令和４年度第1回兵庫県難病医療ネットワーク支援協議会

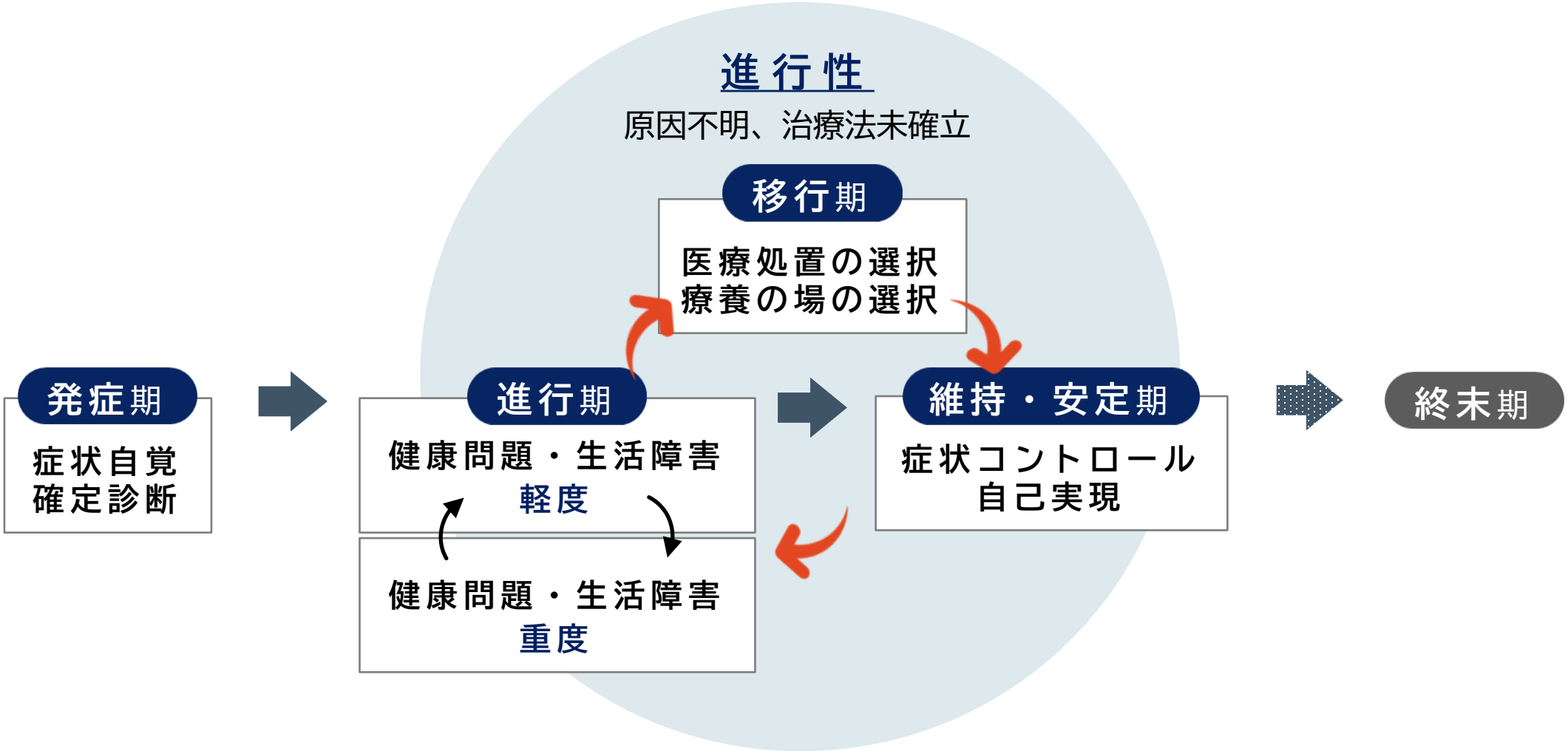
ＡＬＳ患者が自分らしく生きていくために

～つながりを大切に、療養生活を護る～

中山　優季
公益財団法人東京都医学総合研究所

神経難病療養者の療養行程

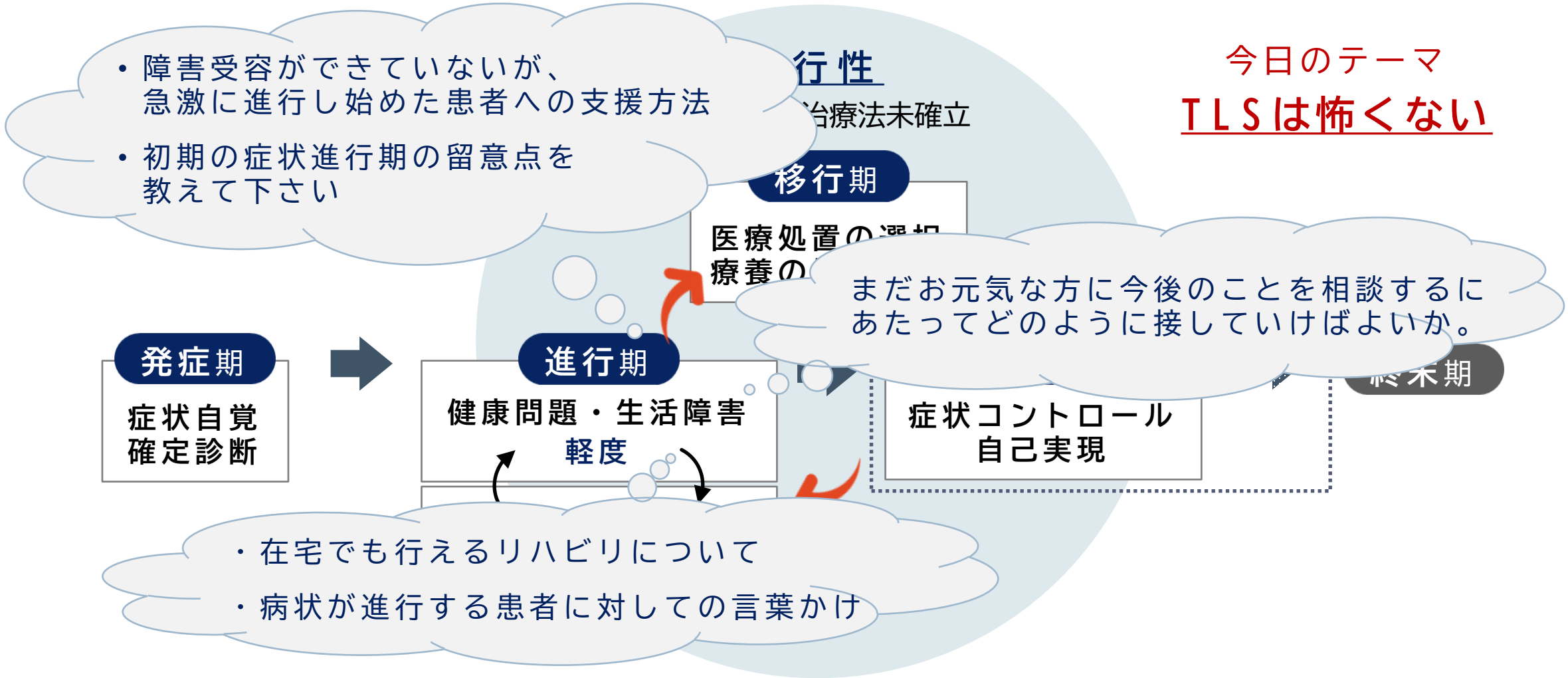
日々の実践



難病看護の基礎と実践，桐書房，2014より

神経難病療養者の療養行程

日々の実践での悩み

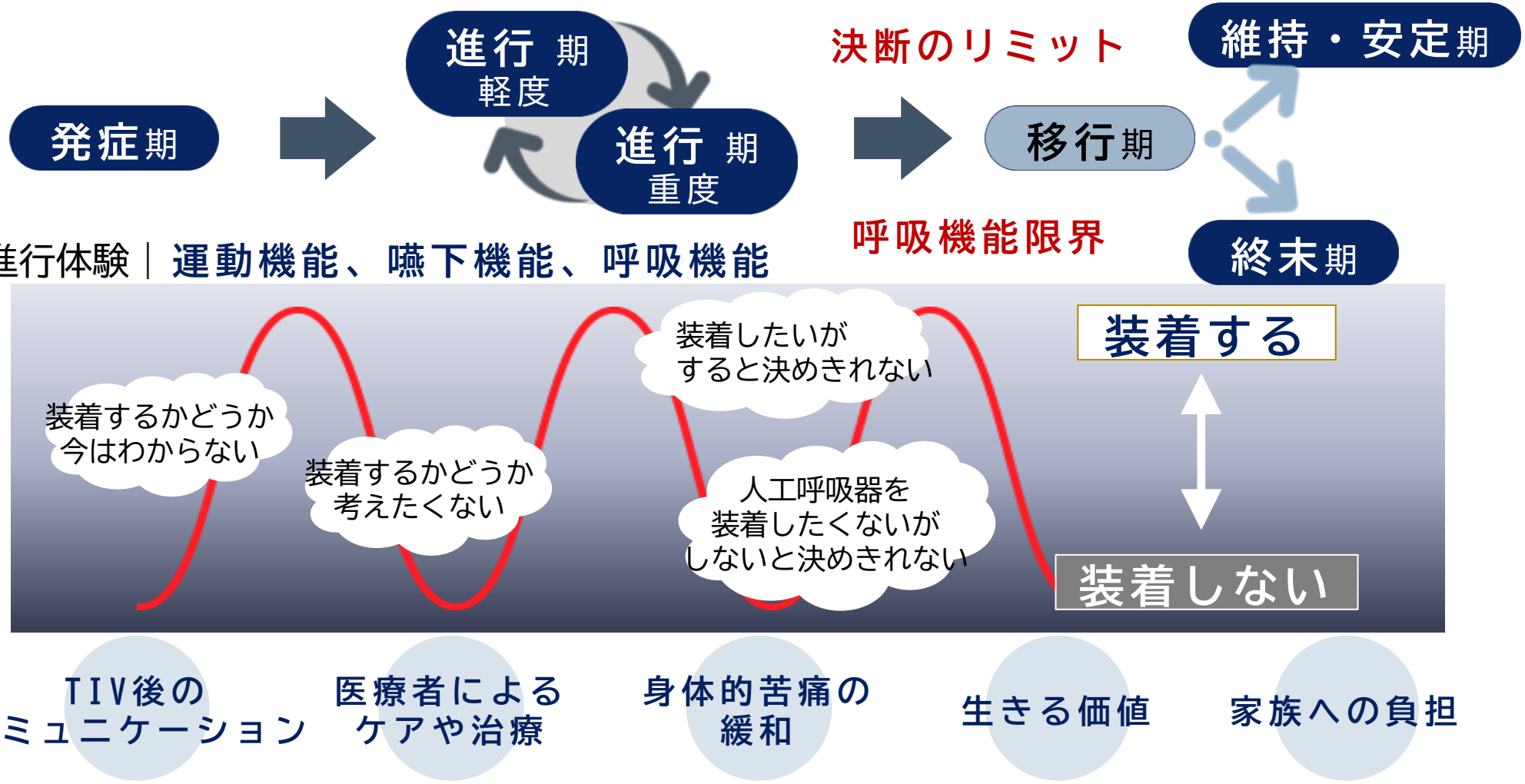


辿られてきた軌跡から、「今」の支援を考える

難病看護の基礎と実践，桐書房，2014より

筋萎縮性側索硬化症療養者の意思決定過程

6つの意向と 5つの吟味



Shin etal, Intention Formation Process for the Use of Tracheostomy and Invasive Ventilation, In Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis Open Journal of Nursing 2017改変

5つの吟味：TIV後の生活

ゆらぐ気持ちの中身

TIV後のコミュニケーション	自分の意思を伝えたい。 呼吸器を付けたら話ができなくなるのではないか。 目でも意思疎通できなくなったら、どうすればよいのか。
医療者によるケアや治療	呼吸器装着後の家族への負担が心配で、看護師に自分のケアに加わってほしい。 継続して、ケアや治療が受けられるか？
身体的苦痛の緩和	呼吸が楽になるなら装着したい。 病気は、進行する一方なので、呼吸器を装着すべきか、決めかねる
生きる価値	仕事の継続。 世話をかけて、生きる価値があるのだろうか？ ベッド上に寝たままで、楽しいのか？
家族への負担	装着することで家族に負担がかかるのが嫌だ。 最初はいいかもしれないが、長くなって、家族から「どうして装着したのか？」といわれるのでは・・・。

