

筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者 に対する環境整備 ～コミュニケーションを中心に～

関西総合リハビリテーション専門学校
理学療法学科 沖田任弘

ALSとは

- 全身の筋肉を支配する運動神経細胞を選択的かつ系統的に障害し、呼吸筋を含む全身の筋萎縮をきたす進行性の変性疾患。
- 予後は不良で、多くは2～5年で骨格筋が麻痺し、嚥下障害や呼吸不全も生じる。



余談ですが…

実は、世界のALS研究者にとって、淡路島は有名になっています。

新たなALS診断基準の必要性

↓
国際カンファレンス (2006,12 淡路島)

↓
Awaji基準(Awaji criteria : 2007)

2009年以降、Awaji基準の重要性を示す研究が複数報告されている。

ALS患者にとってのコミュニケーション

ALS患者を個人として、家族として、社会とかかわり存在する人として、他の人では代替できない大切な存在として生きていくためには、コミュニケーションは重要な能力である。

ALSのコミュニケーション障害

- 言葉
- 書字など
- 表情やジェスチャーなど
- 道具や機器など

随意運動の障害

↓
全くコミュニケーションをとることができない

トータルリーロックトイン
(TLS: Totally Locked-in State)

ロックトイン症候群 = 閉じ込め症候群

今日の内容

- ①ALSの病気の進行をどのように予測するか。
- ②患者の障害像に合ったコミュニケーションの方法を考える。
- ③簡単なスイッチの作成方法。
- ④コミュニケーション支援機器の展示

パシフィックサプライ(株)より

ALSの随意筋群の障害について

ALS患者のコミュニケーション方法を考える上でその患者の病勢を知ることは大切である。

ALSの進行速度、障害部位がある程度予測出来れば、コミュニケーション方法の選択に役立つ。

ALSの病勢は予測できるか？

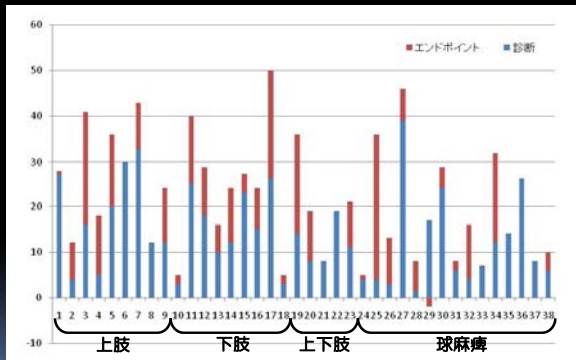
〔進行の速さについて〕

- ①初発部位によって進行の速さが違うのか？
(上肢・下肢・球麻痺)
- ②初発症状から診断までの期間で進行が予測できるか？
- ③初発症状出現の年齢が進行の速さと関係があるか？

〔進行する部位について〕

- ①初発部位が最も進行が早いのか？
- ②線維束収縮 (fasciculation) は病状進展を現わすのか？
- ③筋力低下の進行が、速い時期と遅い時期があるのはなぜか？
- ④動きやすい指とそうでない指があるのはなぜか？

◆ALSと診断された38症例を調査



ALS診断基準

El Escorial基準 (WFN, 1994)

⇒ 解剖学的局在分布：脳神経領域、頸髄、胸髄、腰仙髄を評価
診断確実性をグレード化することで早期例の検出を試みる。

ALS確実 (definite ALS)
UMIN+LMN 3ヶ所

改訂El Escorial基準 (WFN, 1998)

