

## 筋萎縮性側索硬化症患者に対する 呼吸理学療法の新しい考え方と実践

寄 本 恵 輔

**要旨** 筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis (ALS) の生命予後を規定する最大の因子は呼吸障害である。ALSにおける至適呼吸理学療法プログラムの研究は1997年より提唱され検討されているが、多くのALS患者には実践されておらず、また呼吸障害の進行に沿った継続的な呼吸理学療法のプログラムはわれわれの知る限りにおいて存在しない。

本稿では国立精神・神経センター国府台病院でのALS患者における呼吸理学療法の実際を解説する。発症早期ALS患者(Stage 1)に対しては頸部呼吸補助筋のリラクゼーション訓練・ストレッチ、腹式呼吸法、口すぼめ呼吸指導、ハフティング、シルベスター法、胸部圧迫式換気補助法などの呼吸理学療法を応用し、また呼吸障害が進行し非侵襲的人工呼吸器が導入されたALS患者(stage 2)に対しては胸部圧迫式換気補助法を併用、さらに気管切開・侵襲的人工呼吸器装着後のALS患者(stage 3)に対しては蘇生バックを利用した squeezing や適切な呼吸管理により離床訓練を行っている。

このような呼吸理学療法を実践していくことで、進行性の疾患であるALSといえども、呼吸障害の進行を抑制するためには有効な治療となる可能性を示唆し、また患者や家族と共に継続していくことがADL維持やQOL向上にきわめて重要であると考えられる。

(キーワード：筋萎縮性側索硬化症，呼吸理学療法)

New Trends and Practice in Chest Physiotherapy to  
the Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Keisuke Yorimoto

(Key Words : amyotrophic lateral sclerosis, chest physical therapy)

### はじめに

筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis (ALS) の生命予後を規定する最大の因子は呼吸障害である<sup>1)</sup>。ALSの呼吸障害の特徴は呼吸筋力の低下に基づく拘束性換気障害であり、とくに肋間筋、横隔膜が障害され、肺泡低換気となる<sup>2)</sup>。横隔膜機能障害は%肺活量の低下、また二次的な代償として呼吸補助筋の過活動をきたし、それによって筋疲労や筋緊張を亢進させるため低換気・頻呼吸状態となる。その結果、患者は安静時でさえ呼吸困難となる。この呼吸筋麻痺は、不全麻痺に始まり最終的には完全麻痺となり、人工呼吸器装着を余

儀なくされる<sup>3)</sup>。

1) 近年、米国における呼吸理学療法のアプローチは治療的アプローチから予防的なアプローチと変化している<sup>4)</sup>。ALSのアプローチにおいても、早期から呼吸理学療法を導入することにより呼吸不全の発現や呼吸機能低下を遅らせることが期待されている<sup>1)</sup>。また日本神経学会ALS治療ガイドラインでは、継続的な呼吸機能の評価と呼吸障害に対しては素早い対応の重要性を示している(日本神経学会：ALS治療ガイドライン：<http://www.neurology-jp.org/guideline/ALS/index.html> 参照\*)。本邦では1997年よりALSの呼吸障害に関する研究として至適呼吸理学療法プログラムが提唱され、慢

国立精神・神経センター国府台病院リハビリテーション科

別冊請求先：寄本恵輔 国立精神・神経センター国府台病院 リハビリテーション科

〒272-0827 千葉県市川市国府台1-7-1

(平成17年7月5日受付)

(平成17年8月22日受理)

性閉塞性呼吸不全患者や人工呼吸器からの離脱の際の呼吸理学療法手技を応用し、preliminary study として脊柱・胸郭可動域訓練、呼吸介助法と呼吸パターンの改善を目的とした訓練が行われている<sup>1)</sup>。またこの客観的な検討は少数例ではあるが検討されており、呼吸理学療法が呼吸機能を維持・改善し、呼吸不全を遅延させる可能性を述べている<sup>5)</sup>。われわれも同様に呼吸理学療法を応用しているが、それに加えて、当院での特徴は、患者や家族、また誰にでも継続的に実践できるものとしている。

