

松戸保健所ケアマネージャー勉強会 2012.11.22

## 筋萎縮性側索硬化症の基礎知識 —疾患と治療—

東京慈恵会医科大学附属柏病院  
難病センター長・神経内科部長  
栗田 正

### 本日の予定

1. 筋萎縮性側索硬化症(ALS)とは？
2. ALSの症状・診断
3. ALSの治療・予後
4. 慈恵医大柏病院のデータから
5. ALSの告知
6. ALSの呼吸管理
7. 最近困った症例
8. ALSの介護上の留意点

松戸保健所ケアマネージャー勉強会  
2012.11.22

# 1. 筋萎縮性側索硬化症とは？

Amyotrophic Lateral Sclerosis: ALS

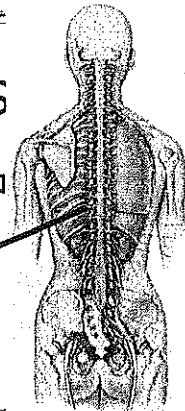
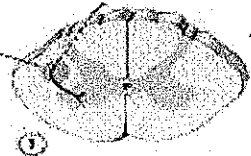
筋萎縮性

外側

硬化

日本俗称「アミトロ」

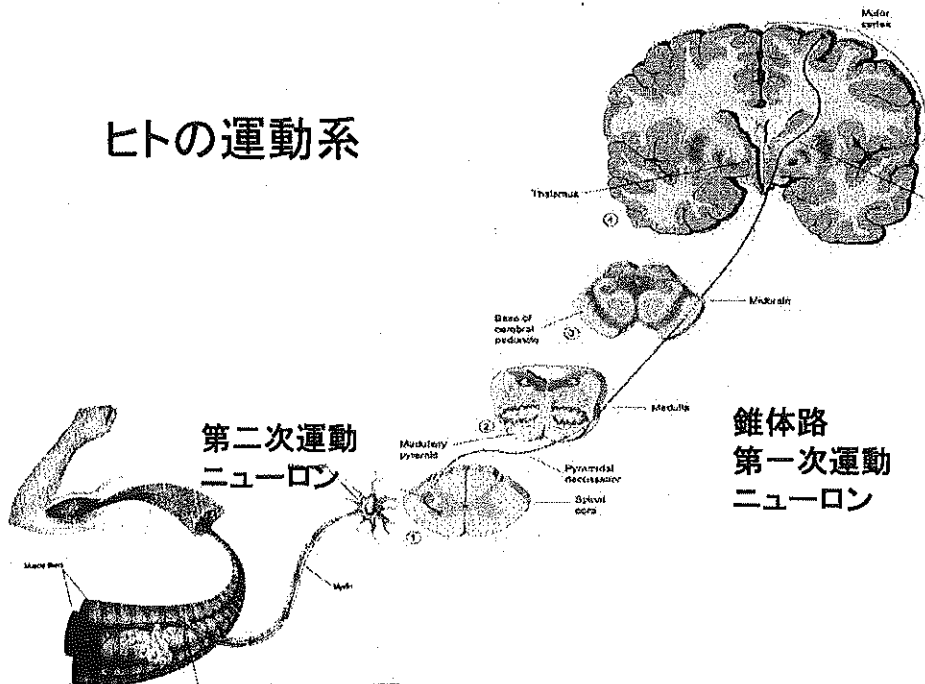
脊髄側索



大脳から脳幹・脊髄を下る運動神経細胞が徐々に脱落(細胞の死)し、全身の筋萎縮、筋力低下、嚥下障害、呼吸麻痺を来たす原因不明の疾患。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## ヒトの運動系



## ALSの知識

疫学：10万人に対して2.5 - 7人：全国で7000人

症状：筋萎縮，筋力低下，嚥下障害，呼吸障害  
陰性徴候：感覚障害，膀胱直腸障害，褥創

経過：慢性進行性

診断：臨床症候，筋電図．他の疾患の除外が基本．  
治療：根治的治療なし．

予後：自然経過では90%が6年以内に死亡．

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## ALSの病型

### ①上肢型：最も多い型．

初発：手指の脱力や運動の稚拙，こわばり．

経過：通常一側上肢の筋脱力，筋萎縮に続き，  
対側上肢，下肢，全身に広がる．

### ②下肢型：比較的少ない．

初発：下腿前面の筋の脱力 → 垂れ足  
腱反射は消失し，多発性神経炎様．

経過：やがて上肢，全身に広がる．

### ③球型：最も進行が早く予後不良の型．

初発：構音・嚥下障害，舌の萎縮，開鼻声

経過：短期間で呼吸麻痺に至る．

### ④混合型：四肢と球麻痺が同時に起こる．

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## 2. ALSの症状・診断

症状：徐々に進む筋の萎縮，筋力低下，嚥下障害，言語障害，体重減少など。

診断：

神経症状と筋電図検査による。

他の疾患の除外が基本。（ALSを特定する検査はない）

陰性徴候：感覚障害，膀胱直腸障害，褥創はない！

検査：針筋電図：運動神経障害の変化の確認

他の疾患の除外のために，MRI，脳脊髄液検査，各種血液検査を行う。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## 3. ALSの治療・予後

