

ALSのリハビリ

国立精神・神経医療研究センター
身体リハビリテーション部 寄本 恵輔

寄本 恵輔(Keisuke Yorimoto)/2017



facebook



専門理学療法士(内部障害系、神経系)
認定理学療法士(呼吸、代謝、神経障害)
3学会認定呼吸療法士
介護支援専門員
日本糖尿病療養指導士
日本救急医学会認定ICLSインストラクター
アメリカ心臓協会認定BLS・ACLSプロバイダー
Lee Silverman Voice Treatment(LSVT) BIG therapist

小平リハビリテーション協議会 会長(2017-現在)

帝京科学大学 非常勤講師(神経筋疾患) (2017-現在)

日本理学療法士学会 ガイドライン用語策定委員会(統括委員会)日本神経理学療法分科学会
神経難病ガイドライン作成部会 筋萎縮性側索硬化症グループ班長(2017-現在)

日本神経難病リハビリテーション研究会 世話人(2008-現在)

Medical advisor (2013-15), Shanghai Charity Foundation Special Fund Caring for
Children with the Rare Disease of Duchenne Muscular Dystrophy

Medical specialist advisor (2015-17), Early Rehabilitation Support Project for
Patients with Respiratory Disease in Bhaktapur District (Nepal)

読んで知ることがある！

神経難病リハビリテーションの 100の叢智

Neuro-Rehab



Rehab

神経難病リハビリテーションの叢智

監
査

寄本 恵輔

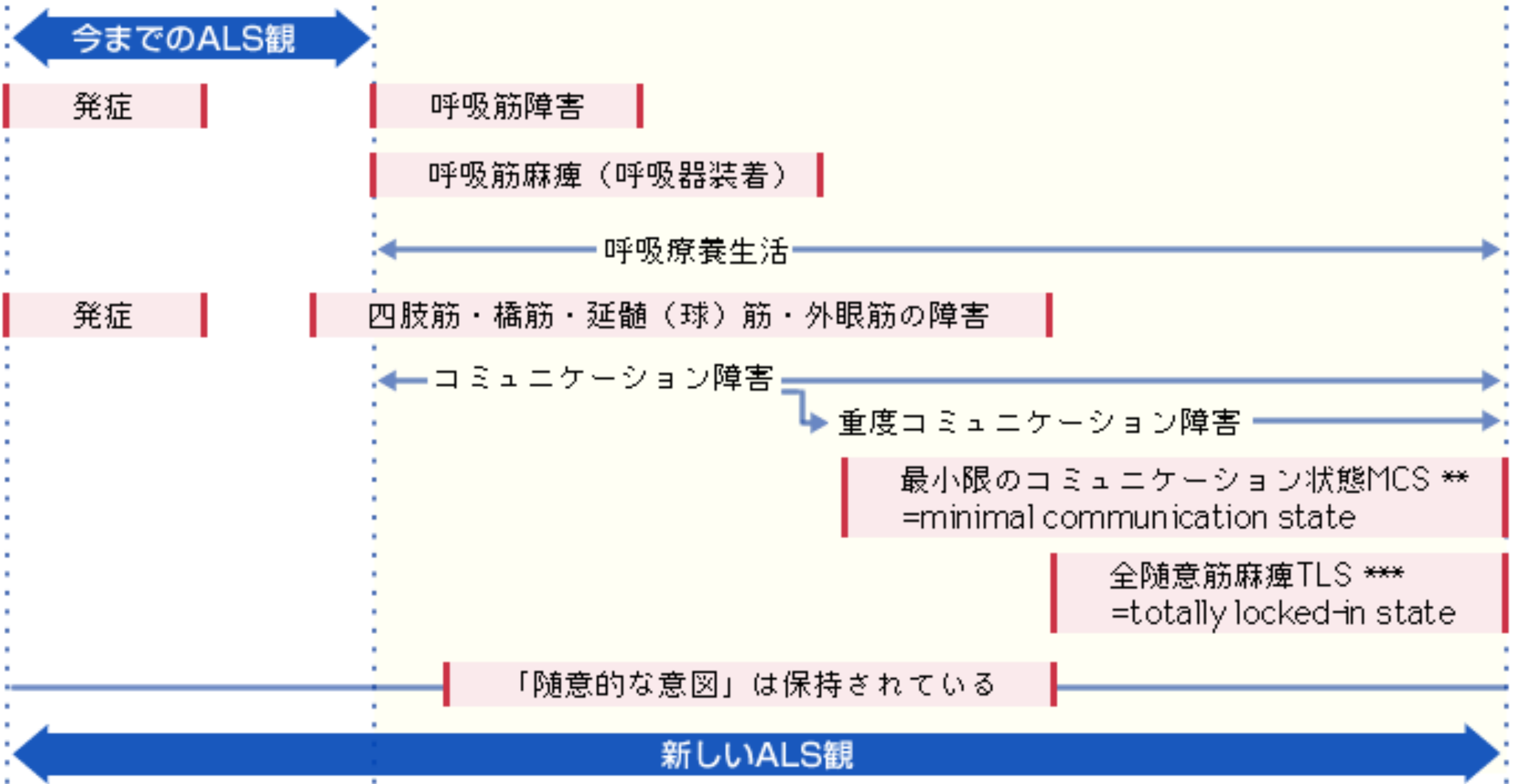
株式会社
gene

気鋭のセラピスト達が伝える 神経難病リハの今。

100を超える「臨床の叢智」を凝縮。
現場ですぐに役立つ、総勢33人の著者による
「なぜ」「どうして」の知識がこの一冊に！

gene-books

筋萎縮性側索硬化症の全臨床経過



** 全随意筋麻痺ではないが、コミュニケーションがとりにくい状態
*** 随意筋の全てが麻痺しているが、遠心運動系の全てが麻痺しているわけではなく、
「随意的な意図」は保持されている状態

疾患のまとめ

ALSとは、中年以降に発症し、上位運動神経と下位運動神経が選択的にかつ進行性に変性・消失し、数年で死に至る主に孤発性(非遺伝性)の神経変性疾患(古典的ALS)として捉えられてきた。

しかしながら、家族性ALSの原因遺伝子が相次いで同定され、孤発例にも遺伝子変異が見られることが分かった。また、ALSの運動神経と前頭側頭葉変性病(FTLD)の大腦皮質神経に出現するユビキチン陽性封入体・蓄積構造の主構成蛋白がともにTDP43であることが発見されて以降、ALSとFTLDとは一連のスペクトグラムを成すことが提唱され、ALSという疾患概念は変化しつつあり、現状はALSを症候群と捉えたと理解できる。

Respiratory Care



2013年



NPPV

TPPV

リハビリの
重要性



Suction



Cough assist

ALS評価

参考

【ALS重症度分類】

重症度 1 度	家事・就労はおおむね可能。
重症度 2 度	家事・就労は困難だが、日常生活(身の回りのこと)はおおむね自立。
重症度 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。
重症度 4 度	呼吸困難・痰の喀出困難、あるいは嚥下障害がある。
重症度 5 度	気管切開、非経口的栄養摂取(経管栄養、中心静脈栄養など)、人工呼吸器使用。

厚生労働省指定難病一覧 2 筋萎縮性側索硬化症 概要、診断基準等

表1 ALS機能評価スケール(ALSFRS-R)

1.言語 4 正常 3 軽度言語障害 2 繰り返すと理解できる 1 言語以外に伝達法を併用 0 言葉にならない	5a.食物を切る・器具を使う(胃瘻なし) 4 正常 3 少し遅く拙劣でも介助なくできる 2 遅く拙劣でも介助不要 1 切ってもらえればゆっくり食べられる 0 全面介助	8.歩行 4 正常 3 すぐ歩行困難 2 介助歩行 1 歩行不能 0 意図した下肢の動きが出来ない
2.唾液 4 正常 3 口に唾液が溜まり夜間漏れる 2 中程度に唾液が多く少し漏れる 1 明らかに唾液が漏れる 0 耐えず紙やハンカチをあてる	5b.食物を切る・器具を使う(胃瘻あり) 4 正常 3 拙劣ながら動作はすべて自立 2 閉じる・閉めるに部分介助 1 介助者に少しだけ介助依頼 0 どのような作業もできない	9.階段昇降 4 正常 3 遅い 2 軽度不安定、疲れやすい 1 介助を要する 0 全く出来ない
3.嚥下 4 何でも飲み込める 3 時々むせる 2 食事内容の工夫を要する 1 経管栄養が補助的に必要 0 全面的に非経口摂取	6.身支度と身体の清潔 4 障害なく正常に着る 3 努力をし遅くとも完全自立 2 時々介助あるいは工夫を要する 1 介助が必要 0 全面介助	10.呼吸困難 4 ない 3 歩行時にでる 2 食事・入浴・身支度一つ以上に出る 1 坐位あるいは安静臥床時に出る 0 呼吸器が必要
4.書字 4 正常 3 遅く拙劣だが判読できる 2 判読出来ない文字がある 1 ペンを握れても書けない 0 ペンを握れない	7.ベットでの体位変換とシーツ掛け 4 障害なくできる 3 努力を要し遅いが自立 2 やっとできる 1 開始の動作しかできない 0 なにもできない	11.起座呼吸 4 ない 3 通常は2つ以上の枕が必要でない 2 睡眠に枕が2つ以上必要 1 坐位でなければ睡眠できない 0 睡眠できない
		12.呼吸不全 4 ない 3 間欠的にBiPAPを使用する 2 夜間はBiPAPを継続する 1 昼夜ともBiPAPを継続する 0 気管挿管または気管切開で呼吸器装着

48-40点
ADL自立

39-30点
ADL
一部介助

29-20点
ADL
半介助

20点以下
ADL全介助

経過(病状の進行) 

呼吸障害	胸郭可動域訓練(MIC練習からLIC練習)				
	NPPV		TPPV		
	MI-E(カフアシスト)、離床した生活				
嚥下障害	口腔内ケア、嚥下訓練、食形態の工夫				
	点滴/経鼻胃管栄養				
	胃瘻				
					誤嚥防止術
コミュニケーション障害	発話訓練、意思疎通の工夫、代替手段の指導				
	ローテク(口文字、透明文字盤)				
	ハイテク(意思伝達補助装置)				
筋力低下	低負荷・少量頻回での筋力訓練、ADL指導				廃用予防
	頸部下垂	頸部装具(HMC等)		標準 車椅子	チルト・リクラ 車椅子
	上肢近位筋低下	上肢補助(PSB等)			
	体幹前屈	体幹装具	Tilt table DP		
	下肢遠位筋低下	下肢装具(SLB等)			
緩和ケア	肯定的に生きていくことを継続的支援 (多専門職種チームと共同して行う)				

