

## 筋萎縮性側索硬化症と多発性硬化症の リハビリテーション

眞野 行生\*

### はじめに

「神経筋疾患のリハビリテーション」の総説の依頼を編集委員長よりいただいた。末梢神経障害のリハビリテーションや筋ジストロフィー症のリハビリテーションについての総説は最近書かれたばかりである。神経筋疾患すべてを取り扱った総説もあるが、疾患が多く内容が多岐にわたり、個々の疾患での記載が必然的に少なくなる傾向がみられる。これらの点を考慮して、今まで比較的取りあげる機会が少なく、また日常活動で時々遭遇する筋萎縮性側索硬化症と多発性硬化症を取りあげさせていただき、経験を混じえて記述した。

筋萎縮性側索硬化症や多発性硬化症などのリハビリテーションでは、機能の保持をできるだけ長く保ち、筋力や持久力の改善がはかれれば理想である。しかし進行性疾患では、機能を維持するか、

障害による機能の低下を遅らせることが目的になるかもしれない。機能の改善の訓練は拘縮、心血管障害、廃用性萎縮などの合併症の予防や改善となる。運動ニューロン疾患などの神経筋疾患には治癒はないので、機能の改善がリハビリテーションの目標となる。機能訓練の効果は正常者での効果ほど著明ではなく、またその機能訓練の処方には安全な機能訓練域でなされ、disuseあるいはoverworkによる機能低下に注意しなければならない(図)<sup>1)</sup>。

### 筋萎縮性側索硬化症のリハビリテーション

筋萎縮性側索硬化症(ALS)は随意運動をつかさどる上位および下位運動ニューロンが選択的に侵される原因不明の慢性進行性の系統変性疾患である。発症年齢は40~50歳代が多く、進行は早く、

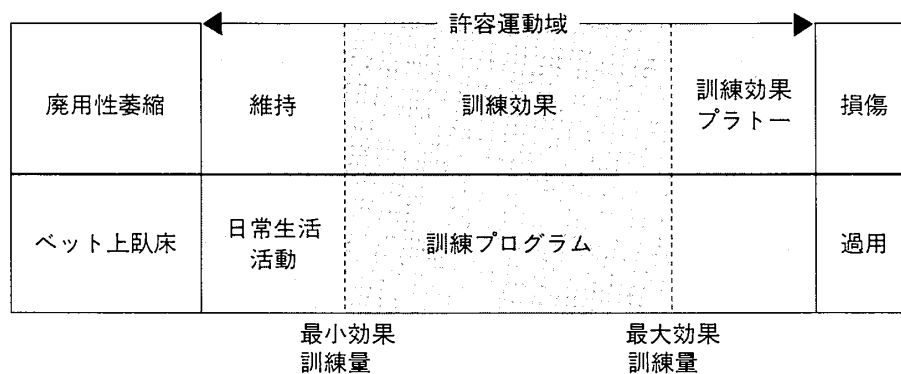


図 訓練の治療域について

\*奈良県立医科大学神経内科, 中央リハビリテーション部/〒634 橿原市四条町 840

数年の経過で呼吸障害に陥る。最近では呼吸管理の進歩により、長期間生存する例もある。現時点では薬物療法はすべて著効を示さない。本症は通常初発部位により普通型、球型、偽多発神経炎型、混合型に分類される。普通型は上肢の筋萎縮、筋力低下および、あるいは下肢の痙性麻痺を示す症例、球型は球症状で始まる型、偽多発神経炎型は、下肢末梢部の筋萎縮、筋力低下で、神経炎に類似した症状を呈する型である。混合型は上肢または下肢症状と球症状が同時に出現する症例である。

障害分類では上肢障害型、下肢障害型、球障害型に分類される。ALSの障害度はADL自立期、ADL部分介助期、ADL全面介助期に分類される。ADL全面介助期には上下肢・球障害は著明にみられる。