しかしながらわれわれが知る限りでは、ALS における発症早期の呼吸理学療法を大多数症例に行った研究は乏しく、また非侵襲的人工呼吸器 non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) 装着時期や気管切開・侵襲的人工呼吸器 tracheotomy ventilation (TV) 装着後などの呼吸障害の進行に沿った継続的な呼吸理学療法プログラムは存在しない。

本稿では国立精神・神経センター国府台病院（以下当院）での ALS 患者における呼吸理学療法の実践を解説する。

**当院での ALS における Stage に応じた呼吸理学療法の紹介**

当院では呼吸障害の進行に沿って各 stage に分類し (Table 1), 呼吸理学療法を実施している。Stage 1 は発症早期 ALS 患者を対象とし、当院で作成した呼吸リ

ハビリテーションプログラムを実施、また Stage 2 は NIPPV 装着時の ALS 患者を対象とし、その導入時には胸部圧迫式換気補助法を併用、さらに Stage 3 は TV 装着後の ALS 患者を対象とした喀痰訓練や積極的な離床訓練を行っている。下記に各 stage ごとのプログラムを解説する。

**Stage 1：発症早期における呼吸理学療法**

早期呼吸リハビリテーションプログラム (Table 2-a)

発症早期 ALS 患者の ADL を維持するためには呼吸機能の維持を目的とした訓練が重要である<sup>6)</sup>。当院では呼吸理学療法手技をまとめた呼吸リハビリプログラムを作成し、ALS 患者や家族のみならず、在宅で支援する

**Table 1 当院で行う ALS 患者の呼吸理学療法**

|                                    |
|------------------------------------|
| Stage1：発症早期ALS患者を対象                |
| 呼吸リハビリテーションプログラム                   |
| (1) リラクゼーション訓練                     |
| (2) 頸部筋ストレッチ                       |
| (3) 腹式呼吸法・口すぼめ呼吸訓練                 |
| (4) ハッフイング                         |
| (5) シルベスター法                        |
| (6) 胸部圧迫式換気補助法く胸部圧迫法)              |
| Stage2：非侵襲的人工呼吸器導入時ALS患者を対象        |
| 胸部圧迫式換気補助法（胸部圧迫法）併用                |
| Stage3：気管切開・侵襲的人工呼吸器装着後の ALS 患者を対象 |
| squeezingと蘇生バックの併用                 |
| 離床訓練                               |

**Table 2 当院で行う呼吸理学療法手技と目的**

| 呼吸理学療法手技   | 目的   |
|--|--|
| Stage1<br>(a) 呼吸リハビリテーションプログラム   | 患者・家族の教育（継続的な呼吸理学療法の実施）<br>気管切開・侵襲的人工呼吸器装着時期の延長  |
| (1) リラクゼーション訓練<br>(2) 頸部筋ストレッチ<br>(3) 腹式呼吸法<br><br>口すぼめ呼吸訓練<br><br>(4) ハッフイング<br>(5) シルベスター法<br>(6) 胸部圧迫式換気補助法 | 頸部呼吸補助筋のリラクゼーション、筋疲労軽減<br>頸部呼吸補助筋の筋短縮の予防、筋疲労軽減<br>呼吸補助筋の活動を抑制、努力性呼吸の軽減<br>1回換気量の増加、安定した呼吸パターンの獲得<br>気道の閉塞を防止、1回換気量の増加<br>呼吸数の減少<br>咳嗽・喀痰の促進<br>胸郭周囲筋の伸張・柔軟性向上、胸郭可動域改善<br>陰圧呼吸効果、胸郭可動域維持・改善 |
| Stage2<br>(b) NIPPV導入時の呼吸理学療法<br>胸部圧迫式換気補助法併用  | 呼吸筋疲労軽減<br>気管切開・侵襲的人工呼吸器装着時期の延長<br><br>低換気・頻呼吸の軽減<br>酸素化能が改善、高二酸化炭素血症を軽減<br>陽圧換気・陰圧換気の両方の効果<br>導入時の違和感・呼吸困難感の減少<br>呼吸パターンの安定   |
| Stage3<br>(c) TV 装着の呼吸理学療法   | 重症肺合併症の予防、改善、QOL向上   |
| (1) squeezingと蘇生バックの併用<br><br>(2) 離床訓練   | 喀痰促進<br>肺コンプライアンスの維持・改善<br>胸郭可動域の維持・改善<br>廃用性症候群の予防<br>体位ドレナージ効果<br>身体・精神的活動性の向上   |