図3 医療依存度に応じたりハビリテーション

独歩不能となる要因について n=34

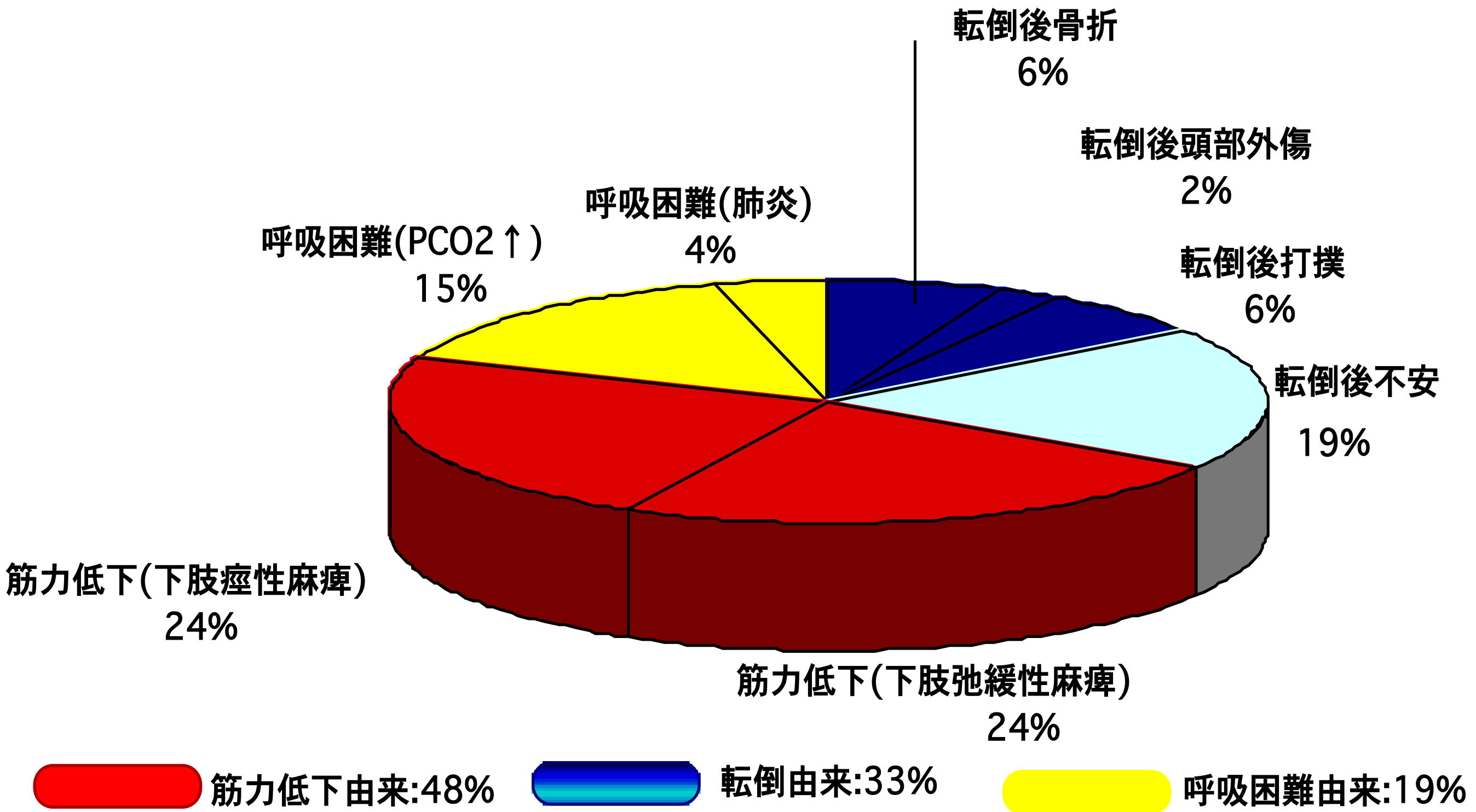


図2 独歩不能となる要因

転倒と外傷について

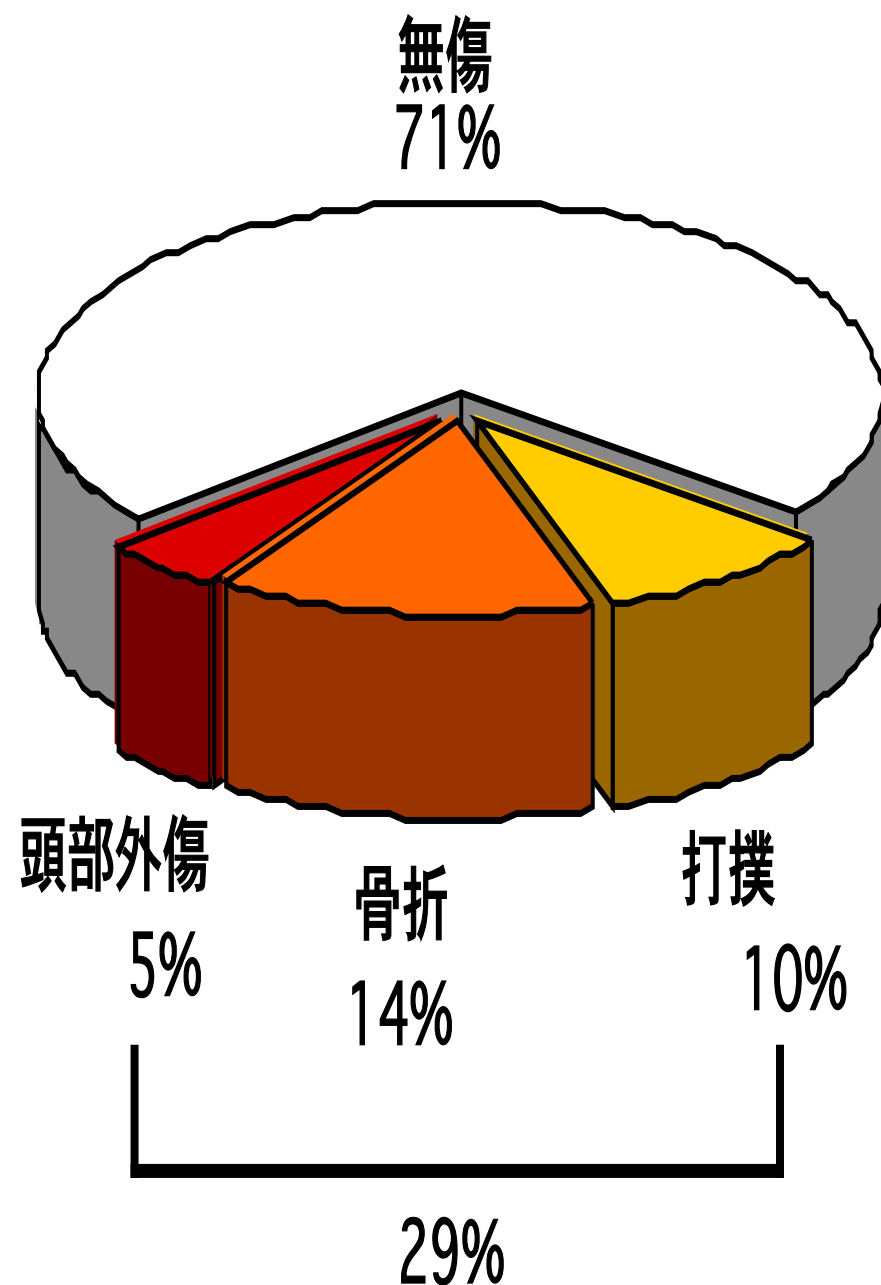


図3 独歩不能1ヶ月前から転倒歴のある患者21名の外傷率

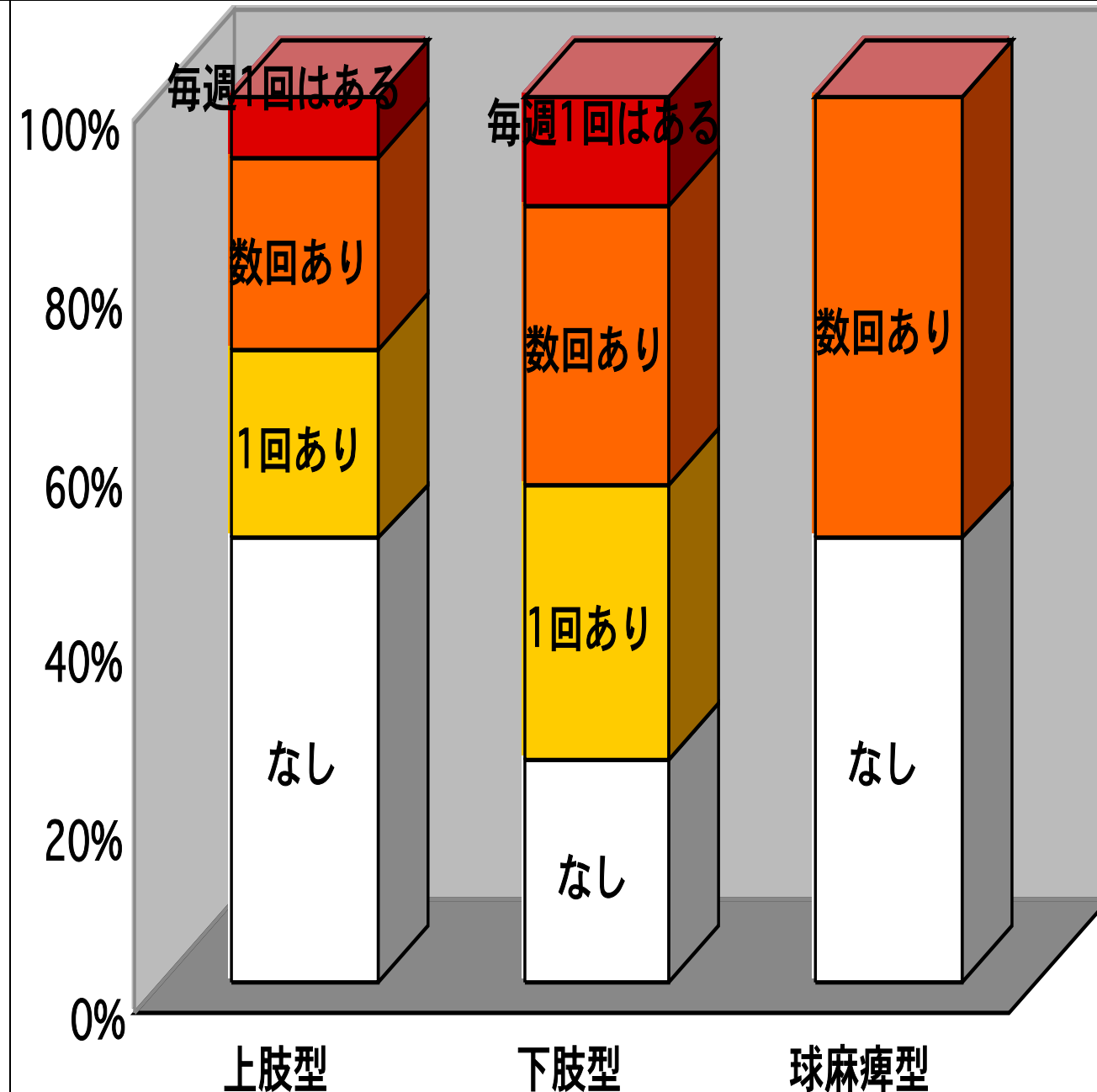


図4 独歩不能1ヶ月前から転倒歴 と各病型の比較
上肢型(N=14) 下肢型(N=16) 球麻痺型名(N=4)

ORIGINAL ARTICLE

Identification of the type of exercise therapy that affects functioning in patients with early-stage amyotrophic lateral sclerosis: A multicenter, collaborative study

Naoto Kamide,^{1,2} Takashi Asakawa,³ Nobuhiko Shibasaki,⁴ Yoshio Kasahara,⁵ Yoshiki Tamada,⁶ Kosuke Kitano,⁷ Yutaka Kikuchi,⁸ Keisuke Yorimoto,⁹ Yoko Kobayashi⁹ and Testuo Komori¹⁰

¹School of Allied Health Sciences, Kitasato University, ²Graduate School of Medicine, Kitasato University, Sagami-hara, Kanagawa, ³Department of Rehabilitation, Yoshino Neurology Clinic, Ichikawa, Chiba, ⁴Department of Rehabilitation, Sayama Neurological Hospital, Sayama, Saitama, ⁵Department of Rehabilitation, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital, Fuchu, Tokyo, ⁶Department of Rehabilitation, Kohnodai Hospital, National Center for Global Health and Medicine, Ichikawa, Chiba, ⁷Department of Rehabilitation, Murakami Karindoh Hospital, Fukuoka, Fukuoka, ⁸Department of Rehabilitation, Mihara Memorial Hospital, Ise-aki, Gunma, ⁹Department of Rehabilitation, National Center of Neurology and Psychiatry, Kodaira, Tokyo, and ¹⁰Department of Neurology, National Hakone Hospital, Odawara, Kanagawa, Japan

Key words

activities of daily living task training, amyotrophic lateral sclerosis, exercise therapy, functioning, walking training.

Accepted for publication 17 May 2014.

Correspondence

Naoto Kamide, School of Allied Health

Abstract

Background: The types of exercise therapy that have an effect on functioning in early-stage amyotrophic lateral sclerosis patients are not well-known.

Aim: To investigate the types of exercise therapy that have an effect on functioning in early-stage amyotrophic lateral sclerosis patients.

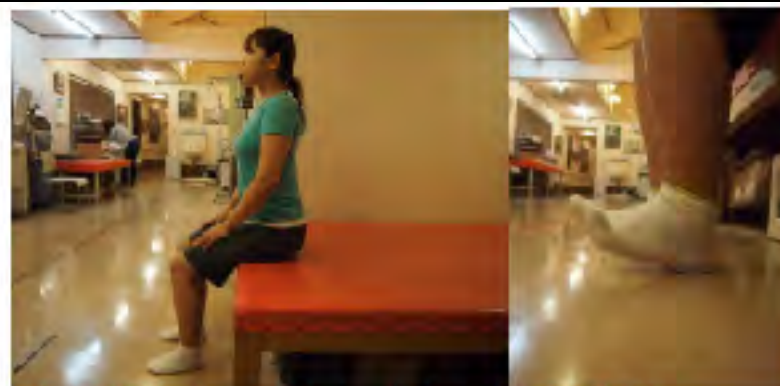
Methods: The participants were consecutive amyotrophic lateral sclerosis patients who were prescribed exercise therapy at six institutions in Japan. All data (age, sex, site of onset and disease duration) were collected retrospectively from the