ALS可能性大 (probable ALS)
UMIN+LMN 2ヶ所

検査陽性にてALS可能性大
(probable-Laboratory-supported ALS)
UMIN+LMN 1ヶ所 + 筋電図

ALS可能性あり (possible ALS)
UMIN+LMN 1ヶ所

ALS疑い (suspected ALS)
LMN 2ヶ所以上

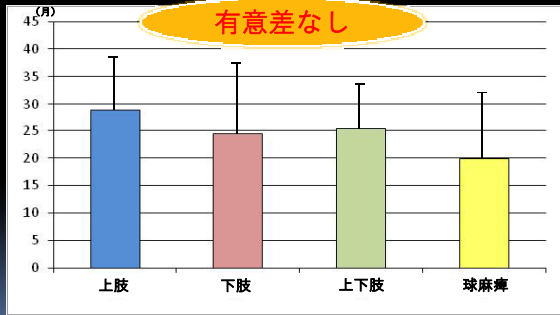
セカンダリーエンドポイント (JaCALSより)

- 経管栄養導入
- 胃瘻造設
- 間欠的非侵襲的換気補助 (NIPPVなど) 導入
- 気管切開
- 発語不能
- 嚥下不能
- 上肢機能廃絶
- 独立歩行不能
- 独力で寝返り不能

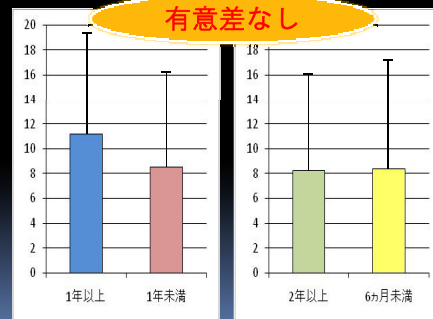
進行の速さについて

- ①初発部位によって進行の速さが違うのか？
(上肢・下肢・球麻痺)
- ②初発症状から診断までの期間で進行が予測できるか？
- ③初発症状出現の年齢が進行の速さと関係があるか？

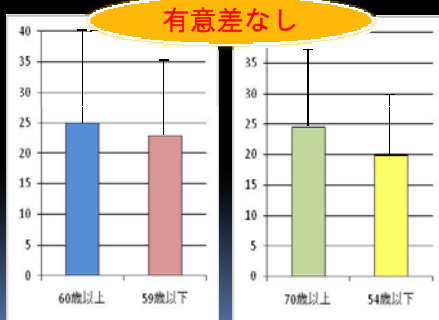
①初発部位によって進行の速さが違うのか？
(上肢・下肢・球麻痺)



②初発症状から診断までの期間で進行が予測できるか？
初発症状からセカンダリーエンドポイントまで



③初発症状出現の年齢が進行の速さと関係があるか？



進行する部位について

- ①初発部位が最も進行が早いのか？
- ②線維束収縮 (fasciculation) は病勢を現わすのか？
- ③筋力低下の進行が早い時期と、遅い時期があるのはなぜか？
- ④動きやすい指とそうでない指があるのはなぜか？

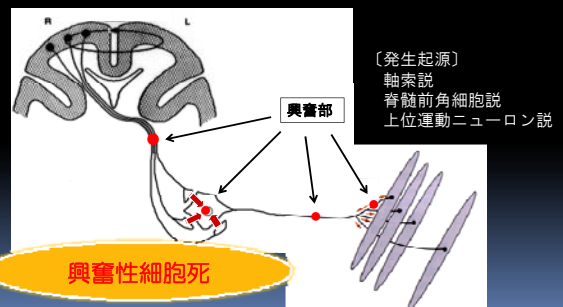
①初発部位が最も進行が早いのか？



②線維束収縮は病勢を現わすのか？

線維束収縮 (fasciculation) とは

⇒一群の筋線維が自然放電を起こしたとき、皮膚上から肉眼で観察できる筋収縮 (びくつき)

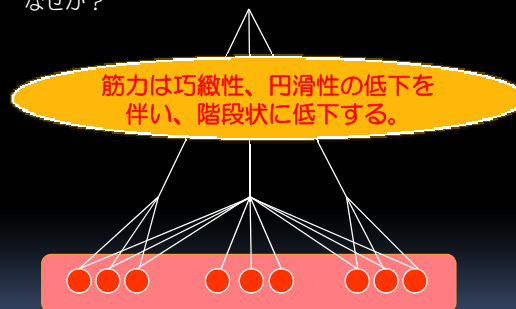


しかし・・・

- 線維束収縮はALSに特異的ではない。しかし、広範囲な出現は特異的であると考えられている。
- 線維束収縮の出現頻度や強さは、神経変性の程度を反映するものではない。
- 神経変性が進行していても線維束収縮が出現するとは限らない。
- 線維束収縮(+)でも、神経変性(-)ではない。