### {治療}

・疾病に対する治療：根治療法はない。

リルテックは疾病の進行速度を落とすのみ。

・iPS細胞による治療は10年以上先です。

・対症療法：

痛みの対策：リハビリテーション，湿布薬，鎮痛薬

精神的苦悩：専門家が必要

・延命治療：

栄養：胃瘻，経鼻カテーテル，中心静脈栄養

呼吸：間歇的陽圧呼吸，気管切開，人工呼吸器

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## [予後]

自然経過：90%が6年以内に死亡。（呼吸不全）  
平均余命：2－3年  
1年未満で亡くなる症例もある。

呼吸器装着：本人，家族の意志による。  
装着後余命：2－3年

この事実を，本人，家族に伝える必要がある。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## 慈恵医大柏病院の過去5年間51例の検討結果

- 1) 発語障害で発症したALS患者では早期に嚥下障害が出現する。
- 2) 嚥下障害で発症した患者では早期に呼吸困難が出現する。
- 3) 比較的若年で下肢の障害から発症した場合は，症状全体の進行が遅い。
- 4) 高年齢者では下肢症状の進行が早い。
- 5) 胃瘻造設は発症年齢に関係なく，嚥下障害の出現から5ヵ月以内に必要になる。
- 6) 柏市は神経内科を標榜している病院が少ないため市内在住のALS患者の多くが当院を受診している。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## 5. ALSの告知について

### 癌との違い

	ALS	癌
死亡率	100%	様々
武器 (治療手段)	ない リルテックは根治 療法でない	手術 抗癌剤
緩和ケア 医療保険	適応なし	適応あり

→ 癌の告知以上に、説明手順、方法に  
配慮を要する。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## ALSの告知 —続き—

- ・いつ?: 診断が確定つき次第。  
注意: 一気に全てを告げるのは受容困難で不可
- ・誰が?: 主治医 + 担当看護師 + (MSW, 心理士,  
精神科医)
- ・誰に?: 本人 + 家族  
一般的: まず家族へ → 本人への告知可否を仰ぐ  
「患者の知る権利」は「家族の知らせない配慮」に優先する
- ・どこで?: ゆっくり説明できる個室(面談室)  
外来は騒々しく、時間的余裕もないので不可。  
参考:「精査入院」の目的のひとつは告知。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## ALSの告知 ー続きー

### ・切り出しは？:

- ① 筋萎縮を来たす病態の説明  
→「筋原性, 神経原性があるが, 後者です。」
- ② 運動神経系について

### ・病名の告げ方:

- ① 運動神経が病む「運動ニューロン病」というもの。
- ② 「ALS」という名を出すかは, 相手の状況次第。

### ・予後の告げ方:

- ① 初回は, 呼吸筋麻痺, 生命予後とも一般論で漠然と話す。
- ② 少し経てから, その患者さんの進行速度をみて具体的な症状を話す。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## 6. ALSの呼吸管理

### 最大の法的問題

一度装着した呼吸器をはずすことにより  
患者が死亡した場合, わが国では殺人罪  
が適応される

- このために「試しの装着」が出来ない。
- わが国では, 呼吸不全に至る前に決定を迫られる。  
装着しない → 死ぬ  
装着する → 家族への経済的・肉体的負担大。

「尊厳死」の法的整備が急がれる。

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## ALSの呼吸管理 —続き—

在宅人工呼吸器管理：日本では2割が装着  
わが国ALSは緩和ケア病床の保険適応なし  
→ 在宅で管理するしかない。

必要条件：

- ① 介助者のマンパワー：24時間の介護  
(喀痰吸引, 体位交換, 経管栄養)
- ② 人工呼吸器：病院や都道府県により貸し出し可
- ③ その他：吸引器(自己負担), カテーテル, ガーゼ
- ④ 地域のシステム：訪問看護, ホームヘルパー,  
訪問診療(急変時に対応出来る)  
病院との連携(緊急入院可)

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

## ALSの呼吸管理 —続き—

慈恵医大柏病院では？

これまでALSの間歇的陽圧呼吸器の在宅管理を  
行っているが、在宅人工呼吸器管理の経験はない。

東葛北部地域では？

一部の在宅訪問医が呼吸不全患者への  
在宅酸素療法, 呼吸補助機器使用に関与  
している。

ALSの在宅呼吸器管理例は柏病院にない。

→ 患者を取り巻く環境整備が急がれる

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22



## 8. ALSの介護上の留意点

### A. 精神面:

- a) 患者: 病名告知を受けた患者は, ALSが治療法のない進行性の死に至る病であることを知っている.  
→ 死への恐怖: うつ状態に注意
- b) 家族: 嚥下障害, 呼吸障害への不安, 在宅療養に対する精神的, 肉体的負担の問題 → レスパイト制度

### B. 身体面:

- a) リハビリテーション: 無理を強いないこと.  
→ 筋力はつかず, 逆に進行を早める.
- b) 嚥下・呼吸障害: 少しでもむせ込みや呼吸苦が見られたら, 早めに医療機関を受診(誤嚥性肺炎の防止)

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

— 続き —

### C. 在宅療養面, 経済面:

- a) 診断早期に特定疾患認定の申請を.
- b) 早めに介護認定を(進行が早いため)
- c) 胃瘻造設, 気管切開, 人工呼吸器に対する本人, 家族間の意思統一を.

注意)「身体障害認定」は難しい.

→ 身体不自由の固定期間があり初めて認定される.  
ALSのように週~月単位で進行する場合, 寝たきりになって初めて申請可能.

例) 脳卒中で半身不随になり半年目はOK.

松戸保健所ケアマネ勉強会  
2012.11.22