Shin etal,Intention Formation Process for the Use of Tracheostomy and Invasive Ventilation, In Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis Open Journal of Nursing 2017

看護（支援者）の役割とは？

身体・心理・社会的苦痛の緩和

適切な「医療」の確保

“5つの吟味”をともに、考え・整える

今日のテーマ

TLSは怖くない

その際の着眼点として・・・

□ **適切な医療を受けているか？**
（Informも含め、緩和としての医療）

タイミングを逸しない

□ **適切な情報を得ているか？**
（患者・家族の疾患の認識）

条件を“フェア”にする

□ **チームでプロセスを見守っているか？**
（支援者自身のよりどころ）

支援者支援

だからこそ、悩みはつきない

そもそも、きっかけ

この病気は、目が動かなくは、ならないんでしょ

ALSでは
- 眼球運動障害がない
- 膀胱直腸障害がない
- 知覚障害がない
- 褥創ができない

- 血圧が急に高くなったり低くなったりする
- 経管栄養後にいつも気持ちが悪くなる
- 口が開かないからケアできない
- 意思を伝える術がなくなった　etc

難病ケア看護でのケア研究

ＡＬＳ気管切開人工呼吸療法(ＴＩＶ)者は
日本にもっとも多く存在する

病気は進行する

長期療養が及ぼす
状態像が不明

長期
ALS人工呼吸器装着者に
おける経過追跡調査

意思伝達困難となる
不安を抱える

意思伝達維持に向けた
集学的取組み

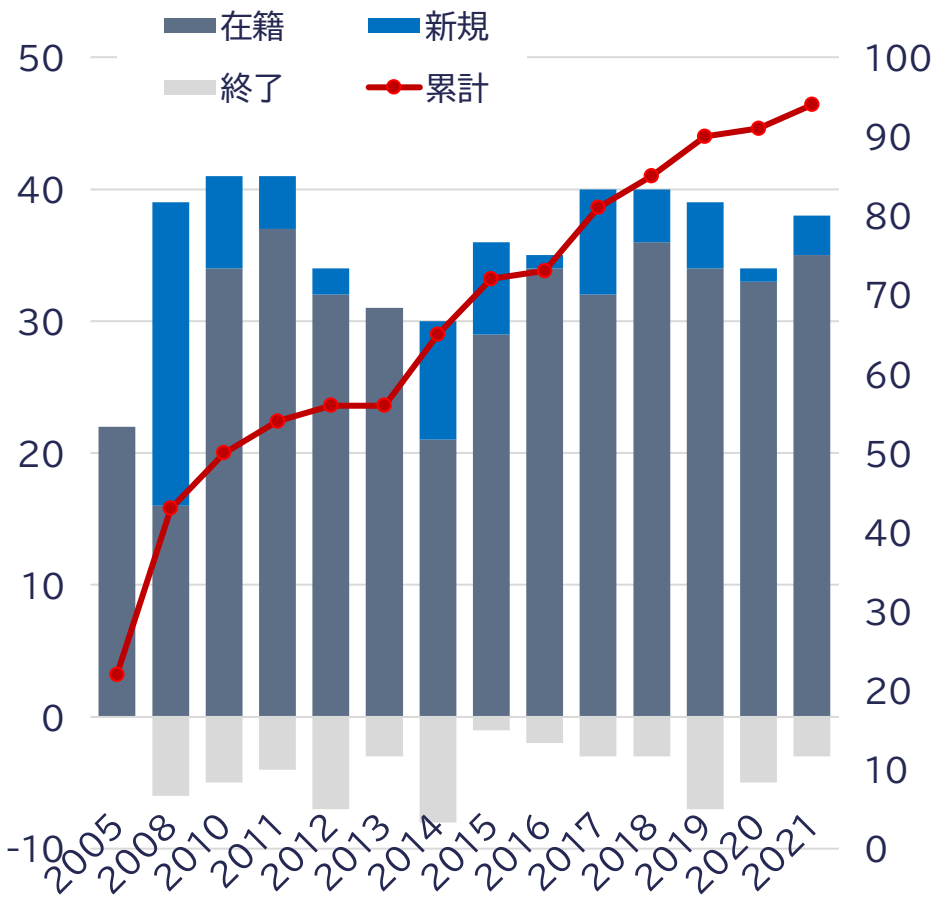
長期療養を支える
療養支援体制が必要

地域支援システムの構築

ＡＬＳ在宅人工呼吸療養者の追跡調査

ＡＬＳ/ＴＩＶ者を対象にオープンコホート調査を実施

■ **対象者の年次推移**　延べ94名



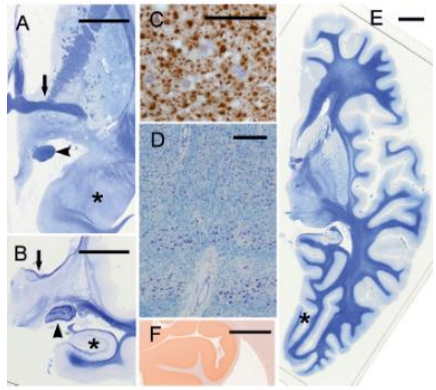
2021．12現在

抽出された“これまでALSでは、生じなかった症状”

