

第5号

平成30年01月31日発行

発行

日本 ALS 協会 香川県支部

ホームページ URL

<http://alskagawa.bakufu.org/>



平成29年度 日本 ALS 協会香川県支部 講演会を開催

平成29年12月10日(日)14:00～15:30、高松医療センター作業療法棟にて、平成29年度日本 ALS 協会香川県支部講演会が開催されました。

総勢 67名(患者6、家族・親族・遺族15、行政5、医療6、福祉14、ボランティア12、その他(一般等)9)の参加を得、盛会裏に終えることができました。



プログラム

1. 香川県支部支部長あいさつ 岩本 豊氏

本日はお忙しい中、日本 ALS 協会香川県支部講演会に大勢の皆様のご参加をいただきありがとうございました。また、高松医療センター診療部長の市原典子先生には、ご講演をご依頼したところ、快くお引き受けくださり感謝申し上げます。

さて、昨年の香川県支部設立総会の折、都立神経病院元院長で日本 ALS 協会顧問の林秀明先生より、「高松医療センターの藤井先生や市原先生が、長い間にわたって高松医療センターに集約されてきた香川県の ALS 患者の対応から、地域で生活する患者・家族、それを支えている医師、医療者を含めた方々と、機能的に連携した対応にしていければという思いをもっていることを伺いました。今回の香川県支部の発足が、そのような思いが進展していく契機になっていくように思っています。」とのご示唆をいただきました。

今回の講演会が、ALS に関する理解推進と、地域連携を深めていくための一歩となることを、さらに関係機関や医療機関の皆様と共に ALS と闘い、共に歩む「チーム香川」の先駆けとなることを期待し開会のご挨拶といたします。

2. 講師紹介

市原先生は、神経難病における残存機能の活用、嚥下、呼吸、栄養管理などがご専門で、日本摂食・嚥下リハビリテーション学会認定士でもあります。また、日本神経筋疾患摂食・嚥下・栄養研究会の世話人としてもご活躍されています。

先生は、専門分野からのアプローチだけでなく、ALS患者のQOLの向上をめざし、最前線で取り組んでおられる、県内臨床研究の第一人者です。

本日は、「ALSと共に生きる—QOLを重視し、残存機能を活かした合併症管理—」と題してご講演いただきます。どうぞ、よろしくお願いいたします。

3. 講演

演題「ALSと共に生きる—QOLを重視し、残存機能を活かした合併症管理—」

講師 市原 典子先生(高松医療センター 診療部長)

【音声データを香川県支部ホームページに置いています。音声を聞きながら下記概要メモをお読みいただくとより分かりやすいかもしれません。】

[前半 P2-P7\(41:03\)](#) [後半 P7-P11\(35:08\)](#) 左記リンクをクリックして下さい。

皆様こんにちは。本日はこのような席を設けていただき、皆さんにお話しする機会をいただきましたことを日本 ALS 協会香川県支部の皆様にお礼を申し上げます。

患者様・ご家族と医療関係者の方が来られていますが、本日は患者様・ご家族向けに分かりやすく簡単にお話しをさせていただきます。

まずは私が平成5年にこの病院に来てから難病の中心テーマとして取り組んできたこととお話します。

(以下概要メモ)

- ALSという病気は運動神経の変性により全身の筋力が徐々に低下する疾患。
- 有病率は7~11人/10万人程度。
- 発症年齢は以前40歳代~50歳代と言われてきたが、最近は60~70歳代が多いと言われており80歳代で発症される方もめずらしくない。
- どちらかといえば男性に多く1.3~1.4倍とされている。
- 初発部位としては上肢、下肢、それから球症状と呼ばれる口やのど、呼吸筋とさまざまだが、最終的には全身の筋肉が動かなくなる。
- そのため気管切開での人工呼吸が必要になる。
- 人工呼吸を行わないと平均3.5年とされているが、なかには進行が非常に遅いタイプもあり病状は多岐にわたる。

筋萎縮性側索硬化症(ALS) =運動神経の変性により全身の筋力が徐々に低下する疾患	
有病率	7~11人/10万人程度
発症年齢	60~70歳代が多い 男性に多い(1.3~1.4倍)
初発部位	上肢, 下肢, 口・のど, 呼吸
予後	気管切開での人工呼吸 なしで平均3.5年

四肢の筋力が落ちてくると日常生活が不便にはなるが、それだけで命に関わることはない。

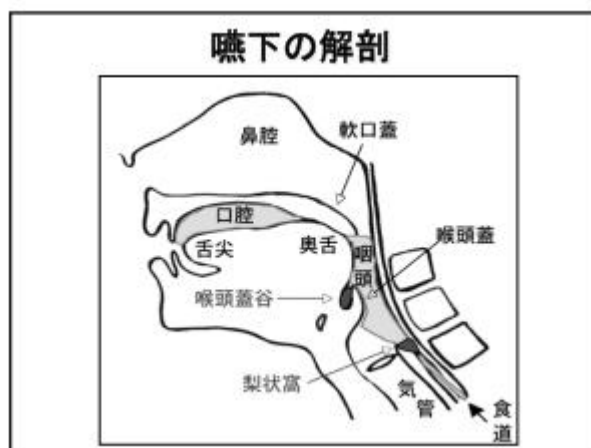
- 命に関わることは飲み込みの筋力が落ちることと呼吸の筋力が落ちることによる合併症。
- 飲み込みのことを嚥下(えんげ)と言う。
- 嚥下障害により食事が十分にとれず栄養障害が起こる。栄養障害は四肢の筋力が落ちるのを早め全身に影響があるのであなどれない。
- ALSの方は“のど”の感覚が影響を受けないので窒息は少ないが注意は必要。

