

# 令和2年度難病従事者研修

## 『神経難病患者の在宅支援』

日時：令和2年10月10日(土曜日)14:00~  
場所：京都府立総合社会福祉会館ハートピア京都 3階 大会議室

西京医師会 塚本忠司

### 事例 51歳 男性 ALS

- 平成21年左上肢筋力低下で発症(この6~7年前から肩にピクピクする違和感)
- 同年10月筋萎縮性側索硬化症と診断
- 平成24年5月誤嚥性肺炎で入院、加療後胃瘻造設
- 同年8月気管切開
- 同年11月気管食道分離術、人工呼吸器使用開始
- 平成26年胆石症の為入院手術
- 平成27年2月断食往生しようとすべての介護を拒否。

褥瘡多発、血清アルブミン値0.7g/dL……

家族・関係者が集まり会議を重ね……いろいろあって……

少しずつ栄養再開……11月には血清アルブミン3.0g/dLに

気管切開をして人工呼吸器を使用することを決断した時には、お子さんの成長を見守ろうと言う気持だったはずですが……『新しい人生の創造』ができませんでした。

## 『新しい人生の創造』

## リハビリテーション

### 『リハビリテーション』

rehabilitation

re- : 再び

-ation: ~すること

habilis: 適した・ふさわしい

rehabilitation: 再び適したものにする  
再びふさわしいものにする

## リハビリテーション

### ・目標は、『人間らしく』

だそうです・・・

## ALSの人にとっての『リハビリテーション』とは？

リハビリテーションを狭く捉えると・・・

主な目的は、二次障害の予防(廃用症候群に陥らぬように)  
筋肉の柔軟性の維持  
関節拘縮の予防  
胸郭の柔軟性の維持

など

## ALSの人にとって『リハビリテーション』とは？

「リハビリテーション」と言えば、悪くなった手足の動きを回復させるための「機能回復訓練」だということが一般的な「常識」になっているようですが、それは実に残念なことです。この本ではそうではなく、リハビリテーションとは「人間らしく生きる権利の回復」すなわち「全人間的復権」であり、過去の生活への復帰であるよりもむしろ「新しい人生の創造」なのだということを詳しく述べるつもりです。・・・

上田敏著「リハビリテーションの思想」序より

## 筋萎縮性側索硬化症 (指定難病2)

### Amyotrophic Lateral Sclerosis(ALS)

- ・1869年(明治2年)にフランスのシャルコーにより報告されました。
- ・運動神経が障害される病気を**運動ニューロン疾患**と言います。
- ・その運動ニューロン疾患の中で、**上位運動ニューロンと下位運動ニューロンの両方が障害されるのがALS**です。
- ・**運動神経以外の神経は障害されません。**
- ・**原因は、不明**ですが、原因遺伝子の研究が進んでいます。また、ALSの5%くらいは、**家族性ALS**で遺伝が関係しています。昔、紀州の牟婁地域に多く牟婁病と言われていました。



## ALSとは

- 上位及び下位運動ニューロン両方の障害  
筋萎縮性側索硬化症 ALS
  - 上位運動ニューロンだけの障害  
原発性側索硬化症 PLS
  - 下位運動ニューロン障害が脊髄運動神経細胞だけ  
脊髄性進行性筋萎縮症 SPMA
  - 下位運動ニューロン障害が延髄の脳運動神経細胞だけ  
進行性球麻痺 PBP
- の四つに分けられていましたが、運動ニューロン疾患MNDとまとめられ、日本では、MND≒ALSで使われるようになっています。ALS/MNDと並列して使われることもあります。

## 筋萎縮性側索硬化症

筋・・・筋肉

萎(かれる)・・・草木のしおれること  
痿(なえる)・・・しびれて手足がなえる神経系の病気  
委(ゆだねる)・・・ひくい、したがう、まかせるという意味の他に  
「しなやか」から「よわよわしい」「やつれる」のいみになる

縮・・・ちぢむ

萎縮・・・体や気持ちがちぢこまること

側索・・・脊髄の中の部分

硬化・・・かたくなること

体の症状

病理所見



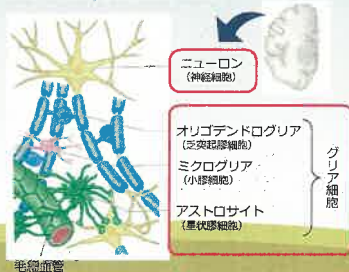


# 神経系の構成と運動ニューロン

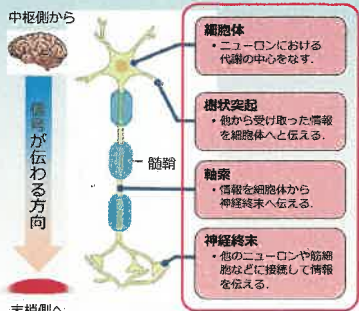
## 神経の種類

- 1 運動神経 (骨格筋)
- 1 自律神経 (臓、平滑筋、心臓)
- 1 感覚神経 (内臓感覚、温・痛覚、視覚、聴覚、etc.)