部位	内容
眼	眼乾燥・眩しさ
	眼球運動による易疲労
耳	滲出性中耳炎
循環器	血圧変動
	体温低下/調節困難
	末梢冷感
	浮腫
口腔	口腔内トラブル
消化器	ガス貯留
	胆石・胆のう炎
	血糖値の変動

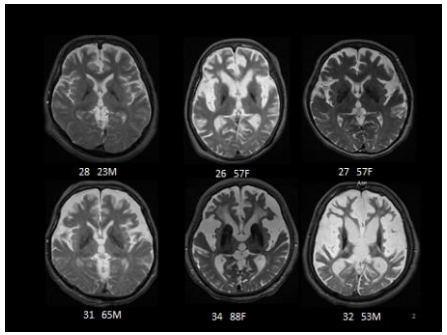
部位	内容
肺	排痰困難
	肺炎・気管支炎
必尿器	尿管結石
	尿路感染
皮膚	発疹
	褥創
	腫瘍疑い（精査をしない）
その他	感染症状の繰り返し（肺・膀胱・膵臓など）
	慢性的な頭痛・吐気
	呼吸不足感

意思伝達維持に向けた挑戦



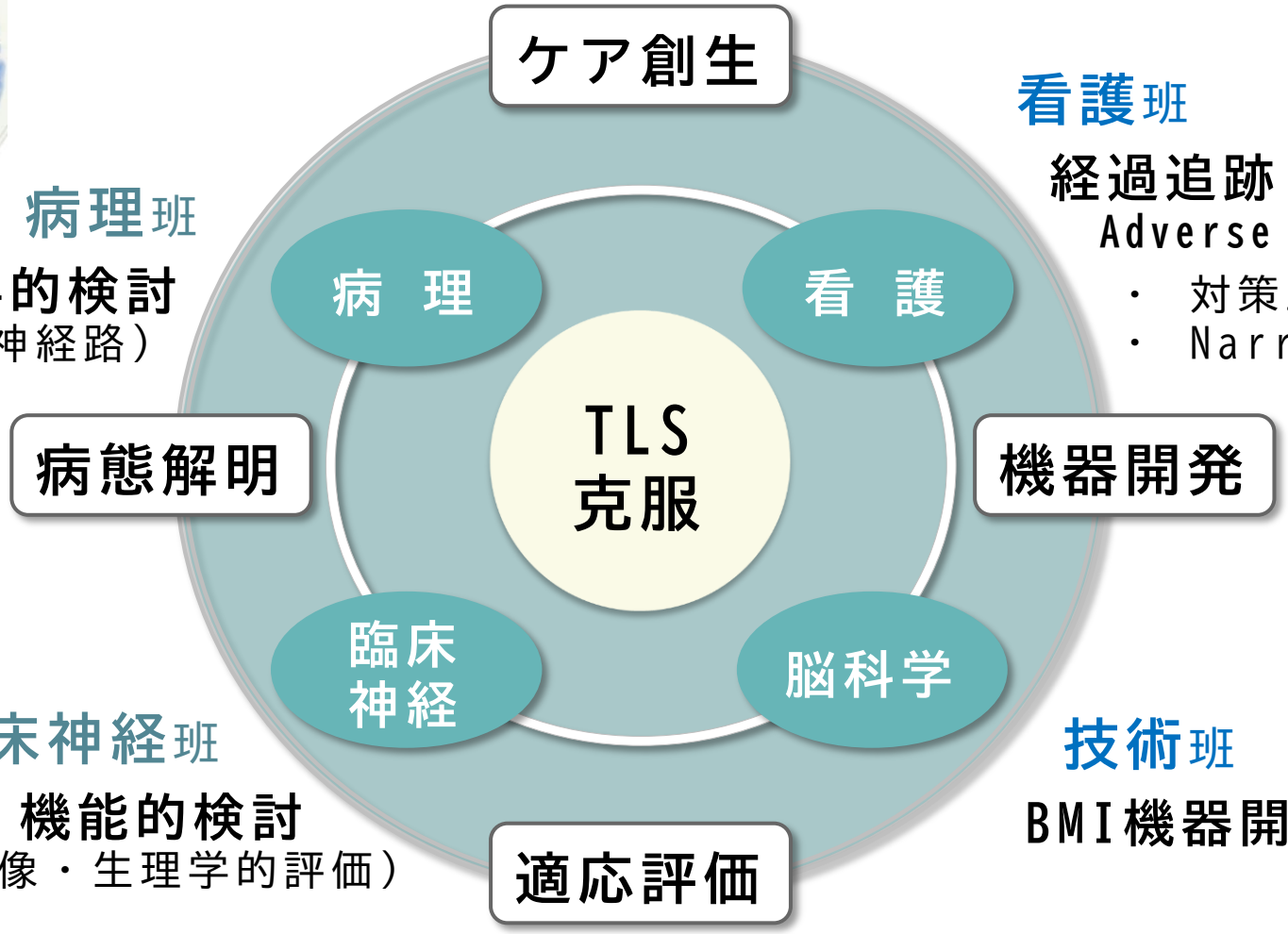
病理班

形態学的検討
（多様性・保全神経路）



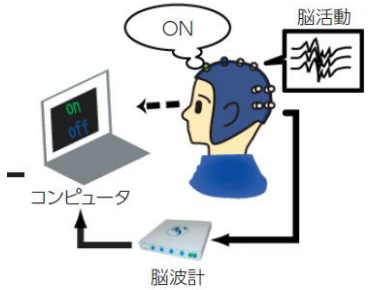
臨床神経班

機能的検討
（画像・生理学的評価）



看護班

経過追跡
Adverse Clinical signs 収集
- 対策立案
- Narrative 収集



技術班

BMI機器開発・実用化

2010 年～ 現在　科学研究費助成事業基盤研究（B）研究代表者中山優季

まず、最初に 共通した“みる目”