線維束収縮は必ずしも、病勢の有用な情報にはならない。

③筋力低下の進行が早い時期と、遅い時期があるのはなぜか？



④動きやすい指とそうでない指があるのはなぜか？



中指：ボタンホール変形 中指：伸展有意
環指：スワンネック変形 小指：屈曲有意
示指～環指にかけて 徐々に屈曲有意

- ・ 根障害・末梢神経障害では説明できない筋萎縮の解離。
- ・ 日常使用している部位は、筋力が維持されやすい。

まとめ

- 発症時の年齢や部位、診断までの時期などで進行の予測は困難。
- 発症からの現在までの経過、日々の経過観察が大切。
- 初発部位は最も早くエンドポイントに達することが多い。
- 線維束収縮出現の有無で病勢を予測できないが、その出現は神経の興奮性増大を示している。
- 筋力低下が進行していないのは、病気が進行していないのではない。動作の巧緻性や円滑性の観察が必要。
- 筋萎縮に解離が生じるため、細かな評価が必要。
- 日常使用している部位は、比較的筋力が維持されやすい。
- 随意運動では、目の回りや顎、眼球運動が最も障害されにくい。

患者に合ったコミュニケーションの方法を考える。

障害像に合わせたコミュニケーションの選択

- どのような方法があるか？
- どのような方法(部位・道具・機器)を選択するか？
- 方法変更のタイミングは？

どのような方法があるか？

〔言葉によるコミュニケーション(橋・延髄の障害)〕

⇒ 構音障害などで聞き取りにくい、言葉のエネルギー源(呼気量)は残存している。

- ① ゆっくり一語ずつ発音。
- ② よく使用する発音が困難な言葉を暗号化。
- ③ 困難な言葉では、道具や機器を併用。

どのような方法があるか？

〔言葉によるコミュニケーション(呼吸筋の障害)〕

⇒ 言葉のエネルギー源(呼気量)が不足し、声が小さくなるが、言葉の識別は可能である。

- ① 読唇。
- ② 数回の吸気(舌咽頭呼吸)で総吸気量の増加。
- ③ アンビューや非侵襲的換気療法(NIV)の併用。
- ④ 気管切開後ではスピーキングバルブ、スピーキングカニューレを使用。
- ⑤ 道具や機器の併用。

どのような方法があるか？

〔書字などによるコミュニケーション〕

⇒ 上肢などの筋力や巧緻性が残存している。

- ① 指文字や書字で表現。
- ② 筆記具の持ち手の工夫や補助具を使用。
- ③ 筆圧が低い場合、磁気ボードが便利。
- ④ 口でくわえた筆記具にて書字。

どのような方法があるか？

〔表情やジェスチャー、合図によるコミュニケーション〕

⇒ 表情筋や四肢の明らかな動きが可能である。

- ① 喜怒哀楽などの感情を表情からの読み取る。
- ② 簡単なジェスチャーで表現。
(例：左右、上下、熱い、寒い、痛い、はい、いいえ)
- ③ よく使用する言葉や指示を合図に置き換え。
(例：まばたきの回数で「はい」「いいえ」)

どのような方法があるか？

〔道具や機器によるコミュニケーション〕

⇒ 身体にある程度の抵抗に抗した運動が可能である。

- ① 文字盤を手や足で1文字ずつ指し示す。
- ② 携帯用会話装置等を使用。
ペチャラ、トーキングエイド、レッツチャット…
- ③ 意思伝達装置等を使用。
伝の心、オペレートナビ、スイッチXS
Hearty Ladder、マイトビー、スプリング…