命に関わる合併症	
えんげ	嚥下障害
	→食事量低下による栄養障害
	→窒息
	→誤嚥性肺炎・・・食物が気道に入ること突然の肺炎
	呼吸筋麻痺
	→喀痰排出困難による窒息
	→呼吸不全(換気ができない)

- 飲み込んだ物が肺に入ることによって起こる肺炎を誤嚥性肺炎と言う。難病でなくてもご高齢の方は誤嚥性肺炎になりやすいと言われている。
- 風邪をこじらせてなる肺炎と違い、誤嚥性肺炎は口腔内の雑菌が肺に入ることにより突然高熱が出て発症するのが特徴。
- 呼吸筋を支配している運動神経が悪くなり呼吸する筋力が落ちてくる。それで痰が十分出せずに窒息につながる。大きな食べ物を飲み込んでの窒息はこの疾患ではほとんどないが、痰が出せないとか唾が飲み込めなくてノドに引っかかり息が苦しくなる窒息はある。
- 呼吸筋力低下が進むと呼吸不全になるが、吸い込むのに筋力が必要。吐くのは吸った分だけ自然に出てくるが、吸ったり吐いたりするのが上手いかなくなる。

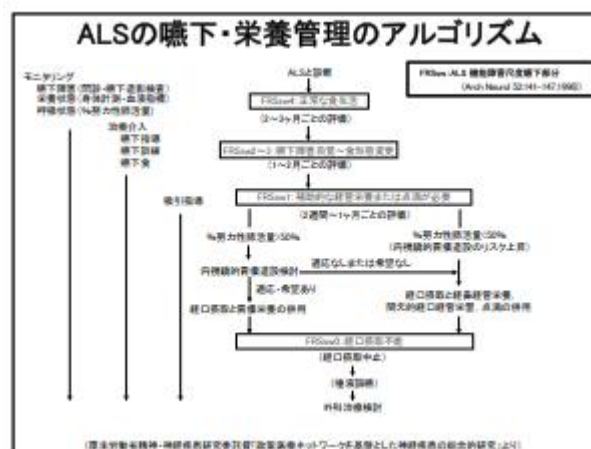
嚥下障害への対策としてまず嚥下の解剖から。

- 食べ物は口腔・咽頭・食道と通るが、咽頭は空気が通る気管へつながる道と食べ物を通る食道へつながる道に分かれている。
- 普段食道の入り口は閉じており気管は開いている。食べ物が通る時は喉頭蓋(こうとうがい)が気管へ行く道を塞ぎ、食道の入り口が開いて食べ物を通す仕組みになっている。
- 舌の奥辺りが嚥下反射の誘発部位になる。ゴクツとなって飲み込んだら誘発部位に何も残らないのが正常。ゴクツと飲み込んだ時持ち上がり鼻への道を塞ぐのが軟口蓋(なんこうがい)。



厚労省の研究班で参加した「ALS の嚥下・栄養管理のアルゴリズム」について説明。FRSsw(ファルス)というALSの機能障害尺度の嚥下部分がある。

- 4は正常な食生活のこと。常食がたべられる。
- 2～3は嚥下障害を自覚してから食事の形態を変更が必要になるまで。
- 1は補助的な経管栄養または点滴が必要になる時期。
- 最終的には0で経口摂取不能になる時期。
- 時期を分けてそれぞれどういうことを行うかをまとめたもの。



正常な食生活の時期のポイントは、ALSと診断された直後から嚥下と栄養と呼吸のモニタリングを開始し、障害が軽度な時期から摂食指導・嚥下食指導などの介入を行うことになる。

- ALSは運動神経が障害を受けるが感覚障害はない。だから患者さんの訴えを注意深く聴取することが重要になる。
- “口”から進行する場合と“のど”から進行する場合がある。口に障害がありろれつが回らない、よだれが出てしまう状態でも、飲み込むとききれいにのどを通る方と、逆に口に障害がなく普通にお話出来る方でも飲み込むと誤嚥してしまう方がいる。

ALS嚥下・栄養管理のポイント(正常な食生活の時期)

診断直後から嚥下・栄養・呼吸のモニタリングを開始し、障害が軽度な時期から、摂食指導・嚥下食指導などの介入をおこなう。

1. 感覚障害がなく認知機能低下も少ないため訴えの信頼性が高い。
→患者さんの訴えを注意深く聴取することが重要。
2. “口”から進行する場合と“のど”から進行する場合があり、のどから進行する場合は、症状の進行がわかりにくい。頻度は多くないが、むせない誤嚥をきたす場合もある。
→早期から嚥下造影検査の経過フォローが望ましい。
3. 病初期のALSでは代謝の亢進が証明されており、この時期から栄養摂取量が不足することが報告されている。疾患による筋肉量の低下から身体測定指標が使用できない。
→早期から血液データによる栄養管理が必要。
4. 呼吸と嚥下は協調関係にあり、障害はお互いの悪化要因となる。
→呼吸機能(%努力性肺活量)も同時にモニターする。

- 頻度は多くないがむせない誤嚥、気管に物が入ってるのに咳が出ない誤嚥もあるので、早期から嚥下造影検査を受けていただきたい。
- 病初期の ALS では代謝の亢進が分かっており、同じ食事を食べていても代謝が亢進してくるにより栄養摂取量が不足することになり、気をつけないと筋萎縮に拍車をかけてしまうことになりかねない。疾患による筋肉量の低下から体重等の身体測定指標が使用できないので早期から血液データによる栄養管理が必要。
- 呼吸と嚥下は協調関係にあり、飲み込むときには一瞬息を止めなければならないとか、呼吸不全・肺が悪い患者さんは嚥下障害もあるとか、どちらもモニターする必要がある。呼吸機能(努力性肺活量)も同時にモニターする。