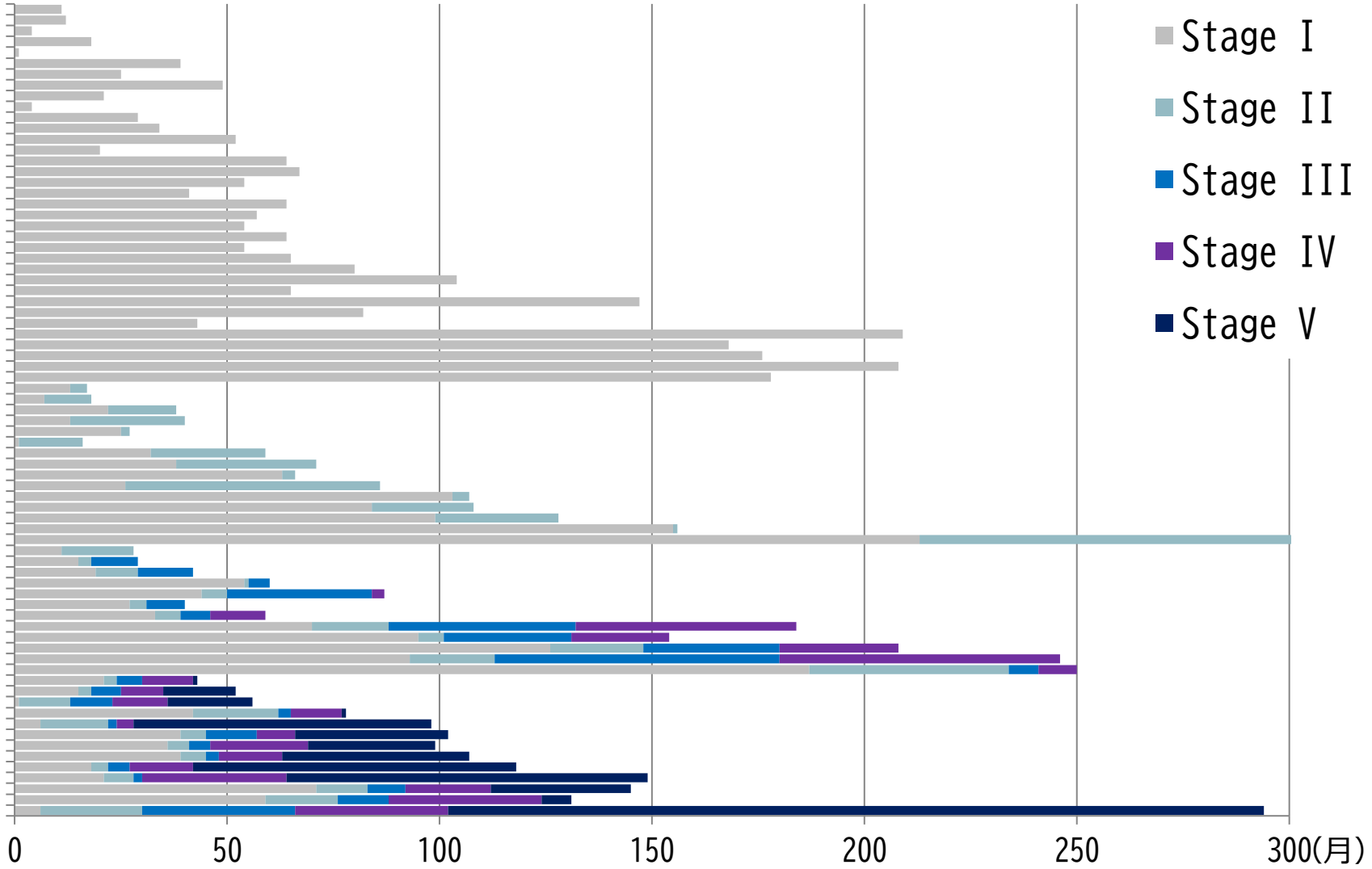
分野横断チーム、誰でも簡便に

■意思伝達能力に基づくステージ分類

Stage		程 度	状態像
Ⅰ	可 能	文 章	補助手段を用いて、文章にて意思表出可能
Ⅱ		単 語	補助手段を用いて、単語のみ表出可能
Ⅲ	困 難	Yes-No（確実）	補助手段を用いて、確実にyes/no表出可能
Ⅳ		Yes-No（困難）	残存する随意運動があるがyes/no確認が困難なことがある
Ⅴ	不可能	意思伝達不能	全随意運動が消失して意思伝達不能な状態

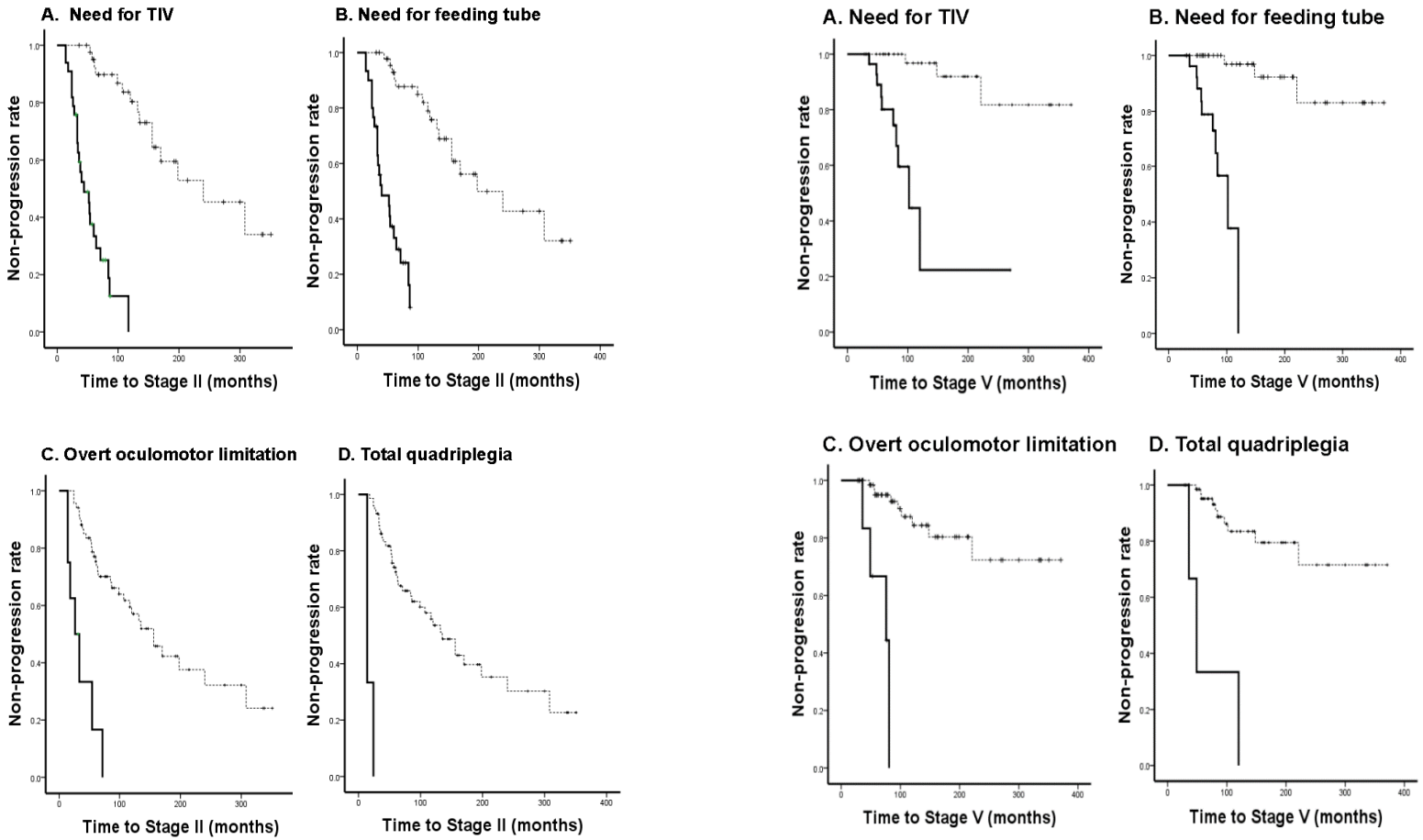
林健太郎他：侵襲的陽圧換気導入後の筋萎縮性側索硬化症における意思伝達障害，臨床神経，53(2)，98-103，2013

すべての人がＴＬＳになるわけではない



Nakayama Y et al. Predictors of impaired communication in amyotrophic lateral sclerosis patients with tracheostomy invasive ventilation .ALSFTLD2015

どんな人がTLSになりやすいのか？



発症2年以内に気管切開人工呼吸・完全四肢麻痺・眼球運動障害出現例は、
意思伝達障害が進展する可能性が高い

Nakayama Y et al. Predictors of impaired communication in amyotrophic lateral sclerosis patients with tracheostomy invasive ventilation .ALSFTLD2015

MUSCLE &NERVE

Clinical Research | Full Access

Non-motor manifestations in ALS patients with tracheostomy and invasive ventilation

Yuki Nakayama RN, PhD, Toshio Shimizu MD, PhD, Chiharu Matsuda RN, PhD, I
Haraguchi RN, PhD, Kentaro Hayashi MD, PhD ... See all authors

First published: 03 November 2017 | https://doi.org/10.1002/mus.26004 | Citatic

Volume 57, Issue 5
May 2018
Pages 735-741

■気管切開下人工呼吸療養者における 非運動症状・合併症

	全	ステージⅠ-Ⅲ	ステージⅣ・Ⅴ	P-value†
	67	44 (65.7%)	**23** (34.3%)	
舌肥大	15 (22.4%)	5 (11.4%)	**10** (43.5%)	0.005
血圧変動	26 (38.8%)	9 (20.5%)	**17** (73.9%)	<0.0001
低体温	18 (26.9%)	4 (9.1%)	**14** (60.9%)	<0.0001
排尿障害	34 (50.7%)	16 (36.4%)	**18** (78.3%)	0.002
血糖変動	8 (12.1%)	3 (6.8%)	**5** (22.7%)	0.105
中耳炎	26 (38.8%)	12 (27.3%)	**14** (60.9%)	0.010
肺炎	23 (34.3%)	14 (31.8%)	**9** (40.9%)	0.585
尿路感染	16 (23.8%)	8 (18.2%)	**8** (36.4%)	0.132
胆石・胆のう炎	13 (19.4%)	6 (13.6%)	**7** (31.8%)	0.105
尿路結石	8 (11.9%)	3 (6.8%)	**5** (22.7%)	0.105
褥瘡	7 (10.4%)	3 (6.8%)	**4** (18.2%)	0.215

