

神経難病のリハビリテーション ～筋萎縮性側索硬化症(ALS)を中心に～



埼玉県マスコット
「コバトン」

埼玉県難病医療連絡協議会

はじめに

新型コロナウイルス感染症は、令和5年5月に感染症法上5類に移行しました。新型コロナウイルス感染症の終息までにはもう少し経過を見る必要がありますが、終息への足音が大きく聞こえてきているように思われます。第19回埼玉県難病医療連絡協議会講演会は、令和5年11月に4年ぶりに行動制限のない状況下で開催することができました。昨年に引き続き、会場開催とオンデマンド視聴の二本立てでの開催と致しましたが、合わせて500名を超える方々の参加を得て、充実した会を行うことができたと考えています。

今回のテーマは「神経難病のリハビリテーション」です。筋萎縮性側索硬化症（ALS）を中心に据えて、神経難病の方のリハビリテーションについて、医師、理学療法士、言語聴覚士の3名の講師の方々に、それぞれの立場から多面的に御講演いただきました。神経難病の患者さんにとって、リハビリテーションは非常に重要です。その一方で、適切かつ必要なリハビリテーションが行われていない患者さんも数多く存在します。その意味において、今回の講演は、難病患者さんの医療・介護・福祉に携わる多くの方々に、有益な情報を提供できたのではないかと自負しています。

本講演会の運営は、埼玉県難病医療連絡協議会事務局の少数のスタッフで行っていますが、多くの皆様の御協力により、無事講演会を開催することができました。特に埼玉県医師会事務局および埼玉県疾病対策課の方々には非常にお世話になりました。この場をお借りして感謝申し上げます。例年通り今回の講演会の内容を冊子にまとめましたので、是非お手元に置いて御活用いただければ幸いです。次回は20回という節目を迎えます。来年度も実りある講演会を開催できるよう努力していく所存です。

令和6年1月吉日

埼玉県難病医療連絡協議会 会長
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院 院長
太田康男

目 次

筋萎縮性側索硬化症(ALS)の病態と基本的なリハビリテーションの考え方	3
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院	
神経内科	
生田目 禎子	
筋萎縮性側索硬化症の理学療法 ～四肢の運動と呼吸リハビリテーション～	10
医療法人社団武蔵野会 狭山神経内科病院 リハビリテーション科	
(公社)埼玉県理学療法士会	
神経難病リハビリテーション推進委員会	
芝崎 伸彦	
ALSの言語聴覚療法 ～摂食嚥下とコミュニケーション支援～	48
吉野内科・神経内科医院	
言語聴覚士	
山本 直史	

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の病態と基本的なリハビリテーションの考え方

独立行政法人国立病院機構東埼玉病院 神経内科

生田目 禎子

■ はじめに

難病とは原因不明で治療法が確立していない希少な疾患であり、長期の療養を必要とするものを指します。神経難病には、神経変性疾患（筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、脊髄小脳変性症など）、免疫性神経疾患（多発性硬化症、慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチーなど）、筋疾患（筋ジストロフィーなど）があります。各疾患の診療ガイドラインが出版されており、リハビリテーションの重要性について言及されています。

今回は、神経変性疾患の1つである筋萎縮性側索硬化症について、病気の解説とリハビリテーションの注意点を紹介します。

■ 筋萎縮性側索硬化症（Amyotrophic lateral sclerosis、以下 ALS）

ALSは進行性の運動神経変性疾患です。発症年齢は50歳代から増加し、60～70歳代がピークとなります。発症率は2.2人/10万人/年、有病率は9.9人/10万人です。高齢化に伴い患者数が増加していると言われています。ほとんどの患者は孤発性ですが、約5%は遺伝性といわれています。

運動神経には脳の運動野から脳幹・脊髄までの上位運動神経と、脳幹・脊髄の前角細胞から筋肉までの下位運動神経があります。ALSでは上位・下位運動神経のどちらにも異常が現れます。上位運動神経徴候では腱反射亢進、病的反射など、下位運動神経徴候では筋肉の萎縮、線維束性攣縮などを認めます。運動神経を4つの領域（脳神経領域、頸髄領域、胸髄領域、腰髄領域）に分けて、神経診察と針筋電図検査にてどの領域に上位・下位運動神経徴候が出現しているのか確認します。ALSでは複数の領域に異常所見を認めます。筋力低下や筋萎縮など運動神経障害を疑う症状はALS以外の疾患でも出現するため、他疾

患の除外も必要です。診断確定のために血液検査、脳脊髄液検査、頭部 MRI、脊髄 MRI、神経伝導検査などが行われます。

診察や検査で運動神経障害が認められ、他の疾患が否定されると ALS と診断されます。

厚生労働省指定難病医療給付制度 ALS 認定基準 主要項目

以下の①～④の全てを満たすものを、筋萎縮性側索硬化症と診断する。

- ① 成人発症である。
- ② 経過は進行性である。
- ③ 神経所見・検査所見で、下記の1か2のいずれかを満たす。

身体を、a. 脳神経領域、b. 頸部・上肢領域、c. 体幹領域（胸髄領域）、d. 腰部・下肢領域の4領域に分ける。

下位運動ニューロン徴候は、針筋電図所見でも代用できる。

- 1. 1つ以上の領域に上位運動ニューロン徴候を認め、かつ2つ以上の領域に下位運動ニューロン症候がある。
- 2. SOD1 遺伝子変異など既知の家族性筋萎縮性側索硬化症に関与する遺伝子異常があり、身体の1領域以上に上位及び下位運動ニューロン徴候がある。

- ④ 鑑別診断で挙げられた疾患のいずれでもない。

ALS の発症初期では症状が一つの領域に局限しており診断に難渋する場合があります。上肢のみ、下肢のみに症状があると、整形外科など神経内科以外の病院を受診する患者も多いです。いくつかの医療機関を受診し、その間に少しずつ症状が進行して診断に至るケースが少なくありません。

□ ALS の症状・経過

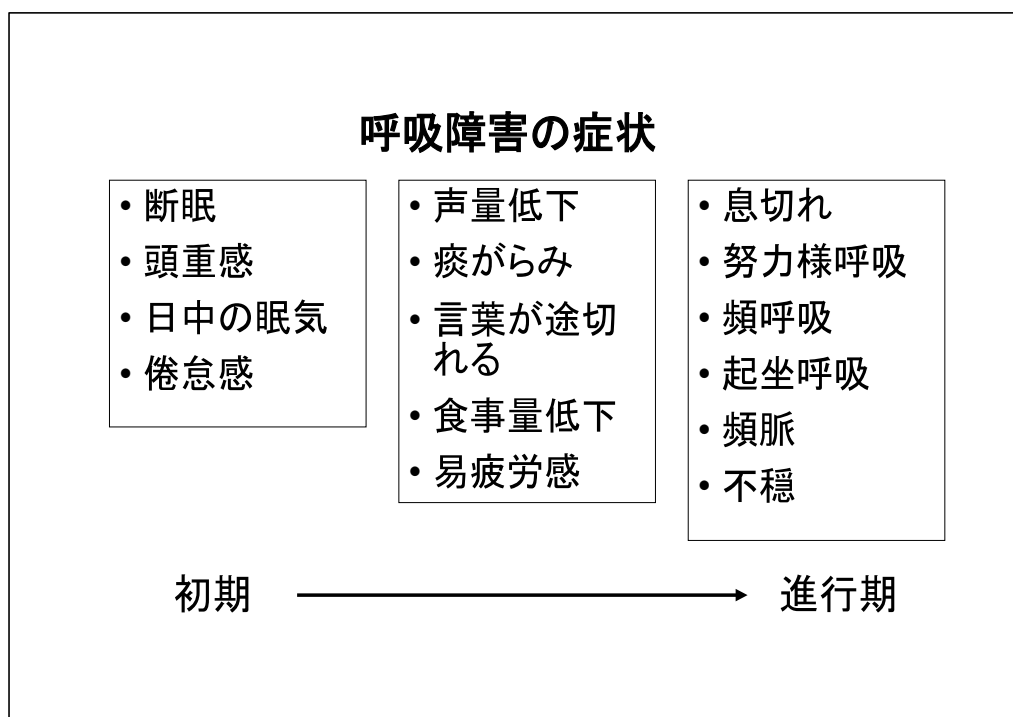
初発部位によって古典型、球麻痺型、呼吸筋型に分けられます。古典型では一側の上肢（または下肢）から発症し、対側上肢（または下肢）、隣の領域へと症状が出現していきます。球麻痺型は構音障害・嚥下障害から発症します。四肢筋力に比べて構音障害・嚥下障害が先に進行するため、比較的早い段階で発語や食事の問題が現れます。まれですが呼吸筋障害から発症する呼吸筋型もあります。症状の進行は初発部位で最も目立ちますが、どのタイ

でも数か月～年単位で症状が全身に出現し進行します。

ALSは運動神経疾患ですが、非運動症状も認められます。前頭側頭型認知症のような認知機能障害を呈する場合があります、球麻痺型 ALS に多いと言われています。前頭側頭型認知症は性格変化、意欲低下、注意散漫、病識の欠如などの症状を呈します。一方で記憶障害や見当識障害は目立ちません。高齢の ALS 患者ではその他の認知症を合併する可能性もあります。その他の非運動症状では情動調節障害（強制泣き、強制笑い）、不安・うつ、筋けいれんや関節拘縮などに由来する痛み、不眠、疲労感、流涎、便秘、褥瘡などが見られます。このような症状は筋力低下や呼吸障害に起因する場合があります。

□ 呼吸障害と呼吸補助療法

横隔膜や肋間筋などの呼吸筋の筋力低下により呼吸障害を起こします。呼吸障害を評価するために呼吸機能検査、経皮動脈血酸素飽和度（SpO₂）測定、動脈血液ガス分析などの検査が行われます。肺活量は 80% 以上が正常範囲ですが、肺活量が 80% 未満に低下していても自覚症状を訴えない患者は少なくありません。一見すると呼吸とは関係しないような症状が、呼吸障害の初期症状として出現することがあります。



肺活量は睡眠中により低下しやすいため、呼吸障害の初期症状として断眠や日中の眠気などの睡眠障害、起床時の頭痛が出現することがあります。日中にも呼吸障害が出現するよ

うになると、声量低下や言葉が途切れる、咳嗽が弱くなり痰が出しにくくなるなどの症状が現れます。食事量の減少は嚥下障害を疑う症状ですが、呼吸障害が影響していることがあります。食事中に SpO₂ が低下していることもあります。さらに呼吸障害が進行してくると、頻呼吸や起坐呼吸が見られます。血液中の二酸化炭素分圧が上昇すると、頻脈や不穏などの精神症状を呈します。

呼吸障害に対する治療として補助呼吸療法（人工呼吸療法）がおこなわれます。呼吸補助療法を開始する時期は努力性肺活量低下や血中二酸化炭素分圧の上昇を目安としますが、上記のような呼吸障害の症状が認められた時点で開始する、とされています。

人工呼吸療法には非侵襲的人工換気（Non-invasive ventilation、以下 NIV）、気管切開下人工換気（Tracheostomy invasive ventilation、以下 TIV）があります。人工呼吸療法を開始する際には NIV から開始することが多くなっています。NIV を実施しても酸素飽和度が保てない場合などは TIV への移行を検討します。TIV を開始するには気管切開の手術が必要になるため、待機的に行うことが望ましいです。

□ 嚥下障害と経腸栄養

舌、咽頭の筋力低下により嚥下障害を起こします。嚥下障害の症状にはむせ、食事量減少、食事時間の延長、体重減少などがあります。嚥下機能に合わせて食事形態の変更を指導しますが、それでも十分な栄養摂取が出来なくなると経腸栄養を検討します。

経腸栄養には経鼻（経口）胃管を留置する方法、経皮内視鏡的胃瘻造設術（Percutaneous endoscopic gastrostomy、以下 PEG）を行い胃瘻から投与する方法があります。PEG を安全に実施するためには努力性肺活量（以下 %FVC）が 50% 以上の時期に手術を行います。もちろん肺活量がより多く保たれている方が安全です。%FVC が 30% 以下では手術中や術後の呼吸障害の危険が高くなるため、PEG が実施できない可能性があります。そのため、呼吸障害が進行してきた患者では嚥下障害が軽度であっても PEG を実施する場合があります。嚥下機能が維持されている期間は経口摂取と胃瘻栄養を併用しても構いません。

□ ALS の治療

残念ながら現時点では ALS の症状を改善させる治療はありません。症状進行抑制を目的とした治療薬としてリルゾールとエダラボンがあります。エダラボンはこれまで点滴薬のみ

でしたが、2023 年から内服薬も使用できるようになりました。ほかに非運動症状に対する対症療法や、疼痛や呼吸苦に対してモルヒネなどの強オピオイドを用いた緩和治療が行われます。

□ ALS の予後

ALS 発症から死亡または補助換気が必要とするまでの中央値は 32 ～ 48 ヶ月とされています。また補助換気療法を行った場合の死亡までの中央値は NIV を使用した場合に 43 ヶ月、TIV では 75 ヶ月でした。

■ ALS のリハビリテーションと注意点

ALS は進行性疾患であり、治療薬やリハビリテーション（以下リハビリ）で症状改善や進行を抑制することは出来ません。では ALS に対するリハビリの目的とは何でしょうか？ ALS 診療ガイドラインではリハビリテーション医療の目的について「心身機能・日常生活活動を可能な限り維持・改善し、社会参加を促し、患者と家族の生活の質を維持・向上させることである。」とされています。リハビリを行うことで患者の今ある能力を生活に活かし、進行期の病状や生活にも備えることが出来るとよいのではないかと思います。

ADL、筋力維持訓練から拘縮予防、発声訓練から誤嚥性肺炎予防といったように初期から進行期までのリハビリは繋がっています。症状に合わせて補装具を使用することでリモートワークを続けたり、進行期のコミュニケーション手段として利用できます。自宅療養している場合は家族の負担を軽減させることにも有用です。

一方で、ALS のリハビリには疾患の特徴から注意しておいた方がよいと考えられる点があります。

1. オーバーワークへの注意

リハビリの負荷が強いとオーバーワークによって筋肉痛や脱力感をきたし、体動困難の原因となってしまうことがあります。これはリハビリに限ったことではなく、日常生活の中で動きすぎたときにも起こりえます。呼吸障害、嚥下障害についてもオーバーワークが起こります。呼吸筋疲労によって呼吸苦、呼吸不全を起こす可能性があります。リハビリ中～終了後だけでなく翌日以降に疲労感や呼吸苦を感じていることもありますので、その場合は疲

労が残らないような運動量へ変更することを検討してください。日常生活の負担を減らすように指導するのも良いと思います。また前述した呼吸障害の症状を認める場合には、無理をさせないようにしてください。

2. 進行の速さ

ALS は他の神経変性疾患に比べて進行が速く、数か月単位で筋力低下が進行します。そのためリハビリ介入してから短期間で内容を変更しなければいけなくなるかもしれません。例えば下肢筋力低下が進行していても歩行訓練を継続したい、と希望する患者もいます。そのような場合には安全を最優先に行ってください。また、症状の進行に伴い補助具が必要になります。病型や症状によって必要な補助具が異なりますので、進行を見越して準備できると良いと思います。

3. 心理面の変化

リハビリを開始するのは、患者が ALS と診断され病名告知を受けてからまだ間もない時期となります。患者、家族ともに ALS という病気を受け入れることが出来るようになるには時間がかかりますし、その時間は人それぞれ違います。また、患者にリハビリを勧めても、「今は困っていないから、大丈夫だから」、「まだ介護してもらうほどじゃないから」などと言って介護認定やリハビリ導入までに少し時間がかかることがあります。診断されてからある程度経過すると、今度は病状の進行を自覚し不安が強くなっていることがあります。そのようなときにはリハビリに対しても否定的な心理状態になっているかもしれません。患者が受け入れられる内容から始めて、リハビリをすることが生活の一部になってくれることを期待します。

まとめ

- ALSは進行性の運動神経変性疾患であり、呼吸障害・嚥下障害も徐々に進行する
- ALSのリハビリテーションは身体機能維持だけではなく、QOLや社会参加のためにも重要
- オーバーワークによる運動症状・呼吸症状の悪化など、患者の状態に注意する必要がある
- 注意点に気をつけて、継続的なリハビリテーションを行うことが望ましい