自宅でできる運動

Active
Life
Support exercises
～生活の中で運動を続けよう～



回数は各運動 15 秒間保持し 3 回行ってください。



回数はそれぞれ () 回を () セット行ってください。



回数は () 回を () セット行ってください。



回数は () 回を () セット行ってください。



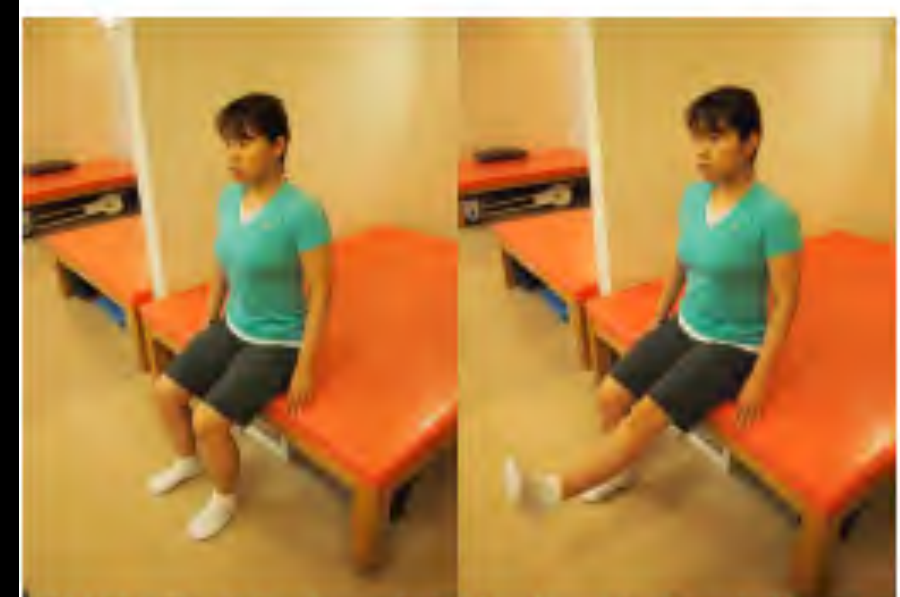
回数は () 回を () セット行ってください。



回数はそれぞれ () 回行ってください。



回数は () 回行ってください。



回数はそれぞれ () 回を () セット行ってく



BRIEF REPORT

Effectiveness of Home-Based Exercises Without Supervision by Physical Therapists for Patients With Early-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study

Kosuke Kitano, PT, MS,^{a,*} Takashi Asakawa, PT, MS,^{b,*} Naoto Kamide, PT, PhD,^{c,*} Keisuke Yorimoto, PT, MS,^d Masaki Yoneda, PT,^e Yutaka Kikuchi, PT, MS,^f Makoto Sawada, PT,^g Tetsuo Komori, MD, PhD^h

From the ^aDepartment of Rehabilitation, Murakami Karindoh Hospital, Fukuoka; ^bDepartment of Rehabilitation, Yoshino Neurology Clinic, Chiba; ^cKitasato University School of Allied Health Sciences, Kanagawa; ^dDepartment of Rehabilitation, National Center of Neurology and Psychiatry, Tokyo; ^eDepartment of Rehabilitation, Yoka Hospital, Hyogo; ^fDepartment of Rehabilitation for Intractable Neurological Disorders, Mihara Memorial Hospital, Gunma; ^gDepartment of Rehabilitation, Tottori Medical Center, Tottori; and ^hDepartment of Neurology, National Hakone Hospital, Kanagawa, Japan.

*Kitano, Asakawa, and Kamide contributed equally to this work.



アングルバンド



オルトップ



プラスチック型SHB



支柱付きSHB

短下肢装具

SLB:Short Leg Brace

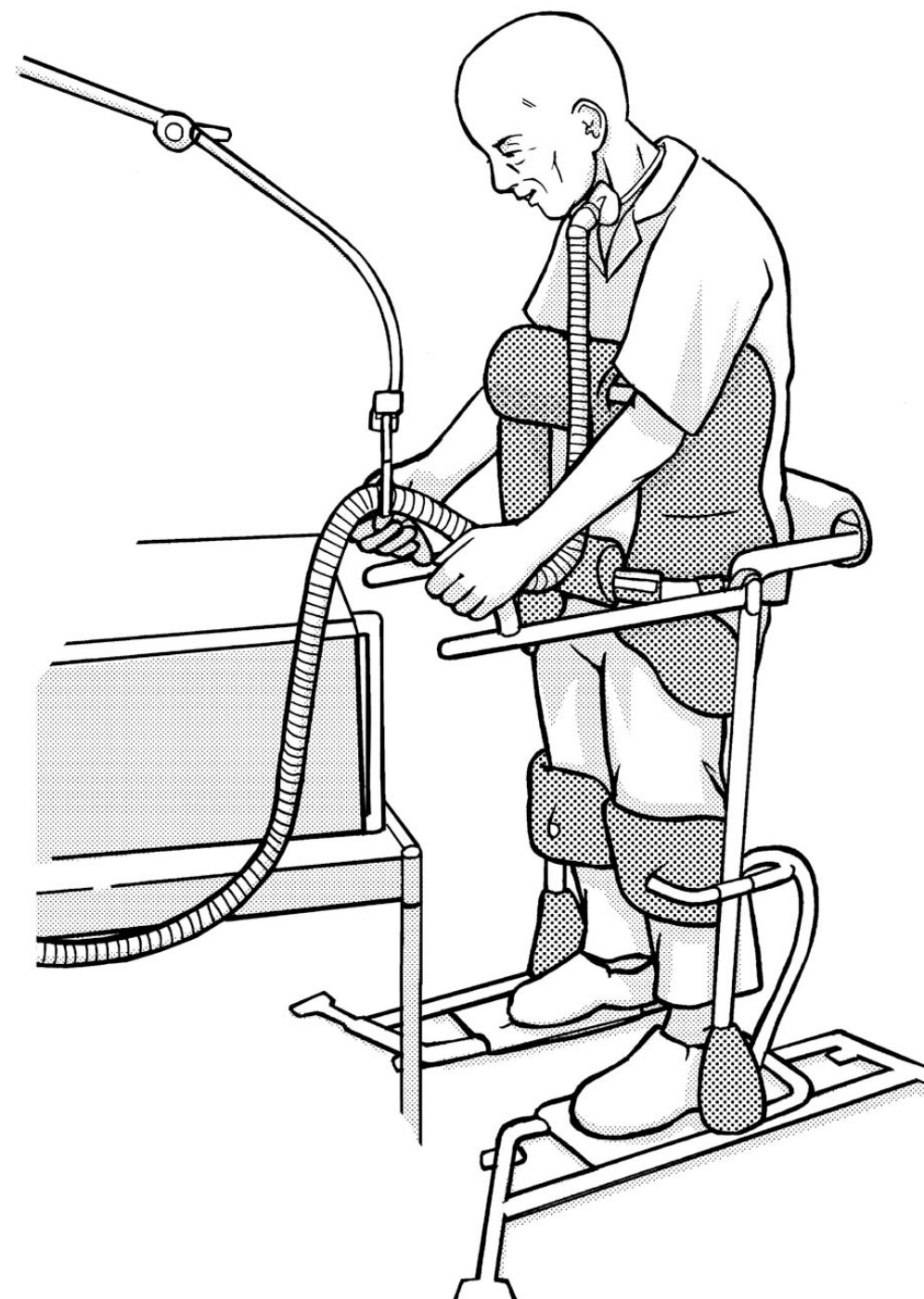
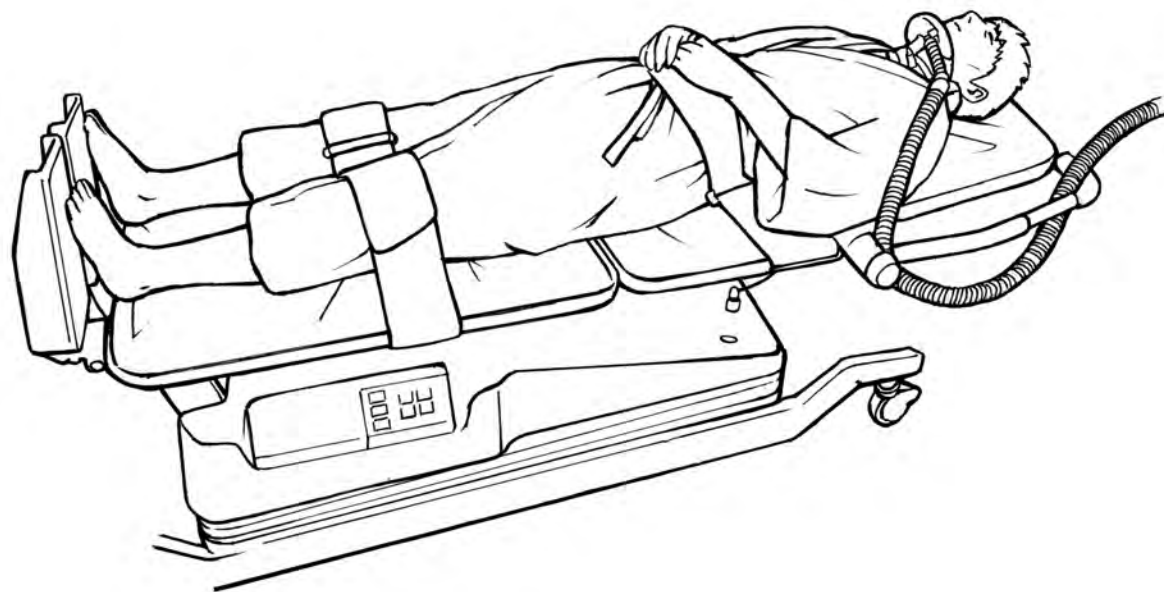
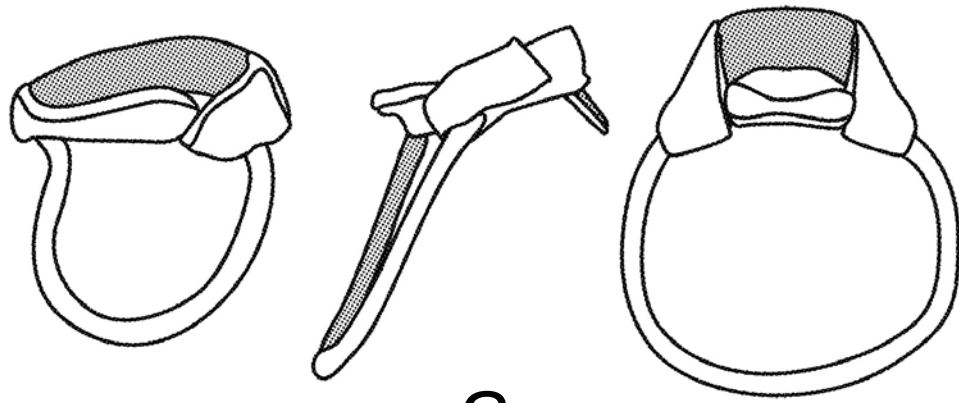


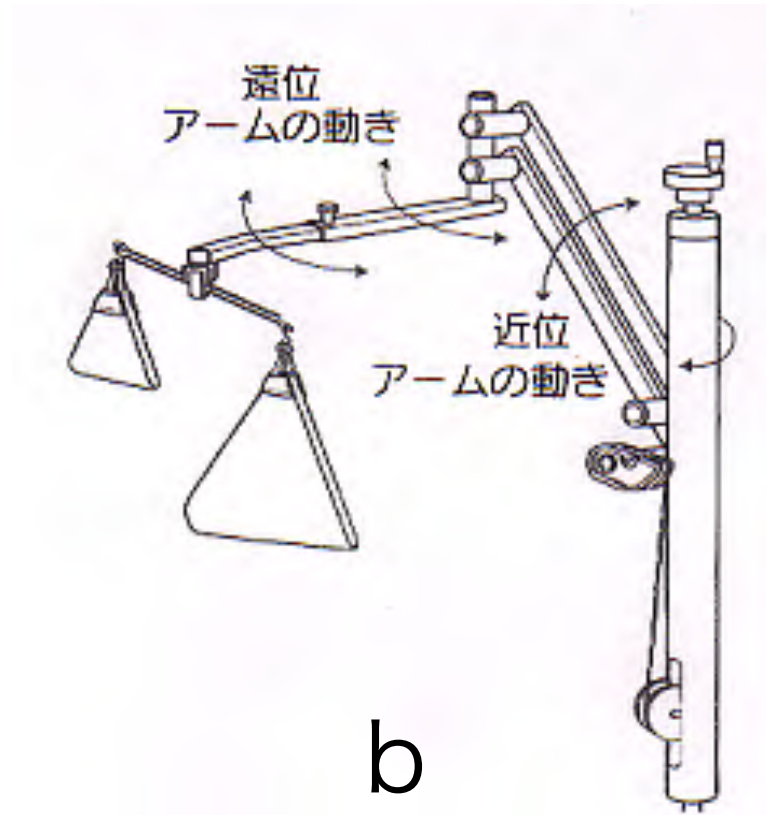
図4 離床と立位訓練(下肢ストレッチ)

左: Tilt table

右: DP:Dynamic parapodium(ダイナミックパラポディウム)



a



b

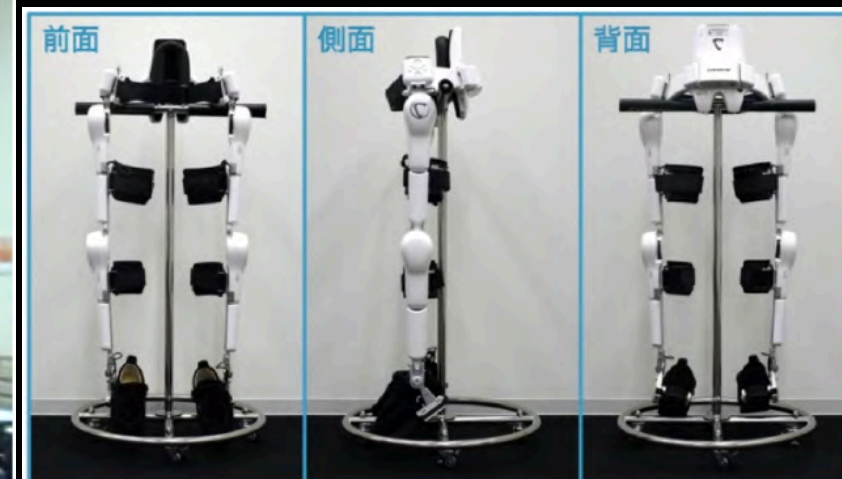


筋力低下に対する補装具

a HMC:Head Master Collar(ヘッドマスターカラー)

b PSB:Portable Spring Balancer(ポータブルスプリングバランサー)

