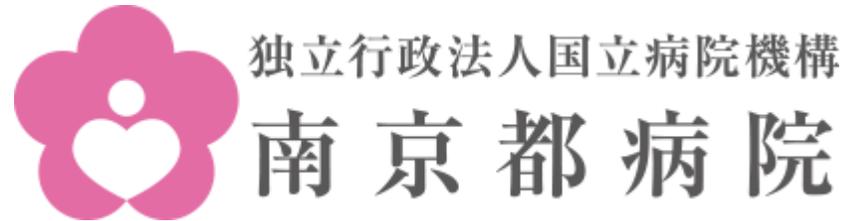


第1部

# なおすことはできなくても支えることはできる

患者家族を中心に  
～ALSと地域、多職種でつくるチームケア～



脳神経内科 太田 真紀子

# ALS：筋萎縮性側索硬化症とは

筋萎縮性側索硬化症(ALS)診療ガイドライン2023

## ALS：筋萎縮性側索硬化症

全身の運動神経が進行性に障害され、顔面・四肢・体幹の筋萎縮・筋力低下を来す疾患

口・喉の筋力低下 → 構音障害、嚥下障害

呼吸筋の筋力低下 → 呼吸不全

発症率は2.2人/10万人/年間

発症から死亡もしくは換気補助が必要となるまでの期間の中央値は32～48か月

※ただし経過には相当の個人差がある

ALSは全国で約9,000人が指定難病として登録

根本的治療法のない**進行性の難病**だが、  
胃ろう、人工呼吸器の使用により生存期間が著明に延長しうる

⇒適切なケアによりQOLの維持・向上も可能に

⇒在宅医療を含め、長期的な療養先がしばしば問題となる



# ALSとは；筋力が徐々に失われる進行性の疾患

## 【ALSの初期症状】



LIFULL介護HPより

上位・下位両方の運動ニューロンが変性し減っていく

- \* 手足や身体の力が入らず筋がやせる
  - \* しゃべりくなる、のみこみにくなる
  - \* 呼吸がしづらくなる
  - \* からだの痛み、倦怠感、眠りにくい、筋肉がつる、よだれが出る
- これらの症状が進行していく
  - 進行速度や症状には大きな個人差も

診察：上位・下位運動ニューロン徴候

検査：針筋電図・神経伝導検査

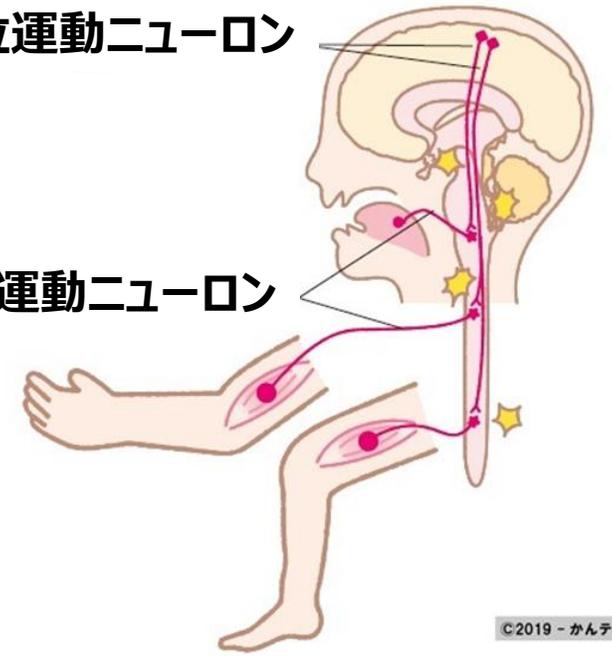
血液検査・髄液検査・MRIで他の疾患を除外

筋肉のこわばり、  
腱反射亢進

筋力低下、筋肉の  
萎縮、ぴくつき

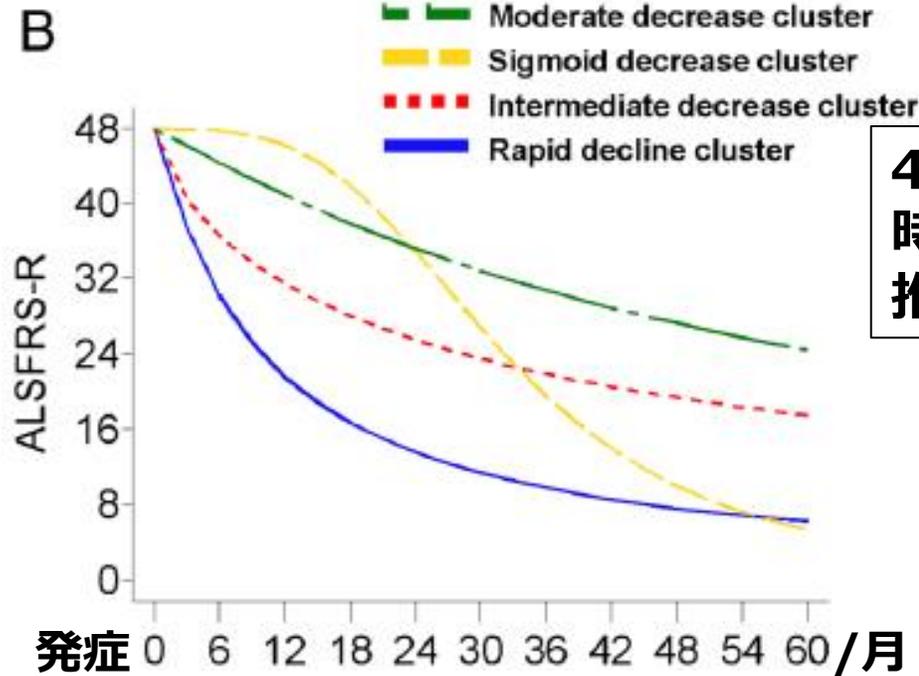
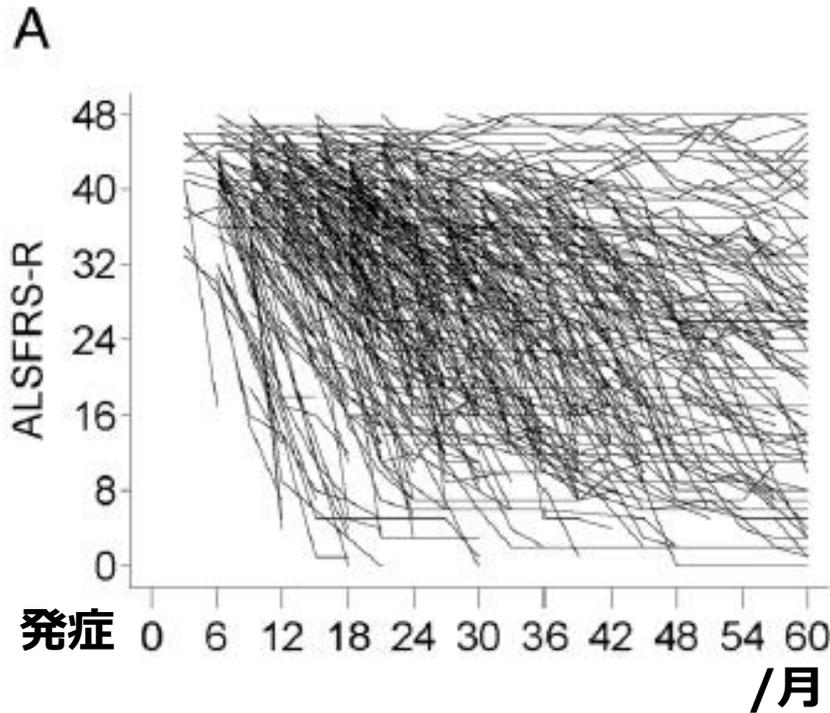
上位運動ニューロン

