

を併設しており、状況に応じて連日訪問や1日2回の訪問を行っている。年間15,000件の訪問のうち、30%が神経難病患者への訪問となっている。他機関のステーションであっても連絡を密にとれば連携は可能である。

その他、デイサービスセンターや身体障害者療護施設などの福祉施設での入浴サービスも訪問看護師の同行などの条件つきで実施できるようになった。また、ヘルパー派遣は人工呼吸器装着者に対しては当初は敬遠されていたが、数回の訪問看護師との同行により実施可能となった。このように、福祉サービスのみでは実施困難な場合でも、医療サービスと協同して行うことで実施可能となることが多く、医療機関のバックアップで神経難病患者の福祉サービスも導入されやすくなる。

在宅人工呼吸療法の実施例

患者1. 69歳男性(当院から自宅まで30 Km)。1997年1月に左下肢の筋力低下で発症し、1999年6月に人工呼吸器装着。1999年9月に退院し在宅人工呼吸療法開始。人工呼吸器は当院が管理し、週1回のカニューレ交換と全身管理を診療所医師に依頼した。当院から、月に1回の訪問診察と、週2回の訪問看護と訪問リハビリ、歯科衛生士、栄養士が訪問。以後、肺炎、胆のう炎などの合併症での入院が3回、レスパイト目的の入院が2回ある。2001年2月、下肢痛の訴えが多くなり、精神的に落ち込みが強くなったため、自宅での音楽療法を開始した。

患者2. 56歳男性(当院から自宅まで50 km)。1989年上肢筋力低下で発症。1996年12月に人工呼吸器を装着し、胃瘻造設、コールスイッチの工夫、意思伝達装置の指導などを当院で行ったあと、1997年4月から在宅人工呼吸療法を開始。自宅近くの町立病院の医師が当院へ研修に来院。以後、町立病院から呼吸器の貸し出し、訪問診察、訪問看護が実施された。間欠的なレスパイト入院を当院で担当していたが、2年後、隣の国立療養所に入院し、間歇的に1、2ヵ月の在宅療養を繰り返した。町立病院、国立療養所ともにALS患者の在宅人工呼吸療法の支援は初めてであった。ケア方法が確立していれば、初めての病院でもALS患者の受入れが可能となることを示している。

当院では、これまで診断から継続してかかわったALS患者が47名あり、うち40名が呼吸不全におちいった。人工呼吸器を装着した後、在宅療養の支援と長期入院のどちらも可能であることを説明した結果、39名が人工呼吸器の装着を希望された。急死例とNIPPVのみ、気管切開のみで維持できている例をのぞく36名が気管切開し人工呼吸器を装着。うち26名で在宅人工呼吸療法を

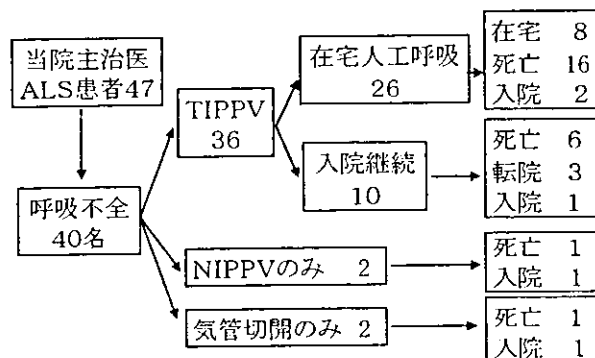


図4 当院でのALS患者への対応(1990-2002)  
TIPPV: 気管切開下人工呼吸  
NIPPV: 非侵襲的陽圧呼吸

実施した。人工呼吸器装着を拒否したALS患者は5年間入院し、四肢麻痺が進行したあと呼吸不全が加わった1名のみであった(図4)。

QOL向上とスピリチュアルケア

ALS患者のQOL向上には外出は欠かせない。最初には外出を躊躇する患者も慣れると外出を楽しみにするようになることが多い。当院では、人工呼吸器を装着して入院中のALS患者においても週に1回の車椅子での散歩を行っている。安全に外出できるように呼吸器を搭載できる車椅子や吸引器などの準備が必要である。

意思伝達装置の給付制度は入院中の患者にも適用でき、この装置の利用でALS患者との意思疎通が飛躍的に進歩している。入院や在宅において寝たきりであってもインターネットを利用し情報の発信や交換をすることも可能となっている。

日野原<sup>9)</sup>は、医療においては診断と治療などの科学的なアプローチだけでなく、癒しやケアを提供し、QOLに関与するアートとしてのアプローチが必要だと説いている(表3)。アートとしての取り組みは神経難病では

表3 医療における科学とアート

科学(サイエンス)	アート
医療に関する学問	患者への感性のあるタッチ、豊かな心をもって患者に接していくこと
器官・臓器	病む人
普遍的	個別的
診断・治療	評価・癒しのケア カウンセリング
科学的, cool	慈しみ, warm, compassionate
生命の延長	いのちの格調(意義, 価値) 生命の質(QOL)

とくに重要であり、その取り組みのひとつとして音楽療法がある。当院では、人工呼吸器を装着して療養中のALS患者に対して、音楽療法士の協力を得て病室のベッドサイドでの電子ピアノ演奏や在宅人工呼吸療法中の患者宅での訪問診察時のベッドサイド・シンギングなどによる音楽療法を開始している(図5)。ALS患者は四肢麻痺、呼吸筋麻痺をきたしても、多くは意識・知能・聴覚・感情が保たれている。ALS患者と音楽療法士による1対1の個人セッションは、患者自身が内面を吐露できカタルシスをはかれる、人生の回想を音楽がより鮮明にするなど、単にテープやCDで音楽を聴かせること以上の効果がある<sup>9)</sup>。



図5 人工呼吸器を装着したALS患者への訪問診察時のベッドサイド・シンギング

ALS患者における精神的な問題として、従来、1) 病気そのものに対する不安、2) 自分の言うことや気持ちが伝わらない不安、3) 自分自身の存在している意味(価値)への不安、があげられていた。1), 2)は病気の初期や中期に問題となるが、病気が進行すると周囲から世話をしてもらっただけの存在となり自分自身が存在している意味があるのかという思いが出てくる。こういう思いは精神的な問題と言うより、スピリチュアル(霊的)な問題と言える。これまで、ALS患者における問題は、身体的、社会的、精神的の3つの側面が考えられていたが、これからは、4つめの側面としてスピリチュアルな側面を重視していく必要がある。スピリチュアルケアの一つの手段として今後音楽療法が重要な役割をはたしていくと思われる。

ALS患者にスピリチュアルな面で満足感を得てもらえた時、かかわった人たちもたとえようのない充実感を感じられる。ALS患者のケアの目標はここにあるのではないと思われる。生きていてよかったと思ってもらえることが最高のQOLではないかと考えている。

### 今後の課題

ALS患者への人工呼吸器装着を積極的に勧めない理由として、かつては人工呼吸器の不足、長期入院によるベッドふさぎ、目標のない入院生活、経済的な負担があげられていた。しかし、近年、ALS患者をとりまく社会環境は大きく変化しており、人工呼吸器の貸し出しも保険診療で行え、かつ、治療費、入院費(差額ベッド料を除く)、訪問看護費用の自己負担分はすべて特定疾患公費負担制度でまかなわれている。これらの点では、米国に比べて日本のALS患者は非常に恵まれている。

公立病院の多くは急性期医療が主で平均在院日数短縮が病院の方針になっており、神経難病患者の長期入院がますます困難な状況になっている。長期入院を可能とす

るために病室の一部を特殊疾患療養病室として登録しこのカウントから除外させる方法もあるが、経営的な面から難しいことが多い。また、総合病院では急性期疾患患者や手術患者と同じ病棟でALS患者をケアしていく必要があり、看護のマンパワー不足は否めない。

重症難病患者入院施設確保事業が多くの都道府県で始まっているが、形だけのネットワークにならないようにするためには、協力病院に対し、ALS患者のケアの知識・技術の伝達や、人工呼吸器や意志伝達装置、カフマシーン、リフトなどALS患者のケアに必要な機器の供給を含む何らかの経済的な援助が必要である。何よりも、ALSを代表とする重症難病患者の生活を支えていこうという意思を持つ医師を増やしていくことが重要である。

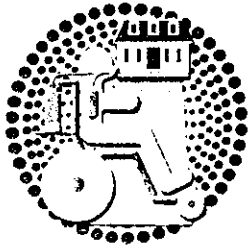
ALS患者が人工呼吸器の装着をするかどうかの選択時に、介護者の負担や、療養場所の有無、経済的負担などの社会的要因に縛られることなく、自分の生き方として選択できる環境を整備し、それを提示できるようにすることが医療機関に課せられた役割である。

### 文 献

- 1) 近藤清彦：神経内科診療の現状とニーズー地域の医療機関において(在宅医療を含む)一。臨神経 40：1305-1307, 2000
- 2) 近藤清彦：神経内科疾患と在宅医療。ブレインナーシング 16：208-235, 2000
- 3) 近藤清彦：ALS患者の在宅ケア。In：坪井栄孝監修、田城孝雄編。在宅医療ハンドブック：中外医学、pp 314-325, 2001
- 4) 近藤清彦、新改拓郎、石崎公郁子：呼吸器装着ALS患者の四肢・球筋機能の予後の検討。厚生省