—ALS患者へのHAL挑戦



福祉用HAL®を定期的に治療的に装着し、
適切な筋収縮を行うことで、

筋萎縮、筋力低下、筋緊張異常を抑制し症状の進行を遅らせる



ロボットスーツHALが2016年4月より保険医療として行えます。
医療機器製造販売承認を取得したHAL医療用下肢タイプを利用した
神経・筋難病患者への治療費用のうち、5週間以内の9回までは1
日あたり38,000円（900+900+2,000点）、それ以降は1日あたり
18,000円（900+900点）が、保険償還価格となりました。

いつ胃瘻を造設するか？

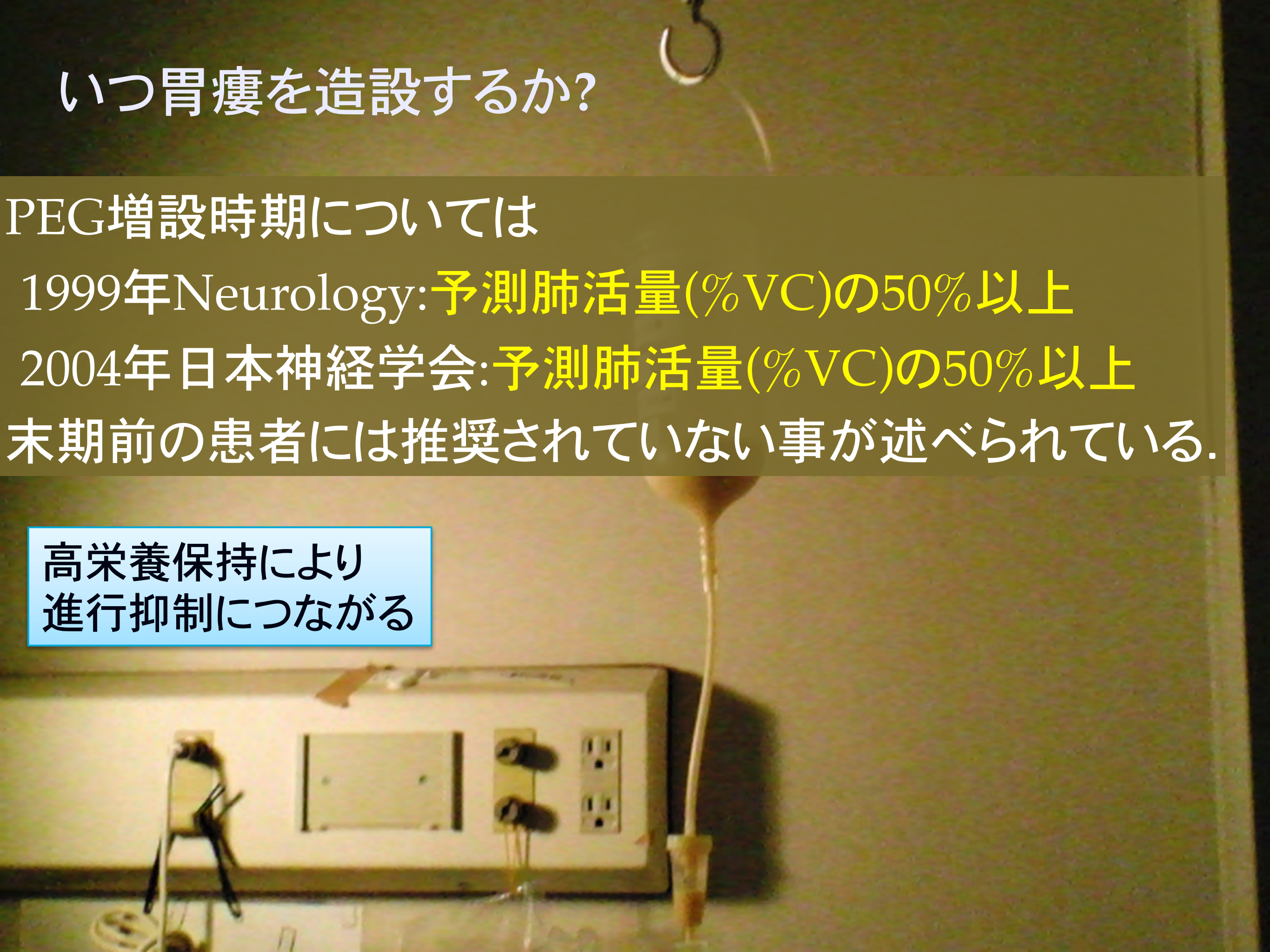
PEG増設時期については

1999年Neurology: **予測肺活量(%VC)の50%以上**

2004年日本神経学会: **予測肺活量(%VC)の50%以上**

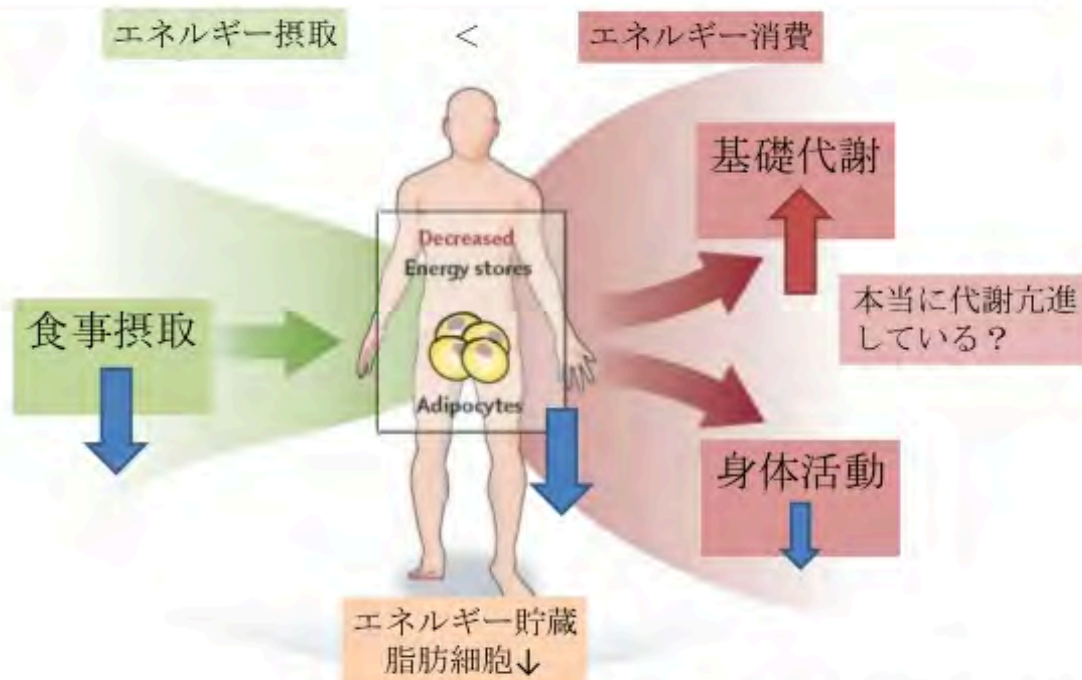
末期前の患者には推奨されていない事が述べられている。

高栄養保持により
進行抑制につながる



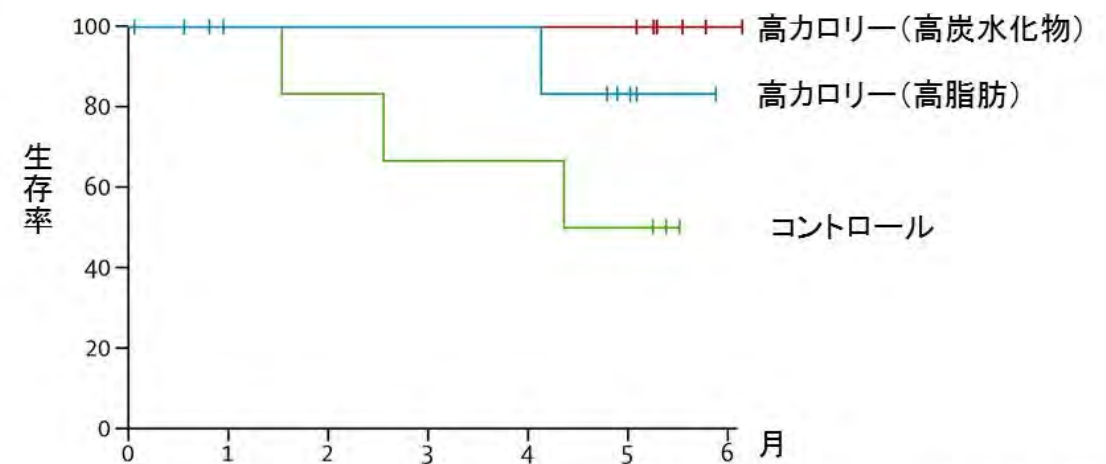
高栄養保持により 進行抑制につながる

エネルギー摂取と消費 (ALS)



Lance Neurol 2011; 10: 75-82を改訂

高カロリー栄養は有効かもしれない



Wills A-M et al. Lancet. 2014 Feb 27.

高カロリー栄養は安全で,かつ炭水化物主体の高カロリー栄養は
体重を維持し,生存期間を延長する可能性があるという結果

いつ胃瘻を造設するか？

高栄養保持により
進行抑制につながる

表1 PEG先行群におけるPEG造設時の呼吸機能(n=23)