## 神経系を構成する細胞



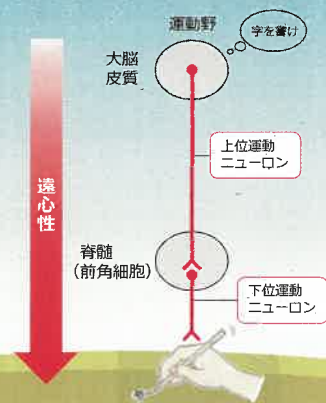
## 運動ニューロン



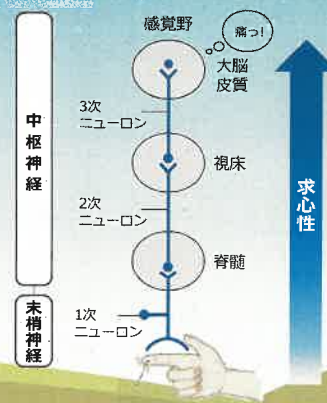
医療情報科学研究所 (編), 病気が見えるの脳・神経第1版, メディックメディア 2011, p8-9 改変

# 運動路と感覚路

## 運動路



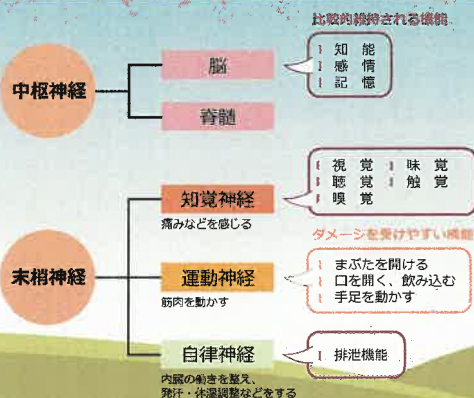
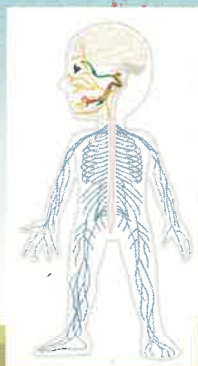
## 感覚路



医療情報科学研究所 (編), 病気が見えるの脳・神経第1版, メディックメディア 2011, p161 改変

# 侵されるのは運動ニューロンのみで、思考や感覚は侵されない

侵されるのは随意運動を司る運動ニューロンのみで、思考や感覚は侵されない



# 障害部位によるALSの神経症候の現れ方の違い

## 古典的ALSの神経症候：

- 1 下位運動ニューロン症候
  - 筋力低下、筋萎縮、線維束性収縮、腱反射の低下または消失、など
- 2 上位運動ニューロン症候
  - 痙攣性麻痺、四肢腱反射の亢進、病的反射、クローヌス、など
- 3 球麻痺症候
  - 嚥下障害や構音障害、舌の異常 など

## 下位運動ニューロン症候の例



右手の握指球筋及び小指球筋に萎縮がみられ、掌が平坦化している

## 上位運動ニューロン症候の例



筋伸長反射が抑制されず筋収縮が過剰に生じる

## 球麻痺症候の例



舌筋の萎縮によって舌に皺がみられ、表面が凸凹している

松々太郎 (編) 福元元 (監修) すべてがわかるALS・運動ニューロン疾患, 中山堂 2013, p14-17 改変  
医療情報科学研究所 (編), 病気が見えるの脳・神経第1版, メディックメディア 2011, p179







## ALS診断における必須事項

A 下記が存在する	
1	下位運動ニューロン障害を示す臨床的あるいは電気生理学的、神経病理学的所見
2	上位運動ニューロン障害を示す臨床的所見
3	症状の進行と初発部位から他部位への進展
B 下記が存在しない：除外診断	
1	臨床症候（上位・下位運動ニューロン障害）を説明できる他疾患を示す電気生理学的あるいは病理学的所見
2	臨床所見、電気生理学的所見を説明できる他疾患を示す神経画像所見

改訂El Escorial診断基準（Airlie House基準）より

日本神経学会監修，筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン2013，南江堂 2013，p24  
Brooks BR et al, Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders 2000; 1:293-299 改定

## ALS診断における必須事項

A 下記が存在する	
1	下位運動ニューロン障害を示す臨床的あるいは電気生理学的、神経病理学的所見
2	上位運動ニューロン障害を示す臨床的所見
3	症状の進行と初発部位から他部位への進展
B 下記が存在しない：除外診断	
1	臨床症候（上位・下位運動ニューロン障害）を説明できる他疾患を示す電気生理学的あるいは病理学的所見
	臨床所見、電気生理学的所見を説明できる他疾患を示す神経画像所見

上位運動ニューロン障害と下位運動ニューロン障害の両方が認められる

症状が進行性で、かつ部位が広がっている

類似する他疾患が除外できる

改訂El Escorial診断基準（Airlie House基準）より

日本神経学会監修，筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン2013，南江堂 2013，p24  
Brooks BR et al, Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders 2000; 1:293-299 改定