看護師等にも指導している。この時期の呼吸リハビリテーションプログラムの最大の目的はTV装着する時期をできるだけ遅らせることにあるが、ALSにおける呼吸障害についてよく説明し理解を得ながら行う教育的アプローチとしても重要となる。

(1) リラクゼーション訓練 (Fig. 1)

随意的に両肩・肩甲骨を挙上し5秒間保持する。その後、一瞬にして力を抜く (Fig. 1-a・b)。肩・肩甲骨の挙

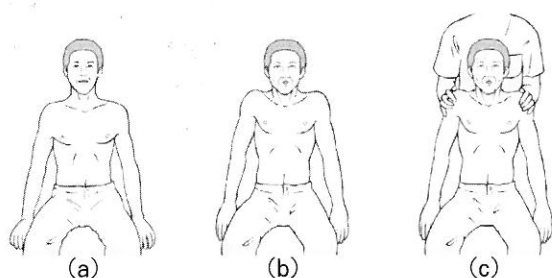


Fig. 1 リラクゼーション訓練

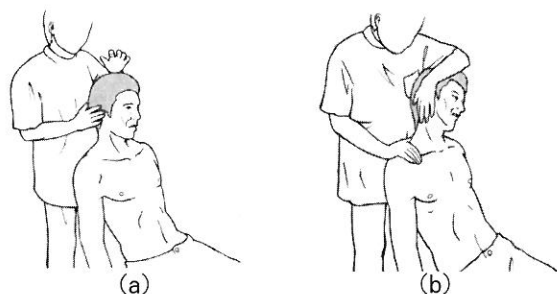


Fig. 2 ストレッチ

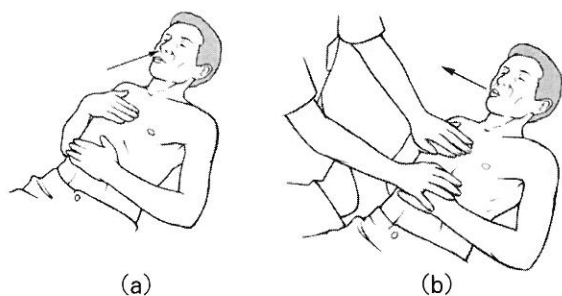


Fig. 3 腹式呼吸法と口すぼめ呼吸

上が困難な場合は、介助者が挙上を補助する (Fig. 1-c)。これを10回くり返す。

(2) 頸部筋ストレッチ (Fig. 2)

頸部の屈曲・側屈・回旋方向に各20秒間持続的に筋を伸張する (Fig. 2-a・b)。その際、体幹をしっかり固定する。強さは患者が疼痛を訴えない程度とする。

(3) 腹式呼吸法・口すぼめ呼吸訓練 (Fig. 3)

患者の手を胸部と腹部に置き、吸気は鼻腔から吸い込み、呼気は口腔から排出させる (Fig. 3-a)。腹式呼吸をすることが困難な場合は、吸気時に胸式呼吸とならないように介助者は胸部部に徒手で固定する。そのとき、患者に意識して腹部で吸気してもらうように反対の手を腹部において行う (Fig. 3-b)。呼気時は口をすぼめて長くゆっくりと出してもらい、必要あれば腹部を押しながらか最終的には横隔膜を押しするような介助する。これを10分間行う。

(4) ハッフイング (Fig. 4)

まずは空咳 (からぜき) をする。困難な場合には、2秒間吸気させ (Fig. 4-a)、次いで「ハァッ・ハァッ・ハァッ」と素早く3-4回息を吐くことを繰り返す (Fig. 4-b)。

(5) シルベスター法 (Fig. 5)

吸気時に上肢を挙上し、呼気時にゆっくり降ろしていく (Fig. 5-a・b・c)。自力での挙上が困難なときは介助をしてもらう。呼気・吸気のタイミングは呼気2:吸気1となるパターンで10回くり返す。

(6) 胸部圧迫式換気補助法 (Fig. 6)