### ① ADL自立期

ADLは自立しているが、筋力低下を自覚している。筋力低下に対しては筋力維持訓練が望ましいが、筋力低下が進行している場合、ALS自体の進行による筋力低下、廃用症候群による筋力低下、使いすぎによる筋力低下が起こっている可能性があり、どれによるものかの注意深い観察が必要となる。ADL自立期に検査のため入院させ、検査などで忙しく訓練室に出られない期間が数週間続くと、筋力低下の進行がきわめて早いのを経験する。このように病院内で急性期疾患と同様に扱われて臥床を長く続けると、廃用性と考えられる筋力低下がより著明になる。使いすぎによる筋力低下は過用性筋力低下overwork weaknessとよばれている。当初はポリオ後遺症やGuillain Barré症候群の急性期などでの発表が多かった。ALSでは運動単位のうち、axoplasmic flowなどを多量必要とする、hyperactivityを示すものがより障害されやすい報告があり、注目をひくようになった。ALSの筋電図ではSPMA (spinal progressive muscular atrophy) などと比較して、高振幅の電位が少ない所見が共通する。その他使いすぎにより、腱が異常に延長したり、断裂が起こったり、反張膝になったりする過用性損傷 (overuse damage)、または過度の筋伸張 (over stretch) の危険

性が指摘される。

下肢では痙性あるいは偽神経炎型のために筋力のバランスが乱れ、特に足関節背屈筋の脱力のため、尖足または鶏歩になる傾向があり、ROM維持訓練あるいは装具、杖を用いる。特に偽多発神経炎型ALSでは、腓骨神経麻痺と間違えるほどの下垂足を呈することがある。この場合下垂足防止装具 foot drop orthosis は歩容を著明に改善する。支柱付短下肢装具は重いことによるoverwork weaknessなどを引き起こすこともあり、あまり使われない。

上肢の筋力低下は手指で認めることが多い。五指の筋力が種々に障害されることが多い。短対立装具がつまみ動作や書字に役立つこともある。

嚥下障害には飲み込みやすい食物材料や調理方法の教育をする。水分飲用だけでは気管支に入りやすいので、水分をパンなどにひたして飲みこむとよい。頸部を後屈して飲みこむと、そのまま気管支に入りやすい。特に頸部前屈筋の弱い時に注意が必要となる。口を大きく開きにくいことがあり、大きな形で硬いものは食べにくい。誤飲や喀痰の排出法では、体位排出法が行われるが、日頃より家族とともに訓練、教育をしておく。

### ② ADL部分介助期

筋力低下が進行し、下肢障害では移動動作に障害がみられる。尖足防止のためROM訓練、上肢が比較的よければ歩行器を用いての歩行訓練を行う。下肢の弛緩性麻痺では前述した下垂足防止装具は役立つことが多い。下肢の痙縮は立位保持に役立つことも多いが、クローヌスが歩行時に出現するようなら足関節の過伸展を防止し、抗痙縮剤を少量のみ併用する時もある。筋力低下が進行すると車椅子が必要となる。上肢機能が比較的残存しておれば車椅子への移動動作や車椅子操作の訓練教育がされる。

上肢障害では上肢・躯幹の筋力低下により食事、排泄、更衣、整容、書字などのADLに障害がみられる。肩関節や指には拘縮がきやすく、ROM維持訓練、筋力維持訓練がされる。肩関節には脱力のため亜脱臼を起こし痛みを伴うことがある。温熱

療法や肩関節サポーターが役立つことがある。頸部の筋力が低下し首が前屈して食事など各種動作がしにくいことがあり、頸部装具には種々な試みがされている。上肢近位筋および躯幹筋の筋力低下により呼吸筋の動きが制限され、肺活量の低下を招くため、腹筋と呼吸筋のROMと筋力維持訓練は定期的にされるのが望ましい。残存筋力を利用したワープロなどの利用の整備が望まれる。

球障害では言語によるコミュニケーションと嚥下障害が重要な問題となる。また誤飲による窒息や嚥下性肺炎も起こりやすく、救急の対応の仕方の教育や、吸引器などの用意も必要となってくる。