## ALSの初発症状

普段の何気ない手・足の動きに異変が生じることから始まる

- 1 手や足に力が入りにくくなるタイプ（四肢型）：60～70%



ものがうまくつかめない



足が前に出ない



しゃがんだとき立ち上がりにくい

- 1 舌や口が動きにくくなるタイプ（球麻痺型）：約25%



るれつが回りにくい  
ろ行やハ行がうまく発音できない



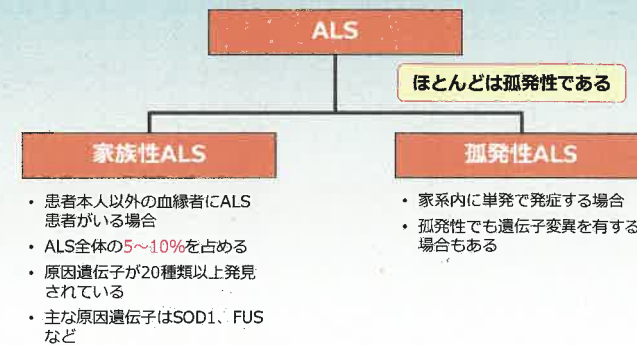
飲み込みにくい

初期症状が頸椎症などの整形外科的な疾患、末梢神経、筋疾患と類似しているため誤診され、正しく診断されるまで時間がかかってしまうことも

- 1 呼吸困難から発症するタイプ（呼吸筋麻痺型）など：約5%

祖父江元（専門編集），すべてがわかるALS・運動ニューロン疾患，中山書店 2013，p15-16より引用

## ALSには家族性と孤発性がある



祖父江元（専門編集），すべてがわかるALS・運動ニューロン疾患，中山書店 2013，p66-147より引用

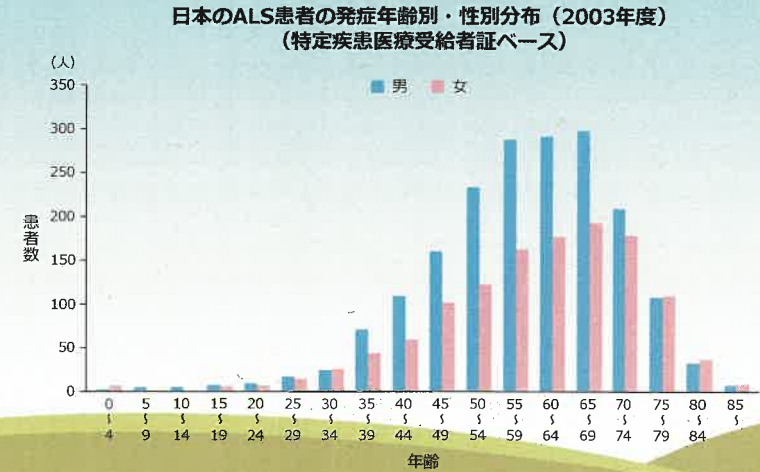
## 日本のALS患者総数は約1万人



- 日本のALS発症率は1.1~2.5人/10万人/年、有病率は7~11人/10万人
- 発症率に地域差が認められており、和歌山県内にはALSが多発する地区が報告されている


厚生労働省 難病対策提議（2004年度以降）または厚生行政報告例（2005年度以降）による特定疾患医療受給者証所持者数

## 多くの患者さんが50~70歳代で発症



電子入力された医師家個人票に基づく特定疾患医療受給者証所持者数（2003年度）  
厚生労働省研究開発局特定疾患医療研究事業 特定疾患の発症に関する研究の調査 永年正課より

## ALSの主な治療

<b>薬物療法</b>	<p><b>リルゾール</b>：グルタミン酸による興奮毒性を抑制することで神経細胞保護作用を発現する</p> <p><b>エダラボン</b>：フリーラジカルを消去し、神経細胞の酸化損傷を抑制することで病勢進展の抑制を促す</p>
<b>運動療法</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>適切な運動療法：病勢の進行を抑制し、生存期間を延ばす効果</li> <li>緩やかな歩行などの有酸素運動がよいとされ、過剰な運動での負荷は筋力低下を悪化させるため注意が必要</li> </ul>
<b>栄養管理</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>誤嚥を防ぎつつ、必要な栄養を十分に取れるような食事の介助が必要</li> <li>嚥下障害のリハビリや、進行期には経腸栄養などによる栄養管理を行う</li> </ul>
<b>呼吸管理</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>夜間・就寝中にマスク型呼吸器を装着し呼吸管理を行う</li> <li>症状が進むと誤嚥などのため吸引や排痰法を定期的に行う</li> <li>自発呼吸ができなくなった場合は、気管支を切開して呼吸器を装着する 近年、非侵襲的陽圧換気法（non-invasive positive pressure ventilation：NIPPVまたはNPPV）と呼ばれる、身体を傷つけない人工呼吸器が登場し、患者のQOLが大きく向上、気管支の切開を遅らせることができるようになった</li> </ul> 
<b>対症療法</b>	<p>ALSでは病勢の進行に伴って、呼吸・栄養障害、痛み、手足の筋力がつらくなる、不眠、うつ・不安、よだれが出るなどの症状があらわれる。そういった症状に対し、薬物療法や理学療法など原因に合った治療を行う</p>

日本神経学会監修，筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン2013，南江堂 2013，P24-138

## ALS陰性の4症候

以前、この四つの症状は起こらないと言われていました。

しかし、人工呼吸器を使って長く過ごす方が増えてきて、眼球運動障害がおり、完全に閉じ込められた状態と言われるところまで病気が進むことがあるということが分かってきました。

褥瘡もできる場合があります。

眼球運動障害がない

感覚障害がない

褥瘡がない

排尿障害がない



「今までのALS観」から「新しいALS観」へ  
都立神経病院元院長 林秀明先生

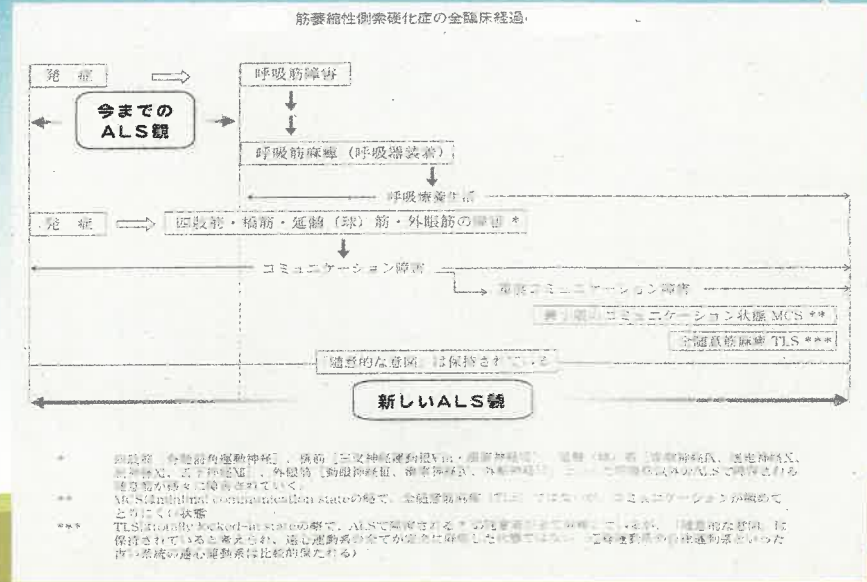
ALSが、呼吸筋麻痺で亡くなるとされていたころ  
ALSの四つの陰性症候として

