

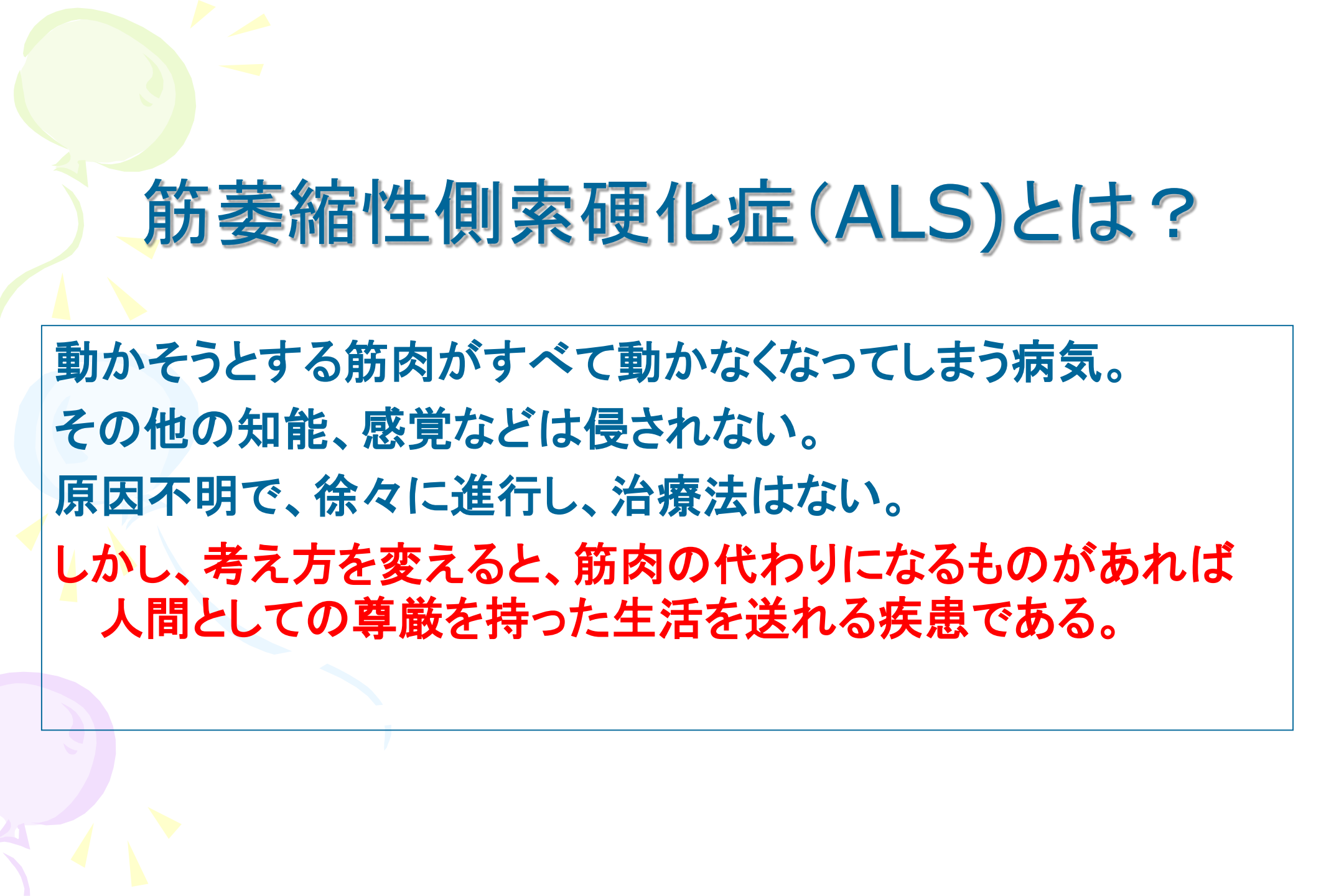
日本ALS協会埼玉県支部北部交流会

ALS患者の合併症について

2021年9月18日(土)

埼玉精神神経センター7F会議室

埼玉精神神経センター センター長
日本ALS協会埼玉県支部 事務局長
丸 木 雄 一



筋萎縮性側索硬化症(ALS)とは？

動かそうとする筋肉がすべて動かなくなってしまう病気。

その他の知能、感覚などは侵されない。

原因不明で、徐々に進行し、治療法はない。

しかし、考え方を変えたと、筋肉の代わりになるものがあれば
人間としての尊厳を持った生活を送れる疾患である。



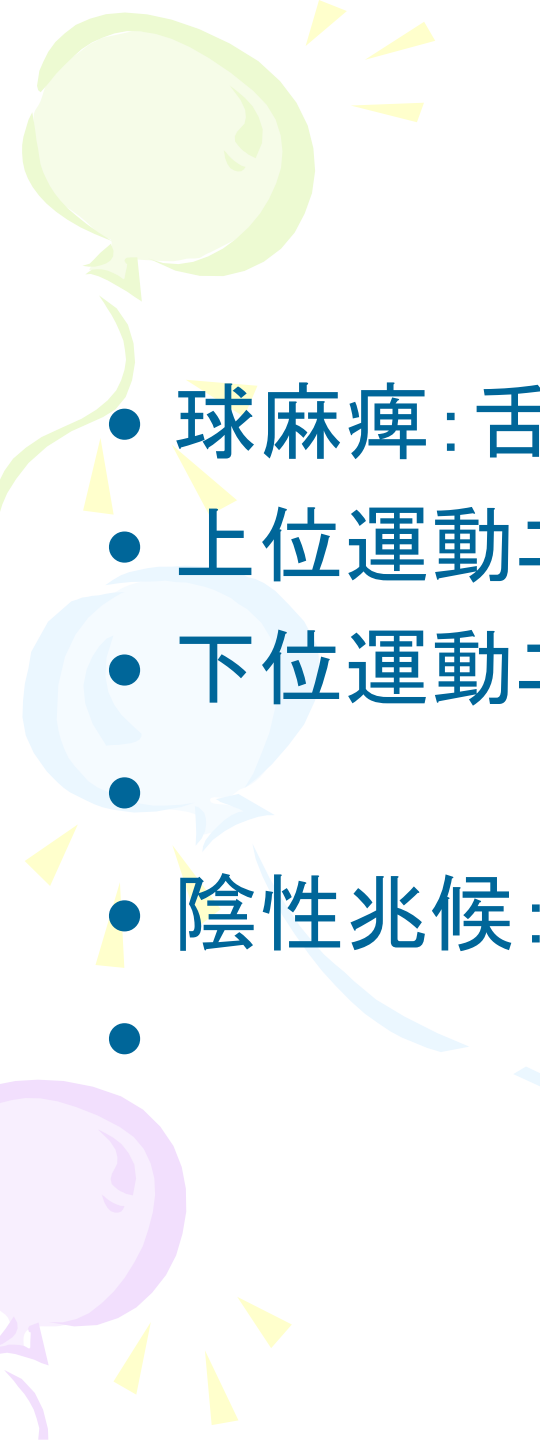
ALSの疫学

- 発病率: 10万人当たり0.4-1.9名 (埼玉県70名/年)
- 有病率: 10万人当たり2-7名 (埼玉県約300名)
- 発病年齢: 50-60歳代が最も多い (40歳以下10%)
- 男女比: 男性対女性 = 2:1
- 原因は不明 (5-10%に遺伝歴)
- 地域的に多発を認めた (三重県、グアム島など)