	平均	最小	最大
%VC	44.8±18.9	10	71
%FVC	45±20.7	17.2	62

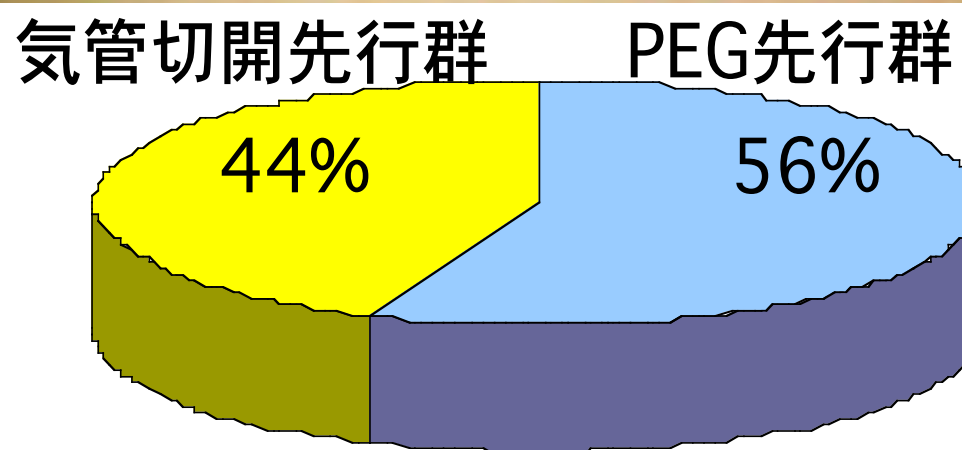


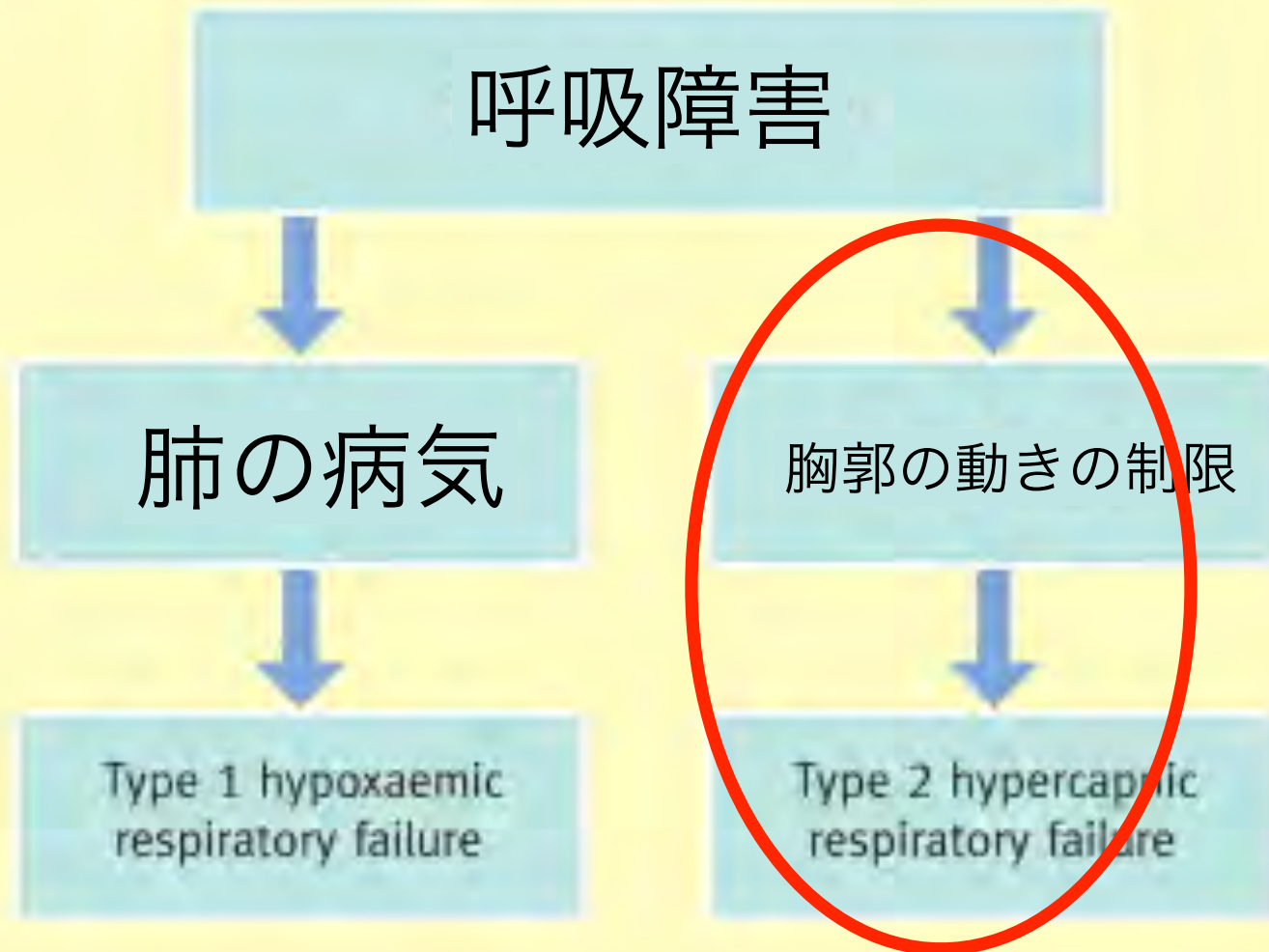
図3 PEG先行群と気管切開先行群の比較

表2 PEG先行群におけるPEG造設時の血液ガス分析(n=23)

	平均	最小	最大
pH	7.442±0.02		
PaCO ₂ (mmHg)	46.7±4.6	37.2	53.6
PaO ₂ (mmHg)	85.0±9.8	67.0	98.6
HCO ₃ (mmol/l)	30.0±2.8	28.2	36.1
BE(mmol/l)	4.8±2.3	1.0	8.8

拘束性換気障害

呼吸障害の種類



胸郭が固く頻呼吸、低換気



換気の問題

神経筋疾患患者

人工呼吸療法

呼吸リハのガイドライン

閉塞性換気障害に対する体系化したガイドライン

1997年

American College of Chest Physicians(ACPPP)/ American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation(AACVPR)

1999年

American Thoracic Society(ATS)

2001年

British

Global

(GOL)

2001年

日本

2003年

「呼吸

2007年

「呼吸リハビリテーションマニュアル-患者教育の考え方と実践-」

神経筋疾患の呼吸ケアガイドライン

2004年

ATSより「デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) のコンセンサス・ステートメント」

2007年

ACPPTより「DMDの呼吸ケアに関するコンセンサス・ステートメント」

神経筋疾患の呼吸リハは

閉塞性換気障害の呼吸ケアの影響を

もろに受けている

「DMD診療ガイドライン」

「神経筋疾患・呼吸リハビリテーションガイドライン」



有効な咳嗽CPFとは？

最大咳嗽流速:健常成人 360~960 L/min



270L/M以上

240L/M

160L/M以下

有効な咳嗽

感冒時 喀痰困難

喀痰できていない

Cough Peak Flow:CPF

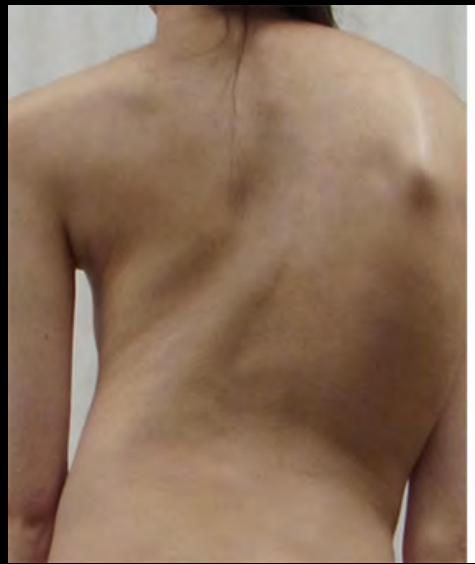
Swallow < Cough

VF評価で経口摂取禁止とはならない





胸郭の膨隆、肋間の開大、
横隔膜の低下、胸鎖乳突筋の発達



強制吸気の維持→予備能力維持・排痰に有利



陽圧をかけて肺を膨らますこと(虚脱させないこと)

肺を生理的に動かすこと

Respiratory Care



2013年

リハビリの
重要性



NPPV

TPPV



Suction



Cough assist



鼻口マスクとTotal Face Mask



呼吸補助して筋トレ!!!



NPPVトレッドミル



NPPVエルゴメーター



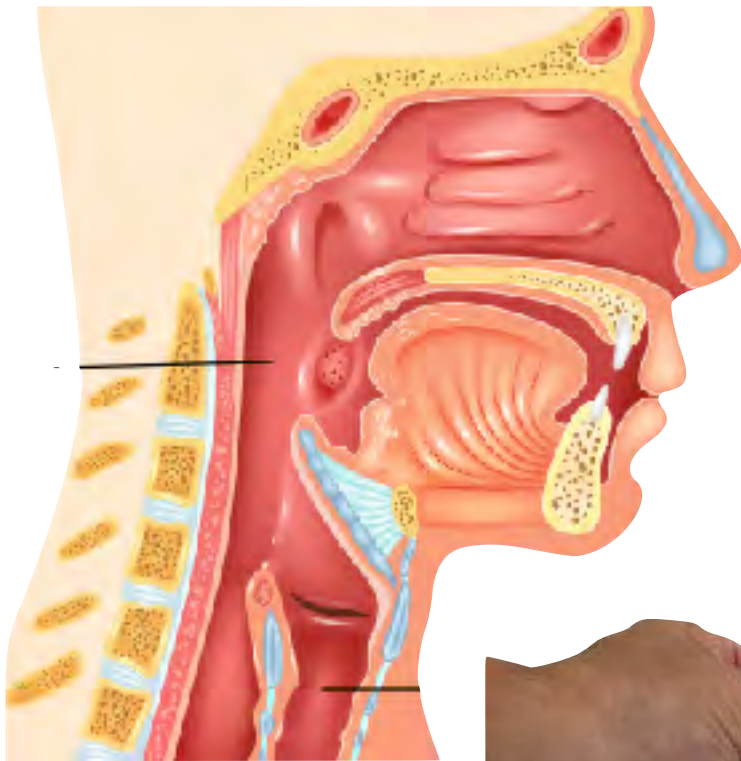
TPPVエルゴメーター

従来、神経筋疾患患者における筋力トレーニングは、むしろ筋力が低下している筋肉にとっては筋線維の変性、筋力低下をもたらすという考えがある。

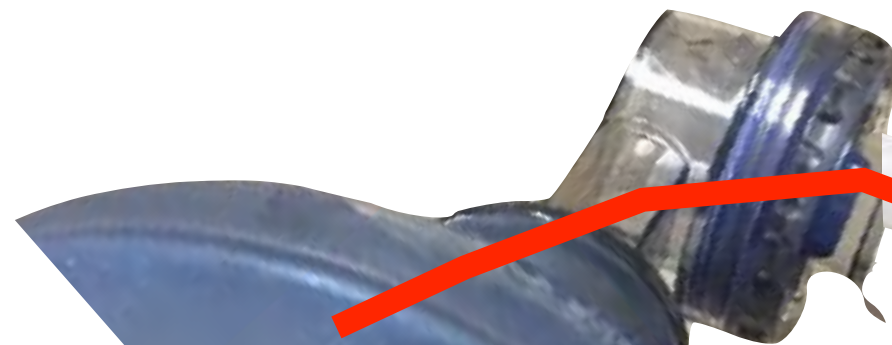
近年は筋力トレーニングはALS患者の上下肢機能、QOL維持に有効

A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS Bello-Haas VD; Florence JM; Kloos AD; Scheirbecker J; Lopate G; Hayes SM; Pioro EP; Mitsumoto H. Neurology 2007, 68(23) p2003-7

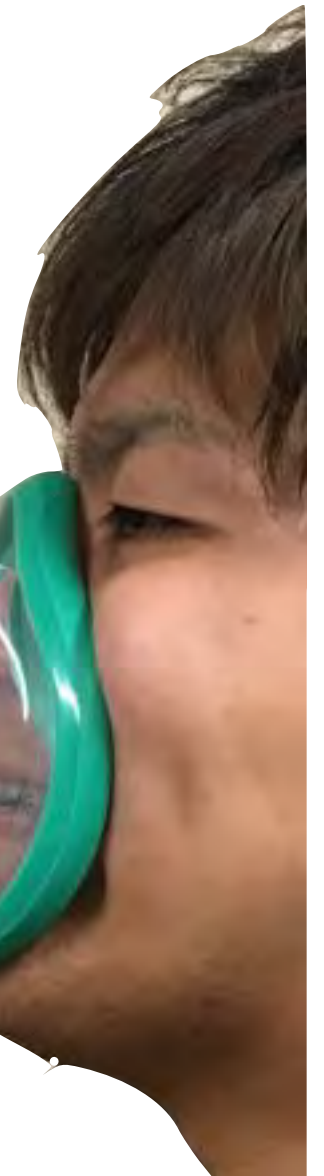
Maximum Insufflation Capacity(MIC)



強制的に3～5回程度、被検者が最大に耐えうる
air stack(息溜め)までアンビューで加圧し、そこ
から得られる呼気量を測定する。



アンビュー
加圧



強い有効な**咳**をする

舌咽頭呼吸(カエル呼吸)