- ①知覚障害はない
- ②眼球運動障害は生じない
- ③膀胱直腸障害はない
- ④褥瘡はない

と言われていました。

しかし・・・在宅呼吸療養を含め呼吸筋麻痺を超えて長期に療養生活ができるようになって、ALSの全臨床経過をみる事ができるようになり、眼球運動も含めた全ての遠心運動系の障害されるALSの全体像が見出されました。

新しいALS観



林秀明先生の文献より

重度コミュニケーション障害  
—ALSの病勢進行とMCS・TLS—

「新しいALS観」：眼球運動も含めてすべての遠心運動系が障害される患者の存在が明らかになりました。

その状態を、『ALSの完全な閉じ込め状態』（TLS：totally locked-in state）と呼ぶことが提唱されました。

そうなる前の状態：『最小限のコミュニケーション状態』（MCS：minimal-communication state）

これらのことが、気管切開による呼吸器装着（TPPV：tracheostomy positive pressure ventilation）をするかどうかの選択時の大きな悩みとなります。そして、ALS患者さんが一番恐れるのがTLSになることでしょう。

ALS患者さんにとって一番のリハビリテーション（新しい人生の創造）は、意思疎通の維持ではないでしょうか。

意思疎通の為に

言葉を通して

筆談：書字用具を保持又は装着して  
補助具を使っの筆談

B. F. O.（ポ-ダブルスプリングバランサ-PSB）など

指文字

口文字

道具や電子媒体などを使って

文字盤：指で、足で、目で

携帯用会話装置：レッツイチャットなど

意思伝達装置：伝の心など









## 口でのコミュニケーション

### 口文字

- ①話し手が、言いたい文字の母音を口で作る  
たとえば「こ」なら口を「お」の形にする
- ②聞き手が、読み取り「お段」と確認し
- ③聞き手が「お・こ・そ・と・の・ほ・・・」と言う
- ④話しては、言いたい文字のところで合図をする  
例えば、瞬き一回。瞬き二回濁点など決めておく

※両者の連携でかなり早く会話ができる。

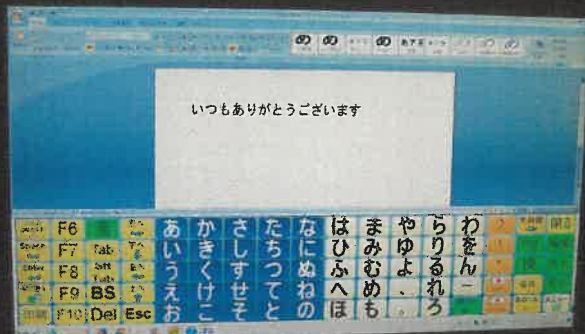
## 入力して画面表示・音声・メールなどで コミュニケーション

- ◎五十音の文字盤のキーを押して：トーキングエイドなど
- ◎スイッチで入力する：レッツチャットなど
- ◎視線で入力する：トビーなど
- ◎入力補助ソフトでいろいろのスイッチを使って：伝の心など
- ◎iPadなどいろいろ工夫して

※その時々に見えるスイッチの工夫が重要です。







## スイッチの選択

- 残された随意運動の動きに合わせて  
 押しボタンなど・・・・・・・・・・いろいろあります  
 タッチセンサー  
 圧電素子センサー：わずかな筋肉の動きで  
 空気圧センサー：わずかに押せば・・・肛門内でも  
 筋電センサー  
 脳波センサー  
 脳血流センサー

## ALSの方の移動

ALSの方は進行がいろいろなので・・・  
 それぞれに適した補助具などを使って

- ◎歩けるがつま先が上がらない・・・装具
- ◎手の力がある・・・・・・・・・・杖・歩行器
- ◎歩けるが首が垂れる・・・・・・・・・・頸のカラー（頸椎装具）
- ◎両肩がぶらぶらする・・・・・・・・・・アームスリング
- ◎歩けなくなったら・・・・・・・・・・車椅子  
 車椅子：標準型・リクライニング式・リクライニング＋テイル機能付  
 頭部支持付・昇降機能付  
 デイメイド車椅子で姿勢保持が困難になったらオーグ・メイト

そして、**座位保持装置**







座位保持装置



座位保持装置 背面の工夫







### 座位保持装置 背面

背中が蒸れぬよう  
にファン



## 事例Ⅰ 63歳 女性 筋萎縮性側索硬化症

- ・平成18年4月頃右下肢脱力感で発症。病勢徐々に進行。
- ・同年12月話しにくくなり
- ・19年4月から休職（その後退職）
- ・同年5月ALSと診断確定。その後も病勢進行。
- ・20年6月起立歩行不能。
- ・同年8月嚥下障害すすみ胃瘻造設。

## 事例Ⅰ つづき

- ・21年4月呼吸障害すすみ気管切開・人工呼吸器使用開始。
- ・文字盤で意思伝達（意思伝達装置は一時使用したのみ）しているが、病勢の進行で眼球・眼瞼運動も障害されだし、意思疎通が困難になってきた。一方、「わが道を行く」ような要求、時刻表のような生活の要求、常同言語と思われるような文字盤での同じ言葉の繰り返し・・・前頭側頭葉変性症を思わせるところが加わりだし・・・
- ・いろいろの意思決定を夫に依存していたが、その夫が28年8月11日急逝。子供なく・・・