ALSの診断基準

- 成人発症である
- 経過は進行性である
- 神経所見 1. 球麻痺、2. 上位運動ニューロン
- 3. 下位運動ニューロンのうち2つを有す
- 筋電図 高振幅、多層性電位、伝導検査正常
- 鑑別疾患が否定される: 腫瘍、多発性硬化症、頸椎病変、末梢神経病変
- 以上5つがすべて認められることが必要



ALSの神経所見

- 球麻痺：舌の萎縮、嚥下障害、構音障害
- 上位運動ニューロン：筋肉のこわばり、反射亢進
- 下位運動ニューロン：筋萎縮、筋のぴくつき、
筋力低下
- 陰性兆候：感覚障害、括約筋障害、自律神経障害、
眼球運動障害、褥創、知的障害

ALSの神経所見

- 球麻痺：舌の萎縮、嚥下障害、構音障害
- 上位運動ニューロン：筋肉のこわばり、反射亢進
- 下位運動ニューロン：筋萎縮、筋のぴくつき、
筋力低下
- 陰性兆候：感覚障害、括約筋障害、自律神経障害、
眼球運動障害、褥創、知的障害

MRI所見(舌の萎縮)



球麻痺型ALS



健常者

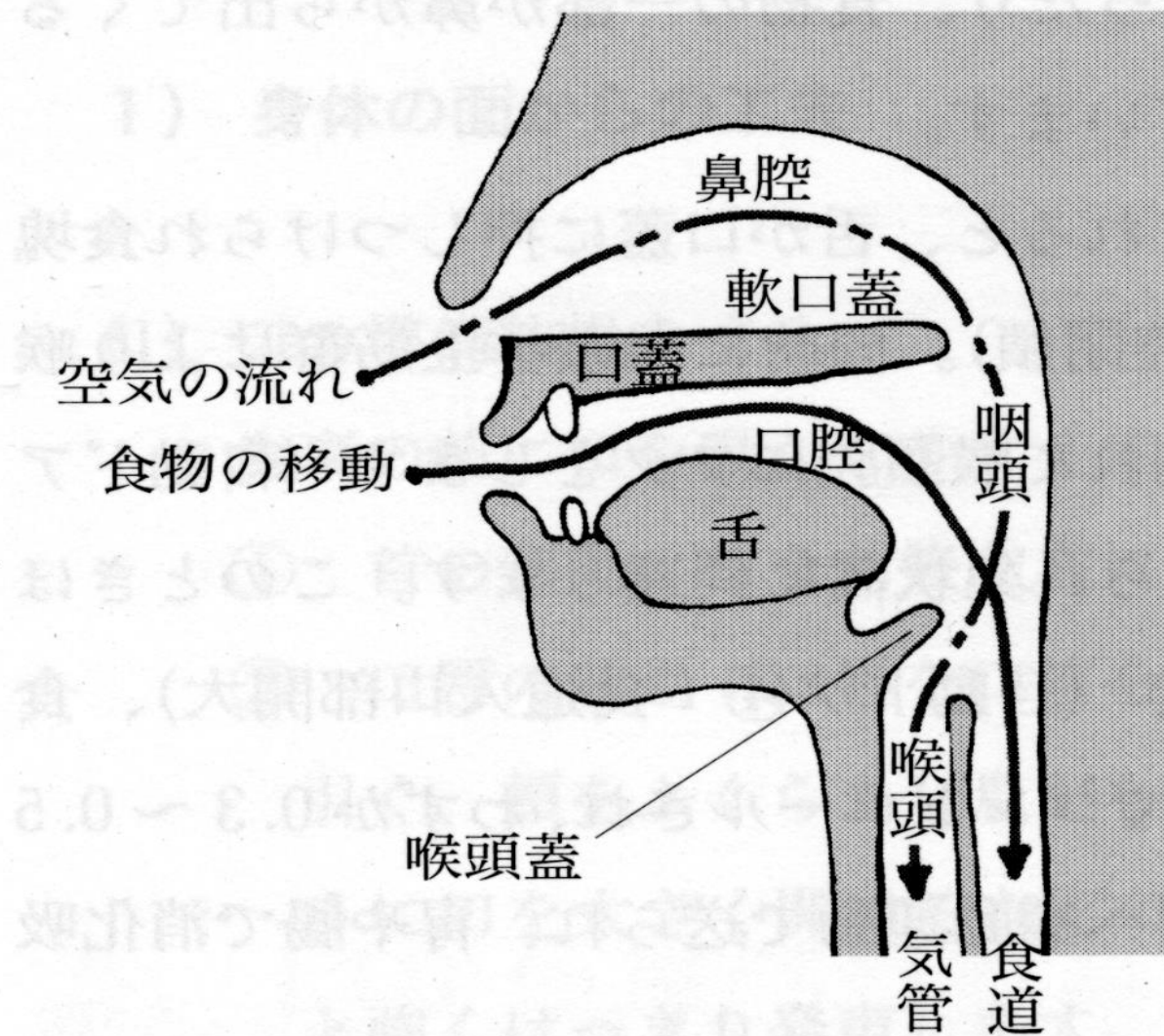


図4・1 神様の最大の設計ミス

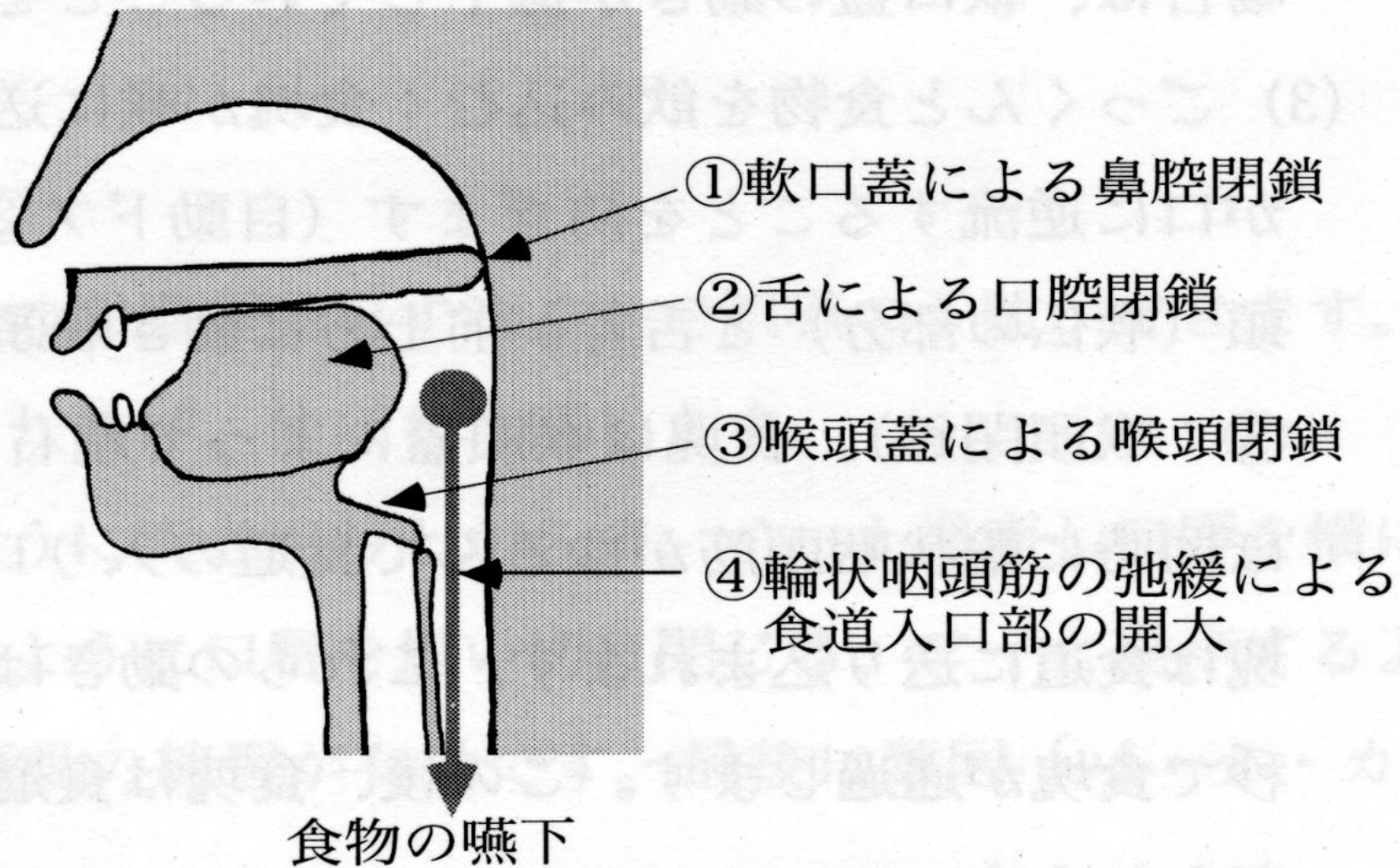
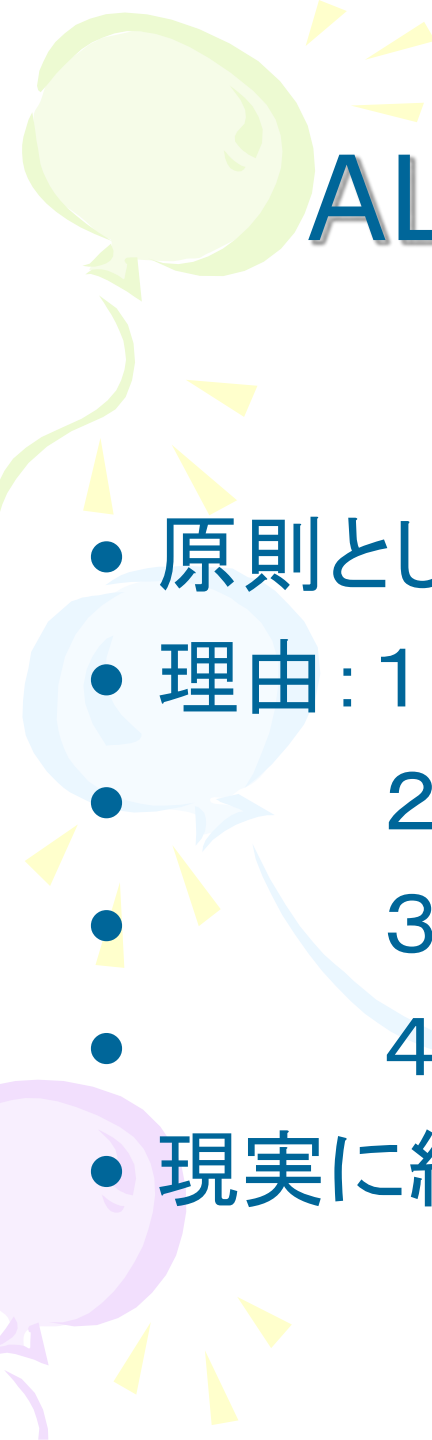


図4・2 4つの自動ドア



ALSの神経所見

- 球麻痺：舌の萎縮、嚥下障害、構音障害
- 飲み込みにくさと発語障害は平行線をたどる
- もっともむせるのはサラサラした水である
- 涎が多くなったので、何とか止められないか
- 胃瘻・食道瘻・腸瘻造設を行う



ALSの病名告知と病気の説明 嚥下困難に関して

- 原則として経管栄養（経鼻胃管・胃ろう）は勧める
- 理由：1. 栄養の確保でADLの改善
- 2. 誤嚥性肺炎の予防
- 3. 脱水による排痰困難を是正
- 4. その他
- 現実に関管栄養を受けている患者様に面会する。