【嚥下造影検査の動画による説明】

嚥下障害を自覚してから点滴や経管栄養の時期の注意点。

- 各段階に応じた摂食・嚥下食指導を進めるとともに、経管栄養方法の選択・導入の時期を逃さないことが必要。経管栄養に踏み切れずに栄養不足から進行を速めることの無いように。
- 手足同様嚥下も運動神経のみの障害で感覚障害はきたさない。代償嚥下を自ら獲得することが多いことが特徴。
- 口腔・咽頭の各障害に合った嚥下調整食が有用である。障害の進行に伴って迅速な対応が必要。
- 手足同様過度なりハビリ・嚥下訓練は筋肉の疲労を招き症状を悪化させるので注意が必要。
- 補助栄養を適確な時期に導入するか否かが、予後を左右することが海外・国内の文献で報告されている。
- まず、経口から経腸栄養剤を補うが、最終的には経鼻経管栄養や胃瘻を作ることになる。
- 他に必要時口からチューブを飲み込み栄養剤を落とした後チューブを抜く間欠的経口経管栄養法もある。
- 胃瘻を造設するには内視鏡を飲んだまま 20 分ほどいなくてはならないため努力性肺活量 50%までにしないと危険というガイドラインあり。

ALS嚥下・栄養管理マニュアル
(嚥下障害を自覚～点滴や経管栄養の時期)

各段階に応じた摂食・嚥下食指導を進めるとともに、
経管栄養方法の選択・導入の時期を逃さない。

1. 運動神経のみの障害で感覚障害はきたさない。
→ 代償嚥下を自ら獲得することが多く、しかも非常に有用である。
2. 口腔・咽頭の各障害に合った嚥下調整食が有用である。
→ 障害の進行に伴って迅速な対応が必要。
3. 嚥下訓練は有効か？
4. 補助栄養を適確な時期に導入するか否かが、予後を左右する。
→ 経口から経腸栄養剤を補う
→ 経鼻経管栄養 - 嚥下障害を助長し、感染の原因となることも
→ 間欠的経口経管栄養 - 告知の有無や受容の程度によらず導入可能で合併症のリスクも低い。
→ 胃瘻 - 安全な内視鏡的造設は%努力性肺活量 50%まで

代償嚥下というのは低下した嚥下機能を嚥下の仕方によって代償する方法。データは当院の ALS46 名のもの。一番多いのは頸部突出嚥下 63%。

代償嚥下

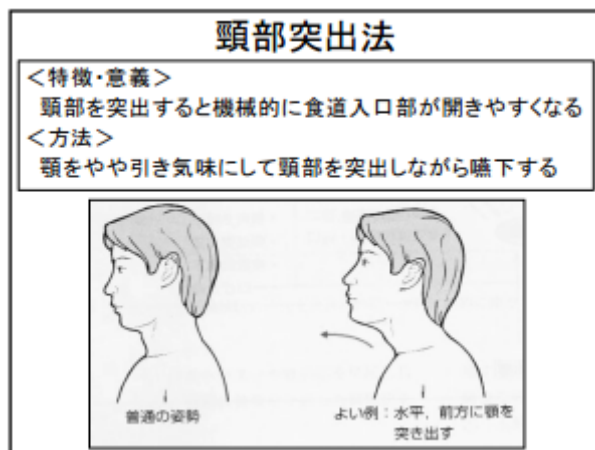
低下した嚥下機能を
嚥下の仕方によって代償する方法

嚥下障害をきたす他の疾患の合併がない
経口摂取を行っている
外科治療をおこなっていない

ALS 46名	代償嚥下あり	30名 (67%)
{	頸部突出嚥下	19名 (63%)
	複数回嚥下	13名 (43%)
	頸部前屈嚥下	5名 (17%)
	その他	4名 (13%)
}		

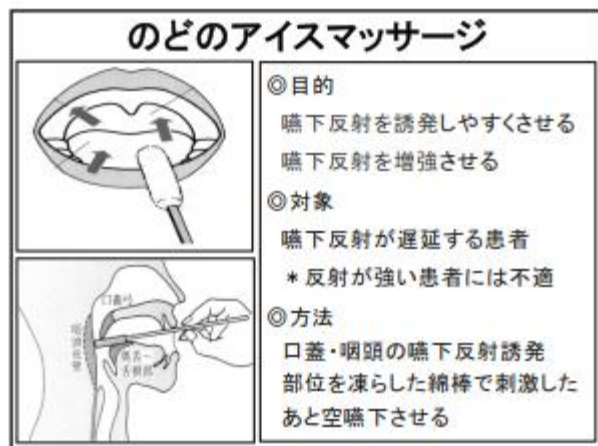
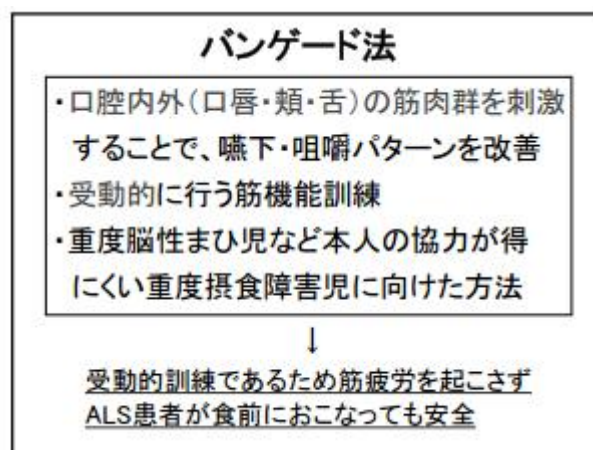
頸部突出法とはイラストのように顎をやや引き気味にして頸部を突出しながら嚥下する方法。