## 前頭側頭葉変性症

- ・定義：臨床的に認知症や種々の高次脳機能障害を呈し、画像所見で前頭葉と側頭葉に比較的限局した萎縮を呈する疾患群。
- ・分類：行動障害型、言語障害型
- ・若年発症の傾向、潜在性に発症、緩徐に進行。人格変化、気分障害、常同行動、食行動異常・・・
- ・記憶障害などの認知症の中核症状は初期には目立ず病勢の進行とともに顕在化
- ・主な症状：行動障害型前頭側頭型認知症
  - 「我が道を行く」社会的逸脱行為・・・万引
  - 常同行動、常同言語、立ち去り行動、感情の平板化、食行動の変化
- 言語障害型前頭側頭型認知症
  - 進行性非流暢性失語症・・・運動失語、言語理解は比較的保たれる
  - 意味性認知症・・・語義失語



### 事例1の入院

- ・平成20年8月 胃瘻造設
- ・平成21年4月 気管切開・人工呼吸器使用開始
- ・平成22年11月 たこつぼ心筋症
- ・平成26年7月 低ナトリウム血症
- ・平成29年3月 肺炎

肺炎の入院後、ご本人の意思の確認ができなくなっているため、関係者が集まり相談

集まった関係者：成年後見人の弁護士・身上監護をする実姉とその夫・ケアマネ・保健師・障害者生活支援センター担当者・役所の障害担当者・訪問看護師(3ステーション)・訪問介護事業所(6か所)・訪問リハビリテーション担当者・訪問マッサージ担当者・医師

### 事例1 つづき

平成29年3月、肺炎の退院後、ご本人の意思の確認ができなくなっているため、関係者が集まり相談

集まった関係者：成年後見人の弁護士・身上監護をする実姉とその夫・ケアマネ・保健師・障害者生活支援センター担当者・役所の障害担当者・訪問看護師(3ステーション)・訪問介護事業所(6か所)・訪問リハビリテーション担当者・訪問マッサージ担当者・医師

入院したくないという思いに従い、お家で出来るだけのことをして過ごすことに

平成31年1月21日 ご自宅で死亡

### 事例2:72歳 男性 筋萎縮性側索硬化症(ALS) 固い意志

- ・平成16年頃発症、徐々に病勢進行。
- ・平成21年11月大学病院神経内科精査目的入院。家族歴もあり遺伝性ALSと診断。(姉がALSで胃瘻造設うけ10年ほどの経過で呼吸不全で死亡。母方の祖母・伯父に歩行障害があった。)
- ・25年10月大学病院神経内科より紹介受け訪問診療開始。
- ・大学病院神経内科へは三か月に一回通院。病勢の進行続き・・・
- ・26年11月仰臥位のと看呼吸苦の訴え始まり、入院して肺機能など検査。気管切開や呼吸器使用しないという意思固く、呼吸苦に対するモルヒネ使用のこと、炭酸ガス貯留することなど説明を受た。退院後、こちらも意思の確認。

### 事例2:72歳 男性 筋萎縮性側索硬化症(ALS) つづき

- ・27年3月炭酸ガスの貯留覚悟のうえで酸素投与開始、ご家族に見殺しにする覚悟をするように話。
- ・その後意識障害を時々おこし、4月11日午前中意識なく、午後往診し意思の確認、13日の大学病院受診は無理していかなくて良いと伝える。
- ・13日朝、意識しっかりしていて「大学病院へ行く」とはっきり意思表示。大学病院受診。大学病院よりFAX「ここ二、三週間の経過からCO2貯留によるナルコーシスを繰り返している・・・本人家族の強い意思があるので経過をみるしかない・・・」
- ・同日夕往診。声掛けに開眼し、帰り際に挨拶くださる。
- ・翌14日午前5時34分死亡確認。



### 事例3 72歳 女性 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 揺れる気持ち。遅かりし・・・

- 平成26年5月頃、体幹部筋力低下で発症。
- 27年1月歩行困難になり、2月大学病院神経内科に検査入院。上記診断。
- 3月退院。その後も病勢急速に進行。起立歩行不能、上肢挙上困難、呼吸障害も加わり・・・
- 5月9日、排痰困難、気管支肺炎で大学病院入院、5月22日退院。
- 紹介あり6月3日初診。以後訪問。
- 6月17日、大学病院入院、23日夜間NPPV開始、30日胃瘻造設。7月10日退院。

### 事例3 72歳 女性 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) つづき

- 8月8日、排痰困難となり救急搬送入院。9月10日退院。
- 9月23日排痰困難でまた大学病院救急搬送入院、30日退院。
- 12月21日呼吸困難となり大学病院救急受診。
- 28年4月3日「痰がのどのあたりについて取れない!」と臨時訪看、吸引で取れず、本人の不安増大、大学病院へ救急搬送。一泊入院。
- その後気管切開についてご本人の気持ち揺れ動き、話し合い繰り返し、6月29日「気管切開する方向で」と仰り、大学病院への診療情報提供書用意することに。同夜、夫に「気切して頑張る」と言った・・・が
- 翌30日午前8時32分死亡確認。

### 事例4 67歳 男性 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 自分の思いを貫くために

- 定年退職後第二の人生を田舎でと考え京丹波町に家を購入。
- 平成24年2月頃、走った時に左下肢に違和感自覚。その後徐々に悪化、走れなくなり・・・歩行にも支障がでだし・・・あちこちの医療機関受診・・・
- 25年2月、X病院でALSとの診断に至る。しかし、生活面でのアドバイスなく・・・インターネットでいろいろ調べ・・・
- Y診療所受診して相談。難病相談・支援センターの紹介受け相談。以後、週一回同診療所へリハビリテーションの為通院。
- 南丹地域では障害のサービス資源が乏しいので、25年12月西京区に転居。このころは、自宅内歩行器移動、屋外は車椅子使用。
- このころすでにX病院の医師に対し「今後いろいろな障害が出てきたときに相談に乗ってもらえるか不安」と思っておられた。