- 特定疾患「特定疾患に関する QOL 研究班」平成  
10年度研究報告書, pp 211-217
- 5) 山本 真: High volume ventilation. ALS患者の  
長期人工呼吸管理. 日呼吸管理会誌 10: 417-421,  
2001
- 6) Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation:  
comparison of peak expiratory flows with  
manually assisted and unassisted coughing tech-  
niques. Chest 104: 1553-62, 1993
- 7) 鈴木順美, 高橋いま子, 峰村勇一ほか: 在宅 ALS  
患者の流涎対策 在宅用低圧持続吸引器の作製. プ  
レインナーシング 15: 53-56, 1999
- 8) 日野原重明: 医のアート, 看護のアート. 中央法規,  
東京, 1999
- 9) 近藤清彦, 木村百合香, 吉田純子: 人工呼吸器装着  
ALS 患者への音楽療法. 厚生労働省特定疾患「特  
定疾患患者の生活の質 (QOL) の向上に関する研究  
班」平成13年度研究報告書 (印刷中)  
(平成15年 3月25日受付)  
(平成15年 4月18日受理)

# 特集



## 神経筋疾患の呼吸リハビリテーション—在宅生活へ向けて

# オーバービュー\*

近藤清彦<sup>1)</sup>

Key Words 呼吸リハビリテーション 神経筋疾患 筋萎縮性側索硬化症 生活の質 緩和ケア

### はじめに

呼吸リハビリテーション(以下リハ)は、「個人と家族のための、通常学際的な専門家チームにより提供される多面的継続サービスであり、かかる個人の最大限の自立および地域社会における役割回復を達成し、維持することを目標とする」という National Institute of Health (NIH) Pulmonary Rehabilitation Research Workshop(1993)の定義にもとづけば、筋萎縮性側索硬化症(ALS)や筋ジストロフィーなどの神経筋疾患患者の在宅生活を支えていくことも呼吸リハの重要な役割である。

### 在宅人工呼吸療法の歴史

呼吸障害を呈する代表的な神経筋疾患を表1に示す。わが国では在宅で呼吸管理を行いながら療養する神経筋疾患患者をとりまく社会環境はこの20年間で大きく変化した<sup>1)</sup>(表2)。

神経筋疾患患者の在宅呼吸管理は1975年に、気管切開して在宅療養中のALS患者にコンプレッサー付き人工呼吸器を装着した記録が最初である<sup>2)</sup>。その後、1980年代には、小型でポータブルの人工呼吸器が使用可能となり、ALSにおける在宅人工呼吸の実施例が散見されるようになった<sup>3)</sup>。

当初は在宅で使用する人工呼吸器は自費購入を余儀なくされていたが、1990年に在宅人工呼吸指導管理料が新設され、その後、2年ごとに指導料、機器加算ともに増額され、呼吸器メーカー側のレンタル制度も充実した(表3)。これらの経費

表1 在宅人工呼吸療法の対象となる神経筋疾患

筋萎縮性側索硬化症(ALS)
進行性筋ジストロフィー
筋緊張性ジストロフィー
ギラン・バレー症候群
重症筋無力症
ミトコンドリア・ミオパチー
ヴェルドニッヒ・ホフマン病
強直性脊椎症候群
多発筋炎

表2 神経難病患者を取り巻く社会環境の変化

- 小型人工呼吸器の普及
- 気管カニューレの改良と診療材料化
- 胃瘻などの経管栄養法の進歩
- 在宅人工呼吸指導管理料(1990)
- 意思伝達装置の給付(1990)
- 訪問看護ステーション開始(1992)
- ALS全国医療情報ネットワーク(1993)
- 在宅人工呼吸療法の診療報酬大幅アップ(1994)
- 人工呼吸器レンタル制度拡大(1994)
- カフマシンの医療機器承認(1995)
- 特定疾患患者のQOL向上に関する研究班(1999)
- 重症難病患者入院施設確保事業(1999)
- 介護保険制度開始(2000)

は保険で賄われ、特定疾患医療費公費負担制度や身体障害者医療費助成制度により患者や医療機関側の経済的な負担は少なくなっている。

診療用具に関しては、気管カニューレが改良され咽頭喉頭筋が保たれている場合には発声が可能となったり、胃瘻による経管栄養法が広まった。また、わが国においてカフマシーン(In-exsufflator)が医療機器として承認され、呼吸管理における有用性が実証されつつある。

在宅患者に対する支援態勢として、訪問看護ステーションからの訪問看護が中心であったが、介

\* Overview

<sup>1)</sup> Kiyohiko Kondo MD  
公立八鹿病院神経内科

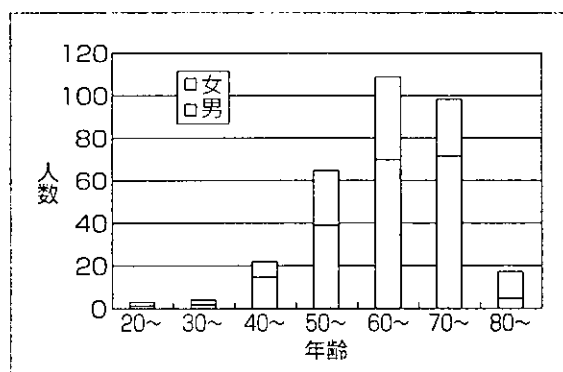
表3 在宅人工呼吸療法(HMV)の診療報酬の変遷

改訂年月	1990.4	1992.4	1994.4	1996.4	1998.4	2000.4	2002.4	2004.4
在宅人工呼吸指導管理料	1,500点	1,800点	2,000点	2,300点	2,800点	2,800点	2,800点	2,800点
機器加算	陽圧式 鼻, 顔マスク				6,000点	6,000点	5,930点	5,930点
	人工呼吸器 気管切開	1,000点	2,700点	5,400点	7,000点	8,000点	7,600点	6,840点
	陰圧式人工呼吸器		1,200点	2,000点	2,500点	3,000点	3,000点	3,000点

表4 介護保険からレンタル対象の福祉用具

2003年4月から	従来から
1. 立ち上がり補助いす	1. 車いすとクッションなどの付属品
2. 六輪歩行器	2. 介護用ベッド
3. 入浴用リフト	3. 床ずれ予防用具
4. スライディングボード	4. 体位変換器
5. 段差解消機	5. 手すり
	6. スロープ
	7. 歩行器
	8. つえ
	9. 痴呆性老人徘徊感知機器
	10. 移動用リフト

図1 2003年9月に兵庫県で特定疾患の申請をしたALS患者319名(男204, 女115)の年齢分布



介護保険制度の開始により、在宅サービスが拡充しつつある。とくに、症状が進行していく神経筋疾患患者においては福祉用具のレンタル制度が有用であるが、2003年4月に入浴用リフト、段差解消機など6品目がレンタル対象に追加された(表4)。これらの使用により、神経筋疾患患者の行動範囲の拡大や介護負担の軽減が期待される。

## ALSにおける問題

ここでは、現在とくに社会的に問題となっているALS患者における呼吸管理について自身の経験から私見を述べる。

### (1) 年齢層の変化

ALSの発病率は50~60歳代がピークとされているが、ALS患者の年齢分布は図1に示すように60歳代、70歳代の患者が最も多く、さらに高齢の患者もみられる。わが国では高齢化にともないALS患者の年齢層が高くなっていると思われる。

### (2) 呼吸筋麻痺が先行する例の存在

ALSの病型として上肢型、下肢型、球麻痺型の3型が分類されているが、呼吸筋麻痺で発症する

例が少なからずみられる。自験例では、43例中6例が呼吸筋麻痺での発症であった<sup>4)</sup>。また、呼吸筋麻痺発症例は高齢者が多く、全身倦怠感や体重減少が主訴となるため、一般内科を受診することが多いこと、四肢筋の萎縮がみられない時期でも傍脊柱筋の萎縮がみられるという特徴がある<sup>4)</sup>。診断が困難なため、実際にはさらに多くの患者の存在が推定される。

### (3) 球麻痺について

従来、球麻痺という概念に構音障害、嚥下障害に加え呼吸筋麻痺を加えて考えられることがあった。確かに、呼吸筋麻痺とともに嚥下も困難となりそのまま死亡していた例がある。しかし、当科で気管切開をして人工呼吸器を装着した患者の経過観察から、人工呼吸器装着後長期にわたり会話や嚥下が保たれる例があることがわかった。また、呼吸器装着後嚥下機能が回復した例も経験された。このことから、呼吸筋麻痺と球麻痺は別に考えたほうがよいと思われる。