参考文献

- ・筋萎縮性側索硬化症（ALS）診療ガイドライン 2023. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン作成委員会編. 東京：南江堂；2023.
- ・祖父江元編. すべてがわかる ALS（筋萎縮性側索硬化症）・運動ニューロン疾患. 中山書店；2014.
- ・木村文治. 筋萎縮性側索硬化症～人工呼吸器装着の背景因子と予後分析～. 臨床神経学 2016；56 巻 4 号：p. 241～247

筋萎縮性側索硬化症の理学療法 ～四肢の運動と呼吸リハビリテーション～

医療法人社団武蔵野会 狭山神経内科病院 リハビリテーション科
(公社) 埼玉県理学療法士会 神経難病リハビリテーション推進委員会
芝崎 伸彦

筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis：ALS）は、運動ニューロンにおける進行性の変性疾患であり、深部腱反射の亢進などの上位運動ニューロン徴候と筋萎縮などの下位運動ニューロン徴候を有します。

このマニュアルでは、「筋萎縮性側索硬化症の理学療法 ～四肢の運動と呼吸リハビリテーション～」という題名の通り、1つめに、四肢の運動について、2つめに呼吸リハビリテーションについて取り上げていきます。目次を示します（図1）。

1. 四肢の運動
 - (1) ALSの理学療法は推奨されるか
 - (2) リハビリテーションは何の為にを行うか
 - (3) リハビリテーションの介入手段と方法
 - (4) 要素的身体機能維持・向上
 - (5) 運動負荷量
 - (6) 主観的運動強度
 - (7) 主観的運動強度を使用する場合の注意
 - (8) 日常生活での過負荷
 - (9) 体重変化に気を付ける
 - (10) 動作方法の最適化
 - (11) 転倒に注意する
 - (12) 独歩不能になる理由
 - (13) 歩行時の工夫（つま先の引っ掛かり防止）
 - (14) 歩行時の工夫（リフトの使用）
 - (15) 進行の順序
 - (16) 進行の順序（1. 末梢と中枢）
 - (17) 進行の順序（2. 片側から対側）
 - (18) 進行の順序（3. 進展様式）
 - (19) 自助具・補助具の紹介
 - (20) ポータブルスプリングバランサー
 - (21) MOMO
 - (22) ポータブルスプリングバランサーと MOMO
 - (23) 頸椎装具
 - (24) いざり動作のボード
 - (25) ポータブルトイレの高さ調整
 - (26) 環境調整・介助者指導
 - (27) リフター
 - (28) 受動運動
 - (29) 手のスプリント
 - (30) 人工呼吸器下の外出
 - (31) ラベンダー細工教室
 - (32) 動画鑑賞
2. 呼吸リハビリテーション
 - (1) 症例提示
 - (2) ALSの呼吸障害
 - (3) ALSの呼吸障害の評価
 - (4) 肺活量の測定
 - (5) 経皮的動脈血酸素飽和度の測定
 - (6) 呼吸障害の症状
 - (7) 最大呼气流速（ピークカフフロー）
 - (8) 人工呼吸器装着時期はいつか？
 - (9) 非侵襲的人工換気（non-invasive ventilation:NIV）の開始
 - (10) 気管切開下人工換気（Tracheostomy invasive ventilation:TIV）の開始
 - (11) ALSの呼吸リハビリテーション
 - (12) 吸気筋トレーニング
 - (13) 肺容量リクルートメント・トレーニング
 - (14) 機械的排痰補助装置を用いた排痰手技
 - (15) 最後に

図1. 目次

1. 四肢の運動

(1) ALS の理学療法は推奨されるか

2021 年に、理学療法ガイドライン第二版が出版されていますが、その中には、①発症早期の筋萎縮性側索硬化症患者に対して、上下肢の筋力トレーニングは推奨されるか、また、②発症早期の筋萎縮性側索硬化症患者に、有酸素運動は推奨されるかなどが検討されています¹⁾。このガイドラインでは、①上下肢の筋力トレーニングは、現段階では十分な研究結果がないため推奨できない、②有酸素運動は、現段階では十分な研究結果がないため推奨できない、と記載されています¹⁾。つまり、ALS のリハビリテーションは、これをやれば効果があるという確証はないことがわかります。この理由は、十分な研究結果が無いためであるためです。そのため、ALS のリハビリテーションは、個々の患者さんに合わせたリハビリテーションが求められます。

(2) リハビリテーションは何の為に行うか

神経筋疾患におけるリハビリテーションは、何の為に行われるのでしょうか。その目的を図に示します（図2）。リハビリテーションを行うことで、リハビリテーションを行っている場合と自然経過を比べた場合に、同じ経過の時点で身体機能・能力に差がつくこと、そして

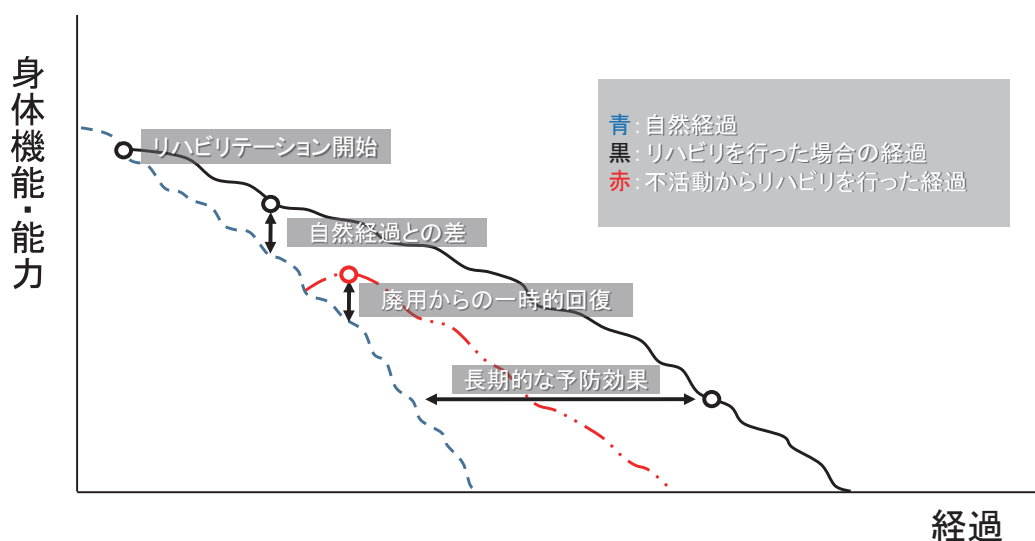


図2. 神経難病リハビリテーションの目的

神経難病リハビリテーションの目的は、自然経過との差、長期的な予防効果、廃用からの一時的回復があります。

て、同じ身体機能や能力からみるとリハビリテーションを行っていた方が自然経過よりも経過が長く、長期的な予防効果を得るためです（図2）。加えて、気管切開入院などで短期的に臥床・廃用の期間があると、赤に記載しているように、リハビリを始めた直後から一時的に身体機能や能力が回復することがみられることもあります。しかし、残念ながら筋力低下を止める事、進行を止める事は出来ません。

また、動作可能なレベルまで不足部分を補うことも、リハビリの重要な目的です（図3）。代償的な方法、他動的な方法、自助具・補助具・環境設定・介護力を上手く使用し、動作可能なレベルを維持します。例えば、免荷式歩行リフト（POPO）を用いた歩行などは、まさしく動作可能なレベルまで不足分を補っているリハビリになります。

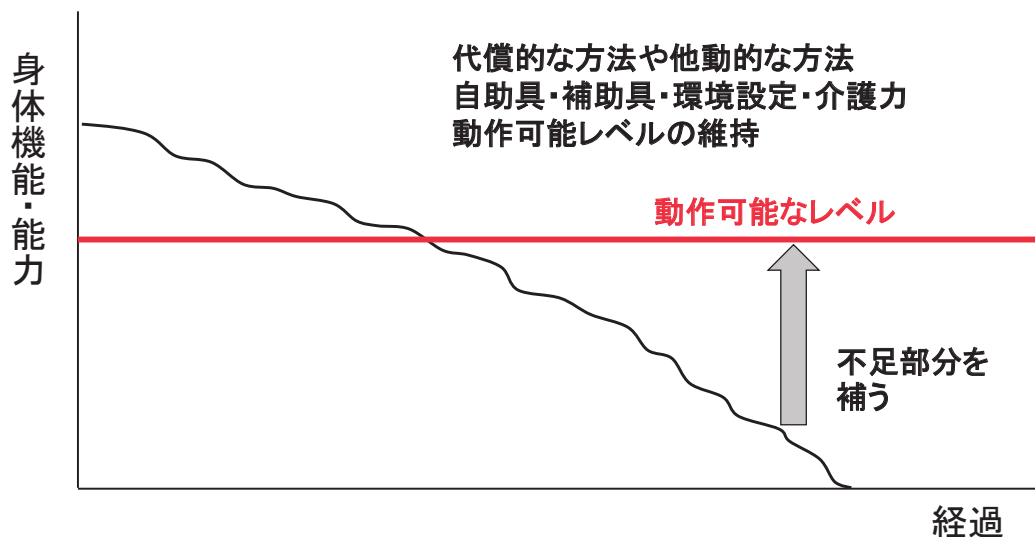


図3. 動作可能なレベルまで不足分を補う

（3）リハビリテーションの介入手段と方法

次に、神経筋疾患におけるリハビリテーションの介入手段と方法について、示します（図4）。リハビリテーションの手段は、図の青で示されている通り、要素的身体機能の維持・向上、動作方法の最適化、補助具・自助具の適応、介助力の導入・環境調整、受動運動・機器の適用とわけられます。それに対応する方法が、図の緑で示されています。要素的身体機能の維持・向上では、筋力増強やストレッチ運動、持久性運動などです。動作方法の最適化は、起居動作練習や歩行練習が挙げられます。補助具・自助具の適応では、杖・車

椅子の使用が挙げられ、介助力の導入・環境調整では、介助指導や手すりの設置が該当します。受動運動・機器の適用では、四肢の他動的な ROM 運動などがあります。さらに、その間には、図の赤にある通り、運動方法、負荷強度、回数、頻度などから心理的サポートを含む、介在する因子があり個々の症例に合わせて具体的なやり方を決定していきます。方法に介入手段を組み合わせることで、ALS のリハビリテーションの選択の幅の広さが伺えると思います。

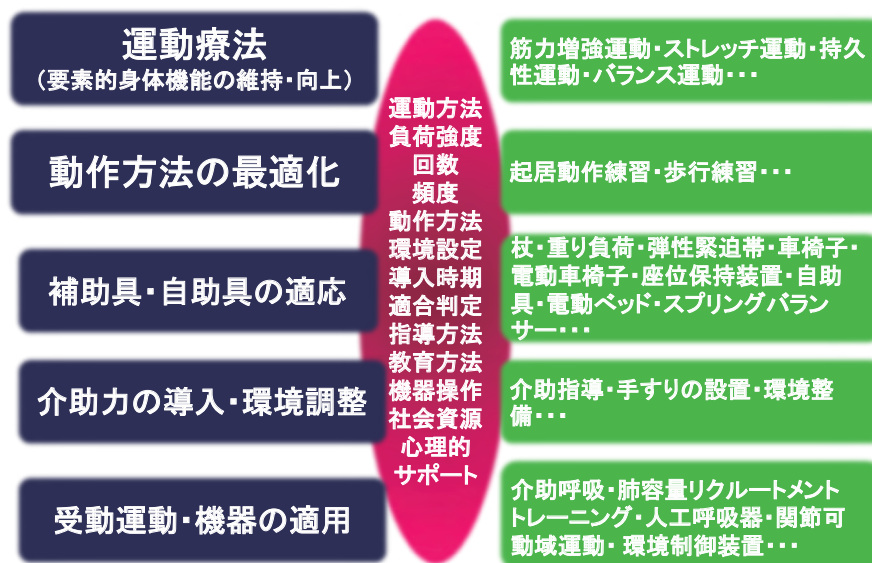


図 4. 神経筋疾患におけるリハビリテーションの介入手段と方法
(望月久先生より許可を得て転用、一部改変)

(4) 要素的身体機能維持・向上

要素的身体機能維持・向上は、動作練習のような複合的な運動ではなく、個々の筋などターゲットを絞って行うトレーニングです。ここでは要素的身体機能維持・向上のなかでも自主トレーニングについて、記載します。ALS の自主トレーニングについて検討された既報があり、それが本邦で行われたこともあって、この論文で記載されている7つの自主トレーニングは ALS の自主トレーニングでたびたび行われます²⁾ (図5)。^①腕体幹の筋力トレーニング・ストレッチ、^②肩甲骨まわりの筋力トレーニング・ストレッチ、^③脚・体幹・太ももの筋力トレーニング、^④足首の筋力トレーニング、^⑤背中・お尻・太ももの筋力トレーニング、^⑥寝返り運動、^⑦立ち上がり運動があります。^⑥寝返り運動と^⑦立ち上がり運動は正確には、要素的身体機能維持・向上ではありませんが、ここでは自主トレーニングとし

て記載しています。既報にも記載されていますが、回数や頻度は症例に合わせて処方します²⁾。臨床的に重要な点としては、その日の活動量に合わせて回数を変えることです。個人に合わせた回数の運動を処方していても、毎日同じ活動量ではありません。たくさん活動した日は回数を減らしたり、あまり活動しなかった日はたくさん動いたり、状況に応じて回数を変動させる運動処方も、有効なことが多いです。

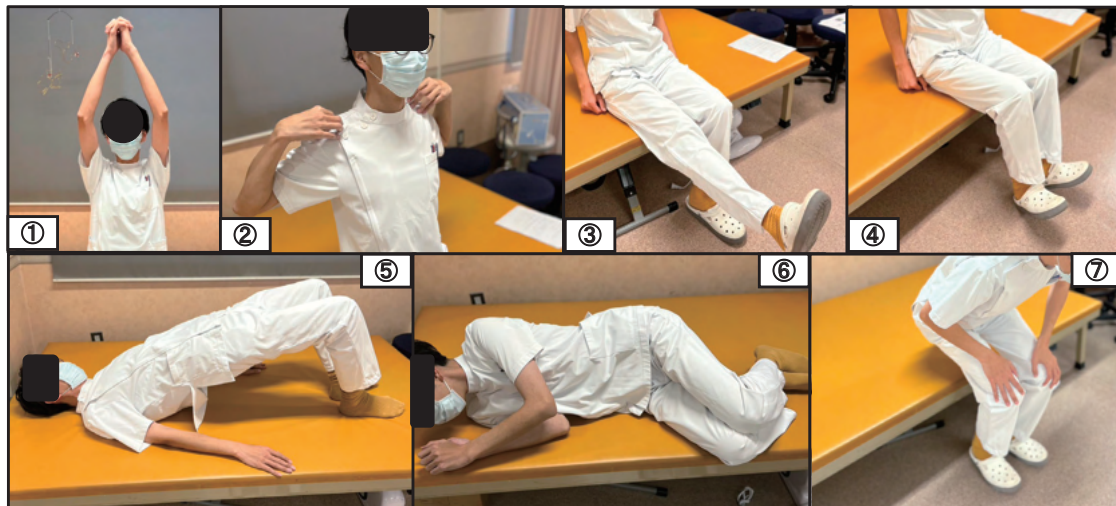


図 5. ALS の自主トレーニング

①腕・体幹の筋力トレーニング・ストレッチ、②肩甲骨まわりの筋力トレーニング・ストレッチ、③脚・体幹・太ももの筋力トレーニング、④足首の筋力トレーニング、⑤背中・お尻・太ももの筋力トレーニング、⑥寝返り運動、⑦立ち上がり運動

(Kitano K et al. Arch Phys Med Rehabil. 2018 Oct;99(10):2114-2117 を参考に作成)