### 事例4 つづき 1

- 平成26年3月26日難病相談・支援センターよりの紹介で初診。4月より二週間に一回お伺いいろいろお話することに。
- 4月15日付でX病院より診療情報提供書「・・・上位運動ニューロン徴候・下位運動ニューロン徴候がみられ、神経伝導検査では異常ないことから、運動ニューロン疾患と考えています。ただし、下肢の運動障害には失行の要素があり、左右差も目立つ点が非典型的であり、進行も緩やかなようです。・・・患者さんご本人の希望で、往診および風邪やちょっとしたことの医療上の相談をしたいとのことでした。・・・」
- 4月29日身障の診断書(体幹2級・下肢2級・上肢7級)



#### 事例4 つづき 2

- ・Y診療所で入院して現状の評価、今後のことなど聞いては?と言われ、27年1月X病院受診時、診療情報提供書で入院の上現状の評価をお願いしたいと依頼。しかし、「・・・痙性のコントロールをする様にします。球麻痺・呼吸筋麻痺の問題はい・・・」と
- ・ネットでエダラボンのことを知り、千葉県の中医院までいき、宅配便で送ってもらいY診療所で週三回点滴開始(27年2月)
- ・27年6月Y診療所の紹介でA病院神経内科受診、嚥下造影検査。口腔期の障害は咀嚼障害・移送不良などが軽度みられ、咽頭期は保たれている。・・・胃瘻造設など勧められた。

#### 事例4 つづき 4

- ・エダラボンの点滴は規定通り継続したが、病勢の進行如何ともしがたく・・・
- ・27年9月7日膀胱カテーテル留置(B病院入院中も尿閉で一時留置したが)。
- ・11月20日酸素添加開始。
- ・28年2月1日モルヒネ投与開始。以後増量。
- ・2月5日経鼻胃管留置。
- ・「見苦しい死にはしたくない」と、4月24日から徐々に栄養注入減らし、5月7日より栄養中止。
- ・5月10日から呼吸器使わず酸素のみに。
- ・5月13日午後9時44分死亡確認。

#### 事例4 つづき 3

- ・27年7月2日、Y診療所での呼吸機能検査で%FVCが50%程になり、夜間呼吸苦強くなり睡眠十分にとれず、排痰困難もあり、ご本人が夜間の非侵襲的陽圧換気と排痰補助装置使用、胃瘻造設希望されたので。診療情報提供書に書いてX病院受診時持参いただくが・・・X病院の医師と本人決裂。
- ・7月9日B病院神経内科初診。
- ・8月6日～29日B病院入院。胃瘻造設は胃部分切除を受けていて残胃穿刺できず、外科的胃瘻造設しか方法がなく、造設はしないことに。経鼻経管栄養試行、食べられなくなったらする方向。保険でのラジカット開始。夜間非侵襲的陽圧換気開始。

#### 事例5 ALS 意思の固め直し

- ・平成22年2月頃、両上肢拳上のしにくさ自覚。
- ・同年8月、左下肢の動かしにくさ自覚。
- ・同年9月、A大学病院神経内科受診し運動ニューロン疾患と診断。
- ・同年10月、B病院入院精査、ALSと診断。以後通院リハビリ。
- ・しかし、病勢の進行急速。
- ・23年5月、肺炎で救急入院、抗生剤投与、喀痰による窒息で一時挿管呼吸管理。嚥下造影検査問題なく、胃瘻・気管切開・人工呼吸管理は希望せず6月6日退院。以後訪問。月～金：訪問看護・訪問介護、土：訪問入浴



## 事例5 つづき

- その後も病勢の進行早く、呼吸困難進行。
- 訪問ごとに、お子さんの為にも生きて頂けないかと思いの変更を求め、訪問看護時にもいろいろお話いただいたが・・・マスク式の呼吸器には少し心が動いたものの、B病院で厳しく言われてそれもしないことに・・・
- 7月27日在宅酸素開始、いろいろ薬試すも上手くいかず、8月15日塩酸モルヒネ開始。17日尿閉、膀胱カテーテル留置。18日排痰困難「痰が引っかかったら終わりやなー」。一晩中妻・姉が胸郭圧迫し呼吸補助。
- 19日朝から意識レベル低下、午後0時22分死亡。妻「苦しむとは聞いていたがここまでとは・・・」

## 事例6 ALS 66歳男性 こんなことがあるとは・・・

- 平成24年頸部体幹の筋力低下、易疲労で発症。病勢徐々に進行。
- 平成28年6月、夜間及び起床時の呼吸苦の為、夜間NPPV導入。
- 平成28年7月、易疲労で食事が十分摂れなくなり、胃瘻造設。
- 平成28年末、風邪をひいたことをきっかけに、徐々に喀痰増加し排痰困難となり、29年2月8日呼吸不全で救急入院。加療受け改善し、ラジカット投与開始して、3月30日退院。
- その後も徐々に病勢進行していたが、それなりに落ち着いて経過。
- 平成29年末より風邪気味になり、30年1月4日呼吸困難となり救急入院。気管挿管人工呼吸管理となり、1月18日気管切開。その後リハビリテーションに努め、呼吸器を外して歩行練習もし、トイレ歩行できる様になり、4月3日退院、在宅療養再開。
- その後も病勢徐々に進行し、呼吸苦を外していただける時間は徐々に短くなったものの、歩行可能でスマホ使用もできていました。
- 平成31年4月19～25日呼吸苦のため入院。