- ALSは進行すると食道の入口が開かなくなるが、頸部を突出すると機械的に食道入口部が開きやすくなる。
 - ALSの嚥下調整食は一口カット、棒状カット、ブレンダー、ペーストとも滑りの良い餡をかけるのが特徴で付着性の餡は不向き。
- 【嚥下造影検査例を見ながら説明】



ALSの嚥下訓練は教科書に載っていないため研究班で検討を行った。

- 従来重度脳性まひ児などで自分で動かさない方に行っていた「バンゲード法」を試した。
- 受動的訓練であるため筋疲労を起こさずALS患者が食前におこなっても安全との理由でバンゲード法を採用した。
- 重度脳性まひ児には口腔内外(口唇・頬・舌)の筋肉群を刺激することで、嚥下・咀嚼パターンを改善することを目的に行われる。
- やり方は口周囲や舌をつまんだり引っ張ったり受動的に行う筋機能訓練。舌を出す・口を開けるに少し改善が見られた。



嚥下反射が遅延する患者に行われる「のどのアイスマッサージ」も試した。

- のどの感覚が落ちている方に嚥下反射を誘発しやすくさせることや嚥下反射を増強させることを目的に行われる。
- やり方は口蓋・咽頭の嚥下反射誘発部位を凍らした綿棒で刺激したあと飲み込んでもらう。これを行うと嚥下反射の持続時間と食道入口部の開在時間が長くなり飲み込みが力強くなった。

在宅の方用にアイスマッサージ用アイス棒の作り方を説明。

- 割り箸にカット綿を巻き、水にぬらしてギュッとしぼり、冷凍庫で凍らす。誤嚥がひどい場合はリハビリの先生か主治医の先生に相談が必要。

元はのどの感覚が落ちている脳梗塞の方に行われる間欠的経口経管栄養法についても説明。

- 口から8~12Fのチューブを1回ごとに入れて注入し、終われば抜いてしまう方法。例えば1週間に1回あるいは1日に1回栄養が不足するからチューブを飲んで補給する。
- ALSの方は基本のどの感覚が落ちないため行える方は反射の弱い一部の方に限られる。

**補助栄養
間欠的経口経管栄養 (IOC)**

- ・口から8~12Fのチューブを1回ごとに入れて注入し、終われば抜いてしまう方法
- ・チューブを留置しないので、嚥下を妨げず、感染巣にもならない
- ・告知の有無や受容の程度によらず導入可能
- ・咽頭反射が強いと行えない

経口不能の時期になったときのポイント。

- 外科的治療の術式選択をし適切な時期に手術をおこなう。その後の経管のみでの栄養管理には注意が必要。
- 外科的処置を望まない患者には緩和ケアになるが今回は説明を省く。
- 外科治療法として一般的なのが気管切開術だが誤嚥防止術もある。
- 経腸栄養剤のみで長期の栄養となる場合はある栄養成分の量が不足する。
- 四肢全廃で人工呼吸管理下の患者の安静時消費熱量は減少している。(基礎エネルギー消費量を算出するハリスベネディクト式で算出したもの×0.85)
- そのため経管栄養剤全部を入れることはしない。結果的に足りない栄養成分が出てくる。よく不足するのがタンパク質・電解質・微量元素など。

ALS嚥下・栄養管理マニュアル(経口不能の時期)




外科的治療の術式選択をし、適切な時期に手術をおこなう。その後の経管のみでの栄養管理には注意が必要。

- ・外科治療法
 - 気管切開術
 - ・誤嚥防止術(気管食道吻合術/喉頭全摘)
 - 神経疾患の誤嚥防止術の適応基準
- ・経腸栄養剤のみでの栄養となる。
 - 四肢全廃で人工呼吸管理下の患者の安静時消費熱量は減少している(ハリスベネディクト式で算出したもの×0.85)
 - 一般的な経腸栄養剤を適正なカロリー使用した場合、低蛋白や貧血、電解質・微量元素の不足症例も少なくないので要注意

外科治療。左の図が一般的な気管切開。

- のどに気管に向けてトンネルを通すだけ。
- 局所麻酔で20分程度の手術だが当院では外科の方針で全身麻酔で行う手術が増えてきた。
- 誤嚥防止術としてALSの方によく行われるのが喉頭全摘術。
- 気管への道をふさぐ喉頭蓋周辺を取ってしまい、飲み込んだ物が食道へ通る道と、呼吸の空気を気管切開のトンネルから取り込み気管に送る道の一つに分けることで誤嚥をなくす手術。
- ただし声帯周辺も取ってしまうのでしゃべることはできなくなる。

嚥下障害の外科治療

気管切開術	気管食道吻合術	喉頭全摘術
		
<ul style="list-style-type: none"> ・局所麻酔で20分程度の手術 ・誤嚥を防げない ・状態によっては発声可能 ・嚥下機能は悪化 	<ul style="list-style-type: none"> ・全身麻酔で3時間程度の手術 ・誤嚥を防げる ・声帯を残せるが、発声不能 ・嚥下機能維持 	<ul style="list-style-type: none"> ・全身麻酔で4時間程度の手術 ・誤嚥を防げる ・声帯を残せず、発声不能 ・嚥下機能改善

神経難病における誤嚥防止術の適応基準は従来の適応基準とは違うとの考えで新たに作った。

1. 難治性の嚥下障害および誤嚥があり、保存的対処(食形態の工夫、嚥下訓練等)により十分な改善が望めない。
 2. 音声言語でのコミュニケーションが困難で、回復の見込みがない。
 3. 十分に説明を受け、同意が得られたもの。
 4. 誤嚥が著明で、誤嚥性肺炎の既往があり、今後も誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い。
 5. 下記のうち2つ以上を認める
 - 1) 誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い
 - 2) 喀痰量が多く、頻回の喀痰吸引を必要とし、本人または介護者が疲弊している
 - 3) 経口摂取を強く希望している
1. 2. 3. 4 または 1. 2. 3. 5. を満たすものを適応とする。