### (4) 呼吸器装着後の四肢筋、球筋の残存機能

人工呼吸器装着後の四肢筋、球筋の機能がどの程度保たれるかの知見は国内外ともにみられな

図2 人工呼吸器装着後の歩行機能保持期間

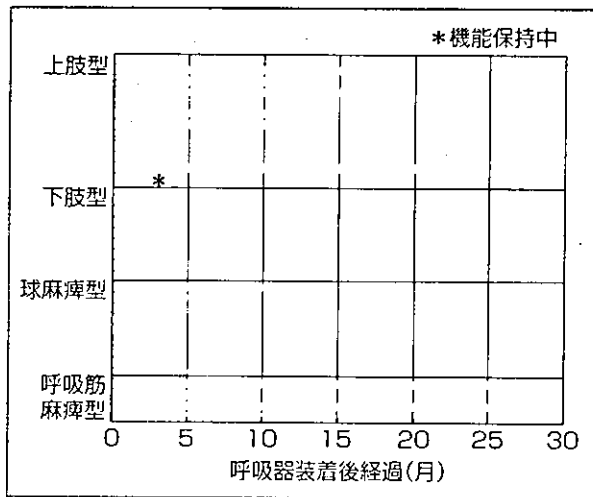


図3 人工呼吸器装着後の会話機能保持期間

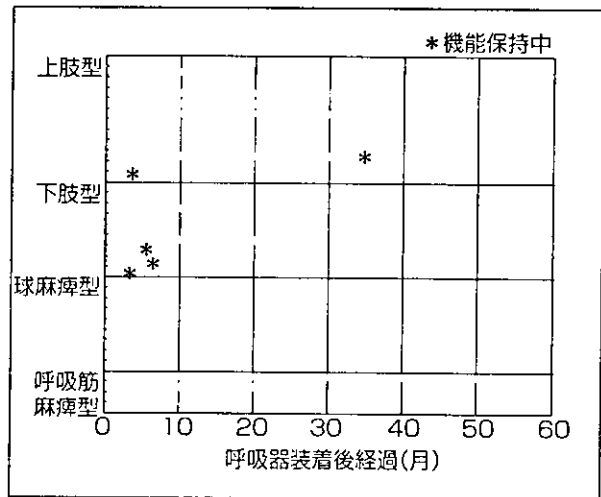
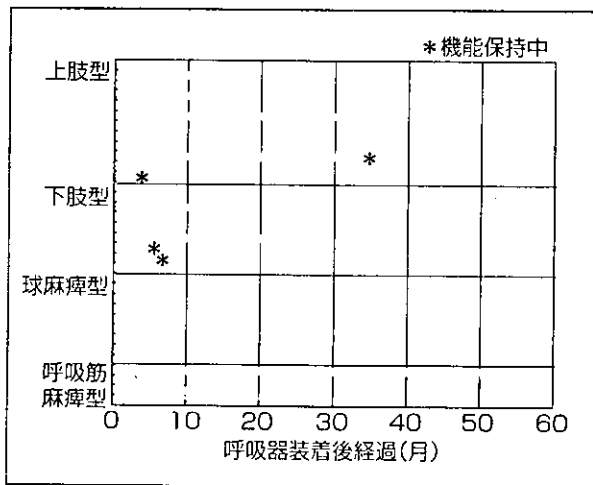


図4 人工呼吸器装着後の嚥下機能保持期間



い。今回、自験34名について検討した結果を図2～4に示す<sup>5)</sup>。

当科の経験では、呼吸器装着後、歩行、会話、嚥下が保たれていた例が多い。多くの医療機関で、人工呼吸器を装着すると重症患者扱いとなり、安静を保つことが優先されることが多いが、当院では、呼吸器装着後も呼吸器離脱をはかり、理学療法士などにより積極的に立位訓練が行われたためと思われる。

呼吸器装着後、歩行や嚥下が再度可能となった例から、筋疲労や消耗で四肢筋や球筋の筋力低下が増強していた可能性が考えられる。患者の残存能力の評価を正しく行うことはリハの基本であ

る。ALS患者においては、呼吸器装着後に四肢や球筋の評価を再度行い、寝かせきりによる廃用症候群が進む前に座位、立位訓練を行っていくことが重要である。

#### (5) ALSと人工呼吸器

ALS患者において、その後の療養場所の有無が患者の人工呼吸器選択の決定へ大きく影響している。ALS患者の長期入院が可能な医療機関は少なく、在宅療養が人工呼吸器装着の条件に提示される場合もあるのが現状である。社会的な要因により人工呼吸器装着の有無の選択が左右されることのないように、人工呼吸器装着後の療養先を保証することは医療の役割である。これを実現するために、1999年に重症難病患者入院施設確保事業が開始され、多くの都道府県でこの事業が展開されているが、まだ十分とはいえない。人工呼吸器装着者の在宅療養を進めていくうえで、介護者の身体的、精神的負担軽減のためにレスパイト入院が必要である。長期入院が無理であるなら、せめて短期入院が可能な病院が増えてもらいたい。

### ALS患者におけるヘルパーの吸引問題

ALS患者の家族の負担軽減のためにヘルパーなどが痰の吸引ができるようにという要望書が、平成14年11月に日本ALS協会から厚生労働大臣に提出され、平成15年5月に「在宅療養の現状にかんがみれば、家族以外の者によるたんの吸引の

実施についても、一定の条件の下では、当面の措置として行うこともやむを得ないものと考えられる。」との報告書が出された<sup>6)</sup>。

これにより、「医師及び看護職員の指導」のもとに吸引を行うこと、患者が「家族以外の者」に吸引を「依頼し同意した文書」をとりかわす、吸引の範囲は口鼻腔内吸引及び気管カニューレ内部までの気管内吸引を限度とする、3年後に見直す、などの一定の条件のもとに、ヘルパーなど「家族以外のもの」が吸引を行うことが可能となった。

これにより、家族の負担はある程度緩和されることが考えられるが、これだけでは十分でなく、訪問看護サービスの充実と質の向上<sup>7)</sup>、医療サービスと福祉サービスの適切な連携確保、在宅療養を支援する機器の開発、家族の休息(レスパイト)の確保など今後さらに検討すべき問題も提起されている。

ALS患者の介護負担の主たる要因は夜間の吸引と体位交換であることから、筆者は、家族の介護負担軽減のために夜間滞在型訪問看護の検討も必要と考えている。

## レスパイト入院は緩和ケア

欧米では、緩和ケア病棟の対象は癌、AIDS、ALSである。ALS患者に対する緩和ケアは、呼吸器を使用しないで最期を迎える患者に対してモルヒネで苦痛軽減をはかることだけでなく、本来は診断時から亡くなるまでの全経過において患者とその家族にとって、できる限り良好なQOLを実現させることとである<sup>8)</sup>。そのように考えるなら、介護疲労時の短期入院も緩和ケアの一部ととらえることも可能であろう。

## QOL向上をめざして

世界保健機構(WHO)の人間像は身体的、精

神・心理的、社会的、スピリチュアル(霊的)の4つの要素から構成されている<sup>8)</sup>。末期癌患者における全人的ケア(total care)は、この4つの要素に対する対応である。1998年のWHOの健康の定義(案)にもスピリチュアルという言葉が追加された。

神経筋疾患患者におけるリハの目的は、①機能保持、②残存能力の活用、③障害があっても生きがいを保つこと、と考えられる。

Quality of Life(QOL)に対しても、身体的側面、社会的側面、精神・心理的側面に加え、第4の領域としてスピリチュアルな側面が強調されてきている。ALS患者の緩和ケアの目的は、診断時から死亡までの全経過において、これら4つの側面のQOLを高めることである<sup>9)</sup>。在宅生活を指す目的は、QOLを高めるためではなくてはならない。神経筋疾患患者のスピリチュアルケアの手段として音楽療法が注目されている。

## 文献

- 1) 近藤清彦：ALS患者の在宅ケアと社会環境。医学のあゆみ 152(3)：177-179, 1990.
- 2) 川村佐和子・他：難病患者の在宅ケア。医学書院, 1978, pp 60-62.
- 3) 近藤清彦・他：呼吸不全を呈する神経疾患の在宅人工呼吸療法。臨床神経 29(12)：1679, 1989.
- 4) 小松素明・他：呼吸筋麻痺で発症した筋萎縮性側索硬化症患者6名の臨床的検討。第45回日本神経学会総会抄録集, 2004, p 223.
- 5) 近藤清彦：人工呼吸器装着後の日常生活動作(ADL)能力。ALS診療ガイドラインに関する国際シンポジウム, 2003.
- 6) 「看護師等によるALS患者の在宅療養支援に関する分科会」報告書, 2003.
- 7) 日本看護協会：人工呼吸器装着中の在宅ALS患者の療養支援 訪問看護従事者マニュアル, 2004.
- 8) 世界保健機構編：がんの痛みからの解放とパリアティブケア—がん患者の生命へのよき支援のために—, 金原出版, 1993, p5.
- 9) Oliver D：Palliative care. In：Palliative care in Amyotrophic lateral sclerosis. Oliver D et al (eds), Oxford University Press, Oxford, 2000, pp 21-28.

特別講演：筋萎縮性側索硬化症（ALS）非侵襲的人工換気補助の適応と看護

## 筋萎縮性側索硬化症における非侵襲的陽圧呼吸療法

— その導入から眼界まで —

小森 哲夫（東京都立神経病院神経内科）

### I. はじめに

筋萎縮性側索硬化症(ALS)にとって、呼吸障害は生命を左右する重要な症状である。従来の呼吸障害に対する対策は、呼吸不全に陥った後に気管切開を施行し、侵襲的陽圧呼吸療法(tracheostomy, invasive positive pressure ventilation: TPPV)で、生命を維持するものであった。近年、鼻マスクを使った非侵襲的陽圧呼吸療法(non-invasive positive pressure ventilation: NPPV)が導入され、さらに呼吸理学療法的重要性も知られるようになったため、

呼吸障害に対する対策が、発症早期から導入されるようになった。

そこで、本稿ではALSに対するNPPVを理解するうえで必要な呼吸不全の病態とNPPVの導入から限界までの全過程について解説したい。

### II. ALSにおける呼吸障害の特徴

ALSにおける呼吸障害を考えるには、まず呼吸をつかさどる運動系についての知識を整理する必要がある。胸椎・肋骨・胸骨等で構成される胸郭は、底部に横隔膜、肋間に内・外肋間筋、上部に胸鎖乳突筋や斜角筋等がある(図1)。