患者の呼吸パターンを介助者は把握し、そして患者が

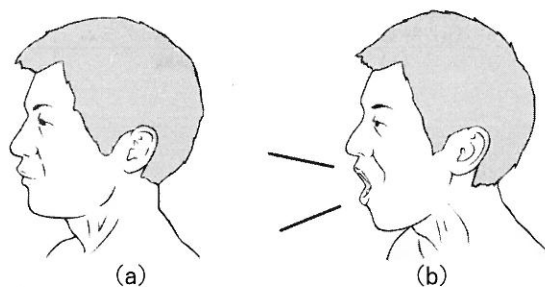


Fig. 4 ハッフイング

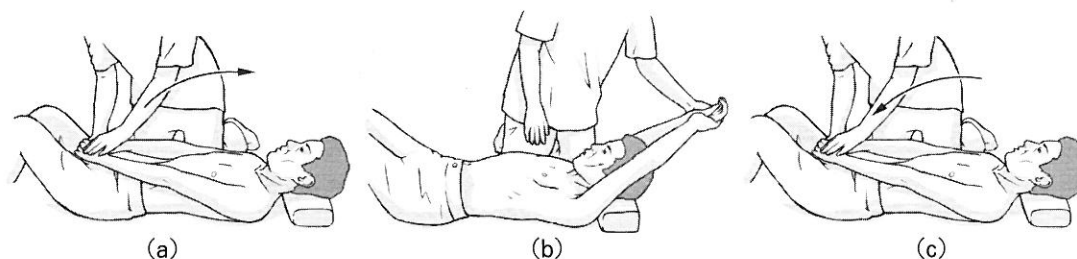


Fig. 5 シルベスター法

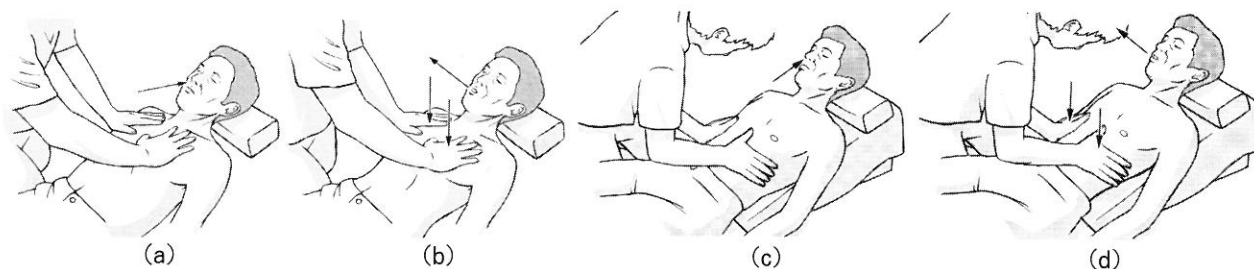


Fig. 6 胸部圧迫式換気補助法

息を吐くのに合わせ、胸郭に圧迫を加える。上部胸郭部の圧迫は床方向へ圧迫し呼気を補助する (Fig. 6-a・b)。また下部胸郭は内下方へ圧迫し呼気を補助する (Fig. 6-c・d)。このとき、呼気から次の吸気のタイミングを考え、胸郭の動きに拮抗しないようにする。また腹式呼吸、口すぼめ呼吸を併用してもらう。

以上、この (1) - (6) までのプログラムを毎日30分程度実施、在宅でも継続できるよう指導する。

Stage 2: NIPPV 導入時の呼吸理学療法 (Table 2-b)

NIPPV とはマスクで行う非侵襲的陽圧式人工呼吸器のことである。ALS 患者への導入に際しては現在のところ賛否両論あり、当院では呼吸障害の進行でやむなく導入したALS患者に対して、胸部圧迫式換気補助法を併用した呼吸理学療法を施行している。

胸部圧迫式換気補助法の併用 (Fig. 7)

呼吸リハビリテーションプログラムで行っている胸部圧迫式換気補助法と同様に患者の呼気に合わせて胸郭部を圧迫する。圧迫時に NIPPV の圧設定等をよく確認し、NIPPV に同調しながら換気量をあげていけるようにする。NIPPV 施行30分では、その前半15分間胸部圧迫法を行う。

Stage 3: TV 装着後の呼吸理学療法 (Table 2-c)