第47回日本神経学会総会

「ALSの治療とケア」

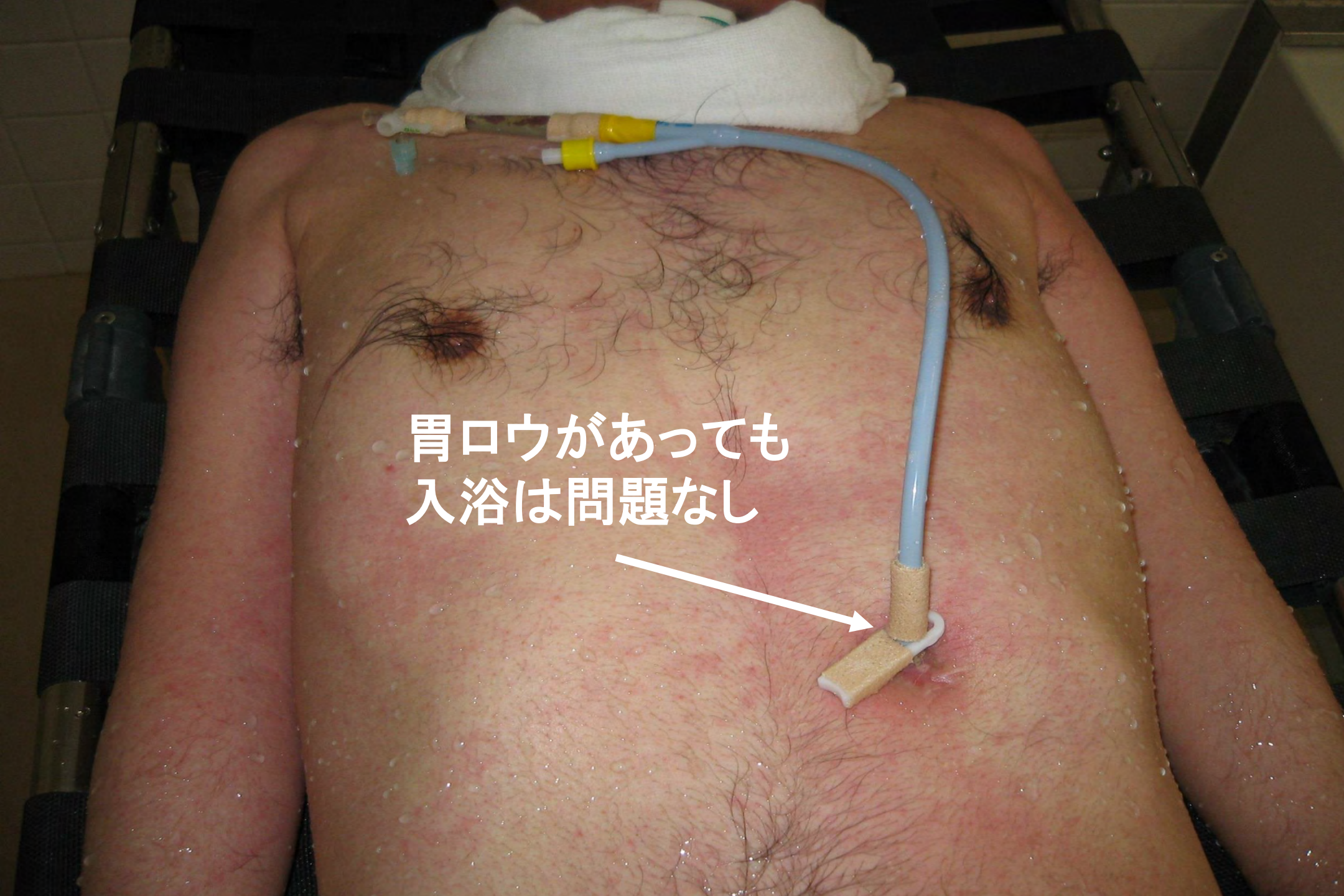
三本 博 コロンビア大学教授

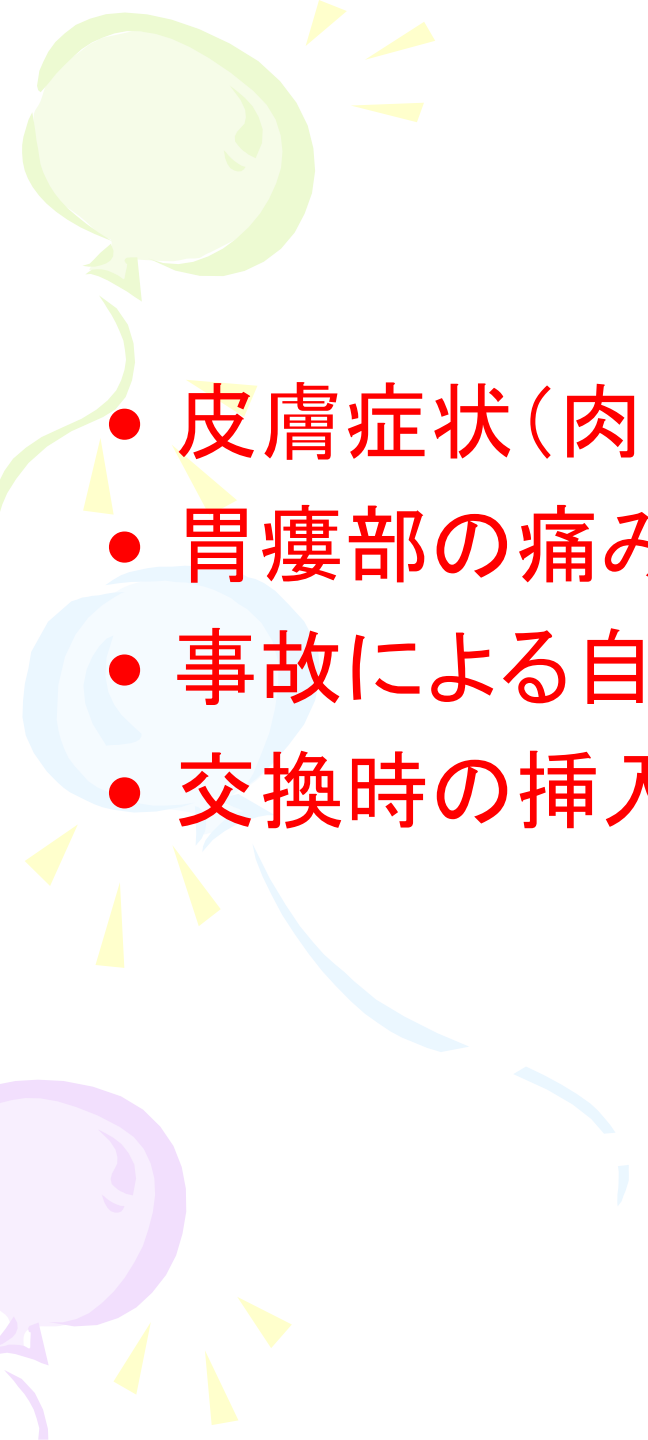
ALSはつらい死に方をする4つの疾患1つである
米国でも、神経内科医の説明に不満