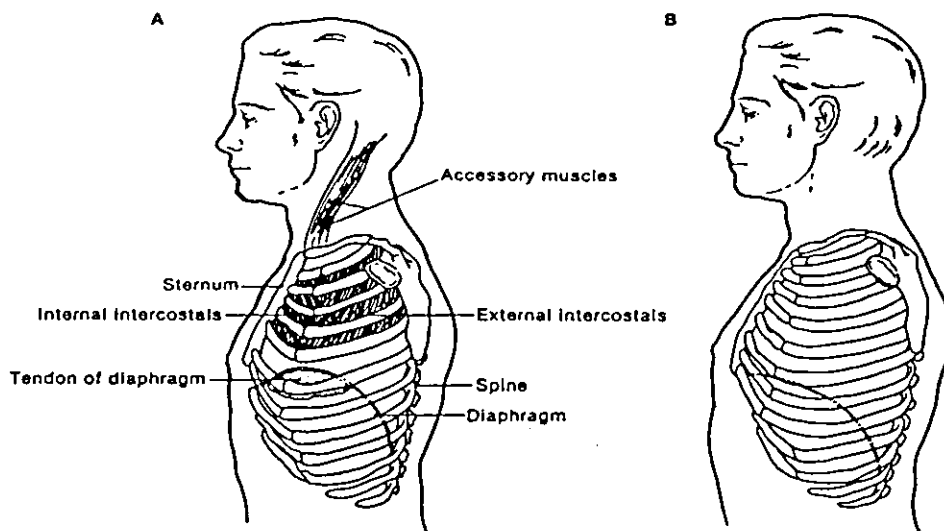


図1 胸郭の構造

### 図1：説明

胸郭の構造を示す。胸椎(Spine)・肋骨・胸骨(Sternum)等で構成される胸郭は、底部に横隔膜(Diaphragm)、肋間に内肋間筋(Internal intercostals)・外肋間筋(External intercostals)、上部に補助呼吸筋(Accessory muscles)の胸鎖乳突筋や斜角筋等がある。A:呼気時、B:吸気時である。特に、横隔膜の位置に注意。



これらの筋は、呼吸に関連するので呼吸筋と総称され、脳からの指令により協調的に働いて胸郭を動かす構造になっている。呼吸筋を支配する中枢神経系は、延髄に存在する呼吸中枢が自動的呼吸に、大脳運動野が随意の呼吸に関与している。これらの中枢から支配を受け、呼吸筋に至る二次運動ニューロンとして第4頸髄から横隔神経が胸郭内を下降して横隔膜に至る。また、各胸髄から肋間神経が肋間筋に至っているが、肋間筋は上部胸髄では髄節性支配の傾向が強く、下部胸髄では豊富な吻合により多髄節支配の傾向が強いことが知られている<sup>3)</sup>。頸部の各筋には頸髄からの髄節性支配があり、胸鎖乳突筋は第11脳神経(副神経)が支配している。安静時の呼吸では、主として横隔膜が収縮し、外肋間筋の働きもあって胸郭が拡がると、胸腔内圧が低下し外気との圧差によって空気が肺に流れ込んでくる。これが吸気である。一方、横隔膜が弛緩し、内肋間筋が働くと胸郭が狭くなり、胸腔内圧が上昇して外気圧に勝ると空気が肺から排出される。これが呼気となる(図2)<sup>2)</sup>。これは、呼吸を運動器の視点から捉えたものである。ALSでは、呼吸筋が侵され運動器の機能

障害が起こり、それが呼吸障害として表れるのである。もちろん、肺胞において空気中の酸素と肺毛細血管中の静脈血の二酸化炭素の交換が起こることで、最終的に呼吸が完成するわけであるが、ALSのガス交換能は基本的には保たれている。つまり、ALSにおける呼吸不全は、換気障害が主体である。これは、呼吸不全の中では、拘束性障害にあたる。

ALSでは、しばしば球麻痺という言葉が使われる。球麻痺は、嚥下・構音の障害であり、ALSの呼吸障害の主体である呼吸筋障害とは異なると考えると分かりやすい。もちろん、球筋の障害で気道狭小化が起こり呼吸障害に悪影響を与えるなど、球麻痺と呼吸障害は密接に関連しているが、それぞれ別個に進行し、それぞれの症状が療養に影響を及ぼす時期も異なることが多い。

### Ⅲ. 非侵襲的陽圧呼吸療法

NPPVは、吸気と呼気の2つの異なる陽圧、すなわち吸気正圧(inspiratory positive air pressure: IPAP)と呼気正圧(expiratory positive air pressure: EPAP)を設定し、患者の呼吸に合わせて、IPAPとEPAPの差分だけ換気を機械的に補助する方法である。一般的に、IPAPは8-20cmH<sub>2</sub>O、EPAPは2-4cmH<sub>2</sub>O

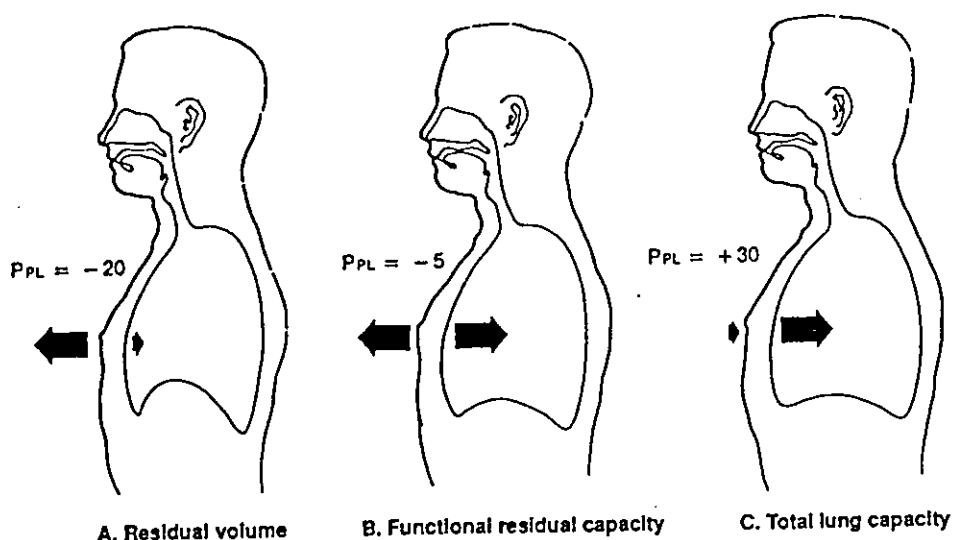


図2 呼吸にともなう圧変化

#### 図2:説明

呼吸に伴う胸郭内外の圧変化を示す。胸郭の動きによって肺容量が減少し胸腔内圧が大気圧より高くなると呼気(A)となり、肺容量が増加して胸腔内圧が大気圧より低くなると吸気(C)になる。双方の圧が丁度つり合った状態が、機能的残気量(B)をあらわす。

程度である。したがって、4-18mmHgの圧差で補助することが多い。なお、EPAPはPEEPと同様の意味を持つ。市販されている機種には、これ以外に患者の無呼吸時間により装置が自動的に吸気を開始する機構が組み込まれ、1分あたりの強制呼吸回数 (breathes per minute: BPM) を設定できることが多い。

1. NPPVの導入

ALSでNPPVを導入するためには、(1) ALSの告知が行われ、呼吸や嚥下に関する予後を理解していること、(2) 嚥下機能のうち第2相(咽頭相)の障害が軽度であること、すなわち簡便には球麻痺が無いかあっても軽度で気道閉塞がないこと、(3) 自分で機器の着脱が可能、または着脱できる介護人がいつもいること、(4) 緊急通報ができる能力があることの4項目が満たされることが大切と考えられる。その上で、呼

吸状態により導入時期を選ぶことになる。日本神経学会が2002年に作成したALS治療ガイドライン<sup>4)</sup>(図3)では、「マスクによる補助呼吸」としてダイアグラムに記載されているものの、その位置づけはあいまいである。一方、1999年に示された米国神経学会のガイドライン<sup>5)</sup>(図4)では、%FVCが50%を下回ったときに、まずNPPVの適応を考慮する事になっており、NPPVの位置づけは明快である。しかし、実際には数値に示された呼吸状態と患者の訴えや症状・などの臨床事項をあわせて導入を決めることが多い。

我々の経験から、NPPV導入時に注意している事項は、(1) 日中の短時間から練習し、設定はIPAP 4, EPAP 2, BPM 2程度の低圧からはじめる。(2) 装着することが可能なら、夜間装着を優先する。(3) NPPVは、好きな時に、好きな