どのような方法があるか？

〔道具や機器によるコミュニケーション〕

⇒ 身体にわずかな運動が可能である。

- ① 透明文字盤(眼球運動や瞬きを利用)。
- ② 読み上げ文字(瞬きなどの顔面の動きを利用)。
- ③ 機器の操作スイッチを工夫。
 - ・ マイクロスイッチ、手作りスイッチ
 - ・ タッチセンサー
 - ・ ピエゾセンサー
 - ・ ニューマテックセンサー
 - ・ 視線入力センサー
 - ・ 脳波センサー

障害像に合わせたコミュニケーションの選択

- どのような方法があるか？
- どのような方法(部位・道具・機器)を選択するか？
- 方法変更のタイミングは？

どのような方法(部位・道具・機器)を選択するか？

患者の病勢や障害は患者によって様々である。そのため、どのような方法でコミュニケーションをとるかは、その患者の運動機能を十分に評価し、機能予後や経済面、患者や家族の希望も考慮しながら、患者と一緒に決めて行くことが大切。

決して、機器に合わせるのではなく、その患者に合った方法の選択を心掛ける。

スイッチにて意思伝達装置を操作する場合

スイッチを装着する部位の見つけ方

- 動かしやすい部位を数ヶ所確認する。
手指(手) ⇒ 足趾(足) ⇒ 上肢 ⇒ 下肢 ⇒ 頸部・顔
- その部位の機能予後はどうか？
- 疲労が出にくい動きか？
- 長時間の装着が可能か？
- 違う目的で使用していないか？
- 姿勢の変化に影響されにくいのか？
- 動きを確認する。
 - ・連続して動かすことができるか？
 - ・強さや速さが調節できるか？
 - ・最も動きが良い肢位は？
 - ・線維束収縮の有無は？

スイッチの選び方

- 抵抗に抗して充分動く。
 - ・ホームセンター等のタクトスイッチ
 - ・手作りスイッチ
 - ・マイクロスイッチ
- 僅かな抵抗に抗して動く。
 - ・手作りスイッチ
 - ・マイクロスイッチ
- 抵抗に抗して動かす事が出来ない。
 - ・各種センサースイッチ

安価
↑
↓
高価

動きをいかに効果的にスイッチ操作に利用するか！
まずは低感度で使用できるように設置

望ましいスイッチの条件

- 確実に作動できる(使いやすい)。
- 僅かな労力で操作できる(疲れにくい)。
- 誤操作が少ない(感度調節ができる)。
- 操作感がフィードバックされる。
- 姿勢の変化に対応できる(身体に装着できる)。
- 着脱や設定が簡単。
- 構造が単純で故障が少ない。
- 耐久性がある。
- 専門的な知識があまり必要でない。

スイッチの適合性

- 確実に押せているか？
- 誤操作がないか？
- 必要な頻度を使用出来ているか？
- 姿勢の変化に対応できているか？
- キーパーソンや介護者が着脱出来ているか？
- 痛みや過度の圧迫はないか？

病状の進行と共に、スイッチの適合性は常に再評価が必要！

障害像に合わせたコミュニケーションの選択

- どのような方法があるか？
- どのような方法(部位・道具・機器)を選択するか？
- **方法変更のタイミングは？**

方法変更のタイミングは？

- 誤操作が増えた。
- 作動しないことが増えた。
- 装着後の設定が困難になった。
- 最高感度でしか使用できなくなった。
- 皮膚などにトラブルが生じた。

このような状態が出現してからではなく、事前にいくつかの方法を考え、可能な範囲で準備しておく。

しかし、いざ変更を提案すると・・・

- 病気の進行を感じる瞬間であり、受容できない。
- 現在の方法に執着する傾向が強い。
- 方法が変わると作動しないという不安感が起こる。
- 使ってみても、「疲れる」「しっくりこない」・・・