(5) 運動負荷量

ALS では運動負荷量、特に運動のやり過ぎに注意しなければなりません。運動負荷が高くと、運動したのに逆に筋力低下してしまう現象が起きかねません。この現象を、過用性筋力低下または過用性萎縮といいます³⁾。冒頭にガイドラインでは上下肢の筋力トレーニングは十分な研究結果がないため推奨できないと記載しましたが、筋力トレーニングの研究が全くないわけではありません¹⁾。運動負荷量を考えて場合、やや強い・強い運動は効果を認めないとする研究や、中等度の負荷で効果を認めるとする研究があります^{4,5)}。そして、運動終了後 30 分が経過しても疲労感や疼痛が残存する際は、負荷量の見直しが必要ということも一般的に知られています。ここでは、負荷量の見直しの際に有用な主観的運動強度を学びましょう。

（6）主観的運動強度

主観的運動強度は自覚的運動強度とも呼ばれます。例えば、筋力トレーニングを行った場合に、行った本人がどの程度の疲労度、負荷量、「きつさ」を感じているのかが、主観的運動強度になります。既報では、やや強い・強い運動は効果を認めないとする研究や、中等度の負荷で効果を認めるとする研究がありますが、「中等度」「やや強い」「強い」などが主観的運動強度にあたります^{4,5)}。

主観的運動強度と筋力発揮水準は相関関係が認められており、最大筋力のうちの何パーセント程度を使用しているのか、筋力発揮水準がおおよそ予測できます^{6,7)}。「軽い」が最大筋力の20%程度、「中等度」が30%程度、「やや強い」が40%程度、「強い」が50%程度となります。一般的に筋力維持は最大筋力の20-30%の負荷を目指し、40-50%は筋力増強を目指す負荷量になります⁸⁾。ALSでは今ある筋力を維持することを目指すわけですから、20-30%の負荷量で、主観的運動強度では「弱い」から「中等度」程度の運動を行います（図6）。

運動負荷の設定は？



図 6. 運動負荷の設定

過負荷にならないように主観的運動強度を用いて、運動負荷を設定します。
ALSでは中等度が有効とされています。

(7) 主観的運動強度を使用する場合の注意

主観的運動強度を患者さんにお聞きする場合に、注意する点があります。それは、中枢性の主観的運動強度と末梢性の主観的運動強度を分けて考えるということです（図7）。ALSで呼吸筋力が低下している場合など、運動で呼吸苦が生じることもあります。例えば、足の運動を行った場合、中枢性（息苦しさ）の主観的運動強度はどの程度か、末梢性（足）の主観的運動強度がどの程度か、中枢性と末梢性で運動強度が異なります⁹⁾。末梢の主観的運動強度が至適範囲でも、中枢性の主観的運動強度が至適範囲外の場合も、またその逆も起こり得ることに注意しましょう。



足の運動強度	中等度⇒○
息苦しさ	とても強い⇒×

図7. 中枢性と末梢性の主観的運動強度

中枢性の主観的運動強度と末梢性の主観的運動強度は、同様ではありません。末梢性が至適範囲でも、中枢性では至適範囲外な場合も、またその逆も起こり得ます。

(8) 日常生活での過負荷

生活の中で、自然と過負荷になっていることもあるので、注意が必要です。その場合は、休息の方法を教えます。例えば、首を使い過ぎて痛みが出る場合は、頭まで支えられるリクライニング車椅子にして、日常の中で意識的に首を休める時間を作ってもらいます。日常の動作で過負荷になっている箇所は、トレーニングではなく休息が必要になります。逆に、例えば、日常生活で行っている移乗動作を、リフターを使用した方法に変更した場合、日常

の運動量が著しく下がる場合があります。日常生活の運動量を把握したうえで、日常での運動量が足りないと判断される場合には、不活動による筋力低下を防ぐためにトレーニングを行います。

(9) 体重変化に気を付ける

運動する際には、体重の変化にも注意を払う必要があります。特に初期の ALS においては、体重が著しく減少する患者さんもいらっしゃいます¹⁾。

初期の ALS では、食欲低下、嚥下障害による飲み込みにくさ、上肢機能低下によりご飯が口に運びにくくなる、首を支えるのがきつくなるなどさまざまな理由でエネルギー摂取量が低下することがあります。一方で、代謝が亢進しエネルギー消費量が上昇します。エネルギー摂取量よりエネルギー消費量が上回ると、体重減少を起こしてしまいます。体重減少時に運動した場合、さらにエネルギー消費量が増えるので体重減少が加速してしまう場合があります（図8）。体重減少が起こっている場合の運動は、医師に相談しながら行ってください。一方で、気管切開を行い人工呼吸器装着期間が延長してくるなど、ALS 後期になると、逆に代謝は低下します。ALS 後期の場合は、体重の増加に注意しましょう。

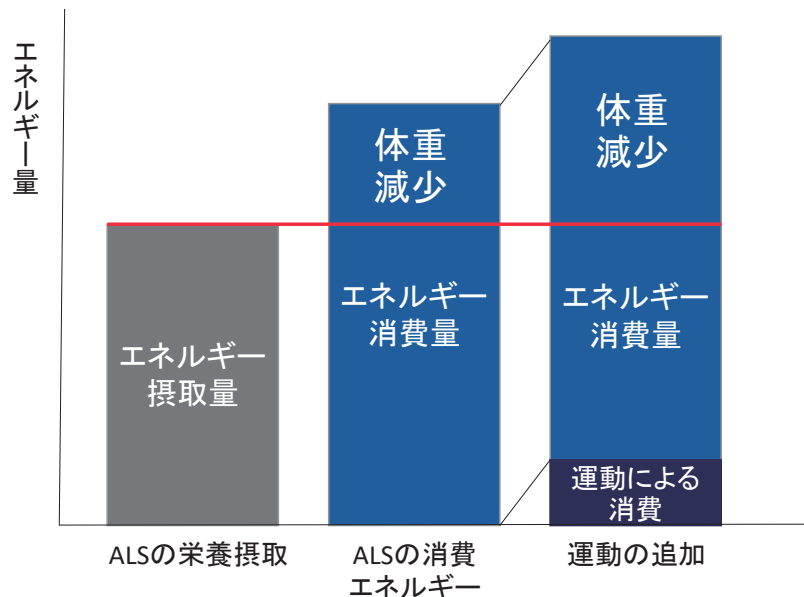


図8. 体重減少時における運動

運動によりエネルギー消費量が増えると、体重減少が加速する場合があります。医師と相談しながら運動を行いましょう。

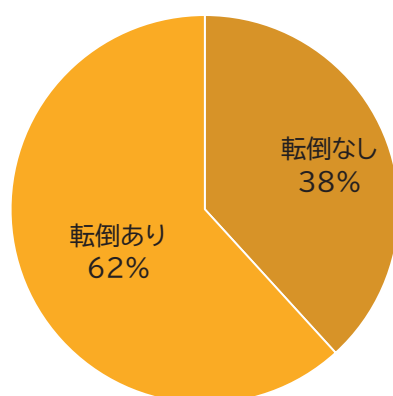
(10) 動作方法の最適化

疾患の進行に伴う筋力低下にて、動作方法が不適切な方法である場合には、最適な動作方法となるよう指導します。患者さんは、筋力が徐々に低下していくことに合わせて、上手く自らの動作のやり方を自己修正している場合が多くみられます。動作方法の最適化指導で対応が困難な場合には、補助具・自助具・介護力の導入・環境調整の利用などを行います。

(11) 転倒に注意する

特に注意すべき動作は何か、それはやはり歩行です。独歩不能1ヵ月前の転倒歴と外傷率を示します（図9）。独歩不能になる1ヵ月前には転倒を経験している方が約6割といわれています。さらに転倒を経験しているもののうち外傷があったものは約3割とされています。転倒6割というのはあまりにも高率であり、独歩している場合は転倒のリスクはどの程度なのか常に注意が必要です。外傷は、例えば骨折などで不活動がもたらされた場合、著しい運動機能の低下を起こします。なかには転倒して、打ち所が悪く脊髄損傷になってしまい、四肢の運動麻痺が起こってしまったという方もいらっしゃいます。独歩可能な時期には、転倒の危険性に留意しましょう。

独歩不能1ヵ月前の転倒歴（n=34）



外傷率（n=21）

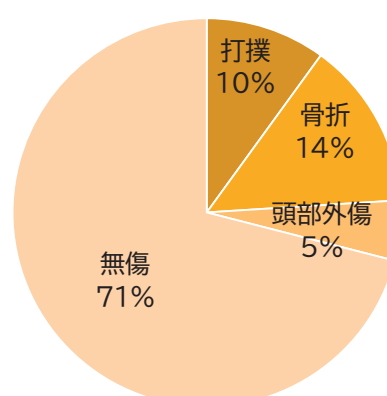


図9. 独歩と転倒外傷

（寄本恵輔：難病と在宅ケア Vol.12 No2 30-31.2006 を参考に筆者作図）

(12) 独歩不能になる理由

独歩不能になる理由を、示します（図 10）。独歩不能になる理由は、筋力低下によるものが 5 割程度、転倒によるものが 3 割程度、呼吸に関するものが 2 割程度います。筋力低下や転倒にて、独歩不能になってしまうことは想像できると思います。しかし、筋力低下や転倒だけでなく、呼吸障害により歩行が出来なくなる症例もいらっしゃるのです。呼吸障害による歩行障害は、人工呼吸器で呼吸を補助することで、呼吸苦が改善し、歩行練習を継続して実施することも可能です（図 11）。

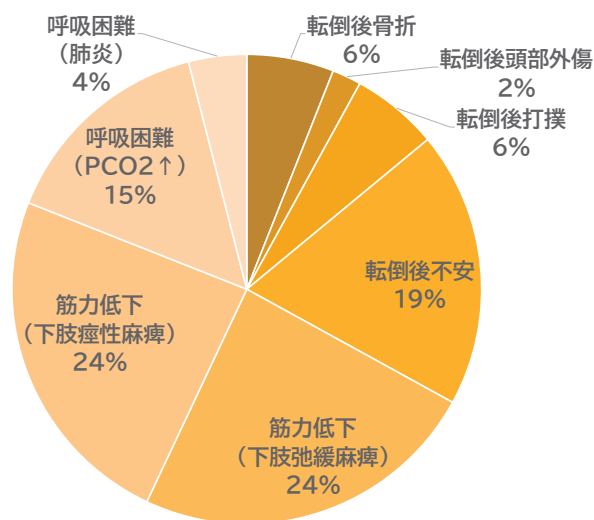


図 10. 独歩不能になる理由

（寄本恵輔：難病と在宅ケア Vol.12 No2 30-31.2006 を参考に筆者作図）



図 11. 人工呼吸器下での歩行

呼吸障害により歩行が困難になる場合には、人工呼吸器で呼吸補助を行うことで、呼吸苦が改善し、歩行練習を継続して実施することもできます。

(13) 歩行時の工夫（つま先の引っ掛かり防止）

歩行時を安全に、円滑に行うために、さまざまな工夫があります。図 12 は、足が上がらず足を出す際に引っかかってしまう場合の対応の例になります。図 12 左では、病院内歩行中でリハビリ用の靴を着用しています。この患者さんは、右靴のつま先に滑りやすい材質のものを貼り付けて、振り出しの引っ掛かりの軽減を図りました。図 12 右は、在宅での歩行の様子ですが、左足が引っ掛からないように、左足だけ靴下を履く簡単な工夫で、上手に足を前方に振り出すことも可能です。



図 12. 歩行時の工夫（つま先の引っ掛かり防止）

足が上がらず引っかかってしまう際には、つま先に滑りやすい材質のものをつけたり、片側のみ靴下を履いたりなど、簡単な工夫で円滑に足を振り出すことが可能になることがあります。

(14) 歩行時の工夫（リフトの使用）

筋力が低下した後も、様々な手段を用いることで、歩行をすることは可能です。

図 13 は院内での、免荷式歩行リフト (POPO) を用いた歩行練習です。免荷式歩行リフトは、患者さんにハーネスを取り付けて、リフトが体重を支えることで、患者さんの下肢にかかる負担を軽減します。また、転倒しそうになっても、リフトが支えてくれるので、安心して歩行することが出来ます。

在宅においても、据え置き型・天井走行リフト（レール走行式）などを使用すれば、安全に歩行することが可能です（図 14）。筋力が低下した後も、歩行介助者に足の振り出しなどを助けてもらうことで歩行することも、膝折れなどを防いでもらうことで立位を継続するこ

とも可能です。



図 13. 歩行時の工夫（リフトの使用）

病院内で使用している歩行用のリフト、免荷式歩行リフト（POPO）を用いた歩行練習の様子です。免荷式歩行リフトは、患者さんにハーネスを取り付けて、リフトが体重を支えることで、患者さんの下肢にかかる負担を軽減します。



図 14. 歩行時の工夫（在宅でのリフトの使用）

在宅においても、据え置き型・天井走行リフト（レール走行式）などを使用すれば、安全に歩行することが可能です。据え置き型・天井走行リフト（レール走行式）は、歩行だけでなくベッドから車椅子などへの移乗にも有効です。

(15) 進行の順序

介護・ケア・リハビリテーションを行う上で、障害の予測は重要です。症状の進行の順序やスピードは、患者さんごとに差はありますが、一般的な進行の順序を頭に入れておくことは、支援を思案する一助となります。下記には3つの進行の順序を記載していますが、1と2は多くの場合あてはまり、3つめは参考程度に見て頂けると良いと思います（図15）。

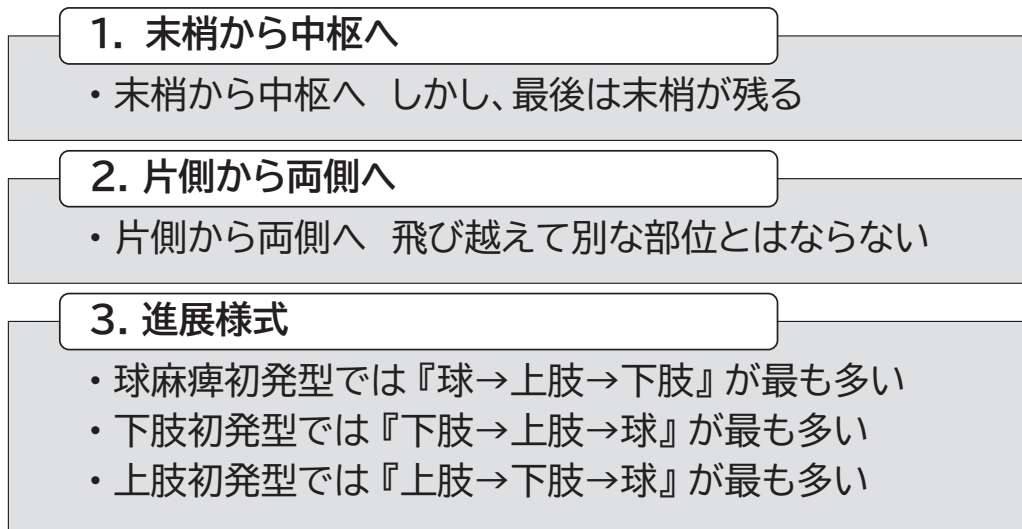


図 15. 進行の順序

ここでは3つの進行の順序を示します。これらは支援を思案する一助となります。

(16) 進行の順序（1. 末梢と中枢）

手の指（末梢）と肩（中枢）と、どちらの筋力低下が先に障害されるかを考えると、末梢の手の指が最初に先に筋力低下を起こしやすいです。例えば、握力が無くなってきたや、手を握れるが開きにくいなどが末梢の筋力低下にあたります。末梢は最初に筋力低下を起こしますが、最終的に残るのも末梢であることが多いです。例えば、肩や肘はピクリとも動かなくなってしまったけど、指はかろうじて、動かすことが出来るや、腕は動かすことが出来ずベッド上で位置を変える事が出来ないが親指だけはベッドから浮かすことが出来るなどです。写真は、洗面台の電気をつけるときの写真です。症例は、肩の筋力低下に伴って、腕の挙上が十分に行えなくなりましたが、手の指の筋力が残されているため、指で壁をよじ登るように動かし、洗面台の電気をつけています（図16）。



