調査・研究
- 2) 神経難病に関するリハビリテーション研究
- 3) 神経難病に関する看護調査・研究
- 4) 神経難病医療とその関連諸部門の学際的調査・研究
- 5) 神経難病に関する地域・在宅医療調査・研究
- 6) 神経難病医療に関する患者を中心とした環境調査・研究
- 7) 第1号から第6号まで掲げる調査・研究に対する研究助成
- 8) 北海道における神経難病医療に関する諸交流の推進
- 9) 神経難病医療に関する研究者の育成
- 10) 神経難病医療に関する諸成果の刊行
- 11) 神経難病医療に関する研修会・講演会・シンポジウム等の開催
- 12) 神経難病医療調査・研究に関する文献等の収集及び閲覧
- 13) 北海道における神経難病医療調査・研究の受託
- 14) その他この法人の目的を達成するために必要な事業

論 文

ロボットスーツ HAL[®]介入前後の歩行分析による 脊髄小脳変性症の運動学習機能の評価

武井麻子, 坂野康介

要約: 目的: HAL 使用前後の歩容を 3 軸方向歩行分析により定量的に評価することにより SCD の HAL による学習効果を評価した. 方法: 歩行可能な SCD5 名で HAL による歩行訓練を 9 回施行し, 施行前後の失調と歩容を 3 軸歩行分析器で分析し, 正常コントロール群の歩容に近づくかどうか検討した. 結果: SARA 総スコアは HAL 前後に低下する傾向を認め, 下位項目では言語と回内回外運動の中央値が減少した. 歩行分析測定値と正常コントロール群平均値の差は, 上下揺れ幅, 歩行率で統計学的有意差をみとめ, 歩行スピード, ステップ時間, ステップ時間 CV では中央値の差が減少した. 考察: 歩行率と上下揺れ幅の改善は, 下肢型 HAL による運動開始のタイミングや関節角度の学習効果による可能性がある. SARA では言語や上肢スコアの改善例が認められたことから, 下肢タイプの HAL による学習促進効果は, 下肢以外の身体の運動開始や測定障害, 変換運動などに及ぶ可能性がある.

索引用語: 脊髄小脳変性症, ロボットスーツ HAL[®], 運動学習, 3 軸歩行分析

1. 目的

ロボットスーツ HAL[®](Hybrid Assistive Limb[®],以下 HAL) には「脳活動と運動現象を正しく反復して行わせること神経可塑性を促進する運動プログラム学習効果がある」¹ 為, 学習障害のある SCD の歩容改善効果が期待されるが, SCD は HAL の保険適応外疾患であるため詳細な報告は希である^{2,3}. 当院では 2017 年 4 月以降倫理委員会の承認を得て SCD に対し HAL による治療を開始した. HAL 介入により SCD 患者の歩容が正常コントロール群に近づけば学習機能があると仮定し, HAL 使用前後の歩容を 3 軸方向歩行分析によって評価することにより, SCD の学習機能を定量的に評価した.

2. 対象 (表 1)

2017 年 4 月から 2018 年 3 月までの 1 年間に当院に入院し文書により同意取得後 HAL 使用による歩行訓練を施行した SCD21 名中, 補助具なしに歩行が可能な患者 5 名. SARA 歩行スコアは 3-4 点で MOCA は 23 点以上.

骨格系の変形, 皮膚の疾患, 下肢深部静脈血栓症, 認知機能障害や不随意運動により安全使用に

問題があるとされる患者は除外した. コントロール群は年齢身長, 性を一致させた 5 名とした.

表 1. 対象

2017年4月から2018年3月までの1年間に、HAL使用による歩行訓練を施行したSCD21例のうち、補助具なしに歩行が可能な患者5例

No.	病型	年齢(歳)	罹病期間(年)	SARA		MOCA - J	spasticity	rigidity
				総	歩行			
1	SCA1	56	9	12.5	3	29	+	-
2	MJD	30	4	15	4	23	-	-
3	MJD	42	5	11.5	3	26	-	-
4	SCA6	75	10	14	3	24	-	-
5	LCCA	78	8	12.5	3	26	-	-
平均		55.6	7.4	13.1	3.2	26		
標準偏差		16.9	2.5	1.2	0.4	1.9		

SARA: Scale for the Assessment and Rating of Ataxia
MOCA - J: Japanese version of Montreal Cognitive Assessment

3. 方法

HAL による歩行訓練は 医療用 JAL 下肢タイプを免荷機能付き歩行器と併用し使用. 装着者の意志に従う運動をアシストする Cybernic Voluntary Control (CVC) モードを用い, 患者の歩きやすいスピードで歩くよう指示し, 1 回 20-30 分週 3 回計 9 回施行. 最初は関節可動域は狭くアシスト量を強めとし, 歩容が改善するに従

い関節可動域を拡大しアシスト量を減量し自由度を増すようにした。介入前後に失調性歩行を Scale for the assessment and rating of ataxia (SARA) で評価し、失調性歩行の特徴である歩行の動揺とばらつきについて3軸歩行分析器により左右振幅と変動係数(CV)(%)，上下振幅(cm)とCV(%), ステップ時間のCV(%)を測定した。

4. 解析

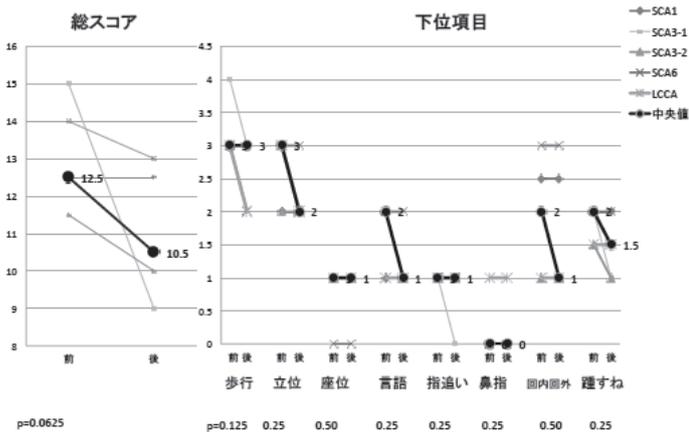
「HAL 非装着下の歩容が正常コントロール群に近づけば学習機能がある。」と仮定し、まず年齢身長を一致させた正常コントロール群5例の平均値を正常値としSCD5例におけるHAL使用前後における歩行分析測定値と正常値の差の値について比較した。統計的解析はWilcoxon 符号付順位検定を用いた。

5. 結果

5-1. SARA (図1)

総スコアは統計的有意差は認めなかったが ($p=0.06>0.05$)，SCA1 (1例)以外は減少し，中央値は12.5から10.5に減少した。下位項目中央値に関しては歩行スコアの中央値は不変であり，言語や回内回外運動で減少した。

図1. SARAスコア



5-2. 3軸歩行分析 (図2-5)

歩行分析の結果と測定値と正常値の差を示した。正常値は歩行スピードが毎分 83.3m / 分，歩行率が毎分 119.3 歩 / 分。正常値との差で中央値は歩行スピードと歩行率が低下し，歩行率では有意差を認めた ($p=0.03$) (図 2)。左右揺れ幅，上下揺れ幅は正常値が 2.04cm, 3.91cm。正常値との差は両者とも中央値は減少し，上下揺れ幅は有意差をもって減少した ($p=0.03$) (図 3)。

一方揺れ幅の変動係数 CV 値の正常値は左右が 0.23cm, 上下が 0.15cm。正常値との差は左右では中央値が減少したが，統計的にはいずれも有意な減少を認めなかった。(図 4)。

ステップ時間や CV 値の正常値との差は，明らかな統計的有意差を認めなかったが ($p=0.06$)，中央値は減少した(図 5)。

図2. 歩行スピードと歩行率

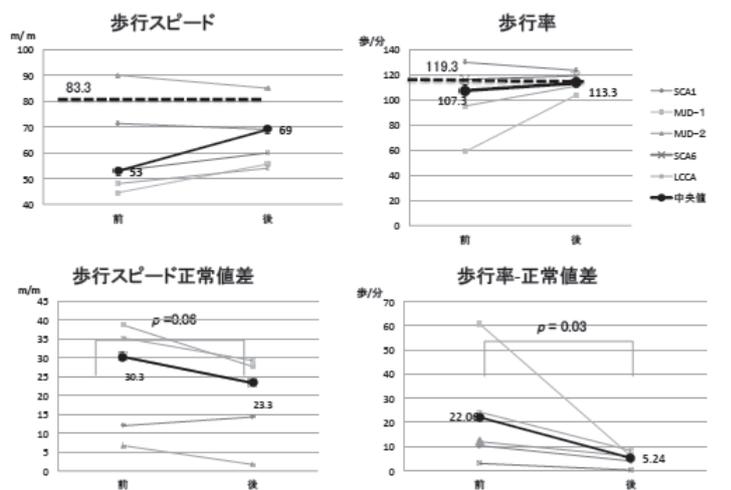


図3. 揺れ幅

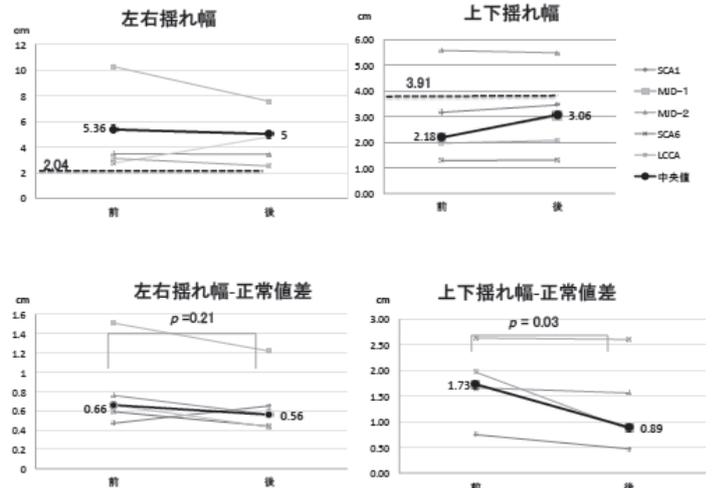


図4. 揺れ幅CV

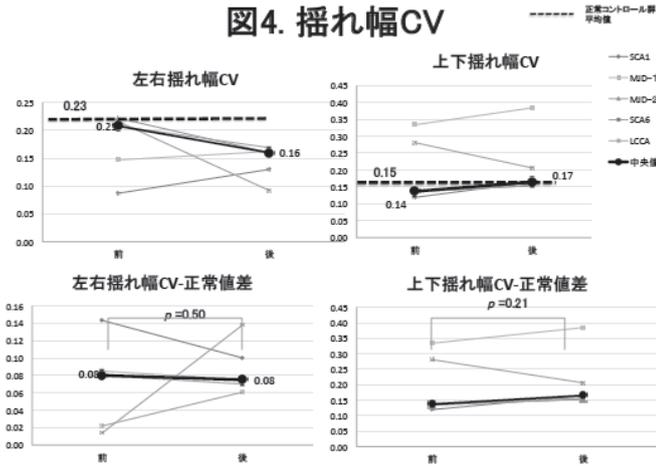
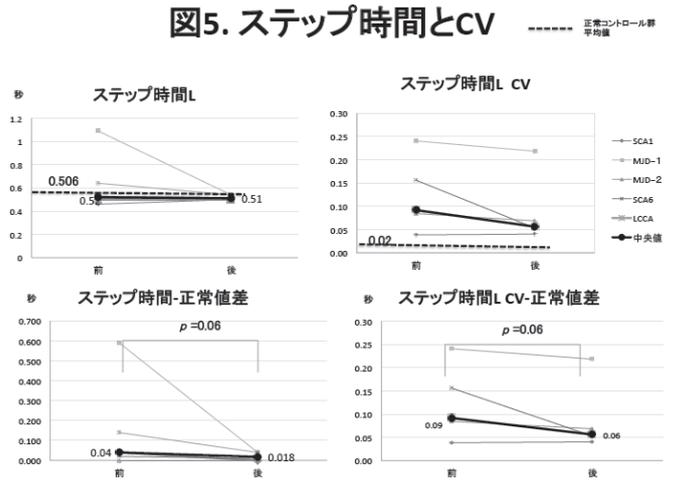


図5. ステップ時間とCV



6. 考察

歩行分析測定値と正常値の差は、上下揺れ幅、歩行率で有意に短縮し、歩行スピード、ステップ時間、ステップ時間 CV では短縮する傾向を認めた。歩行率と上下揺れ幅の改善は、下肢型 HAL による運動開始のタイミングや関節角度の学習効果による可能性がある。一方 SCD の重症度に相関すると報告のある左右揺れ幅⁴、上下揺れ幅 CV の有意な改善は認めなかった。このうち左右揺れ幅は、骨盤と大腿を外側から固定する下肢型 HAL では学習効果が得にくい可能性がある。

SARA では言語や上肢スコアの改善例が認められた。下肢タイプの HAL による学習促進効果は、下肢の局所的運動学習効果のみならず、運動開始や測定障害、変換運動などに及ぶ可能性が存在する。

小脳における学習機能は数時間単位の即時的学習は小脳皮質で、数日から数週間の漸次効果は小脳核が関与するといわれている。⁵ 今回は複数の病型が含まれていたが、病型別の学習効果の相違に関して今後多症例での検討を要する。また HAL を使用しないリハビリテーションの効果との比較が入院期間の問題から困難であったが、今後検討を要する。

謝辞

ロボットスーツ HAL[®]使用、歩行分析にご協力御指導いただきましたリハビリテーション部の中城雄一先生、太田経介先生、角翔太先生、鳥羽悠斗先生、那須和佳奈先生に深謝いたします。

文献

- 1) 中島孝：ロボットスーツ HAL による Cybernic neurorihabilitation. 神経治療 33:396-398. 2016.
- 2) 藤田修平, 田端洋貴, 寺田勝彦, 他：脊髄小脳変性症に対するロボットスーツ HAL を用いた歩行練習の試み—2 症例における検討. 第 56 回近畿理学療法学会大会 抄録 p41, 2016.
- 3) 武井麻子, 坂野康介, 中城雄一, 他:ロボットスーツ HAL[®]介入後の歩行分析で脊髄小脳変性症の運動学習機能を評価する.第 59 回日本神経学会学会大会 プログラム抄録集. p359,2018.
- 4) Shirai Shinichi, Yabe Ichiro, Matsushima Masaaki, et al. Quantitative evaluation of gait ataxia by accelerometers. Journal of the Neurological Sciences.358: 253-258, 2015.
- 5) 永尾総一：小脳による運動制御機構. 臨床神経学.52: 994-996,2012.

脊髄小脳変性症へのロボットスーツ HAL®の使用：SAOA の 1 例報告

武井麻子, 瀧川実美子, 坂野康介

要約：77 歳の孤発性成人発症型失調症 (sporadic adult onset ataxia of unknown etiology : SAOA) の 1 女性例でロボットスーツ HAL® (hybrid assistive limb) を 11 回使用し, 3 軸歩行分析, SARA により定量的に歩容を評価した. Cybernic Voluntary Control (CVC) が Cybernic Autonomous Control (CAC) モードより有効であり, 歩行速度, 歩行率, 左右の揺れ幅と, 両足ステップ時間 CV 値が改善し, SARA スコアも減少した. また, これらの数値は HAL 終了 6 週後にさらに改善した. 小脳核が保持される SAOA では学習効果が持続しやすいと考えた.

索引用語：脊髄小脳変性症, SAOA, ロボットスーツ HAL®, 運動学習

【背景と目的】

ロボットスーツ HAL には正しい運動の反復により, 神経可塑性を促進する運動学習効果がある¹. 脊髄小脳変性症(SCD)は運動学習を担う小脳が障害される為, HAL による治療効果が期待されるが, HAL の使用報告は希であり², 至適な設定や学習効果の持続に関する文献報告はない. 孤発性成人発症型失調症 (sporadic adult onset ataxia of unknown etiology : SAOA) の 1 例で HAL を試みる機会を得たので, 設定と効果持続に注目し, 詳細な経過を報告した.

【症例】

77 歳 SAOA 女性

72 歳時歩行時のふらつきで発症. 77 歳時より「歩き方を忘れた感じ」を訴え, 歩行開始時や方向転換時に「壁につかまって歩くようになった. 神経学的要請所見は注視性眼振, 四肢の運動分解, 失調性歩行. (SARA14)高次脳機能障害は認めなかった. (HDS-R 29/30 FAB 18/18)

【方法】

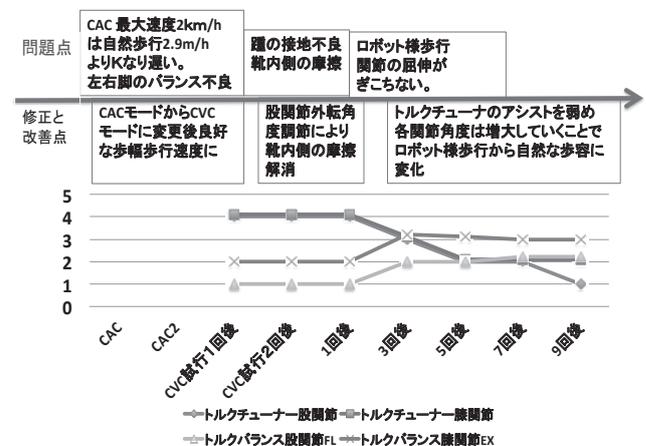
1.自然歩行を 3 軸歩行分析で解析後, HAL にプログラムされた動作をアシストする CAC と, 装着者の意志に従う運動をアシストする CVC を各 2 回試行し比較した.

2.決定したモードで施行毎に各関節のアシスト量を調整しながら, 試行 2 回を含め 11 回施行した.

(図 1)

3.HAL 使用前から終了 6 週後まで, 定期的に SARA, 3 軸方向歩行分析で失調症状を定量的に評価した.

図1. モード調整、CVCTルク調整



【結果】

1.CAC では右下肢の挙上が大いアンバランスな歩行となったが, CVC では各関節のアシスト量の微調整により良好な歩容を得たため, CVC モードに決定した. トルク調整は初期には「小さい動きで強いサポート」とし, 徐々に大きい動きで弱いサポート」に変更していった. (図 1)

2.CVC2 回施行後から 速度, 歩行率, 左右

揺れ幅, 両足ステップ時間 CV 値, SARA スコアが改善し, 終了 6 週間後にはさらに改善した. (図 2-4)

3.HAL 各回 施行前後では改善しない回もあったが, 長期的効果は 6 週間持続した.

図2 自然歩行の速度 歩行率

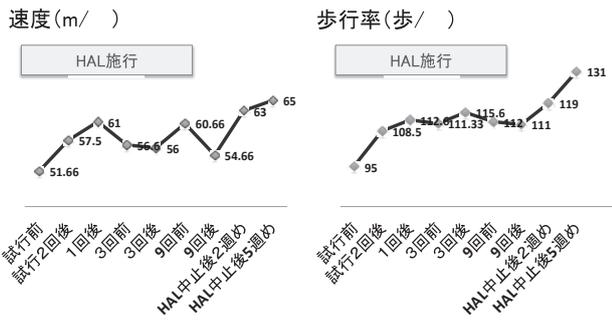


図3 自然歩行の歩行分析(変動)

左右揺れ幅 SD (cm) 両足ステップ時間CV値 (%)

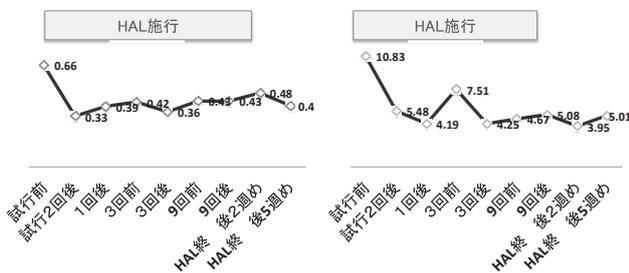
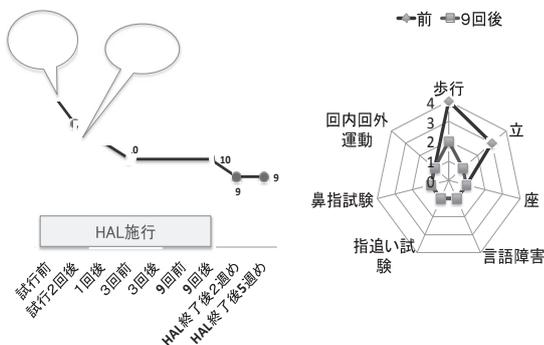


図4 SARAと歩容の自覚



[考察]

- 1.SAOA の 1 例で, HAL 使用効果を歩行分析と SARA スコアによる定量的評価により確認した.
- 2.HAL 使用では各回ごとのトルク調整の熟練度が結果を左右する可能性がある.
- 3.CAC モードが不適節切であった理由としてまず CAC の最大速度 (2.0km/h) が本人の自然歩行 (2.9m/h) より遅いこと. 次に CAC では関節毎のアシスト設定が不可能であることがあげられる. 患者と HAL のリアルタイムの情報の交換による訓練は, 強制された訓練より学習効果を得やすいと推測した.
4. 小脳学習機能には即時効果と漸次効果があり, 前者は小脳皮質, 後者は小脳核が担当する⁴⁻⁶. 本症例では, HAL の治療効果が 6 週間持続した. 今後, 病型別に至適な調整方法について検討を要するが, 効果持続の理由として「SAOA では長期学習記憶に關与する小脳核が保持される事」が一因と考えた. (表 1)

表1 小脳の学習機能

	学習機能	SAOA
小脳皮質	即時効果 時間単位の学習で形成される運動記憶	障害される
小脳核	漸次効果 数日から数週間の学習で形成される運動記憶の保持	保たれる

本報告の要旨は第 101 回日本神経学会北海道地方会で発表した.

文献

- 1) 中島孝: ロボットスーツ HAL による Cybernic neurorihabilitation. 神経治療 33:396-398. 2016.
- 2) 藤田修平, 田端洋貴, 寺田 勝彦, 他: 脊髄小脳変性症に対するロボットスーツ HAL を用いた歩行練習の試みー2 症例における検討. 第 56 回近畿理学療法学会 抄録 p41, 2016.
- 3) Shirai Shinichi, Yabe Ichiro, Matsushima Masaaki, et al. Quantitative evaluation of gait ataxia by accelerometers. Journal of the Neurological Sciences.358: 253-258, 2015.

- 4) 永尾総一：小脳による運動制御機構. 臨床神経学.52: 994-996,2012.
- 5) 永井総一. 小脳による運動学習機構.理学療法学 2015; 42: 836-837.
- 6) 永井総一. 小脳と運動学習・運動記憶. 神経内科 2013; 78(6): 627-634.