この時期ではALSはすべての部位が同様に進行することは少なく、障害が強い部位を他の部位で代償し、ADLの全面介助を避ける方法が工夫されている。

### ③ ADL全面介助期

この時期では球麻痺が進行し、コミュニケーション障害、嚥下障害、呼吸障害が高度になる。

#### 1. コミュニケーション障害

構音障害は高度になり、会話は不能になる。顔面あるいは四肢に残されたかすかな筋力を用いてのコミュニケーションエイドが開発されている。マウススティックを用いてのワープロやタイプ操作、上肢でのBFO、スプリントを用いてのワープロやタイプでのコミュニケーション、眼球運動、まばたきなどにより、簡単な表現や透明盤と文字板やスキャンコミュニケーターの使用で、さらには介護者との対面文字盤の使用で表現を保つ方法が工夫されている。ナースとの連絡には、通常のボタン型ナースコールをうまく押せない人には、カセット型ナースコールや眼瞼の動きでナースコールが作動する型なども使われている。

#### 2. 嚥下障害

中等度の嚥下障害には嚥下方法の指導、食物材料や調理の選択の工夫、さらには頸部装具で改善をみることがある。経口摂取不能時には鼻腔栄養も行われるが、胃瘻形成による経胃栄養は栄養補給や心理的にもよい。

### 3. 呼吸障害

呼吸筋の麻痺により拘束性呼吸障害は著明となり、嚥下性肺炎などの呼吸器感染症を併発し、閉塞性呼吸障害も出現してくる。胸廓の可動域の維持を目的に深呼吸や体幹・上肢筋のROM訓練を行う。体位排痰法の指導も重要である。高度の呼吸障害にはレスピレーターへの装着になるが、この適応については家族や医療スタッフでの前もっての議論をしておいた方がよい。患者の意思を事前に確認することも行われている。最近では小型レスピレーターや、体外式レスピレーターなども開発されている。自宅でレスピレーターを動かす、電動車椅子にレスピレーターをつけて家庭内および室外生活もできるようになってきた。家族に吸引器、人工呼吸器の取り扱いの習得など在宅ケアの指導が必要となる。

なおALSでは褥瘡の形成が少ない傾向がある。

## 多発性硬化症のリハビリテーション

多発性硬化症 (MS) は中枢神経系に多巣性に脱髄性病変を起こし、症状の寛解と再発がある慢性神経疾患である。発病年齢は30歳代をピークに15~50歳で、若年成人に多く、働き盛りの成人が侵される点で、社会的にリハビリテーション上重要な疾患である。MSの経過は多彩である。急性型は発症数ヶ月で死亡する型、悪性型は5年以内に寝たきりになる型、良性型は発症から10年以上経ってもほとんど進行を示さない型、さらに慢性経過上頻回に再発と寛解を繰り返す型、慢性緩徐進行性を示す型がある。発症や再発に関する因子として、発熱性疾患、外傷、手術、妊娠、分娩などがあり、入浴や暖房で悪化をみることがある。

### ① 障害の多彩性

MSにより引き起こされる障害は多彩であり、これは中枢神経系の多巣性病変と、寛解と再発の時間的多発性を反映している。

①対麻痺：下半身が両側性に麻痺する対麻痺が運動麻痺では最も多い。脊髄障害による痙性麻痺で起こる。

②四肢麻痺：上頸部脊髄障害や脳幹部障害で起こる痙性麻痺である。

③片麻痺：身体一侧の麻痺は脳障害で起こることが多い。

④単麻痺：脳あるいは脊髄障害で起こり、一肢の部分麻痺を示すこともある。

⑤感覚麻痺：感覚障害のうち深部感覚障害では後索障害型運動失調を示す。その他頸部を前屈した時に電撃痛が脊柱に沿って下行放散するLhermitte徴候や、体動や外的刺激により四肢に疼痛と痙攣が放散する有痛性強直性痙攣をみることがある。