神経難病における誤嚥防止術の適応基準

1. 難治性の嚥下障害および誤嚥があり、保存的対処(食形態の工夫、嚥下訓練等)により十分な改善が望めない
2. 音声言語でのコミュニケーションが困難で、回復の見込みがない
3. 十分に説明を受け、同意が得られたもの
4. 誤嚥が著明で、誤嚥性肺炎の既往があり、今後も誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い
5. 下記のうち2つ以上を認める
 - 1) 誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い
 - 2) 喀痰量が多く、頻回の喀痰吸引を必要とし、本人または介護者が疲弊している
 - 3) 経口摂取を強く希望している

1. 2. 3. 4 または 1. 2. 3. 5. を満たすものを適応とする。
ただし、手術困難例は除外する。

(厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「政策評価ネットワーク」を基盤とした神経疾患の総合的研究より)

【嚥下造影検査例を見ながら説明】

ここまで前半
ここから後半

呼吸障害への対策

ALS の呼吸障害

- ALS の呼吸障害は呼吸筋麻痺による換気不全である。
- 肺が悪い訳では無く吸う力が無いだけなので、酸素を吸っても解決しない。むしろ空気を押し込み胸を広げられれば空気だけで十分で酸素は不要。
- 障害が軽度なら鼻マスク式人工呼吸で十分な空気を送り込めるが、重度になれば気管切開下人工呼吸が必要になる。
- 他に悪化する要因として嚥下障害があれば、誤嚥によるむせ・肺炎・窒息により呼吸の筋肉が活躍しないとクリア出来ない状況になる。
- 栄養障害が悪くなれば栄養障害・脱水により呼吸も悪化する。
- ADL とよばれるその方がどれだけ活動できるかも呼吸筋疲労に影響する。例えば手足の進行が遅く動く方はすぐに息が切れるが、寝たきりになってから呼吸障害が進んだ方は肺活量が3割になっても呼吸の苦しさを感せず過ごされる方もいる。

鼻マスク式人工呼吸導入の時期の目安。

- 二酸化炭素が 45mmHg 以上。
- 睡眠中に動脈酸素飽和度が 88% 以下が 5 分以上持続。
- 努力性肺活量が 50% 以下。この程度では息苦しさの自覚症状は無いが、大きな声が出ない、息継ぎが早い、疲れやすく集中できない、睡眠障害等の症

ALSの呼吸障害

ALSの呼吸障害は呼吸筋麻痺による換気不全である！

- * 障害が軽度なら鼻マスク式人工呼吸
- * 重度になれば気管切開下人工呼吸

嚥下障害→誤嚥によるむせ・肺炎・窒息
栄養障害→栄養障害・脱水による悪化
ADLも呼吸筋疲労に影響

鼻マスク式人工呼吸導入の時期

補助呼吸開始基準

- ・ 二酸化炭素が[≧]45mmHg以上
- ・ 睡眠中に動脈酸素飽和度が[≧]88%以下が5分以上持続
- ・ %努力性肺活量が[≧]50%以下
または最大吸気圧が[≧]60cmH₂O以下

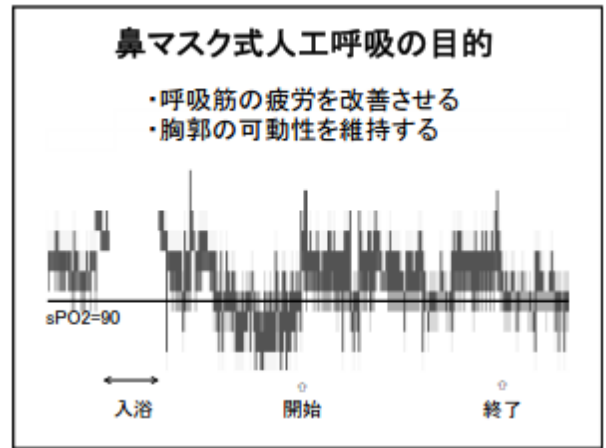
大きな声が出ない、息継ぎが早い
呼吸回数が増加する
疲れやすく集中できない
睡眠障害

状が出てくる。

- 日々ゆっくり進行するため息苦しさを言わない方が多く計測してみるまで分からない。そのため定期的に肺活量を測り 50%以下になると鼻マスク式人工呼吸導入の時期と伝える。

鼻マスク式人工呼吸の目的

- 息が出来ないほど症状が進めば鼻マスク式人工呼吸器では役に立たないため、呼吸筋の疲労を改善させる。
- 腕の関節同様の理由で胸郭の可動性を維持する。
- 実際の患者の酸素飽和度のデータで、鼻マスク式人工呼吸器を付けている就寝時は安定的に 90%前後を保てるが、外すと酸素飽和度が徐々に下がってくる。
- 呼吸筋の疲労をどこかで改善してやれば、気管切開して人工呼吸器を付ける状況にならないこともある。酸素飽和度が下がっても介助しないと急変してしまう。



当院で努力性肺活量が 50%時に短期入院を勧めている。

- 胃瘻造設・鼻マスク式人工呼吸器・今後の療養先や治療方法、在宅で緩和ケア等を選択する時期。
- 短期入院中の病状チェックとして夜間の sPO2、血液ガス、嚥下造影、栄養状態、胸部 CT を行い疾患および対症療法を理解援助、疾患の受け入れ援助を多職種でインフォームドコンセントを行い今後の治療方針の決定をサポート。
- 必要な方には事前指示書を書いてもらう。
- 在宅療養環境整備として手続きが整っているか、訪問看護導入、介護サービス利用をどうするか、必要物品を購入してもらう、関係者が集まり内容を検討するための整備を行う。