これまで TV 装着後の ALS 患者における呼吸理学療法手技を解説したものは少ない。したがって数年前までは tapping と称し、背中をまるで布団を叩くような打撃で喀痰させる姿を度々目撃していた。現在は宮川らが tapping の危険性を指摘し、squeezing における喀痰訓練の有効性を述べている<sup>7)</sup>。当院では喀痰手技として squeezing を利用、またその際は蘇生バックを併用する。また TV 装着後においても積極的な離床訓練を行い、その事自体が新しい呼吸理学療法

手技として考えられている<sup>8)</sup>。

(1) squeezing と蘇生バックの併用 (Fig. 8)

まず聴診器で狭窄音、または換気不十分な肺区画を見つけ、健常肺を固定するか、または下方に置き、蘇生バックで換気させ加圧する。最大吸気状態より一気に胸部圧迫を加え、絞り込むよう排出する。これを数回繰り返す。また聴診で異常がない場合も1日2回はこの手技を行い、無気肺予防に努める。この手技はある程度の技術を必要とするが可能な限り家族にも指導する。

(2) 離床訓練 (Fig. 9)

離床訓練は TV 装着後できる限り早期より実施する。まず車椅子から始まり (Fig. 9-a)、可能であればダイナミック・パラポディウムを利用し立位をとる (Fig. 9-b)。



Fig. 7 NIPPV と胸部圧迫法との併用

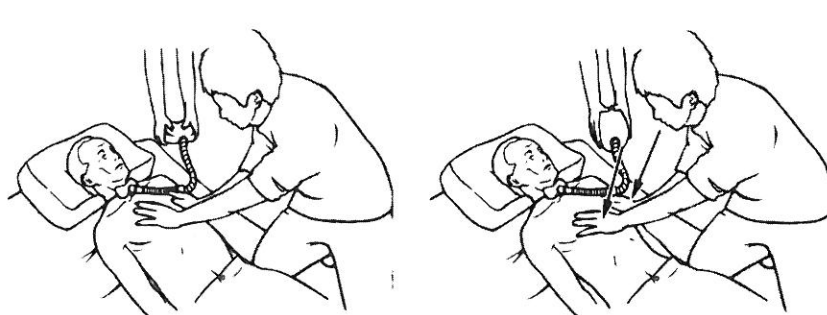


Fig. 8 squeezing と蘇生バックの併用

このように日常的な肺の動きを再現する事に努め、さらに病室内より廊下、可能であれば車椅子で外出できるようにすすめていく。

## 考 察

ALS における呼吸不全は横隔膜等の呼吸筋麻痺に由来し吸気困難が多いとされているが、血液ガス分析からみると低酸素血症よりむしろ高二酸化炭素血症を呈することから低換気が存在し、呼気困難が最終的に呼吸不全を呈するものである<sup>9)</sup>。また低換気であるため呼吸補助筋、とくに頸部呼吸補助筋による努力性換気によって頻呼吸が加わり、より吸気困難を増悪させるものと考えられる。

当院での呼吸理学療法の特徴は、患者や家族、また誰にでも継続的に実践できるものとしている。したがって、患者、家族、また患者を支えるスタッフが積極的に参加できるよう取り組み、一緒になって呼吸リハビリテーションプログラムを行っている。

われわれはこのプログラムの有効性を検討したところ、短期効果、長期効果とも認める症例が存在し、とくに発症早期で、歩行可能、嚥下可能な患者には有意な効果を認めた<sup>11)</sup>。一方で、急速な呼吸障害が進行する患者や球麻痺症状を呈する患者においてはその有効性が得られなかった。このことから今後、個々の症例に合わせた呼吸理学療法を検討し、また長期予後についても追跡調査をしていく必要があると考えた。

NIPPV においては、TV 装着を選択しない患者にとっては有効となり得るものである<sup>12) 13)</sup>。しかしながら TV 装着の意思決定がされていない患者にとっては姑息的な手段となり、返って呼吸障害の進行にともない苦渋な選択を迫られることになり兼ねない。また球麻痺症状が強い患者には使えず、NIPPV 装着により呼吸機能の低下を促進するという報告もある<sup>14)</sup>。さらに NIPPV 導入時の違和感や苦痛により導入が困難となる症例も経験してきた。このような現状の中で当院ではやむなく NIPPV を導入した ALS 患者に対し、胸部圧迫式換気補助法を併用している。この最大の目的は換気を改善させることにあり、NIPPV の陽圧換気の特性と徒手で胸部圧迫する陰圧換気の特性を得ることで、吸気時は NIPPV により肺の拡張を保持し、強いては肺胞の拡張により酸素化能が改善、また呼気時は胸部圧迫により高二酸化炭素血