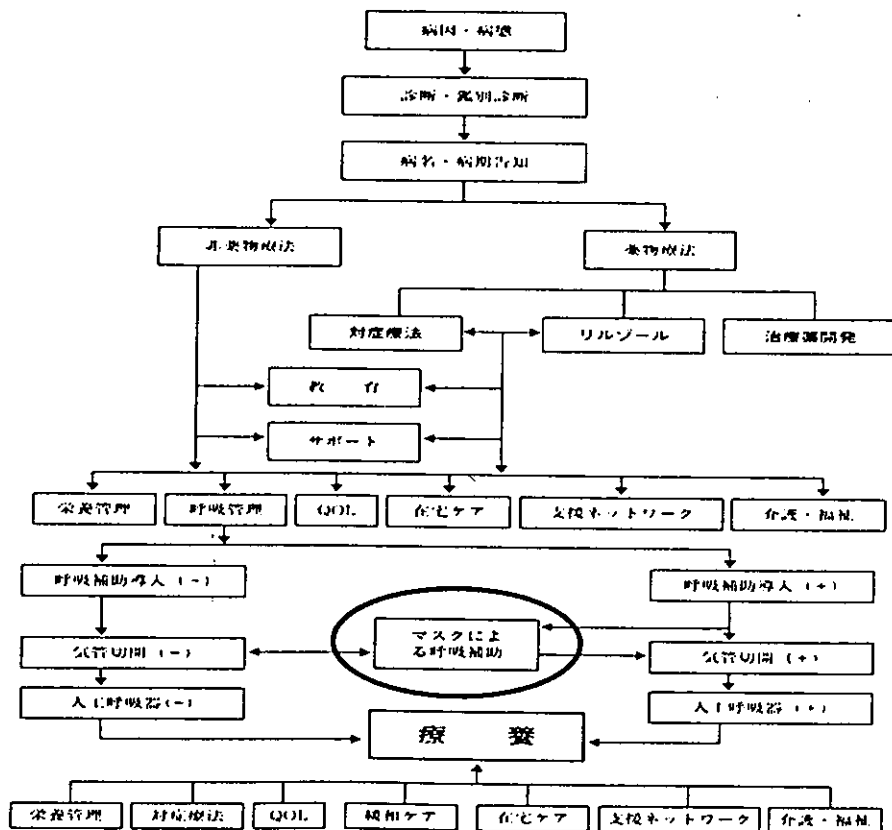


図3 日本神経学会のALSガイドラインより(2002)

図3: 説明

日本神経学会のALS治療ガイドラインより、NPPVを意味すると思われる「マスクによる補助呼吸」(楕円のところ)の位置づけをしめす。気管切開(-)と気管切開(+))の間にあり、独自の意味付けには乏しい感がある。

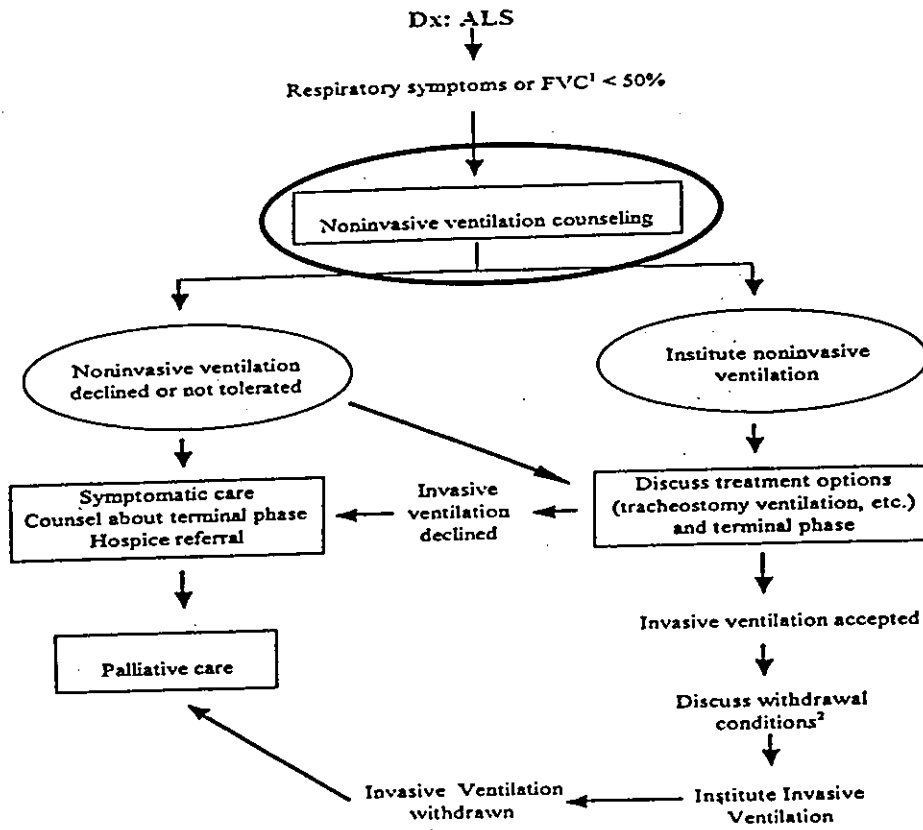


図4 米国神経学会のALSガイドラインより(1999)

図4：説明

米国神経学会のALSガイドラインでは、NPPVを考慮する時期(楕円のところ)がFVC<50%であり、一度は導入を考慮した後に療養形態が選択されていくことが示されている。

け使用する。(4) 機械を自分の意志にあわせて使うように、機械に対する心理的優位性を保つ。

(5) 使用にはマスクだけでなく、マウスピースも考慮するの5項目である。

ここで、我々が1996年から1997年にかけて経験した例の導入時の検査所見を示す。呼吸筋障害があり、球麻痺を示さない5例(男2:女3、38歳から74歳)が対象であり、3例は臨床的に呼

吸不全の到来時に、2例は呼吸困難感が生じた時期から従圧式のNPPVを導入した。呼吸機能は、肺活量(VC:vital capacity)、吸気筋力の指標としての最大吸気圧(P<sub>I</sub>max, P<sub>I</sub>max: maximum inspiratory pressure)、呼気筋力の指標としての最大呼気圧(P<sub>E</sub>max, P<sub>E</sub>max: maximum expiratory pressure)、動脈血酸素分圧(pO<sub>2</sub>)と二酸化炭素分圧(pCO<sub>2</sub>)で評価した(表1)。我々の例では、

表1 Case summary

Case	Age	Sex	PO2	PCO2	P <sub>I</sub> max(pre)	P <sub>I</sub> max(1mo)
1	74	F	73	53	10	14
2	74	M	76	50	.	.
3	61	M	57	75	12	20
4	38	F	73	46	36	37
5	70	F	74	44	37	49

表2 ALSにおけるNPPV療法  
—QOLの観点での利点と欠点—

- 利点
  - 会話、経口摂取が可能
  - 必要に応じ着脱が容易
  - TPPVの選択に時間的余裕と部分的模擬体験可能
  - TPPVへの移行を選択可能
- 欠点
  - TPPVを選択しない場合、球麻痺の進行につれ、呼吸不全感が長期化する可能性がある。

導入時の低酸素血症、高二酸化炭素血症がみられ、かなり呼吸障害が明らかになっている時期の導入であったことがわかる。P<sub>I</sub>max、P<sub>E</sub>maxもそれぞれ低下している。それぞれ徐々にNPPVに慣れて導入期を過ごしたが、導入時のpCO<sub>2</sub>が75mmHgであったCase3では、すでに呼吸促迫の状態であったために、マスク着用の負荷もあり、導入初日に自発呼吸不能となり、調節呼吸を必要とした。1週間後には自発呼吸も可能となり、導入が完成したが、この導入初期に見られた「一過性の呼吸筋機能崩壊」は、呼吸障害が高度になってからNPPVを導入する際に注意すべき現象と思われる(図5)。

は 56.8 ± 10.5 歳(平均±標準偏差、以下同じ)、呼吸理学療法を開始は 59.5 ± 10.2 歳であった。また、21 例中 1 年以上経過を観察した例は 16 例であった。経過観察中に 8 例がNPPVへ移行した。NPPVは、最短 4 ヶ月から最長 24 ヶ月までで平均 11 ヶ月施行した。5 例は呼吸不全の到来とともにTPPVとなり、8 例は致命的呼吸不全に至らなかった。NPPVに移行した 8 例とそれ以外の 13 例について呼吸機能を比較した。TPPVへの移行者については、TPPV開始直前までの測定値を用いた。呼吸機能の指標は、VC、P<sub>I</sub>max、P<sub>E</sub>maxの 3 つである。これらについて、観察期間開始時の測定値と終了時の測定値の差を観察