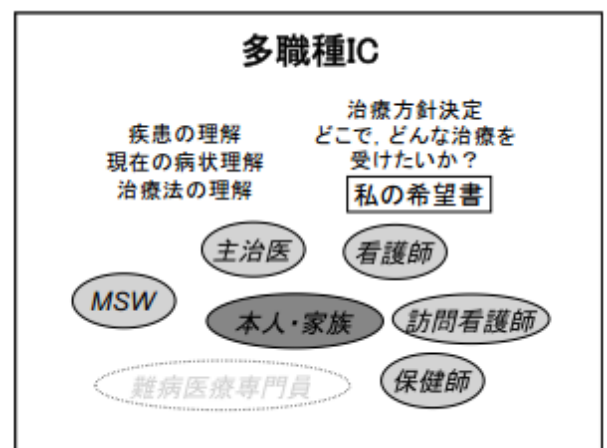
%FVC 50%時 短期入院

- ・病状チェック
夜間のsPO2、血液ガス、嚥下造影、栄養状態、胸部CT
- ・疾患および対症療法の理解援助
- ・疾患の受け入れ援助
- ・今後の治療方針の選択
→NIPPV導入、PEG造設、TPPVの希望 事前指示書
- ・在宅療養環境整備
手続き(身体障害者申請、介護保険申請など)
訪問看護導入、介護サービス利用
必要物品(吸引器、パルスオキシメーターなど)
在宅関係者会議(関係者の連絡・調整、緊急時体制確立)

多職種IC

多職種でのインフォームドコンセントには主治医・看護師・訪問看護師・保健師・ソーシャルワーカー・本人・家族・県職員の難病医療専門医が入るが現在難病医療専門医が不在。

- 「私の希望書」は ALS 専用の事前指示書。
- 適切な時期に適切な治療・処置を希望される方は不要。この治療・処置をする、しないの希望がある方は事前に提出しておくことで、急変時等に望まない治療・処置をされることが防げられる。



在宅鼻マスク式人工呼吸を導入される方は短期入院してもらおう。

- 胃瘻造設しない場合は 10 日前後、胃瘻造設する場合は 3 週間前後。
- 帰る時は訪問看護導入し、呼吸機能、嚥下機能、栄養状態のフォローをしてもらう。
- 急変リスクが高くなるため呼吸器の設定は基本あげない。緩和ケアを望む方には薬や酸素の方が良い。
- ALS の方は急変後の悪化が速いため、緊急の経気道陽圧換気はトラブルが起きやすいので極力さける。
- 気管切開による人工呼吸導入時期の目安は鼻マスクを 1 日 12 時間以上使用ようになるか、呼吸筋力が極端に低下し鼻マスクや MAC (機械を使って廃痰) を使用しても改善しない。肺活量が 30% 以下 1L 以下が目処。

20 年ほど前、まだ医療者も患者もいつ気管切開する時期が分からなかった頃のデータ。

1L 前後、30% 前後で急変のリスクが高くなる。

QOL を重視した人工呼吸

- 当院では以前は人工呼吸器を付けて長期療養される方を受け入れてきたが、今後は人工呼吸器を付けない緩和ケアを望む方も受け入れ可能になる。
- 香川県は人工呼吸器を付けても在宅も選択でき病院も選択できる全国的に少ない恵まれたところ。
- 呼吸器を付けても寝たきりにならないため、残存機能を活用し、四肢の筋力が残っていれば身軽に移動やリハビリをし、嚥下機能が残っていれば食べられる、構音機能が残っていればしゃべれることを続ける。
- 人工呼吸器の条件はポータブルタイプで同調性が高いことが求められる。
- 誤嚥が無ければスピーチカニューレを使用すればしゃべれる。
- 誤嚥があっても電気喉頭使用やサクシジョンラインより送気することでしゃべることが可能。

【スピーチカニューレ使用してしゃべる方の音声】

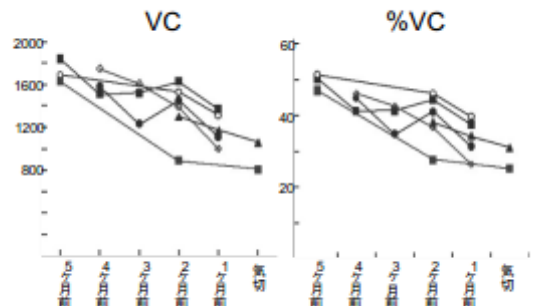
在宅鼻マスク式人工呼吸管理

- ・ 訪問看護導入
- ・ 呼吸機能、嚥下機能、栄養状態のフォロー
- ・ 呼吸器の設定は基本あげない
- ・ 緊急の経気道陽圧換気はトラブルが起きやすいので極力さける (待機的気管切開)

気管切開による人工呼吸導入時期の目安

- ・ NPPV を 1 日 12 時間以上使用ようになる
- ・ 呼吸筋力が極端に低下し NPPV や MAC を使用しても改善しない。(FVC < 30% FVC < 1000ml)

呼吸機能の推移



自覚症状や血液ガスデータでのフォローは困難!