⑥小脳障害性失調症状：小脳・脳幹障害により失調性歩行、四肢の協調運動障害を示す。構音障害もみられる。脳幹症状を伴うことも多く、眼振、めまい、複視などを伴うことが多い。

⑦視覚障害：一側または両側の視力障害を示す症例がある。

⑧膀胱障害：失禁や頻尿が多く、慢性期には膀胱が自動能となり、反射的排尿をみる。

⑨精神障害：早期には情動障害を示し、多幸的、抑うつ的、無関心になることも多く、慢性的には情動障害に加え、記憶障害を認めることがある。

⑩その他：呼吸障害、褥瘡、関節拘縮などを認めることがある。

## ② 急性期のプログラム

経過上急性期と亜急性期、慢性期に分けられるが、急性期には症状は時間の単位で増悪することもあり、数日間で増悪することもある。この時期には発熱性疾患があれば感染症などの治療と氷枕などで体温を下げる。疲れや精神的ストレスは軽減させるように精神・身体的安静が望ましい。薬物学的には副腎皮質ホルモンが短期間に大量投与されることが多く、プレドニゾロン経口あるいはメチルプレドニゾロンのパルス療法が用いられる。免疫抑制剤や血漿交換療法が行われることもある。急性増悪期で運動麻痺が高度であれば、規則的に体位変換、良肢位保持とpassive ROMをプログラムする。急性増悪期では疲労をできるだけ少なくする。急性増悪期に高度な呼吸障害を認め、

気管切開さらにレスピレーター装着を必要とする時があるが、体位排痰法や軀幹・上肢近位筋のpassive ROM訓練で胸廓部伸張が望まれる。

急性増悪が止まり、寛解期に入った時には、関節可動域保持および筋力維持訓練がされる。その筋力に応じて、passive ROM訓練、active assistive ROM訓練、active ROM訓練が行われる。基本動作訓練、移動動作訓練など、障害された動作を疲労として感じない程度の訓練が望まれる。排尿障害には膀胱訓練も重要である。

## ③ 慢性期のプログラム

各障害に対するリハビリテーションプログラムが立てられ、基本的には脊髄障害での痙性対麻痺や四肢麻痺、排尿障害、脳血管障害での片麻痺、脊髄小脳変性症での小脳性運動失調症あるいは後索性運動失調症に準じたプログラムが立てられる。それらの主要項目については後に簡潔に述べる。

MSのリハビリテーションプログラム作成時の特異な点として、

- ①運動障害と視覚障害の併発などの二重障害を示す時がある。
- ②過労を避けた適度の運動訓練の心構え
- ③入浴、温熱などでの症状の悪化が少なくないので、それらを治療に使う場合の注意
- ④原因がわからなく症状の変動をみることがある。
- ⑤視覚障害では完全失明は少ないが、照明を明るくしたり、盲人杖を与えたり、通路の障害を除き、手摺りの取り付けなどの環境の整備をし、安全に気をつける。
- ⑥感情の変動が激しくなる場合があり、心理的サポートが必要
- ⑦若年成人が罹患することが多く、結婚、あるいは性についてのリハビリテーションプログラムが必要なことがある。
- ⑧若年成人が多く、職業復帰、職業訓練、あるいは自動車の運転訓練などが重要なことがある。

#### ④ 慢性期の運動麻痺

運動麻痺には、筋力維持療法が行われる。安定している時には筋力増強訓練がされることもある。しかし運動直後に強く疲労感を訴える場合には、運動が過剰になっている可能性が大きい。廃用症候群 (disuse syndrome)、過剰運動症候群 (overwork syndrome) のみきわめ、および維持的運動療法と筋力増強訓練の処方には注意深い患者の観察と、患者の訴えをよくチェックする必要がある。一側下肢不全麻痺に短下肢装具、プラスチック装具が処方されることがある。痙縮のため内反尖足、クローヌスを伴うことがあり、抗痙縮剤を併用する場合も多い。不全対麻痺では松葉杖を使うこともあるが、麻痺が強いと車椅子使用となる。痙性麻痺による変形・拘縮予防にはpassive ROM訓練および筋力が残存する場合にはactive assistiveあるいはactive ROM訓練を併用する。臥床時の尖足予防装具も効果がある。