下位運動ニューロン



# ALSは進行の速度も、症状の出方も様々

この一本一本の線が、一人ひとりの患者さんの人生の軌跡



465名のALS患者にて、発症時からのALS機能スケールの推移を示した図

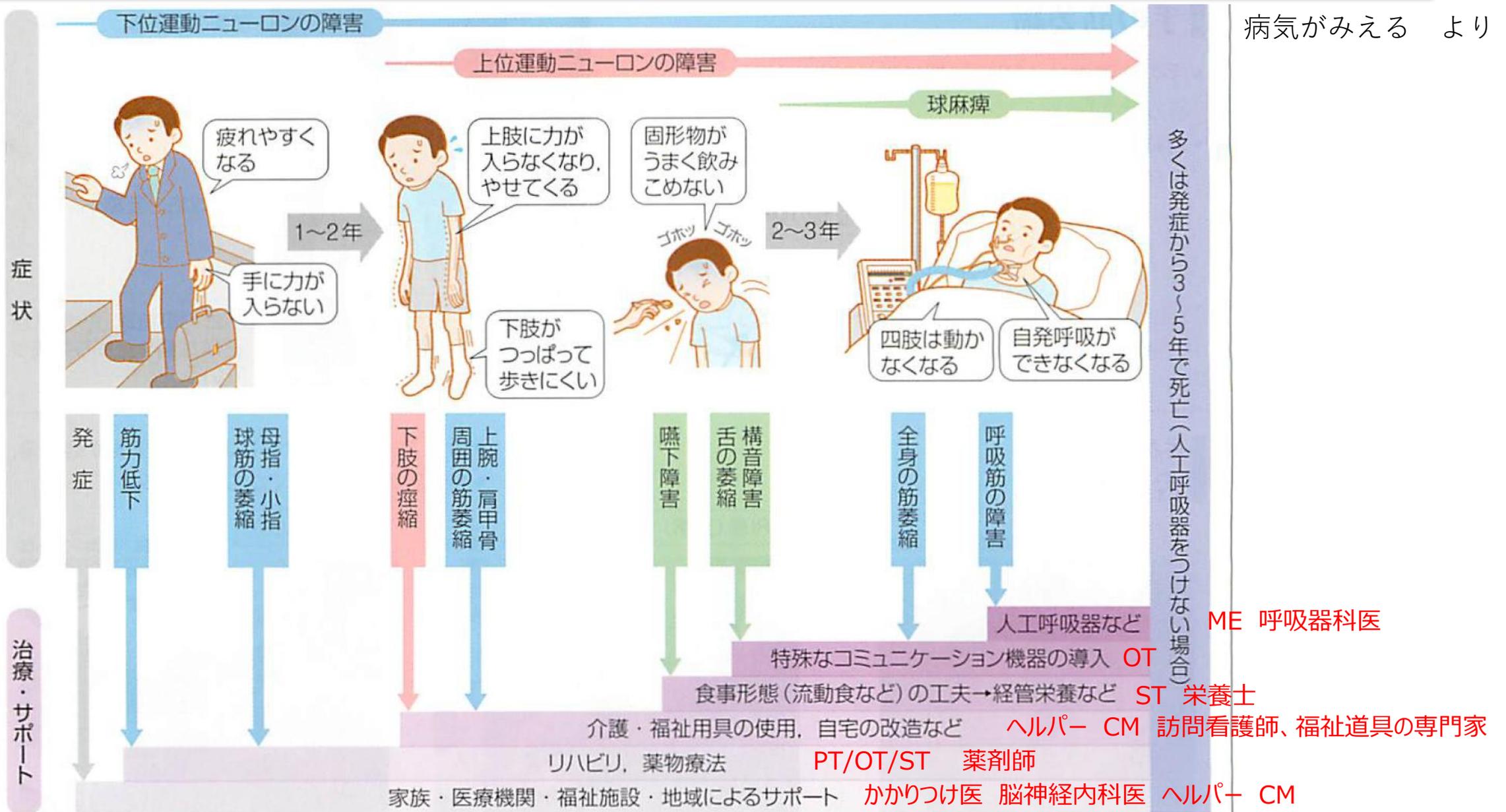
Watanabe H et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2016

⇒ ALSの進行は個人差が大きい

必要な支援の内容・タイミングは個人差が大きい  
この『多様性』こそが、個別ケアの必要性を示しています

# ALSの進行と支援タイミング (古典型)

病気がみえる より



多くは発症から3〜5年で死亡(人工呼吸器をつけない場合)