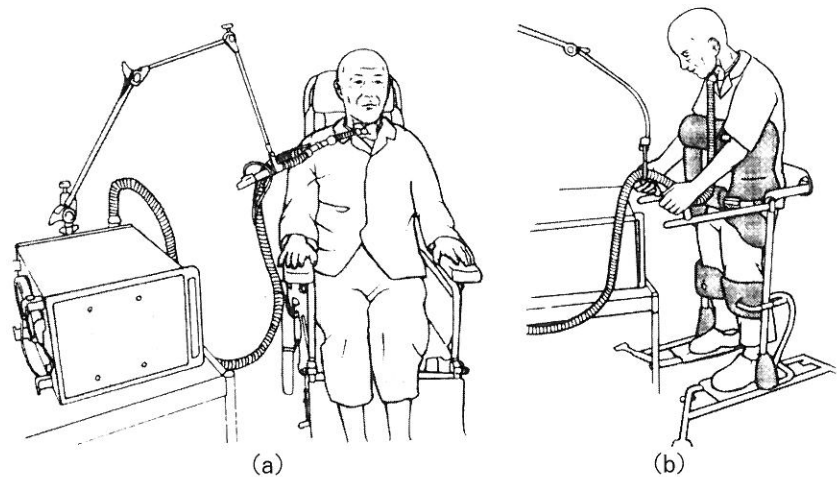


Fig. 9 離床訓練(車椅子乗車, 立位訓練)

症を軽減させる事が期待できる。この事が ALS 特有の低換気・頻呼吸状態から脱却させ、NIPPV 導入時の違和感や苦痛感の軽減、強いては安定した呼吸パターンが獲得できると考えられた。

われわれは NIPPV 導入時における胸部圧迫式換気補助法を併用について検討したところ、動脈血酸素飽和度の改善、自覚的呼吸困難度の改善、また血液ガス分析からは慢性呼吸性アシドーシス・代償性代謝といった呼吸不全状態からの著しい改善を呈する症例を認めた<sup>11)</sup>。このことから NIPPV における胸部圧迫式換気補助法の併用は新しい呼吸理学療法の技術の可能性を示唆し、NIPPV の有効性に大きく影響を与えるものと考えられた。

ALS において TV 装着後は終末期と考えられ、患者は臥床状態となるという考えが一般的となっている<sup>15)</sup>。さらに TV 装着患者の直接的な死因は唾液や痰が適切に排出できず重篤な肺合併症をおこすことにあるとされている<sup>3)</sup>。そのため頻回に吸引や口腔内ケア、また体位ドレナージ等も含めた包括的かつ継続的な対応が必要となる。呼吸理学療法においては squeezing の有効性<sup>17)</sup> やカフアシストマシンの試みもされている<sup>16)</sup>。

われわれは squeezing に加えて蘇生バックを利用した排痰訓練を実施している。TV 装着患者は終日、肺実質よりかなり低い容量での換気となる。したがって原則肺実質が障害されない ALS 患者にとっては TV 装着性による肺コンプライアンスの低下、強いては 2 次的な胸部可動域制限を呈する危険がある。当院ではこのことが重症肺合併症となる要因と考え、TV による 1 回換気量より多く容量を持つ蘇生バックを利用する。またこのことは squeezing における粘液線毛エスカレーター理論や critical opening pressure の理論<sup>17)</sup> と合致し、より



効果的な喀痰訓練となりうる。一方で在宅療養においては特殊な呼吸理学療法の手技や特殊な機械を工夫した喀痰方法では継続的に行っていくことは困難なことが多い。そこで近年、自動吸引装置の開発<sup>18)</sup>や重篤な根本的な外科治療として気道・食道を分離する治療が劇的な成果を上げている<sup>19)</sup>。そのような現状の中で新しい呼吸理学療法の提唱として、特殊な治療法を用いるのではなく、「日常的な身体と肺の動きをベッド上で再現する」ということが述べられている<sup>9)</sup>。離床により日常的で自然な肺と身体の動きを継続させ、肺胞換気を良好な状態に維持する事が重要であると考えられる。