希望を持てるムンテラをせよ
リハビリをさせなさい

栄養管理(胃瘻など)を積極的に行いなさい
治験を行いなさい

胃ロウがあっても
入浴は問題なし





胃瘻の合併症

- 皮膚症状（肉芽、胃液による侵襲）
- 胃瘻部の痛み
- 事故による自然抜去・胃瘻のつまり
- 交換時の挿入ミス



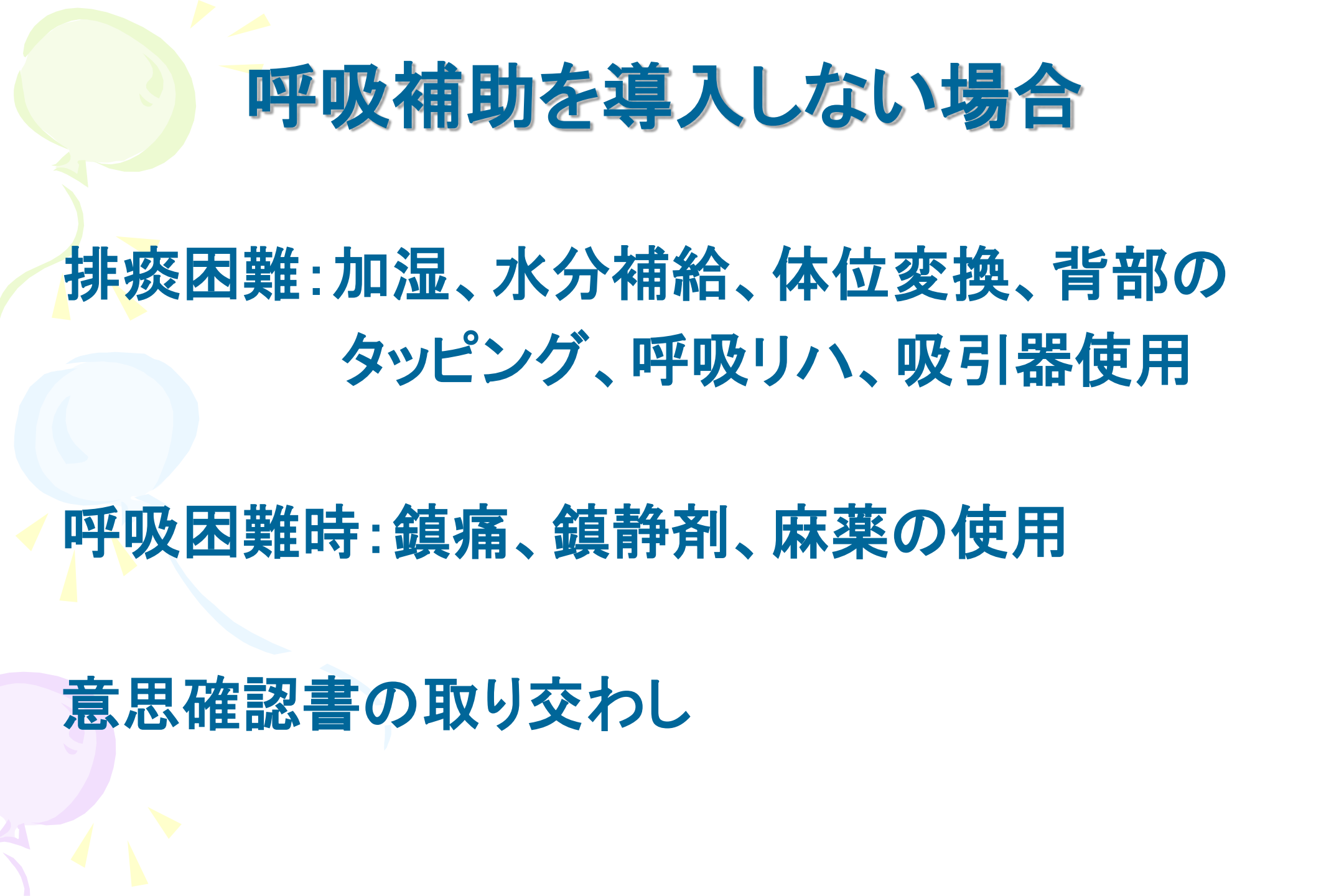
呼吸困難の原因

1) 球麻痺優位type

むせる、声が出ない、痰が出せない

2) 呼吸筋麻痺優位type

むせたり、声が出にくかったり、痰を出しにくかったりしないが、胸郭の動きが弱く、呼吸が浅い



呼吸補助を導入しない場合

排痰困難：加湿、水分補給、体位変換、背部の
タッピング、呼吸リハ、吸引器使用

呼吸困難時：鎮痛、鎮静剤、麻薬の使用

意思確認書の取り交わし

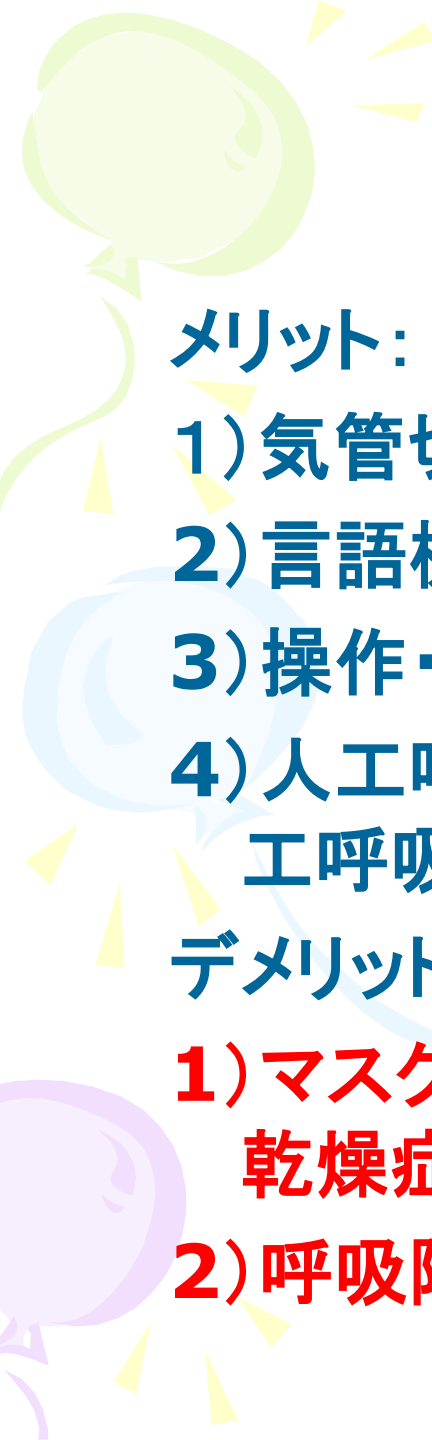


H.T.さんの経過

- 13年5月 右上肢筋力低下出現
- 14年6月 ALSと診断される
- 14年7月 長期療養目的にて当センター初診
- 17年6月 胃瘻造設

気管切開・人工呼吸器は希望せず

- 18年3月 呼吸不全にて緊急入院 ABGAにて
- pH7.088 pCO₂ 100.3 pO₂ 71.0 satO₂ 85%
- 本人は昏睡状態 妻はBIPAPを希望
- pH7.515 pCO₂ 37.2 pO₂ 84.0 satO₂ 95%