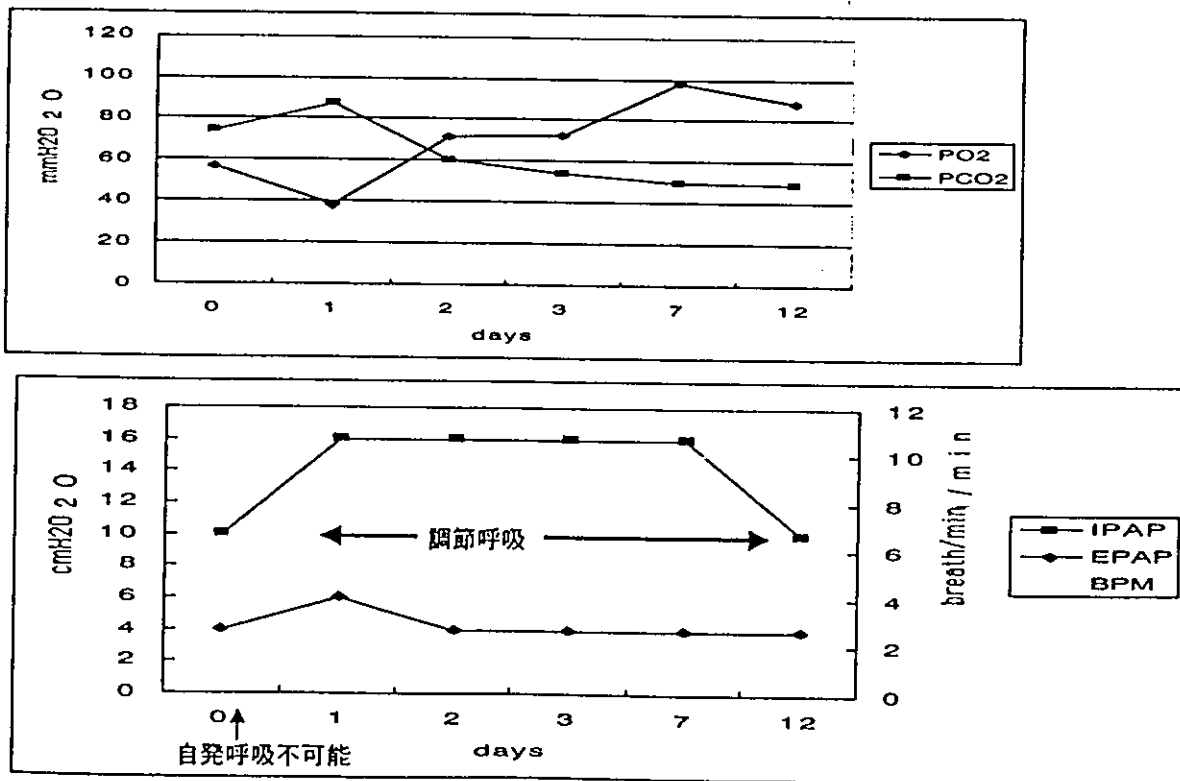


図5 一過性の呼吸筋機能崩壊

図5: 説明

NPPV 導入時に見られた「一過性の呼吸筋機能崩壊」状態を示す。呼吸促迫の状態でも NPPV を導入したところ、慣れないマスク等の負荷もあったと考えられるが、自発呼吸不能となり、BPM を利用して調節呼吸を必要とした。それにより、動脈血ガス分析値は正常化した。約 1 週間で自発呼吸が出来るようになった。この Case は、その後 3 年 6 ヶ月 NPPV 下に在宅療養が可能であった。

2. NPPVの維持と長期効果

NPPVの維持と長期効果に関するデータを示す<sup>6)</sup>。対象は、呼吸理学療法を施行したALS 21 例である。男性が 12 例、女性が 9 例で、発症年齢

月数で除し平均値を算出すると、いずれの指標においてもNPPV施行例で有意に (p<0.05) 測定値の低下量が少なかった(図6)。これは、NPPVの導入により、呼吸筋の休息が可能となるため、

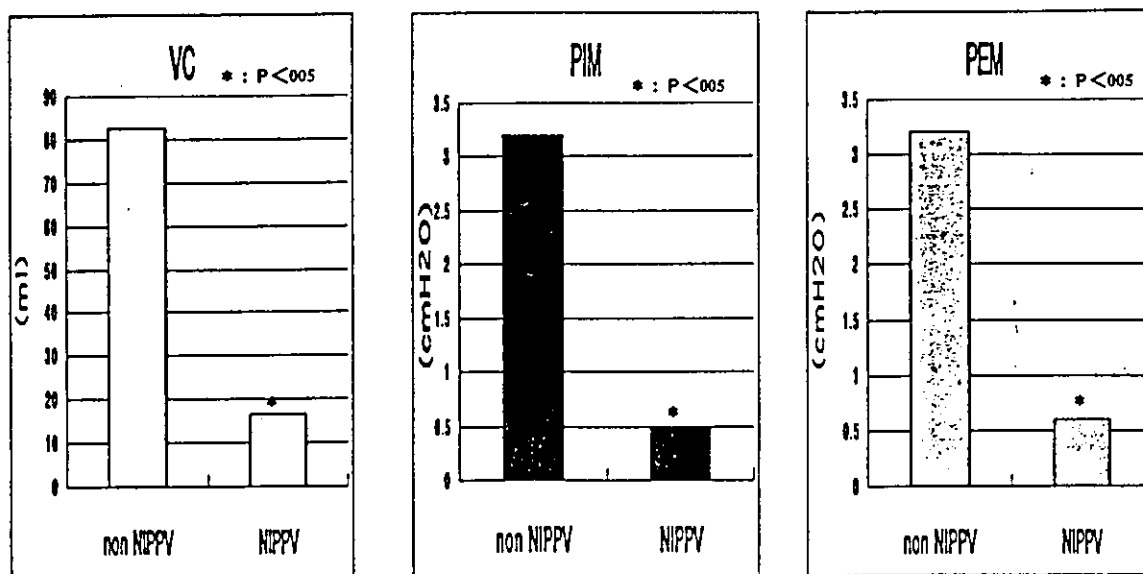


図6 VC、PM、PEMの低下(月平均)

## 図6：説明

NPPVを安定して継続できた例とNPPVを行わなかった例の月ごとの平均呼吸機能低下率を表した。いずれの指標もNPPVを実施した場合にできなかった場合より、統計学的に有意に低下率が抑制されていた。VC:肺活量、PIM:最大吸気圧 (P<sub>I</sub>maxと同義)、PEM:最大呼気圧 (PE<sub>max</sub>と同義)

筋疲労が回避され呼吸機能が温存された結果と考えられる。

ALSの長期療養を考えると、NPPVの最大の利点は、患者のQOLを保持しつつ使用できることにある。従って、呼吸機能がある期間保持されることを二次的な利点と捉えれば、報告により結果に差のある呼吸機能の推移に関わらず、使用可能な症例にNPPVを導入・維持することをためらうべきではない。

## 3. NPPVの限界と終了

症状の進行とともにNPPVに限界を生じた場合に考えられることは、緩和ケアに移行する場合とTPPVに移行する場合があることである。

いずれの場合にも、時期を逸さない医療処置が重要であるが、いかなる指標を用いて時期を予測し、医療処置を実施すべきかについては明らかでない。そこで、我々がNPPVを実施・終了した10例(男性5名、女性5名、年齢33歳から74歳)を対象に、診療記録を参考にNPPV導入から終了に至る過程における臨床症状の変化、機器の換気条件を検討し、NPPVの限界と終了に

ついて考えてみる<sup>7)</sup>。

まず、NPPVの終了に至る過程を知るため症例を2例提示する。

(a) 症例1: 43歳女性。1993年、左前腕筋力低下で発症した。1994年当科初診し、ALSと診断された。1998年4月から呼吸困難感が出現した。9月よりNPPVを開始した。開始時の動脈血pO<sub>2</sub>は72.7mmHg、pCO<sub>2</sub>は46.0mmHgであった。機器は従圧式のものを用い、IPAP6cmH<sub>2</sub>O、EPAP2cmH<sub>2</sub>O、BPM4回/分に設定した。当初は夜間2時間の装着から開始した。使用に慣れた後、日中にも適宜使用することとして継続した。1999年ごろから、NPPVを1日24時間使用し始めたが、機器の設定は不変であった。2000年になり、構音障害が増悪し、会話による意志疎通が困難で、固形物だけでなく水分でもムセることがあった。その頃から、十分な換気が出来ないとの訴えがあり、機器の設定を変更した。具体的には、IPAPを2cmH<sub>2</sub>Oごとに12cmH<sub>2</sub>Oまで上昇させ、EPAPを4cmH<sub>2</sub>Oにした。また、自発呼吸で機器を作働できない場合を想定しBPMを12回/分に変更

した。それにより、呼吸状態は安定しており経皮CO<sub>2</sub>モニターでpCO<sub>2</sub>は34～38mmHgで、SpCO<sub>2</sub>は97～98%を維持した。この時期、臨床症状としては嚥下の問題が存在したが、内視鏡では咽頭・喉頭に問題所見を認めなかった。2001年5月、肺炎を契機として食事がとれなくなり、全身状態が悪化した。それに伴いNPPVでは十分な換気が出来なくなったため、TPPVへ移行した。

(b) 症例2: 73歳女性。1993年、両手指の筋力低下を自覚し、ALSを発症した。1997年1月、息苦しさが出現した。動脈血のpO<sub>2</sub>は88.9mmHg、pCO<sub>2</sub>は44.6mmHgであった。この時点では、一切の延命的医療行為を拒否していたため経過を観察した。5月の動脈血pCO<sub>2</sub>は76mmHg、pCO<sub>2</sub>は52mmHgであり、NPPV以外の延命処置はしないという患者の意志のもとでNPPVを開始した。開始当初は夜間2時間から開始したが、数日で就眠中全体にNPPVを使用するようになった。当初のIPAPは6cmH<sub>2</sub>O、EPAPは2cmH<sub>2</sub>O、BPMは4回/分とした。9月には、食事以外はNPPVを使用するようになった。11月になると、喀痰喀出困難やNPPVでの換気困難感が出現するも機器の条件は変更しなかった。食事には問題がなかった。時に、アンビューバッグを使用して換気をすることがみられた。次第に咽頭閉塞感を「鼻をつままれたような感じ」として訴えるようになり、アンビューバッグを使用する頻度が増加した。そのため1998年4月に、IPAPを一度12cmH<sub>2</sub>Oにしたが吸気時の咽頭閉塞感と苦痛が強くなり、再び10cmH<sub>2</sub>Oに設定した。EPAPは4cmH<sub>2</sub>O、BPMは10回/分に変更した。それでも、自覚的な咽頭閉塞感は残存し、NPPVの装着に苦痛を訴えた。5月に外泊中、NPPVを装着したままであったが呼吸困難を訴え、吸引等の処置を家族が行っているうちに在宅で死亡した。