図 16. 中枢筋力低下における末梢筋力での代償

中枢（肩）の筋力低下を、末梢（指）を使用して、指で壁を登るように洗面所のスイッチを押す動作の写真です。

(17) 進行の順序（2. 片側から対側）

他の筋力低下の順序の一般的な進行の予測として覚えておきたいのが、症状は片側から対側に進むという進行の順序です。右手から発症した場合には、次は左手に症状が出現しやすいです。その後、足に筋力低下が進む場合でも、初期に右手から症状が出現しているため、足も右足から症状が出現し、次に左足が筋力低下することが原則です。

(18) 進行の順序（3. 進展様式）

もう一つ、例えば、球麻痺から発症した場合には、次は上肢、次は下肢といったように上から下に降りて来る場合が多いです。下肢から発症した場合には、次は上肢、次は球麻痺と下から上に障害の進行が昇ってくる。では、上肢から発症している場合には、どうでしょう。

上肢の場合は、下肢麻痺から球麻痺に移行する場合が多いです。この進行の順序は、必ずではなく、参考程度に覚えて頂き、今後の予測に役立てて頂けると良いと思います¹⁰⁾。

(19) 自助具・補助具の紹介

自助具・補助具の活用を、アームサポートや、頸椎装具、リフターや、自作のいざり用ボードなどの写真を用いて紹介します。注意点としては、進行の順序や進行のスピードが挙げられます（図 15）。補装具支給制度などを利用して購入する場合など、使用したいときに手続きして購入しようとしても、手元に届いた際には障害が進み、使用できなくなることがあります。また、先回りした導入は患者さんの意思が置き去りになることもあります。これらに注意して、患者さんと話し合いながら自助具・補助具を有効に導入しましょう。

(20) ポータブルスプリングバランサー

図 17 は、アームサポートであるポータブルスプリングバランサー（PSB）を使用した手芸を療法士と一緒にいるときの写真です。腕を挙げる筋力が失われてしまった患者さんであっても、PSB を使用することで、スリングの張力により上肢の重さを吊り上げて軽減し、動作をスムーズに行うことができます。



図 17. ポータブルスプリングバランサーの使用

アームサポートであるポータブルスプリングバランサーを使用して、上肢の重さを軽減し、動作を補助しています。

(21) MOMO

次は、アームサポートである MOMO を使用している写真です（図 18）。先ほどの PSB を使用されている方と同じように、腕を挙げる事が難しくなってきた患者さんに使用します。MOMO が患者さんの腕を下から支えているのが分かると思います。この患者さんは、MOMO を使用することで、マウスの操作がご自分で行えるようになり、目の前にあるタブレットをマウスで操作しています。



図 18. MOMO の使用

アームサポートである MOMO を使用して、上肢の重さを下から支えて、上肢の動作を補助しています。

(22) ポータブルスプリングバランサーと MOMO

PSB と MOMO の違いを挙げます（図 19）。PSB や MOMO は、福祉用具・介護用具を貸与できる介護保険サービスの適応ではないために、使用する場合には購入することになります。デモ機の貸し出しやデモンストレーションなどは行うことが可能です。違いを踏まえて、用途をイメージしながら、購入を検討しましょう。また図 19 で示した違いの他に、MOMO はパーツを個々で選び組み合わせて使用する特徴があります。つまり、自分に合わせた設定を組みやすいのが特徴として考えられます。PSB や MOMO は補装具支給制度を利用して、原則購入費用の 1 割の自己負担で購入することが出来ます。これらは、所得に応じて、自己負担額が設定されています。

	PSB 	MOMO 
支え方	上から吊り上げ	下から支える
動きの自由度	高い	PSBより低い
つけ外し	自分では行いにくい	自分で行い易い
ベッドアップ角度	角度が低くても使いやすい	角度が低いと使いにくい
ロック機能	出来ない	ロック機能あり
値段	18万程度	33万程度(組み合わせにより変動)

図 19. ポータブルスプリングバランサーと MOMO の違い

アームサポートであるポータブルスプリングバランサーと MOMO の違いを、支え方、動きの自由度、つけ外し、ベッドアップ角度、ロック機能、値段の視点で列挙した。

PSB, Portable Spring Balancer.

(23) 頸椎装具

筋力低下は四肢だけにとどまりません。頭頸部にも症状が起こりますが、頭頸部の筋力が低下すると、首下がりが生じます。首下がりが生じた際に、当院で使用している頸椎装具を2点紹介します（図 20）。制動はフィラデルフィアカラーよりアドフィット UD ブレー



図 20. 頸椎装具の例

頸椎装具を2点示す。左はフィラデルフィアカラー、右はアドフィット UD ブレース。

スのほうが強く、フィッティングはフィラデルフィアカラー、アドフィット UD ブレースともに良好です。アドフィット UD ブレースは体幹まで覆っており、長時間使用しても不快感が少なく、制動力にも長けていますが、つけ外しに時間を要します（図 21）。この写真にのっている2点の頸部装具は、頸部に隙間があり、全て気管切開下での人工呼吸器を使用している場合においても使用可能です。



図 21. アドフィット UD ブレースの使用例

首だけでなく体幹も支えることのできるアドフィット UD ブレースを装着し、首と体幹の安定性が増している。

(24) いざり動作用のボード

いざり動作とは、座ったままの状態、手や足を使って床の上を移動する方法です。図 22 の患者さんは、外出にあたって、いざり動作を行っていました。いざり動作は患者さんだけでは上手く移動できず、妻が足を引っ張って介助して、縁側から外出していました。しかし、足を引っ張ってもらう際に、体幹が崩れて転倒してしまうことがありました。そこで、右のボードを作成しました（図 22）。ホームセンターで板とローラーを購入し取り付けただけのものですが、これを使用することで床の摩擦が減り、いざり動作での移動が自分で行えるようになりました。

(25) ポータブルトイレの高さ調整

ポータブルトイレは、高さ調整が可能ですが、高さを最も高くしても、図 23 の患者さんの立ち上がり動作では適した高さにありませんでした。図 23 は、ポータブルトイレの下に、週刊誌をガムテープで巻き滑り止めを付けたものを挿入し、高さ調整を行っている様子で



図 22. いざり動作用のボード

右のいざり動作用のボードを作成し、いざり動作での床の摩擦が減り、移動が介助なしで可能になりました。



図 23. ポータブルトイレの高さ調整

厚手の週刊誌を、青いガムテープで巻き、市販の滑り止めをつけて、ポータブルトイレの高さを調整しています。

す。厚めの週刊誌は、簡単に手に入り、素材も丈夫で、クッション性もあるため色々な場所の高さ調整に便利です。また滑り止めはホームセンターなどで簡単に手に入り、用途も多様です。しかし、滑り止めは劣化も起こりやすいので長期間の使用にはメンテナンスが必要です。

図 22、図 23 など、簡単な用具の利用ですが、それぞれのライフスタイルにあった適切な道具を導入できたことで、患者さん・ご家族の生活を安全かつ快適に変えられることが分

かります。

(26) 環境調整・介助者指導

環境調整には手すりの設置などがあり、介助方法では移乗動作などの指導があります。ここでは、在宅で便利なリフターを紹介します。

(27) リフター

リフターとは、移動が困難な方の体を吊り上げて、ベッドから車椅子などの移動を補助するものです。図 24 は、患者さん、ご家族、ケアマネージャー、訪問介護、訪問看護、療法士、介護福祉用具業者が集まり、リフターを使用した介助方法の確認をしている様子です。患者さんは、下肢の筋力が徐々に低下してしまい、移乗時の介助者の介助量が増加し、移乗時の転落など危険性も増してきました。据置型・天井走行リフト（リフター）を使用することで、移乗時の介助者の介助量が劇的に改善し、車椅子に移動し、離床して過ごす機会が頻回になりました。主たる介助者である妻は、導入後に、大がかりな環境調整で導入するまで若干抵抗感もありましたが、導入したことで著しく介助量が軽減し、導入してとても良かったとお話ししていました。

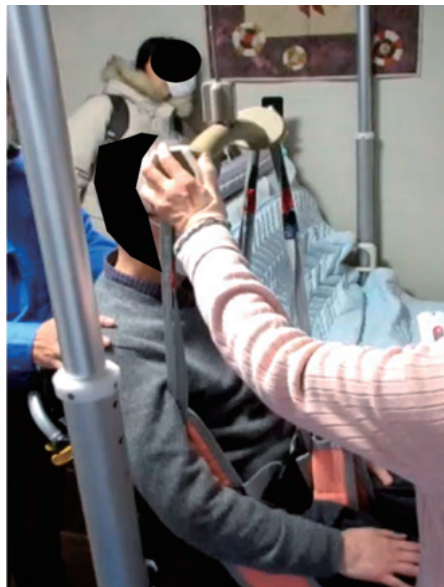


図 24. 在宅でのリフターの使用

患者さん、ご家族、ケアマネージャー、訪問介護、訪問看護、療法士、介護福祉用具業者が集まり、リフターを使用した介助方法の確認をしている様子です。

(28) 受動運動

筋力低下が進むと自分で四肢を動かすことが出来なくなってしまうため、他動的に関節可動域運動を行い、関節拘縮を予防することが有効です（図 25）。

ALS では上位運動ニューロン障害（痙性）、下位運動ニューロン障害（弛緩）、どちらも生じますが、上位運動ニューロン障害が優位に出現する場合、または上位ニューロン障害が優位に出現していた場合には、関節可動域制限が起こりやすいです。そして、上位運動ニューロン障害が優位である方が、関節可動域が制限されていることから、ポジショニングにも困りやすいです。図 26 の患者さんは、股関節が外旋し、膝関節が屈曲しているため、膝や足首の骨突出部に発赤が起きやすくなっています。この患者さんは、既に下肢の筋力は低下してしまっていますが、筋力が残存している時期には、上位運動ニューロン障害が目立っていました。



図 25. 関節可動域運動

筋力低下に伴い、患者さん自らで運動を行えなくなってくるため、他動的に関節可動域運動を行い、関節拘縮を予防する。



図 26. ベッド臥床姿勢の例

股関節が外旋し、膝関節が屈曲しているため、膝や足首の骨突出部に発赤が起きやすくなっています。

(29) 手のスプリント

写真は、上位運動ニューロン障害が強く、手の可動域制限を認める症例の写真です（図 27）。この症例には、熱可塑性の素材とベルクロを使用し、患者さんに合わせたスプリントを作成しました（図 28）。スプリントを装着している写真を見て頂くと、装着前より手指が伸びているのが分かります（図 27）。注意点として、スプリントとのあたり（接触）により、

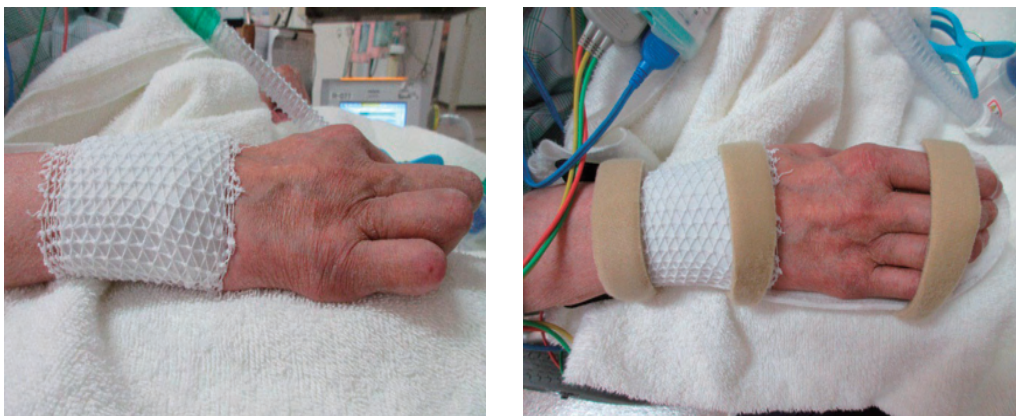


図 27. 手のスプリント使用例

左が手のスプリント装着前、右が手のスプリント装着中の写真です。装着中は手指が伸びていることが分かります。

手に発赤や痛みなどが起こっていないかを、たびたび確認する必要があります。図 27 の患者さんは、装着時間を決めて、装着時間前後に発赤や痛みなどを確認しながら使用しています。

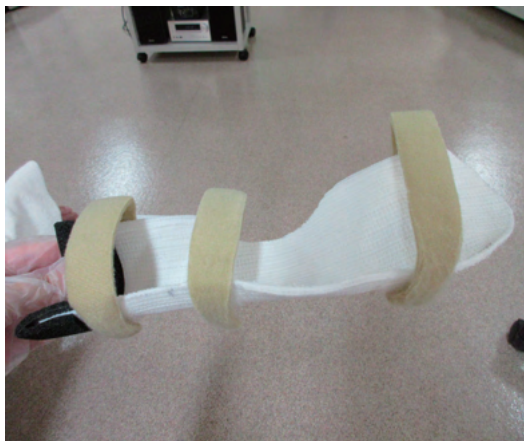


図 28. 手のスプリントの写真

熱可塑性の素材とベルクロを使用して、拘縮を悪化させないために作成されたスプリントです。

(30) 人工呼吸器下の外出

図 29 は、気管切開し人工呼吸器を装着している入院患者さんが、映画館に行ったときの写真です。図 29 の右のように、患者さんと家族を中心に、外出前に関わるスタッフとミーティングを行い、外出していきました。



図 29. 気管切開し人工呼吸器を装着している患者さんの外出

気管切開し人工呼吸器を装着している患者さんも外出は可能です。左が外出して映画館で撮影された写真、右が外出前の多職種でのミーティングの写真です。ミーティングでは、患者さんご家族を中心に、さまざまな職種の方が集まりミーティングをしています。

(31) ラベンダー細工教室

図 30 は、ラベンダー細工を作成した写真です。患者さんは、病前からご自宅でラベンダーを育てており、ラベンダー細工を趣味としていました。そこで、療法士がラベンダー細工の作成方法を透明文字盤で1文字1文字聞き取って、ラベンダー細工作成マニュアルを作成しました。作成マニュアルをもとに、患者さんが先生となって、ラベンダー細工教室を開いて指導をしてくださいました。ラベンダー細工教室で使用したラベンダーは、ご本人の家にあ
るラベンダーを、ご家族が持ってきてくださり、病院の花壇に植えて繁殖させました。使用する材料のリボンもご本人が使用していたものをご家族が持ってきてくださいました。



図 30. ラベンダー細工

四肢の筋力が失われてしまった患者さんですが、透明文字盤を使用して、ラベンダー細工の作成マニュアルを作成し、ラベンダー細工教室を開催しました。

(32) 動画鑑賞

図 31 は、車椅子乗車やベッドアップなどの離床が行えない患者さんです。ベッドをリハビリテーション室に移動して、プロジェクターで天井に動画を投影して、動画鑑賞をしています。娘さんとの面会日に合わせて、娘さんと一緒にお孫さんのダンスの動画を見ることを楽しんでいました。



図 31. 動画鑑賞

車椅子乗車やベッドアップが行えない患者さんですが、リハビリテーション室にてプロジェクターで天井に動画を投影して、家族とともに動画鑑賞を楽しんでいました。

2. 呼吸リハビリテーション

患者さんも、療法士も、他職種の方々も、呼吸リハビリテーションは専門性が高いように感じる方が多いのではないかと思います。しかし、病気による筋力低下から生じていると考えると、理解は非常にシンプルです。今回は、療法士、他職種、患者さん方にも知っていただきたい、人工呼吸器の時期に関して症例を提示して記載しました。ALS の呼吸障害、ALS の呼吸障害の評価、ALS の呼吸リハビリテーションの一部を紹介いたします。

(1) 症例提示

血液ガス分析で二酸化炭素が蓄積し、ピークカフフローが 10 L/min、努力性肺活量が 600mL 程度となり、非侵襲的人工呼吸療法を 1 ヶ月程度練習しても上手く行えず、微かな声で会話する患者さんに対して、どのように対応するのでしょうか。

これらの情報が共有されていても、情報の解釈は難しいと思います。しかし、解釈が十分でないと、機を誤った対応を行いかねません。

例えば、リハビリテーションの療法士が呼吸筋力を維持するようなトレーニングを指導するよりも、介護士が呼吸苦の生じない質の高い入浴ケアの方法を模索するよりも、ケアマネージャーが情報を提供し TPPV 後の療養先を迷いながら決断してもらうよりも、看護師が