鼻マスクのメリット、合併症

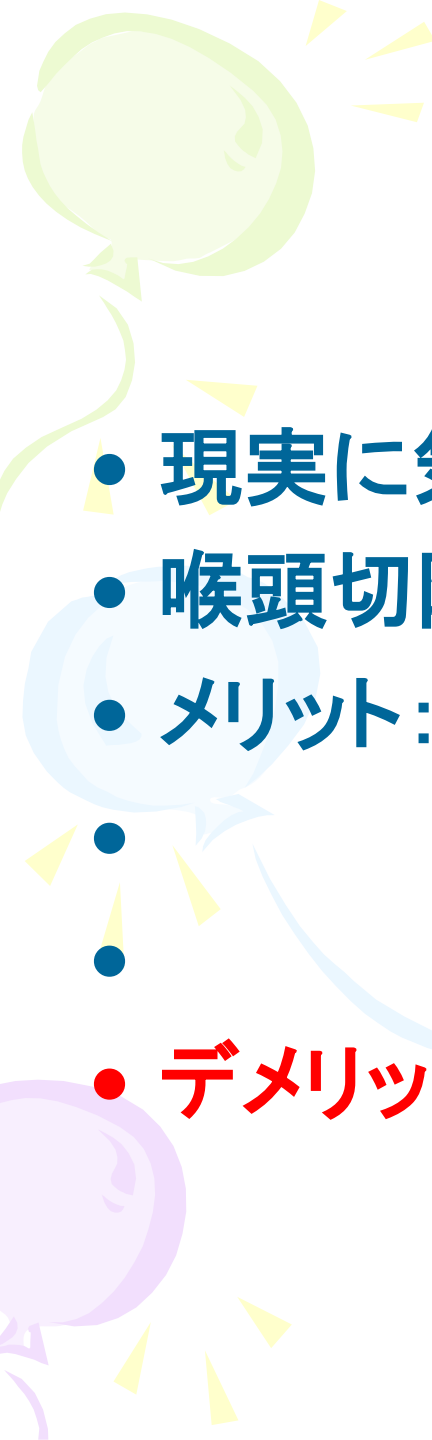
メリット:

- 1) 気管切開が不要
- 2) 言語機能が維持
- 3) 操作・脱着が容易
- 4) 人工呼吸器装着の経験となり、将来の気管切開下による人工呼吸器導入に関する判断に役立つ。

デメリット:

- 1) マスクの調節が必要、皮膚・鼻・眼の刺激症状（褥創も含め）、乾燥症状、胃部膨満
- 2) 呼吸障害が悪化すると使えなくなるなどが挙げられる。

気管の切開したくないと
思ってきましたがこのヨも苦しいのが
長く続くのが たえられ けうに
ない、マスクも ずっと つけると
あちこち痛いし、自分で
とりはずしが大変になって
来ましたので やっと決心
しましたので 宜しくお願ひします



気管切開を受ける

- 現実に気管切開を受けている患者様に面会する。
- 喉頭切除術の適応も説明する。
- メリット: 1. 喀痰の排出が確実になる
- 2. 死腔が減り、呼吸が楽になる
- 3. その他(発語、嚥下など)
- デメリット: 1. ほとんど無い