症例1にはTPPVに移行する場合の経過が、症例2には緩和ケアを行う場合の問題点が含まれている。10例全体をみると、10例中7例がNPPV

以後の医療的処置を希望せず死亡した。1例はTPPVを希望したが医療処置前に死亡、2例がTPPVに移行した。TPPVに移行した2例中1例は合併症で死亡した。TPPVに移行した2例は、ともに肺炎による呼吸不全の急性増悪により、緊急に気管内挿管が行われた。1例はTPPVを希望していなかったが、緊急の状況で家人によりTPPVが選択された。もう1例はTPPVへの移行についての意志決定が出来ないまま療養していたが、気管内挿管を目前としてTPPVを選択した。したがって、NPPV実施前からTPPVを希望した例は10例中1例(10%)で、NPPVの限界が明らかとなってきた時点においても10例中2例(20%)がTPPVへの移行を希望したのみであった。他の80%の例ではNPPVからTPPVへの移行は一貫して選択肢とならなかった。このことから、「NPPVの実施、すなわちTPPVへの移行」を意味するわけではなく、むしろ患者にとっては、療養経過の一時に有効に利用する補助機器として、NPPVが利用されていると考えられる。

NPPVの継続が困難となり終了した経過を見ると、症例1や症例2に見られるように、臨床症状として球麻痺の進行による嚥下困難や気道狭窄・咽頭内圧上昇の出現とともに、機器の換気設定が徐々に変化していったことが注目される。NPPV施行中の機器設定が正確に把握できた6例についてNPPV開始時と終了時のIPAP、EPAP、BPMを表3に示した。NPPV開始時点では、ほと

表3 NPPV開始時と終了時の機器設定

症例	IPAP		EPAP		BPM	
	開始時	終了時	開始時	終了時	開始時	終了時
73F	6	10	2	4	4	10
43F	6	12	4	4	4	12
74M	6	8	4	3	4	10
73F	6	6	2	2	4	14
64F	6	12	4	4	4	12
69M	6	14	4	4	4	4

IPAP: 吸気圧 EPAP: 呼気圧 BPM: 機器による分時換気数

んどの例がIPAP4～8cmH<sub>2</sub>O、EPAP2～4cmH<sub>2</sub>O、BPM4～6回/分であったが、NPPV終了時点では、IPAPが10～14cmH<sub>2</sub>Oに上昇するか、BPMが10

～14回/分に設定されており、両方見られる例が半数あった(表3)。機器設定の変化には共通点があり、具体的にはIPAPとBPMの増加ということが出来る。IPAPの増加は、徐々に進行する球麻痺による気道の狭窄があり、吸気圧を上昇させないと吸気が出来なくなっていく状態に対応したものと考えられる。症例2では最終的にアンビューバッグによる用手加圧が必要となった。また、BPMの上昇は、患者の自発吸気圧が機器をトリガーできなくなることや呼吸筋障害から自発呼吸が十分でなくなり、患者の換気が機械的呼吸に依存している状況を反映していると思われる。これは、症例1が、完全に機器依存の呼吸回数となったことに示されている。したがって、IPAPやBPMがこのように上昇して行くことが、NPPVの限界に近いことを示しており、患者のニーズに沿った次の医療処置への移行準備を進めるタイミングとなるであろう。これまで、NPPVが限界となる機器設定条件について具体的な数値は紹介されたことがなく、今回の数値は参考になると思われる。

NPPVが有効性を失った後の医療処置として、TPPVへの移行と緩和ケアがあげられるが、我々の例でわかるように、全体としては緩和ケアのスムーズな遂行がより多くの患者に必要とされる。その場合、呼吸補助機器としての有効性を失ったNPPVを装着したままで緩和ケアを行うことは、症例2のように患者の苦痛となる場合もあるため、NPPVを中止することも考慮する必要がある。これはTPPVを中止する場合とは異なり、「無効な治療は行わない」という観点で判断できるものと思われる。

#### IV. まとめ

ALSの診療にあたるには、呼吸障害の特徴を理解することは必須のことである。さらに、NPPVは療養中のQOL維持に有効なことから、上手に利用すべきである。本稿が、その手助けになれば幸いである。

#### 文 献

- 1) 小森哲夫、三明裕知: ALSをめぐる最近の動き: 呼吸障害とその対策 Brain Medical14: 78-84,2002.
- 2) Boyle J III: Respiratory physiology in Physiology ed. by Bullock J., Boyle J. III, Wang M.B., pp149-198, Williams Wilkins, Baltimore, 1991.
- 3) Davies F, Gladstone R. J., Stibbe E.P.: The anatomy of the intercostal nerves. JAnat.(Londo) 66: 323-333, 1932.
- 4) <http://www.neurology-jp.org/guideline/ALS/index.html>.
- 5) Miller R.G., Roseberg J.A., Gelinas D.F. et. al. : Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review) Report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 52: 1311-1323, 1999.
- 6) 小森哲夫、笠原良雄、出倉庸子ら: 筋萎縮性側索硬化症に対する継続的非侵襲的陽圧呼吸療法と呼吸理学療法の呼吸機能に及ぼす長期的影響, 特定疾患患者の生活の質の向上に関する研究班, 平成12年度研究報告書, pp66-70, 2001年3月.
- 7) 小森哲夫、笠井秀子、松下祥子ら: 症例から学ぶ筋萎縮性側索硬化症に対する非侵襲的陽圧呼吸療法の限界, 特定疾患患者の生活の質の向上に関する研究班, 平成13年度研究報告書 2002年3月.

# 筋萎縮性側索硬化症（ALS）の医療手順

荻野美恵子

神経治療学 第21巻 第2号 別刷

平成16年3月25日発行

Reprinted from Neurological Therapeutics, Vol. 21, No. 2, p. 127-137, March 2004



## 筋萎縮性側索硬化症（ALS）の医療手順\*

荻野美恵子\*\*

**Key Words :** amyotrophic lateral sclerosis, critical pathway, informed consent, home mechanical ventilation, health care team

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は神経内科医にとって、最も対応のむずかしい疾患の一つである。変性疾患としては進行がはやく、機能障害が次々に加わっていくため、予測をたてた医療が要求されるとともに、人工呼吸療法の選択など死をどのように受け入れるかという倫理的な問題も多いからである<sup>1)</sup>。Parkinson病のように投薬のさじ加減が問われるわけではないが、QOLを少しでもよく保つためには的確なインフォームドコンセントや進行を予測した対応が必要であり、多くの症例を診断から看取りまで経験する必要がある。通常、一人の神経内科医がかかわるALSはそう多くはないため、クリティカルパスとしてのとらえ方は日常診療にも役に立つと考えるが、ALSに関してはインフォームドコンセントでさえ、医師間でかなり差があり、パスを作成しにくい分野ではある。そのため、スタンダードとしてというよりも当院で行っていることを中心に若手医師を対象に提示を試みる。

### I. 初診時

通常どおり問診および内科的診察、神経学的診察を行う。初発症状や初発の時期はいつなのか、筋力低下よりもやせやピクツキ、ツッパリ感が初発症状のこともある。まれではあるが、呼吸筋麻

痺から初発する症例もあり注意を要する。好発年齢から変形性脊椎症の合併も多いため、症状や症候の注意深い分析が必要である。初診時に8割がた運動ニューロン病を診断できると思うが、ひとたびALSと診断したら根本的な治療をあきらめることになってしまうため、また、患者自身にとっても、十分に検討されたうえでの診断であると納得するために精密検査が必要である。さまざまな可能性が考えられると強調したうえで、治療のむずかしい運動ニューロン病の疑いもあり精査が必要であると告げることで、患者はどのような病気が漠然とイメージすることとなる。外来で検査をする場合もあるが、できるだけ入院で精査するようにしている。短期間で効率的に行えるということもあるが、それ以上に病棟になれてもらうためと、人工呼吸器装着患者をはじめとしてさまざまな医療処置をしている患者を眼にすることで診断後のインフォームドコンセントの内容が理解しやすいものとなるからである。

### II. 初診時チェックリスト

初発症状は何か（右・左）

上肢 手のやせ、手の筋力低下（字がへたになる、ものを落とす、つまめない）  
手、腕のピクツキ

\* Critical Pathway for the Amyotrophic Lateral Sclerosis.

\*\* 北里大学医学部内科（神経内科） Mieko OGINO : Department of Neurology, Kitasato University

**Table 1** Critical pathway for the diagnosis of the amyotrophic lateral sclerosis

	1日目	2日目	3日目	4日目	5日目	6日目	7日目
午前	問診・診察 リハビリ依頼 耳鼻科依頼 心理士依頼	耳鼻科診療 喉頭鏡 嚥下造影検査	脳波	感覚誘発検査	脳血流シンチ	総合相談部依頼 (訪問看護師紹介)	退院指導 リルテック処方 ビデオ貸出 退院
午後	採血 胸腹部単純X線 頸椎単純X線 神経筋機能検査 (1回目)	頸椎MRI 神経筋機能検査 (2回目)	胸椎MRI 中枢神経伝導 速度検査	頭部MRI 呼吸機能検査	統合相談部依頼 (MSW, 紹介)	リルテック登録	
リハビリ	OT・PT・ST 評価	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	
その他					インフォームド コンセント	特定疾患申請	

上肢帯のやせ、筋力低下（洗髪が疲れる、高いところから荷物がとりづらい）

- 下 肢 ツッパリ感（階段を下りるのが怖い、よく脚がつる）
- 下肢脱力（つまさきがひっかかる、走るのが遅くなった）
- 下肢帯（しゃがみ立ちがしづらい）
- 球麻痺 しゃべりづらい、のみこみにくい、声が鼻にぬける
- 体 幹 背筋をのばせない、息切れがしやすい
- 進行状況はどうか 一肢から他肢に及ぶ期間はどの程度か
- 痴呆症状や錐体外路症状はあるか