NPPV の使用時間を5分から10分に延長できるように取り組むよりも、多職種でまとまって、TPPVの意向を患者・家族・医師・医療介護職等で共有し、決断を支えていくべき時ではないかと考えられます。それはここに記載されている呼吸機能の情報を、正しく理解してこそだと考えられます。

(2) ALS の呼吸障害

ALSを含める神経筋疾患の呼吸障害は、肺炎や気胸などと違って、基本的には肺実質の障害ではなく、筋力低下による障害です。神経筋疾患の呼吸不全を、図に示します（図32）。神経筋疾患による呼吸筋力低下の結果、肺活量、咳効率が低下します。夜間の低換気や、誤嚥しても咳嗽で排痰できずに肺炎を引き起こします¹¹⁾。呼吸不全が起こり、CO₂が溜まります。

分かりやすい言葉で記載すると、呼吸筋力が低下する為、たくさん空気が吸えない、咳が出来ず肺炎が起こりやすい。昼間は頑張って呼吸出来ているけれど、寝ている時には呼吸が浅くなりやすい。これらによって、血中の二酸化炭素が溜まったり、酸素が下がったりします。

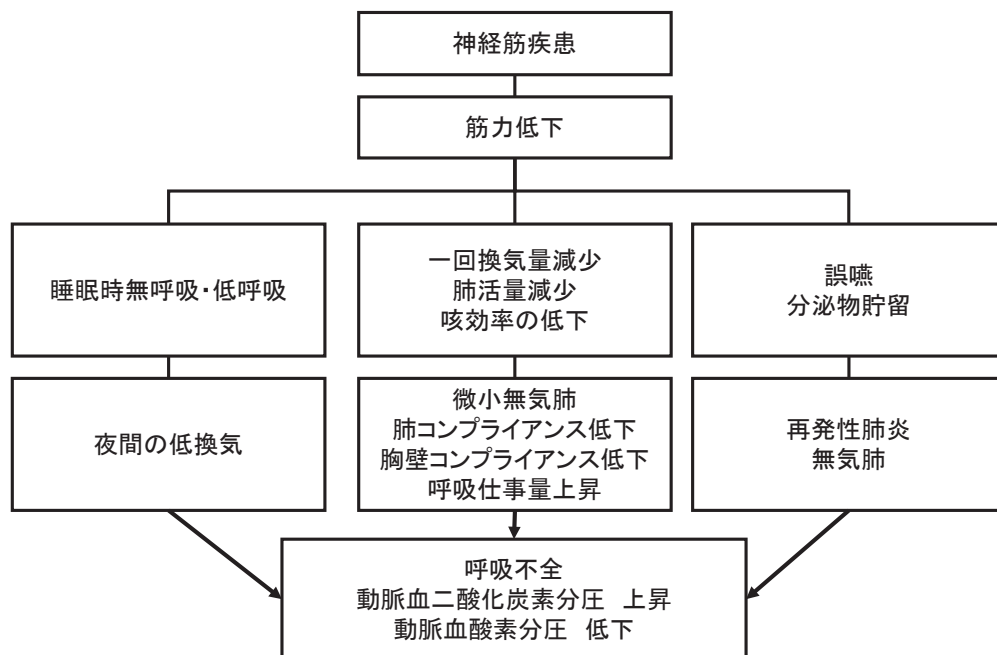


図 32. 神経筋疾患の呼吸不全

Critical Care Study Guide pp541-570(Fig29-1) を著者が改変して作成

（３）ALS の呼吸障害の評価

血液ガス分析で二酸化炭素が蓄積し、ピークカフフローが 10 L/min、努力性肺活量が 600mL 程度となり、非侵襲的人工呼吸療法を 1 ヶ月程度練習しても上手く行えず、微かな声で会話する症例を題材に、呼吸機能の測定について解説し、この症例が人工呼吸器の基準に該当しているのかを見ていきます。

紹介する評価は、肺活量、SpO₂、呼吸症状、ピークフローの測定です。それぞれの測定の仕方、判断の仕方などを学びましょう。

（４）肺活量の測定

図 33 では、手動式診断用スパイロメータにマスクを装着して、努力性肺活量を測定している写真です。肺活量の測定は、殆どのケースが、病院でスパイロメータを使用して定期的に評価されます。スパイロメータを用いなくとも、手動式診断用スパイロメータを使用することで簡易的に肺活量の測定が可能です。写真の物品なら持ち運びも出来て、在宅でも簡単に測定することが可能です。空気を大きく吸って、全ての吸った空気をはきだしてもら

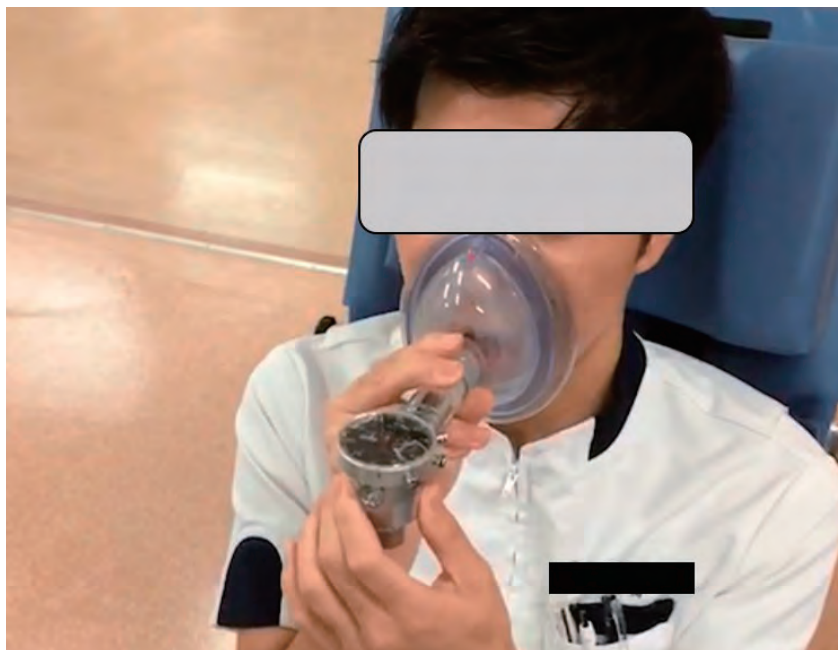


図 33. 肺活量の測定

持ち運びも便利な手動式診断用スパイロメータをシリコンマスクに装着して、肺活量の測定をしています。最大まで吸って、最大まではいてもらうことで、努力性肺活量（FVC）を測定することが可能です。

うように指示し、安静時の呼吸ではなく、努力性肺活量（forced vital capacity ; FVC）を測定します。筒を口に咥えて測定する方法もありますが、咥える力が弱くなると口唇が密着できずに空気が漏れることがあります。マスクを使用することで、咥える力が弱くなっても測定することが可能です。

努力性肺活量を測定出来たら、患者の標準となる肺活量と比較して、何パーセントくらいの肺活量になっているのか、%肺活量を算出します（%肺活量＝実測肺活量／予測肺活量×100）。%肺活量の算出の際には、インターネットで「%肺活量 計算」など検索すれば、年齢、身長を打ち込むだけで簡単に、予測肺活量が算出することも可能です。

例えば、年齢60歳で身長が165cmであれば、予測肺活量がおおよそ3500mLとなります。努力性肺活量の実測値が予測肺活量の何パーセントに相当するのか。ガイドラインにより異なりますが、%肺活量は50%をきると、または80%をきると非侵襲的人工呼吸療法の基準になります¹²⁾。最近の動向では予後の研究から80%をきると検討するべきとされています¹³⁾。

つまり、実測値が1750mLであれば%肺活量は50%になり、2800mLであれば80%になります。症例は600mLであるため、25%を下回り、もちろん人工呼吸療法の基準に該当します。

（5）経皮的動脈血酸素飽和度の測定

経皮的動脈血酸素飽和度（SpO₂）は通常90%以上に維持されます。夜間のSpO₂低下が起こっている場合、つまり、夜間寝ていて、呼吸が浅くなり、SpO₂が下がってしまう場合には、人工呼吸療法の基準となります¹²⁾。ここで重要なのは、昼間にはSpO₂が保たれていても、寝ている際に呼吸が浅くなってSpO₂が下がる可能性があるということです。夜間のSpO₂90%が累計1分間のとき、努力性肺活量よりも早期呼吸不全を反映します¹⁴⁾。

患者さんは昼間の血液ガス測定で二酸化炭素が溜まっていて、夜間にはより呼吸が浅くなるため確実に低換気が起こっていると予想できます。夜間のSpO₂の低下も、血液ガス分析によるCO₂の蓄積も、人工呼吸器の基準となります¹²⁾。夜間のSpO₂の測定は検査入院でも行えますし、図のような簡易的なSpO₂モニターに記録して在宅で行うことも可能です（図34）。



図 34. 経皮的動脈血酸素飽和度

経皮的動脈血酸素飽和度 (SpO₂) の測定の様子です。SpO₂ の測定器具の中には、写真のようにデータを記録して、後にパソコンで解析できるものもあります。データが記録できるものであれば、夜間の SpO₂ が低下していないか寝ている時に記録してみましょう。

(6) 呼吸障害の症状

神経筋疾患の特徴的な呼吸障害の症状を知りましょう。呼吸障害の症状といえば、肩で息をして、息苦しいなどの呼吸困難感が起こることが想像できますが、神経筋疾患では、そのような症状の出現が必ず起こるわけではありません。

では、神経筋疾患において、どのような呼吸障害の症状が出現するのでしょうか。神経筋疾患の呼吸障害における初期症状は、早朝の頭痛、眠気・寝起きが悪い、悪夢・不眠・断眠、怒りっぽい、易疲労・集中低下などです（図 35）^{14,15)}。

もちろん、これらの症状も全ての症例に生じるわけではありませんが、これらの症状を見落とさず、気に留められるのは大切です。何故なら、患者さんやご家族がこれらの症状を呼吸障害の症状として認識しているわけでは無い為、医療者や介護者が見落とししてしまうと、症状を見過ごしてしまうことがある為です。

一見、無秩序に見えるこれらの症状は、夜間の低換気と考えると理解し易いです。夜間

の低換気が起こり CO_2 が溜まりがちになるから、早朝に頭痛が起こる。夜間の低換気が起こり、上手く眠れないから、眠気・寝起きが悪い。低換気が起こり、熟睡できず、悪夢・不眠・断眠が起こる。夜間の低換気が起こり、夜眠れていないから昼間に不機嫌になる。夜間の低換気が起こり、疲れが取れないから、易疲労が起こり集中力が低下する。夜間の低換気が起こるということを忘れなければ、幾つかの症状を訴えた際に、見落としなく敏感に捉えることが出来ます。他にも、起坐呼吸、声の大きさの変化、呼吸回数の上昇、胸郭運動の減少、呼吸補助筋の使用が該当します^{14,15)}。

症例では、患者の声が出にくくなっていることから、呼吸障害の症候を認めます。呼吸障害の症状がみられる場合は、非侵襲的人工呼吸療法の対象となります。



図 35. 神経筋疾患の呼吸不全兆候

神経筋疾患に特徴的な呼吸障害の症状を知りましょう。この図から、呼吸困難感が主だって出現するわけでは無いことが分かります。またこれらの症状も全員が示すわけではありません。

(7) 最大呼気流速（ピークカフフロー）

最大呼気流速（ピークカフフロー）は、咳の力として重要です。咳の力が十分であれば、誤嚥などの際に、咳をすることで、気管から痰などを排出できるのですが、咳の力が弱くなってしまうと困難になります。困難になると、肺に落ち込んでしまい、肺炎を起こします。

そのため、咳の力を測定することは、とても重要です。

例えば、嚥下障害を認める患者さん達の中で、肺合併症がある人となない人で分けたときに、何に差があったかという、咳の力だったのです。咳の力は最大呼気流速（ピークカフフロー：CPF）といって、160L/min をきると痰を咳嗽で排出出来ないとされています^{16,17)}。少なくとも 160L/min の最大呼気流速（ピークカフフロー：CPF）が気道クリアランスのために最低限必要です^{16,17)}。

270L/min 以上であれば上気道感染時にも呼吸不全にならないとされています^{18,19)}。

提示されていた症例は CPF が 10 L/min でしたので、明らかに CPF が低値であり、自身の咳嗽による気道クリアランスは期待できないことが分かります。



図 36. 最大呼気流速の測定

最大呼気流速は、左のような器具（ピークフローメーター）を用いて測定します。右はマスクを顔にあてて、咳をしているときの写真です。

（８）人工呼吸器装着時期はいつか？

提示した症例は、人工呼吸器が必要であるように見て取れましたが、改めて、非侵襲的人工換気（non-invasive ventilation：NIV）による呼吸補助はいつ開始するのでしょうか、そして、気管切開下人工換気（Tracheostomy invasive ventilation：TIV）を希望する場合、いつ開始するのでしょうか、下記にまとめていきたいと思います。

(9) 非侵襲的人工換気 (non-invasive ventilation : NIV) の開始

遅くとも呼吸障害に関連した臨床症状が認められた時点で開始する、呼吸症状が出現した後で開始しても症状を緩和できる可能性がある」と日本神経学会の筋萎縮性側索硬化症診療ガイドラインに記載してあります²⁰⁾。測定データは上に述べた通りですが、改めて、図 37 をご覧ください。

上記、いずれかを認める場合に NPPV 開始のタイミングと判断されています。他にも最大吸気圧 (MIP) や鼻腔吸気圧 (SNIP) を観察するが、FVC のほうが一般的に用いられやすいためここでは記載を省略します。

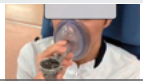
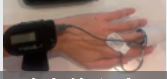
	EFNS	AAN	NICE
 臨床徴候	あり	起坐呼吸あり	努力性肺活量 80 % で 起坐呼吸あり
 努力性肺活量	80 % 未満	50 % 未満	50 % 未満
 酸素飽和度	夜間低下	夜間低下	-
 血中二酸化炭素	45 mmHg 超	-	-

図 37. 非侵襲的人工換気の開始時期

Dorst J. et al. Ther Adv Neurol Disord 2019;12:1756286419857040.
および日本神経学会・筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 診療ガイドライン 2023 より
改変して作成。上記、いずれかを認める場合に非侵襲的人工換気開始のタイミン
グと判断される。

EFNS: European Federation of Neurological Societies, AAN : American
Academy of Neurology. NICE :National Institute for Health and Clinical
Excellence.