ME 呼吸器科医

OT 特殊なコミュニケーション機器の導入

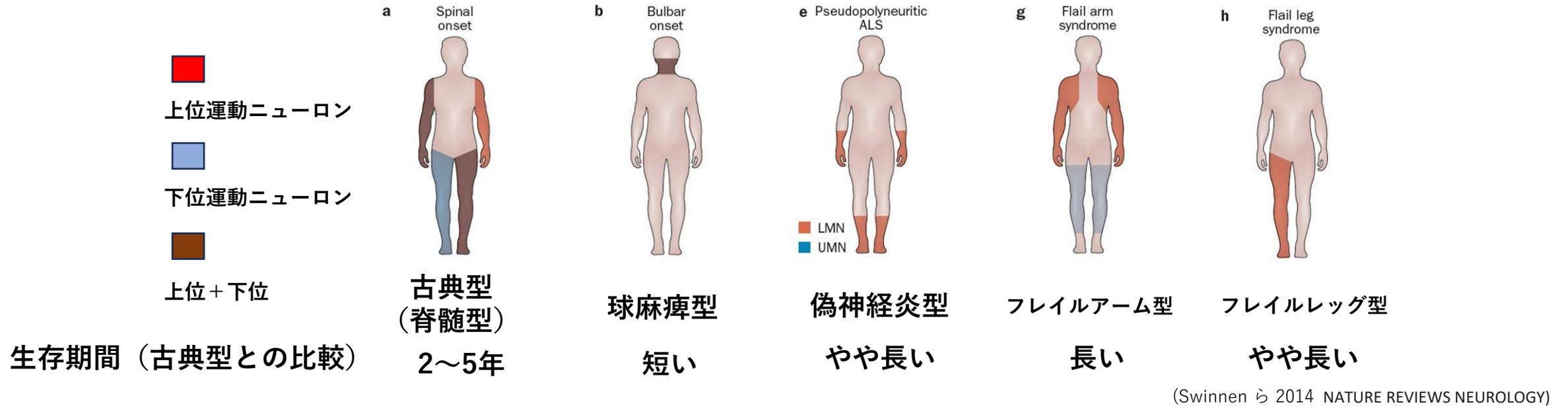
ST 食事形態(流動食など)の工夫→経管栄養など 栄養士

ヘルパー CM 訪問看護師、福祉道具の専門家

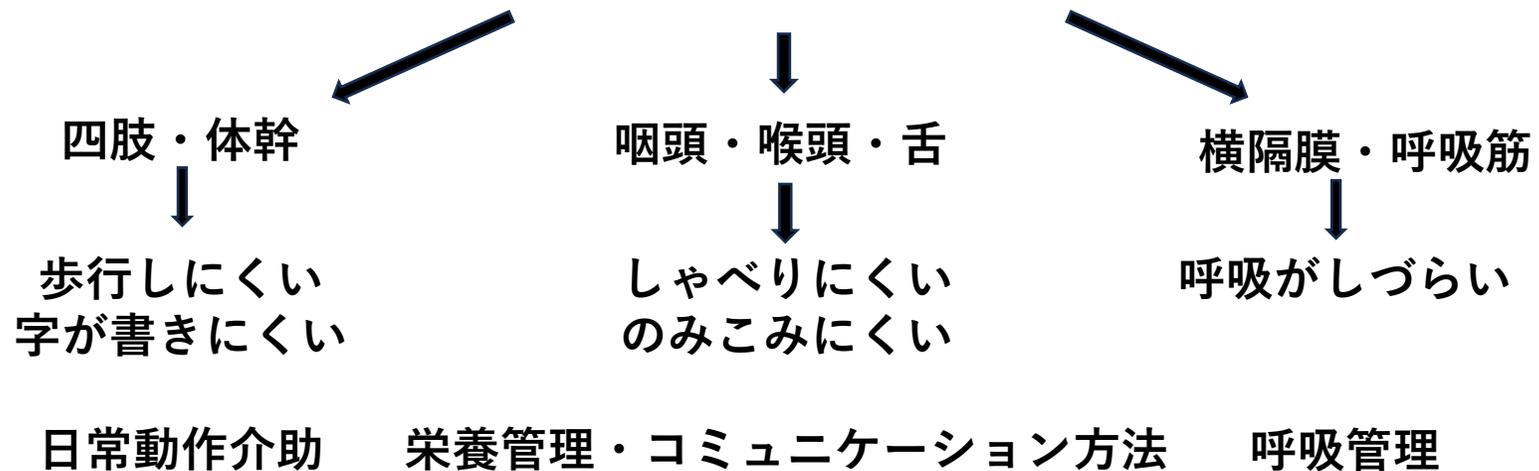
PT/OT/ST 薬剤師

家族・医療機関・福祉施設・地域によるサポート かかりつけ医 脳神経内科医 ヘルパー CM

# ALSの病型と問題点



## 【筋力低下の進行による問題点】



# 運動症状だけではないALS 1 認知機能低下、不安など

## ◆ 認知症（前頭側頭型認知症）

ALSの5～15%で経過中に行動障害型の前頭側頭型認知症を合併する  
遂行機能障害、アパシー、脱抑制、常同性、落ち着きのなさ、言語障害  
抗うつ薬、抑肝散などが有効な可能性がある

家族や支援者の『いつもと違う』  
という気づきが早期発見の鍵

## ◆ 精神症状（不安・うつ）

対話、環境調整、多職種連携診療による心理ケア・サポート  
進行期に「落ち着かない」「怖い」といった心理的訴えが増える  
抗うつ薬

## ◆ 情動調節障害

感情と関係なく生じる、制御できない突然の泣き/笑い  
皮質辺縁系の障害等が想定されており、ALSの1/2～1/4で見られる  
日常生活に支障がある場合は治療対象（抗うつ薬 SSRI、SNRI）



# 運動症状だけではないALS 2 身の置き所のなさ 不眠

## ◆ 不眠

40～83%が経験、睡眠時の低換気や睡眠時無呼吸の可能性を評価  
その他の要因として、有痛性筋痙攣、痙縮、疼痛、流涎、むずむず足  
上記の要因に対処しても改善しない場合、睡眠薬の使用を検討（非ベンゾ系）



不眠

## ◆ 疲れやすさ

ALSでは安静や休息でも回復しない疲れが44～72%で見られる  
確立された対処療法はない、呼吸機能低下や抑うつの可能性を考慮

## ◆ 疼痛（とくに肩＞腰＞頸部＞下肢）

30～85%のALS患者が痛みを経験する、非運動症状の代表  
有痛性筋痙攣、痙縮、拘縮、不動・圧迫など  
関節他動運動、マッサージ、体位変換、マット・体位の工夫、NSAIDs、オピオイド  
有痛性筋痙攣 → 芍薬甘草湯、メキシレチン、抗てんかん薬



疼痛

→ これらの症状は相互に関連しており、チームでの情報共有と包括的アプローチが不可欠

# 運動症状だけではないALS 3 息苦しさへのサポート

## ◆ 流涎

球麻痺を生じると呈する症状、不眠や話しにくさの要因になりうる  
抗コリン作用を期待して、三環系抗うつ薬（便秘・排尿障害が問題）  
ブチルスコポラミン軟膏を乳様突起部に塗布  
メラ唾液持続吸引チューブでの唾液持続吸引

現在、唾液過多の患者さんへの貼り薬の治験中



泉工医科工業株式会社HPより

## ◆ 呼吸苦

呼吸リハビリ→NPPV→TPPV/オピオイド

まず、一般的な呼吸器疾患を鑑別（肺炎など）  
呼吸筋麻痺による低酸素、呼吸不全徴候を確認する  
→NPPV導入を検討

TPPV導入予定の症例では、待機的な導入を検討

NPPVあるいはTPPV導入をしない例では、早期にオピオイド導入を検討  
低酸素血症には少量からの酸素吸入

呼吸筋障害



# ALSの機能評価；ALS機能評価スケール改訂（ALSFRS-R）

## 多職種チームの『共通言語』となる評価ツール

- 患者への聞き取り及び実際の動作を観察して採点を行う
- インタビューベースの採点のためリモートで聴取可能。
- 12項目について、各項目を0～4の5段階で採点する。

ALS患者の日常活動機能評価尺度として最も使用されている1つ  
スケールで経過をおっていくと現状を評価しやすい

⇒ チームで共有し、ケアプランの見直しに活用

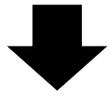
1	言語	7	寝床での動作
2	唾液分泌	8	歩行
3	嚥下	9	階段をのぼる
4	書字	10	呼吸困難
5	摂食動作（食事/指先）	11	起坐呼吸
6	着衣、身の回りの動作	12	呼吸不全

1.言語	4：会話は正常 3：会話障害が認められる 2：繰り返し聞くと意味がわかる 1：声以外の伝達手段と会話を併用 0：実用的会話の喪失
2.唾液分泌	4：正常 3：口内の唾液はわずかだが、明らかに過剰（夜間はよだれが垂れることがある） 2：中程度に過剰な唾液（わずかによだれが垂れることがある） 1：顕著に過剰な唾液（よだれが垂れる） 0：著しいよだれ（絶えずティッシュペーパーやハンカチを要する）
3.嚥下	4：正常な食事習慣 3：初期の摂食障害（時に食物を喉に詰まらせる） 2：食物の内容が変化（継続して食べられない） 1：補助的なチューブ栄養を必要とする 0：全面的に非経口性または腸管性栄養
4.書字	4：正常 3：遅い、または書きなぐる（全ての単語が判読可能） 2：一部の単語が判読不可能 1：ペンは握れるが、字を書けない 0：ペンが握れない

40点以上：軽症（自立可能）  
30～40点：中等度（ADLの制限あり）  
20～30点：重度（車椅子使用）  
20点未満：最重度（呼吸補助が必要）

# ALSの進行と『予防的』介入

四肢・体幹の筋力低下



立てない・歩けない  
手が使えない



杖、車いす、自助具  
ベッド  
介護ヘルパー

咽頭・喉頭・舌の筋力低下

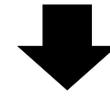


食べられない・飲み込めない  
しゃべれない



食形態調整・栄養剤  
胃ろう・点滴  
コミュニケーション機器

呼吸筋の筋力低下



息苦しい  
呼吸不全



呼吸リハビリ・排痰補助  
人工呼吸器  
塩酸モルヒネ

それぞれの症状について、適切なタイミングでの介入検討が必要  
症状が出る前の『予防的介入』がQOLを左右する

# 四肢・体幹の筋力低下への支援

ADL維持からQOL向上へ。**家族の介護負担軽減**も重要な視点

介護・福祉用具の使用

⇒介護保険・難病申請し、療養環境調整

訪問・通所リハビリテーション

在宅医、訪問看護

重度訪問介護（24時間介護サービス）

⇒障害者総合支援法

**上肢運動機能の補助具**



ハニー技研HPより



テクノスツールHPより

# ALSのリハビリテーション

---

リハビリの目的は『回復』ではなく『**維持と適応**』 過用性筋力低下の予防が最重要

✓ 残存機能の維持、残存機能を用いたADL/QOLの向上が目的となる

- 関節可動域訓練、ストレッチ
- 補助具の選択・評価
- 構音・嚥下評価・訓練、食形態の調整
- 呼吸リハビリテーション・排痰援助
- コミュニケーションツールの選択・評価  
(本日第3部 中田OTより講演あり)



