

＜シンポジウム (4)-17-1＞ ALSにおけるコミュニケーション障害とその対策：
完全閉じ込め状態への挑戦

ALSにおけるコミュニケーション障害の臨床像

長尾 雅裕¹⁾

要旨：筋萎縮性側索硬化症（ALS）で眼球運動をふくめすべての随意運動が不可能になると完全閉じ込め状態（totally locked-in state; TLS）となる。TLSでの意思疎通の手段を考慮するため、TLSの臨床像、頭部MRI、SPECT、誘発脳波について検討した。TLSは呼吸器装着までの期間が、約1.5年で他のALSより短かった。頭部MRIでは広範な脳萎縮をみとめ運動系を超えた広範な病変を示した。しかしながらもっとも高度な脳萎縮例でも後頭葉は残り、SPECTでの後頭葉の取り込みの保存、VEPでP100の出現などみとめることから、機能的にも視覚路が保たれることを示唆した。TLSで意思伝達を可能にする手段として視覚路を利用する方法が有望である。（臨床神経 2013;53:1393-1395）

Key words：筋萎縮性側索硬化症、完全閉じ込め状態、人工呼吸器、意思伝達、ブレインマシンインターフェイス

はじめに

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は一次および二次運動神経が変性消失する神経疾患である。運動神経変性の進行は運動機能を損なうばかりでなく、運動機能に依存した意思伝達能力を大きく損なうこととなる。運動障害がいちじるしく進行し、眼球運動をふくめすべての随意運動が不可能になると意思伝達不能な完全閉じ込め状態（totally locked-in state; TLS）となる¹⁾。TLSにたいして意思伝達手段を確保するための試みは今まで成功しているとはいえない。今回は臨床像からTLSの特徴を明らかにし、TLSでの意思伝達の可能性について考えた。

方法

意思伝達手段とALSの運動障害の程度との関連を理解するために、われわれはALSの意思伝達能力をIからVのstageに分けて検討してきた²⁾。Iが文章レベルで意思伝達可能でVはいかなる手段でも意思伝達不可能という意思伝達障害の軽い方から重い方にむけてのstage分類である。今回、37例のALS症例について意思伝達の障害度分類を試みた。その中でstage Vに該当する症例は10例あった。Stage Vの患者はすべてTLS患者であった。そのTLS患者10例について臨床経過と意思伝達能力のstageとの関連を検討した。また頭部MRI、SPECT、誘発電位について検討した。

結果

意思伝達能力のstageと臨床経過を検討した結果、stage V

に該当するALS患者は呼吸器装着にいたるまでの期間が、平均で1.5年と短くstage IからIVまでが3～4年の経過があることと比較して短かった。一方、罹病期間はstage間での差がなかった。頭部MRIでは、後頭葉を除くほとんどすべての大脳、脳幹の萎縮を示した（Fig. 1）。ただその萎縮の程度には症例間で差をみとめ、ほとんど萎縮をみとめない症例もある一方（Fig. 1a）、後頭葉以外きわめて高度な萎縮をしめす症例もあった（Fig. 1f）。SPECTでは、MRIでの脳萎縮の強い例で後頭葉以外の著明な取り込み低下をみとめた。誘発脳波では、SEPで半数の症例でN20が消失する一方、VEPで検討されたすべての症例でP100をみとめた（Fig. 2）。

考察

今回の検討で意思伝達能力のstage Vに該当する患者はすべて眼球運動をふくめ、随意運動が障害されTLSであった。TLSでは呼吸器装着までの期間が短いことがわかったが、これははじめてTLSを報告した林らの結果と一致するものだった¹⁾。一方罹病期間では各stage間で差がなかったことは、TLSはALSが長期経過した結果ではなく、ALSの中でTLSにいたる群、いたらない群が存在することを示唆した。頭部MRIでは、TLSで広範な脳萎縮をみとめたことは、運動系を超えた病変の広がりを示唆した。逆にもっとも高度な脳萎縮例でも後頭葉は残り、その症例でSPECTでの後頭葉の取り込みの保存、VEPでP100の出現などみとめることから、機能的にも視覚路が保たれることがしめされた。感覚路の利用だけでは実際意思伝達は難しく高次脳機能はどうか問題である。TLSの高次脳機能に関しては、高度の脳萎縮をみとめることから高度の高次脳機能障害が想定され

¹⁾ 都立神経病院脳神経内科〔〒183-0042 東京都府中市武蔵台2-6-1〕
(受付日：2013年6月1日)