遺伝性脊髄小脳変性症に伴う攣縮性斜頸と

ボツリヌス毒素 A による治療効果

武井麻子

要約：【目的】遺伝性脊髄小脳変性症(SCA)の攣縮性斜頸(ST)の頻度やボツリヌス毒素 A (BoTN-A)の効果は明らかでない為検討した。【方法】対象は2016年に当院通院中のSCA 24名.Tsui score 1点以上をSTとし、表面筋電図の結果を参考に同意を得た症例にBoTN-A筋注を施行。Tsui scoreとScale for the assessment and rating of ataxia (SARA)を用い治療前後にSTとataxiaを評価した。【結果】Tsui score は17名で1点以上。BoNT-A施行8名全員で治療後に減少、SARAは4例で低下。【考察】STはSCAのunderreported clinical featureであり、BoNT-A治療を試みる価値がある。SARA score低下は、姿勢やdystonic tremor改善以外に、基底核小脳系を介した機序の可能性が存在する。

索引用語：遺伝性脊髄小脳変性症，攣縮性斜頸，ボツリヌス毒素

1. 背景と目的

攣縮性斜頸 (spasmodic torticollis: ST) は筋緊張の異常により頭位の異常をきたした状態であり、ボツリヌス毒素 A (BoNT-A) による治療がグレードAのエビデンスがあり内服薬より有効とされている。遺伝性脊髄小脳変性症(SCA)ではしばしば姿勢異常を伴うが、STの頻度やBoNT-Aの効果は明らかでない。SCAに伴うSTの頻度とBoNT-Aの治療効果について検討した。

2. 方法

対象：

2016年4月-2017年3月に当院通院中のSCA24名。

方法：

1) STの有無

Tsui score1点以上ををSTとした。このほか頸部肩の疼痛の有無を確認し、同意を得た23名で表面筋電図を施行した。

2)BoNT-A 筋肉注射

STと診断した症例のうち同意を得た症例で表面筋電図の結果を参考にして80単位の注射を施行した。

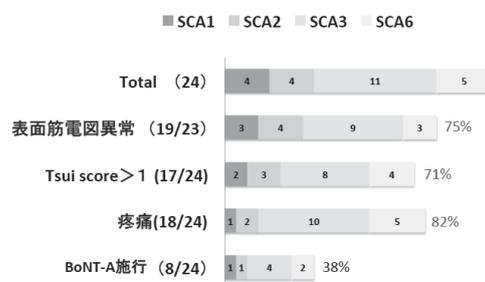
3)治療効果

治療前と注射2-4週後にビデオを撮影し、STをTsui scoreで、ataxiaへの影響をSARAを用いて評価した。

3. 結果

1) STは24名中17名71%で認め、表面筋電図異常例(75%)や疼痛ありの症例(82%)はST診断例(71%)より多く認めた。ボツリヌス毒素は同意を得た8名(38%)で施行した。(図1)

図1 STとBoNT-A筋注例
頻度と病型



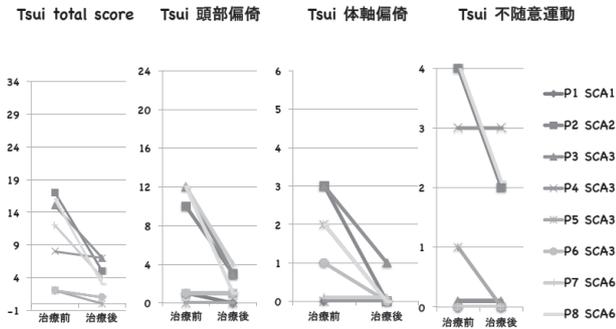
2) BoNT-A 使用例は非使用例と比較し、Tsui scoreが高得点で、疼痛を伴い、服薬している内服薬の種類が多かった。(表1)

表1. BoNT-A施行例の臨床像

	BoNT-A	
	+	-
n	8	16
年齢(歳)	56.5 ± 9.8	55.1 ± 11.2
期間(年)	11.8 ± 6.9	11.5 ± 6.7
Tsui score	9.0 ± 5.9	3.9 ± 3.8
疼痛、n (%)	7(88)	5(33)
振戦、n (%)	3(33)	1(7)
治療(種類) クロナゼパン、トリヘキシンフェニジール アロチノロール塩酸塩、L-DOPA	3.2 ± 0.8	1.4 ± 0.9

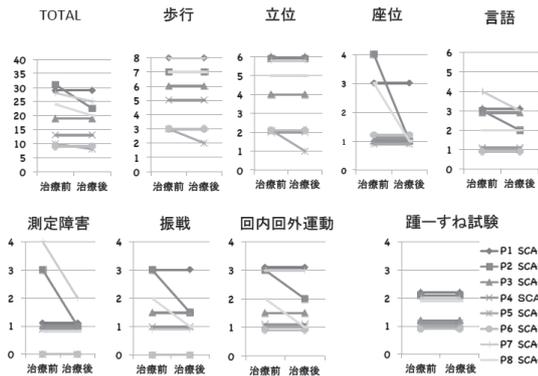
3) Tsui total score は 8 名全員で減少し、不随意運動は 4 名中 3 名で減少した。(図 2)

図2. Tsui score



4) SARA total score は 4 名で減少し、座位と上肢のスコアが複数例で減少した。(図 3)

図3. SARA



4. 考察

SCA の ST を伴う頻度に関し Boesh らは「SCA2 では 18 名中 11 名 (61%) に認め、ST は SCA の underreported clinical feature」と報告している.¹ 本報告では病型が SCA1, SCA2, SCA3, SCA6 を含む 24 名中 17 名(71%)で認め、病型の差はあるが過去の報告に一致した。

SCA にもなう ST の BoNT-A 治療報告は数件で、いずれも 1-2 名の症例報告である(表 2)。これらの報告では BoNT-A は ST 全例に奏功しているが振戦には無効例もあり、今回の我々の報告と一致した²⁻⁴。

表2. BoNT-Aの効果:既報との比較

	既報			本報告	
	Walsh	Nunes	Kikuchi		
報告年	2009	2015	2016	2017	
SCA type	SCA2	SCA3	SCA1	SCA1 (1) SCA2 (1) SCA3 (4) SCA6 (2)	
ST	人数(名)	2	2	1	8
	有効例(名)	2	2	1	8
tremor	人数(名)	2	0	1	3
	有効(名)	1	0	1	2
Sensory trick 有効例/無効例			1/0	8/8	
筋電図	記載なし			3-4Hz irregular	

SCA に伴う振戦や背部痛のうち sensory trick を認める場合、dystonic tremor や dystonia に伴う疼痛の可能性はある。

BoNT-A 施行後の SARA スコアの減少の要因は、姿勢や dystonic tremor 改善の直接的影響以外に BoNT-A 筋注後の基底核-小脳回路系への影響について報告がある。⁴ 今後多症例で BoNT-A 施行前後の SPECT や DAT scan による基底核の画像所見の比較検討が必要と考える。

表面筋電図を施行に関し御指導いただいた検査課 杉山和美氏に深謝する。

本論文の要旨は第 35 回日本神経治療学会で発表した。

文献

1. Boesch SM, Müller J, Wenning GK, et al. Cervical dystonia in spinocerebellar ataxia type 2: clinical and polymyographic findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 78 (5): 520 - 522, 2007.
2. Richard Walsh, John P.O'Dwyer, Sean O'Riordan, et al. Cervical dystonia presenting as aphenocopy in an Irish SCA2 family. *Movement Disord*. 24 (3): 466-467,2009.
3. Nunes MB, Martinez AR, Rezende TJ,et al. Dystonia in Machado-Joseph disease:clinical profile, therapy and anatomical basis.*Parkinson relat Disord*. 21(12): 1441-1447, 2015.
4. Akiko Kikuchi, Atsushi Takeda, Naoto Sugeno, et al. Brain metabolic changes of cervical dystonia with spinocerebellar ataxia type 1 after Botulinum toxin therapy. *Intern Med*. 55: 1919-1922,2016.

HALを使用したサイバニクス治療により

球脊髄性筋萎縮症の歩行は改善する

野中道夫, 飯島健介

はじめに

HAL (Hybrid Assistive Limb) は, 山海嘉之先生達の研究グループが開発した「ロボット・スーツ」の技術で, これを使ったりハビリは, サイバニクス治療と呼ばれ, 現在, 球脊髄性筋萎縮症 (SBMA), 脊髄性筋萎縮症 (SMA), 筋萎縮性側索硬化症 (ALS), シャルコ・マリー・トゥス病 (CMT), 遠位型ミオパチー, 封入体筋炎 (IBM), 先天性ミオパチー, 筋ジストロフィーの8疾患が保険適用として認められています. 私達は, 保険適用内では, 主に SBMA, ALS, CMT, 筋ジストロフィーの患者さんに HAL を使用した歩行訓練を行っています, 今回は, そのうち, SBMA の患者さんのケースを紹介します. (2017年第35回日本神経治療学会総会で発表)

HALを使用した治療の実際

発表について, 患者さんから, 許可をいただいております.

67歳男性. 35歳頃から手指の振戦があり, 筋力低下が緩徐に進行. 遺伝子診断でSBMAと診断されました. 現在, 右短下肢装具, ロフストランドクラッチを使用して自立歩行が可能な状態ですが, 疲労感と筋痙攣のため連続歩行は200m程度が限界で休憩しながら歩かざるを得ない状況です. 定期的に入院によるリハビリを行って機能維持を図っていましたが, 次第に進行し, 最近, 外出が苦痛に感じるようになってきていました.

治療プロトコール

HAL医療用下肢タイプを使用. HAL1クルールの治療は, 1回40分, 週3回, 計9回です. 治療モードは, サイバニクス随意制御モードを使用しました. このモードは, 皮膚表面に出現する生体電位から装着者の運動意図を察知し, さらに, HALに内蔵された角度センサー, 足底荷重センサー, 体幹角度センサーからの情報により支援動作を決定し, 各関節に配置されたパワーユニットを適切に駆動させ, 実際の運動現象に先だてて随意運動意図に基づく運動支援をおこないます. 治療にあたって転倒予防のために免荷機能付き歩行器オールインワンを併用しています. (図1)

通常のリハビリ以上の効果がHAL治療にあるか検証するために, 第2回目の入院では, 患者さんの同意の上で, 通常のリハビリを3週間施行した後にHAL治療を行いました.

治療前後での歩行能力の変化

治療前は疲労と筋痙攣で連続歩行可能な距離は150mでしたが, HAL装着下で初回約300mの歩行が可能となり, 最終的には約1600mのHAL歩行訓練が可能になりました. 1クール目のHAL治療後に, 連続歩行距離は150mから500mと延長し, 2分間歩行の歩行距離は94mから114mと改善しました. 通常リハビリの効果とHALの効果と比較することを目的とした2回目の入院でも, やはりHAL治療の効果を確認していますが, それに先立つ通常リハビリでも歩行能力は改善しています. 2回の入院で, 最終的に, 連続歩行距離は150mから

600mに、2分間歩行は、94mから130mに改善しました。（表1）



図1：HAL 医療用下肢タイプ（免荷機能付き歩行器オールインワンを併用）による歩行訓練

連続歩行距離（ボルグ指数15：きついで終了）			
第1回入院時		第2回入院時	
	距離(m)		距離 (m)
HAL施行前	150	入院時	200
HAL施行後	500	通常リハ後	400
		HAL施行後	600

2分間歩行			
第1回入院時		第2回入院時	
	距離(m)		距離(m)
HAL施行前	94	入院時	100
HAL施行後	114	通常リハ後	118
		HAL施行後	130

表1：HAL 治療前後の連続歩行距離，2分間歩行の変化

10m歩行は、1クール目のHAL治療で歩行速度は0.87m/sから1.07m/s に増し、歩幅が49cmから56cmに広がりました。第2回目の入院でも、最終的に歩行速度1.17m/s，歩幅が58.3cmとさらなる改善が得られていますが、通常リハビリでも一定の効果が得られています。（表2）

実際の歩行をみると、HAL施行前とHAL2クール後で、軽度前屈位だった歩行姿勢は正中位に改善し、歩行速度と歩幅の増大、歩行不安定性の軽減が明らかでした。（図2）

10m歩行			
第1回入院時			
	速度 (m/s)	歩数	歩幅(cm)
HAL施行前	0.87	20.53	49
HAL施行後	1.07	18.04	55.6
第2回入院時			
	速度 (m/s)	歩数	歩幅(cm)
入院時	0.97	18.44	54
通常リハ後	1.08	17.78	57
HAL施行後	1.17	17.17	58.3

表2：HAL 治療前後の10m 歩行の変化



図2：HAL 治療前後の歩行姿勢の変化

HALにより歩行状態の自覚的改善はあったのか？実際に役に立ったのか？

HALによる歩行状態の自覚的改善としては、身体が真っ直ぐになり、歩行が安定した。歩幅が増大し、地面を蹴って歩く感覚がつかめた。疲労感が軽減し、筋痙攣が少なくなったとおっしゃっていました。また、地下鉄駅構内での歩行が休まずに可能となり、それ以外にも休憩の頻度が減り、外出回数が増えたとHAL治療に対して満足されていました。

HALは通常のリハビリより有効なのか？

通常のリハビリを上回る有効性があるかとい

うことに関しては、通常のリハビリでも歩行能力の改善は得られており、数値的にHALによる底上げ効果があったかどうかは評価できませんでした。通常のリハビリで、歩行能力がプラトーに達したことを確認したうえでHAL治療を行えば、検証は可能だったかもしれませんが、入院期間の問題もあり、実際の臨床ではそれは困難でした。

そこで、HAL装着による歩行訓練距離を見てみました。この方は、HLA未装着での通常リハビリでの歩行訓練では、1回のリハビリで、400mの歩行が限界でした。しかし、HALを装着すると次第に歩行訓練距離が伸び、最終的には1回約1600mの歩行訓練が可能になっており、通常のリハビリより、質、量ともにレベルの高いリハビリが可能になっていることがわかります。(表3)

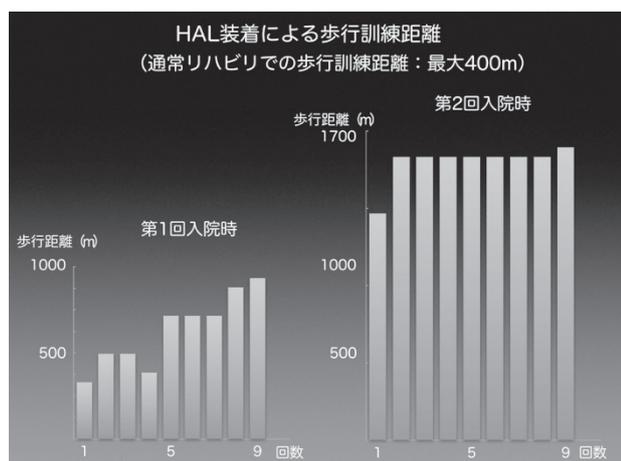


表3：HAL装着による歩行訓練距離の推移

この事から、HALを使用する事で、歩行の負荷を軽減し歩行訓練量を増やすことが可能となり、歩行能力の向上が得られたと考えられます。正しい姿勢での反復練習も、歩行姿勢の改善、歩行能力の向上にも繋がりました。

終わりに

HALによるサイバニクス治療は、皮膚表面に出現する生体電位から装着者の運動意図を察知し、それに各種センサー情報を加え、実際の運動に先立って随意運動意図に基づく歩行運動支援を行います。装着者の運動意図に基づいて誤りのない

正確な歩行運動を疲れなく繰り返すことが可能になり、さらに「正しい歩行」の感触は、感覚系からフィードバックされ、報酬系を介して神経可塑性が促進されることが想定されています。これらからHALを脱いだ後も歩行改善が得られます。

比較的、進行が緩徐である運動ニューロン疾患であるSBMAにおけるHAL治療は明らかに有効でした。現在、9回を超える使用での安全性・有効性に関する治験データはありません。今後は、長期効果、最適な治療間隔の検討などを確認していきたいと考えています。

文献

- 1) 中島孝. サイバニクスの神経疾患への活用-HALの医師主導治験を踏まえた今後の展望と課題. 神経内科. 2017; 86: 583-589.
- 2) 山海嘉之, 桜井尊. サイバニクスと神経疾患治療の未来-HALによる機能再生治療. 神経内科. 2017; 86: 596-603.

筋萎縮性側索硬化症の医療において今できることはなにか

野中道夫

筋萎縮性側索硬化症 (ALS: amyotrophic lateral sclerosis) は、神経内科領域でも最も診療が難しい疾患のひとつである。急速な疾患の進行と共に、日常生活動作の障害、言語機能障害、嚥下障害、呼吸障害など対応が必要な問題が次々と出現し、胃瘻の造設、人工呼吸器の装着などの決断を迫られる。現在は、決してそんなことはないのだが、「神経内科の疾患は、治療法がなく、診断しかできない」と揶揄されるときに、念頭におかれる疾患かもしれない。しかし、近年、ALS の医療は進歩しており、我々ができること、しなければならないことは確実に増えてきている。

ALS の進行は急速なのか

ALS は、一般的に「進行は速く、人工呼吸器を用いなければ通常は 2-5 年で死亡することが多い」とされている。発症から数ヶ月で死亡する例もあり、神経内科疾患の中でも進行が速い疾患であることは確かだが、その一方で人工呼吸療法なしで 10 年以上経過する例もある。我が国の多施設共同大規模 ALS 患者コホートである JaCALS (Japanese Consortium for Amyotrophic Lateral Sclerosis Research) によれば、発症から死亡もしくは気管切開による人工呼吸療法導入までの期間の中央値は 48 ヶ月だが、個別の患者の改訂版 ALS Functional Rating Scale (ALSFRS-R) の変化をみると、その経過は極めて多様であることがわかる (図 1) ¹⁾。

現在、ALS は、単一疾患というより症候群であると認識されるようになってきている。ALS の診療にあたっては、この点を十分に理解する必要がある。治療の選択に重要であるだけでなく、告知においても、経過と予後の多様性を説明しておくことで、患者と家族の不安を少しでも緩和することができる。

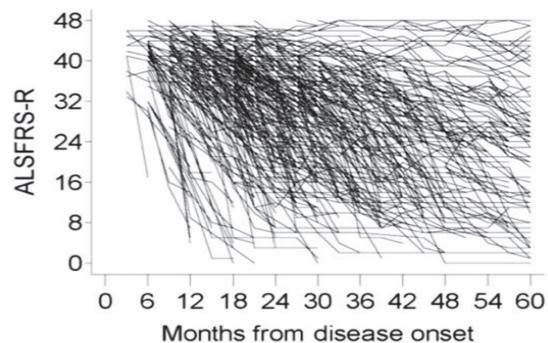


図 1: ALS の進行は、個別の患者で極めて多彩である。これをいくつかのグループに分けることは、新たな治療法の開発においても重要となる。

ALS Quality Measures

米国では、種々の疾患に Guideline だけではなく、Quality Measures が作られている。Guideline は、様々な Evidence Level の推奨が混在し、実施は医師の判断に委ねられているが、Quality Measures は、医療の質の向上が目的であり、アウトカムを改善することによってどのくらい寄与できるかという視点で作られているため、Evidence が明らかなものだけが選ばれており、今やらなければならないことが提示されている。さらに、“It’s hard to improve what you can’t measure.”という考え方で、点数化することで現状を把握して質の向上を図ることを目的としている。ALS

Quality Measures には、1. 多職種ケアプランの作成実行、2. 進行を抑制する薬剤の使用、3. 認知機能障害の評価、4. 症状コントロール、5. 呼吸機能の評価、6. 非侵襲的人工呼吸療法（NIV:non invasive ventilation）導入の検討、7. 嚥下障害・体重減少・栄養障害の評価、8. 栄養補給の検討、9. 意思伝達手段確保の援助、10. 終末期ケアの意思決定に関する援助、11. 転倒の頻度の評価、の11項目が挙げられ、具体的内容が示されている²⁾。これらが、「今できること」であり「やるべきこと」だという認識が必要である。

進行を抑制する薬物治療

ALSの進行を遅らせる薬物としては、現在、Riluzole と Edaravone が認可されている。Riluzole は、抗グルタミン酸効果を有する経口薬で、生存期間を2-3ヶ月延長することが示されているが、筋力・運動機能の改善には有意差を認めていない。その効果は限定的ではあるが、Edaravoneを含め、多くの治験薬は、Riluzole との併用を認めており、併用効果は考慮しておく必要がある。また、ALSと診断された時点で、なんらかの治療薬があることは患者の救いにもつながることは忘れてはならない。

フリーラジカルスカベンジャーであるEdaravoneは、発症2年以内、重症度分類1度（家事・就労はおおむね可能）または2度（家事・就労は困難だが、日常生活はおおむね自立）、%努力性肺活量（%FVC）80%以上、ALSFRS-R全項目2点以上で前観察期のスコア変化-1から-4、気管切開未施行の患者群で機能障害の進行を有意に遅らせたが、発症3年以内、重症度分類3度（自力で食事、排泄、移動のいずれか一つ以上ができず、日常生活に介助を要する）、%FVC60%以上、前観察期のALSFRS-Rスコア変化-1から-4では、有

意な効果は認めなかった。また生存期間の延長に関しては確認されておらず、今後の市販後調査を待たなければならない。点滴静注であり、経口薬に比べると負担が大きいですが、機能回復を自覚する例がある点は、Riluzole にはない効果である。

現在、複数の治療薬の候補（Methylcobalamin, Tirasemtiv, Masitinib, Perampanel, HGF: hepatocyte growth factor, Bosutinib など）があるが、その全てにおいて、可能な限り早期に使用を開始する必要があることは間違いない。ALSの診断は、典型的な例では難しくないが、球麻痺がなく、四肢の限局した部位で発症し、脊椎病変があるような場合は、早期診断が困難な場合が少なくない。四肢型の場合、発症から診断までの平均期間は15.2ヶ月（球麻痺型では9.2ヶ月）を要し、整形外科を最初に受診した場合は、最初から神経内科を受診した例に比べて、診断までの期間が約10ヶ月長い事が報告されている³⁾。早期診断を可能にする感度・特異度ともに高い診断手法の開発が治療を有効にするためには必要である。

早期診断の必要性和問題点

臨床的に上位運動ニューロン徴候を伴わない下位運動ニューロン主体の症例においても病理学的には上位運動ニューロンの障害が存在することが知られており、広範な部位に下位運動ニューロン徴候があり、他の疾患が除外できればALSと診断することは妥当と考えられている。

栄養療法は進行を抑制する

ALSは代謝が亢進して体重が減少し、それが生命予後に影響を与える疾患であることがわかっており、適切な栄養補給を行うことが疾患の進行を抑制する積極的治療のひとつと

考えられる⁴⁾。経口での栄養療法にも関わらず体重が減るようになった段階で胃瘻の造設を検討する。食事に時間がかかるようになった、食事をすることが苦痛だというのも指標となる。初期のうちから、いつ造設すべきかを念頭に置きながら診療を行う。ALSにおいて、胃瘻はいわゆる「延命治療」ではない。胃瘻を造ったからといって経口摂取をやめる必要はなく、食の楽しみを残しつつ、体重減少を防ぎ、病気の進行を遅らせるために胃瘻栄養を併用することをきちんと説明し同意を得る必要がある。

呼吸不全が進むと胃瘻の造設に危険が伴うようになるため、%FVCが50%を下回らない時期の施行が推奨されているが、呼吸不全の進行が先行する場合もあり、同意が得られた時には、50%以下であることが少なくない。PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy) は、比較的安全な手技だが、時には、誤穿孔や、止血不能のため外科的処置が必要となる場合もあることを忘れてはならない。手技としては、経鼻内視鏡を用いた direct 法が望ましい⁵⁾。胃壁固定後、セルジンガー法により口腔・食道を経由することなく、腹壁から胃瘻ボタンを直接挿入する。創部感染が少なく、経口的な内視鏡挿入の必要がないため、細径経鼻内視鏡を使用した造設が可能であり、内視鏡挿入に伴う苦痛は軽減され、誤嚥を誘発する鎮静や咽頭麻酔をする必要がない。呼吸不全が進行した状態で、胃内に空気を注入する事で横隔膜が挙上し、処置中に呼吸困難が生ずる可能性がある場合や、NIVを中断できない場合には、内視鏡挿入孔を作成したNIVマスクを使用して換気を確保しつつ経鼻内視鏡を挿入することで、安全な処置が可能である。

胃瘻以外の経管栄養法として間欠的食道栄養がある。経口的にチューブを挿入し、食道中部で栄養を注入する方法で、生理的な食物の

流れに近いので、急速に栄養を注入(20-50ml/分)することが可能で、それにも関わらず胃食道逆流や下痢の頻度が少ない。経管栄養に要する時間を短縮でき、嚥下訓練としての効果もある。

呼吸不全・呼吸困難への対応⁶⁾

呼吸困難は、呼吸中枢から呼吸筋への運動出力に見合っただけの求心性情報が受容器から入ってこないことで自覚されるという中枢-末梢ミスマッチ説が提唱されており、ALSでは、呼吸筋筋力低下のため呼吸努力に見合った換気が生じないことが一因と考えられる。慢性呼吸不全の状態にあるALSでは、PaCO₂の上昇は必ずしも呼吸困難につながらず、酸素飽和度の値も指標には成り難い。呼吸困難を自覚し苦痛と感じていれば、それは治療する必要がある。治療にあたっては、無気肺、肺炎、胸水貯留など治療可能な原因の検索を怠ってはならない。

1. 人工呼吸療法

ALSの呼吸困難は、基本的には、呼吸筋筋力低下による慢性呼吸不全に起因するため、その改善には人工呼吸療法が必要となる。NIVと気管切開による人工呼吸(TV:tracheostomy ventilation)があるが、NIVを最大限に利用することが重要で、TV選択までの時間的猶予も得られる。

人工呼吸療法は、直接的に生死を左右するだけではなく、呼吸困難を軽減し、間接的に栄養障害を改善することで疾患の進行抑制も期待できる。NIV導入によるALSの生命予後への影響は、球症状が軽微な群に限定されるが、ランダム化比較試験で、中央値205日の生存期間延長が得られており、riruzole単独の生存効果を上回る⁷⁾。

呼吸困難の軽減にNIVは有効だが、呼吸困難が悪化してからの導入は容易ではない。呼吸困難が強い状態で、マスクを顔に密着させることは恐怖感を伴うし、呼吸状態を改善するためには、ある程度の補助圧が必要で、使用時間も長くなる。一方で、早期に開始する場合は、吸気圧 8cm H₂O 程度の苦痛を感じない低い圧で開始することができる。開始当初は、短時間でも構わない。NIVは、呼吸困難の軽減のみならず、疲労感、起床時の頭痛などの呼吸不全の症状を軽減しQOLを改善する。さらに、呼吸機能低下を遅延させ、生存期間を延長することが明らかであり、早期から導入することを考慮する。一方、早期の導入は、自覚的に改善がないため、コンプライアンスが不良となりやすい。進行性の疾患であり、呼吸困難が強くなってからの導入は困難なこと、胸郭の可動性の維持に役立つことなど、必要性を理解してもらい、使用を継続していくと、呼吸不全の進行に伴って、自然と使用時間が増え、圧が足りなければ、もう少し圧をあげたほうが楽になると訴えてくることが多い。NIVのマスクには、種々のものがあり、適切に使いこなすことが要求される(図2)。



図2：NIVでは、鼻マスク、フルフェイスマスクなど種々のマスクを適切に使いこなす。

NIVは、球麻痺が軽度な症例が、最も良い適応になる。球麻痺が重度で、嚥下性肺炎を繰り返しているような場合の導入は困難だが、ALSの球麻痺は、症例によって多様であり、口を閉じることができず、流涎が多く、外見上は球麻痺が著明に見える場合でも、喉頭機能

が保たれ誤嚥が少ない例では、抗コリン作用のある薬剤の投与やスコポラミン軟膏(院内製剤)の塗布などで唾液量を減少させたり、フルフェイスマスクを使用したりすることによりNIVが可能となる場合もある。また早期から導入し、途中から球麻痺が出現してきた場合には、NIVを継続できる場合が少なくない。

ALSのNIVは、特に夜間の有用性が高く、呼吸筋疲労の軽減による日中の症状軽減、睡眠の改善、二酸化炭素に対する感受性の改善などの効果が期待でき、呼吸困難の軽減につながる。しかし、進行性の疾患であるため、夜間NIVが奏功したとしても、呼吸筋筋力低下の進行と共に、日中も換気補助が必要となり、使用時間が増える。その結果、日常生活は制限されるようになる。マスクにより食事や会話が妨げられ、マスクの圧迫感や視野の制限、圧迫による皮膚潰瘍などの皮膚トラブルなど種々の問題が生じる。さらに上肢筋力低下の進行によりマスクを頻回に装脱着することが難しくなる。呼吸器への依存度が高くなり、日中もマスクの装着が必要となり、種々の問題が生じたときの呼吸補助として、マスクによる夜間NIVに加えて、日中にマウスピース(あるいはストロー)を使った呼吸補助MPV(mouthpiece ventilation)を併用することの有用性が報告されている(図3)。



図3：MPVのインターフェイスには、マウスピースとストローがある。

2. 気道クリアランスの重要性

ALS では、呼吸筋筋力低下に伴い、咳嗽力が低下しており、気道分泌物をコントロールすることが呼吸困難の軽減につながる。用手的呼気介助などの呼吸理学療法、MI-E (mechanical insufflation-exsufflation) などにより上気道分泌物を除去する必要がある。MI-E は、NIV のみならず TV でも、吸引がより容易になり、必要な吸引回数が減り、苦痛が軽減される。無気肺の予防、胸郭の可動域訓練にもなる。球麻痺が強く、中咽頭の虚脱が起きているような ALS の MI-E は困難な場合も多いが、吸気 (20-40cm H₂O) だけを利用することで、ある程度の効果は期待できる。