✓ 過剰な運動負荷は筋力低下を悪化させる可能性あり、疲労に注意！

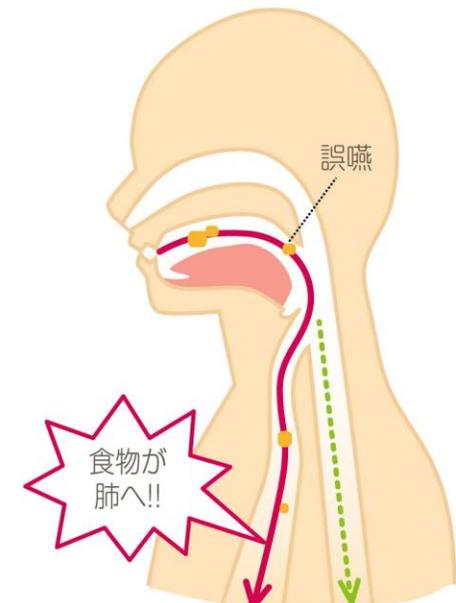
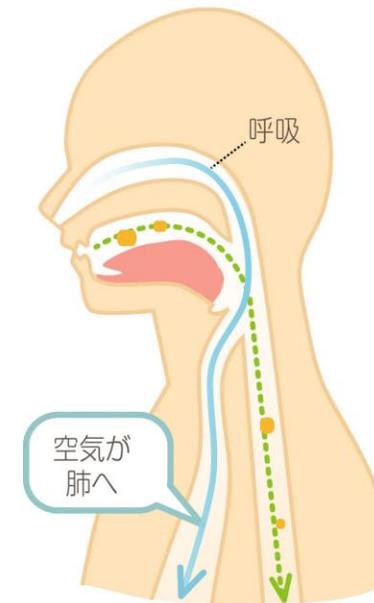
# 球麻痺による嚥下・構音障害

## 嚥下障害

(家族が気づきやすいサイン)

- ✓ 早期介入が重要 → 発症早期から定期的な評価
  - むせ、咳、痰、食事中・後の声の変化、咽頭部の違和感
  - 食欲低下、好みの変化
  - 食事時間が長くなる、疲労がある
  - こぼれる、口腔内に食べ物が残る
  - 体重減少

【 正常な嚥下と誤嚥の状態 】



咳やむせがなくても誤嚥していることがある  
(**不顕性誤嚥**) ため、  
誤嚥が疑われる場合は積極的に嚥下機能検査を行う

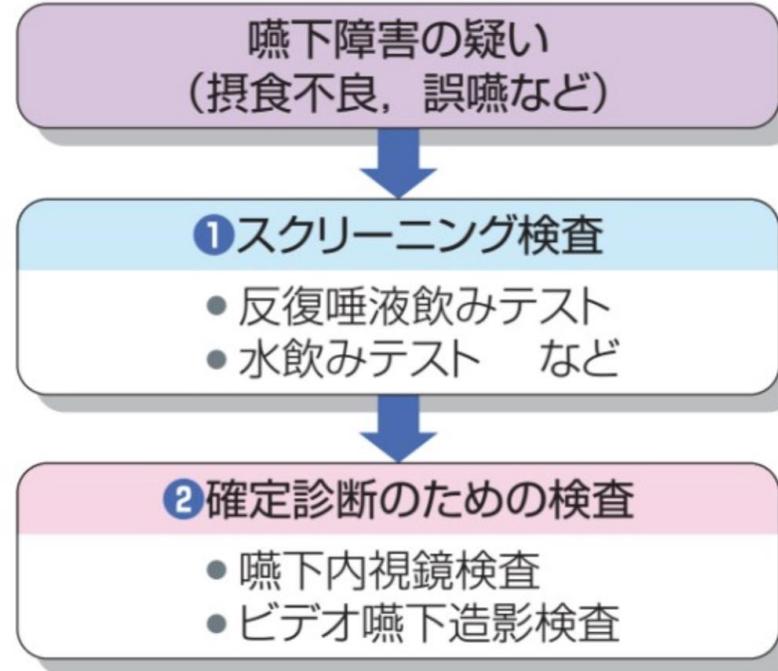
# 嚥下機能評価 スクリーニング

病気がみえるより

## ✓ 嚥下機能評価

- 言語聴覚士 (ST) による評価
- 嚥下造影・嚥下内視鏡

- ベッドサイドで可能な評価



### ①スクリーニング検査

#### 反復唾液飲みテスト

30秒

ゴクン  
ゴクン

- 口腔内を水分で軽く湿らせた後、空嚥下(口腔内に物が入っていない状態で唾液を飲みこむ)を反復させる。
- 空嚥下が30秒間に3回以上の場合を正常とする。

#### 3 mL 水飲みテスト\*

冷水3 mL

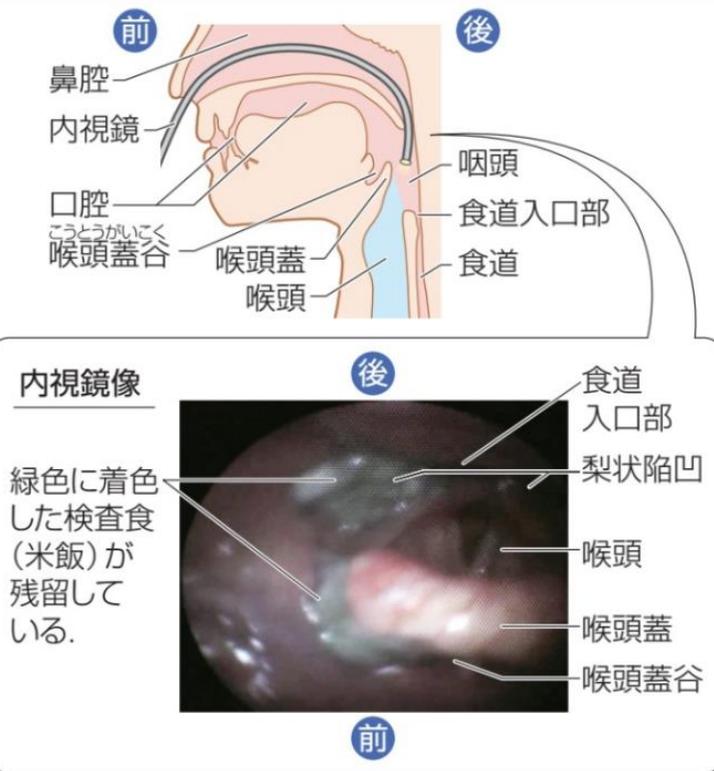
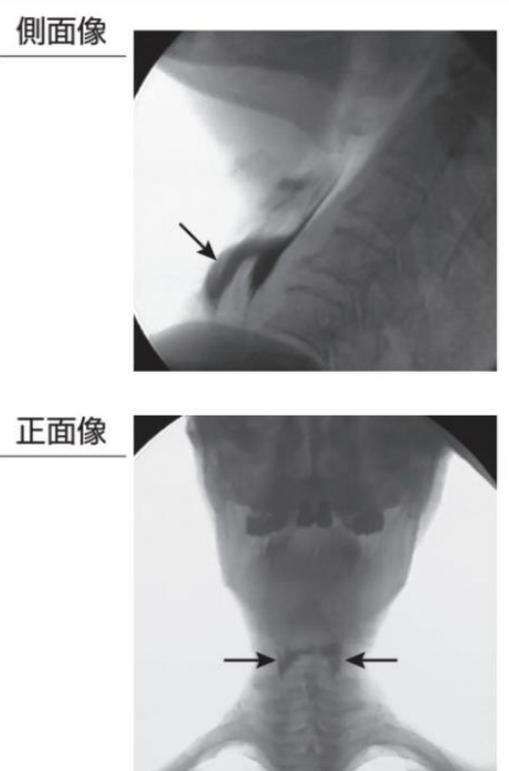
ゴクン

- 冷水3 mLを口腔内に注ぎ嚥下させる(可能なら追加で2回嚥下運動のみを行わせる)。
- 嚥下の可否、むせ・呼吸切迫・湿性嘔声(ガラガラという音を伴ったかすれ声)の有無を確認する。