(10) 気管切開下人工換気（Tracheostomy invasive ventilation : TIV）の開始

TIV の適応基準や考慮すべき正確な時期について普遍的に認められたガイドラインはありませんが、NIV と排痰補助装置（MI-E）を適切に使用し、 SpO_2 が 90% 以上¹⁴⁾、 pCO_2 が 50mmHg 未満が維持できない場合¹⁴⁾、分泌物が適切に処理できない場合に行います²¹⁾。緊急的な TIV 療法はトラブルが多いため、TIV 療法開始の決定は呼吸不全になる前に行う方が良く、待機的に行います²²⁾。

(11) ALS の呼吸リハビリテーション

ALS の呼吸障害では筋力低下により、肺活量が小さくなったり、咳の力が小さくなったりして、肺炎や生命予後への影響が生じます。そのため、呼吸リハビリテーションは、肺活量や咳の力を維持し、生命予後を改善することが期待されるわけです。

肺活量を維持する方法として吸気筋トレーニングを、肺活量と咳の力を維持する方法として肺容量リクルートメント・トレーニングを、咳の力を作り出す方法として機械的排痰補助装置を用いた排痰手技を紹介いたします。

(12) 吸気筋トレーニング

吸気筋トレーニングは、非能動型呼吸運動訓練装置などを用いて行います（図 38）。トレ



図 38. 非能動型呼吸運動訓練装置

左は呼気に抵抗がかかるスレショルド PEP、右が吸気に抵抗がかかるスレショルド IMT です。使用者は下側のマウスピースを咥えて、呼吸します。呼吸時の抵抗は任意で設定可能です。

ーニング方法は、患者さんにこの装置を咥えてもらい、患者さんに息を吸い込んでもらいます。この装置を咥えて息を吸い込むと、一定以上の吸い込む圧力がないと息を吸い込むことが出来なくなります。つまり、吸気時に抵抗がかかるということです。この圧力は、任意で設定できます。患者さんの吸気筋力に合わせて、圧力を設定しましょう。

(13) 肺容量リクルートメント・トレーニング

肺容量リクルートメント・トレーニングは、蘇生バックを用いて他動的に肺胸郭を最大吸気まで加圧する方法で行われています（図 39）。目的は、肺活量を維持する為、咳の力を高める為、また肺胸郭の可動性を維持する為や、NIV を円滑に使用する為などの効果が期待されています。



図 39. 肺容量リクルートメント・トレーニング

肺容量リクルートメント・トレーニングは、蘇生バックを用いて他動的に肺胸郭を最大吸気まで加圧する方法で行われています。

患者さんに最大吸気位まで吸ってもらった後に、二度吸いを行うように指示して、二度吸い時に加圧しています。

声門声帯の機能が十分であれば息こらえができるため、蘇生バックのみを使用してトレーニングを行うことが可能です。しかし、声門声帯の機能が不十分になった場合や、気管切開下では息こらえが出来なくなってしまうので、LIC TRAINER® を用いてトレーニング

グを行います（図 40）。LIC トレーニングと呼ばれることがあります。



図 40. LIC TRAINER[®] を使用した練習

声門声帯の機能低下した後も LIC TRAINER[®] を使用することで、肺容量リクルートメント・トレーニングを継続できます。写真は、LIC TRAINER[®] の使用風景です。

（14）機械的排痰補助装置を用いた排痰手技

機械的排痰補助装置を用いることで、呼吸筋力が低下しても機器により吸気と呼気の補助を行い効果的な排痰が可能になります（図 41）。気管切開前はマスクを口に当てて、気管切開後にも気管切開チューブに直接接続することで、排痰補助装置を長く使用することが可能です。ALS における咳嗽強化に関しては、徒手的な介助と機械的排痰補助装置を組み



図 41. 機械的排痰補助装置を用いた排痰手技

機械的排痰補助装置を用いて、機器により吸気と呼気の補助を行います。マスクを口に当てていますが、気管切開後でも気管切開チューブに接続することで使用可能です。

合わせることが最も強力な排痰補助であるとされています^{23,24)}。

(15) 最後に

このマニュアルでは、「筋萎縮性側索硬化症の理学療法 四肢の運動と呼吸リハビリテーション」という題名の通り、1つめに、四肢の運動について、2つめに呼吸リハビリテーションについて、患者さんから療法士に至るまで、学びのある内容を意識して記載しました。

本マニュアルの内容から、ALSのリハビリテーションが多岐にわたることが分かると思います。ALSのリハビリテーションは専門的に行う療法士が少ないこともあり、患者さんはもちろん支援者においても、悩みは多いと思います。悩みを共有し、多職種連携と同職種連携を強化して、取り組むことが何より重要な解決策であると思います。一人で悩まずに、連携をとりながら、個々の症例に最適なりハビリテーションが出来ますことを期待いたします。

参考文献

1. 公益社団法人 日本理学療法士協会. 理学療法ガイドライン第2版. 医学書院 2021 ; p131-217.
2. Kitano K et al. Effectiveness of Home-Based Exercises Without Supervision by Physical Therapists for Patients With Early-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. Arch Phys Med Rehabil. 2018 ; 99(10) : 2114-2117
3. 嶋田智明ら. 神経難病 知識と技術の統合に向けて. 文光堂 2009 ; pp151
4. Clawson L, et al. A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2018;19:250-258.
5. Bello-Haas VD, et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. Neurology 2007 ; 68(23) : 2003-2007
6. Borg GAV : Psychophysical bases of perceived exertion. Med Sci Sports Exerc 1982 ; 14 : 377-391.

7. 望月久. Borg による category-ratioscale(CR-10) と等尺性筋力との関係. 運動生理 8(1):7-10,1993
8. Hettinger T, Müller EA. Muskelleistung und Muskeltraining. Arbeitsphysiologie 15, 111-126 (1953)
9. 北一郎ら. 自転車運転中の生理的運動強度と主観的運動強度の関係. 東京都立大学体育学研究 16 : 1-6, 1991
10. 木村文治. 筋萎縮性側索硬化症の病態進展様式と予後. 臨床神経 2012;52:1062-1065.
11. Criner GJ. Critical Care Study Gide. Springer Science pp541-570(Fig29-1)
12. Dorst J, et al. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. Ther Adv Neurol Disord. 2019; 12: 1756286419857040.
13. M Vitacca, et al. Impact of an early respiratory care programme with non-invasive ventilation adaptation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol . 2018 Mar;25(3):556-e33.
14. R G Miller, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009 Oct 13;73(15):1218-26.
15. Stephen C Bourke. Respiratory involvement in neuromuscular disease. Clinical Medicine 2014 Vol 14, No 1: 72-75
16. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. Arch Phys Med Rehabil 1995; 76:828-32
17. Bach JR, et al. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. Chest 1996; 110:1566-71
18. Bach JR. Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. In: Bach JR, ed. Pulmonary Rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions. Philadelphia: Hanly & Belfus, 1996; 285-301
19. JR Bach, et al. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne

muscular dystrophy. Chest 1997;112;1024-1028

20. 日本神経学会 . 筋萎縮性側索硬化症（ALS）診療ガイドライン 2023. 南江堂.
21. Bach JR, et al. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. Chest . 2004 Nov;126(5):1502-7.
22. Ceriana P, et al. Decision-making for tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a retrospective study. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2017 Nov;18(7-8):492-497.
23. Cleary S, et al. The effects of lung volume recruitment on coughing and pulmonary function in patients with ALS. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2013 Mar;14(2):111-5.
24. Rafiq MK, et al. A preliminary randomized trial of the mechanical insufflator-exsufflator versus breath-stacking technique in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2015;16(7-8):448-55.

ALSの言語聴覚療法 ～摂食嚥下とコミュニケーション支援～

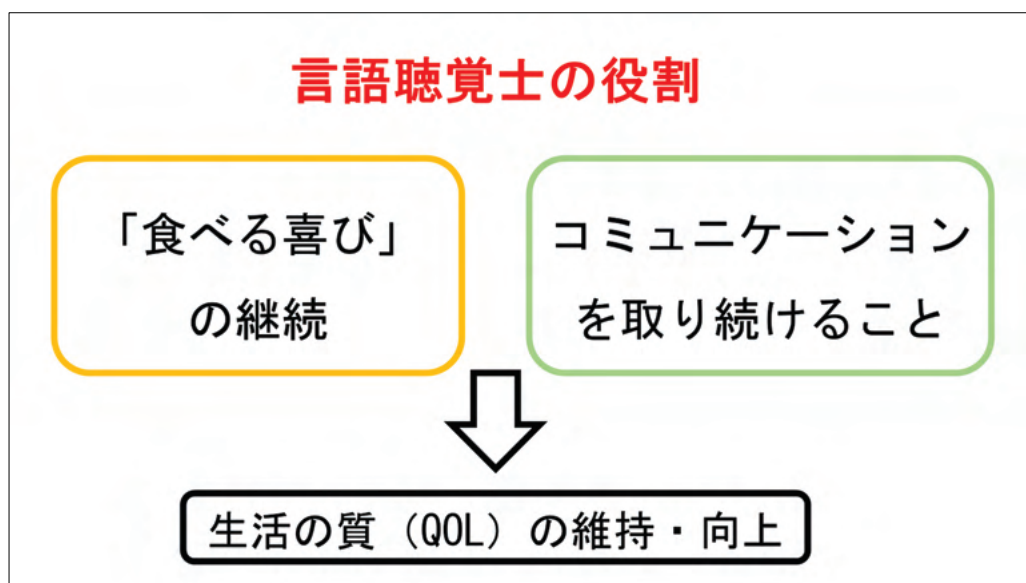
吉野内科・神経内科医院 言語聴覚士

山本 直史

1. はじめに

筋萎縮性側索硬化症（ALS）をはじめとする進行性難病は、病状の進行に伴いあらゆる運動機能が徐々に低下していきます。

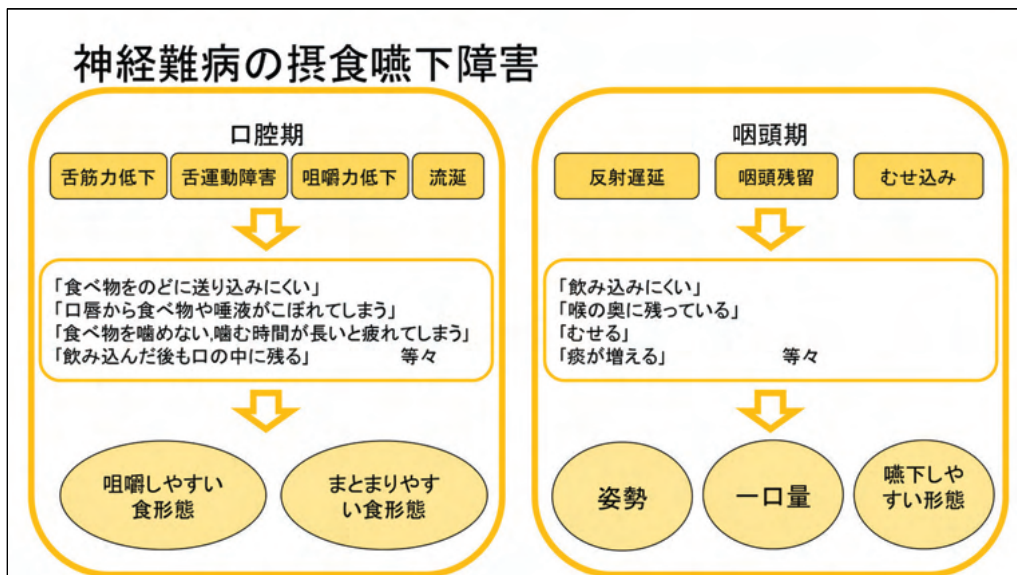
人が生きていく中で「食えること」や「コミュニケーションをとること」は非常に大きな割合を占めています。この領域を支援していかなければならないのが言語聴覚士であると考えています。「食えること」「コミュニケーションをとること」を通じ、患者様の生活の質（QOL）を維持・向上を目指す為に何をしなければならないのでしょうか。



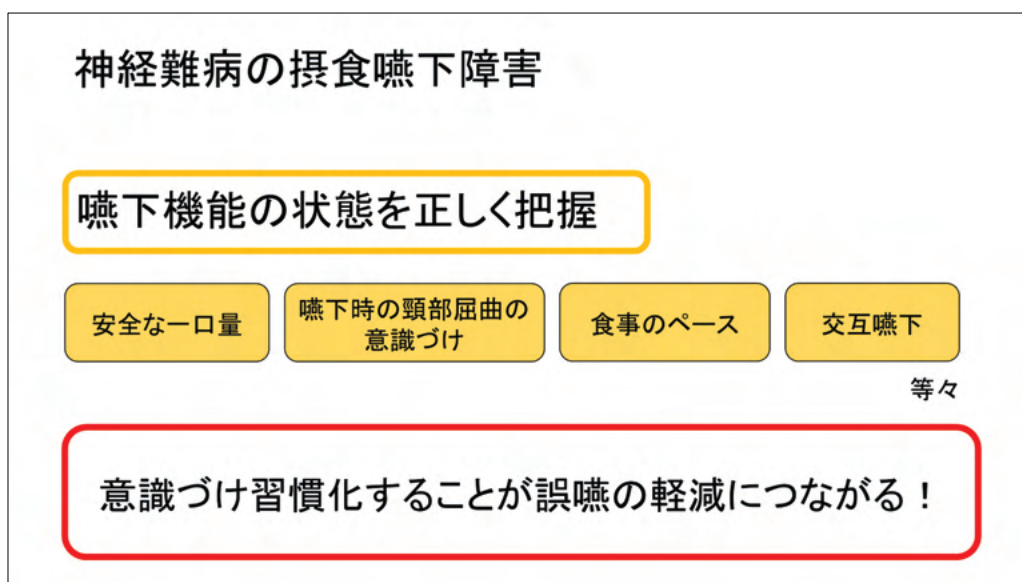
2. 摂食嚥下 ～「食える喜び」の継続～

ALSをはじめとする神経難病の摂食嚥下障害には、口腔期が先行するもの、咽頭期が先行するもの、両者が同時に進行する場合があります。口腔期が先行するものは、口唇、舌、軟口蓋、顎などの運動障害、可動域制限、萎縮などを認め、口腔内の残留、奥舌への移動不良が出現します。また、同時に構音障害も出現します。咽頭期では嚥下反射の遅延、

喉頭蓋谷の残留、梨状窩の残留、食道入口部開大不全を多く認めます。口腔期は、摂食嚥下障害の出現・進行がわかりやすいのに比べ、咽頭期が先行するものは進行がわかりにくいため注意が必要です。

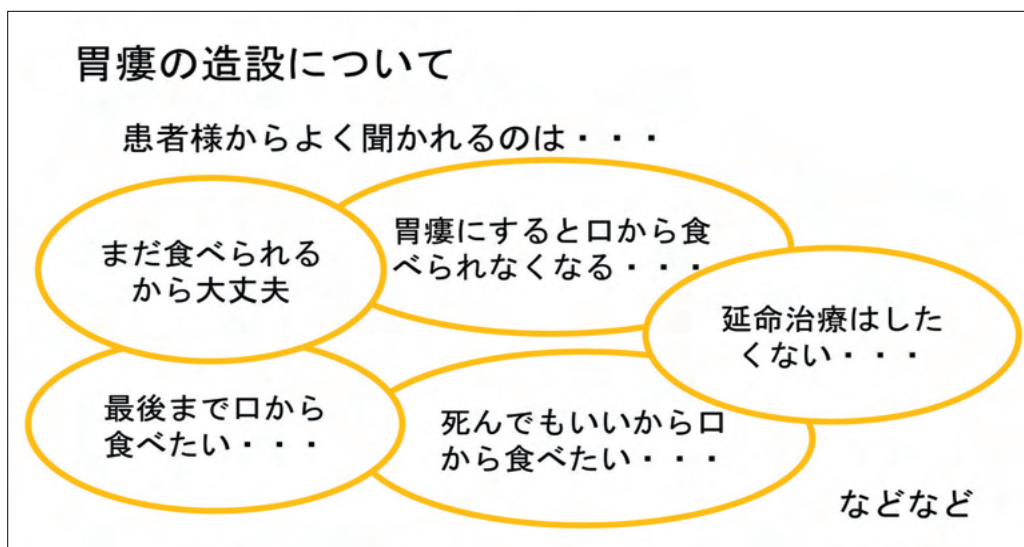
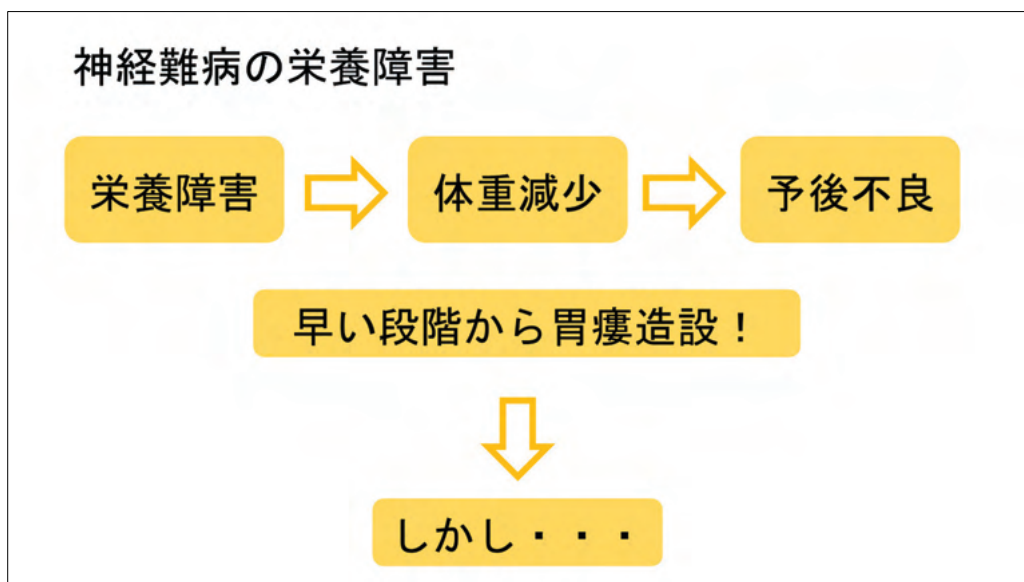