ステージ進行により、多彩な症状が出現している

MUSCLE &NERVE

Clinical Research | Full Access

Non-motor manifestations in ALS patients with tracheostomy and invasive ventilation

Yuki Nakayama RN, PhD, Toshio Shimizu MD, PhD, Chiharu Matsuda RN, PhD, I
Haraguchi RN, PhD, Kentaro Hayashi MD, PhD ... See all authors

First published: 03 November 2017 | https://doi.org/10.1002/mus.26004 | Citatic

■ StageIVへの進展に影響する要因（多変量解析）

	odds	95%CI	P-value†
性（man vs.woman）	2.55	0.55 – 11.80	0.230
TIV 期間（≥vs.<5years）	0.70	0.13 – 3.70	0.674
舌肥大	1.64	0.21 – 12.79	0.636
血圧変動	5.68	1.07 – 30.26	0.042
低体温	4.23	0.68 – 26.40	0.123
排尿障害	2.86	0.69 – 11.94	0.149

非運動症状が ステージ進展に関係している

Volume 57, Issue 5
May 2018
Pages 735-741

意思伝達障害“負”のスパイラル

ALS徴候の進行
（上下肢運動麻痺・呼吸障害・球障害）
＋
運動障害以外の「症状」

部位	内容
眼	眼乾燥・眩しさ
	眼球運動による易疲労
耳	滲出性中耳炎
循環器	血圧変動
	体温低下/調節困難
	末梢冷感
	浮腫
口腔	口腔内トラブル
消化器	ガス貯留
	胆石・胆のう炎
	血糖値の変動

部位	内容
肺	排痰困難
	肺炎・気管支炎
泌尿器	尿管結石
	尿路感染
皮膚	発疹
	褥創
	腫瘍疑い（精査をしない）
その他	感染症状の繰り返し（肺・膀胱・膵臓など）
	慢性的な頭痛・吐気
	呼吸不足感

「症状」による全身状態不良

意思伝達障害
「症状」の早期発見・対処を妨げる

「症状」が意思伝達困難を増長

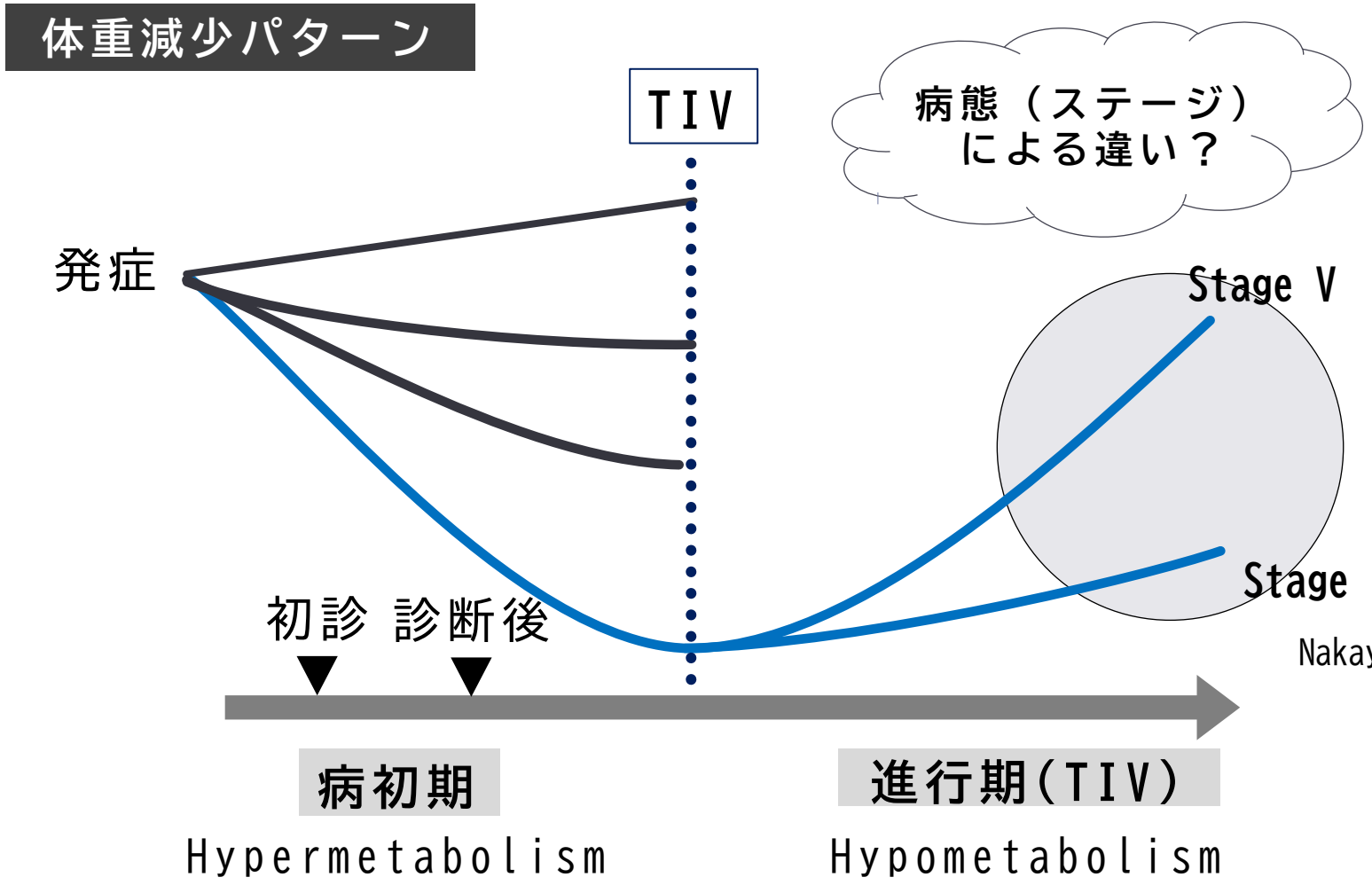
疾患の進行のみに、よらない。

ケア（看護）にて、維持できる可能性がある。

栄養・代謝

既報告｜TIVまでの体重減少は、その後の進行も規定する

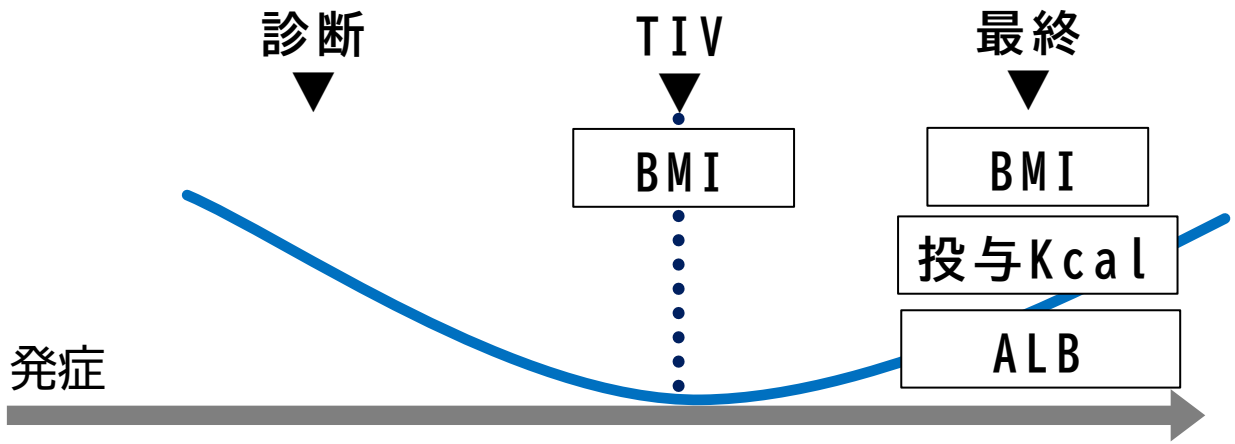
Nakayama et al. SciRep2019



Nakayama et al. Metabolites 2022

血液学的栄養指標の推移から

■ 3時点において、ステージ間で有意差がみられた項目



ステージVは、BMIが特に上昇する(既報告同)