\*水飲みテストにはいくつかの方法(3 mL, 30 mL, 100 mL 水飲みテスト)があり、判定基準もそれぞれ異なる。

# 嚥下機能評価 確定診断

病気がみえる より

	嚥下内視鏡検査	ビデオ嚥下造影検査
イラスト・写真	 <p>嚥下内視鏡検査の解剖図と内視鏡像。解剖図は鼻腔、内視鏡、口腔、喉頭蓋谷、喉頭蓋、喉頭、咽頭、食道入口部、食道を示している。内視鏡像は、緑色に着色した検査食（米飯）が喉頭蓋谷に残留している様子を示している。</p>	 <p>ビデオ嚥下造影検査の側面像と正面像。側面像は、造影剤を含む検査食が喉頭に侵入している様子を示している。正面像は、造影剤が両側の梨状陥凹に残留している様子を示している。</p>
手技	<ul style="list-style-type: none"> <li>内視鏡を鼻腔から挿入し、咽頭や喉頭を観察する。</li> <li>口から着色水や検査食を嚥下させ、咽頭・喉頭の動き、検査食の残留、誤嚥の有無を確認する。</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>造影剤（硫酸バリウム）を含む水や様々な形態の検査食を嚥下させ、体外からX線透視下で口腔・咽頭・喉頭・食道の動きや検査食の動きを観察する。</li> </ul>
利点	<ul style="list-style-type: none"> <li>ベッドサイドや在宅で行える。</li> <li>咽頭・喉頭の形態や動き、検査食の残留を直視下で確認できる。</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>咽頭・喉頭だけでなく、口腔や食道における嚥下の状態も観察できる。</li> <li>各食形態ごとの動きの違いがわかる。</li> </ul>
欠点	<ul style="list-style-type: none"> <li>口腔や食道における嚥下の状態が観察できない。</li> <li>嚥下の瞬間は、咽頭が収縮して閉じ、そこに内視鏡の光が反射して視野全体が真っ白になる（ホワイต์アウト）。</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>X線透視室でないと検査できない。</li> <li>咽頭・喉頭の形態異常がわからない。</li> <li>放射線被曝がある。</li> </ul>

当院では、水曜日に嚥下内視鏡検査を呼吸器科、ST、栄養科のチームで行っており、評価結果を地域の皆様と共有します

# 嚥下を容易にして誤嚥を防ぐ食事形態と食事中の姿勢

## ① 食事形態の調節・工夫

食品の硬さ

軟 ←

→ 硬

とろみ水



ゼリー食



きざみ食

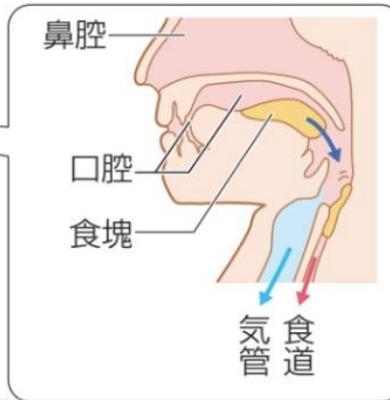
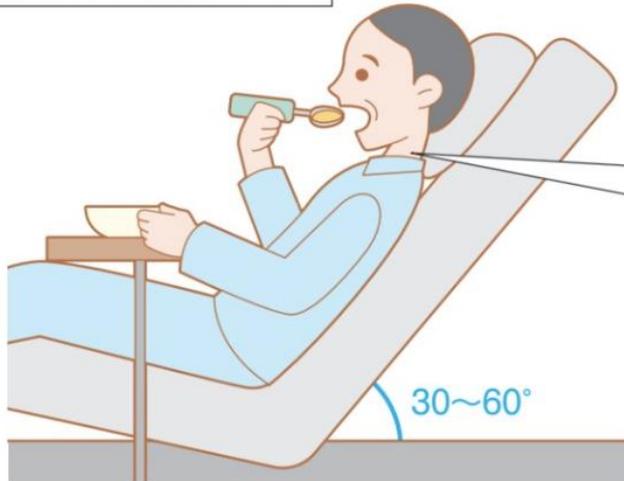


嚥下軟菜食



- とろみやゼリーは適度な弾性とまとまりがあるため嚥下しやすい。
- 一方、純粋な水分や流動食（重湯，スープなど）はさらさらしていてまとまりがないため、かえって誤嚥しやすい。

## ② 食事中や食後の姿勢



- 嚥下に適した姿勢は患者の状態によって異なるため、個別に対応する。
- 一般には、ベッドの傾きを30～60°にし、下顎を軽く胸部に近づけるようにして嚥下するとよい。
- 食後は、仰臥位になると胃内容物が逆流し誤嚥しやすくなるため、できるだけ座位を保持する。

- 口腔の衛生環境悪化は誤嚥性肺炎のリスクを高めるため、嚥下機能訓練や食事の前後には口腔ケア（うがい，歯磨き，義歯洗浄など）を行うことも重要である。

病気がみえる より

# 栄養管理；食べる楽しみを支えることもケア

✓ 体重減少はALSの予後予測因子

➡ 体重維持を目標としたカロリー摂取

- 食形態調整
- 栄養補助食の併用
- 胃ろうなどの経管栄養の併用

発症から1年4か月  
軟菜食4



発症から2年2か月  
ソフト食



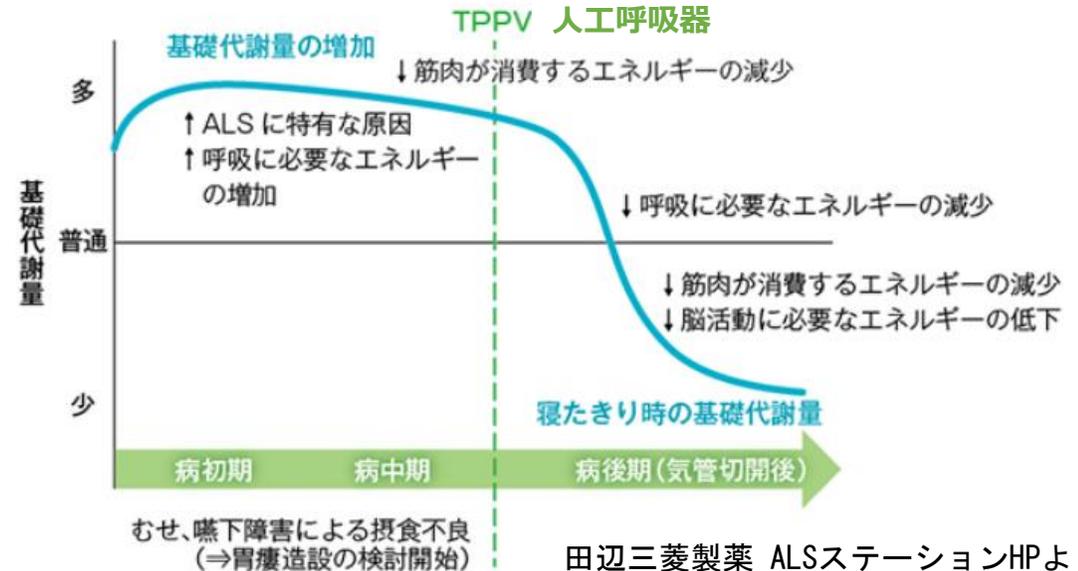
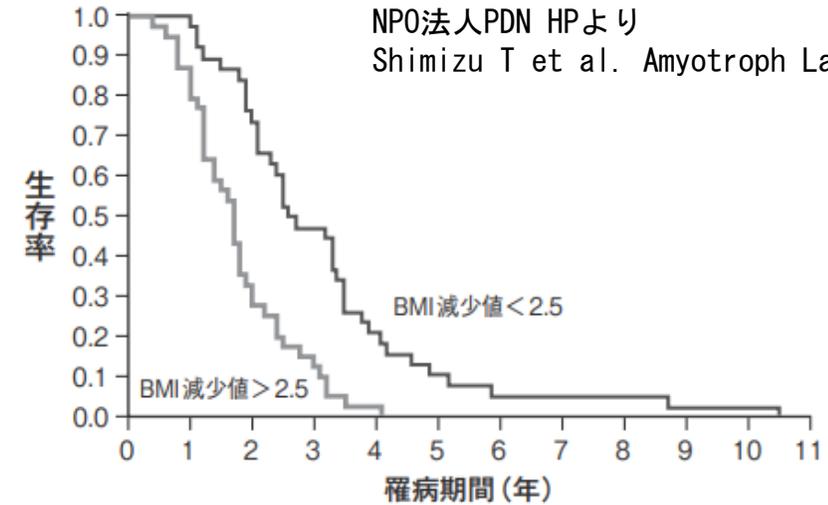
発症から2年11か月  
とろみきざみ食