われわれはその理念に基づき、TV装着しているALS患者に対し積極的な離床を実施している。離床の条件としてTV装着後の呼吸性アシドーシス・代償性代謝の是正があれば安全かつ早期に離床が可能である<sup>11)</sup>。また離床訓練を継続していくことで、廃用性症候群や肺合併症を予防することに止まらず、移動・外出が可能となるといったQOLという観点からも重要であると考えられた。

## ま と め

ALSにおける呼吸理学療法は、決して高度な技術を持った理学療法士のみが行うものではない。何故ならば、ALSは長期継続的な呼吸管理が必要となり、その多く役割を果たすのは患者や家族であるからである。われわれの役目は、現状の呼吸状態を患者・家族に適切かつ十分に教育し、患者・家族と一緒に呼吸理学療法を継続していくことにある。このことがALSの加速的な進行の抑制となり、また患者・家族の精神的不安を軽減させるために重要となると考えられた。

## 文 献

- 1) 小森哲夫, 宮川哲夫, 道山典功ほか: 筋萎縮性側索硬化症の呼吸障害に関する研究—至適呼吸理学療法プログラムの研究—. 厚生省特定疾患調査研究班, 社会医学研究部門, 特定疾患に関するQOL研究班, 115-119, 1997
- 2) Kaplan LH: Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin in Chest Med* **15**: 675-681, 1994
- 3) 千住秀明: ALS患者の呼吸管理. *理療と作療* **21**: 660-664, 1987
- 4) 増本正太郎, 道山典功: 神経筋疾患にともなう呼吸障害の理学療法. *理学療法* **13**: 117-120, 1996
- 5) 小森哲夫, 道山典功, 宮川哲夫ほか: 筋萎縮性側索

- 硬化症の呼吸障害に関する研究—呼吸理学療法の効果—. 厚生省特定疾患調査研究班, 社会医学研究部門, 特定疾患に関するQOL研究班, 55-59, 1998
- 6) 寄本恵輔: 歩行可能なALS患者におけるADL維持因子について, 千葉県理学療法士学会誌, **14** (1) 2005
- 7) 宮川哲夫: 呼吸理学療法の科学性. *人工呼吸* **15**: 91-104, 1998
- 8) 丸川征四郎: ICUのための新しい肺理学療法. 吹田, メディカ出版: 2, 1999
- 9) 向井栄一郎: 筋萎縮性側索硬化症の呼吸不全—経時的な血液ガス分析—. *臨神経学* **23**: 599-560, 1983
- 10) 千住秀明, 北川知佳: 慢性閉塞性換気障害. *理学療法技術ガイド*第2版. 東京, 文光堂, 603-609, 2001
- 11) 寄本恵輔: 筋萎縮性側索硬化症における呼吸理学療法の有効性に関する研究. *医療* **59**: 598-603, 2005
- 12) Bach JR: Inappropriate weaning and late onset ventilatory failure of individuals with traumatic spinal cord injury. *Paraplegia* **31**: 430-438, 1993
- 13) Cazzoli PA, Oppenheimer EA: Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* **139**: S123-128 1996
- 14) Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M et al: Objective measures of the efficacy of Non-invasive positive pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* **24**: 403-409, 2001
- 15) 山根清美: ALSの終末ケア. *J Clin Rehabil* **4**: 228-232, 1995
- 16) Bach JR: 神経筋疾患の評価とマネジメントガイド *Guide to the Evaluation and Management of Neuromuscular Disease*. 診断と治療社, 東京, 1999
- 17) 宮川哲夫, 繁田正毅: 換気力学からみた排痰手技の検討, *人工呼吸器* **16**: 216, 1999
- 18) 法化図陽一: 気管内痰の自動吸引器の実用化研究. 厚生労働科学研究費補助金. 長寿科学総合研究事業, 2004
- 19) 三好正堂: 筋萎縮性側索硬化症. *臨床リハ別冊: 実践リハ処方*. 東京, 医歯薬出版, 108-114, 1996