上気道炎や肺炎などで痰の量が多くなることで、上記の方法でも有効な排痰が困難になり、それをきっかけに気管内挿管となり TV に移行せざるを得ない事もあるが、経皮的気管切開術により小径のカフ無しカニューレを挿入し、痰を取りながら NIV 続け、肺炎を治癒させることも不可能ではない⁸⁾。レティナ (気管切開孔保持用チューブ) も有用である。

3. 進行期の問題点

NIV は、気道確保がなされていないため、嚥下障害の進行により誤嚥性肺炎や窒息の危険がある。また、最大限の設定で補助しても呼吸困難が十分にとれない、長時間の装着が必要となるなど、「侵襲的」な状況になり得るため、NIV の限界がきたと判断した時、もし TV に移行しないのならば、呼吸器の設定を上げ続けることをやめ、モルヒネを含めた緩和ケアを考慮する。TV を視野にいれている場合は、ある時点で、どちらがより非侵襲的か判断しなければならない。TV には、介護負担、TLS (totally locked-in state) の問題などあるが、安定した呼吸補助が可能となる。TV の開始で、一時的に ADL、QOL が改善することも経

験する。個々のケースについて、最善の方向性を探ることが大切である。

4. 薬物療法

モルヒネを使いこなすことが重要になる。呼吸不全のため頻呼吸になると 1 回換気量が減少し、有効な呼吸ができなくなり呼吸困難がさらに悪化する。呼吸回数を減少させることで、浅く効率の悪い呼吸を、有効な呼吸にすることができる。努力性の頻呼吸は、それ自体が酸素消費量を増大させるため、それを軽減させることも呼吸仕事量の軽減という意味がある。それ以外に、呼吸困難に対する知覚の低下、延髄呼吸中枢の二酸化炭素に対する感受性の低下、抗不安効果も関連している。高炭酸ガス血症が進行しているケースでも、モルヒネの使用により呼吸困難が軽減すると共に、むしろ PaCO₂ がわずかに低下したり、それ以上の悪化がみられない例が少なくない。

モルヒネ塩酸塩 (オプソ) 2.5mg (PaCO₂ 60mmHg 以上の場合 1.25mg) から開始し、呼吸抑制の程度と眠気などを確認しながら効果がでるまで開始量 (1.25-2.5mg) ずつ増量する。モルヒネの T_{max} は約 1 時間で、効果はおおよそ 3-4 時間持続する。モルヒネ塩酸塩およびモルヒネ硫酸塩の使用は、2011 年から社会保険診療報酬支払基金審査情報提供事例として審査上認められており、長時間作用型のモルヒネ硫酸塩 (MS コンチン、モルペス) も使用可能である。少量のモルヒネで有効な場合は、コデインリン酸塩、ジヒドロコデインリン酸塩を代用しても良い。コデインは、肝臓で代謝され一部がモルヒネになる。コデイン 20mg (コデイン 1% 散 2g) は、モルヒネ 3mg に相当する。

多くの場合、モルヒネは 30-60mg 程度で呼吸困難に対して有効であり、それ以上の増量は、呼吸抑制や傾眠の危険性が高くなる。モル

ヒネの疼痛への効果に上限がないことと異なり、呼吸困難に対しては、増量による効果発現に限界がある。モルヒネで呼吸困難が十分に制御できない例や、悪心、眠気、せん妄、便秘などの有害事象で使用が制限される例があることを認識しておく。特に ALS では、便秘に対する対応が重要である。腎機能障害（クレアチニン・クリアランス 30ml/分未満）を伴っている場合は、モルヒネ・コデインは有害事象の発生リスクが高くなる。

モルヒネの内服が困難な場合は、持続皮下・静脈注射を考慮する。皮下注と静注の効果は臨床的には同等だが、皮下注で安定した吸収が得られるのは 1ml/時以下である。1 日量 5mg/日から開始して、効果を見ながら 12-24 時間ごとに 5mg/日ずつ増量する。血中濃度の安定には半日程度かかる。呼吸困難時は、1 時間分を早送りする。経口モルヒネから切り換える場合は、1/3 量を目安とする。

がん患者において、モルヒネの投与でも呼吸困難が改善されない、あるいは副作用のためモルヒネの増量が困難な場合にベンゾジアゼピンを併用することで有意に呼吸困難が軽減すると報告されている。ただし、ベンゾジアゼピン系薬剤の単独投与は推奨されていない。COPD では、単独投与で死亡率の増加をもたらす可能性が指摘されており、ALS でも、いっそう呼吸抑制の危険があるため勧められない。

5. その他の対応法

がん患者の検討では低酸素血症があり呼吸困難を有する場合、酸素吸入は空気吸入に比べて有意に呼吸困難を軽減しており推奨されている。一方、低酸素血症がない場合は、有意差を認めず、行わないことが提案されている。しかし、酸素・空気に関わらず吸入前後で呼吸困難は改善しており、気体吸入自体が呼吸困

難を改善する可能性はあり、有効と判断された場合は、行動制限につながることで費用効果が悪いことなども考慮した上で使用を考えてよいと思われる。ALS では、酸素投与にあたってがん患者以上に高炭酸ガス血症の進行に注意して酸素投与を行う必要がある。扇風機あるいはうちわなどで顔に送風すること、冷気を顔に当てることで有意に呼吸困難が軽減することが示されており、室温を低めに設定し顔に送風することは簡便で経済的な方法である。

呼吸リハビリテーションも有用である。呼吸困難の改善には身体的な対応が中心になるが、精神的な支持療法も重要であり、これらを含めた包括的な呼吸困難治療プロトコルを構築していく必要がある。

6. 緩和困難な呼吸困難に対する鎮静

終末期がん患者では、治療が見込めない状態で、緩和の方法がない耐えがたい苦痛がある場合は、持続的な深い鎮静を行うことが許容されており、苦痛の一つとして呼吸困難が含まれている。その要件は厳密にガイドラインで提示されている。（表）鎮静を行う意図が苦痛緩和であることを理解し、相応の手段であること。患者の明確な意志表示があるか、十分に推測可能であり、家族の同意を得られていること。予後が数日から 2-3 週間であること。多職種のカンファレンスをおこない、必要に応じて適切な専門家にコンサルテーションすること。記録を残すことなどが求められている。

がん患者における苦痛緩和のための鎮静は、集団として生命予後に有意な影響を与えないことが示されており、鎮静と安楽死は全く異なる。家族は、「鎮静してでも苦痛なく穏やかでいて欲しい」という思いと「少しでも長く生きていて欲しい」というアンビバレント

な気持ちを持っていることを十分に理解して対応することが大切である。

ALSの呼吸困難に対する鎮静に関しては、呼吸についてのみ考えればTVにより解決可能であること、終末期の生命予後を予測する確立した指標がないことから、より慎重であるべきで、少なくとも前記のガイドラインに準じて進めることが推奨される。使用する薬剤としては、がん患者で通常使われるミダゾラム（ドルミカム）などは、呼吸筋筋力低下のあるALSでは、呼吸抑制のため急速な経過で呼吸が停止する可能性があり、むしろモルヒネの増量による鎮静で対応することを考えるのが良いと考えられる。

症状コントロール

対症療法は、苦痛を軽減し、QOLを維持するうえで重要である。種々の症状によって通常の生活自体が耐えがたくなり疲弊すると、あたかも病状が進んだようにみえるが、対症療法により症状を軽減することで機能が回復する可能性がある。対症療法は、ALSの積極的治療の柱であるとの認識を持つことが重要であり、「ALSは、治療法がない疾患だ」などということはいふべきではない。

1. 痛み

ALSでは、さまざまな痛みを生じる。筋痙攣、痙縮による痛み、動けないことで生じる痛み、精神的な要因で起こる痛みなどがあり、複数の原因が複合していることも少なくない。可能な限り、痛みの原因を明らかにし、そのうえで治療法を検討する。

筋痙攣は下位運動ニューロンが、痙縮は上位運動ニューロンが障害されて出現する徴候で、痛みがある場合は筋弛緩薬が処方されるが、効果は限定的で、増量により筋力低下をも

たらず場合がある。芍薬甘草湯は、筋痙攣に有効で、痙縮による痛みにも効果が期待でき、抗痙縮剤に併用することも可能である。筋力低下の副作用はほとんどないが、甘草を含有するため、長期使用による低カリウム血症に注意が必要で、頓用または就寝前服用とし、定期的なカリウム値の確認と場合によってはカリウムの補給が必要となる。麻杏ヨク甘湯、ヨク苡仁湯なども有効である。

不動・拘縮などによる痛みには、理学療法、鍼灸、マッサージは効果的で、マットや体位の工夫も必要である。

ALSの疼痛治療では、慢性疼痛の治療で用いられる全ての薬剤を考慮するべきで、痛みのコントロールが困難な場合は、強オピオイド（モルヒネなど）を考慮する。精神的な要因で痛みが生じている場合もあり、必要に応じて抗うつ剤も試みる。

2. 不眠

不眠も痛みと同じく、多様で複合的な原因によって引き起こされており、治療の前に原因を分析することが重要である。不眠の治療で重要なのは、呼吸不全が不眠の原因となっていることがあるという点で、その場合は、NIVが睡眠を改善する場合がある。

ベンゾジアゼピン系の睡眠導入剤は、呼吸不全があることに気づかず不用意に使用すると呼吸停止の危険がある。初期の段階から定期的に呼吸機能検査をするとともに、睡眠時の呼吸状態の評価と血液ガス分析で高CO₂血症の程度を確認しなければならない。抗うつ剤のトラゾドンは、不眠には保険適応はないが、呼吸抑制が少ないため、米国ではALSの不眠に対する第一選択薬となっている。抑うつを伴う場合も多いため、その観点から使用することは可能と考える。

3. 流涎

流涎は、身体的に苦痛だけでなく、人前に出ることが苦痛になり、精神面からも QOL を低下させる。抗コリン作用を持つ三環系抗うつ薬（流涎には保険適応はない）の内服、スコポラミン軟膏の乳様突起部への塗布（院内製剤）などがある。小青竜湯も有効で、眠気がないことが利点である。これらの薬剤に併用して低圧持続吸引器が有用な場合があるが、受け入れは様々である。

唾液が気道に入ることによるむせ込みは、最もつらい症状のひとつで、モルヒネも無効であり、誤嚥性肺炎の原因にもなる。誤嚥性肺炎を防ぐ方法として、言語による意思疎通がほとんどできなくなっている場合は、喉頭摘出という選択肢がある。誤嚥性肺炎の危険性がなくなるだけではなく、呼吸が楽になり、再び仰向けで眠れるようになるなどのメリットもあるが、球麻痺が強いと、流涎は多くの場合で残存する。喉頭摘出による食道・気道分離術を勧める場合は、処置によって言葉が完全に失われること、嚥下機能自体が回復するわけではないことを知ってもらうと共に、流涎の改善に過度な期待を抱くことのないように十分な説明を行うことが大切である。

4. 情動調節障害

笑うべきでない場面で笑ったり、楽しいことに対して泣いてしまったりというように、些細な刺激で状況にそぐわない情動反応があらわれることがある。流涎と同様に社会参加を阻害し、QOL を低下させる要因となる症状で、日本では「強迫笑・強迫泣」と呼ばれてきたが、情動調節障害（PBA：pseudobulbar affect）と呼ぶことが望ましい。治療には、三環系抗うつ薬や選択的セロトニン再取り込み阻害薬（SSRI）などが有効である。米国では、dextromethorphan と抗不整脈薬の

quinidine の合剤である Nuedexta®が治療薬として認可されている。

5. 認知症

ALS では認知症あるいは高次脳機能障害の発現が決して少なくない。認知症の多くは前頭側頭型認知症で人格変化を伴い、問題行動を生じて、家族・介護者の負担となり、時には治療を阻む障壁になる。薬物療法と介護者教育、行動療法などの非薬物療法を組み合わせで対応していくことが望まれる。これまで ALS では高次脳機能障害は起きないと考えられてきたため、精神症状があっても、対応せずに堪え忍び、結果的に療養生活が破綻することもあった。感情のコントロールができなくなった、あるいは性格が変わってしまったように見える場合は、認知症や高次脳機能障害は、ALS の症状のひとつなのだと認識して治療を試みるのが重要である。

自分の意志を伝えることは、人間らしく生きていくために大切である

ALS は、言語機能、上肢機能などの障害により意志を伝える手段が次々と奪われていく疾患であり、早期から代替コミュニケーション（AAC: augmentative and alternative communication）を検討する必要がある。AAC を考える場合、どこまでの機能が必要かを個別に評価しなければならない。可能な限り、簡単な手段を選択する。筆談、文字盤なども重要な手段である。AAC の進歩は著しく、パソコンだけではなく、AbleNet Hook+ Switch Interface®, でき iPad®などを使用してスマートフォンやタブレットを使用することも容易になった。tobii eye tracking system®, miyasuku EyeCon®などの視線入力装置も実際に使用可能になっている。遠くない将来に、

生体電位スイッチ(サイバニック・スイッチ), BMI (brain-machine interface) も実用化されることは間違いない。

ALS における, 重度障害者用意思伝達装置の支給では, 言語機能が廃絶してからでは, 導入が困難であることから, 「判定時の身体状況が必ずしも支給要件に達していない場合であっても, 急速な進行により支給要件を満たすことが確実と診断された場合には, 早期支給を行うように配慮する」と追記されている。

意志を伝えることができなくなる可能性と呼吸器中止の議論

ALS で最も重大な問題のひとつは, TV を選択した場合, 疾患の進行により意志を伝える手段が全て失われる TLS の可能性があるということである。全ての患者が TLS になるわけではないが (TV5 年以上で 18.2% : 罹病期間に比例して増加するわけではない) , そうなった場合, 呼吸器を外してほしいと希望される場合がある。しかし, 人工呼吸器に依存した状態の ALS 患者では呼吸器の中止は死につながるため, 現時点では非常に難しく, 不可能だと言っていい。2004 年, ALS に罹患した息子の人工呼吸器を停止した母親については, 嘱託殺人罪として執行猶予の判決が出ている。このケースでは, さらに息子の死の 5 年後に母親が自殺し, 夫が自殺幇助として執行猶予の判決となった。2008 年には, 亀田総合病院に加療中の ALS 患者が, 「ALS 患者の人工呼吸器取り外しの要望」を提出し, 倫理委員会で倫理上の問題はないとされたが, 病院長は, 刑事事件に問われる可能性があるとして, 今の時点で要望は受け入れられないとした。この問題に関しては, 「もし TLS になったら, その時は人工呼吸器を停止することができれば, TV を選択するのに」という声がある一方で,

もし呼吸器中止が可能になれば, 人工呼吸器を装着して長期療養している患者への無言の圧力が増すという危惧も表明されている。呼吸器中止の是非について本稿では深く立ち入らないが, 少なくともその議論にあたっては, まず患者が安心して療養できる環境を整備し保証することが前提になると考えられる。

No cure doesn't mean no hope.

何もしないことがむしろ幸せなのだという一部の考え方は, 必ずしも正しいあり方ではない。確かに「そこまでして生きたいと思わない」と, 多くの治療行為を望まないケースも経験する。最終的には, その人の願いを尊重することはもちろんだが, 可能な限り多くの選択肢を提示し, 十分に説明した上で診療を進めていくことが望まれる。そして安易に「延命治療」という言葉を使うべきではない。有用な治療法が「延命」という文脈で語ることで, 必要な人に届かなくなっているのではないかと危惧する。一日でも長くその人らしく過ごせる時間を延ばす処置は, 決してネガティブなものではないはずであり, 治療を拒むのであれば, その理由や原因があることに注目し, 可能ならばそれを解決することが大切である。依然として十分な治療法があるとは言えない現状だが, 苦痛のない毎日を過ごせるように, 「患者さんとご家族を含めた」多職種による ALS サポートチームを作り, 身体面・精神面の両面から患者さんを支えていくことが不可欠である。

参考文献

- 1) Watanabe H, Atsuta N, Hirakawa A, et al. A rapid functional decline type of amyotrophic lateral sclerosis is linked to low expression of

- TTN. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015; 86: 1075-1081.
- 2) Miller RG, Brooks BR, Swain-Eng RJ, et al. Quality improvement in neurology: Amyotrophic lateral sclerosis quality measures. Neurology 2013; 81: 2136-2140.
 - 3) Kano O, Iwamoto K, Ito H, et al. Limb-onset amyotrophic lateral sclerosis patients visiting orthopedist show a long time-to-diagnosis since symptom onset. BMC Neurol 2013; 13: 19-23.
 - 4) Wills A-M, Hubbard J, Macklin E A, et al. Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized, double-blind, placebo-control phase 2 trial. Lancet 2014; 383: 2065-2072.
 - 5) 野中道夫, 山内理香, 下濱 俊, 他. 筋萎縮性側索硬化症における細径経鼻内視鏡を用いた経皮内視鏡的胃瘻造設術. 厚生労働省科学研究補助金 神経変性疾患に関する調査研究班研究報告書 2007; 82-84.
 - 6) 野中道夫. 呼吸困難にはどのように対応しますか? 神経内科 Clinical Questions & Pearls : 運動ニューロン疾患 中外医学社 2017; 286-293.
 - 7) Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutrition, and respiratory therapies. Neurology. 2009;73:1218-1226
 - 8) 野中道夫, 山内理香, 松本博之, 他. 筋萎縮性側索硬化症の緩和ケアにおける小径カフ無しカニューレを使用した経皮的気管切開術の有用性. 神経治療学 2006; 23: 521-525.

呼吸困難にはどのように対応しますか？

野中道夫

1. 呼吸困難の発生メカニズム

呼吸困難は、生命維持に必須である呼吸機能に異常が生じた時に、それを知らせる危険信号である。その発生には、PaCO₂の上昇を感知する延髄の中樞化学受容器、上下気道・肺・胸壁に存在し圧や気流の変化を感知する機械受容器が関与している。慢性呼吸不全の状態にある筋萎縮性側索硬化症（ALS: amyotrophic lateral sclerosis）では、PaCO₂の上昇は必ずしも呼吸困難につながらず、酸素飽和度の値も指標には成り難い。呼吸中枢から呼吸筋への運動出力に見合っただけの求心性情報が受容器から入ってこない時に呼吸困難が自覚されるという中枢-末梢ミスマッチ説が提唱されており、ALSでは、呼吸筋筋力低下のため呼吸努力に見合った換気が生じないことが一因と考えられる。呼吸困難は、精神的要因も関与して変化する。患者が呼吸困難を自覚し苦痛と感じていれば、それは治療する必要があるということを忘れてはならない。

2. 呼吸困難の評価

患者の状態を把握することは、治療効果の判定や予後の推定などに必要であり、スタッフ間で情報を共有するために呼吸困難を適切に評価する指標が有用である。

NRS (numerical rating scale)

0 から 10 までの 11 段階の数字を用いて苦痛のレベルを数字で示してもらうことで、呼

吸困難の主観的な強さを測定する量的尺度である。治療前の最大の苦痛を 10 とし、現在はいくつになったかという pain relief score を用いる方法と今までに経験した最高の苦痛を 10 として現在はいくつにあたるかを問う方法がある。

MDRS (motor neuron disease dyspnoea rating scale)

13 の日常生活動作から自分にとって最も重要な 5 つの動作を選択し、それによって生じる呼吸困難を 5 段階で評価する機能評価尺度である。患者の主観性を重視している点で優れており、治療効果の判定に有用だが、現時点では日本語版が作成されていない。

STAS (support team assessment schedule)

医療職による「他者評価」であり、自己評価が困難な状況でも使用可能で、患者に負担を与えることなく評価できるという利点もある。主観的評価とも相関性が示されている。項目 2 の「症状が患者に及ぼす影響」を、呼吸困難の評価に使用できる。

3. 呼吸困難への対応

無気肺、肺炎、胸水貯留など治療可能な原因の検索を怠ってはならない。ALS の呼吸困難に対する緩和ケアについてエビデンスの高い報告は乏しく、がんで得られている知見を援用せざるを得ない。

3-1. 人工呼吸療法

ALS の呼吸困難は、基本的には、呼吸筋筋力低下による慢性呼吸不全に起因するため、その改善には人工呼吸療法が必要となる。呼吸補助としては、マスクを使った非侵襲的人工呼吸（NIV:non invasive ventilation）と気管切開による人工呼吸（TV:tracheostomy ventilation）がある。NIV を最大限に利用することが重要で、TV 選択までの時間的猶予も得られる。

呼吸困難の軽減に NIV は有効だが、呼吸困難が悪化してからの導入は容易ではない。呼吸困難が強い状態で、マスクを顔に密着させることは恐怖感を伴うし、呼吸状態を改善するためには、ある程度の補助圧が必要で、使用時間も長くなる。一方で、早期に開始する場合には、苦痛を感じない低い圧で開始することができる（吸気圧 8cm H₂O, 時には 6cmH₂O から開始）。開始当初は、短時間でも構わない。NIV は、呼吸困難の軽減のみならず、疲労感、起床時の頭痛などの呼吸不全の症状を軽減し QOL を改善する。さらに、呼吸機能低下を遅延させ、生存期間を延長することが明らかであり、早期から導入することを考慮する。一方、早期の導入は、自覚的に改善がないため、コンプライアンスが不良となりやすい。進行性の疾患であり、呼吸困難が強くなってからの導入は困難なこと、胸郭の可動性の維持に役立つことなど、必要性を理解してもらい、使用を継続していくと、呼吸不全の進行に伴って、自然と使用時間が増え、圧が足りなければ、もう少し圧をあげたほうが楽になると訴えてくることが多い。

NIV は、球麻痺が軽度な症例が、最も良い適応になる。球麻痺が重度で、嚥下性肺炎を繰り返しているような場合の導入は困難だが、ALS の球麻痺は、症例によって多様であり、口を閉じることができず、流涎が多く、外見上

は球麻痺が著明に見える場合でも、喉頭機能が保たれ誤嚥が少ない例では、抗コリン作用のある薬剤の投与やスコポラミン軟膏（院内製剤）の塗布などで唾液量を減少させたり、フルフェイスマスクを使用したりすることにより NIV が可能となる場合もある。また早期から導入し、途中から球麻痺が出現してきた場合には、NIV を継続できる場合が少なくない。

進行期の問題点

NIV は、気道確保がなされていないため、嚥下障害の進行により誤嚥性肺炎や窒息の危険がある。また、最大限の設定で補助しても呼吸困難が十分にとれない、長時間の装着が必要となるなど、「侵襲的」な状況になり得るため、NIV の限界がきたと判断した時、もし TV に移行しないのならば、呼吸器の設定を上げ続けることをやめ、モルヒネを含めた緩和ケアを考慮する。TV を視野にいれている場合は、ある時点で、どちらがより非侵襲的か判断しなければならない。TV には、介護負担、TLS（totally locked-in state）の問題などがあるが、安定した呼吸補助が可能となる。TV の開始で、一時的に ADL、QOL が改善することも経験する。個々のケースについて、最善の方向性を探ることが大切である。

気道クリアランスの重要性

ALS では、呼吸筋筋力低下に伴い、咳嗽力が低下しており、気道分泌物をコントロールすることが呼吸困難の軽減につながる。用手的呼気介助などの呼吸理学療法、カフアシスト（MIE: mechanical insufflation/exsufflation）などにより上気道分泌物を除去する必要がある。カフアシストは、NIV のみならず TV でも、吸引がより容易になり、必要な吸引回数が減り、苦痛が軽減される。無気肺の予防、胸郭の可動域訓練にもなる。上気道炎や肺炎など

で痰の量が多くなることで、上記の方法でも有効な排痰が困難になり、それをきっかけに気管内挿管となり TV に移行せざるを得ない事もあるが、経皮的気管切開術により小径のカフ無しカニューレを挿入し、痰を取りながら NIV 続け、肺炎を治癒させることも不可能ではない。レティナ(気管切開孔保持用チューブ)も有用である。

TLS と呼吸器中止の議論

TV を選択した場合、疾患の進行により全ての意思伝達機能が失われる TLS の可能性 (TV5 年以上で 18.2% : 罹病期間に比例して増加するわけではない) があり、その場合、呼吸器を外す事を望む場合もあるが、人工呼吸器に依存した状態の ALS 患者では離脱は死につながるため、現時点では難しい。2004 年、ALS に罹患した息子の人工呼吸器を停止した母親については、嘱託殺人罪として執行猶予の判決が出ている。このケースでは、さらに息子の死の 5 年後に母親が自殺し、夫が自殺幇助として執行猶予の判決となった。2008 年には、亀田総合病院に加療中の ALS 患者が、「ALS 患者の人工呼吸器取り外しの要望」を提出し、倫理委員会で倫理上の問題はないとされたが、病院長は、刑事事件に問われる可能性があるとして、今の時点で要望は受け入れられないとした。この問題に関しては、「もし TLS になったら、その時は人工呼吸器を停止することができれば、TV を選択するのに」という声がある一方で、もし呼吸器中止が可能になれば、人工呼吸器を装着して長期療養している患者への無言の圧力が増すという危惧も表明されている。呼吸器中止の是非について、本稿では深く立ち入らないが、少なくともその議論にあたっては、まず患者が安心して療養できる環境を整備し保証することが前提になると考えられる。

3-2. 薬物療法

オピオイド

モルヒネは、血中濃度にほぼ一致して、がん患者の呼吸困難を軽減することが複数の無作為化比較試験で示されているだけでなく、疾患に関わらず進行性疾患に伴う呼吸困難に有効であるという報告がある。従って、呼吸困難の薬物療法としては、モルヒネを第一選択として使いこなすことが重要になる。ALS においても、Clemens らは、6 例と少数の報告ではあるが、モルヒネの使用により、NRS が 7.5 ± 1.9 から 1.8 ± 0.8 に軽減し、明らかな呼吸抑制は生じなかったと報告している。呼吸回数が、 $42.1 \pm 6.0/\text{min}$ から $29.0 \pm 4.0/\text{min}$ に減少しており、頻呼吸が軽減することで有効換気量が増加したためと考察している。呼吸回数が多いと 1 回換気量が減少し、有効な呼吸ができなくなることが呼吸困難のひとつの原因であり、呼吸回数を減少させることで、浅く効率の悪い呼吸を、有効な呼吸にすることができる。呼吸筋筋力低下を伴う ALS でも、その恩恵が得られると考えられる。努力性の頻呼吸は、それ自体が酸素消費量を増大させるため、それを軽減させることも呼吸仕事量の軽減という意味がある。それ以外に、呼吸困難に対する知覚の低下、延髄呼吸中枢の二酸化炭素に対する感受性の低下、抗不安効果も関連している。高炭酸ガス血症が進行しているケースでも、モルヒネの使用により呼吸困難が軽減すると共に、むしろ PaCO₂ がわずかに低下したり、それ以上の悪化がみられない例が少なくない。