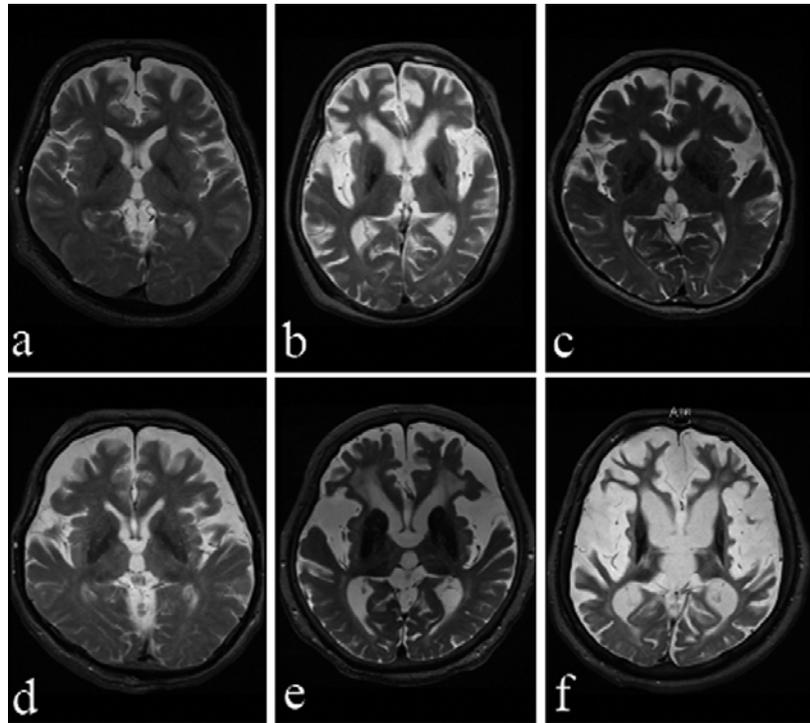


Fig. 1 TLSの頭部MRI.

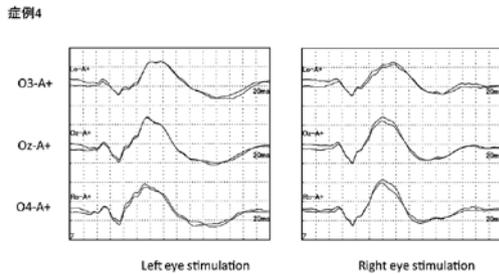
左上から右下にかけて6症例を脳萎縮の軽度から重度の順で表示している. aの症例はやや前頭葉萎縮を示すもののほぼ正常といえるが, その他の症例は後頭葉を除き萎縮をみとめた. fの症例では後頭葉以外はさわめて高度な萎縮をみとめた.

誘発脳波

	症例1	症例2	症例3	症例4	症例5	症例6
SEP N20	誘発なし	誘発なし	誘発なし	誘発なし	誘発あり	誘発あり
ABR V	誘発あり			誘発なし	誘発あり	誘発あり
VEP				誘発あり	誘発あり	誘発あり
EEG α波の出現	なし		なし	なし		なし

a

Visual evoked potential (VEP) flash stimulation



b

Fig. 2 TLSの誘発脳波.

a : 6 症例の誘発脳波の結果. b : 症例 4 では SEP, ABR では誘発はみとめられなかったが VEP は誘発された. なお, この症例 4 の頭部 MRI は Fig. 1 の f である.

るが評価ができないのが現状である. 光トポグラフィーをもちいて脳活動を検討した比較的脳萎縮の軽度な TLS の症例では高次脳活動がおこなわれていることを示唆した³⁾. TLS で手段の確保により意思伝達ができるの可能性があると考えられる.

結 論

TLS では運動系ばかりではなく, 体性感覚路, 聴覚路も障害される一方, 視覚路が保たれていた. そのことから TLS での意思伝達を可能にする手段として視覚系を利用する方法が有望であると考えられた.

※本論文に関連し, 開示すべき COI 状態にある企業, 組織, 団体はいずれも有りません.

文 献

- 1) Hayashi H, Kato S. Total manifestations of amyotrophic lateral sclerosis. ALS in the totally locked-in state. J Neurol Sci 1989;93:19-35.
- 2) 林健太郎, 望月葉子, 中山優季ら. 侵襲的陽圧補助換気導入後の筋萎縮性側索硬化症における意思伝達能力障害—Stage 分類の提唱と予後予測因子野検討—. 臨床神経学 2013;53:98-103.
- 3) Fuchino Y, Nagao M, Katura T, et al. High cognitive function of an ALS patient in the totally locked-in state. Neurosci Lett 2008;435:85-89.

Abstract**Clinical feature of ALS with communication disturbance;
the possibility to communication in TLS**Masahiro Nagao, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾Department of Neurology, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital

In the subsets of amyotrophic lateral sclerosis (ALS), totally-locked in state (TLS) is shown as the result of marked progression of motor neuron degeneration. In TLS, patients are impossible to move any voluntary muscles. As the result, patients with TLS cannot communicate with any augmentative and alternative communication devices(AACD) at present. To find the AACD that enables for TLS to communicate, we examined the clinical character, brain MRI, SPECT and evoked potentials in TLS. Brain MRI showed marked brain atrophy including the brainstem, but the occipital lobe was spared. SPECT and visual evoked potentials (VEP) showed preserved physiological function of the occipital lobe in TLS. The results suggest that neuronal degeneration in TLS is not restricted to motor system, but that the visual pathways are spared. Patients with TLS may be possible to use AACD that utilize the visual pathway.

(Clin Neurol 2013;53:1393-1395)

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, totally locked-in state, respirator, communication, brain machine interface