## 事例6 つづき

- その後も病勢は徐々に進行していたが、それなりに落ち着いて経過。ALS協会近畿ブロックの集まりに大阪まで行くなど、あちこちに出かけるなど活動的に過ごしておられた。
- 令和元年11月沖縄旅行。
- ラジカット投与の40クール目を令和2年3月15日より10日間実施。
- 経過はそれなりによさそうだったが・・・
- 令和2年4月1日午前3時半頃床に倒れているのを発見され・・・午前4時28分死亡確認。
- 妻が3時半ころトイレに行こうとして、トイレのドアが開いていて電気がついているのに気づき、部屋をみたら床に倒れていて・・・
- 呼吸器を要しながら、トイレに行くくらいは呼吸器を外すことができ、歩いて、自分で呼吸器のつけ外しができる状態であったので、重度訪問を利用するに至っていませんでした。
- ALSに進行は、人によりそれぞれでいろいろですが、このような方もおられるという例です。

## 事例7 ALS 40歳女性

### この親無くして・・・この子を置いては・・・

- 20歳頃、歩きにくさ自覚。整形外科などあちこちの医療機関受診した挙句、神経内科でALSと診断。
- 病勢徐々に進行。
- 経鼻経管栄養、気管切開。
- 自らの意思で動くのは目・瞼・首が少し。首を動かし意思伝達装置使用。普段は文字板。
- 最後四年ほど入院。母は毎日来て日中介護。母とは以心伝心・・・
- ご本人「母無くして生きていけない」呼吸器を付けたら高齢の母が大変、先に逝かれて残されたらなお大変・・・
- 母「この子を置いては逝けない」自分の年を考えたら先にお迎えが・・・
- 二人とも思いを胸に、呼吸器の話はせず・・・



## 事例8 ALS 53歳男性 悩んで胃瘻造設

- ・平成22年頃より歩行障害始まり徐々に悪化。
- ・平成24年夏、整形外科、脳神経外科受診するも異常なし。その後も病勢進行。
- ・平成25年春、姿勢保持もつらくなり、5月神経内科受診。大学病院神経内科紹介され、外来で経過観察の後、9月検査入院、筋萎縮性側索硬化症と診断。
- ・その後も病勢進行、内服・リハビリテーション・鍼灸など受けていたが、通院困難となり紹介受け平成27年8月より訪問。長生きしたいわけではないので、胃瘻・気管切開・呼吸器使用はしないと。
- ・平成29年秋、自宅内車椅子利用、12月食事の時アームサポートMOMO使用。
- ・平成30年11月胃瘻造設。その後「して良かった。他の人にも勧める。」と徐々に胃瘻からの栄養注入に移行。
- ・令和元年5月父入院、その後、亡くなり独居になる。夜間一人だと不安・・・
- ・同年7月になり、全身倦怠感強くなり、幻覚が出ることもあり・・・酸素投与、モルヒネ投与・・・気切はしないが、最後は苦しまずに逝かせてほしい・・・
- ・令和元年7月31日15:38死亡確認。

## 副腎白質ジストロフィー（指定難病20）

- ・中枢神経系(脳や脊髄)の脱髄や神経細胞の変性と、副腎の機能不全を特徴とする疾患
- ・小児大脳型、思春期大脳型、成人大脳型、副腎脊髄ニューロパチー、小脳・脳幹型、アジソン型などの臨床病型がある。臨床経過や予後は、それぞれ異なる。
- ・中枢神経系のみならず、ほとんどの組織や血漿、赤血球膜、白血球などに極長鎖脂肪酸の増加を認める。
- ・X連鎖性形式の遺伝性疾患・・・男性で重症化
- ・有病率：男性2～3万人に一人。ほぼ同数の女性の保因者。
- ・認知機能の障害、視力・聴力障害、小脳失調、歩行障害、知覚障害などそれぞれの病型でいろいろの症状で、進行も、急速なものや比較的緩徐なものがある。

## 事例I 50歳男性 副腎白質ジストロフィー(小脳型)

- ・33歳頃、歩行障害で発症。病院受診し、不明瞭な話し方・下肢痙性麻痺・歩行障害・緩徐進行性の認知機能障害を認め、長鎖脂肪酸測定などで、上記診断となった。
- ・外来通院していたが、病勢徐々に進行。
- ・嚥下障害から誤嚥性肺炎繰り返し、38歳時通院困難の為紹介あり、以後定期的に訪問。
- ・家族は、胃瘻造設につきよく判らぬまま迷っておられたのでビデオなど見せて説明。
- ・2ヶ月程して誤嚥性肺炎となり救急入院。胃瘻造設。4ヶ月程の入院後在宅再開。
- ・2ヶ月程でまた誤嚥性肺炎で入院。また4ヶ月程入院後在宅再開。
- ・9ヶ月程何とか過ごしたがまた誤嚥性肺炎となり入院。この時は、家族に気管切開について説明し、気管切開するつもりであった。しかし、抗生剤などの治療で状態改善して家族の考え変わり気切せず1ヶ月ほどで退院。夜間も常時介護者がいるような体制にし、吸引が出来るように・・・

## 事例I つづき

- ・9ヶ月程して、デイサービス中SPO<sub>2</sub>低下。以後、在宅酸素。
- ・5ヶ月程して、痙攣発作の為救急入院。約1ヶ月入院。
- ・その後、9年入院で病院のお世話になることなく経過。しかし、病勢は緩徐に進行。
- ・令和2年5月13日、痙攣発作おこり、往診して抗痙攣剤の注射をしたり、胃瘻からの抗痙攣剤を増やすなどの対処をした。病院に行くかどうか、ご両親に相談、お家で出来るだけのことで良いと言うことになりお家で看ることに。
- ・令和2年6月5日午後8時17分死亡確認
- ・障害者総合支援法
- ・重度障害者訪問介護