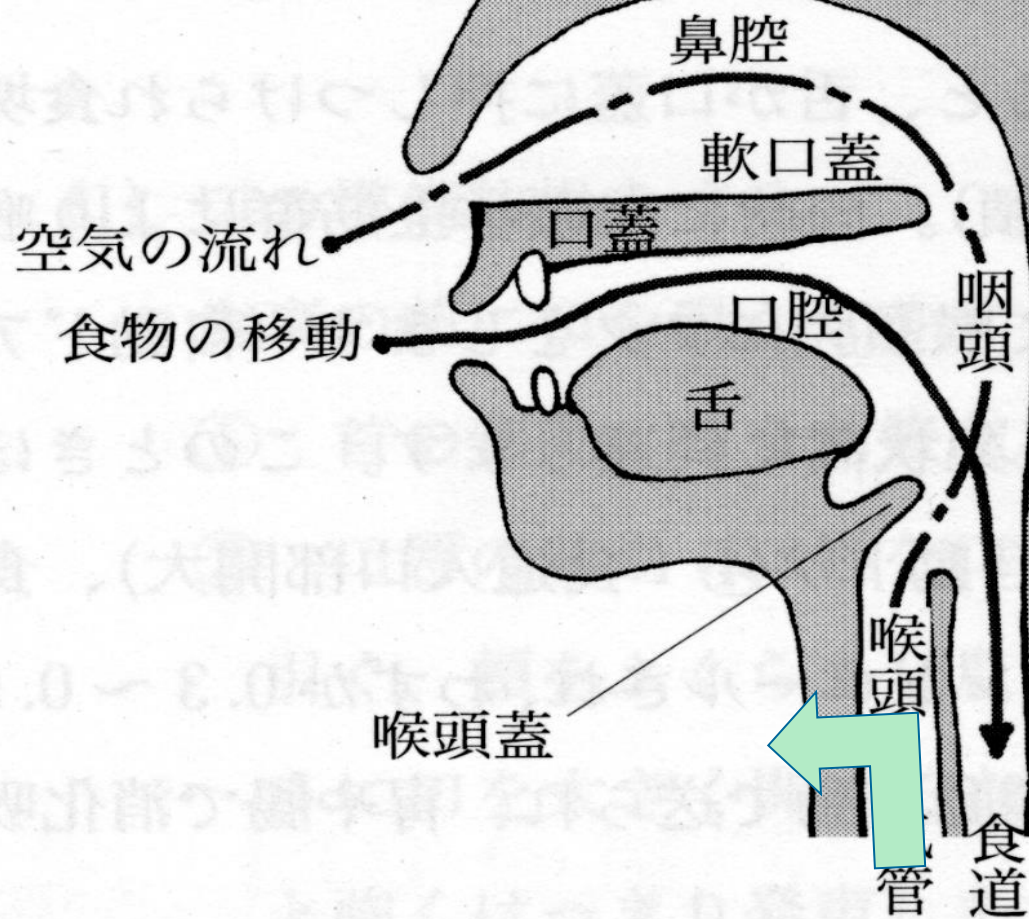
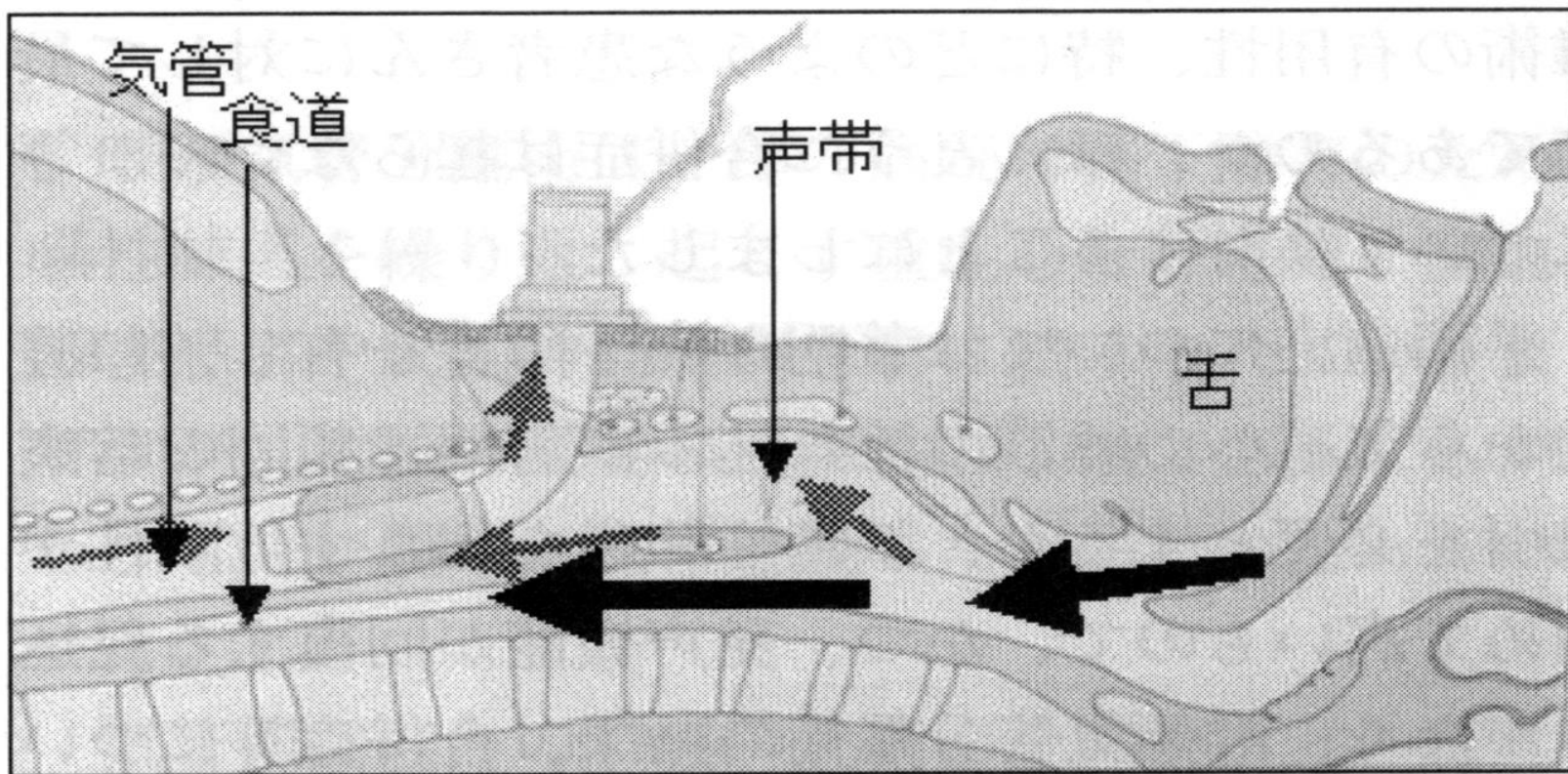