ステージVは、投与Kcalが低い

経過中の低代謝を反映し、
投与量の調整
(全例で低下だが、特にstage V)

ステージVは特に、ALBが低下する

低ALBによるむくみ 等

ステージ Vに
特異的な代謝変動？

骨格筋の喪失におけるタンパク代謝の
破壊 + 中枢性？

TIV後の長期予後における栄養管理の重要性

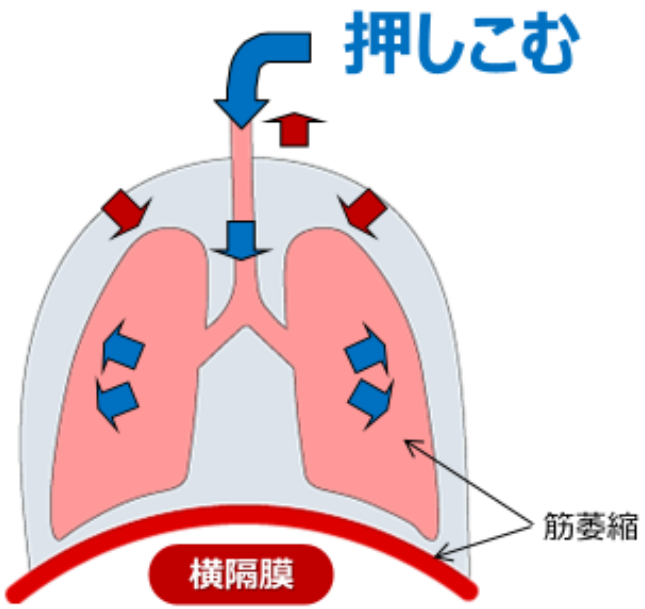
中山ら.神経治療学会報告2022

呼　吸

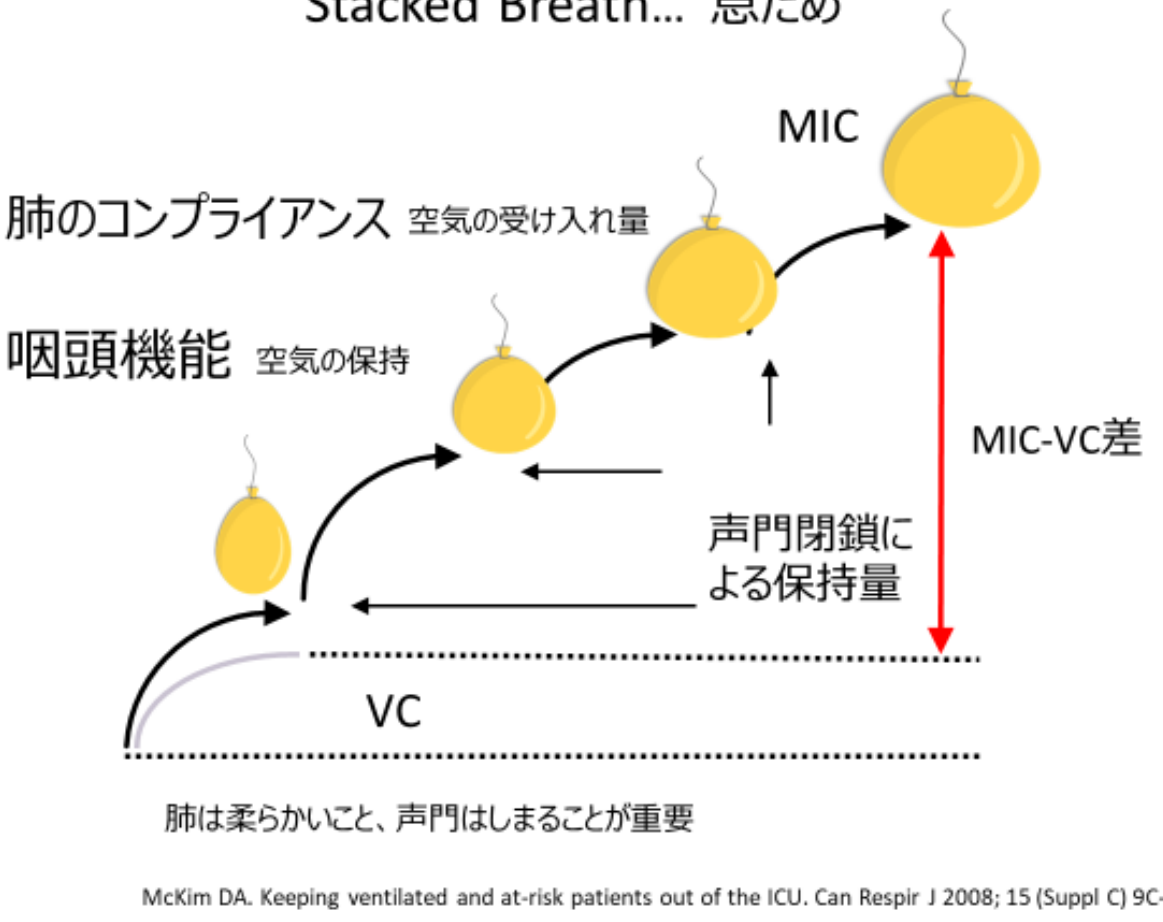
何かできることはないか？

初期からできること　①　肺を柔らかく保つ

陽圧換気のしていること



Stacked Breath… 息ため



McKim DA. Keeping ventilated and at-risk patients out of the ICU. Can Respir J 2008; 15 (Suppl C) 9C-10(