口腔期の場合は、「食べ物をのどに送り込みにくい」「口唇から食べ物や唾液がこぼれてしまう」「食べ物を噛めない、噛む時間が長いと疲れてしまう」「飲み込んだ後も口の中に残る」等の訴えが聞かれることが多いです。このような場合は、舌の運動機能の低下や咀嚼の機能低下が考えられます。また、咽頭期の場合は、「飲み込みにくい」「喉の奥に残っている」「むせる」「痰が増える」等の訴えが多く聞かれます。原因としては嚥下反射の遅延や咽頭残留、むせ込みが考えられます。対策としては、「咀嚼しやすい食形態」や「まとまりやすい食形態」に変更することや、「姿勢」「一口量」の見直し等が考えられます。

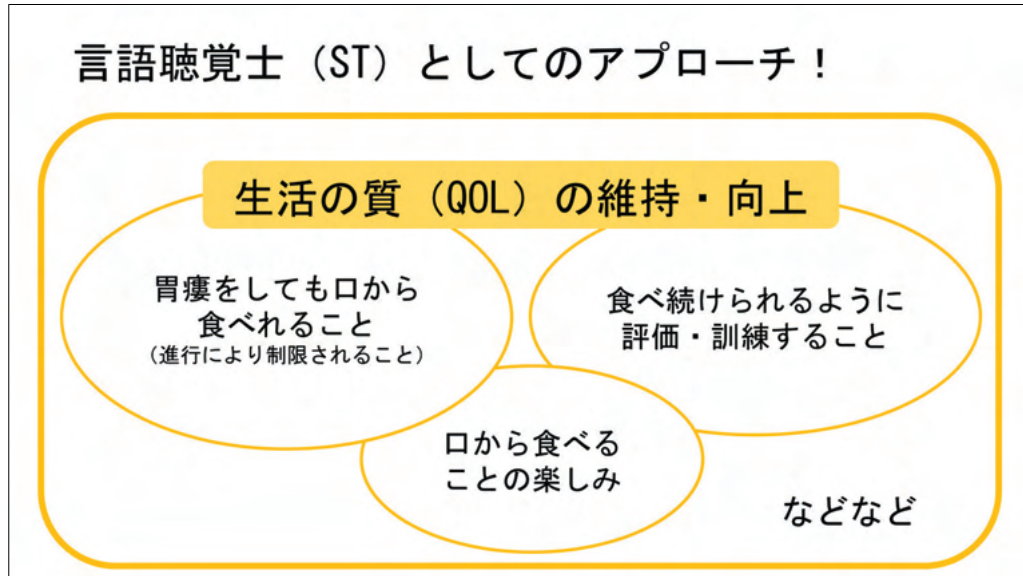


嚥下機能の低下により誤嚥をし、肺炎を引き起こす可能性があるため、患者様の嚥下能力に応じた摂食嚥下方法の検討や嚥下食の調整が必要です。またALSにおける障害の程度を継続的に把握しながら摂食嚥下機能の評価・リハビリを行っていくことが重要です。

これらの摂食嚥下障害によって栄養障害が引き起こされ、予後に大きく影響すると言われている体重が減少していきます。体重減少を予防する為に早い段階から胃瘻の造設が望ましいとされていますが、患者様に胃瘻造設の話をするすると「まだ食べられるから大丈夫」「胃瘻にすると口から食べられなくなる」「最後まで口から食べたい」「死んでもいいから口から食べたい」「延命治療はしたくない」等の発言が聞かれ拒否されることが多いです。



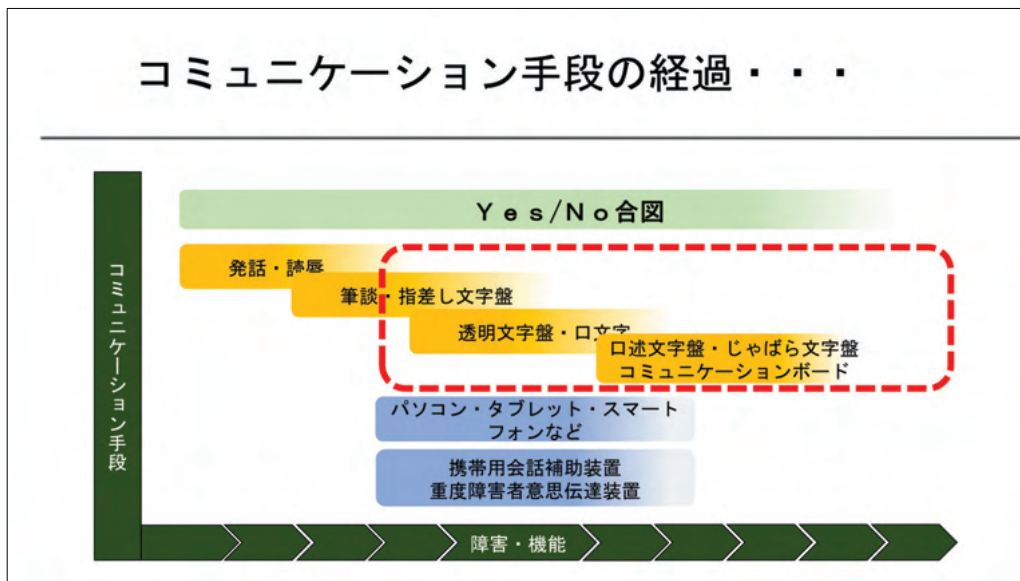
人は口から食べることに大きな意味を持っています。その中で言語聴覚士としてのアプローチは「胃瘻をしても口から食べられること」「食べ続けられるように評価・訓練をすること」「口から食べることの楽しみ」を患者様と共に構築していくことだと思っています。



3. コミュニケーション支援 ～コミュニケーションを取り続けること～

コミュニケーションは人が生活をしていく中で非常に大きな役割を担い、コミュニケーション手段の獲得は生活の質（QOL）に大きく関わってきます。

ALSなどの進行性疾患では、身体機能の変化および機能低下に伴い、コミュニケーション手段が徐々に制限されていき、コミュニケーション手段は常に変化していきます。我々言語聴覚士は病状の進行による身体機能を見極め、その進行に合わせたコミュニケーション手段を選択していかなければなりません。コミュニケーション手段には、ローテクからハイテクまで様々な手段があります。本稿ではローテク手段を中心に紹介していきます。



3-1 指さし文字盤（平板）

平板の五十音を指さし、コミュニケーションを取ります。筆談が難しくなった場合に有効です。患者様の運動機能に合わせ文字盤の大きさなどを決めていきます。



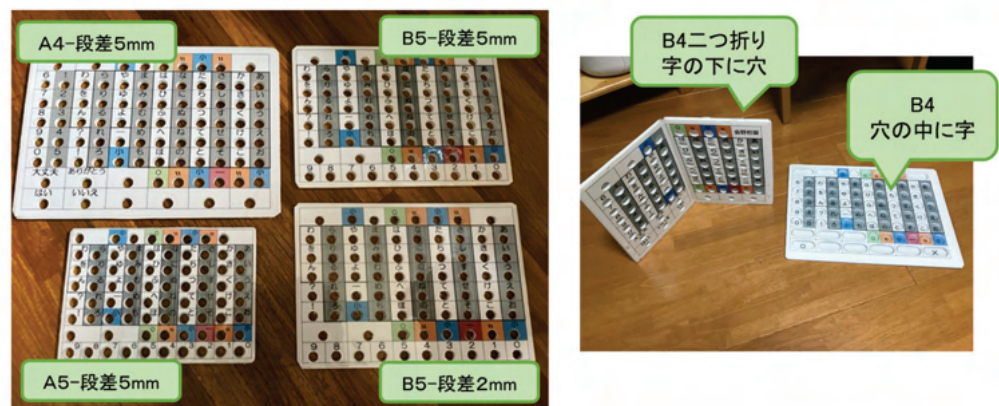
3-2 指さし文字盤（穴あき）

使い方は、平板の指さし文字盤と同じですが、不随意運動などにより一文字を確実に指すことが難しい場合に有効です。患者様の運動機能に合わせ、文字盤の大きさ、文字の大きさ、穴の大きさ、穴の深さを考慮します。

指差し文字盤（穴あき）



指差し文字盤（穴あき）



指さし文字盤は、手にこだわらず足で文字を指す患者様もいらっしゃいます。

足さし文字盤

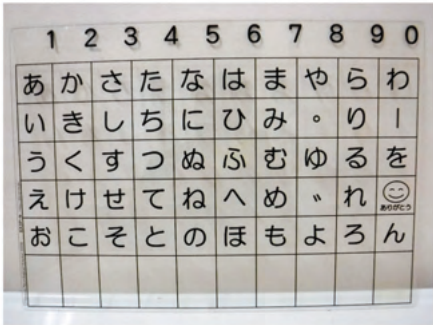


3-3 透明文字盤

透明文字盤とは、五十音や数字などを書き入れた透明の板を通して、発信者（患者様）と受信者（支援者）が視線を合わせ、合図をすることで一文字一文字、文字を読み取り文章を組み立てていくものです。

透明文字盤には主に「五十音文字盤」と「フリック文字盤」に分かれています。

透明文字盤



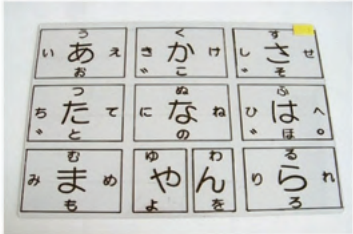
透明文字盤とは、五十音や数字など書き入れた透明の板を通して、送り手（患者様）と読み手（支援者）が、**視線を合わせ**、合図をすることで一文字一文字、文字を読み取り文章を組み立てていくもの。

- ・電源や特殊な装置が不要な手軽なコミュニケーション手段
- ・基本は1対1の会話
- ・慣れていないと読み取りが困難場合も多い
- ・相手がいる時しか使うことができない

五十音文字盤



フリック文字盤



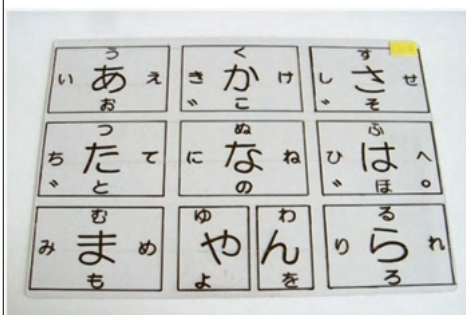
- ・1合図で1文字 ⇒ 早く伝わる！
- ・的が小さい ⇒ 発信者の目線がわかり辛い・・・

- ・2合図で1文字 ⇒ 時間がかかる
- ・的が大きい ⇒ 発信者の目線がわかり易い！

五十音文字盤は、1合図で1文字表出できる為、受信者（支援者）に早く伝わるのですが、的が小さい為、発信者（患者様）の目線がわかり辛く、受信者（支援者）は少し練習が必要となります。一方、フリック文字盤は、的が大きい為、発信者（患者様）の目線が非常にわかりやすいです。しかし、1文字表出するために2回の合図が必要となり受信者（支援者）に伝えるのに時間がかかります。

フリック文字盤には、二つの使用方法があります。使用方法①「発信者（患者様）の視線で文字を確定」は「行」を確定した後、発信者（患者様）の上下左右の眼球運動で文字を確定します。使用方法②「受信者（支援者）の読み上げで文字を確定」は「行」の確定後、受信者（支援者）がその「行」の続きを読み上げ、発信者（患者様）が合図をし文字を確定します。

フリック文字盤



使用方法①

発信者の視線で
文字を確定！

使用方法②

受信者の読み上げで
文字を確定！

3-4 いろいろな透明文字盤

患者様の症状や進行具合は個人差が非常に大きい為、その患者様の症状に合わせた文字盤等を使用することで、よりスムーズにコミュニケーションを取ることができます。症状に合わせた文字盤の作成時には、患者様の意見やアイデアを取り入れることで、使用方法や導入がスムーズに行える場合があります。

いろいろな透明文字盤

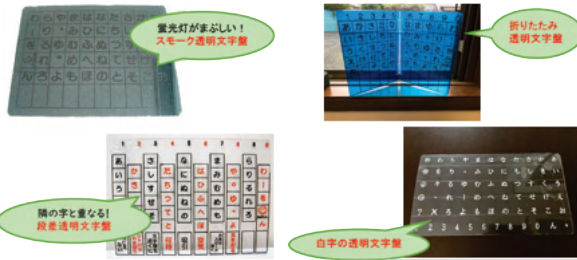


よく使う言葉を！
訴え欄付き透明文字盤



YES合図が...
○×透明文字盤

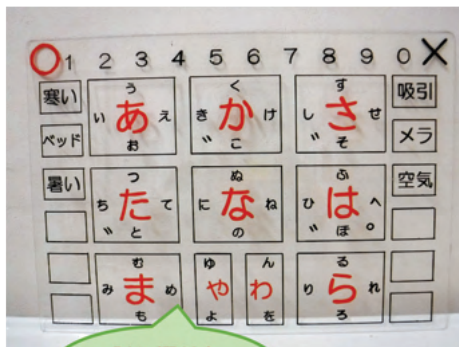
いろいろな透明文字盤



いろいろな透明文字盤



いろいろな透明文字盤



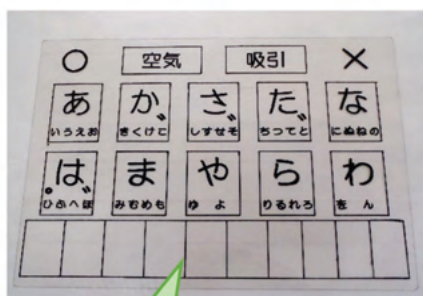
訴え欄付き
フリック文字盤

訴え文字盤



眼球運動の低下→目標枠を大きく！

いろいろな透明文字盤



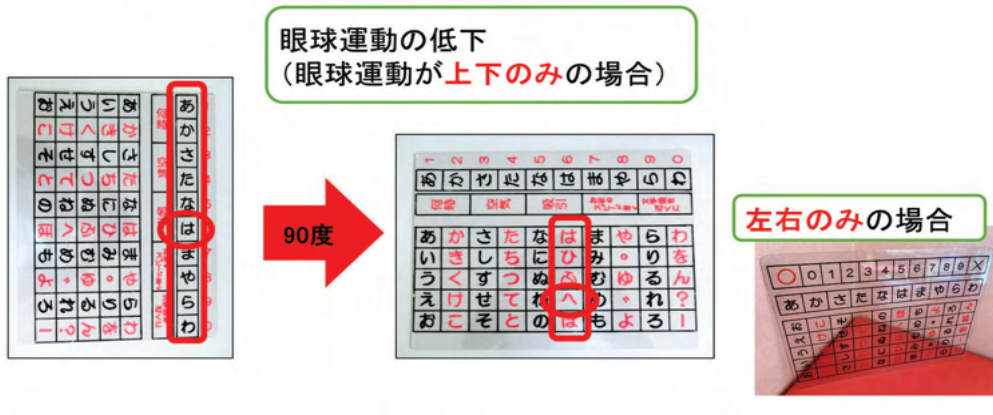
ブロック
文字盤

フリック文字盤は
文字が探しにくい！！
(高齢の方に多い)