当院栄養介入したALS患者の入院時 食事の変遷

図2 体重減少と生命予後

(年間のBMI減少率が2.5以上群で予後が不良)



# 嚥下障害、胃瘻造設のタイミング

## ✓ 胃ろう造設のタイミング

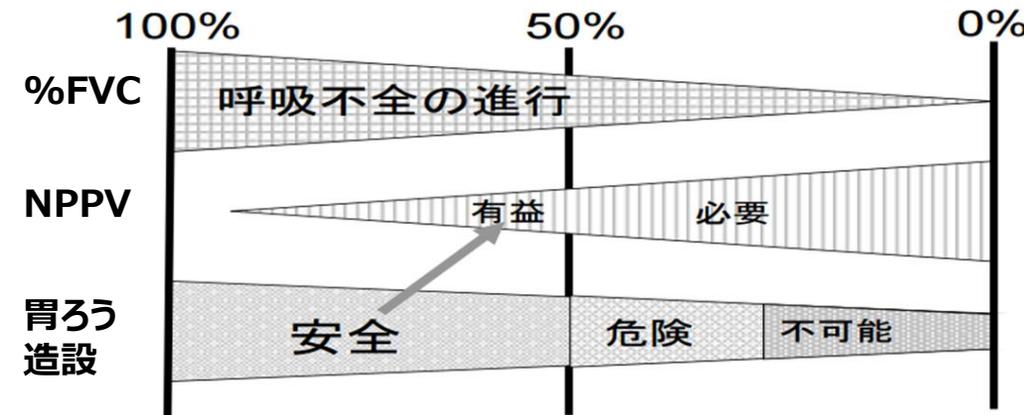
- 病前体重の10%以上の体重減少
- むせ、食事量の減少などの嚥下障害の初期症状

ケースによっては嚥下障害の出現前に胃ろう造設を行う場合もあり

→> 胃ろうへの誤解（例：口から食べられなくなる等）を解き、情報提供を行い安全な状態で！

## ✓ 呼吸不全が進行すると胃ろう造設にリスクを伴う

- 努力肺活量 (%FVC)  $\geq$  50% での造設が推奨
- 努力肺活量 (%FVC)  $<$  30% での造設は呼吸不全悪化のリスク↑



筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針より

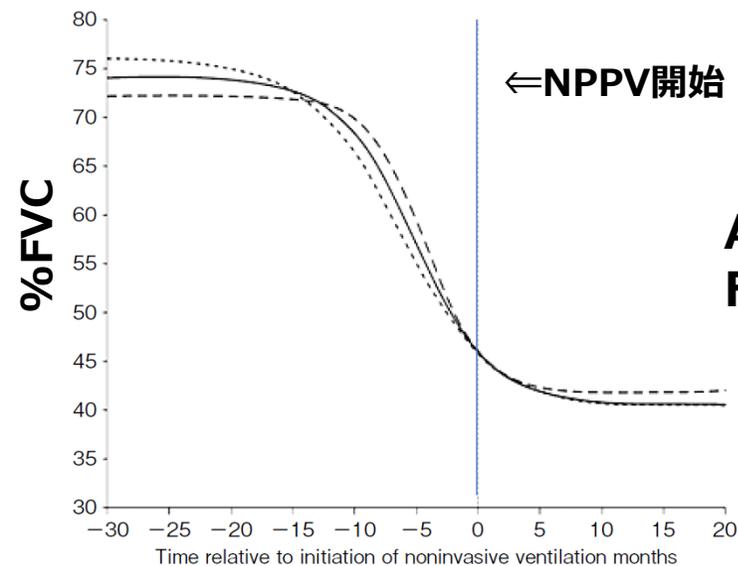
⇒ 定期的な呼吸機能評価・体重・嚥下評価を行い **タイミングを逃さない!**

# 呼吸筋の筋力低下 ⇒ 呼吸不全

✓ 呼吸機能障害の早期診断は呼吸器導入を含めた疾患全体の治療方針に関わる

- 初期には自覚症状に乏しい
- 心拍数、脈拍数増加
- 努力肺活量 (FVC) の低下
- 日中の症状出現前に**夜間・睡眠中の低換気**が生じる  
→ 夜間パルスオキシメトリー、ポリソムノグラフィーで評価

➡呼吸機能検査を定期的に行う  
%FVCの低下傾向があれば1か月ごとに



ALS患者のNPPV開始前後のFVCの変化をモデル化した図

坪井知正、人工呼吸 2020



呼吸機能検査



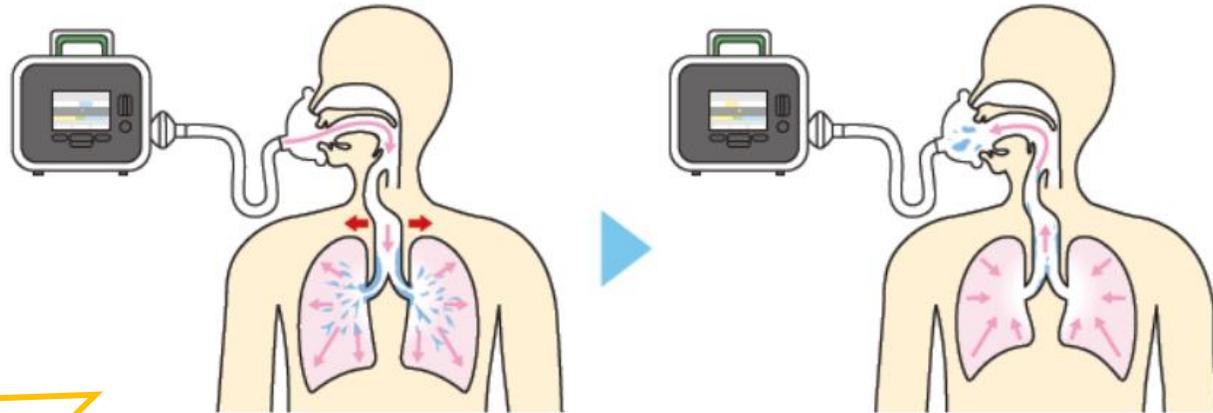
パルスオキシメーター

# 呼吸筋の筋力低下 ⇒ 呼吸不全 ～排痰援助

## ✓ 排痰援助

- 徒手的咳嗽補助、スクイーミングなど
- 排痰補助装置 (MI-E : mechanical insufflation-exsufflation)
- 高頻度胸郭振動(HFCWO : high frequency chest wall oscillations)