QOL を重視した人工呼吸

- ・ 四肢の筋力が残っていれば身軽に移動
 - ・ 嚥下機能が残っていれば食べられる
 - ・ 構音機能が残っていればしゃべれる
- ↓ = 残存機能の活用

<人工呼吸器の条件>

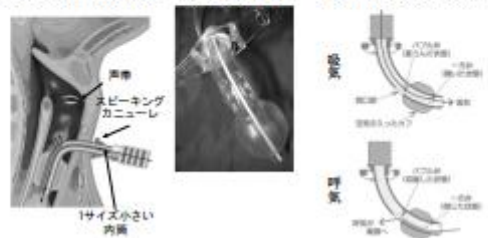
- ・ ポータブルタイプで車椅子に搭載可能
- ・ 同調性が高い (感度の高いフロートリガー)
- ・ PSV や PCV が可能
- ・ 呼気のモニター機能

気切下人工呼吸による発声

誤嚥がなければ可: スピーチカニューレ使用
誤嚥があっても可: 電気喉頭使用
サクシジョンラインより送気

メラソフィット・クリアCF-S (東工 医療工業)

Blom (インター・メドジャパン)



ALS の外科治療法の選択

主たる理由が呼吸筋麻痺の場合

- 飲み込みや構音機能が保たれていて嚥下障害が軽度であれば、気管切開をしてスピーチカニューレを入れて発声や経口摂取ができる。

主たる理由が飲み込みやしやべれない球麻痺の場合

- 呼吸がそれほど悪くなれば喉頭全摘術も検討する。喉頭全摘すれば経口摂取を継続してしばらく人工呼吸器を付けなくてもある。

5 年間に外科治療をおこなった ALS41 名

- 呼吸筋麻痺進行のため外科治療を行った方は 58%。
- 飲み込みが悪かった方は 15%。
- 両方悪かった方は 27%。
- 呼吸筋が悪くなった方は全例気管切開し、発声や経口摂取だけで栄養確保を平均 26 ヶ月続けられた。
- 飲み込みが先に悪くなった方は 6 名全例喉頭全摘をして、両方悪くなった方は気管切開が 8 名、喉頭全摘が 3 名。
- 飲み込み 6 名と両方 3 名の喉頭全摘は 25 ヶ月経口摂取だけで栄養が確保できた。
- 25 ヶ月以降も口で味わうことが喉頭全摘していれば安全にできる。

気管切開をしないで緩和ケアを希望される方について終末期の苦痛症状と緩和のまとめ。

- 最近 ALS の呼吸障害による呼吸苦についてモルヒネが保険適用で使えるようになった。
- それ以外にも嚥下障害による誤嚥や拘縮による関節痛、体動ができないことによる身の置き所のない状況に対して消炎鎮痛マッサージを行う。
- 精神的な苦痛に対しては抗うつ剤など。
- 薬物投与だけではなく全人的ケアを行う

モルヒネの使用

- ALS 患者の約 50% が呼吸苦を自覚。
- モルヒネ等使用により 81% で緩和。
- 欧米では 1980 年代から、がんの緩和と平行して使用。現在では終末期の使用はスタンダード。
- 日本では 2002 年 ALS 治療ガイドラインで使用が推奨されたが保険適応はなかった。
- 2011 年 9 月保険上査定されない扱いとなり普及。
- 使用量はがんと比較して半分以下。
- 呼吸抑制など副作用に注意。

ALS の外科治療法の選択

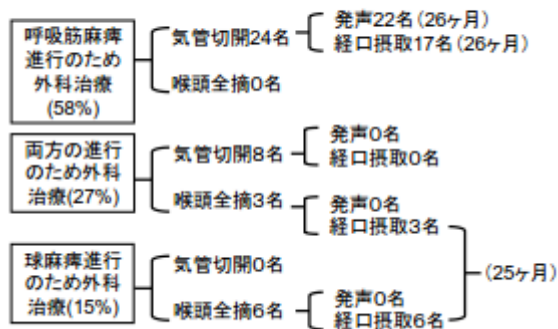
1. 主たる理由が呼吸筋麻痺の場合

- ・ 構音機能が保たれている
- ・ 嚥下障害が軽度
- 気管切開
(人工呼吸管理をおこない発声、経口摂取を継続)

2. 主たる理由が球麻痺の場合

- ・ 構音機能がほぼ喪失し音声コミュニケーション不能
- ・ 食へのノードが高い
- ・ 全身麻酔に対するリスク要因がない
- 選択肢として喉頭全摘術も検討
(経口摂取を継続、しばらくは人工呼吸なしのことも)

5年間に外科治療をおこなったALS41名



終末期

近い将来の死を覚悟しなければならない時期

終末期の苦痛症状と緩和

- ・ 呼吸障害による呼吸苦 → モルヒネ
- ・ 嚥下障害による誤嚥 → 唾液の持続吸引、マウスケア
- ・ 拘縮による関節痛 → リハビリによる拘縮予防、鎮痛剤
- ・ 体動ができないことによる身の置き所のなさ
- ・ 終末期に対する精神的苦痛
- ・ 自身の存在や病気を抱えながら生きることに対するスピリチュアルペイン
- 精神的な問題には抗うつ剤などの投与

薬物投与だけではなく全人的ケアを行う

強オピオイド(モルヒネ等)の使用

- ・ ALS 患者の約 50% が呼吸苦を自覚
- ・ 強オピオイド使用により 81% で緩和 (O'Brien T, BMJ 1992)
- ・ 欧米では 1980 年代から、がんの緩和と平行して使用 → 終末期の使用は欧米諸国ではスタンダード
- ・ 日本では 2002 年 ALS 治療ガイドラインで使用が推奨されたが保険適応はなかった
- 2011 年 9 月保険上査定されない扱いとなり普及
- ・ 使用量はがんと比較して半分以下 (少量で有効)
- ・ 呼吸抑制など副作用に注意