年	経過用紙
2014	10/10 平成24年10月10日 入院
2015	3/27 平成25年3月27日 入院
2016	9/29 平成26年9月29日 入院
2017	8/ 下痢・発熱あり、経口摂取困難となりK病院神経内科入院。
2018	10/14 平成28年10月14日 入院
2019	11/7 平成29年11月7日 入院
2020	8/4 平成30年8月4日 入院
2021	9/6 平成31年9月6日 死亡

これだけ吸引して頂いているので生きていられた。

- 病院や施設ではこの様的一对一での看護・介護は不可能。
- だから入院したくないという一群の人々が存在することになる。
- 在宅だから生きていられる。
- 吸引など、することが危ないのではなく、しないことが命を危険に陥れる。

## 多系統萎縮症 (指定難病17)

- 孤発性(非遺伝性)脊髄小脳変性症に対する総称
- 中枢神経系(大脳・小脳・脳幹・脊髄)が広く障害され、緩徐に進行する神経変性疾患。
- 脊髄小脳変性症の有病率:10万人あたり18人程度。この約70%が孤発性。孤発性の約65%が多系統萎縮症、残りの35%は皮質性小脳萎縮症。
- オリーブ橋小脳萎縮症:小脳失調が主な症状。
- 線条体黒質変性症:パーキンソン症状が主な症状。
- シャイ・ドレーガー症候群:自律神経障害が主な症状。
- 進行すると、各症状が重複して、最終的には混然一体となる。
- 神経病理学的にオリゴデンドログリア内に嗜銀性封入体がみられる。

### 事例① 多系統萎縮症 75歳 女性

- 平成14年秋頃右上下肢の震顫で発症
- 同11月頃から猫背になりはじめ、同年末右下肢が動きにくくなった。
- 15年3月27日K病院神経内科初診。パーキンソン病YahrⅢと診断。
- レボドパなどパーキンソン病治療薬処方されるも効果乏しく、薬の増量で幻覚などおこり、病勢は徐々に進行。
- 16年9月29日神経因性膀胱・膀胱タンポナーデ・複雑性尿路感染症でK病院泌尿器科入院。
- 同10月20日退院。その時は寝たきりだったが徐々につかまり歩行できるようになった。
- 17年8月下痢・発熱あり、経口摂取困難となりK病院神経内科入院。
- 経鼻胃管より投薬するも、体幹・四肢の動きほとんどなく、頭部後屈とそれに伴う気道閉塞などで呼吸不全状態となった。

### 事例① つづき

- 17年10月14日気管切開
- 同11月24日胃瘻造設
- 18年1月11日痙攣発作。アレビアチン投与で以後発作なし。
- パーキンソン症状・自律神経障害・CT上脳幹萎縮などより、多系統萎縮症との診断に至り、パーキンソン病治療薬での症状改善望めないとのことで在宅療養することになった。
- 在宅療養開始に当たり紹介受け、18年2月25日初診往診。
- 以後定期的に訪問。胃瘻チューブ交換ということで、四か月ごとくらいにレスパイト目的に入院。
- 19年11月7日入院。その日の夜に呼吸停止、人工呼吸器装着となった。
- 以後も、肺炎、膿胸、胆嚢炎などの入院含め21回入院。
- 28年8月4日入院。9月6日死亡。



## 事例② 多系統萎縮症 (一切の管はいや)

- ・約六年前に発症し、病勢徐々に進行。
- ・一カ月前、誤嚥性肺炎となり入院。経口摂取中止、経鼻経管栄養として抗生剤点滴等で肺炎軽快。嚥下造影検査にて高度の嚥下機能障害を認め、本人・息子とも「入院まえのように普通に食べさせて、普通に生活させたい」と管を全て取っての退院を希望。
- ・担当医は、経鼻経管栄養(胃瘻造設は本人が拒否)でとっていたので、尿道カテーテルはオムツで対応可能だが、経口摂取は誤嚥性肺炎のみならず窒息の可能性も否定できないと説得に努めたが・・・聞き入れられず・・・
- ・『元々の疾患が多系統萎縮症で突然死も十分可能性としてあることから、本人及び家族が希望する現在の生を尊重し、退院を許可しました。ただし、退院後経口摂取や痰に伴い急変する事態があっても、自己責任で退院した旨は書面に残そうと思っています。当院入院後急変時は、気管挿管、人工呼吸器、心臓マッサージは希望されず、退院後もその意志に変更がないことは確認しています。退院後、急変する可能性については繰り返し説明し、本人、長男ともに納得済みです。』

## 新しい人生の創造



## あるALS患者さんのリハビリテーション

### 新しい人生の創造

子供が無く、夫婦二人の静かな生活になるはずが・・・

ALSという病気になり、それを受け入れ、気管切開をして、人工呼吸器をつけて生きる決断をし、そして、多くの人を受け入れて・・・新しい人生の創造となりました。

## 沢山の子?孫?に囲まれて・・・ “新しい人生の創造”



<在宅20周年PARTY開催のご案内>

初夏の候、皆さまにおかれましては、ますますご繁栄のこととお慶び申し上げます。厚いもので、私 〇〇〇〇も在宅20周年をむかえます。支えてくださった皆様へ感謝をこめて、心ばかりの祝儀を申し上げます。

皆様ご多忙のことと存じますが、ご参加いただけますと幸いです。尚、小さなお子様も参加できる気さくな会にしたいと思っております。よろしければご家族もご一緒にご参加ください。お待ちしております。〇〇〇〇

日時 平成25年9月14日(土)  
※14時より昼食会を予定しております。  
場所 サンパル美川 (Tel: 03-3806-6531)  
美川区美川1-1 (3階小ホール)  
会費 大人 2,000円  
連絡先: 〇〇〇〇