膀胱機能不全は神経因性膀胱によるが、二次的尿路感染症や尿道瘻形成などには治療が必要となる。初期の留置カテーテルでの膀胱訓練、慢性期には間断的カテーテル法が望まれる。自尿があるが残尿を認める場合、就寝前の1回カテーテル法が効果ある時がある。

MSではALSと異なり、褥瘡はできやすい。定期的な体位変換、皮膚を清潔に保つこと、末梢循環をよくすること、1個所の皮膚へ圧がかかるのを避けることなどの努力と工夫が求められる。

#### ⑤ 慢性期での協調運動障害

MSでの協調運動障害は、小脳およびその求心性・遠心性経路の障害によるものと深部感覚障害によるものに大別される。両者ともに運動失調を示すが、そのコントロールに他の感覚入力による代償が試みられて、著効を認める症例がある。錘負荷法や弾力帯装帯法はIa求心性入力の増強法として知られている。これらの方法は、同時に関節の過剰運動を抑える作用も認められる。錘負荷は筋力低下が中等度以上ある場合には過剰負荷にならぬように、チェックが必要となる。

深部感覚障害が著明な時に残存する表在覚によ

る代償としては、靴や靴下の工夫も一助となることがある。また視覚による代償あるいは訓練 (Frenkel法) が行われる。

深部感覚障害により偽アテトーゼ運動 (pseudo athetosis) を呈する例があり、運動障害を示す。MSによる振戦では、脊髄小脳変性症などによる小脳性振戦より激しい動作時振戦を呈する。動作をしようとするときにさらに不随意運動が著明に増強し、いわゆるaction-induced involuntary movementを示すこともある。これには上小脳脚、赤核、視床などの関与が推測されているが、これによる書字障害、動作障害、食事動作障害などのADL障害に困ることも少ない。

#### 引用・参考文献

- 1) Cobble ND, Maloney FP: Effects of Exercise on Neuromuscular Disease. In Maloney FP, Burks JS, Ringel SP (eds): Interdisciplinary Rehabilitation of Multiple Sclerosis and Neuromuscular Disorders, JB Lippincott, Philadelphia, 1985, pp.228-238.
- 2) 林 秀明: ALSの医療, リハビリテーションをどう考えるか. 理・作・療法 21: 643, 1987.
- 3) 篠塚直子, 安藤一也: 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) のリハビリテーション. 総合リハ 14: 577-582, 1986.
- 4) Maloney FP, Burks JS, Ringel SP: Interdisciplinary Rehabilitation of Multiple Sclerosis and Neuromuscular Disorders. JB Lippincott, Philadelphia, 1985
- 5) Appel V, Stewart SS, Smith G, Appel SH: A rating scale for amyotrophic lateral sclerosis: Description and preliminary experience. Ann Neurol 22: 328-333, 1987.
- 6) 高橋和郎, 西川清方: 筋萎縮性側索硬化症の患者におけるコミュニケーション. 神経内科治療 3: 311-315, 1986.
- 7) Scheinberg LC: Multiple sclerosis, A guide for patients and their families. Raven Press, New York, 1983.
- 8) Birrer C: Multiple sclerosis, A personal view. Charles C Thomas Pub, Springfield, 1979.
- 9) 眞野行生, 安藤一也: 多発性硬化症の運動失調. リハ医学 18: 12-16, 1981.
- 10) 眞野行生: 運動失調のリハビリテーション. 神経内科治療 7: 327-331, 1990.
- 11) Feigenson JS, Scheinberg L, Catalno M, Polkow L, Mantegazza PM, Feigenson WD, LaRocca NG: The cost-effectiveness of multiple sclerosis rehabilitation: A model. Neurology 31: 1316-1322, 1981.