読み上げ式の場合
文字配列をわかり易くする！

眼球運動の低下→目標枠を大きく！

いろいろな透明文字盤



文字盤は！！

症状は
人それぞれ！

進行具合も
人それぞれ！

「今」に合わせた文字盤を使うことによって
コミュニケーションがとりやすくなる！

(透明)文字盤をデザインする！

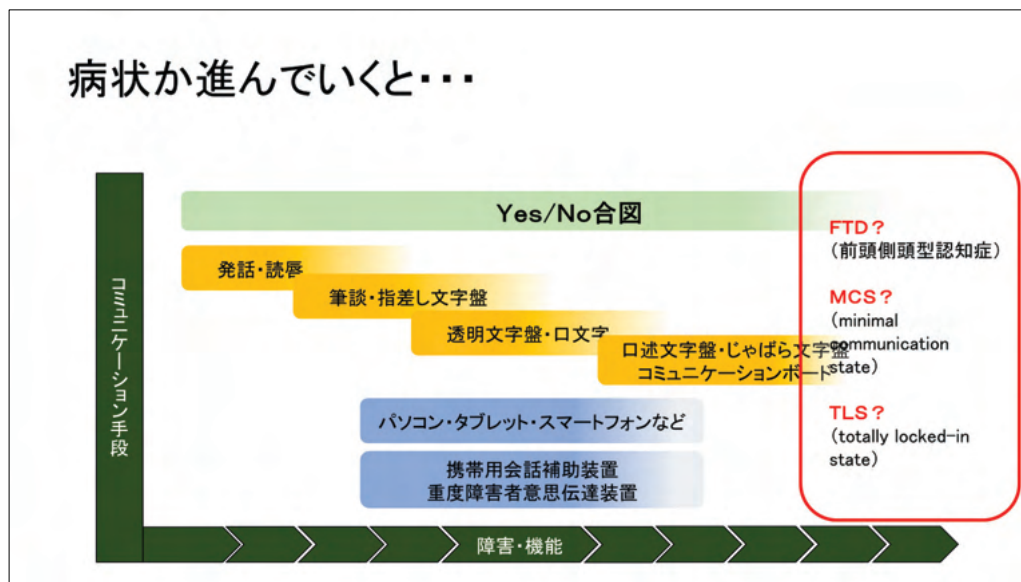
一緒にアイデアを出し合い工夫していく！

- ・使いやすくする為の“知恵”を出してもらう
- ・生活の中で必要な言葉を考えてもらう
- ・工夫する過程でコミュニケーション方法を十分理解できる
⇒自分に合った伝達方法となる

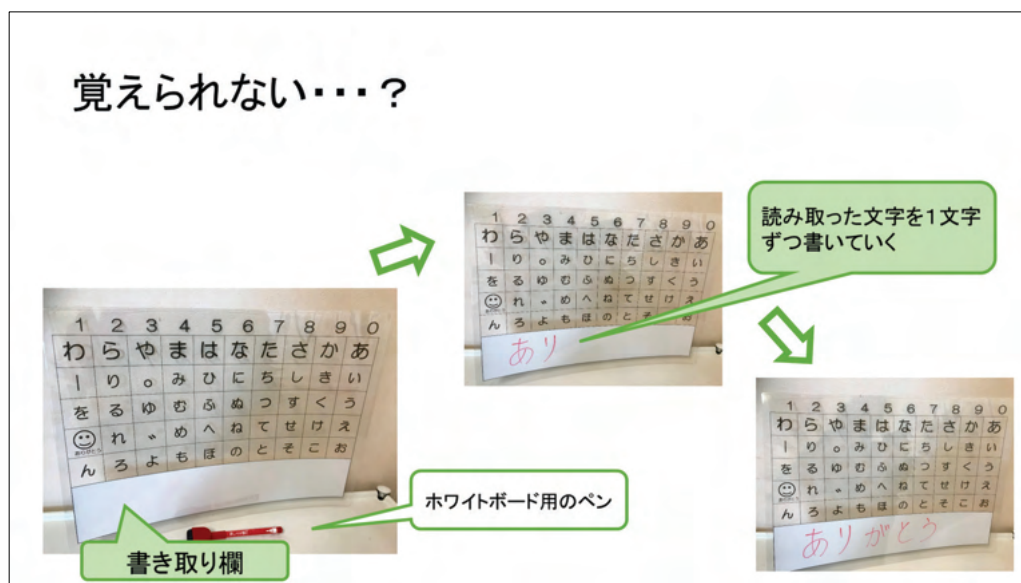
(透明)文字盤を作製する過程でコミュニケーション方法を
十分理解でき、**新しい方法が受け入れやすくなる！**

3-5 症状が進んでいくと・・・

症状が進行すると、「前頭側頭型認知症（FTD）」や運動機能低下の「MCS（minimal communication state）」「TLS（totally locked-in state）」と言った症状が出現します。この時期のコミュニケーション手段の確保が患者様の生活に大きくかかわってきます。



透明文字盤で、一文字一文字を読み取ることは可能だが、読み取った文字が文章にならない場合や、患者様自身が自分の発信した文字を覚えられない場合などは、「書き取り欄」を設けることで文章になる場合があります。



五十音文字盤やフリック文字盤から文字を選択できない場合は、「じゃばら文字盤」を使用し、選択肢を調整することで文字を選択することができます。

五十音表から字を探せない・・・？

認知機能低下？
(訓練も兼ねて！)



じゃばら文字盤

選択肢を減らしてみる！



「書き取り文字盤」や「じゃばら文字盤」を使用しても文章にならない場合があります。しかし、患者様は私達に何かを訴える為に必死に文字を選択しているはずです。文章にならないからと言って途中で読み取る作業をやめてしまえばそこでコミュニケーションは終わってしまいます。たとえ文章にならなくてもその中に必ずヒントがあるはずです。患者様からの訴えを最後まで読み取ることが非常に大切な事と思います。

じゃばら文字盤でコミュニケーション！！

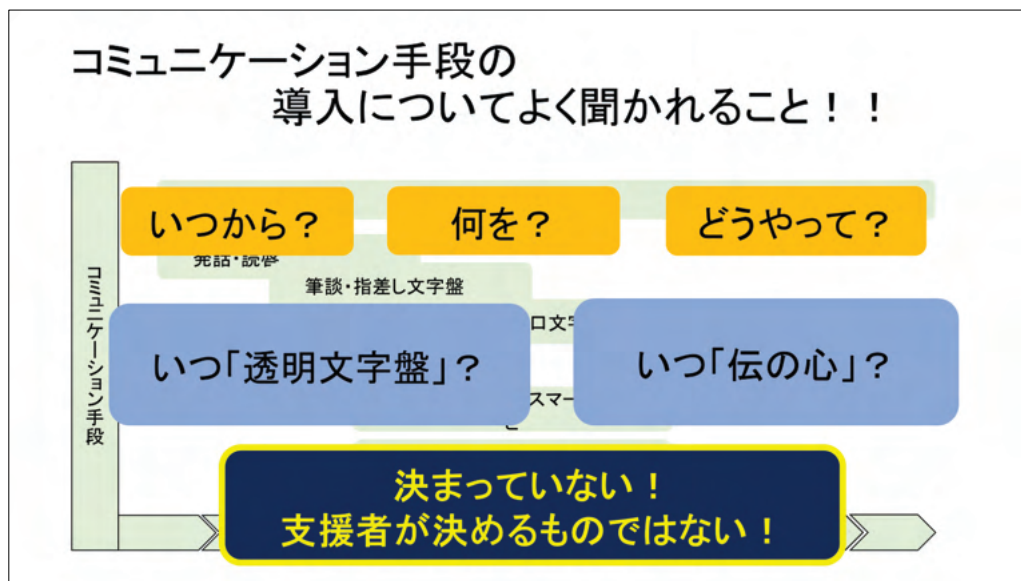
コミュニケーションは「正確な？ことば」が必要？

話しを途中でやめなければ・・・ヒントが！！

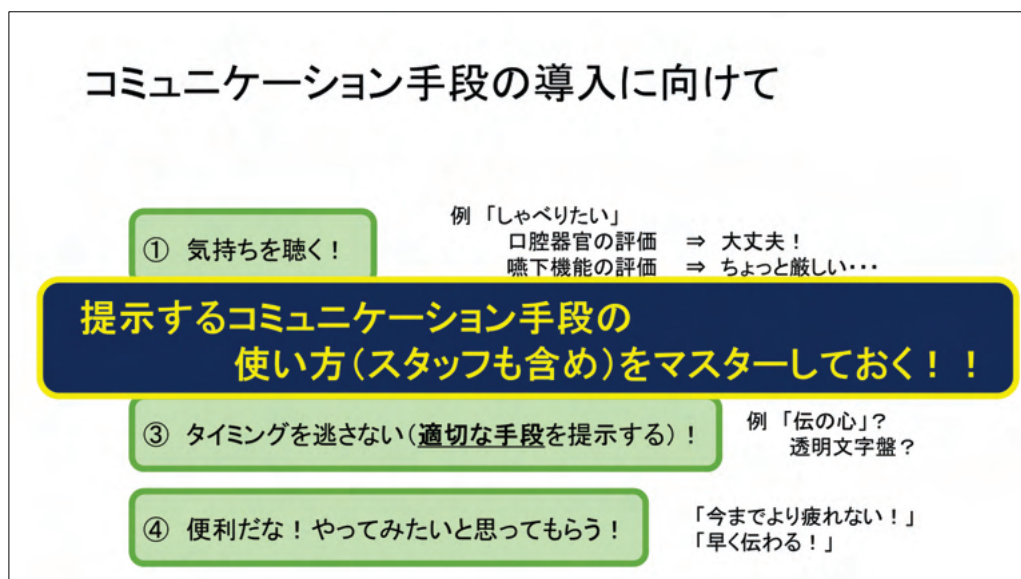
その少ないヒントから推測すれば・・・

答えが見つかる！！

3-6 コミュニケーション手段の導入について

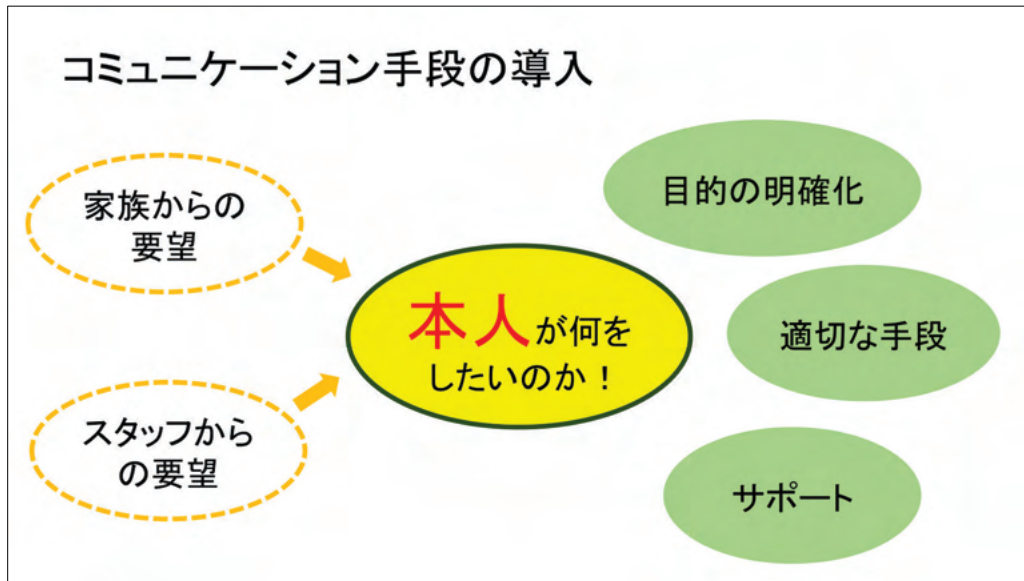


コミュニケーション手段の導入について「いつから？何を？どうやって？導入すればよいのか？」とよく聞かれることがあります。それは決して決まっているものではありません。また、支援者が決めることでもありません。患者様は今出来ていることをできるだけ長く続けていきたいという気持ちを持っています。支援者はその患者様の気持ちを十分受け止めコミュニケーションを取り続けて欲しいと思います。



導入に向けて必要なことは、「患者様が何を求めているのか?」「常に患者様の状態を観察すること」「タイミングを逃さず適切な手段を提示すること」「その提示したコミュニケーション手段が便利だな! やってみたい! と思ってもらおうこと」が必要です。また、その提示

したコミュニケーション手段の使い方をスタッフがマスターしておくことも非常に重要です。



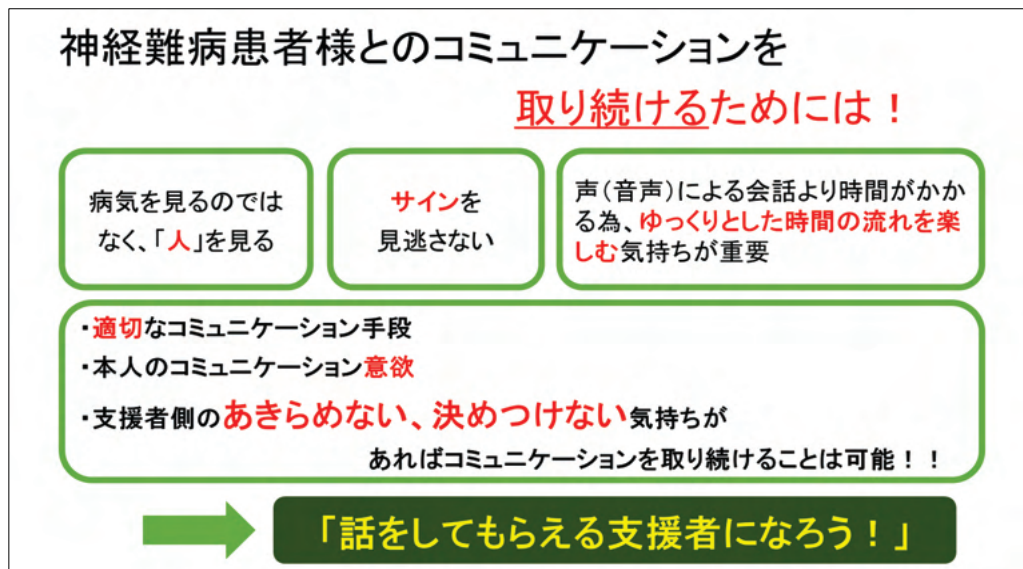
コミュニケーション手段の導入は、まず「本人が何をしたいのか！」です。スタッフや家族からの要望での導入は失敗する事が多いです。導入には「目的の明確化」「適切な手段」「継続したサポート」が必須です。

4. まとめ

コミュニケーション手段は無限に存在します。病状の進行に伴いコミュニケーション手段が制限される中、いかにコミュニケーション手段を確保していくかが、その人の生活に大きく影響していきます。言語聴覚士はそのコミュニケーション手段を選択、提供することが大きな役割です。

神経難病患者様とコミュニケーションを取り続ける為には、病名にとらわれず「その人」を見て支援する。そして常に観察し、いかなる「サイン」も見逃さない。また、病状が進行していくとコミュニケーションに時間がかかってしまいます。決して慌てずゆっくりと患者様と向き合い、ゆっくりとした時間の流れを楽しむ気持ちが大切です。

患者様に適切なコミュニケーション手段を提供し、患者様にコミュニケーション意欲を持ち続けてもらい、支援者の「あきらめない」「決めつけない」気持ちがあれば、神経難病患者様とコミュニケーションを取り続けることが可能と考えます。



難病患者在宅療養支援ホットライン

筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症などの難病患者さまの家族及び入院を受け入れている医療機関や、在宅療養を支える医療機関、訪問看護ステーション、居宅サービス事業所から、在宅療養に関する相談を FAX でお受けしております（FAX の様式は次頁に掲載）。

埼玉県難病患者在宅療養支援ホットライン

送付日 令和 年 月 日

送 付 先	国立病院機構東埼玉病院内 難病患者在宅療養支援担当		F A X 番 号	048(768)2305	
送信機関名			送 信 者 名		
F A X 番 号			所属職種	医師 看護師 MSW	
電 話 番 号			(該当職種に○)	その他()	
患 者 プ ロ フ ィ ー ル					
病 名			年 齢	歳	性 別 男 女
支 援 依 頼 内 容					
受付番号	受付日	返信日	備考		
No.	令和 年 月 日	令和 年 月 日			

埼玉県難病医療連絡協議会事業

2024年4月

難病患者支援マニュアル 19

神経難病のリハビリテーション～筋萎縮性側索硬化症(ALS)を中心に～

発 行 独立行政法人国立病院機構東埼玉病院内
埼玉県難病医療連絡協議会事務局
〒349-0196
埼玉県蓮田市黒浜 4147
TEL/FAX 048-768-2305
<https://higashisaitama.hosp.go.jp/>

印 刷 有限会社新星社