「今」できることの積み重ねが未来をつくる

難病看護の基礎と実践, 桐書房, 2014より

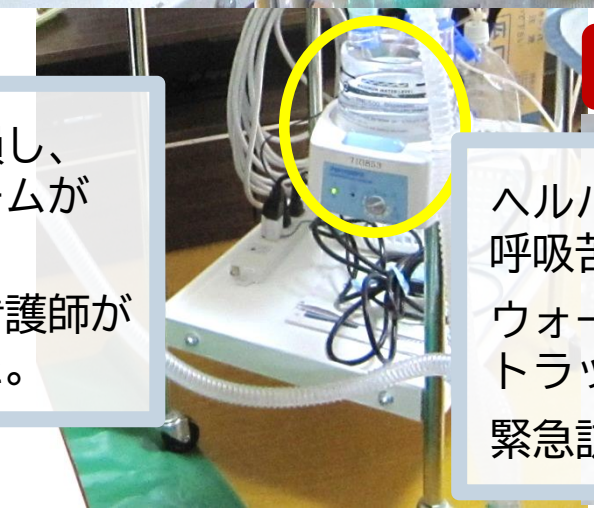
療養を護る

よくあるベッド周りの光景　＝　ヒヤリハットはいつでも起こりうる

何の気なしに、
ベッドのリクライニング操作

訪問中、**呼吸器アラーム**が鳴り、SpO2 98→96%へ低下みられ、回路チェックするとベッドの間に蛇腹が挟まっており、裂けてしまいということがあった。

ベッド操作は、ヘルパーがした。協力し、回路を一部交換して事なきを得た。



人工呼吸器の蛇腹の部分が破損し、空気が漏れ出て、呼吸器アラームが鳴っており、家族が発見。

テープで応急処置をした後、看護師が緊急訪問し、回路交換を行った。

日本家屋の湿度・環境要因

ヘルパーより呼吸器アラーム「回路リーク低下」が10分続き、呼吸苦、SpO2低下にて、緊急訪問。

ウォータートラップの蓋が最後までしめられておらず、トラップ上部に水が貯留し、回路閉塞→換気不良となる。

緊急訪問したNSがウォータートラップを接続しなおす

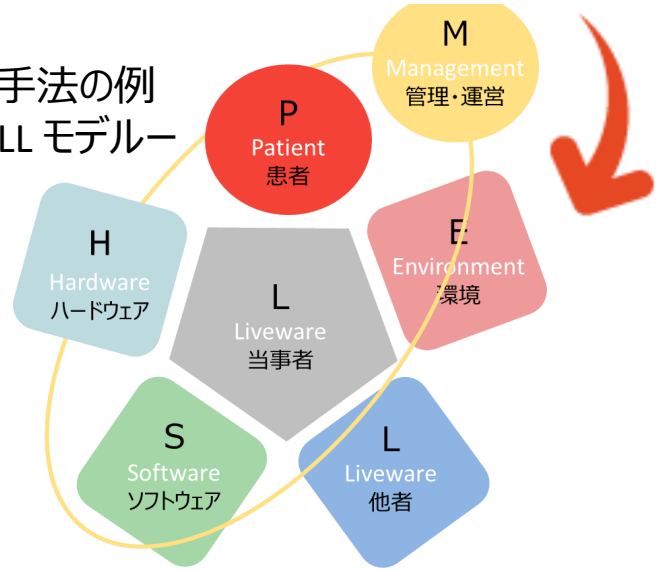
難病ケア看護データベース
在宅医療安全/ヒヤリハット検索システム

ヒヤリハットで済むために事象の蓄積・対応の普及が必要！

ヒヤリハット情報収集システム

- ヒヤリハット事象収集
- ヒヤリハット報告/分析視点の普及・啓発

リスク分析手法の例
– P-m SHELL モデル–



ヒヤリハット情報提供・検索システム

- ヒヤリハット予防策・対応策の普及・啓発

難病ケア看護データベース　検索

リスク分析/予防・対応策

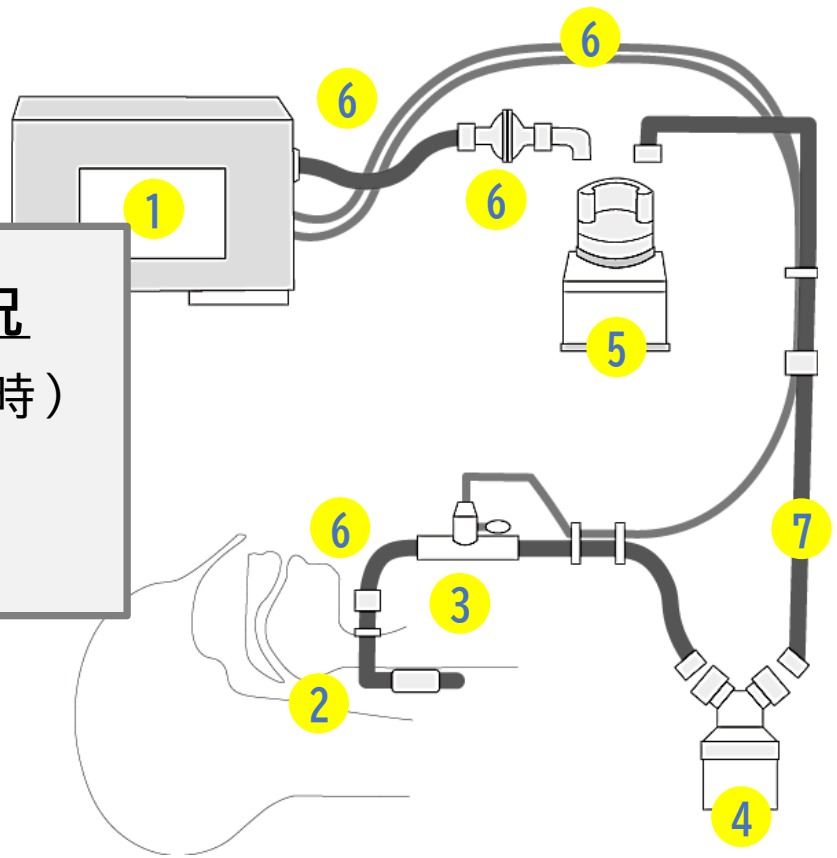
- リスク要因体系化
- 実態把握

人工呼吸療法中のヒヤリハット事象

	どこに？	なにが起きた？
本体 11	1 本体・設定部 6 電源 5	作動停止 6 不適切作動 4 破損 1
回路 54	2 カニューレ 19	閉塞 6 抜去 8
	3 呼気弁 4	
	4 ウォータートラップ 4	
	5 加湿器・人工鼻 6	
	フレックスチューブ 2 フィルター 1 6 チューブ 1	破損 3 外れ 1
	蛇管 8	水逆流 5 破損 3
	7 接続部 8	緩み 7 外れ 1
その他	8 病態？	