Glossopharyngeal breathing



呼吸筋を使わず換気する方法

VC 550ml

GB:3100ml

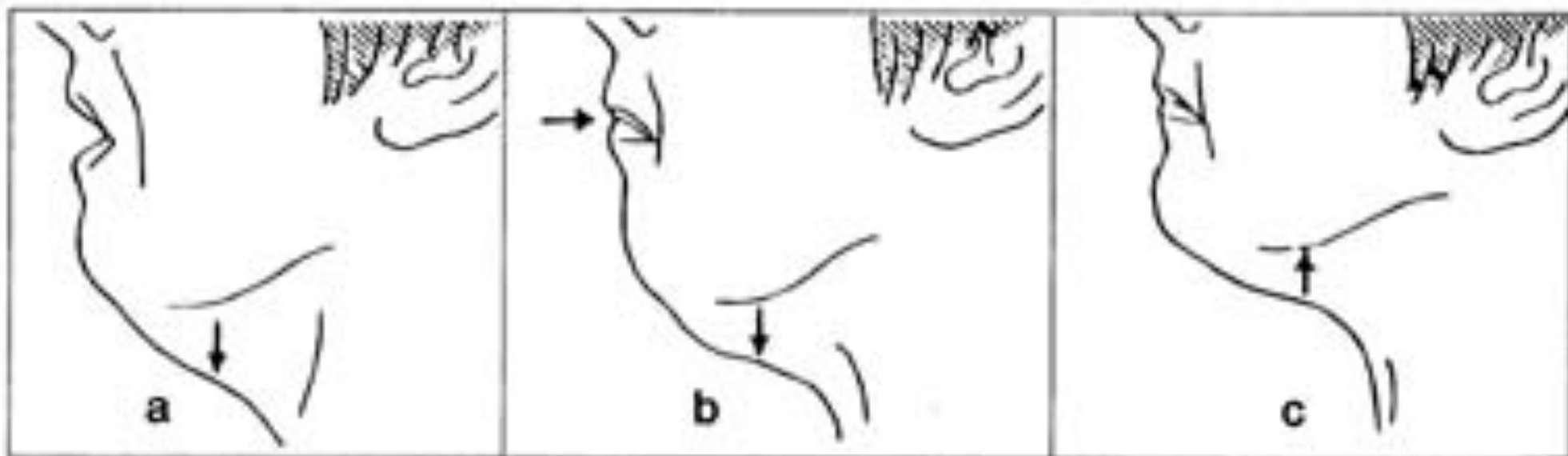


図5 舌咽呼吸（呼吸理学療法学³⁰より）a～cをくり返す。

排痰の理論 Critical Opening Pressure

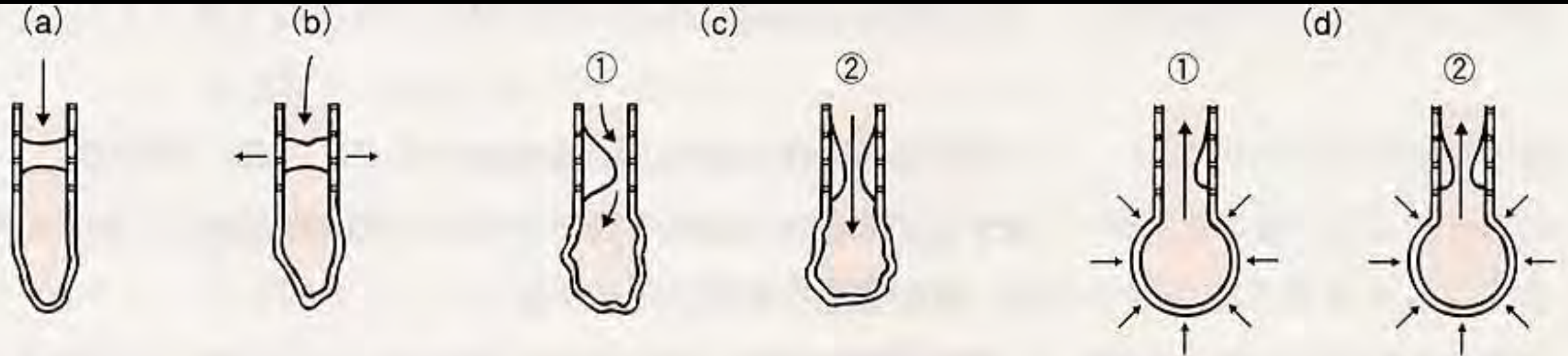
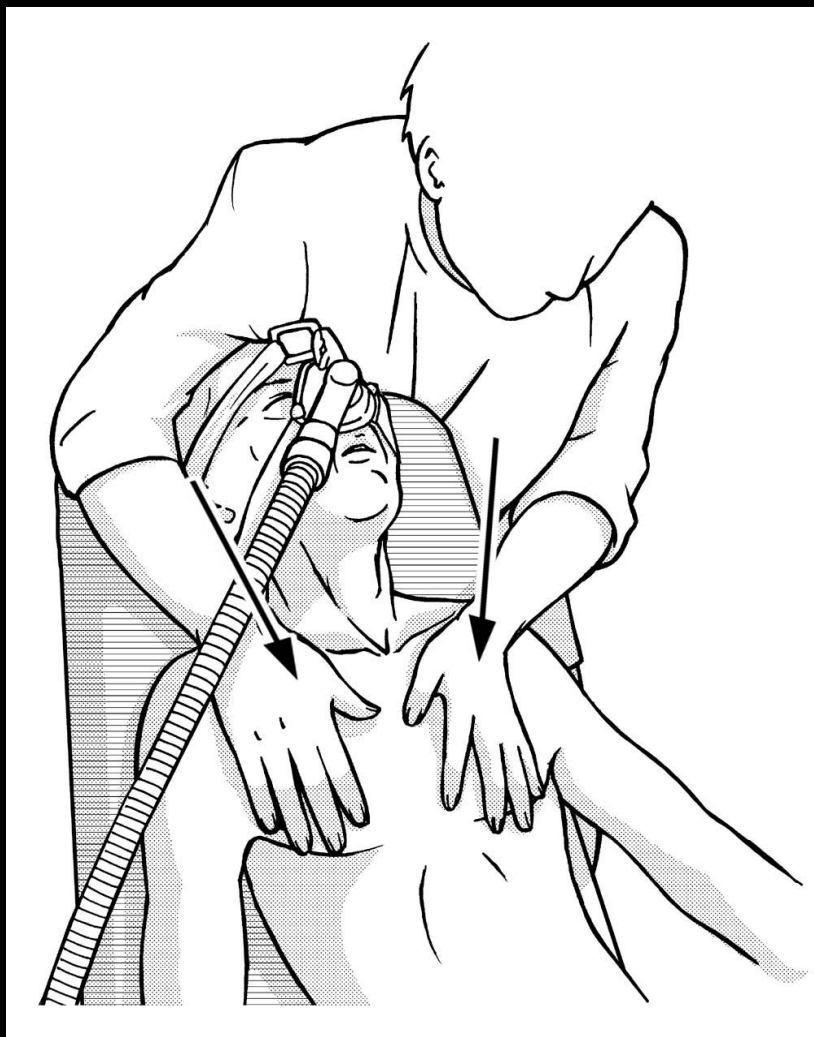


図7-1-9 排痰のメカニズム (critical opening pressure)

(a)痰が気管支を閉塞し，肺胞が虚脱している．(b)呼気時に気管支が拡張し，呼気圧・呼気流速・呼気量が増大する．(c)critical opening pressure を超えると，閉塞した痰が破れて，肺胞に空気が入る（①粘稠な痰で，付着力が凝集力より大きい場合，②粘性が低い痰で，付着力が凝集力より大きい場合）．(d)虚脱した肺胞が膨らみ，呼気流速で痰が押し出される（①粘稠な痰で，付着力が凝集力より小さい場合，②粘性が低い痰で，付着力が凝集力より小さい場合）．

NPPV

(非侵襲的人工呼吸器)



球麻痺軽度

FVC<50% (<80%でも症状あり)

起座呼吸

SNIP or MIP < 40cmH₂O

over night SpO₂ <90% for > 5% of the night

Daytime PaCO₂ >45mmHg

球麻痺症状が重篤

Daytime Hypercapnia Begin early

stephen C Bourke clinical Medicine 2014,No1:72-5

The use of NPPV in the management of MND

London;NICE,2010

Mckim et al Can Respir J vol 18 No 4 July /

August2011



NPPV導入がむずかしい症例が多い

やりたくない
こわい
マスク自体が嫌
．．．



球麻痺症状(声帯開大・閉鎖障害)

24 時間鼻口マスク装着による二次的問題



マスクの圧迫による鼻周囲の潰瘍
吞気症に伴うイレウス

Mechanical In-Exsufflator

- 1940年代後半 US air Forceで化学兵器や毒ガスに対する治療として開発
- 1993年 **Bach先生**考案 カフマシーン販売(米国FDA認可)
- 1994年 Bach先生国際神経筋学会で来日
- 1995年 厚生省で認可、筋ジス研究班で有用性報告、日本で広まる





新型排痰補助装置
ミニ ペガソ **MINI PEGASO**



一般的名称: 気道粘液除去装置
販売名: ミニペガソ
医療機器承認番号: 22400BZX00223000



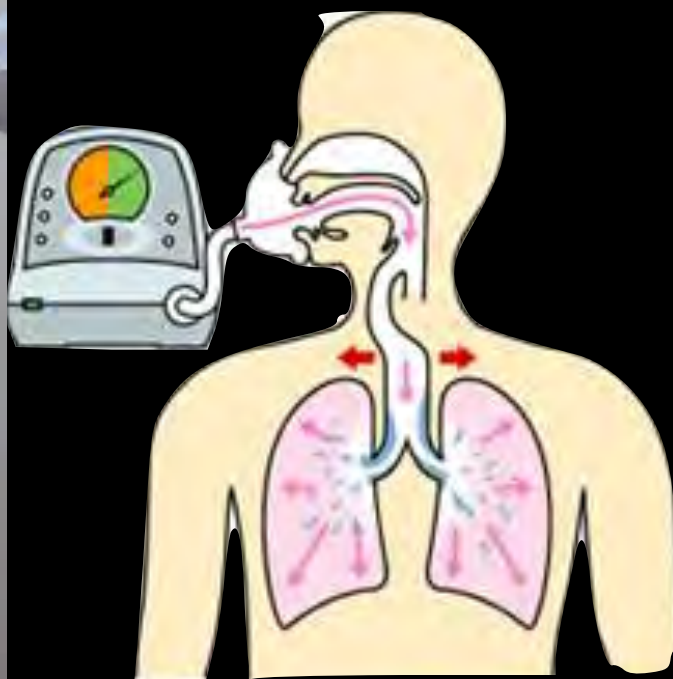
新型排痰補助装置
コンフォートカフ
COMFORT COUGH



Chest Pulsar (siare)Italy:
チェスト社

2010 排痰補助装置加算 新設 1800点

人工呼吸を行っている入院中の患者以外の神経筋疾患などの患者
排痰補助装置を使用した場合に、第1款の所定点数に加算する。



陽圧

+40cmH₂O



陰圧

-40cmH₂O

80cmH₂Oの格差

機械的咳嗽



しかしながら、
低換気に伴う呼吸不全や
誤嚥により
気管切開を選択することがある







在宅人工呼吸器の普及



人工呼吸器を装着してからこそ、
呼吸不全から解放されるのだから、
活動性は向上する

気管切開・TPPV装着すると・・・

発語困難になる？

経口摂取困難になる？

歩けなくなる？



気管切開後の発語



気管切開で声を失うというのは誤解である。
球麻痺が強い場合には気管切開の有無に関わらず発声不能となるが構音筋が保たれ気管切開の数日前まで発声可能な状態だったら気管切開後も発声させることが可能である。

気管切開後の嚥下



カフエアを通常圧より2～3cc程多めに入れる。はじめはヨーグルト等の食べやすいものからはじめ、問題なければ徐々に通常食へ持っていく。発声と同様、球麻痺症状が強くなければ経口摂取可能である。

気管切開後の歩行



当院で私が担当した気管切開後のALS患者にも同様に早期より積極的にリハビリを施行した結果、27名中16名が独歩、介助歩行可能であった。

また気管切開後、負荷の高い下肢筋力訓練を施行したところ3ヶ月後に再び歩行が可能となった例もいる。

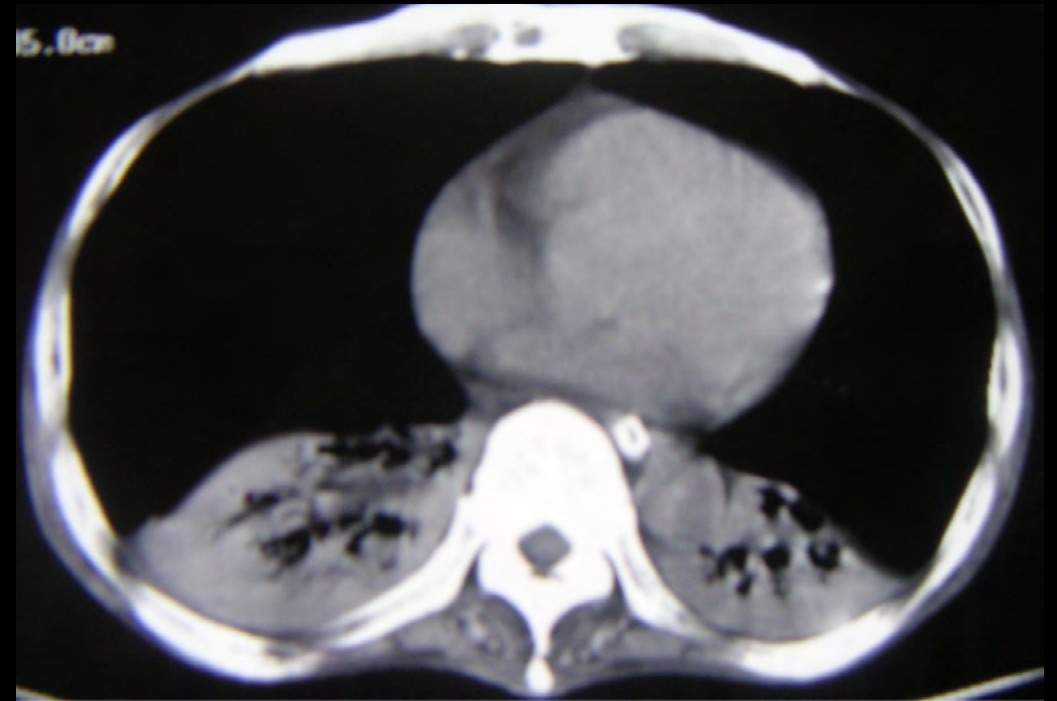
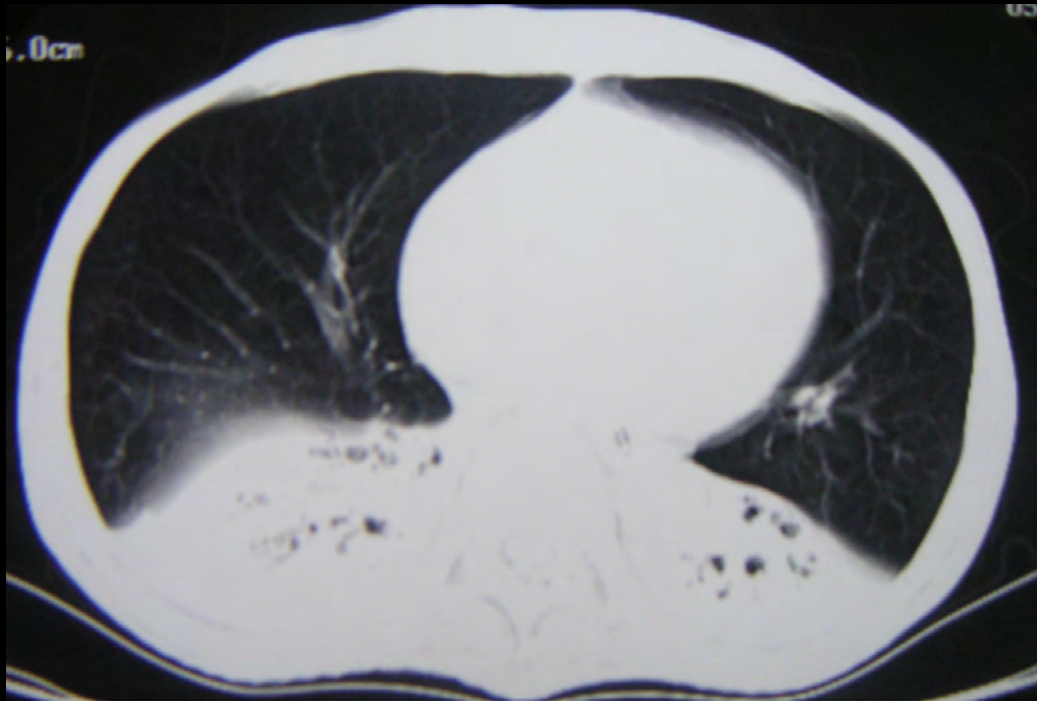
無気肺を伴う慢性誤嚥性肺炎