### 排痰補助装置(MI-E)

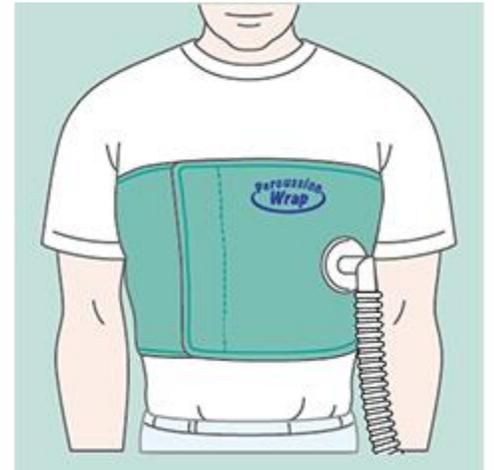


気道に陽圧をかける

急速に陰圧にシフト

⇒気管支・肺に貯留した分泌物の排出を助ける

### 高頻度胸郭振動 (HFCWO)



末梢から中枢側へ  
分泌物を移動させる

呼吸リハビリテーションにも  
使用可

# 呼吸筋の筋力低下 ⇒ 呼吸不全～NPPV（非侵襲的陽圧換気）

- ✓ 口や鼻にマスクを着けて換気する。挿管や気管切開は不要 ⇒ 会話可能
- ✓ 呼吸障害に由来する諸症状の改善、睡眠障害の改善、呼吸機能低下の抑制が示唆されている
- ✓ 開始時期は早期が望ましい
  - 少なくとも呼吸障害に関連した症状が認められた時点
  - %FVCが80%未満、夜間SpO<sub>2</sub>低下・高CO<sub>2</sub>血症



## 問題点

- ✓ 呑気症、マスクによる皮膚トラブル
- ✓ ALSの進行期(球麻痺が出現)には唾液の誤嚥、舌根沈下などが問題となる
- ✓ 終末期にCO<sub>2</sub>上昇が緩徐であり、意識レベル低下が生じにくく呼吸苦が遷延する場合も



鼻マスク



フェイスマスク

# 呼吸筋の筋力低下 ⇒ 呼吸不全～TPPV (気管切開下陽圧換気)

- ✓ 気管切開・カニューレを挿入し、人工呼吸器を装着
- ✓ 確実に換気ができ、吸痰ができる、生存期間が延長する
- ✓ 明確な開始基準はない
  - NPPVにて呼吸不全の改善を認めない場合  
SpO2 ≥ 90%、pCO2 < 50mmHgを維持できない
  - 球麻痺症状が強く分泌物除去が困難な場合



LIFULL介護HPより

⇒待機的に導入、緊急は避ける

## 問題点

- ✓ 声が出せない
- ✓ 長期生存・病状進行により、閉じ込め症候群に陥る可能性
- ✓ 一度装着すると、離脱できない **だからこそ、事前のACPが不可欠**

### 閉じ込め症候群 (Locked-in syndrome)

意識は清明だが、眼球運動以外に意思を伝える方法がない状態

# ALSの治療



目的：進行抑制（病気を止める薬ではない）

リルゾール（リルテック®） 内服（毎日） 副作用 肝機能障害など

エダラボン（ラジカット®） 懸濁液内服、点滴 副作用 腎機能障害など

メコバラミン（ロゼバラミン®） 本邦で保険適応 筋肉注射（週二回）

# 病初期の機能障害の進行抑制、併用は原則可能

# 疾患そのものの進行を止める薬剤の開発が待たれる

iPS細胞からの創薬：国内でロピニロール、ボスチニブ（内服薬）が治験中

一部の家族性ALS（SOD1変異）のみ、トフェルセンが米国で認可（髄腔内投与・月1回）

→2024年12月27日に日本で製造販売承認

SOD1のmRNAをターゲットとし、  
SOD1の合成を阻害→神経障害を抑制！

# # 現実的な期待を持ちつつ、希望に繋ぐための支援

2023年ALS診療ガイドラインより

# 意思決定支援 “まだ話せるうちに”を逃さない

---

## ✓ 経口摂取が困難になった時

- 胃ろう
- 経鼻胃管、IVH・CVポート
- 末梢点滴、皮下点滴

治療方針によって生存期間が  
大きく異なる可能性がある

## ✓ 呼吸不全が出現したとき

- TPPV (Tracheostomy Positive Pressure Ventilation)
- NPPV (Noninvasive Positive Pressure Ventilation)
- 酸素投与のみ

## ✓ 急変時の対応

★ “まだ話せるうちに”を逃さない

# アドバンス・ケア・プランニング：ACPについて

ACPとは

『どう死ぬか』ではなく、『どうより良く生きるか』を考える対話



アドバンス・ケア・プランニング、日本では「人生会議」

人生の最終段階の医療・ケアについて、本人が家族等や医療・ケアチームと事前に繰り返し話し合うプロセス

厚生労働省HPより

年齢や病期とにかかわらず、成人患者と、価値、人生の目標、将来の医療に関する希望を理解し共有しあうプロセスの事

Sudore RL et al. 2017



**ACPはプロセスであり、必要に応じ繰り返し行われる**

# もしもの時のために(事前指示書)

作成日 年 月 日 本人署名

## もしもの時のために (事前指示書)

何が起こるか、わからない人生。

突然の事故や病気に見舞われることがあるかもしれません。

あらかじめ意思を示しておくことで、自分の望む延命治療を、家族や周囲の人に知ってもらうことができます。記入するときは、ご家族や親しい人とよく話し合い、かかりつけ医と相談のうえ、書面の存在を共有しておきましょう。この書面の内容は、最大限尊重され、もしものときの参考になります。



ご本人の意思を尊重してもらうための  
大切なお守り

### 1. 治療をしても回復が見込めない状態になったときの「延命治療」について

- |                         |  |                                |
|-------------------------|--|--------------------------------|
| (1) 心臓マッサージなどの心肺蘇生法     | <input type="checkbox"/> 希望する  | <input type="checkbox"/> 希望しない |
| (2) 延命のための人工呼吸器         | <input type="checkbox"/> 希望する  | <input type="checkbox"/> 希望しない |
| (3) 鼻チューブ/胃ろうによる栄養補給    | <input type="checkbox"/> 鼻チューブ <input type="checkbox"/> 胃ろう  | <input type="checkbox"/> 希望しない |
| (4) 点滴による水分の補給          | <input type="checkbox"/> 希望する  | <input type="checkbox"/> 希望しない |
| (5) 最期を過ごしたい場所          | <input type="checkbox"/> 自宅 <input type="checkbox"/> 病院 <input type="checkbox"/> 介護施設 <input type="checkbox"/> その他 |                                |
| (6) その他の希望 (自由にご記入ください) |  |                                |

### 2. 私が意思表示できなくなったときに、代わりに決めてほしい人

- ① 名前 \_\_\_\_\_ (関係) \_\_\_\_\_
- ② 名前 \_\_\_\_\_ (関係) \_\_\_\_\_



3. 1と2に記入ができましたら、ご家族とかかりつけ医に確認してもらいましょう。

# ALSにおける意思決定

- ✓ ALSの場合、人工呼吸器の使用により生存期間が著明に延び得る  
→ 「終末期」の定義が難しい



- ✓ 病気が進行、病状が変化していく中で決断を迫られる
- ✓ 個人の意思を尊重するが、家族や医療従事者の意見に影響される場合もある
- ✓ タイミングを逃さず、本人・家族にも多職種で支援を行う  
情報提供、価値観・意思決定の共有