ALS フォーラムで聞いてきたこと。

- 根本的治療に向けての研究がここ数年で飛躍的に進んだ。
- 発症のメカニズムについて遺伝情報転写、アミノ酸収集、蛋白質合成の機能を持つRNAの代謝異常であることが分かった。
- 蛋白質が作られたあと正しく折りたたまれた立体構造をとれない蛋白質のミスホールディング。
- 細胞内部に存在する機能を持つ構造体オルガネラの障害がある。
- 核・細胞質輸送障害
- 病巣(異常なミスホールディングを起こした蛋白質が溜まっていくことが細胞の障害につながる)の伝搬
- 神経炎症
- JaCALS(ジャッカルス)-ALS 患者 1300 例の前向き臨床情報および DNA サンプルから iPS ライブラリーを作成し薬剤スクリーニング系を確立。
- ALS にはいろいろなタイプがあるが、後に分かれば別の疾患かもしれない。
- 疾患を群に絞って行わないから治験の効果がでないのでは?との考えから、今後はライブラリーの中から患者を限定していけば治験で治療薬が見つかるかもしれない。

根本的治療に向けてのアプローチ

発症メカニズムの解明

- ・ RNA*代謝異常
- * 遺伝情報転写、アミノ酸収集、蛋白質合成
- ・ 蛋白質のミスホールディング*
- * 正しい立体構造をとれない
- ・ オルガネラ*障害
- * 細胞内部に存在する機能を持つ構造体
- ・ 核・細胞質輸送障害
- ・ 病巣の伝搬
- ・ 神経炎症

JaCALS-ALS患者1300例の前向き臨床情報
およびDNAサンプルからiPSライブラリー
を作成し薬剤スクリーニング系を確立

- ALS の治療に向けての研究は飛躍的に進歩しつつあることは喜ばしい。
- 治療に直接繋がる研究発表に希望を持ち、治るようになった時のことを考慮し外科治療に抵抗を感じる患者さんもおられるようになった。
- これ以上待つと危険なクリティカルピリオドを見極めつつ、患者さんの気持ちに寄り添い、治療方針の決定をサポートしていきたい。

おわりに

ALSの治療に向けての研究は飛躍的に進歩しつつあることは喜ばしい。治療に直接繋がる研究発表に希望を持ち、治るようになった時のことを考慮し外科治療に抵抗を感じる患者さんもおられるようになった。クリティカルピリオドを見極めつつ、患者さんの気持ちに寄り添い、治療方針の決定をサポートしていきたい。

DVDで学ぶ 神経内科の摂食嚥下障害

野村美子・高橋真子 編

DVD VIDEO

目次

1. 摂食嚥下障害の基礎知識
2. パーキンソン病 (PD)
3. 進行性核上性麻痺 (PSP)
4. 神経小脳変性症 (SCD)
5. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS)
6. 脊髄性筋萎縮症 (SMA)
7. 筋ジストロフィー (RMD)
8. 重症筋力・多発筋炎・筋人体筋炎
9. 多発性神経炎 (MS)
10. 重症筋無力症 (MG)
11. ギラン・バレー症候群 (GBS)
12. 認知症
13. 脳血管障害
14. 嚥下障害の外科治療
15. 嚥下障害のためのCT検査
16. 嚥下による変化
17. パルソン症 (パルソン症候群、パルソン病)
18. 摂食嚥下を助ける器具・食器

収録 神経内科医の摂食嚥下障害の最新知識

定価 7,992円

ALSステーション 明日をつなぐ、人をつなぐ

- ALSの現状と研究
- ALSの診断法
- ALSの予防
- ALSの病状と診断
- ALSの病状下群を考慮する

DVD で学ぶ神経内科の摂食嚥下障害 DVD ビデオ / 医歯薬出版株式会社

<https://www.ishiyaku.co.jp/search/details.aspx?bookcode=212270>

田辺三菱製薬株式会社 ALS ステーション

<http://als-station.jp/>



事務局からのお知らせ

「第4回茶話会」のご案内

と き : 平成30年3月25日(日) 14:00~15:00
 対 象 : 香川県内のALS患者、その家族、支援者等
 開催場所 : 高松医療センター 作業療法棟(1F北端)
 高松市新田町乙8
 ※作業療法棟玄関出入可、作業療法棟前駐車可



本年度最後の茶話会です。
 話したいこと。聞きたいこと。いっぱいおしゃべりしてみませんか。
 お気軽に、お越しください。

メーリングリスト「希望」の投稿マナー・ルール

この度、セキュリティ上の安全性の確保のため、メーリングリスト「希望」の投稿マナー・ルールを作成し、「希望」の管理者を副支部長の氏原昭仁氏にお願いしましたのでお知らせします。なお、投稿マナー・ルールは、香川県支部規約の第十六条「本会はALSと共に闘い、歩む者が設立した非営利団体であり、思想・信条はいっさい中立とする。」と、日本ALS協会本部のメーリングリスト maee に準じて作成しております。

投稿に当たっては、下記マナー・ルールをお守りください。

- ・メールには、発信者名をお書きください。
- ・政治、宗教的(思想・信条)活動等はお控えください。
- ・個人を誹謗中傷するのはお控えください。
- ・セキュリティ上、メールはテキスト形式でお願いします。
- ・セキュリティ上、ファイルの添付はお控えください。



現在は、HTML形式メールや添付ファイル付きメールも受け付けていますが、2018年4月1日以降は受け付けない設定に変更予定です。

詳しくは、支部ホームページ(<http://alskagawa.bakufu.org/>)のML「希望」入会案内に参考手引き(ITサポーターの依頼メール、テキスト形式メールへの変更方法、ファイル共有の方法)を載せていますのでご参照ください。

ご寄付、ありがとうございました！

島田 章平様

(H29. 12)

※支部の運営、活動等に大切にに使わせていただきます。



香川県支部は、本部からの助成金と協賛・寄付金等によって運営しております。
 皆様からのご支援を、よろしく申し上げます。