難治性肺炎の原因

誤嚥性肺炎(aspiration pneumonia)

人工呼吸器関連肺炎(ventilator associated pneumonia)

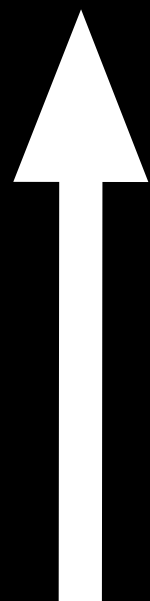
沈下性肺炎(hypostatic pneumonia)



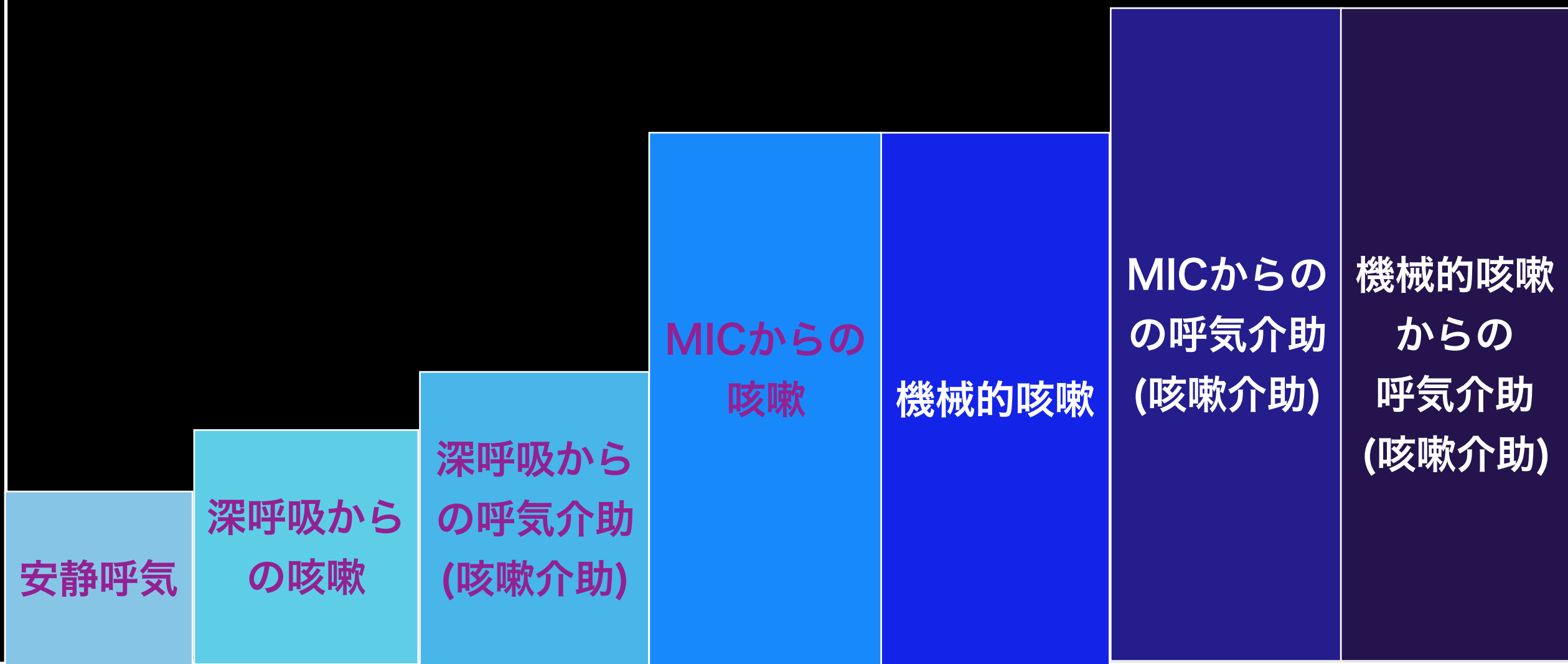
人工呼吸器療法

だけでは

肺の虚脱を予防できない



速
い
呼
気
速
度



CPFが低い患者の場合の例

背景

神経筋疾患の呼吸理学療法として推奨されているMICを維持するための練習は、Air stack(息溜め)が困難なため球麻痺を呈するALS患者が獲得することは難しい。

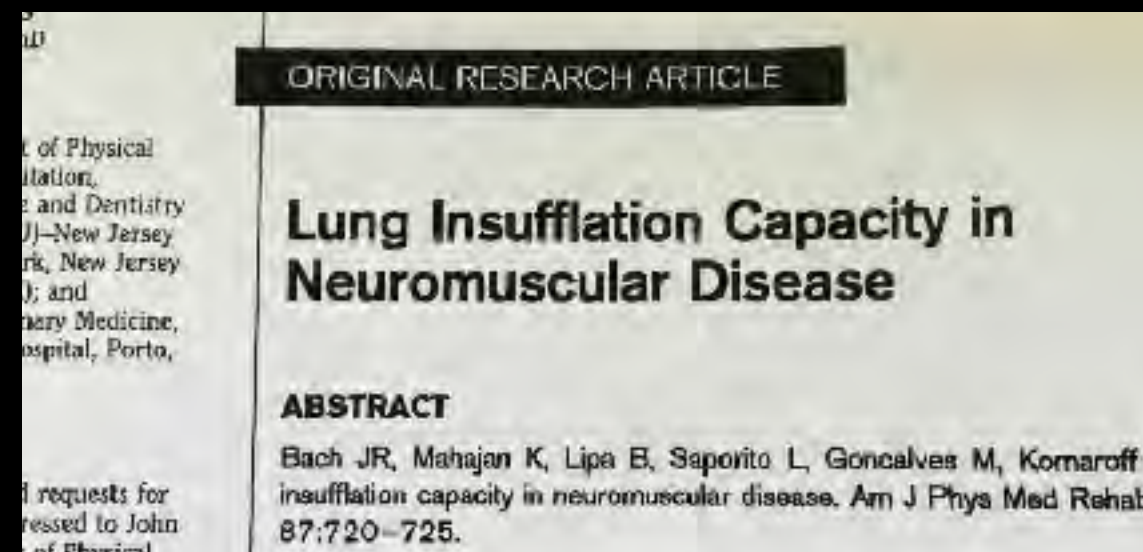
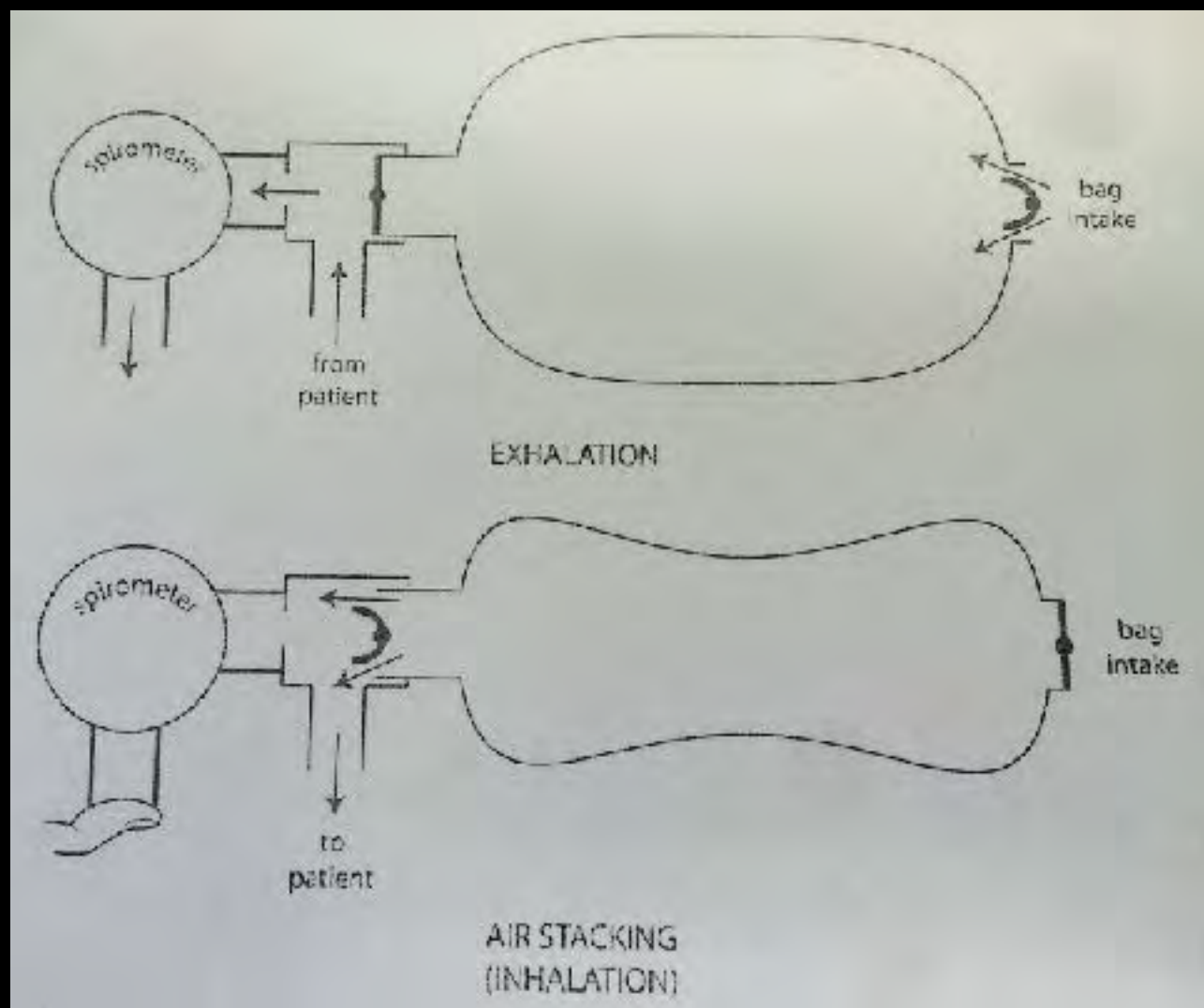
球麻痺症状により非侵襲的人工呼吸器(NPPV)の利用も困難であり、肺の虚脱が進行、有効な呼吸ケアは確立していない。