ALS におけるモルヒネの導入は、日本神経学会のガイドラインで示されている。モルヒネ塩酸塩 (オプソ) 2.5mg (PaCO₂ 60mmHg 以上の場合は 1.25mg) から開始し、呼吸抑制の程度と眠気などを確認しながら効果がでるまで開始量 (1.25-2.5mg) ずつ増量する。モル

ヒネの T_{max} は約 1 時間で、効果はおよそ 3-4 時間持続する。モルヒネ塩酸塩およびモルヒネ硫酸塩の使用は、2011 年から社会保険診療報酬支払基金審査情報提供事例として審査上認められており、長時間作用型のモルヒネ硫酸塩 (MS コンチン、モルペス) も使用可能である。少量のモルヒネで有効な場合は、コデインリン酸塩、ジヒドロコデインリン酸塩を代用しても良い。コデインは、肝臓で代謝され一部がモルヒネになる。コデイン 20mg (コデイン 1%散 2g) は、モルヒネ 3mg に相当する。

多くの場合、モルヒネは 30-60mg 程度で呼吸困難に対して有効であり、それ以上の増量は、呼吸抑制や傾眠の危険性が高くなる。モルヒネの疼痛への効果に上限がないことと異なり、呼吸困難に対しては、増量による効果発現に限界がある。モルヒネで呼吸困難が十分に制御できない例や、悪心、眠気、せん妄、便秘などの有害事象で使用が制限される例があることを認識しておく。特に ALS では、便秘に対する対応が重要である。腎機能障害 (クレアチニン・クリアランス 30ml/分未満) を伴っている場合は、モルヒネ・コデインは有害事象の発生リスクが高くなる。

モルヒネの内服が困難な場合は、持続皮下・静脈注射を考慮する。皮下注と静注の効果は臨床的には同等だが、皮下注で安定した吸収が得られるのは 1ml/時以下である。1 日量 5mg/日から開始して、効果を見ながら 12-24 時間ごとに 5mg/日ずつ増量する。血中濃度の安定には半日程度かかる。呼吸困難時は、1 時間分を早送りする。経口モルヒネから切り換える場合は、1/3 量を目安とする。

がん患者では、腎機能障害合併例や有害事象のためにモルヒネを使用できない場合は、オキシコドン塩酸塩が代替になり得る可能性が示唆されている。即効性のある散剤 (オキノーム) と徐放性の錠剤 (オキシコンチン)、注

射薬 (オキファスト) があり使用しやすいが、現時点では、ALS に保険適応はない。フェンタニルは呼吸困難の軽減に有効である証拠がなく推奨されない。

ベンゾジアゼピン系薬剤

がん患者において、モルヒネの投与でも呼吸困難が改善されない、あるいは副作用のためモルヒネの増量が困難な場合にベンゾジアゼピンを併用することで有意に呼吸困難が軽減すると報告されている。ただし、ベンゾジアゼピン系薬剤の単独投与は推奨されていない。COPD では、単独投与で死亡率の増加をもたらす可能性が指摘されており、ALS でも、いっそう呼吸抑制の危険があるため勧められない。

3-3. その他の対応法

がん患者の検討では低酸素血症があり呼吸困難を有する場合、酸素吸入は空気吸入に比べて有意に呼吸困難を軽減しており推奨されている。一方、低酸素血症がない場合は、有意差を認めず、行わないことが提案されている。しかし、酸素・空気に関わらず吸入前後で呼吸困難は改善しており、気体吸入自体が呼吸困難を改善する可能性はあり、有効と判断された場合は、行動制限につながることで、対費用効果が悪いことなども考慮した上で使用を考えてよいと思われる。ALS では、酸素投与にあたってがん患者以上に高炭酸ガス血症の進行に注意して酸素投与を行う必要がある。扇風機あるいはうちわなどで顔に送風すること、冷気を顔に当てることで有意に呼吸困難が軽減することが示されており、室温を低めに設定し顔に送風することは簡便で経済的な方法である。

呼吸リハビリテーションも有用である。呼吸困難の改善には身体的な対応が中心になる

が、精神的な支持療法も重要であり、これらを含めた包括的な呼吸困難治療プロトコルを構築していく必要がある。

4. 緩和困難な呼吸困難に対する鎮静

終末期がん患者では、治療が見込めない状態で、緩和の方法がない耐えがたい苦痛がある場合は、持続的な深い鎮静を行うことが許容されており、苦痛の一つとして呼吸困難が含まれている。その要件は厳密にガイドラインで提示されている。(表 1)

鎮静を行う意図が苦痛緩和であることを理解し、相応の手段であること。患者の明確な意志表示があるか、十分に推測可能であり、家族の同意を得られていること。予後が数日から 2-3 週間であること。多職種のカンファレンスをおこない、必要に応じて適切な専門家にコンサルテーションすること。記録を残すことなどが求められている。

がん患者における苦痛緩和のための鎮静は、集団として生命予後に有意な影響を与えないことが示されており、鎮静と安楽死は全く異なる。家族は、「鎮静してでも苦痛なく穏やかでいて欲しい」という思いと「少しでも長く生きていて欲しい」というアンビバレントな気持ちを持っていることを十分に理解して対応することが大切である。

ALS の呼吸困難に対する鎮静に関しては、呼吸についてのみ考えれば TV により解決可能であること、終末期の生命予後を予測する確立した指標がないことから、より慎重であるべきで、少なくとも前記のガイドラインに準じて進めることが推奨される。使用する薬剤としては、がん患者で通常使われるミダゾラム(ドルミカム)などは、呼吸筋力低下のある ALS では、呼吸抑制のため急速な経過で呼吸が停止する可能性があり、むしろモルヒネの増量による鎮静で対応することを考慮す

るのが良いと考えられる。

Pearls

MPV (mouthpiece ventilation) をマスクによる NIV に併用する

ALS の NIV は、特に夜間の有用性が高く、呼吸筋疲労の軽減による日中の症状軽減、睡眠の改善、二酸化炭素に対する感受性の改善などの効果が期待でき、呼吸困難の軽減につながる。しかし、進行性の疾患であるため、夜間 NIV が奏功したとしても、呼吸筋力低下の進行と共に、日中も換気補助が必要となり、使用時間が増える。その結果、日常生活は制限されるようになる。マスクにより食事や会話が妨げられ、マスクの圧迫感や視野の制限、圧迫による皮膚潰瘍などの皮膚トラブルなど種々の問題が生じる。さらに上肢筋力低下の進行によりマスクを頻回に装脱着することが難しくなる。呼吸器への依存度が高くなり、日中もマスクの装着が必要となり、種々の問題が生じたときの呼吸補助として、マスクによる夜間 NIV に加えて、日中にマウスピースを使った呼吸補助 MPV を併用することの有用性が報告されている。

参考文献

1. Dougan CF, O'Connell C, Thornton E et al. Development of a patient-specific dyspnoea questionnaire in motor neuron disease (MND): the MND dyspnoea scale (MDRS). *Journal of Neurological Science* 2000; 180: 86-93
2. 日本緩和医療学会, 緩和医療ガイドライン委員会, 編. がん患者の呼吸器症状の緩和に関するガイドライン 2016, 東京: 金原出版; 2016.
3. Clemens KE, Klaschik E. Morphine in the management of dyspnea in ALS: a pilot study. *European Journal of Neurology* 2008; 15: 445-450
4. 日本緩和医療学会, 緩和医療ガイドライン委員会, 編. 苦痛緩和のための鎮静に関するガイドライン

表1. 持続的深い鎮静を行う要件

持続的深い鎮静を行う要件を以下のように定める.

A, B, C はそれぞれ, 医療者の意図, 自律性原則, 相応性原則 (principle of proportionality) に基づく倫理的基盤を与える. D は鎮静の安全性を高める.

<p>A . 医療者の意図</p> <ol style="list-style-type: none">1) 医療チームが, 意図が苦痛緩和であることを理解している.2) 鎮静を行う意図 (苦痛緩和) からみて相応の薬物, 投与量, 投与方法が選択されている. <p>B . 患者・家族の意思 (1かつ2)</p> <ol style="list-style-type: none">1) 患者<ol style="list-style-type: none">(1) 意思決定能力がある場合. 必要十分な情報を提供されたうえでの明確な意思表示がある.(2) 意思決定能力がないとみなされた場合. 患者の価値観や以前の意思表示にてらして患者が鎮静を希望することが十分に推測できる.2) (家族がいる場合には) 家族の同意がある. <p>C . 相応性</p> <p>患者の状態 (苦痛の強さ, 他に苦痛緩和の手段がないこと, 予測される生命予後), 予測される益 benefits (苦痛緩和), および, 予測される害 harms (意識・生命予後への影響) からみて, とりうるすべての選択肢のなかで, 鎮静が最も状況に相応な行為であると考えられる.</p> <ol style="list-style-type: none">1) 耐えがたい苦痛があると判断される.2) 苦痛は, 医療チームにより治療抵抗性と判断される.3) 原疾患の増悪のために, 数日から2~3 週間以内に死亡が生じると予測される. <p>D . 安全性</p> <ol style="list-style-type: none">1) 医療チームの合意がある. 多職種が同席するカンファレンスを行うことが望ましい.2) 意思決定能力, 苦痛の治療抵抗性, および, 予測される患者の予後について判断が困難な場合には, 適切な専門家 (精神科医, 麻酔科医, 疼痛専門医, 腫瘍専門医, 専門看護師など) にコンサルテーションされることが望ましい.3) 鎮静を行った医学的根拠, 意思決定過程, 鎮静薬の投与量・投与方法などを診療記録に記載する.

(日本緩和医療学会, 緩和医療ガイドライン委員会, 編. 苦痛緩和のための鎮静に関するガイドライン 2010 年版)

歩行耐久性が低下した球脊髄性筋萎縮症において HAL®治療は何を変えたか

飯島健介, 坂野康介, 中城雄一, 野中道夫, 武井麻子, 森若文雄, 濱田晋輔

要約:今回, 球脊髄性筋萎縮症(以下 SBMA)により歩行障害を呈した 68 歳男性に対し, HAL 医療用下肢タイプを用いた治療を実施し, 筋萎縮, 歩行障害に及ぼす効果を検討した. 治療は 1 クールを 9 回とし全 3 クール実施した. 各クールの前後で次の項目(筋力, 2 分間歩行距離, 10m 歩行(時間, 歩幅, 歩数, 歩行率), 連続歩行距離, 自覚的变化点, クレアチニン, CK 値)について比較・検討した. 結果, 歩行能力評価に関する全項目でクールの前後で改善を認めた. 血液検査でもクレアチニンの上昇, CK 値の低下を認めた. クレアチニンの上昇は筋肉量の増加と判断でき, CK 値の低下は HAL 治療が低負荷であったことを意味すると考えられる. HAL 治療を行うことで正しい歩行姿勢での反復練習が実現し, 歩行耐久性が改善し, 歩行能力の向上や ADL の改善に結び付けることが出来たと考えられる.

はじめに

HAL 医療用下肢タイプ (Hybrid Assistive Limb(サイバーダイン株式会社製): 以下医療用 HAL)は, 2016 年 4 月に保険適用認可となり, 2016 年 10 月当院においても運用を開始している. HAL は随意運動の際に脳から神経を通じて筋肉へ送られた生体電位信号を皮膚表面で検出し, 装着者の意図に応じてアシストする事ができる治療ロボットである⁽¹⁾. 医療用 HAL に関する報告の多くは歩行障害に関する報告であり, 筋肉量に対する治療効果の報告は少ない. そこで今回, 球脊髄性筋萎縮症(以下 SBMA)により歩行障害を呈した症例に対して HAL 治療(医療用 HAL を使用した歩行)の効果歩行能力と筋肉量に着目して全 3 クールの HAL 治療の経過を検証したので, 若干の考察を加えて以下に報告する. 尚, 対象患者には書面にて研究参加の同意を得た.

症例

患者: 68 歳 男性

主訴: 右足が出しづらい, 疲れやすい

現病歴

2008 年右下肢筋力低下 CK 値異常を認め 2009 年に SBMA の診断を受ける.

2010 年に歩行時の呼吸困難感を自覚し杖を購入

する. 2011 年下肢(右>左)の筋力低下を自覚するようになり右短下肢装具(gait solution)を作成し連続歩行が 300m となる. 2014 年四肢の筋力低下を自覚するようになり, 当院での定期的なリハビリ入院を開始した(1~2 回/年). 2016 年 12 月 1 回目の HAL 治療施行, 2017 年 4 月 2 回目の HAL 治療施行, 2017 年 8 月に 3 回目の HAL 治療を施行した. HAL 治療開始前, 屋内 ADL は全自立, 外出時は約 200m 毎に休憩を入れ歩行していた.

合併症

2009 年: 高血圧, 2012 年: 糖尿病

方法

1. HAL 治療方法

1 回 40~50 分, 週 3 回(9 回)の頻度で実施した. 本研究においては, 医療用 HAL を使用し, 歩行練習中は転倒予防のために免荷機能付き歩行器オールインワン(Ropox A/S 社製)を併用した. 設定はサイバニック随意制御モード(Cybernic voluntary control: 以下 CVC)にて実施した. トルクリミット, トルクチューナー, バランスチューナーは歩容を確認し調整を適宜行った.

2. 薬物療法

リュープロレリン酢酸塩(1回/12週)

リドカイン(1回/2週)

3. リハビリテーション

HAL 治療以外の日に週 4 回の頻度で理学療法を実施した。内容は関節可動域練習, 筋力向上練習, 立位バランス練習, 歩行練習を実施した。その他, 作業療法, 言語聴覚療法を週 6 回の頻度で実施した。

4. 効果測定

各クールの治療前後にて 10m における時間(s), 歩数, 歩幅(cm), 歩行率(step/s), 2 分間歩行距離(m), 快適歩行下での連続歩行距離(m), 自覚的変化点, 筋 CT 所見, 血液検査はクレアチニン, CK 値を抜粋した。尚, 血液検査は治療前後 3 日以内の結果を採用した。

結果

① HAL 装着下での歩行訓練距離 (図 1)

HAL 装着下での 1 回の治療における最大の歩行距離は徐々に増加を認めた。

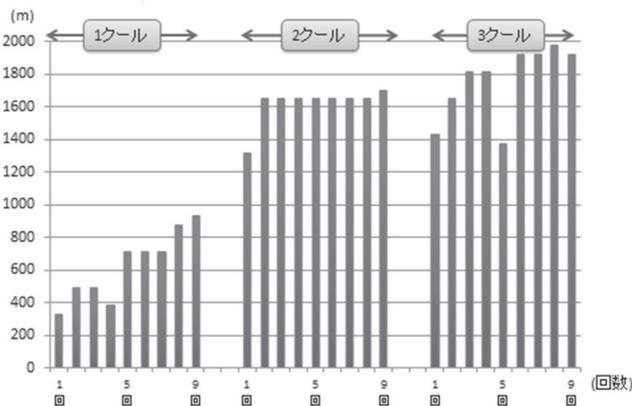


図 1 HAL 装着下での歩行訓練距離

② 歩行能力(1クール開始前と 3クール終了後を比較した)

2 分間歩行(図 2)は 94m→146m, 10m 歩行(図 3)の時間は 11.47s→8.72s, 歩数は 20.53→17.75, 歩幅は 49cm→56.6cm 歩行率は 1.78→2.03, 連続歩行距離(図 4)は 150m→880m となった。

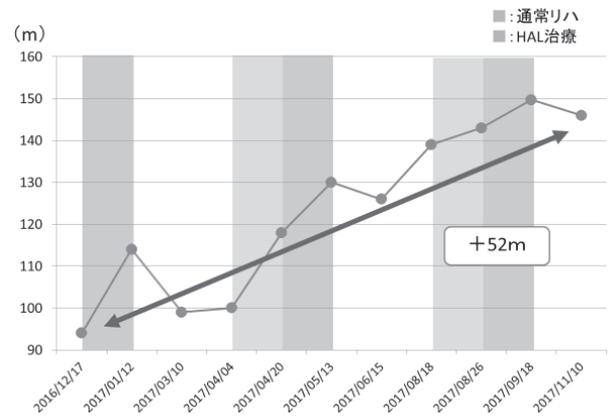


図 2 2 分間歩行距離の推移

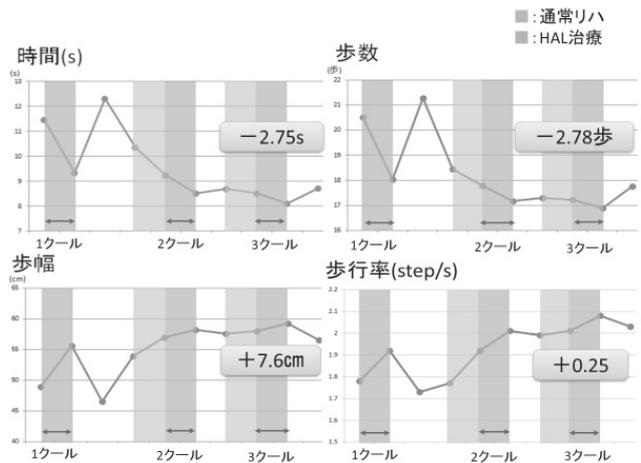


図 3 10m 歩行結果の推移

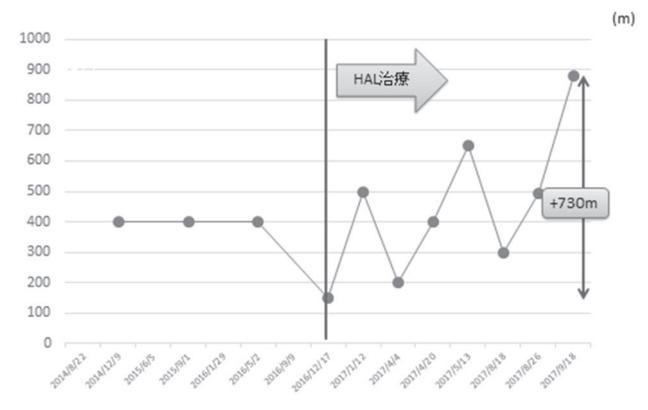


図 4 連続歩行距離の推移

③ 血液データ(図 5)

クレアチニンは増減を繰り返し, 2016 年 9 月には 0.35 と最も低い値となった。HAL 治療開始後より徐々に増加し 2017 年 8 月には 0.49 となった。CK 値は 2016 年 5 月に 1839, HAL 治療開始後に低下を認め 2017 年 8 月には 358 となった。

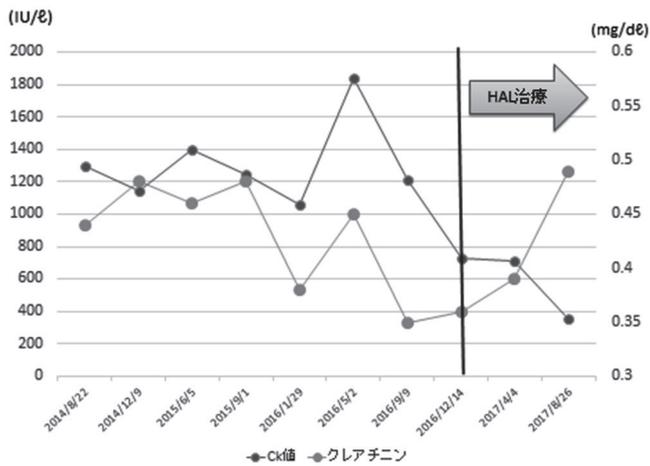


図5 CK値とクレアチニンの推移

④筋CTによる筋萎縮の推移(図6)

主治医による所見では2014年から2016年にかけては両大腿部、左下腿部(下腿三頭筋)の脂肪置換を認めたが、2016年から2017年にかけては大きな変化はなかった。

⑤自覚的变化

HAL治療実施後における歩行中の自覚的な変化点を聴取したところ身体が真っ直ぐになり歩行が安定した、地面を蹴って歩く感覚がつかめた、歩幅が増大した、疲労感が軽減し筋痙攣が少なくなった等の訴えが上がった。ADLにおける変化点では外出頻度が増加した、外出先での休憩の頻度が減少した等の訴えを聴取した。

考察

近藤²⁾らはSBMAの主症状は四肢の近位を中心とした筋力低下、筋萎縮であり緩徐に進行していくと述べている。今回、SBMA患者に対してHAL治療の効果を筋萎縮および歩行障害に着目して検証した。

1. 筋萎縮について

井上³⁾によると過負荷な運動により筋組織の損傷が起こることにより血中のCK値が高濃度に存在すると述べている。また近藤²⁾はSBMA患者においてCK値が筋萎縮や骨格筋の病態を反映していると述べている。一方で筋肉量の目安として鈴木⁴⁾は腎不全等の既往がない場合に限りクレアチニンを挙げている。本症例においては2014年～2016年5月にかけてCK値は高値を示している。これは、筋萎縮が進行しているということ、言い換えるとまだ破壊できるだけの筋肉量が残存しているということを意味している。2016年5月～2016年9月の期間はCK値、クレアチニンの低下を認めた。これは筋萎縮が進んだ結果、破壊できるだけの筋肉量が減少した。それに伴い筋肉量が減少しクレアチニンが低下したという事が言える。HAL治療を開始した2016年12月以降、歩行練習量は増加しているがCK値は更に低値を示し、一方でクレアチニンは上昇を認めた。クレアチニンの値は全身の筋肉量の目安であり、変化した部位を特定する事は困難である。

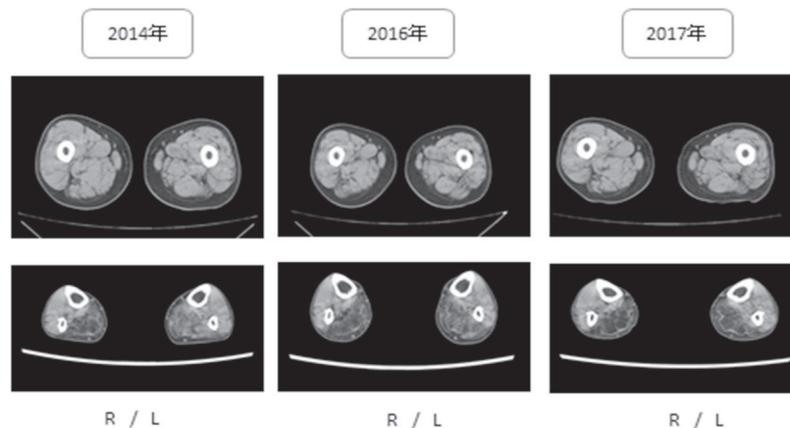


図6 筋CTによる筋萎縮の推移

2. 歩行障害について

HAL の設定を治療者が本症例の歩容を適宜評価しアシスト量を調整したことで正しい姿勢での反復運動を可能にした。そして歩行運動負荷量を HAL のアシストによって軽減し、歩行練習量を増加し、全身の筋肉量も増加したという事が推測できる。それによって、各クールの HAL 治療終了後すべての歩行能力の項目の向上という結果に繋がったと考えられる。そして、姿勢、歩容の自覚的な変化だけでなく、歩行耐久性の向上に伴い ADL の変化にも繋がったと言える。

3. 今後の展望

今回、比較的進行が緩徐である運動ニューロン疾患である SBMA における HAL 治療は有効であったことが言える。現在 SBMA 患者における長期にわたる HAL 治療の効果の検証は行われていない。今後は、長期の治療効果、最適な治療間隔の検討などを検証していきたい。

文献

- 1) 山海嘉之：ロボット工学とサイバニクス先進リハビリテーション。理療 42(3)：1-7, 2012
- 2) 近藤直英：球脊髄性筋萎縮症の病態と治療法の開発。神経治療 34：101-106, 2017
- 3) 井上恵子：筋痛と血清 CK 活性値および白血球におよぼす運動再負荷の影響。体力科学 41, 156-165, 1992
- 4) 鈴木一裕：緩和ケア vol.23 no.2, 2017

パーキンソン病患者へのインソールの装着が

立位バランス能力に与える変化

那須和佳奈¹⁾, 中城雄一¹⁾, 森若文雄²⁾, 濱田晋輔²⁾, 本間早苗²⁾

1) 北祐会神経内科病院 リハビリテーション部

2) 北祐会神経内科病院 医務部

要 約 : 本研究の目的は, パーキンソン病 (以下 PD) 患者に対してインソールを装着した際に, 静的・動的立位バランス能力に変化があるかを明らかにすることである. 対象は, 当院に入院中または外来で通院中の PD 患者 15 名 (男性 6 名, 女性 9 名) とした. インソール装着群と非装着群で立位バランス能力変化を, 95%楕円信頼面積や総軌跡長, 片脚立位時間, TUG, FRT を用いて比較した. 結果, インソール非装着群に比べて装着群で測定項目の数値変化を認めた. しかし, 有意差が認められなかったことや患者間でのばらつきが出てしまい, 傾向を明らかにすることが出来なかった. これは, 患者の個別性を評価せず, 全てのアーチに対して補高を行ったため, 補高が必要ではなかった患者に対しては立位バランス能力を阻害する因子となったと考える. 今後, 患者にインソールを装着する場合には, 個別性を持って足部のアライメント評価を行い, インソールを作成する必要があると考える.