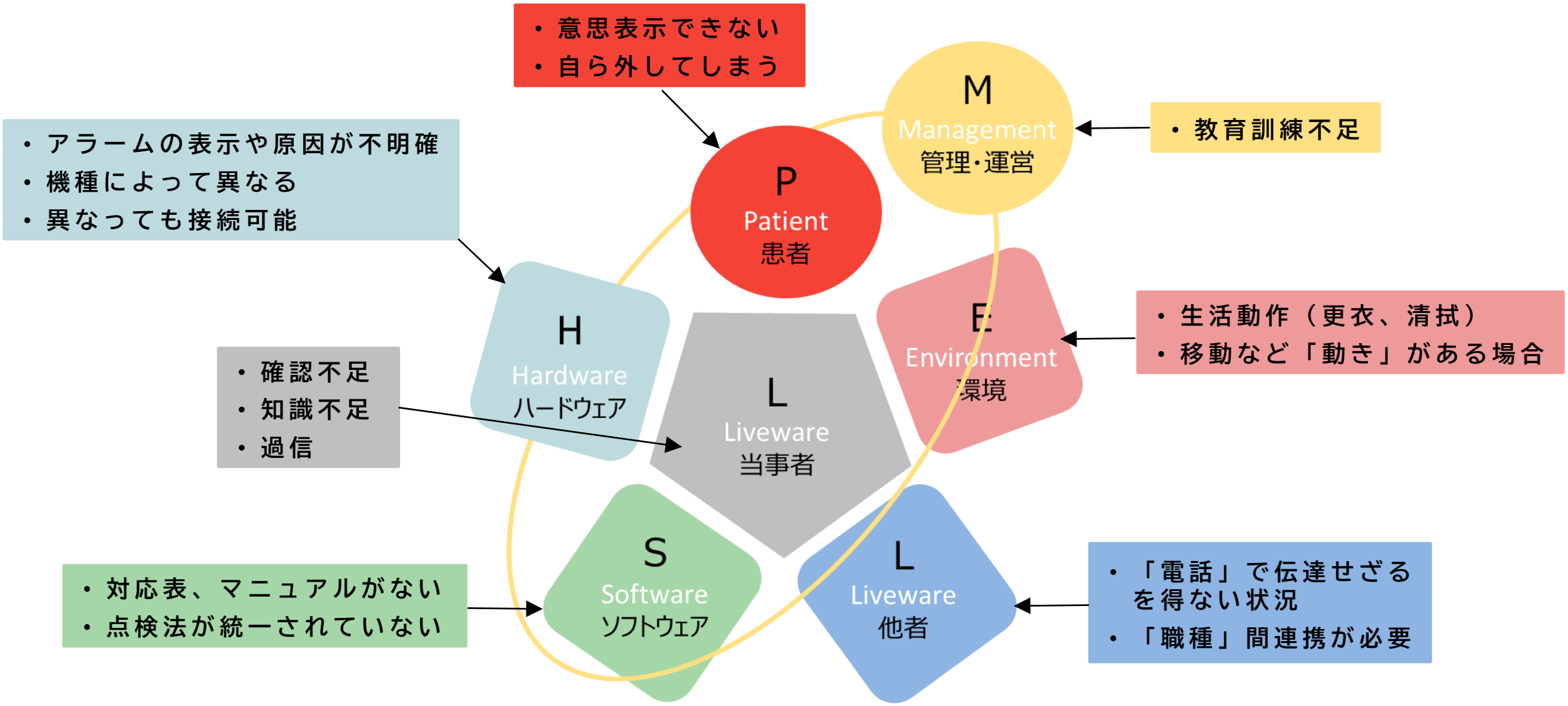
“在宅”ならではの状況

- 受診中 or 外出中（移動時）
- 孫が引っ張った
- 「突然」（医療者不在）



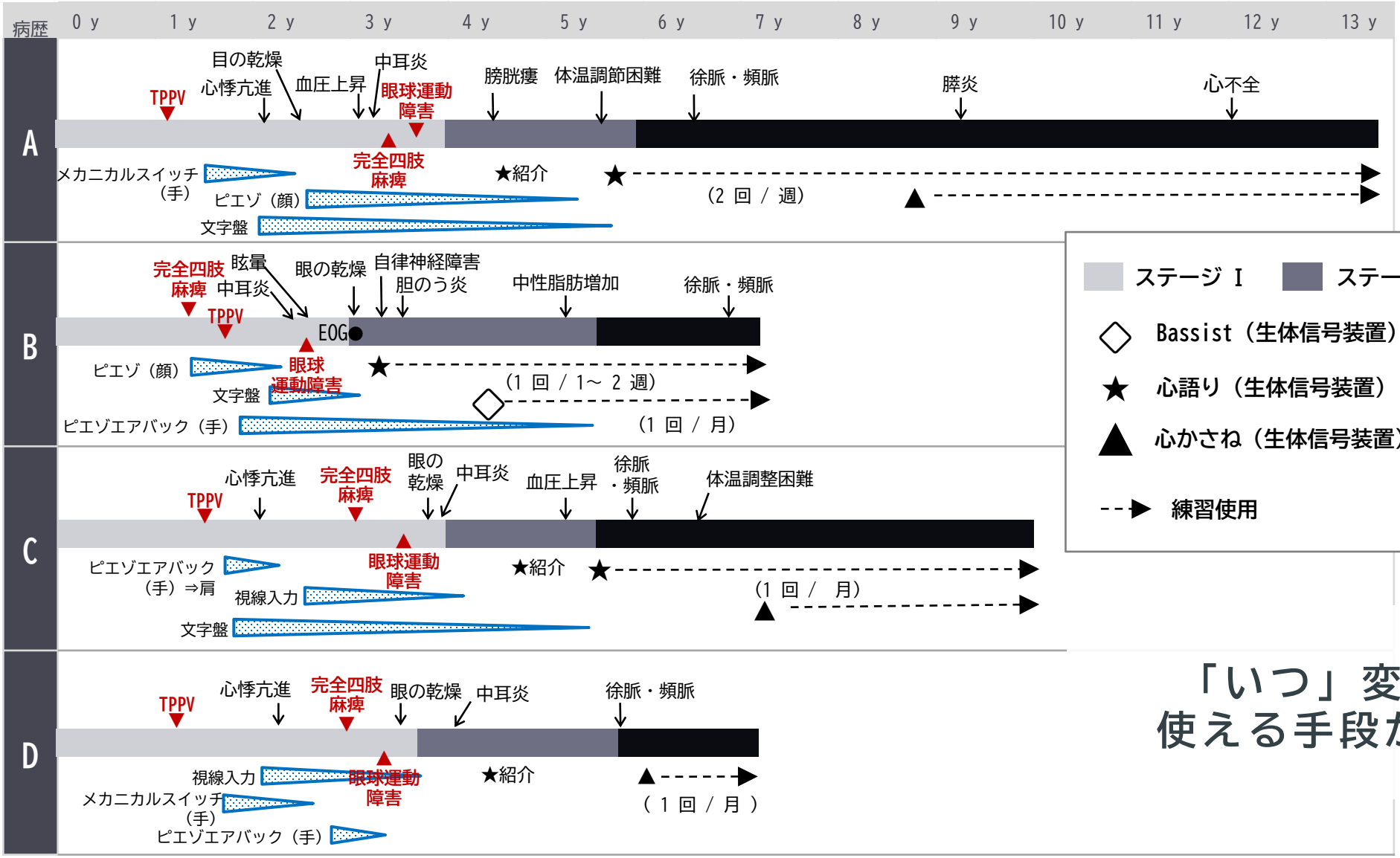
都医学研 ヒヤリハットデータベース開設～2017 72件

在宅人工呼吸療法インシデント要因の特徴



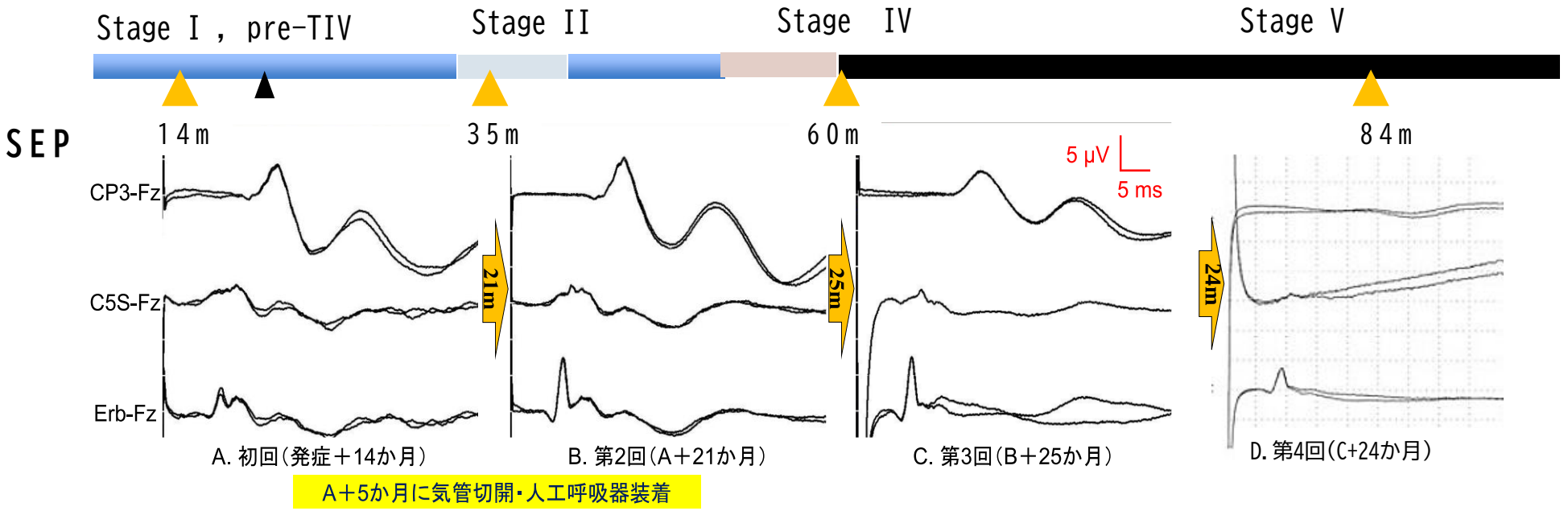
意思伝達

経過をともにあゆみながらの試行錯誤

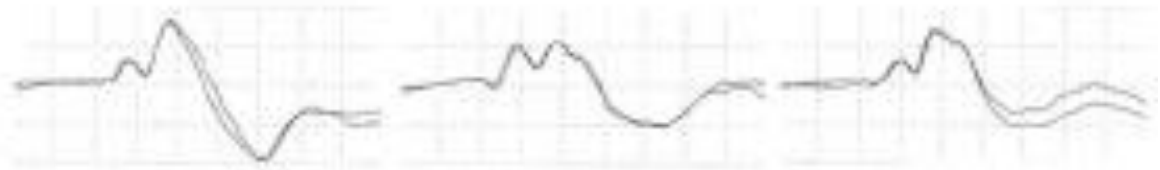


「いつ」変更するか？
使える手段がなくなったら

StageV 進行例の神経生理学的評価経過



VEP



初期：N20-P25の振幅が増大
＊生命予後不良の独立した予測因子
(shimizu et al 2018)

＊ SEPは、進行により：消失
神経変性が中枢感覚路or一次感覚野に及ぶ
＊ VEPは保たれる（病理所見oyanagi2014とも一致）
＊ 多系統変性には、選択性があることが示唆

Shimizu et al ALSFTLD. 2020

そなえるということにつながる

“わかる“ことにより、

- **StageV（TLS）移行例は、進行が速い**

  → 先を見越した支援が必要

  → コミュニケーション可能なうちに紹介（実使用までには、タイムラグがある）

- **非運動症状（随伴症状）へのケア**

  Stageの進行は、全身状態の変調時

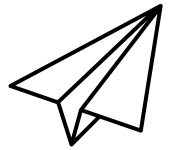
  → 意思伝達障害のため、異常の早期発見が困難になる

  → 状態把握と環境調整

- **栄養量の調整など、良い状態を保つケア**

  →投与エネルギーは抑えたいが、栄養素は取り入れるには？

Take Home Message　つながりを大切に



- 療養行程のつながり・・・　経過をともに歩む
- 意思伝達障害克服に向けた挑戦・・・TLSは怖くない

  すべての人がTLSになるわけではありません
  「この人心配・気になる」を見極める。
  その人にとっては、0%か100%　わかることにより備えることにつながる。

- 「この人心配・気になる」を、“餅屋”につなげる。

「難病患者をみかけたら、押し売りでもいいので定期観察してください」

（by 橋本操さん）