2008年

Lung Insufflation Capacity

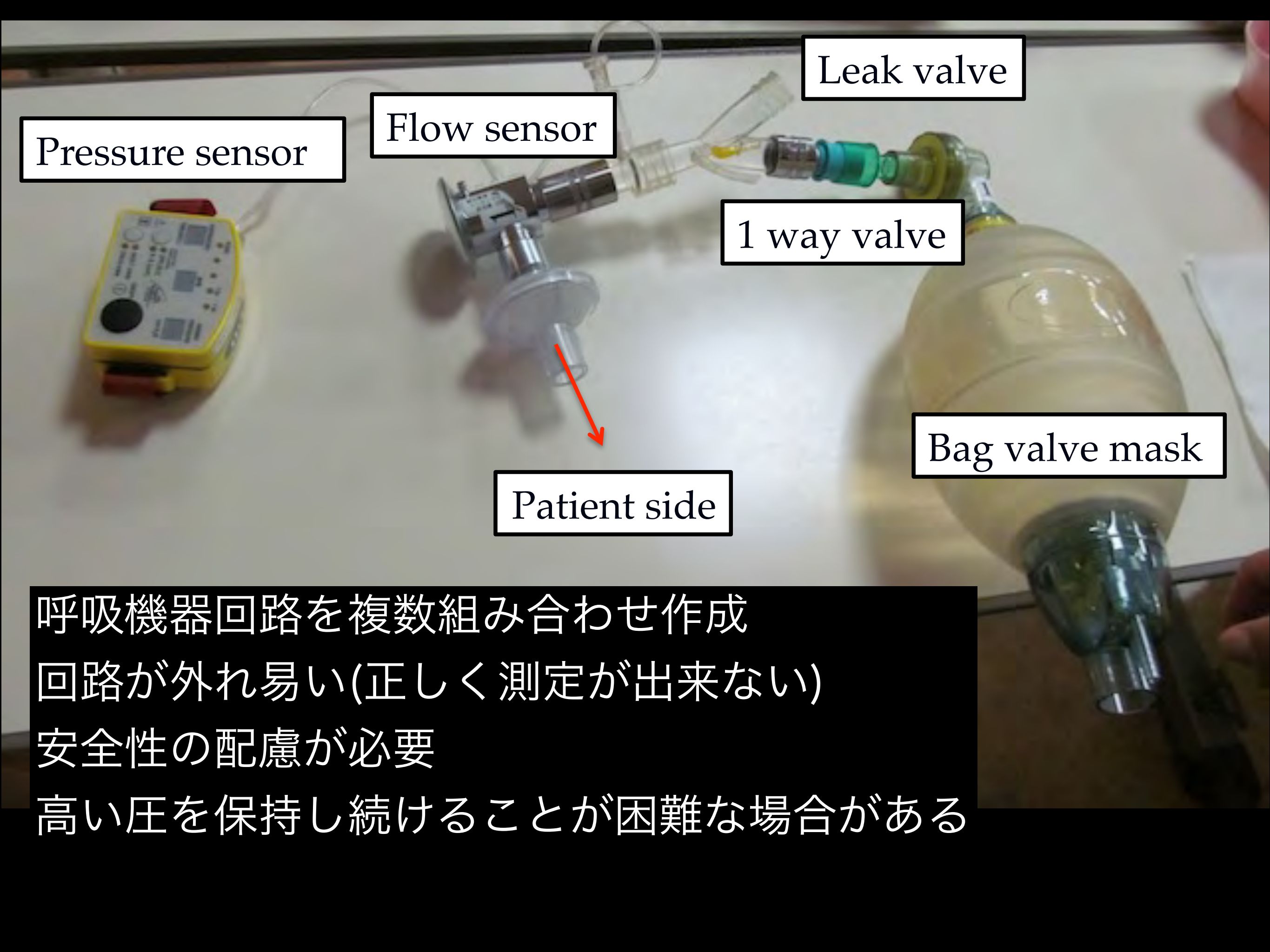
LIC



LICの構造要素は明らかであったが製品化には至ってはならず、一部の研究機関での使用に留まっている状態

Bach JR: Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil 87:720-5. 2008

Dong Hyun Kim :Artificial External Glottic Device for Passive Lung Insufflation.Yonsei Med J,Nov;52(6):972-976.2011

A photograph of a medical circuit assembly. On the left is a yellow rectangular pressure sensor. In the center is a clear plastic flow sensor with a red arrow pointing to its 'Patient side' port. To the right of the flow sensor is a green and blue leak valve. Further right is a clear plastic one-way valve. On the far right is a large, clear plastic bag valve mask. Various clear plastic tubes connect these components.

Pressure sensor

Flow sensor

Leak valve

1 way valve

Bag valve mask

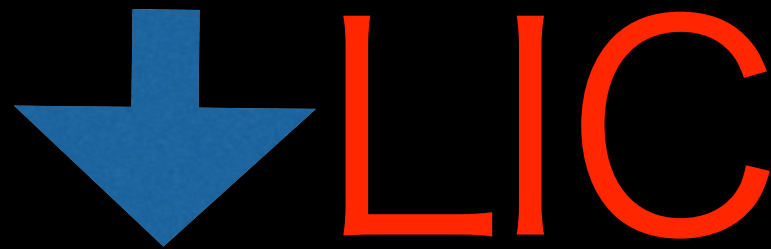
Patient side

呼吸機器回路を複数組み合わせ作成
回路が外れ易い(正しく測定が出来ない)
安全性の配慮が必要
高い圧を保持し続けることが困難な場合がある

NCNP Translational Medical Center

Business Development department 知的財産活用推進マネージャー

機器開発の相談 2014.5月



機器開発協力業者と共同開発
2014.7月-2015年11月



カーターテクノロジーズ株式会社
(担当 関根様)

神経内科

TMC
BD室

小児神経科

病院
総務

身体
リハビリ部

病院
研究推進部

病院
広報

医療機器承認までの支援

業者との契約(ライセンスフィー)

多施設合同研究の支援

広報戦略

PMDA申請の準備

知的財産の管理(共同出願準備)

LIC TRAINER

ついに登場



2016年9月16日発売

アンビュー
加圧

もう限界

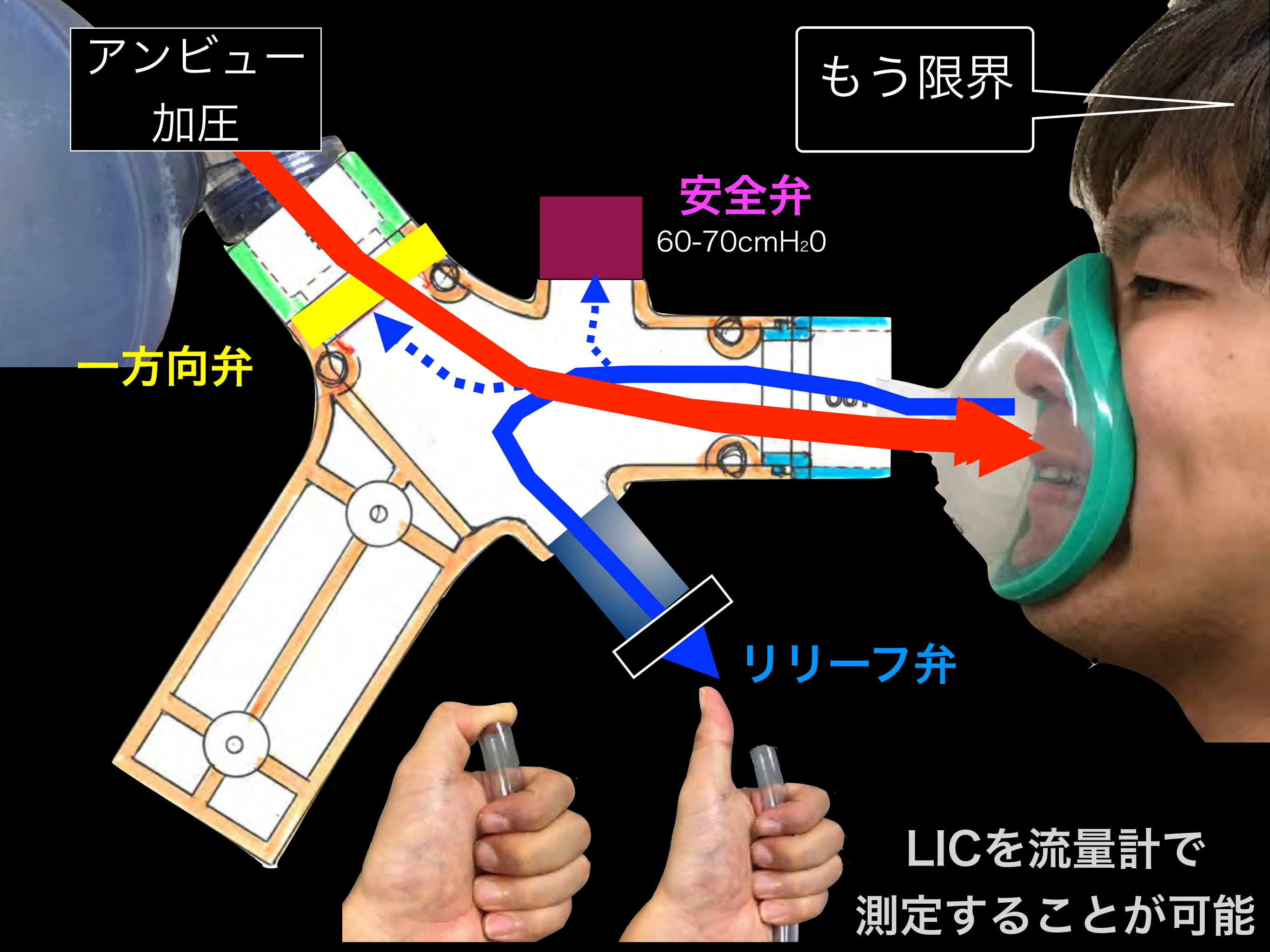
安全弁

60-70cmH₂O

一方向弁

リリース弁

LICを流量計で
測定することが可能



LICの使用目的

評価機能

これまで換気量を測定することが困難であった患者の呼吸機能や肺コンプライアンスを継続的に測定できる

治療機能

発症早期からの訓練により以下が期待される

発症早期から肺胸郭の柔軟性の維持が呼吸機能低下を予防する
球麻痺患者の肺合併症の回避により生命予後が改善する

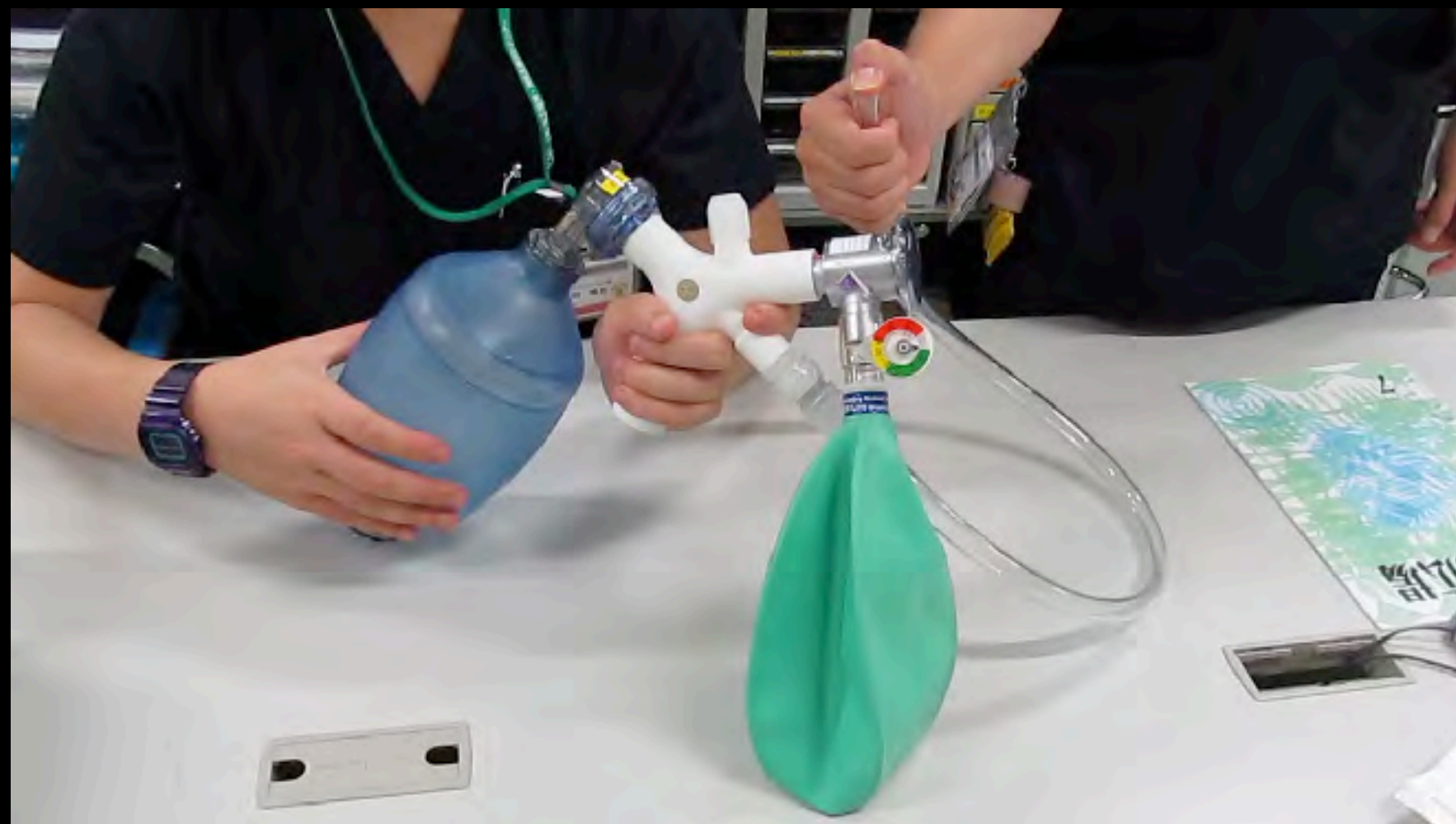
上気道閉塞(声帯麻痺、Floppy Epiglottis、咽頭筋・喉頭筋の変性)の解除に役立つ



神経筋疾患の呼吸ケアの確立に向けて



LIC TRAINER



安全かつ客観的な指標になる評価機器にする
有効な呼吸ケアであることを立証する
汎用性(誰もが利用できるもの)にする