索引用語 : パーキンソン病, インソール, 静的立位バランス, 動的立位バランス

I. はじめに

パーキンソン病 (Parkinson's disease: 以下 PD) 患者は, 症状が進行するとともに姿勢反射障害が出現し立位バランスが障害される. 姿勢反射障害が出現し始める Hoehn-Yahr 重症度分類Ⅲ度以上で転倒の危険性が高くなると報告されている¹⁾. 健常者のバランス能力についてはインソールの装着効果を述べた先行研究があり, 高田ら²⁾は健常者のインソール非装着群に比べてインソールを装着群で総軌跡長が減少したため, 静的バランス能力が向上したと報告している. また, 吉田ら³⁾は健常者のインソール非装着群に比べてインソール装着群で前内側, 前外側, 後内側, 後外側への最大リーチ距離が延長したため, 動的バランス能力が向上したと報告している. 臨床場面におい

て, PD 患者数名に対しインソール (アーチ部分に三進興産株式会社製ソルボダイナミックシューインソールシステム: ソルボ DSIS を使用) を装着し, 片脚立位や Timed up and go test (以下 TUG), Functional Reach Test (以下 FRT) の値が向上した症例を経験した. しかし, PD を対象にインソールを用いてバランス能力を検討した報告はない. 今回, PD 患者へのインソールの装着が立位バランス能力に与える変化について検討したため報告する.

II. 目的

本研究の目的は, PD 患者のインソール装着群と非装着群での静的・動的バランス能力を測定する. そして, 同一対象者での変化を明らかにする.

Ⅲ. 方法

1. 対象

北祐会神経内科病院に入院中または外来リハビリで通院中の PD 患者（男性 6 名，女性 9 名）とした。選択基準として，Hoehn-Yahr 重症度分類 I～Ⅲの者，自立して立位が可能な者，生活上視力に問題のない者，研究期間中に投薬の変更がない者，本研究への参加にあたり十分な説明を受けた後に十分な理解の上患者本人の自由意思による文書同意が得られた者とした。除外基準として，活動に支障をきたすほどの起立性低血圧などの自律神経症状を有する者，脊柱や股関節，膝関節，足関節に重篤な障害を有する者，鶏眼により足部に疼痛を認める者，精神疾患や認知症により本研究の主旨を十分に理解出来ないことが予測される者，on-off や wearing-off 等の症状により計測に悪影響を及ぼすことが予測される者，研究責任者が被験者として不適当と判断した者とした。基本情報は，性差（男性 6 名，女性 9 名），年齢（71.4±6.8 歳），身長（159.6±8.1cm），体重（56.3±11.5kg），PD の罹患期間（55.2±57.7 月），Hoehn-Yahr 重症度分類（Ⅱ：5 名，Ⅲ：10 名）を収集し示す。（表 1）

表 1 対象者の基本データ

性差	男：6 名，女 9 名
年齢（歳）	71.4±6.8
身長（cm）	159.6±8.1
体重（kg）	56.3±11.5
罹患期間（月）	55.2±57.7
H-Y 重症度分類	Ⅱ：5 名，Ⅲ：10 名

2. 期間

2017年12月5日～2017年12月25日

3. 使用機器・ソフト・使用方法

①インソール（図 1）

- A：2 軸アーチパッド
横・内側縦アーチの補高
- B：前足ウェッジ
外側縦アーチの補高
- C：R ウェッジ（各 2 枚）
踵部分の安定性向上

使用方法：

全患者に A・B・C のパッドを付けたインソールを装着した

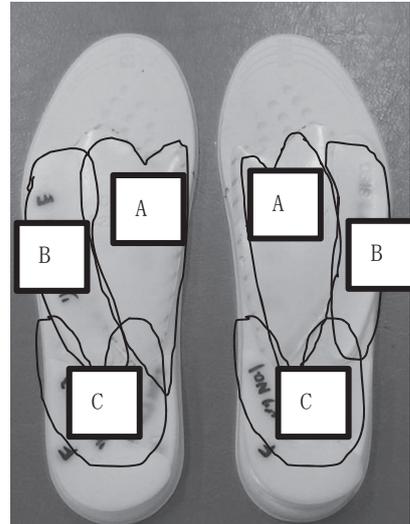
②重心動揺計

（BASYS：株式会社テック技販製）

③リーチ測定器

（オージー技研株式会社製）

④ストップウォッチ



4. 測定項目

- ①静止立位：開眼し 30 秒間立位を保持
重心動揺計にて 95%楕円信頼面積・総軌跡長を計測
- ②片脚立位
片脚立位時間を計測（最大 30 秒）
- ③TUG
快適速度・最大速度を計測
- ④FRT
前方リーチ距離を計測

5. 測定手順

上記測定項目に対しインソール装着と非装着の状態ですべて計測。計測の順番は，ランダムとし，両群の計測間に休憩をはさんだ。

6. 統計解析

インソールを装着した場合と装着しない場合で対応のある t 検定を行う。有意水準は 5%未満とする。

Ⅳ. 結果

インソール非装着群に比べて装着群で数値の変化を認めたのは，静止立位での 95%楕円信頼面

積で 0.89cm²減少と総軌跡長で 1.88cm 減少 (表 2), 片脚立位は右で 0.25 秒減少と左で 3.69 秒増加 (表 3), TUG は快適・最大速度ともに 0.09 秒減少 (表 4), FRT は 0.89cm 増加した (表 5). すべての項目で有意差を認めなかった. 15 名の中から, インソール非装着群に比べて装着群で数値の変化を認めた人数は, 静止立位での 95%楕円信頼面積で 9 名, 静止立位での総軌跡長で 6 名, 右片脚立位時間で 7 名, 左片脚立位時間で 5 名, TUG の快適速度で 7 名, TUG の最大速度で 6 名, FRT で 9 名であった (表 6). また, インソール非装着群に比べて装着群で数値の低下を認めたのは, 静止立位での 95%楕円信頼面積で 7 名, 静止立位での総軌跡長で 9 名, 右片脚立位時間で 8 名, 左片脚立位時間で 10 名, TUG の快適速度で 7 名, TUG の最大速度で 8 名, FRT で 6 名であった (表 6). また, 患者番号 9・5 番は 6 項目, 患者番号 1・15 番は 5 項目, 患者番号 3・10・11・12 番は 4 項目で低下を認めていた (表 6).

表 2 静止立位

	非装着群	装着群
95%楕円信頼面積 (cm ²)	4.5±6.2	3.6±3.9
総軌跡長 (cm)	55.0±34.5	53.2±28.0

(95%楕円信頼面積 P=0.64)

(総軌跡長 P=0.87)

表 3 片脚立位

	非装着群	装着群
右脚 (秒)	16.4±19.7	16.6±19.6
左脚 (秒)	19.1±23.3	15.4±19.2

(右脚 P=0.94, 左脚 P=0.64)

表 4 TUG

	非装着群	装着群
快適速度 (秒)	13.5±4.0	13.4±3.4
最大速度 (秒)	10.4±3.6	10.3±3.0

(快適速度 P=0.98, 最大速度 P=0.96)

表 5 FRT

	非装着群	装着群
前方リーチ距離 (cm)	24.8±7.4	25.6±7.2

(P=0.74)

V. 考察

本研究では, PD 患者のインソール装着群と非装着群での静的・動的バランス能力について検討した. 結果として, 静止立位での 95%楕円信頼面積と総軌跡長, 左片脚立位時間, TUG, FRT では数値の向上を認めた. よって, PD 患者へのインソールの装着は内・外側縦アーチと横アーチの支持性向上と踵部分の補高により安定性が向上するため, 立位バランス能力に良い影響を与えることが可能と示唆される. 特に, 患者番号 6 番の結果を見ると, TUG の最大速度以外で数値の向上を認めている. これは, アーチの補高による支持性が向上し, 良いパフォーマンスを発揮することが出来た結果であると考えられる. しかし, 患者番号 5 番の結果を見ると, FRT 以外で数値の低下を認めている. これは, 前方へのリーチ時に内・外側縦アーチと横アーチによる支持性が役立ったが, 他のパフォーマンスではバランス能力を阻害する因子になったと考える.

今後, PD 患者にインソールを装着し立位バランス能力を評価する場合, 各対象者の足部・下腿アライメントの評価に加えて, 姿勢反射障害により起こりうるバランス障害も視野に入れながら, 足部の形状に合ったインソールを装着し, 評価していくことが大切であると考えられる.

VI. 参考文献・引用文献

- 1) Bloem BR, Grimbergen YA, Cramer M, et al. : Prospective assessment of falls in Parkinson's disease, *J neurol*248, 950-958, 2001
- 2) 高田雄一: アーチ高と足底挿板が重心動揺に与える影響, 北海道リハビリテーション学会雑誌 38, 43-46, 2013
- 3) 吉田伸太郎: 足底挿板の装着が健常者の下肢関節可動域およびバランス機能に与える影響, 北海道理学療法士学術大会抄録集 65, 53-53, 2014

患者番号	性別	インソール非装着群						インソール装着群							
		95%楕円 信頼面積 (cm ²)	総軌跡長 (cm)	片脚立位(秒)		TUG(秒)		FRT(cm)	95%楕円 信頼面積 (cm ²)	総軌跡長 (cm)	片脚立位(秒)		TUG(秒)		FRT(cm)
				右	左	快速度	最大速度				右	左	快速度	最大速度	
1	男	4.9	46.8	4.5	2.9	15.9	11.2	20.4	3.5	47.7	1.4	2.7	18.3	11.4	19
2	男	2	75.7	4	1	17	12	14.3	0.9	83.5	2.5	1.1	14.2	10.7	18.4
3	女	2.6	25.5	28.6	29.5	11.2	10.3	23.2	2.1	25.8	18.3	15.2	12.9	10.3	28
4	男	3.7	66.4	1.9	0.7	11.8	6.8	26	3.6	68.7	1	1	10.5	6.7	30
5	女	1.3	48	3.4	1	13.7	11.8	14.4	1.7	49.3	2.5	0.8	17	12.7	18.1
6	女	24.6	120.3	13.2	1.9	12.6	9.3	26.7	14.9	107.3	16.3	15.7	11.6	9.4	28
7	女	12.2	132.7	0.8	1.2	14.2	11.6	18.3	10.5	100.8	1.4	1	15.2	11.7	21.8
8	女	2.7	82.1	1.3	1.1	25.4	21.5	14.8	2.1	79.8	0.6	1	21.1	18.8	12.3
9	女	0.8	17.4	60	60	9.4	6.9	23.1	0.4	19.1	60	60	10.7	7.4	18.2
10	女	1.2	29.2	27.9	60	10.7	7.2	33.3	1.7	34.1	28.2	47	9.7	8.3	34.1
11	女	1.5	27.1	16.7	10.8	10	8.5	38.1	1.9	31.3	15.7	11.3	10.4	7.7	33.7
12	男	1.8	39.5	7	8.8	10.7	8.6	31.1	3.9	36.7	8.1	13.7	11.1	8.9	28.5
13	男	1	48.5	60	60	×	×	32.8	2.1	48.2	60	44	×	×	34
14	男	1.2	31.4	7.9	17.4	12.1	9.2	25.2	1.5	28.9	12.7	3.2	12	9.5	35.2
15	女	5.9	34.9	8.9	30	14.1	10.2	30.3	3.3	36.2	25.2	13.3	12.9	10.4	26.1

※検査が不可能だった箇所を×印で記載

※インソール非装着群に比べて装着群で、数値が向上した箇所を色つきで記載

スイッチ導入により再び生活にたのしみを見出せた ALS 患者の一症例

庄子梨紗

要約：今回、筋萎縮性側索硬化症（Amyotrophic lateral sclerosis：以下 ALS）患者に対して、代替・拡大コミュニケーション（Augmentative and Alternative Communication：以下 AAC）を想定したスイッチの導入を行った。スイッチの操作練習を行うことで、タブレット端末を使用し、日常会話の他にも電子メールや SNS、アプリを使用した読書や動画観賞が実施できるようになった。それにより、遠方に住む家族との交流や趣味活動の再開に至り、生活のなかでのたのしみとなった。タブレット端末やパソコン等の利用のためのスイッチ導入は、即時的にコミュニケーションの多様化を図ることができ、以後の AAC への移行・導入をスムーズにすることや、QOL 向上に繋がる上で有効であった。

索引用語：ALS, スイッチ, たのしみ

1. はじめに

ALS 患者において AAC の導入は意思疎通手段を確保する上で重要であり、AAC の導入に際し、スイッチ操作の獲得は必須である。

今回、スイッチ操作の獲得にてタブレット端末の使用が可能となり、コミュニケーション手段が多様化したことで、再び生活のなかで趣味や他者交流といったたのしみを見出せた症例を経験したため、スイッチの導入経過とその有効性について報告する。本報告にあたり倫理手続きは当院所定の方法で本人へ説明し、同意を得た。

2. 症例紹介

A 氏 50 歳代女性。身長 157cm, 体重 56.1kg。要介護 5, ALS 重症度分類 4。X 年, 右下肢筋の異常収縮を自覚。X+1 年, 当院で ALS と確定診断され, 告知を受けた。その後, エダラボン点滴療法のため, 当院での定期入退院を継続していた。X+2 年 4 月, 歩行困難により移動介助, 上肢機能低下により食事全介助レベルとなった。今回, X+2 年 9 月より食欲低下, 同年 10 月 CV ポート埋込み, 胃瘻造設目的で他院入院後, 当院転院となる。

生活状況は, 夫・息子と 3 人暮らしだが, 日中は独居であった。ソファで TV を観て無為に過ごすことが多く, ホームヘルパーが 2, 3 時間毎に訪問し, 排泄や食事介助を行っていた。病前は家事・育児に勤しみながら, 趣味として手芸や英

会話, 読書を行い活動的に過ごしていた。特に, パソコンを使用し英会話を習うことや, 遠方に住む家族と電子メール・テレビ電話を楽しんでいた。病状の進行と共にパソコン操作が困難になってからは, タブレットを購入し, 電子メールやテレビ電話を継続していた。しかし, 徐々に自身でのタブレット操作も困難となり, 現在は夫の介助のもと, タブレット端末で電子メールやテレビ通話, 動画の送受信等を継続している。

3. 作業療法評価・介入方針

身体機能面は, ALSFRS-R17/48 点。筋力は MMT で上肢 2~3, 下肢 3~4, 体幹 3 レベル。手部の残存機能は左手関節掌屈, 右第 IV・V 指屈曲が可能であった。

精神・心理面は, 前回入院時 (X+2 年 4 月) の作業療法では創作活動を行い, 病室ではタブレット端末で孫の写真を見て過ごしていたが, 今回は上肢機能低下から困難となり, 「何もしたくない。できない。」と悲観的な発言が聞かれた。

対人交流面は, 発話可能だが, 易疲労性で次第に明瞭度が低下する。他者交流を好み, 特に夫や息子との日常会話, 海外に住む娘と孫に関して話すことを楽しみとしている。疾患の予後は理解しており, 発話機能の低下に対し, 夫や息子との日常会話は続けたいと AAC 導入を想定した機器選定を希望した。元来, パソコンの使用経験は豊富であり, 新しい機器への抵抗感はないことから,

AAC やスイッチの選定, 情報提供を行うこととした。また, 本人より①スイッチは手で操作をしたい, ②手でスイッチ操作をしたいが, 顔を掻くときに誤作動しないしてほしい, ③選択したスイッチを長く使いたい, という希望が聞かれたため, 希望に沿いスイッチを選定していくこととした。

4. 経過

スイッチの選定は操作スイッチ選択フローチャート¹⁾(図1)を参考に行った。また, 希望に沿い, ①手指の残存機能に着目し, 手指で操作できるもの, ②スイッチ操作以外は手を使えるよう, 手に固定しないもの, ③使用方法が多岐に渡るものを検討することとした。フローチャートに沿い, 「手で押すことが可能」→十分な筋力がなく困難。「手指を動かすことが可能」→可能。「抵抗に抗して十分に動く」→抵抗には抗せず。「繰り返し操作が可能」→左手関節掌屈は可能。そのため, まずは光電センサ, ピエゾセンサ, ニューマティック(空気圧式)センサを検討することとした。光電式センサは, 希望②の手に固定しないことを考えると, スイッチを設置した場所に確実に手を持っていくことが困難と判断した。

ピエゾセンサ, ニューマティックセンサは, 代表的なスイッチであるピエゾニューマティックセンサスイッチ(Piezo Pneumatic Sensor Switch; 以下 PPS スイッチ)(図2)を検討した。

図2 PPS スイッチ



①エアバックセンサ ②ピエゾセンサ ③ディップスポンジセンサ

3種類のスィッチのうち, エアバックセンサでは, 手を置く位置により誤作動が起こりやすく,

実用的ではないと判断した。ピエゾセンサでは, 手をスイッチ設置場所に正確に持つていくことが困難であった。ディップスポンジセンサ(図3)では, 手を置いても多少のずれなら検知可能であり, 実用的な使用が可能と判断した。

図3 ディップスポンジセンサの使用
方法(訓練場面での設定)



左手関節掌屈にてスイッチ操作を実施。訓練場面での設定であり, 自宅では日中座っているソファに配置を想定。

さらに, 病状進行により, ディップスポンジセンサが使用困難になった際には, 付属のエアバックセンサやピエゾセンサの使用も可能であるため, 希望③の使用方法が多岐に渡ることも考えられ, PPS スイッチが最適であると判断した。

スイッチの選定に関して, 本人より「これならスイッチも押せるし, 邪魔にならない。」と良好な反応が得られた。院内でカンファレンスを行い, ディップスポンジセンサが使用できなくなった際に, ピエゾセンサを使用していくことや視線入力装置を検討していくことが話し合われた。加えて, 今後使用する AAC として, 私物でタブレット端末を所持していたことから, トーキングエイド for iPad の導入を進めた。

訓練場面では, スイッチ操作の獲得, トーキングエイド for iPad の操作獲得を目指し, ST とスイッチ操作の練習を開始した。スイッチ操作が良好に行える環境を設定し, 操作手順にも慣れたことから, スイッチやトーキングエイド for iPad の購入に関して提案を行ったが, A 氏は, スイッチ操作はトーキングエイド for iPad のために行うもの, という認識があり, 「話せる間はならない。必要になればスイッチやトーキングエイド for iPad の購入をしたい。」との考えだった。担当 OT・ST により, 実用的なスイッチ操作が可能と判断したため, トーキングエイド for iPad だけではなく, 電子メールやアプリにスイッチが使用で

きることを A 氏に説明し、実際に使用していた私物のタブレット端末にスイッチを接続し、電子メールやアプリの操作練習を行った。操作環境の調整に加え、タブレット端末内の設定を A 氏に合わせて詳細に調整した。そうすることで、電子メールや読書アプリの使用が以前のように可能となり、「楽しい。これなら家でもやりたい。」と電子メールやアプリなどのタブレット操作がスイッチにて「できる」体験をすることで、スイッチの導入に対して積極的になり、PPS スwitchの購入に至った。そのため、発話でのコミュニケーションが困難となった際に、トーキングエイド for iPad のアプリを購入し、AAC の使用へと移行していくこととした。X+2 年 10 月、訪問リハビリスタッフへ申し送りを実施し、自宅での操作環境を調整した後、自宅退院となった。

5. 結果

自宅退院後、スイッチ導入により、発話にて夫や息子と日常会話を継続しながら、タブレット端末にて電子メールや SNS、アプリを使用して読書を楽しむことができるようになった。

その後、X+3 年 4 月、手関節掌屈、肩の内外転、内外旋の筋力低下が進行し、「スイッチを手まで持っていく」「スイッチを押す」動作が困難となった。この時の残存機能は、眼球運動、顔面、手部、足部であったが、顔面は筋のびくつき、足部はクローヌスや痙性があり実用性には欠けた。そのため、訪問リハビリスタッフにより、セラピストが予定していた PPS スwitchのピエゾセンサを右第IV指に装着し、タブレット端末操作の継続に至った (図 4)。

図 4 ピエゾセンサの導入



右第IV指の指腹に設置。PIP 関節屈曲によりスイッチ操作を実施。

X+3 年 9 月、右第IV指の筋力低下の影響から、

ピエゾセンサでのスイッチ操作にて疲労感、押しにくさが出現した。この時点での残存機能は、眼球運動、顔面、足部であったが、顔面、足部は前述の理由から非実用的と判断し、眼球運動を使用した視線入力装置を訪問リハビリスタッフと検討し、導入した。導入により、再び読書や動画鑑賞が生活のたのしみとなり、時には当院リハビリテーションスタッフに電子メールで近況報告をしてくれている。

6. 考察

今回、意志疎通可能な時期に機器の説明や練習を行うことで、より AAC やスイッチの設定を行いやすく、本人の意志を反映させることができた。一般に、ALS 患者に対するリハビリテーションは呼吸機能や運動機能の維持を目的とした介入が主となり、AAC やスイッチの導入では言語機能の喪失を見越して行われることが多い²⁾。しかし、補助機器の導入に関しての原則は、綿密に意志疎通ができる間に様々な方法を試みることである³⁾と言われており、今回は以下の点が導入に結び付いた要因として大きくあったと考える。一つ目は、A 氏自身から機器導入に対する希望があったこと。二つ目は、パソコンの使用経験が豊富であり、新しい機器への抵抗感がなかったこと。三つ目は疾患の予後理解が良好であったこと、以上の3点である。スイッチの選定に関しては、操作スイッチ選択フローチャートを参考に、A 氏の希望に沿って選定を行った。選定後、PPS スwitchの使用方法を様々体験し、スイッチ操作の工夫を行えた点は良かった。しかし、その他のスイッチも実際に使用することにより、今後のスイッチを選択する上で選択肢の幅が広がった可能性も考えられる。また、まだある機能が残っているうちに次の段階の方法を先行的に導入することは、疾患の進行・増悪を予見することであり、療養者に受け入れられないことが多い²⁾。そのため、患者のパーソナリティや疾患の進行に合わせて慎重に AAC やスイッチの導入に関する介入をしていく必要がある。

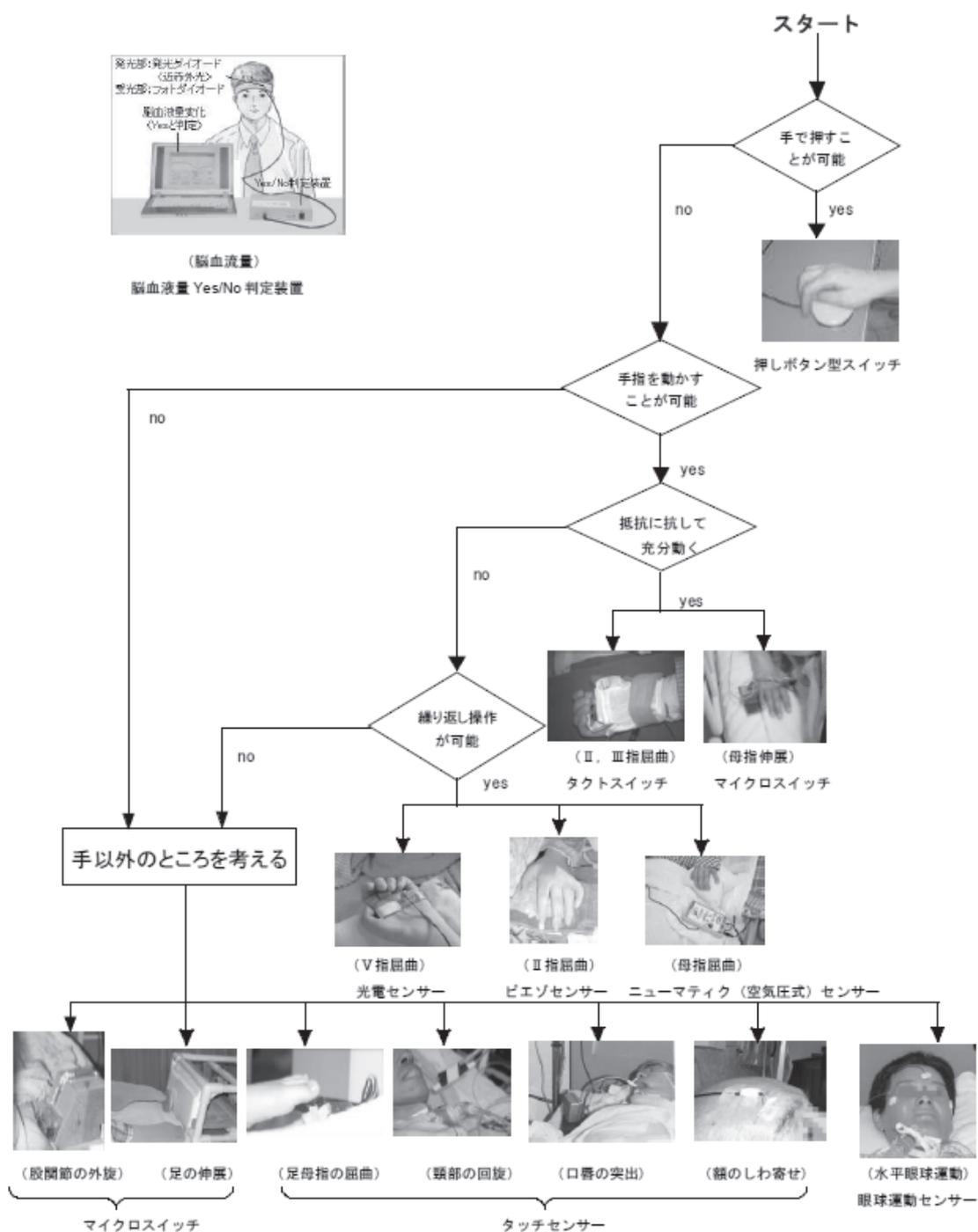
今回、家族との繋がりを大切にする A 氏にとっては、タブレット端末の操作が可能になったことで、遠方に住む娘や友人との交流を再開でき、生活に再び楽しみを見いだす一助になった。タブレ

ット端末やパソコン等の利用のためのスイッチ導入は、日常生活会話のみならず、電子メールやSNSを使用することに繋がるなど、即時的にコミュニケーションの多様化を図ることができ、以後のAACへの移行・導入をスムーズにすることや、QOL向上に繋がる上で有効であると考えた。

7. 文献

- 1)田中勇次郎：段階的コミュニケーション用具の提案．難病と在宅ケア，2004
- 2)成田有呉：筋萎縮性側索硬化症におけるコミュニケーション支援，Geriat. Med. 54(3)，247～251，2016
- 3)日本神経学会監修：9. コミュニケーション CQ9-1～CQ9-7. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013（「筋萎縮性側索硬化症ガイドライン」作成委員会編集），南江堂東京，2013：pp162-177.
- 4)木村康子：ALSの人に対するコミュニケーション支援．聴能言語学研究 19，83-86，2002.
- 5)大澤富美子：進行性神経筋疾患患者の補助代替コミュニケーション（AAC）．聴能言語学研究 16，55-60，1990.