病状の説明  
今後の見通しの  
共有

患者さんの希望  
価値観・人生観

治療方針の設定  
DNARの意向  
意思決定代理人

内容の共有  
事前指示書の  
記載





# 多職種連携診療はALSの予後を改善する

多職種連携診療とは：多職種がチームとして問題を解決していくシステム

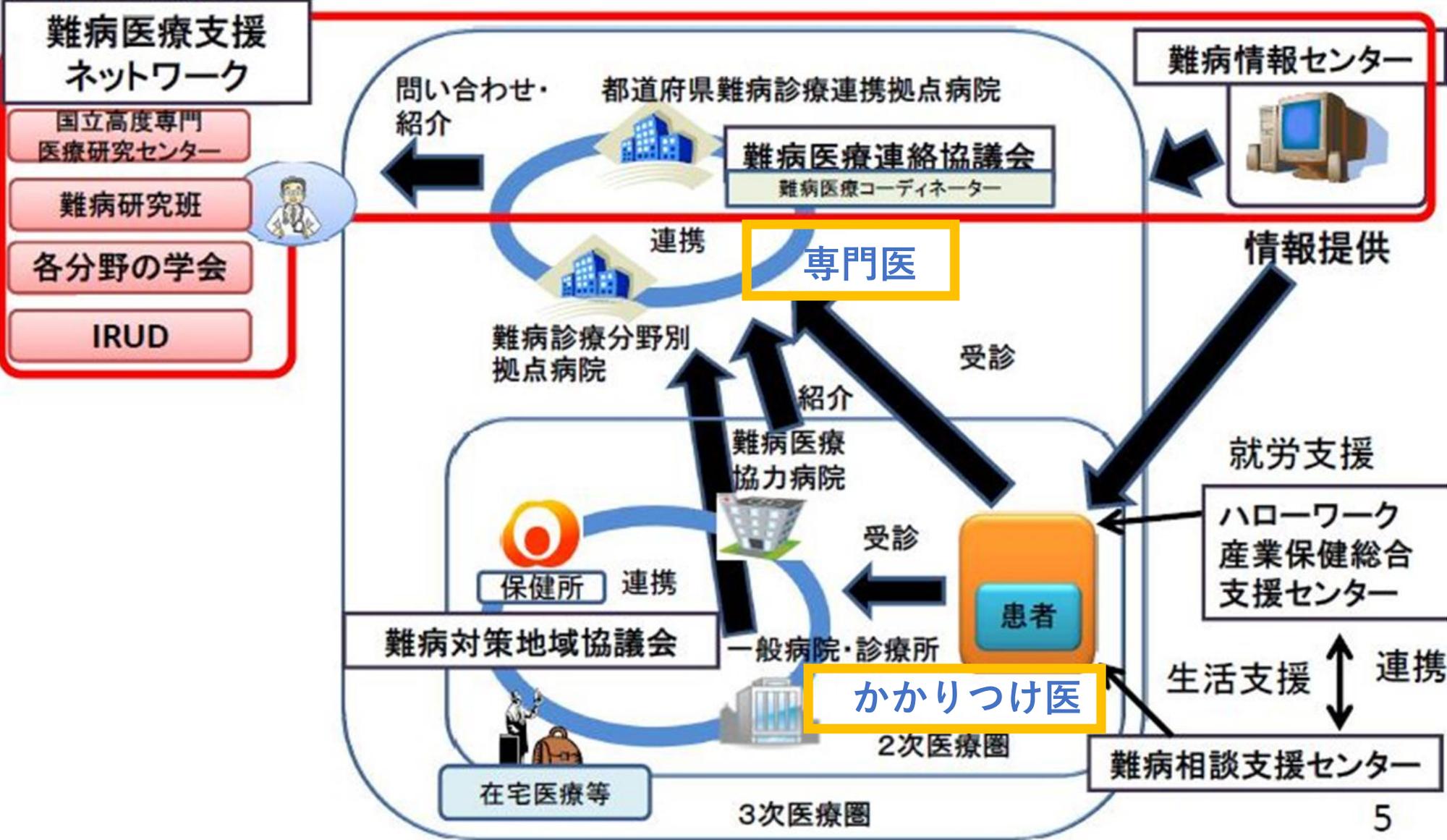
ALS患者・家族を取り巻く多職種



多職種連携診療によって、  
生命予後・QOLの改善、予定外の入院が  
減る可能性がある

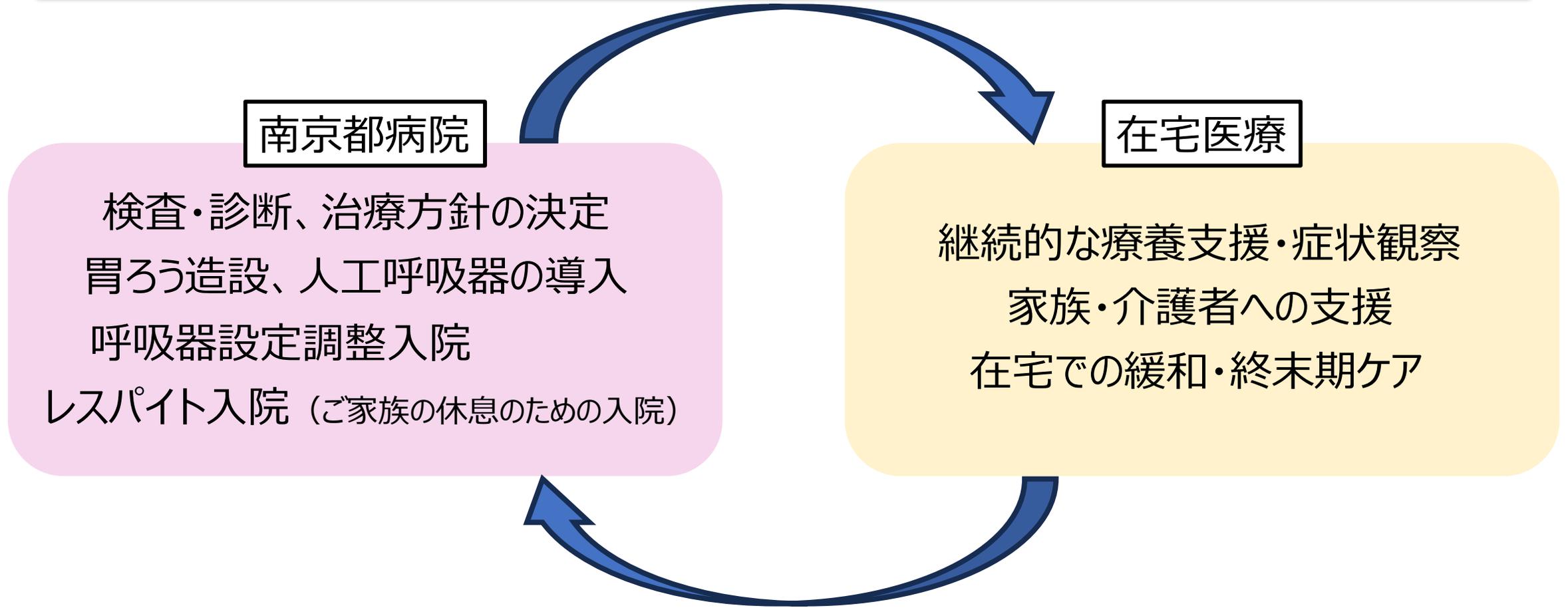
# 通院出来る頃から「かかりつけ医」を見つけ、連携を

## 《全国的な取組》



コミュニケーションが十分出来る段階で、かかりつけ医との信頼関係構築

# 在宅医療・病院との連携



適切なタイミングでの胃ろう、人工呼吸器、コミュニケーションツールの導入  
患者のみならず、介護者を巻き込んだACPを含めた継続的な支援

# 第一部のまとめ

✓ ALSは多面的な進行性難病

上位・下位運動ニューロン障害

四肢・体幹、球麻痺、呼吸不全を呈する

✓ 症状に応じた多様な介入が重要

薬剤治療、リハビリテーション

栄養（胃ろうも含めて）、呼吸管理（人工呼吸器もふくめて）

コミュニケーションツールの活用

⇒ 第3部 OTより詳細

✓ 運動症状以外のQOLへの影響

認知機能低下、不安・うつ、情動調節障害

不眠、疼痛、流涎など多様な症状

⇒ 第2部 難病看護師より詳細

✓ 意思決定支援はケアの要

人工呼吸器選択は病気の経過を大きく左右

本人・家族を含めた共有意思決定が極めて重要

✓ 多職種連携で予後・QOLを向上

在宅医療を含むシームレスなチームケア

ALS患者の予後とQOL改善に繋がる可能性



# ご清聴ありがとうございました

---

ALSは刻々と病状が進行・変化していく難病です。  
進行の速度も、症状の出方も様々で、個々に適切なタイミングでの医療介入が必要です。

継続的な療養支援には在宅医療を含めた多職種連携診療が不可欠です。

南京都病院は、在宅での介護を担われているご家族を支援するため、京都府の難病患者一時入院事業（レスパイト入院）の受け入れをおこなっております。

～地域医療連携室までお問い合わせください～