なかなか思うように進まないことが多い。

そこで、私はこうしています。

- 余裕のある時期から少しずつ話題に出す。
- 試しに使ってもらう。
 - ・デモ機（こんな商品があるらしいですよ！）
 - ・作ってみる（こんなの作ってみました！）
- 同時に2つのスイッチを同時に使ってもらう。
- 強要せず、本人に決めてもらう。
- ピアサポートを設定する。

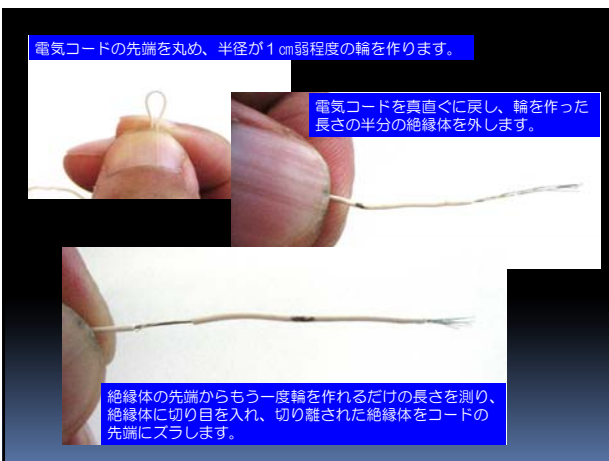


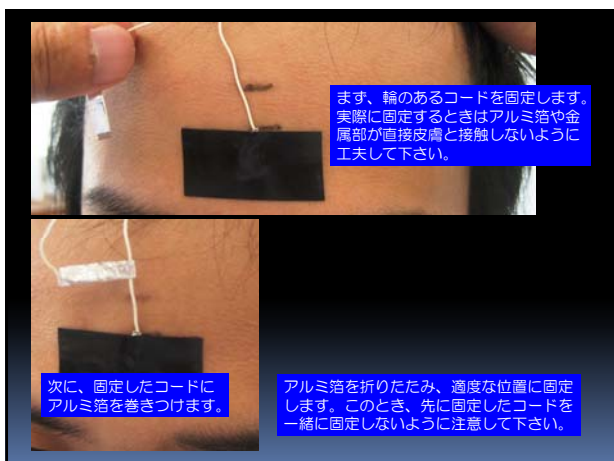
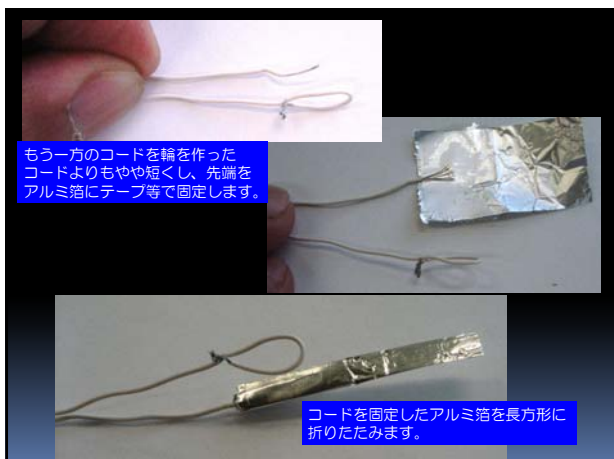
簡単なスイッチの作成方法。

コンビニやスーパーで手に入る部品を使用して、応急的に作成する場合の一例。（3.5mmのプラグの場合）



多くのスイッチの接続プラグは、3.5mmの2極プラグです。そこで、100円ショップ等で購入できるモノラルのイヤホンを使用します。しかし、そのままのコードではスイッチとして使用できません。





最後に

ALSの環境整備は、道具や機器を導入するだけでは不十分。その使い方や保守点検、使用状況などを常に確認し、フォローしていく必要があります。

環境整備に関しては、リハスタッフが中心となって進めていくことが多い。しかし、解決困難な問題が生じた場合は、一人で全てを抱え込もうとせず、ALS協会、支援機器の製造・販売業者、担当保健師や看護師、介護士、その患者に関わっている各専門職種の方々と相談し、幅広い知識と技術、アイデアで対応していきましょう。