図1 操作スイッチ選択フローチャート



ポストポリオ症候群患者の食事動作改善に対する アームサポートの効果

本田秀晃¹⁾，加藤恵子¹⁾，中城雄一¹⁾，野中道夫²⁾，森若文雄²⁾

1) 北祐会神経内科病院 リハビリテーション部

2) 北祐会神経内科病院 医務部

要 約：症例はポリオ後遺症による右上肢の筋力低下の後，ポストポリオ症状の出現により両上肢の筋力低下が進行している．加えて本態性振戦とパーキンソン病による手の震えにより前方・口元へのリーチ動作が困難となり，上肢の疲労感が増大していた．上肢の疲労感軽減，振戦の抑制を目的に，上肢装具（以下アームサポート）を導入した．アームサポートの導入により，上肢の空間位保持が可能となり，前腕の支持により振戦が軽減した．その結果，前方・口元へのリーチ動作が改善し負担が軽減した．導入後 5 ヶ月が経過した後も上肢機能や疲労感の軽減効果は維持されている．

索引用語：ポリオ後遺症，ポストポリオ，パーキンソン病，本態性振戦，作業療法，アームサポート

I. はじめに

ポリオ後遺症による右上肢の筋力低下に加え，ポストポリオ症状が出現し，左上肢にも筋萎縮が出現，筋力低下が進行していた．加えて本態性振戦とパーキンソン病による上肢の振戦が原因で，リーチ動作が困難となっている症例を経験した．摂食動作の際に前方・口元へのリーチ動作が困難で，上肢の疲労感が増強している．更に，筋力低下の進行により今後食事動作の継続が困難となる事が予想され，自力での食事摂取の継続のための対策が必要と考えた．

今回，食事摂取の継続へ向けて，前方・口元へのリーチ範囲改善と振戦の抑制による上肢の疲労軽減を目的としてアームサポートを導入した．導入から 5 ヶ月経過後も疲労感の増強なく，食事動作を継続することができたため，以下に報告する．

II. 症例紹介

症例は 60 代女性で左利きである．X 年にポリオに罹患．右上肢，左下肢に麻痺，筋力低下がみられた．X+46 年に左手の振戦が出現し，本態性振戦と診断された．この頃より左上肢にも筋

力低下が出現した．X+61 年春頃に身体のみがふらつきが増強，当院初診しパーキンソン病と診断された．両上肢，左下肢の筋力低下が徐々に進行し X+63 年，ふらつきが頻回となり当院へ 3 回目の入院となる．

III. 作業療法評価

1. ポリオ後遺症

1). 筋萎縮：右上肢では右三角筋前部，上腕二頭筋に筋萎縮が見られる．左下肢では左大腿四頭筋，ハムストリングス，下腿三頭筋に筋萎縮が見られる．

2. ポストポリオ症候群

1). 筋萎縮：左三角筋前部，上腕二頭筋に筋萎縮が見られる．

2). 筋力 MMT(Rt/Lt)：

①X+61 年 1 回目入院時

肩関節屈曲 1/2，伸展 2/3，肘関節屈曲 2/4，伸展 3/4，前腕回内 3/4，回外 3/4，手関節掌屈 2/4，背屈 2/4，股関節屈曲 4-/4-，膝関節屈曲 4-/3，伸展 4-/3，足関節背屈 4-/4-，底屈 3/2

②X+62 年 2 回目入院時

肩関節屈曲 1/2，伸展 2/3，肘関節屈曲 2/4，伸展 3/4，前腕回内 3/4，回外 3/4，手関節掌

屈 2/4, 背屈 2/4, 股関節屈曲 4-/4-, 膝関節屈曲 4-/3, 伸展 4-/3, 足関節背屈 4-/4-, 底屈 3/2

③X+63年 3回目入院時

肩関節屈曲 1/2-, 伸展 2/2, 外転 1/2, 外旋 2/2, 内旋 2/2, 肘関節屈曲 2/3, 伸展 3/3, 前腕回内 3/3, 回外 3/3, 手関節掌屈 2/4, 背屈 2/4, 股関節屈曲 4-/4-, 膝関節屈曲 4-/3, 伸展 4-/3, 足関節背屈 4-/4-, 底屈 3/2

握力(右/左) : 5kg/8kg

3. パーキンソン症状

- 1). H-Y Stage/IV
- 2). 筋緊張: 左肩関節伸筋群で亢進しており, 鉛管様の筋強剛を認めた. 肘関節以遠は正常.
- 3). 高次脳機能: Japanese version of Montreal Cognitive Assessment 27点
- 4). 振戦: 左上下肢優位 (+), 安静時, 動作時共に 4~6Hz 程度.

4. ADL : FIM 106/126

1) 食事動作: 左手で固形物は箸, 汁物はスプーンを使用する.

①前方リーチ

抗重力位での肩関節屈曲位保持困難で肩関節の屈曲角度は 30°. 机上に前腕を乗せ, 肘関節伸展・肩関節屈曲により行う. 範囲は約 30cm. 斜め前方は約 25cm 到達できる.

②口元リーチ

i. スプーン使用時: 肩関節屈曲 0°, 肘関節屈曲 120°, 前腕回外 70° にて箸を口元へ向ける. スプーンを口元に向ける際, 前腕回外位を保持すると 4Hz の振戦が見られる. 食事の際口元リーチによる前腕回外動作を 10 回程度反復すると, 前腕の回外位保持の際の振戦が 7Hz まで増強している. 振戦によりスプーンの上の食物を頻回に取りこぼす為, 左前腕をテーブル上に接地させ振戦を抑え, 頸部・体幹を前屈させて摂食動作を行う.

ii. 箸使用時: 肩関節屈曲 0°, 肘関節屈曲 140°, 前腕回外 90° にて箸先を口元へ向ける. 前腕回外の際 4Hz 程度の振戦が見られる. 訓練時茶碗から口元までの模擬的な食事動作練習を行うと, 3分間で食物に見立てたゴムチューブを 41 個運搬が可能であった.

③疲労感

一回の食事は 20 分程度. 食事動作 5 分経過時, 肩関節屈筋群, 前腕回外筋群, 肘関節屈筋群,

に Visual Analog Scale(以下 VAS)で 4 の疲労感が出現し, 休憩を取りながら食事を行う.

IV. 分析

症例は食事動作時, ポストポリオによる左上肢の筋力低下の影響から, 前方・口元リーチ時に筋力の低下している肩関節屈筋群, 肘関節屈筋群及び伸筋群が抗重力位での運動を反復する事で負担が増加していた. 疲労感は VAS で 4 という結果であった. これは 0~10 までの段階の中で中等度に分類される.

上肢の振戦は前腕回外位で安静時よりも増強を認めた. 食事動作では口元へ箸先やスプーンを向ける際に観察され取り込みの失敗がみられていた. 本症例では前腕の回外動作を 10 回程度反復した後, 前腕回外筋の疲労感増強が見られ, 回外位保持の際の振戦が増強している事から, 本態性振戦に加えて, 前腕回外筋の疲労による生理的振戦が発生していることが分かった.

V. 問題点

1. 機能障害

- 1). ポストポリオによる左肩関節屈筋, 左肘関節屈曲筋群・伸展筋群筋力低下.
- 2). 本態性振戦による動作時振戦.

2. 能力障害

- 1) 肩関節屈曲位保持困難, 肘関節伸展筋力低下による前方へのリーチ範囲狭小化.
- 2) 肩関節屈曲位保持困難, 肘関節屈曲筋力低下, 前腕回外筋力低下による口元リーチ範囲狭小化.
- 3) 前腕回外運動時の動作時振戦増強による, 食物の取りこぼし増加.
- 4) 前方・口元リーチ時の肩関節屈曲筋, 肘関節屈曲筋・伸筋の負担増大による筋疲労増大.

3. 社会的不利

- 1) 疲労により食事動作時に休憩を要する.

VI. 介入方針

症例は上肢の筋力低下, 振戦の影響から食事動作が困難となっている. ポストポリオにより

筋力低下が進行しており，大幅な筋力向上は望めない事と，本態性振戦・パーキンソン病の振戦に対する根治療法はない事から，補装具による食事動作の補助を検討した．介入方針として①上肢の過用を防止し，筋力低下の進行を防ぐため，肩関節屈筋群，肘関節屈筋群及び伸筋群の負担を軽減し疲労感軽減を図る．加えて②食事動作時の取りこぼしの減少のため前腕回外時の振戦の軽減を図る．以上の2点とした．負担軽減を図るために使用した道具は，簡易型アームサポート MOMO (株式会社リハロ製作) を選定した．選定理由として①前腕を免荷し上肢を空間位で保持する事で，肩関節屈筋群の負担を軽減し，残存している肘関節伸筋による水平面上での前方リーチ動作を補助できる．②口元リーチ時に空間位で前腕回外位を保持することができ，前腕回外筋群の負担軽減による振戦の軽減が図れる．以上の二点を理由とした．

アームサポートの構成は，本体，リーチ動作をアシストするスプリング，前腕を免荷し空間位で保持するアームレストから成る．(図1) スプリングは強・弱の2種類あり，本体下部のつまみでスプリングの張力の調整が可能である．アームレストは，前腕近位部～遠位部までで支持面の調整が可能である．近位部に設定した場合肘関節伸展が行いやすく，遠位部に設定した場合肘関節屈曲が行いやすくなる．¹⁾

本症例では，アームレストの設定を最短に設定し近位部を支持する事で，肘関節伸展のサポートを図った．肩関節の屈曲位保持と肘関節の屈曲運動の補助を強めるためスプリングは強を選定した．スプリング位置を下方より 3.5cm，張力を約 2kg に設定すると肘関節の屈曲・伸展動作が負担感なく行えた為，張力は約 2kg に設定した(図2)．



図1 MOMO の構成

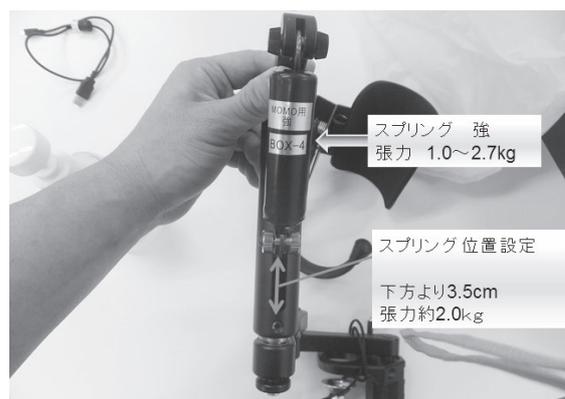


図2 スプリング設定

Ⅶ. 経過

1. MOMO 使用時の評価 (X+63 年/1/26~1/31)

前方リーチ約 60cm 到達．口元へのリーチ動作の際，肩関節屈曲 30° 肘関節屈曲 150° と拡大を認める．前腕回外時の振戦が 2Hz に減少した．ゴムチューブを食事に見立てた模擬的な食事動作練習では，3 分間で 54 個のゴムチューブを運ぶことができた．食事後の肩関節屈筋群，肘関節屈筋群，伸筋群の疲労感は VAS2．

2. MOMO 導入初週～1 か月経過時 (X+63 年 5/18~6/15)

前方リーチ約 60cm 到達．口元へのリーチ動作時，肩関節屈曲 30° 肘関節屈曲 150° で大きく変化なし．前腕回外時の振戦は 1~2Hz．食事後の肩関節屈筋群，肘関節屈筋群，伸筋群の疲労感は VAS2 と維持されている．

3. 導入 5 か月後 (X+63 年/10/16)

前方リーチ約 60cm 到達．口元へのリーチ動作の際，肩関節屈曲 30° 肘関節屈曲 160° と範囲の拡大を認める．前腕回外時の振戦は 1~2Hz．ゴムチューブを食事に見立てた模擬的な食事動

作練習では、3分間で64個のゴムチューブを運ぶことができた。食事後の肩関節屈筋群、肘関節屈筋群、伸筋群の疲労感はVAS1に減少した。

Ⅷ. 結 果

アームサポートによる上肢の免荷により肩関節の空間位保持が可能となった事と、アームレストの長さを最短に設定し抵抗を弱めた事で、肘関節伸筋の少ない負担での伸展動作が可能となり、前方リーチが拡大した。口元へのリーチはスプリングの張力を強めたことにより、上肢を挙上させる際の上昇力を強めたことで、僅かな肘の屈曲動作で口元へのリーチが可能となった。口元リーチの際にアームレストにより前腕の回外位保持を補助し、筋力低下が起きている前腕回外筋の負担が軽減したことで、前腕の振戦が軽減した。

ポストポリオにおいて、筋肉の過用が筋力低下に繋がる事が示唆されている²⁾。今回、筋の過用防止を図るため、アームサポートにより肩関節屈筋群、肘関節屈筋群・伸筋群及び前腕回外筋群の負担を軽減し疲労感軽減を図った。前方・口元へのリーチ時の負担軽減により疲労感の軽減が見られた。食事動作時の上肢の負担軽減に対し、本症例ではアームサポートによる介入は有用であった。

今回は食事動作に対してアームサポートの導入を行なったが、ポストポリオの筋力低下に伴い、整容動作や書字動作など、その他のADL動作にも影響が及ぶことが予想される。今回の介入は、食事動作中心になってしまったため、今後は他のADL動作に対するアームサポートの適応も検討していきたい。

Ⅸ. ま と め

- ・症例はポリオ後遺症・ポストポリオ症候群の左右上肢の筋力低下、本態性振戦による振戦の影響により食事動作が困難となっていた。
- ・上肢の過用防止と、振戦の軽減を目的として、アームサポートを導入した。
- ・上肢の疲労感が減少、振戦の軽減が見られた。
- ・導入5か月後、食事動作時の疲労感減少、振戦の軽減は保たれている。

謝辞：ご協力頂きました関係スタッフの方々に心より感謝申し上げます。

本論文の要旨の一部は、第38回札幌市病院学会にて発表した。

Ⅹ. 文 献

- 1) テクノツール株式会社：MOMOシリーズ総合カタログ。テクノツール株式会社，神奈川，p. 6.
- 2) Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, et al: EFNS guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2006 ; 13 : 795. 801

神経難病患者への AAC(拡大・代替コミュニケーション手段)

導入支援における当院の現状と課題 (第2版)

堀田糸子¹⁾, 中城雄一¹⁾, 森若文雄²⁾

1) 北祐会神経内科病院 リハビリテーション部

2) 北祐会神経内科病院 医務部

要約：昨年度，当院リハビリテーションスタッフを対象とした AAC の導入支援についてのアンケート調査を行った．結果から当院の AAC 導入支援の問題点として，導入の適正評価の難しさや AAC に関する知識と経験不足，それらを補う体制が未確立であることが明らかとなった．それらの問題点を解決するため，評価表・導入マニュアル作成，勉強会・カンファレンス等の取り組みを1年間行い，再びアンケート調査を行った．結果，昨年の調査で明らかになった課題は，この1年の取り組みで改善を認めた．

索引用語：神経難病，AAC，導入支援

はじめに

神経難病患者は一般にその進行過程で四肢麻痺や音声言語機能が低下することに伴い，音声言語や文字言語での表出が難しくなり，コミュニケーションに障害をきたす．

コミュニケーション障害は，患者と家族の生活の質を著しく低下させる要因であり，それを防ぐためには拡大・代替コミュニケーション手段 (Augmentative and Alternative Communication;以下 AAC)が必要となる．AAC アプローチにおいては，医師・看護師・コメディカルの連携と，それぞれの専門性を活かしながらサービスが重複なく効率的に供給されなくてはならないとされる (大澤, 1999)．

ところが，AAC の必要性を感じていても利用に至らない例も多くあることが厚労省の調査においても明らかとなっている．その要因は，患者・家族が早期に AAC について知る機会がないこと，知っていても十分に利用方法を習得できず，導入に至らない場合が多くあると考えられており，早期の段階から神経難病患者に関わる事の多い医療専門職においては重要な課題となっている．

背景

当院ではここ数年で ALS 患者数の増加などの患者層の変化により AAC 適応患者の増加が認められていた．しかし，導入支援において支援者側の要因で難航することを経験し，今後の円滑な導入支援の為には何らかの対策が必要と考え，昨年度 (2016年度) 支援者の現状把握を目的に当院リハビリテーションスタッフ PT17名，OT11名，ST9名の計37名を対象に，配布式による自記式質問紙調査を実施した．

内容は AAC に関する①知識②導入経験③不安や問題点についてであり，選択方式で回答を得た．(アンケート回収率97.3%)

結果として，AAC の知識に於いて，パソコンなど身近な IT 機器の活用における知識が乏しいことが分かった．導入した AAC の種類もローテク・直接入力を中心でありハイテク機器の導入は乏しいなど，経験に偏りがあることが分かった．また，AAC についての説明時期や適応の判断においても，セラピスト間での差が認められた．導入支援の自己分析では経験不足や知識の乏しさが問題点としてあげられ，支援開始の遅れや機器の選択に時間を要している現状が明らかになった．

そこで今後の課題として，初期から院内外のスタッフも含めチームで AAC 導入の必要性を話し合い，各自が早期に適正な評価・検討・介入を行えるように体制作りを行う必要があると考

えた。

今回は、その後上記問題点を解決するため、支援者の教育と多職種連携を生かした体制作りを目標に、評価表・導入マニュアル作成、勉強会・カンファレンス等1年間行ってきた取り組みを振り返り、それらが効果的であったかを再評価、考察したいと考えた。

目的

- ①スタッフの AAC 導入に関する能力が1年間でどの程度向上したかを把握する
- ②取り組んできた内容が効果的であったかを検証する
- ③今後の取り組みを検討する

対象と方法

当院のリハビリテーションスタッフで①勤続1年以上の者②前回のアンケートに於いても調査対象であった者、この2点に該当する28名を対象に自記式質問紙調査を実施した。内容は前回同様の AAC に関する知識・導入経験・導入に関する自己分析と、取り組みの評価とした。また、この一年間の取り組みについての設問も作成した。該当するシステム・勉強会・カンファレンスは以下のとおりである。

①AAC 評価用紙

評価項目を設定することで導入経験のないスタッフも評価の見落としを低減

②AAC 導入マニュアル

導入の流れを他職種の動きも含めて模式化

③AAC カンファレンス (全8回実施)

- ・患者様に AAC を導入・検討する際に実施
- ・担当 PT・OT・ST がチームで、その AAC を選んだ理由や使用状況を紙面と動画を用いて説明する

④AAC 勉強会 (全2回実施)

第1回『神経難病の AAC・スイッチ導入～症例をとおして～』講師：パナソニックエイジフリー株式会社 ケアプロダクツ事業部 松尾光晴様
内容：障害に応じたコミュニケーション機器紹介、入力スイッチと適合事例の紹介、制度紹介
コミュニケーション機器・スイッチ体験

第2回『コミュニケーション機器導入支援にかかわる医療職の為の基礎知識』講師：中部学院大学 看護リハビリテーション学部 理学療法学科教授 井村保先生
内容：ALS 患者に対するコミュニケーション機器導入支援ガイドブックを中心に、支援の基本的な考え方～具体的な他職種連携による進め方

の提言

⑤その他、体験会など

『マイトビー体験会』

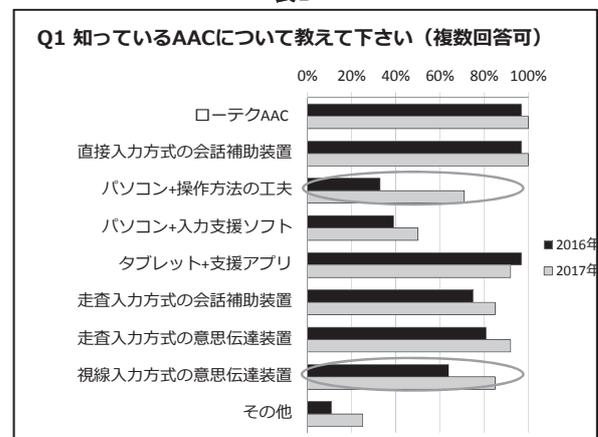
『miyasuku eyecon SW 体験会』

結果

アンケート結果について、回答者は28名で回収率は100%であった。職種別の内訳は PT12名 OT9名 ST7名であった。

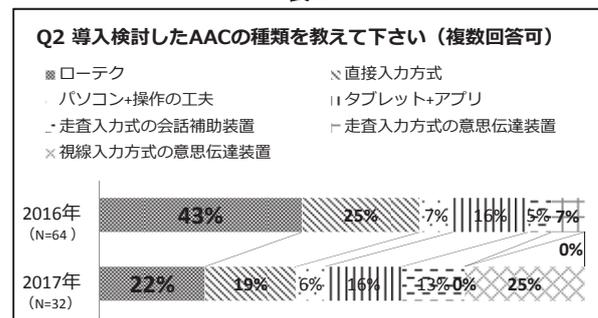
各設問について掘り下げていくと、まず AAC の知識については、パソコンなどの身近な IT 機器を活用する方法の項目が大きく伸びていた(表1)。

表1



実際に導入・検討した AAC では、ハイテク AAC の導入が増え、種類にも多様性が見られた。また、意思伝達装置では視線入力方式が大幅に増えた結果になった(表2)。

表2



導入経験者の割合は、導入経験あり61%なし39%と変化はないものの、うち新規の経験者が14%と増加していた。また、導入経験を職種別にみると昨年は ST が中心だったが、今年は PT・OT の関与が増えていた。

導入における問題点では、昨年は『導入時期

の遅れ』が圧倒的に多数であったが、今年は減少しており、代わりに『導入の流れがわからなかった』という回答が多くみられた。また、『問題なく導入ができた』という回答がゼロから2割に増加していた（表3）。

表3

Q4 AAC導入においてどのような点に問題がありましたか？ (複数回答可)				
	2016年 (N=47)		2017年 (N=20)	
1位	導入時期	41%	導入の流れ	25%
2位	機器の選択	33%	問題なし	20%
3位	利用期間の短縮	26%	機器の選択	20%

支援者自身の問題点は、昨年と変わらず知識不足・経験不足が上位であったが、前年度と比較すると改善を感じるという結果になった（表4.5）。

表4

Q5 AACを導入支援において、自分の問題点として感じた点はどういった点ですか？ (複数回答可)				
	2016年 (N=63)		2017年 (N=78)	
1位	経験不足	27%	機器の知識不足	28%
2位	機器の知識不足	21%	経験不足	27%
3位	制度の知識不足	21%	制度の知識不足	24%

表5

Q6 AACを導入支援において以前と比べて改善点として感じた点がありますか？ (複数回答可、N=32)				
1位	機器の知識向上	28%	理由 ・評価力の向上 ・システムの活用 ・相談できる人が増えた ・心理的問題への対応	
2位	経験の向上	22%		
3位	制度の知識向上	19%		
4位	他職種連携の活用	12%		
5位	その他	21%		

この1年間の取り組みについては、AACカンファレンスは出席率も高く、カンファレンス用紙の認知度も高かったものの、評価用紙やマニュアルの認知度は低かったことが分かった。

表6

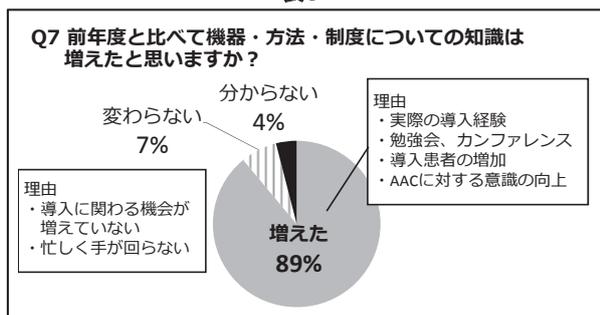
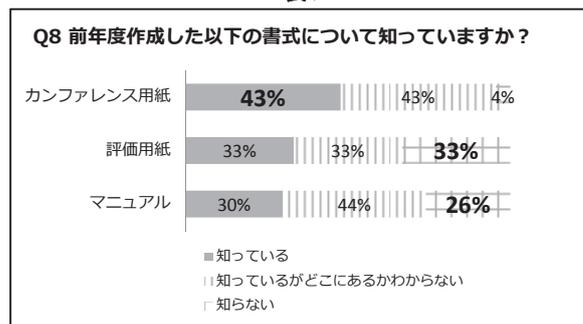


表7



考察

アンケート結果の考察については以下の通りである。

実際に導入・検討した AAC にて、意思伝達装置では視線入力方式が大幅に増えた結果になったことに関しては、札幌市で視線入力方式の意思伝達装置である“Miyasuku eyecon (株式会社ユニコーン)”の補装具申請が可能となったこと、またそのタイミングで院内研修会を開催し、実際にスタッフが体験・試用し、開発者に質問・相談できる機会を設けたことが関連していると考えられる。機器やスイッチの選定、という点でもレッツチャット、レッツリモコンなどの操作入力方式の機器をスイッチで使用するために必要な知識についての研修会を実施した。

導入経験者の割合において、PT・OTの関与が増えていたことに関しても、今までは ST が中心になり有志で参加していた院外の勉強会・研修会を院内でリハビリスタッフ全員を対象として実施したことが効果的だったと考えている。これによって、PT・OTにとっても AAC が身近なものとなり、神経難病患者へのリハビリテーションアプローチの1つとして認知され始めたというひとつの証明かもしれない。

導入における問題点において、昨年は『導入時期の遅れ』が減少し、代わりに『導入の流れがわからなかった』という回答が多くみられたことに関しても勉強会にて AAC の適応疾患や適応患者の判断、AAC の説明・検討～導入という流れについての知識が習得され、実践されてきたことで、早期からの導入が可能になってきたことを反映していると考えられる。

『導入の流れがわからなかった』という点に関しては他部署も含め導入マニュアルがまだ浸透しておらず、手順や書類の流れが不明確であった点が反省として挙げられる。

『問題なく導入ができた』という回答も見られるようになり、知識も経験も乏しかったリハ

ビリテーションスタッフが問題を感じずに導入できた、と実感できるようになったことは今後の自信にもつながり、AAC について自らすすんで前向きに検討できることにつながると思われる。

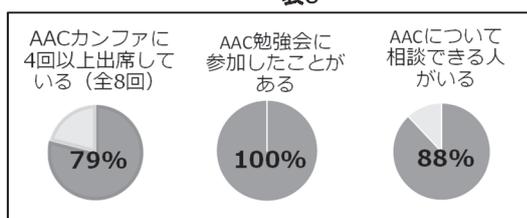
支援者自身の問題点は、昨年と変わらず知識不足・経験不足が上位であったが、勉強会やカンファレンスによる事例の共有により、昨年よりも知識は向上していると感じたスタッフが多かった。AAC について学ぶべきことは幅広く、知識・経験が十分と感じることはこれからはないと思われる。今回の結果の様に今後も上記を問題点として感じつつも、1年1年経験を重ね、成長を感じて行けることが理想であると考えた。

この一年間の取り組みに対する考察としては、AAC カンファレンスの良かった点として、皆でアドバイスを出し合い、適正な導入に向けて検討できる、導入経験がないスタッフも事例を共有できる、PT・OT・STのチームでAAC について考える機会が持てる、という意見が多く聞かれた。今後の課題に関しては、個人が議論できる知識・経験を増やしていく必要がある、病棟の使用場面の評価など、評価項目の追加・見直しが必要、病状の進行に合わせた変更の予測についても検討していく、などの点について修正や方法の見直しが必要と考えた。

AAC 勉強会は出席率が高く、知識の拡充に繋がった、という声が多く聞かれた。院外のリハビリテーションスタッフや他職種も対象にしたことで、地域に連携の輪を作れたことや、地域単位でのコミュニケーション支援者のスキルや知識の拡充にもつながった点で有意義なものであったと考える。

AAC について相談できる人がいると答えた人は全体の9割近くになり、導入経験者が未経験者の相談にのるなど、相談にのれる人材が身近に増えたことや、勉強会で得た知識を元にコミュニケーション機器業者と共通意識を持って相談できるようになったことなどにより、以前より導入支援をサポートする環境が整ってきていると考えた (表8)。

表8



以上、昨年の調査で明らかになった課題は、

この1年の取り組みで改善を認めた。今後さらに、評価用紙やマニュアルについて周知・活用を促すことや、カンファレンスの方法について見直すことで、早期からの適応の判断や導入の流れの把握が可能となり、残存する課題の解決にもつながると考える。

また、入院患者層の変動により、AAC の導入適応数や導入数にも変動がある為、導入がない期間に AAC の知識が古いものになってしまうよう、常に研鑽し、勉強会・研修会などで情報共有を継続してゆくことも重要である。

まとめ

この1年間での当院における AAC 導入支援の変化について、アンケートによる再調査を行った結果、導入経験者は6割と増減はなかったが、導入内容は前回と比べ多様性がみられた。

導入経験者・未経験者共に不安と感じる点は、機器・制度の知識不足や経験不足と項目は変化がなかったが、前年度よりも知識面では機器・制度で向上がみられた。

評価表・マニュアルは、導入経験者のみの活用に止まった。導入の適正評価と他職種連携には、評価表・マニュアルの周知が必要と考えられた。勉強会は基礎知識の向上と意識の変化に繋がった。AAC カンファレンスは導入未経験者も導入事例を共有でき、知識の向上に有効であった。

参考文献

- 1.大澤富美子：進行性神経筋疾患患者の補助代替コミュニケーション(AAC). 聴能言語学研究, 55-60, 1999.