**III. 精査入院時**

症例によっても異なると思われるが、Table 1 に掲げた項目を行っている。通常は1週間入院で検査を施行し、退院前日に最初のインフォームドコンセント（IC）を行っている。ICはまず本人にすべきと考えているが、あらかじめ、家族など検査結果の説明に同席して欲しい人を呼んでおくように患者に話しておく。

**1. 採血**

一般採血、甲状腺機能、（抗HTLV-1抗体、抗AchR抗体）

抗GM1抗体（特に上位運動ニューロンサインがはっきりしないときに行っている。多巣性運動ニューロパチーで60%に陽性であるが、ALSでも10%以下で陽性であるので注意が必要）

**2. 胸部X線**

予後を考えるうえで、合併症の有無の確認のため。

**3. 頸椎単純X線**

6方向（前屈、後屈を含む）。

**4. 頭部MRI**

必ずT2矢状断もとり、錐体路変性の有無もチェック。

球麻痺がある場合は造影も行う。

**5. 頸椎MRI**

変形性頸椎症の有無。大概の場合は軽度の変化はあるので、みられる所見が症状を説明しうるかどうかを判断する。必要な際は前屈後屈を交えたdynamic studyを行う。

**6. 胸椎MRI**

変形は少ないところなので、針筋電図所見との比較に用いる。

**7. 神経筋機能検査**

神経伝導速度検査（末梢神経障害の有無、特にブロックの有無）

針筋電図 神経原性変化の確認

1回目 初発部位を含む3肢

2回目 傍脊柱筋2髄節ごと合計4箇所以上、  
顔面舌

8. 感覚誘発検査
9. 経頭蓋的磁気刺激による中枢神経伝導速度検査
10. 脳血流シンチ
11. 脳波
12. 呼吸機能検査
13. 耳鼻科受診、喉頭鏡、嚥下造影検査
14. リハビリ科依頼 (occupational therapist (OT), physical therapist (PT), speech therapist (ST))
15. 総合相談部依頼 (医療ソーシャルワーカー: medical social worker (MSW), 神経疾患専門訪問看護師)
16. 心理士依頼 (うつ傾向, 不安傾向, 知能検査など必要に応じて)
- (17. 筋生検 施行しなければ筋疾患と鑑別が困難なケースのみ行う)

#### IV. 病名告知 (インフォームドコンセント: IC)

通常はIC後の精神的動揺の程度を観察するため精査入院時に行っている。入院当初から病棟担当心理士にかかわってもらうことで、うつ傾向や不安傾向の程度を判断し、ICに反映させている。基本的には高齢であろうと判断能力があると思われる場合にはICは本人に行っている。ほとんどの場合は本人の希望で家族とともに行うことが多いが、医師側も家族とともに聞くことをすすめている。病院側は主治医、受け持ち医、担当看護師、担当MSW、臨床心理士が参加して行う。MSWは闘病生活の間、細やかな対応をしていくうえでなるべく早い段階でかかわった方がよく、医療職でないため患者や患者家族に近い感受性をもって疾患に共感でき、ICの理解の程度を確認できるため参加してもらっている。

通常、筆者は最初のICに2時間はかけている。長すぎると思うかもしれないが、以下のようなことを説明すると最低かかる時間であり、患者アンケート調査でも十分な時間をかけた説明が評価され、求められている。

まず、おおまかな神経解剖の説明からはじまり、現在みられている症状および所見がなにを意

味し、そこから考えられる鑑別診断をあげて、施行した検査の結果一つ一つについて、どのような目的で行い、得られた結果から何がわかるかを説明し、最終的にどの程度の確かさでALSであると考えたかを話す。そして、ALSとはどのような病気かを概念、疫学、推定原因から説明し、今後起こりうる進行の様子を四肢麻痺、嚥下障害、コミュニケーション障害、呼吸筋麻痺について説明し、胃瘻を含めた経管栄養、気管内挿管、気管切開、bi-level positive airway pressure (BI-PAP) に代表される非侵襲的人工呼吸療法 non invasive positive pressure ventilation (NIPPV) および侵襲的人工呼吸療法 invasive positive pressure ventilation (IPPV)、緩和医療についてまで含めて説明する。発症から亡くなるまでもしくは人工呼吸器装着までの期間は当院の経験 (1998年までの約200症例の平均) では3.3年であるが、当該患者のそれまでの進行により典型例に比して異なる場合はその旨告げる。例えば、体幹筋力低下で発症した例は呼吸筋麻痺をきたすのが速く予後不良であり、球麻痺から発症したタイプも平均より少し短い傾向にある。逆に一肢から他肢に進行するのに1年以上かかっている場合などは進行がゆっくりのことが多い。

つづいて現在行われている治療につき参加可能な治療試験を含めて説明し、海外での治療試験の施行状況、今後の治療の可能性について説明し、現在の治療では根本治療はないものの、再生医学など希望もてることを説明する。薬物などの治療のみではなく専門医がかかわることが少しでも楽な日常生活を維持するのに大切であることも説明する。また、介護保険、特定疾患登録、身体障害者手帳などの社会福祉的な面、在宅生活援助のさまざまなしくみ、患者会や役立つホームページについても説明する。

必ず、なぜ、家族だけでなく本人にも同時に説明するのか、なぜ、最初から今後起こりうるさまざまなことを余命を含めて一気に説明するのかを理解していただくように話をするのが大切である。すなわち、症状が進行するなかで本人には隠し通せないこと、これから長い闘病生活をともに歩み、いちばん頼りになる家族との間に病気について隠し事がないように最初から、そしてこれか

らもご本人とご家族同時に説明していくつもりでいることを話す。診断するまでにすでに発症から半年から1年たっていることが多いため、ある程度自由に生活できる時間が限られていることをなるべく早く伝えることにより、その期間を有意義に使うにしたいこと、多くの人は漠然とした不安の方が真実を知るよりも恐れが強いこと、今後人工呼吸療法など患者本人が医療処置についてどうして欲しいかを選択していかなければならない状況に追い込まれていく中で、十分な時間と情報をもって判断して欲しいが、そのようなことは進行してからではなく元気なうちでないと考えられないためなど、どうして最初から話すかを説明している。

最後に質問をうけ、人生にとって重大な診断になるわけであるから、すべてのデータを貸し出すのでセカンドオピニオンをお聞きになることを勧める。実際は十分な説明が行われるとセカンドオピニオンのために他院に行きたいと申し出る患者はほとんどいない。

ICを通して最も必要なのは、納得のいくまで十分な時間をかけて説明すること、心の底からこのような疾病になったことに対して同情しており、医師としてできるだけのことをし、最後まで引き受けるつもりであることを相手にわかるように伝えることである。確定診断は困難であり、約8%程度の誤診の可能性もあり<sup>2)</sup>、日進月歩の医療の状況から新たな治療法が生まれる可能性もあることなど希望的な話も必ずする。そして本日の話はショックも大きくておそらく半分しか残っていないこと、今後外来診療を続けていくなかで、その都度必要なことから、繰り返し説明していくことを約束する。

以上のような説明の方法に抵抗がある医師も多数おられると思うが、当院も含め複数の患者アンケート調査では支持された内容であると考え<sup>3)</sup>。ALS病名告知の経験の少ない場合はALSを専門に診療している医療機関にセカンドオピニオンをかねて連携をとりながら告知を依頼してもよいと思う。当院にも病名告知の継続のためだけに近医神経内科に通院しながら当院にも通院している方も多し。また、実際の病名告知の話し方、EBM、診断基準などについてはアメリカALS協

会編によるALSマニュアル<sup>4)</sup>および日本神経学会ALS治療ガイドラインを一読することを勧める<sup>5)</sup>。

## V. 退院時

本人の希望がある場合は唯一保険適応のあるriluzole（リルテック）の登録および投与を行うが、高価な薬剤のため、特定疾患の申請後に投与するようにしている。患者の障害の程度により異なるが、介護保険の手続きを行い、MSWや訪問看護師が中心にレンタル介護用品の手配やヘルパーなど当面の在宅生活に必要なアレンジをする。また、進行期のためにコンピューターを使えるように指導する。退院時に当院も製作に協力した「ALSの患者さんと家族のために」のビデオおよびパンフレット（製薬メーカー提供）を貸し出しなるべく本人、家族とも見るように勧める。「診断されたら」、「運動障害」、「嚥下障害」、「呼吸筋麻痺」と4巻からなり、実際の患者さまの呼吸器選択の考え方や在宅生活の様子がでてくるので、非常に参考になると思うが、なかなか見る気にならない方も多く、長期に貸し出すことになる場合も多い。

退院後の外来診療頻度やリハビリなどの予定をたてて退院とする。IC後の受容の様子をみるためとriluzoleの副作用のチェックのためにも退院後初回再診は1～2週間後とする。

## VI. 外来診療時

症状が軽い間は月に1回、疾患の受容が悪い場合、進行が早い場合などは2週間に1回の頻度で通院していただいている。

毎回、病状の変化につき、本人の困っている点などの把握をする。それぞれの進行の段階での疾患の受容状況を判断し、その段階にあったICを行う。問診をしている間にも、嚥下障害、構音障害の進行の程度、呼吸機能などに気をつけてみる。

診察としてはALS Functional Rating scale (ALSFRS)<sup>6)</sup> に準じて徒手筋力低下などの機能低下の進行程度の把握を行い、程度に応じた助言を与える。体重は必ず把握する。通常これらを行うと最低15分から30分かかる。