高次脳機能面に着目し、発話速度の調整法を検討した

パーキンソン病の一症例

須貝英理¹⁾、小田柿糸子¹⁾、藤田賢一¹⁾、加藤恵子¹⁾、中城雄一¹⁾、本間早苗²⁾、森若文雄²⁾

1) 北祐会神経内科病院 リハビリテーション部

2) 北祐会神経内科病院 医務部

要約：パーキンソン病 (Parkinson's disease 以下 PD) の発話特徴として、声量低下・発話速度の加速・氣息性嘔声・単調言語などが挙げられる。本症例は発話速度の加速により発話明瞭度の低下を認めていたため、発話速度の調整法を検討した。結果として、フレージング法は有効だったが、ペーシングボードと指折り法は無効だった。本症例は、ペーシングボードへのタッピング動作や指折りの動作自体は可能であった。高次脳機能検査の結果、注意機能障害が関与していることが示唆され、本症例は課題が増えると処理に時間を要し、誤りが増えることがわかった。そのため、課題の少ないフレージング法が有効であったと考えた。

索引用語：パーキンソン病、フレージング法、注意機能障害

はじめに

発話速度の加速により発話明瞭度が低下している PD 症例を経験した。発話速度の調整法としてペーシングボード、指折り法、フレージング法を検討した。結果、フレージング法は有効であった。その要因として注意機能が関与していると考え、高次脳機能評価の結果を元に、考察を交えて報告する。

症例紹介

症例は経過 15 年の 70 歳代男性 PD 患者である。X 年右手のふるえで発症。リハビリ目的で当院に定期的に入退院を繰り返し X+14 年 18 回目の入院であり、「何を言っているのか分からない」と言われる。本症例は他者と関わる機会が多く、話し好きのため発話に対するニーズは高い。FIM は 126/126 (運動項目 91 点/認知項目 35 点) と自立レベルである。入院前は妻と暮らし、趣味であるパークゴルフに勤しんでいた。

言語聴覚療法評価

発声発話器官：舌の左右反復運動速度と舌挙上時の筋力で軽度低下を認めた。単発・交互反復時の構音に問題はないが全体的に加速傾向である。発声面：声量は保たれている。単調言語あり。自由会話時：発話速度の加速・語頭の繰り返しがあため、聞き返しを要する状態。発話明瞭度：2 (時々わからない語がある) 音読時：北風と太陽は、4.8 モーラ/秒と構音動作が狭小化し加速傾向である (参考値：老年 60 歳以上平均 3.2 モーラ/秒以上)

高次脳機能評価

Montreal Cognitive Assessment 日本語版 26/30 点 (担当 OT 実施) で注意項目と遅延再生での減点あり。Trail Making Test-A (以下、TMT-A) の所要時間は平均に収まっているが、Trail Making Test-B (以下、TMT-B) は所要時間が平

均よりも大幅に延長している（表 1）. 次に、指定された仮名を拾うだけの無意味綴りの正答率は 85%と保たれているのに対し、それに内容把握が加わる仮名ひろいでは 60%と正答率が低下した（表 2）.

表 1. TMT-A と TMT-B の比較

評価	課題数	所要時間
TMT-A	1	44秒
TMT-B	2	182秒

表 2. 無意味綴りと仮名ひろいテストの比較

評価	課題数	正答率
無意味綴り	1	85%
仮名ひろいテスト	2	60%

言語療法経過

言語療法では、発話速度の調整を目的に様々な発話速度調整法を検討した。ペーシングボードは、発話時にモーラ、単語、文節などの単位ごとに一つのスロットを指でポインティングしながら発話させる方法だが、タッピングと発話のどちらかに集中してしまい、発話速度がバラつき効果的ではなかった。指折り法は、発話時にモーラごとに健側手の指を折り、発話速度を自ら調整させる方法だが、指折りに集中してしまい、発話と動作が拙劣になり一致せず、これも効果的に行えなかった。また、どちらも使いにくさの自覚があった。それらに対し、上肢動作を伴わない課題数の少ない方法として、フレージング法を行なった。フレージング法は、統語論的に適切な箇所で強制的に休止を入れて、発話を区切りながら話させる方法である。結果、本症例は発話速度を適切に調整できており、フレージング法での北風と太陽は、3.6 モーラ/秒と発話速度は低下し発話明瞭度が 1(よくわかるレベル)と向上し効果的に行えた(表 3)。

表 3. 「北風と太陽」音読時の発話速度の変化

発話方法	発話速度
通常	4.8モーラ/秒
フレージング法	3.6モーラ/秒

参考値：老年 60 歳以上平均 3.2 モーラ/秒以上

考察

日常会話での発話の速さを変えるには発話速度のコントロールとして様々な方法の中から有効な手段を選出しなければならない。本症例における、発話速度の調整法として、文節で休止を挟むフレージング法が有効な方法であった。それと比較し、ペーシングボードと指折り法は無効だった。ペーシングボードと指折り法は発話の他に上肢動作が加わる。そのため無効であった要因として、注意機能の関与を示唆した。高次脳機能評価の結果、本症例は課題が増えると処理に時間を要し誤りが増えることがわかった。ペーシングボードと指折り法は、上肢動作とそれに合わせた発話という 2 つの作業を同時に処理することが求められる。言語療法経過において、ペーシングボードと指折り法いずれも、発話か上肢動作の一方に注意が向き効果的に行えなかった。2 つの作業を同時に処理することが困難であったため、注意の配分性の低下が示唆された。つまり本症例は、注意の配分性の低下により、課題数が増えると処理に時間を要し誤りが増えるということがわかった。そのため、発話と上肢動作という課題の多いペーシングボードと指折り法は本症例には不向きであった。それらと比較し、フレージング法は上肢動作のない分課題が少なく、発話のみを処理するため有効であったと考える。

今後の課題

今後は、原疾患の進行と共に、さらなる構音動作の狭小化による発話速度の加速や認知機能低下

による自覚の乏しきで、発話はさらに不明瞭となる可能性が予測される。本症例は話し好きで、他者との交流も多く、話すことを楽しみとしている。現在、訓練時間内での課題時にフレージング法は有効だが、自由会話への般化には至っていない。今後は、フレージング法を日常会話へ般化させるために、般化に対する訓練内容を様々な症例を経験しながら検討していく。

参考文献

- 1) 大槻美佳：前頭葉・基底核の高次脳機能障害.
高次脳機能研究 第32巻第2号：2012.
- 2) 豊倉穰：注意障害の臨床. 高次脳機能研究
第28巻第3号：2008.
- 3) 立花久大：パーキンソン病の認知機能障害,
精神経誌 115巻11号：2013.
- 4) 西尾正輝：ディスラスリア臨床標準テキスト.
医歯薬出版株式会社, 2013.
- 5) 西尾正輝：ディスラスリアの基礎と臨床
第3巻 臨床実用編. インテルナ出版, 2007.

神経難病の患者さんを支えるひとのためのサロン活動報告

北祐会神経内科病院 地域医療支援部

下川満智子, 森若文雄, 小林陽子, 吉田陽子, 中山宰歌, 河野光香

要約：当院では神経難病の患者さんと家族を含む支援者が安心して交流できる場づくりを目指し、2016年度からサロン活動を開始した。患者さんと家族だけではなく、実際に患者さんや家族を在宅で支援して下さっているスタッフに目を向け、神経難病の理解を深め、患者さんと家族を共に支えていく同志としての関係構築を目的に在宅支援スタッフのためのサロンを初めて試みた結果、在宅支援スタッフからの期待が大きく、サロン活動についての需要があることが明らかになった。

索引用語：神経難病, サロン活動, 在宅支援

1. はじめに

当院は神経内科の専門病院であり、神経難病等の難治性、進行性、慢性的な疾患の患者さんが多い。当部署の役割として、患者さんやご家族が安心して生活できるよう支援するというのを掲げている。その役割を遂行する活動の一つとして、神経難病の患者さんと家族のQOLを維持し、病気と向き合うことができるように、知識の獲得と患者さん同士やご家族同士の交流の場をつくる目的で2016年度からサロン活動を開始した。

患者さんと家族向けのサロン活動を重ねる度に、在宅療養において実際に患者さんや家族を在宅で支援して下さっているスタッフ（以下、在宅支援スタッフ）に目を向け、神経難病の理解を深め、患者さんと家族を共に支えていく同志としての関係構築を目的に在宅支援スタッフ向けのサロンを初めて試みた。その結果から、継続することへの期待が大きいことが明らかになったので、報告する。

2. 目的

在宅療養において実際に患者さんや家族を在宅で支援して下さっている在宅支援スタッフに向けたサロン活動の運営を通して、活動継続の需要があるかを明確にする。

3. 調査について

- 1) 調査方法：アンケート（資料1 参照）
- 2) 対象：サロン参加者（在宅支援スタッフ）
- 3) 配布・回収方法：
サロン開始時に資料と共にアンケート用紙を配布し、サロン終了時に回収箱に各々で投函する
- 4) 倫理的配慮：
アンケート記載は自由意志で、個人が特定されないように無記名。回答内容は統計的に処理・集約する。

アンケートご協力をお願い

本日は、お忙しい中『サロンあうる』にご参加いただき、ありがとうございました。初めての試みとなりますこのテーマを今後も活動の参考にし、ご意見やご要望等ありましたら、お聞かせください。

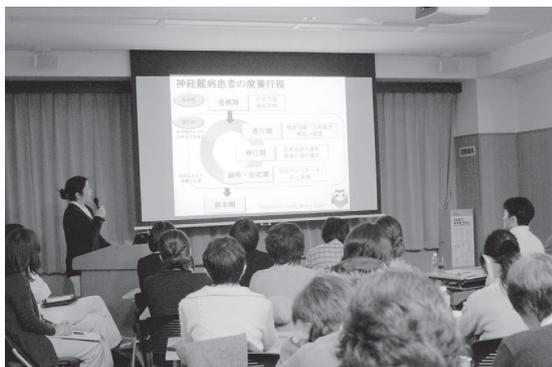
（当てはまるものに☑をつけてください。）

1. 全体を通して
 よかった ふつう よくなかった
2. 医師の講義について
 よかった ふつう よくなかった
3. 看護師の講義について
 よかった ふつう よくなかった
4. 開催日程・時間帯について
 よかった よくなかった ()
5. 今後もこのような機会があれば、参加してみたいですか？
 はい いいえ

資料1

4. サロンについて

- 1) 開催日時：2017年2月22日 18:30 開始
- 2) 対象者：当院の患者さんに関わりのある居宅介護支援事業所と訪問看護ステーション（札幌市北区，西区，中央区，手稲区に限定させて頂いた）
- 3) 開催会場のスペースの都合にて，定員を30名にさせて頂いたが，申込希望はすぐに定員に達し，予定よりも超過人数が参加。
- 4) 内容は，講義と交流とし，1時間半の時間を開催予定時間として設定。
当院の医師からは「多系統萎縮症の患者さんを支えるために」，当院の難病看護師からは「進行の早い難病患者のケア」というタイトルの講義を行った後，質疑応答の時間を設けた。



5. 結果

- 1) サロン参加者は，居宅介護支援事業所から12名（7施設），訪問看護ステーションから24名（14施設），保健所保健師1名の合計37名だった。
- 2) 参加者37名にアンケートを配布し，回答は33名分を回収した。（アンケート回収率91.7%）

3) アンケート結果

[アンケート質問内容]

1. 全体を通して
2. 医師の講義について
3. 看護師の講義について
4. 開催日時・時間帯について
5. 今後もこのような機会があれば，参加してみたいですか？

サロン あうる(2018.2.22) アンケート結果

出席者:36名 回答者:33名(回答率:91.7%)

	良かった	ふつう	良くなかった
Q1	33	0	0
Q2	33	0	0
Q3	33	0	0
Q4	33	0	0
Q5	33	0	0

[自由記載(ご意見など)]

医療職ではない私でも理解しやすく説明をして頂きありがとうございました。サロンについて今回、初めて知りました。今後も案内等をいただけたら嬉しいです。

以前ALSのケアをしていましたが、現在はお世話していません。MSAの患者さんもまだ対応したことありませんが勉強になりました。PDで重度の精神症状をもった方が老人ホームに入っていて、その方のケアについてホームのスタッフと苦労しています。この点も勉強できたらと思います。今日はありがとうございました。

難病の方の支援について、具体的に支援の方法で良いケースなどの紹介などをして頂けたらと思います。

とても興味深くおもしろく聞かせていただきました。また、病気の理解を深めて利用者さんにサービスを高いレベルで提供できるよう努力したいと思います。

パーキンソン症候群の方がいるので、参考になりました。相談させていただきたいです。

病気のことが良く分かりやすく、今後の在宅介護の参考になり、ご本人・ご家族への支援に生かしたいです。

講義は、とてもわかりやすく勉強になりました。訪看STでかわりの多い、ALSやパーキンソンについても、病態や予後、看護上の注意点など、勉強する機会があるとありがたいです。

パーキンソン症候群の方が増えているので、最新の情報も知りたいと思います。

突然死のメカニズムをくわしく説明してくれ、とても勉強になりました。今度はALSについてお願いします。

別の神経難病についてのお話も聞いてみたいです。

6. 考察

参加者の割合としては，訪問看護ステーションからの参加人数が多かったが，これは，患者さんに対して1対1で関わっているケアマネジャーとチームで対応している訪問看護師の組織の違いがあることと，疾患の進行により医療処置が増え，訪問看護師の介入の機会が増え，患者一人に関わる看護師の人数も増えるため，割合に差が生じたのだと考える。

参加者全員にアンケートを配布し，回収率が91.7%だったことに関しては，参加者が最後まで興味深く講義を聴き，役立つ知識が提供できたのではないかと考える。

まだサロン企画経験浅い当部署としても，サロン活動の対象者が，患者さん・家族以外となることが初めての試みであった。神経難病の疾患やケ

アについて、1回ではすべては伝えきれないと考え、少しずつ情報提供を行うこととなった。

テーマに関しては、日頃、在宅支援スタッフからの問合せが多いものに焦点を当て、疾患や障害の進行が早くより迅速な対応が望ましい呼吸障害を選択した。その中でも今回は、『多系統萎縮症』『呼吸障害』に特化した疾患講義やケアについての講義を行うことで在宅支援スタッフへ現場の情報提供が行えると考えた。アンケート結果（ご意見）からも「病気のことがよくわかりました」という感想が聞けたことは、サロン活動の目的が達成できていると考えられる。

また、「今後にかしたい」「他の病気についても知りたい」といった活動の継続を希望されている、期待が大きいと考えられる意見もきかれていた。

アンケート結果（ご意見）からも、在宅支援スタッフが「その病気を理解しよう」、「その患者さんや家族を理解しよう」「その患者さんや家族をケアしよう」という意識が高いという事が明らかになった。その反面、現在の療養支援において、支援に苦渋している方もいるという現状も把握できた。

7. 今後の課題

「在宅支援スタッフ向けサロン活動の継続」

患者さんや家族を支えるために、神経難病に関する知識を提供できるよう、今後も、サロン活動を継続し、疾患講義や症例報告などを通して共に協力できる関係を築いていきたい。

8. まとめ

今回、初めての試みとして、在宅療養において実際に患者さんや家族を在宅で支援して下さっている在宅支援スタッフに向けたサロン活動の運営を通し、活動継続の需要があることが明らかになった。

地域医療支援部として、サロン活動を通し、院内外において神経難病の支援に関する情報や知識を提供し、患者さんや家族のために支える人や環境を増やすことに貢献できるよう活動を継続していく。

謝辞

今回のサロン活動運営にご協力いただきました北祐会神経内科病院スタッフ、札幌パーキンソンMS神経内科クリニックスタッフの皆様に深謝いたします。

文献

- 1) 曾根志穂：神経難病患者の在宅療養支援に対する訪問看護師の不安と困難感、負担感。石川看護雑誌，15：75-82.2018.
- 2) 堀田みゆき，今尾香子，林祐一，他：神経難病患者への医療的処置の選択に対する意思決定支援の現状と課題.
- 3) 松下祥子：在宅療養．難病看護の基礎と実践：176-188.2014

抄 録

ネマリンミオパチーに対する医療用 HAL® (Hybrid Assistive Limb®) の使用経験

廣谷 真, 重岡千夏, 田代 淳(札幌パーキンソン MS 神経内科クリニック)

濱田晋輔, 相馬広幸, 野中道夫, 本間早苗, 濱田啓子, 武井麻子, 森若文雄(北祐会神経内科病院)

【症例】 40 代女性. 学童期より走るのが遅く, 30 歳過ぎより階段昇降や長距離の歩行が次第に困難となった. 筋生検によりネマリンミオパチーの確定診断となり, リハビリテーション目的に当院を初診した. 独歩は可能であるが, 中臀筋の筋力低下により骨盤が動揺し, また大腿四頭筋の筋力低下により膝関節がロッキングし, 股関節は屈曲位となり伸展が困難であった. 外来的に 4 週で合計 9 回, HAL®による歩行運動を実施した.

【結果】 2 分間歩行試験で歩行距離が延長し, 自覚的疲労強度も軽減, 10m 歩行試験でも歩幅と速度が改善した. 歩行分析では歩行率・速度・揺れ幅が改善した. HAL®運動終了後 2 カ月の時点でも歩行の改善を維持できている.

【結語】 中臀筋や大腿四頭筋を中心とする筋力の改善により, 骨盤動揺が軽減し, 膝・股関節の自動運動可動域が拡大した. 加えて良好な歩容パターンの習得により, 歩幅が拡大し歩行速度も向上した.

HAL治療9回終了後 歩行

治療前

治療後



- 歩行速度の向上
股関節が伸展し、立脚後期の加重移動量が増加。
- 歩幅の拡大
遊脚期の股関節・膝関節の屈曲が増加。
- 骨盤の動揺が軽減

歩行の変化

	HAL治療前	HAL治療後
2分間歩行試験 (m)	132.5	140.5
歩行率 (/分)	116	124
力強さ (G)	0.48	0.52
速度 (m/分)	82	84
歩幅 (cm)	68	71
揺れ幅 左右 (cm)	2.12 ± 0.81	1.68 ± 0.74
揺れ幅 上下 (cm)	3.63 ± 0.47	4.83 ± 0.53
Berg Balance Scale	45	47 <small>リーチ、片脚立位で向上</small>
Up and Go試験 (秒)	9.90 ± 0.41	8.40 ± 0.21

患者の感想 歩きやすくなった 歩行の質が良くなった
腰痛が軽減した 実施中の疲労が強かった

Title: Electronic stethoscope in the diagnosis of orthostatic tremor

Jun Tashiro, MD, PhD¹, Hiroyuki Ohtsuka, RPT, PhD², Makoto Hirotsu, MD, PhD¹, Shinsuke Hamada, MD³, Hiroyuki Soma, MD, PhD³, Michio Nonaka, MD, PhD³, Sanae Honma, MD, PhD³, Keiko Hamada, MD³, Asako Takei, MD, PhD³, Fumio Moriwaka, MD, PhD³ and Kunio Tashiro, MD, PhD³.

¹Sapporo Parkinson MS Neurological Clinic, Sapporo, Japan, 060-0807

²Department of Physical Therapy, Health Sciences University of Hokkaido, School of Rehabilitation Sciences, Tobetsu, Japan, 061-0293

³Department of Neurology, Hokuyukai Neurological Hospital, Sapporo, Japan, 063-0802.

Objective: To demonstrate the usefulness of electronic stethoscope (ES) in making diagnosis of orthostatic tremor (OT).

Background: OT is a rare disorder first reported in the English literature by Heilman in 1984 and characterized by leg tremor and subjective unsteadiness only on standing, absent when sitting or lying, and improved by walking or leaning. The tremor cannot be reliably seen or palpated, and the diagnosis can be confirmed only by electromyography (EMG) recordings with a typical 13-18 Hz pattern. In 1995, Brown reported a new clinical sign for OT. It is a sound similar to the noise of a distant helicopter heard with a stethoscope. Recently, several models of ES have become commercially available and the recorded sound of auscultation can be transferred to a PC and immediately visualized. It would be useful if the diagnosis of OT could be confirmed by the findings of ES, especially in institutions where surface EMG is not easily available.

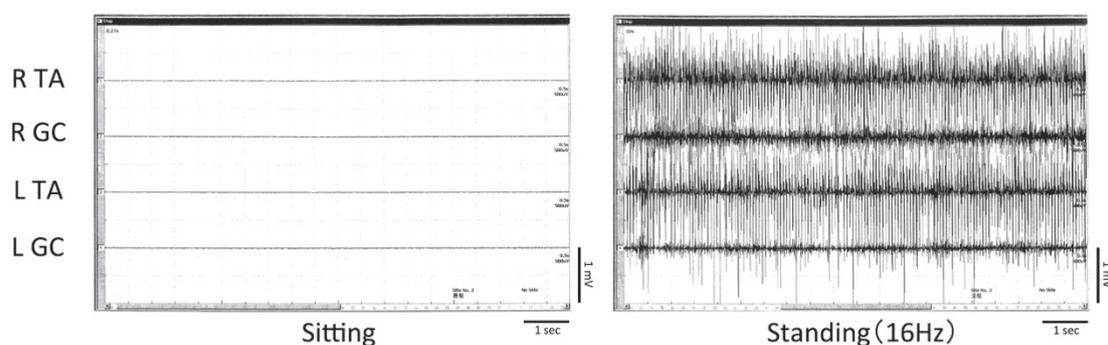
Methods: In a case with confirmed OT, the sound of leg muscles was recorded by ES (3M™ Littmann[®] Electronic Stethoscope Model 3200, 3M). The audio files were transferred via Bluetooth[®] to a PC (MacBook Pro[®], Apple Inc.) and visualized by 3M™ Littmann[®] Stethassist™ software for analysis. The frequency and waveform of the muscle sound were compared with those of surface EMG of the same case.

Results: A female in her fifth decade noticed tremor in her left hand and both legs and unsteadiness when waiting in a queue 7 years before. Her symptoms appeared only when standing still, alleviated on leaning, and disappeared on walking. On examination, postural tremor was found in her arms, and the fine tremor in leg muscles was visible and palpable on

standing with intermittent myoclonic movement. The ‘helicopter sign’ was heard by auscultation. Surface EMG revealed 16 Hz discharges and the diagnosis of OT was confirmed. Clonazepam was effective and the frequencies of the waveforms from both surface EMG and the sound of leg muscles recorded by ES 15 months after diagnosis on clonazepam 2.5mg/day were determined to be approximately 15 Hz.

Conclusions: The findings of unique ‘helicopter sign’ for OT recorded and visualized using ES and analyzing software become comparable with those of surface EMG. Their frequencies are considered to be identical, which suggests that the diagnosis of OT may be confirmed by ES instead of surface EMG. It may contribute to the early diagnosis and early treatment of OT.

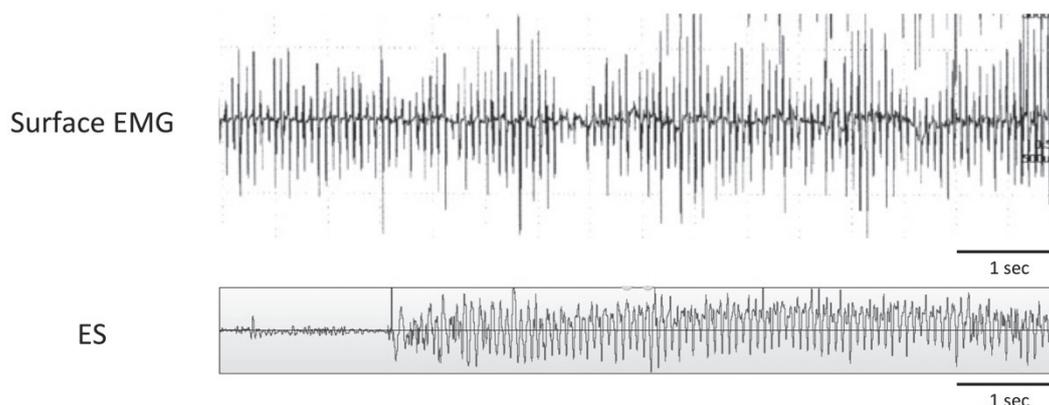
[Surface EMG of leg muscles]



- Surface EMG revealed 16 Hz discharges and the diagnosis of OT was confirmed.

(R right, L left, TA tibialis anterior muscle, GC gastrocnemius muscle)

[Comparison of waveforms from surface EMG and ES]



- Surface EMG and recordings with ES from left quadriceps femoris muscle on standing were performed about 15 months after diagnosis on Clonazepam 2.5mg/day.
- Frequencies of waveforms are approximately 15Hz.

Title: ELECTRONIC STETHOSCOPE IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF LEG TREMORS

Jun Tashiro, MD, PhD¹, Hiroyuki Ohtsuka, RPT, PhD², Makoto Hirotsu, MD, PhD¹, Shinsuke Hamada, MD³, Hiroyuki Soma, MD, PhD³, Michio Nonaka, MD, PhD³, Sanae Honma, MD, PhD³, Keiko Hamada, MD³, Asako Takei, MD, PhD³, Fumio Moriwaka, MD, PhD³ and Kunio Tashiro, MD, PhD³.

¹Sapporo Parkinson MS Neurological Clinic, Sapporo, Japan, 060-0807

²Department of Physical Therapy, Health Sciences University of Hokkaido, School of Rehabilitation Sciences, Tobetsu, Japan, 061-0293

³Department of Neurology, Hokuyukai Neurological Hospital, Sapporo, Japan, 063-0802.

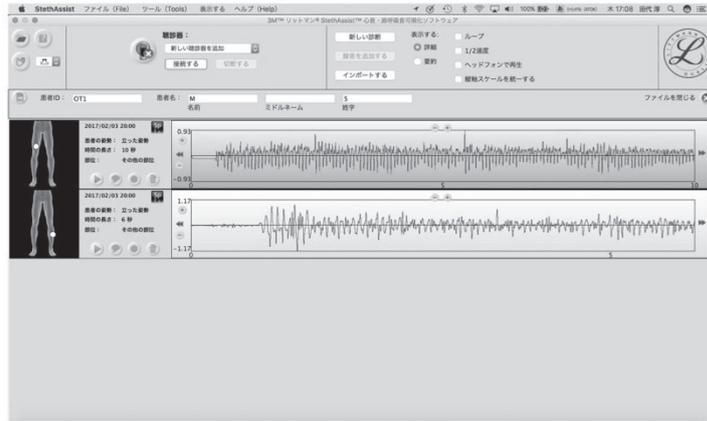
Background: Primary orthostatic tremor (OT) and Parkinson's disease (PD) can present with leg tremors. The frequencies are different, 13-18 Hz for OT and 4-9 Hz for PD, and determined by surface electromyography (EMG). Recently, the sound of auscultation can be recorded by electronic stethoscope (ES) and visualized with analyzing software, which can also be used to determine the frequencies of tremors. It would be easier if the differential diagnosis of leg tremors could be made with ES, without using surface EMG.

Objective: To demonstrate the usefulness of ES in the differential diagnosis of leg tremors.

Patients and Methods: The sounds of leg muscles of the patients with OT and PD were recorded by ES (3M™ Littmann^B Electronic Stethoscope Model 3200, 3M) and visualized with 3M™ Littmann^B Stethassist™ software for comparison of the frequencies of the tremors.

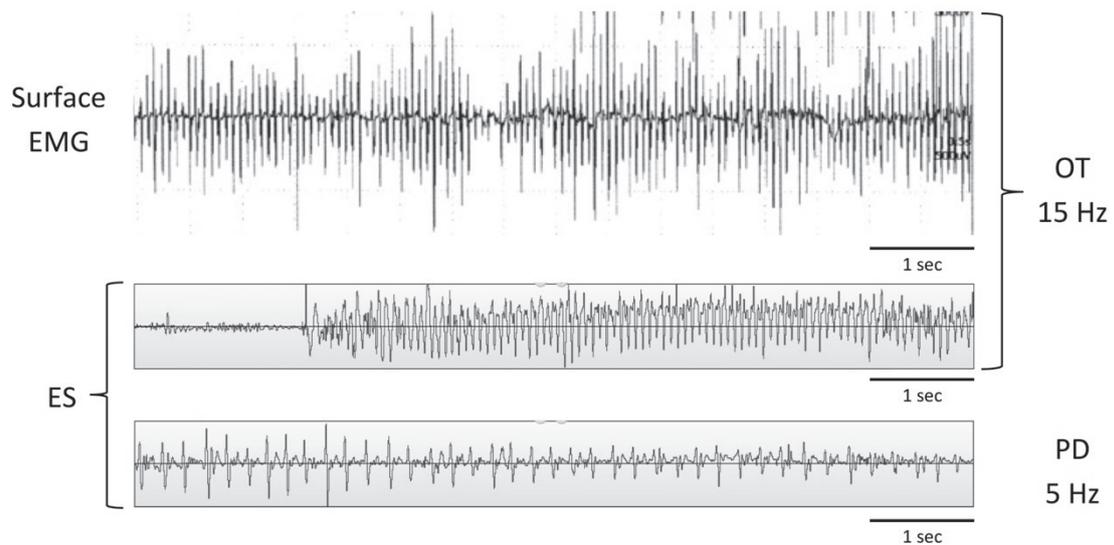
Results: A female patient with OT in her forties showed postural tremor in her arms, and the fine tremor in her legs appeared on standing. The sound of the tremor called 'helicopter sign' of her leg muscles was recorded by ES and visualized, whose frequency was determined to be about 15 Hz. A male PD patient in his fifties had tremor in his right leg on rest, posture and standing. The frequency of the tremor determined using ES was around 5 Hz, which is out of the range of OT but compatible with PD.

Conclusions: The frequencies determined using ES clearly showed the difference between OT and PD, which suggests that ES can be useful for the differential diagnosis of leg tremors.



3M™ Littmann^R Electronic Stethoscope Model 3200, 3M(Photo from internet site of 3M) and 3M™ Littmann^R Stethassist™ software

[Waveforms from surface EMG and ES in OT case and from ES in PD case]



- Surface EMG and recordings with ES from left quadriceps femoris muscle of OT case on standing are shown to have identical frequencies around 15Hz.
- Recordings with ES from right quadriceps femoris muscle of PD case on standing are determined to have distinct frequency at about 5 Hz.

(優秀演題)

Orthostatic tremor における振戦の発現に影響する因子に関する検討

札幌パーキンソン MS 神経内科クリニック 1), 平成扇病院リハビリテーション科 2), 北祐会神経内科病院 3)

田代 淳 1), 大塚裕之 2), 廣谷 真 1), 濱田晋輔 3), 相馬広幸 3), 野中道夫 3), 本間早苗 3), 濱田啓子 3), 武井麻子 3), 森若文雄 3), 田代邦雄 3)

Orthostatic tremor (OT) は、立位静止時に生じ歩行時や座位で消失する両下肢の 13~18Hz の振戦であり、立位が非常に不安定となる。今回、49 歳女性の OT 症例において、表面筋電図を用いて OT における振戦の発現に影響する因子について検討した。表面筋電図は左下肢筋にて施行した。立位にて約 15Hz の筋放電が出現し、座位では消失した。筋放電の振幅は、立位閉脚で最も大きく、開脚、開脚と杖の順に減少し、開脚で壁によりかかるとほぼ消失した。また、右片脚立位で約 15Hz の筋放電は消失し、足踏み運動では立脚期で出現し遊脚期で消失した。OT における振戦の発現には、体位の影響が大きいとする報告と下肢にかかる荷重が影響するとする報告があるが、今回の検討では、立位で下肢にかかる荷重がほぼ変化しない条件でも、不安定な状態では筋放電は増大し安定性の高い状態ではほぼ消失していた。したがって、OT における振戦の発現には、体位や下肢にかかる荷重だけでなく、立位の安定性が関与する可能性が示唆された。

Orthostatic tremorの原著と診断基準

Brief Communications

Orthostatic Tremor

Kenneth M. Heilman, MD

● I describe three patients with orthostatic tremor that involved mainly the legs and trunk and was not present when the patients walked, sat, or lay down. Two of the three patients were successfully treated with clonazepam. (Arch Neurol 1984;41:880-881)

2.1.3.3. Primary orthostatic tremor

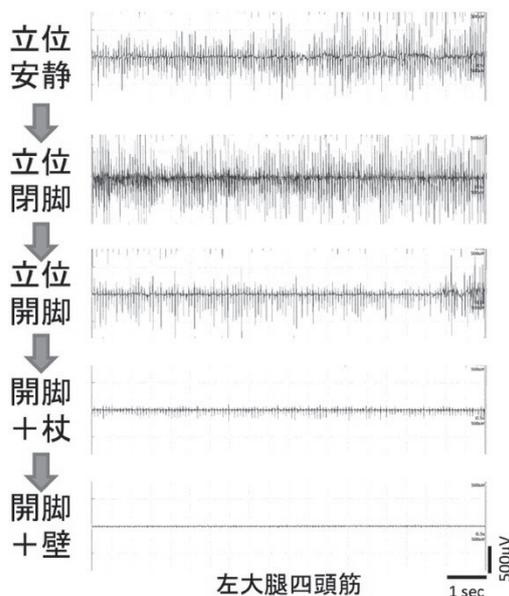
Orthostatic tremor is a unique tremor syndrome^{62,63} characterized by:

1. A subjective feeling of unsteadiness during stance but only in severe cases during gait; patients rarely fall. None of the patients have problems when sitting and lying.
2. Sparse clinical findings that are mostly limited to a visible and occasionally, only palpable fine amplitude rippling of the leg (quadriceps or gastrocnemius) muscles when standing.
3. The diagnosis that can be confirmed only by EMG recordings (for example, from the quadriceps muscle) with a typical 13-18-Hz pattern. All of the leg, trunk, and even arm muscles can show this tremor, which is typically absent during tonic activation while the patient is sitting and lying.⁶⁴⁻⁶⁸

- 1984年にHeilmanが英文で報告。 Deuschl G, Bain P, Brin M. Mov Disord. 1998;13 Suppl 3:2-23.
- 体幹から両下肢の13～18Hzの振戦。
- 立位静止時に生じ、歩行時や坐位では消失する。
- 自覚症状は、震えよりもふらつきが強く、立っていられなくなる。
- 見逃されることが多く、QOLが低下する。

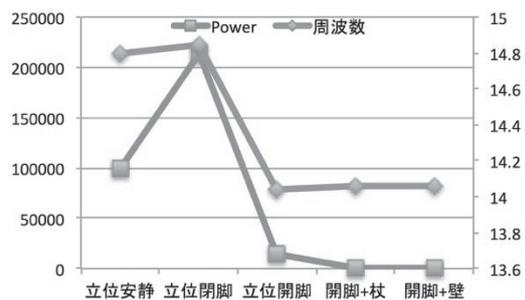
結果

立位の条件と表面筋電図変化

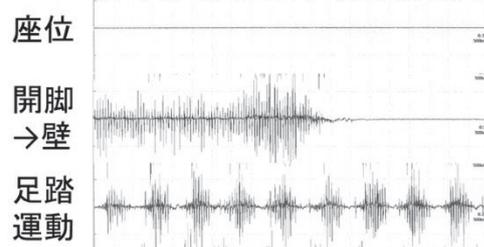


安定性が振戦発現に影響する可能性

周波数とPowerの変化



動作に伴う表面筋電図変化



HAL®医療用下肢タイプにより歩行能力向上を認めた 球脊髄性萎縮症患者の1症例

飯島健介¹⁾, 中城雄一¹⁾, 坂野康介¹⁾, 濱田晋輔²⁾, 武井麻子²⁾, 野中道夫²⁾, 森若文雄²⁾

¹⁾北祐会神経内科病院 リハビリテーション部

²⁾北祐会神経内科病院 医務部

【はじめに】HAL®医療用下肢タイプ(Hybrid Assistive Limb: 以下 HAL)は、2015年に治験、2016年4月に保険適用認可となり、2016年10月当院においても本格的な運用を開始している。今回、球脊髄性萎縮症患者に対して、HAL治療後に歩行能力向上を認めたので経過を報告する。

【症例紹介】67歳男性、2008年に右下肢筋力低下で発症。現在、右短下肢装具、ロフトランドクラッチを使用して自立歩行が可能な状態である。2016年12月HALを用いた治療のため入院となる。

【方法】評価項目を10m歩行速度、歩数、歩行率、2分間歩行、Borg scaleとし、HAL治療前後で比較検討をした。歩行速度、歩数、歩行率は携帯型加速度計:見守りゲイト君®(LSIメディエンス社製)を使用し、歩容をビデオカメラにて計測した。治療期間は2016年12月20日から1月10日、頻度は週3回(合計9回)、治療時間は40分(装着時間5分を含む)、免荷機能付き歩行器オールインワン®を併用した。

【設定】サイバニック随意制御モード、タスクWALK5、右股関節のバランスチューナーを伸展方向へ4.

【結果】評価項目全てで改善を認めた。(歩行速度:0.87m/秒から1.07m/秒、歩数:20.53歩から18.04歩、歩行率:1.78から1.92、2分間歩行:94mから114m、Borg scale:15から14)

【考察】今回、HAL治療により歩行能力の向上を認めた。これは、HALによる疲労を抑え正しい誤りのない歩行を反復練習する事で神経可塑性を促進する効率的な歩行の運動学習に繋がったと考えられる。特に体幹を直立位に保ちながら股関節の関節運動を補助することで、右立脚後期の股関節伸展運動が促進され重心の前方移動が学習された点は重要である。

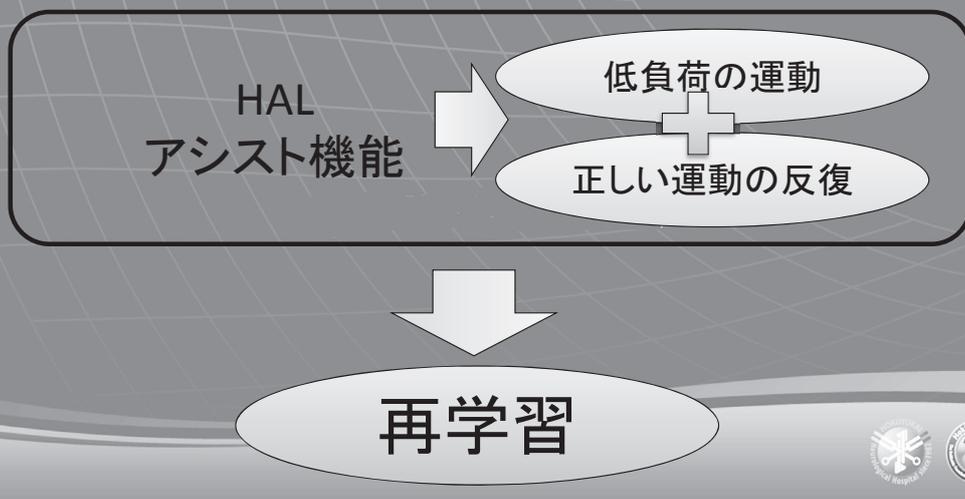
Terminal stance (右)での関節角度



治療結果に対する考察

本症例においては...

- ①筋力, 筋萎縮の変化はなし
- ②歩幅の拡大・歩行速度の向上
- ③心肺機能の向上
- ④歩行に対する意欲の向上



リハビリテーションとボツリヌス療法の併用により 動作改善を認めたマシャドジョセフ病の一例

金村智紀 1, 中城雄一 1, 武井麻子 2, 濱田晋輔 2, 森若文雄 2

1. 医療法人北祐会 北祐会神経内科病院リハビリテーション部
2. 医療法人北祐会 北祐会神経内科病院神経内科

マシャドジョセフ病は、遺伝性脊髄小脳変性症で、しばしば痙縮やジストニアなどの異常な筋緊張をともなう。ボツリヌス毒素 A は、神経筋接合部に作用しアセチルコリンの放出を阻害することで、筋緊張を抑制する効果があり、リハビリテーションの効果を増大させると報告されている。症例は 60 歳代、罹病期間 20 年のマシャドジョセフ病の女性。左優位の股関節内転筋群の筋緊張亢進により立位保持が困難となり、内服薬の効果は乏しかった。ボツリヌス毒素 A 20 単位を左短内転筋に 1 ヶ所、10 単位を左長内転筋に 6 ヶ所、右長内転筋に 2 ヶ所に実施し、同日よりリハビリテーションを開始。翌日より筋緊張の抑制を認め、左股関節外転可動域が 5 度から 20 度に拡大し、翌々日には、軽介助で立ち上がり動作と立位保持が可能となり動作改善を認めた。脊髄小脳変性症に伴う、筋緊張亢進に対するボツリヌス毒素 A と、リハビリテーションの併用による有効例を経験したため報告する。

ボツリヌス療法までの経緯

経過と共に下肢の筋緊張亢進が顕著となる
特に左股関節内転筋群に強い抵抗感を認める

立位保持, 立ち上がり動作の介助量が徐々に増加し
家族よりトイレで下衣の介助が大変だと相談を受ける

リハビリテーションだけでは対応が難しいことから
主治医に相談し, 股関節内転筋群に対する
ボツリヌス療法を開始することとなる



介入後の変化

<可能となった動作>

- ・随意的な股関節外転運動
- ・軽介助での立ち上がり動作
- ・手すりを使用した立位保持

リハビリテーションも
積極的な動作訓練が
実施可能となる

本人コメント: 足を広げられるようになった, 定期的に続けたい

家族コメント: 1人で立っていられるので介助が楽になった

※トイレ内での下衣操作に関する介護負担が軽減した



呼吸不全を伴う筋萎縮性側索硬化症患者に対する HAL を使用したサイバニクス治療の経験

小林阿佑美

北祐会神経内科病院 リハビリテーション部

【目的】マスクによる人工呼吸（NIV）が導入された筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者に対し，運動負荷による呼吸困難に吸気圧を増すことで HAL 医療用下肢タイプ（HAL）による歩行訓練が可能となり，歩様の改善，歩行耐久性の向上，呼吸予備能の改善が得られた。

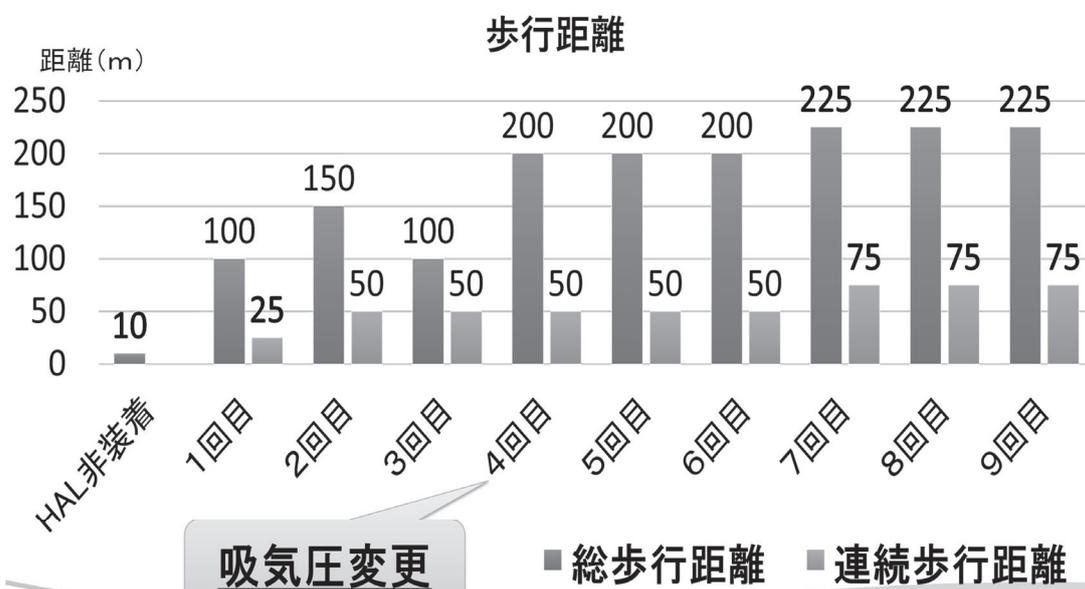
【症例紹介】70 歳代，男性．X 年体重減少，呼吸困難が出現．ALS と診断され NIV が導入された．X +2 年，首下がりと下肢筋力低下のため歩行状態が悪化した．HAL による歩行の改善のため入院したが，呼吸困難のため連続歩行が困難だった。

【歩行条件】NIV 下で，HAL による歩行訓練を実施．通常の吸気圧は 14cmH₂O，訓練時は 18cmH₂O とした．Borg スケールにて疲労を確認し，本人がきついと感じた時点で終了した．実施頻度は 4 回/W で計 9 回．HAL®未実施日は通常リハビリを実施．

【評価項目】（HAL 前/HAL 後）SpO₂ : 94%/96%（歩行後）．1 回吸気量 : 歩行中 450~490ml/550~650ml．2 分間歩行 : 27.21m/38.32（HAL 前は呼吸苦により 1 分 13 秒で終了）．Borg 指数 : 17/13．連続最大歩行距離 : 50m/75m

【考察】HAL®により，歩行中の下肢の振り出し，支持性向上が可能で，歩様の改善が得られた．通常の呼吸器設定で訓練を実施することは困難だったが，吸気圧をあげることで歩行距離の延長が可能となった．呼吸困難を軽減させた上で歩行練習を続けたことが歩行耐久性の向上につながった要因のひとつと考えられる．呼吸不全を伴う ALS 患者に対しても，NIV を使い，呼吸補助を増すことで HAL を含めた積極的なリハビリが可能になる．

結果



考察のまとめ

○呼吸困難を呈するALS患者のHAL治療の可能性

歩行時の1回換気量(600ml以上)、酸素飽和度(96%以上)で一定に保たれている場合にHAL治療の可能性が示唆された

⇒ HALを治療を可能とし、呼吸困難があるALS患者に対しても積極的な歩行が提供できる

○今後の展望

- ・定期的なHAL治療の導入により、呼吸機能、歩行能力の改善
廃用障害の改善、予防の可能性
- ・ALS患者の進行緩和の一助となるか、経過を追う必要がある

高次脳機能面に着目し、発話速度の調整法を検討した パーキンソン病の一症例

北祐会神経内科病院・リハビリテーション部，医務部

○須貝英理，小田柿糸子，藤田賢一，加藤恵子，中城雄一，本間早苗，森若文雄

パーキンソン病（以下,PD）の発話特徴として,声量低下・発話速度の加速・氣息性嘔声・単調言語などが挙げられる.本症例は発話速度の加速により発話明瞭度の低下を認めていたため,発話速度の調整法を検討した.結果として,ペーシングボードと指折り法は無効だったが,フレージング法は有効だった.タッピングや指折りの動作自体は可能であったため,無効であった要因として注意機能が関与していると考え,高次脳機能評価を元に考察する.

発話速度調整法の検討

方法	適応	結果
ペーシングボード	×	タッピング・発話の片方に集中し速度がバラつく
指折り法	×	指折りに集中し、発話と動作が一致せず
フレージング法	○	発話速度を適切に調整可能 発話明瞭度1



まとめ

- 本症例では、高次脳機能評価の結果、課題が増えると処理に時間を要することが示唆された
- ペーシングボード・指折り法は、上肢動作とそれに合わせた発話という2つの作業を同時に処理することが求められるため不向きであった
- フレージング法は、上肢動作がない分作業が少なく、発話のみを処理するため有効であった
- 今後は、日常会話においても自発的にフレージング法が使えるよう習慣化・意識化を図っていく

参考文献

- 1) 大槻美佳: 前頭葉・基底核の高次脳機能障害. 高次脳機能研究 第32巻第2号:2012.
- 2) 豊倉 謙: 注意障害の臨床. 高次脳機能研究 第28巻第3号:2008.
- 3) 立花久大: パーキンソン病の認知機能障害. 精神経誌 115巻11号:2013.
- 4) 西尾正輝: ディサースリア臨床標準テキスト. 医歯薬出版株式会社,2013.
- 5) 西尾正輝: ディサースリアの基礎と臨床 第3巻 臨床実用編. インテルナ出版,2007.



編集後記

機関誌「FIND」第5号を発刊いたしました。

今号は、論文（商業誌掲載含む）13件と抄録8件を掲載しております。

今後も様々な症例研究や治療実績を重ね、皆さまにご報告させていただきたいと考えております。

ただ、内容としてはまだまだ未熟でありご指導いただく点も多いと存じますが、「FIND」が神経難病に関わるすべての皆様の一助となれば幸いです。

また、当研究センターの活動をまとめた年次報告を下記のホームページにてご確認くださいませので、こちらもご覧いただければと思います。

最後に、故 濱田啓子 先生に哀悼の意をもって本誌を捧げます。

「FIND」編集委員会

武井麻子、本間早苗、中城雄一、佐藤美和
白濱英暁、小泉裕文、下川満智子、横澤利幸

北海道神経難病研究センター機関誌「FIND」第5号

平成30年11月



一般社団法人

北海道神経難病研究センター

〒063-0802 北海道札幌市西区二十四軒2条2丁目4番30号

電話 011-631-1161 FAX 011-631-1163

URL <https://www.hokkaido-find.jp>

「FIND」編集委員会メールアドレス find@hokkaido-find.jp