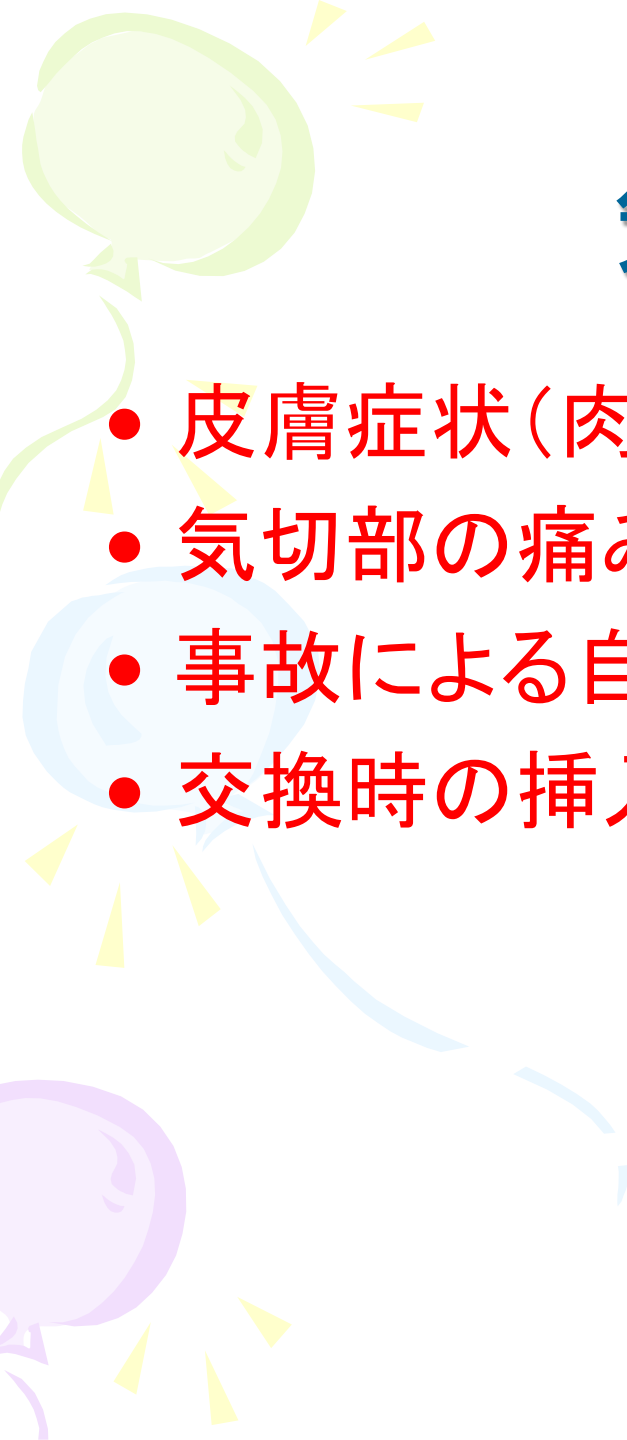
図4・1 神様の最大の設計ミス



← 通常

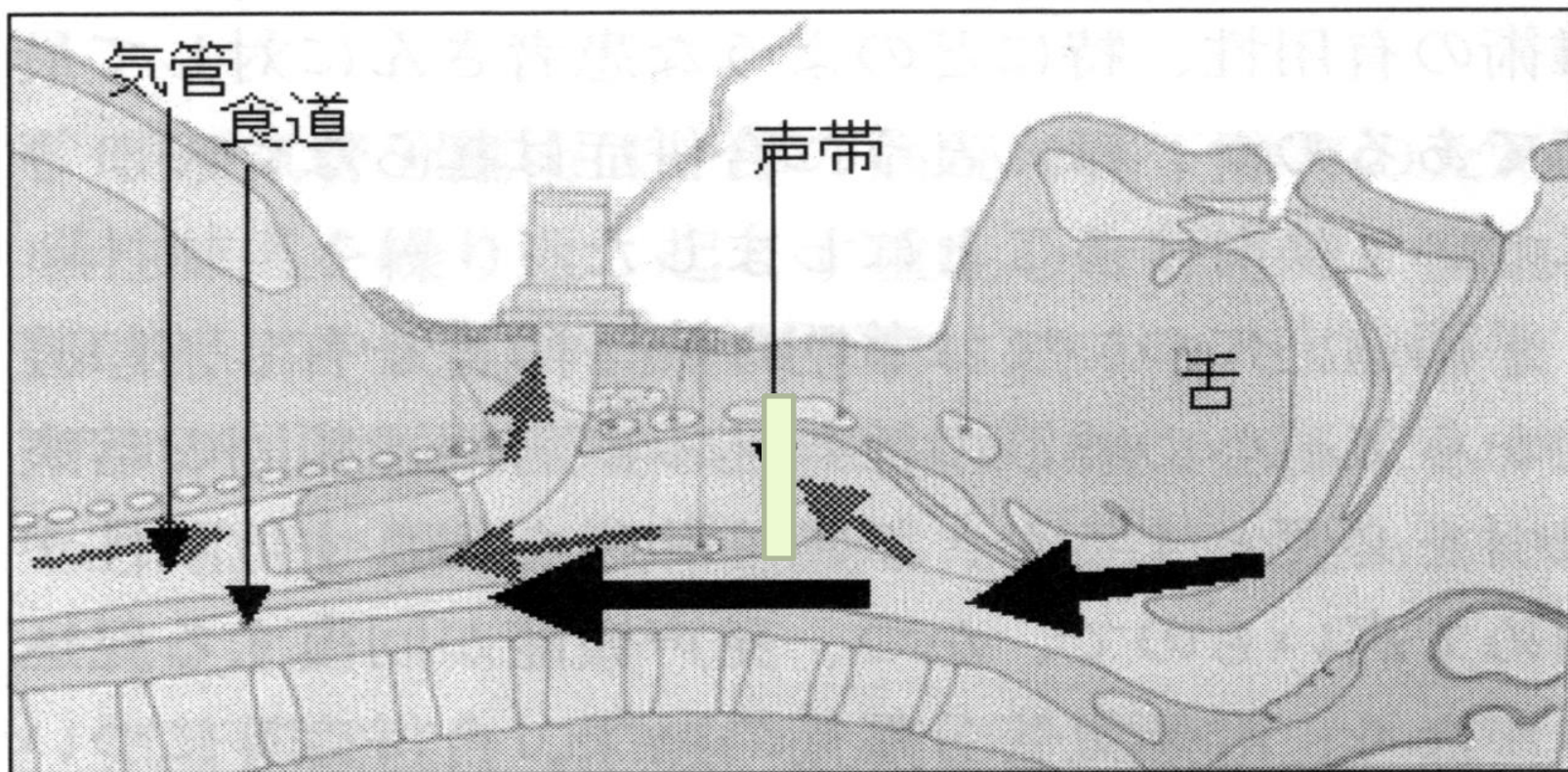
← 誤嚥

図1 気管切開における誤嚥防止の問題点



気管切開の合併症

- 皮膚症状(肉芽など)、気管内の肉芽
- 気切部の痛み
- 事故による自然抜去
- 交換時の挿入ミス



← 通常 ← 誤嚥

図1 気管切開における誤嚥防止の問題点



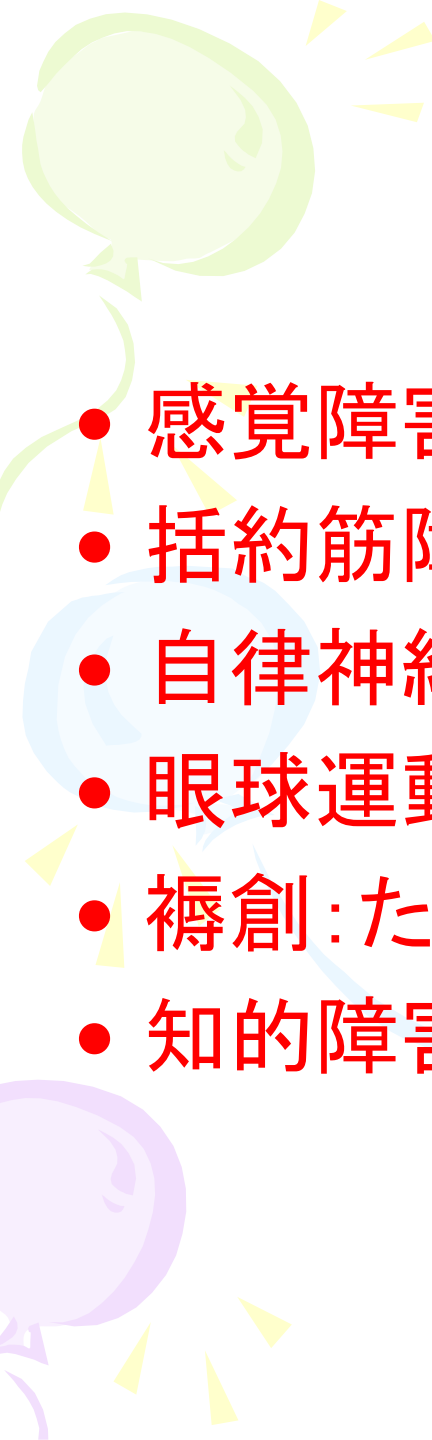
ALSの病名告知と病気の説明

呼吸困難(人工呼吸器)に関して

- 現実に人工呼吸を受けている患者様に面会する。
- BiPAPの適応も説明する。
- メリット: 1. 呼吸苦から開放される
- 2. 頭痛、体調不良が改善する
- 3. 呼吸器を付けてもどこにでも行ける
- デメリット: 1. 自分の意思でははずせない
- 2. 介護の負担に対する遠慮

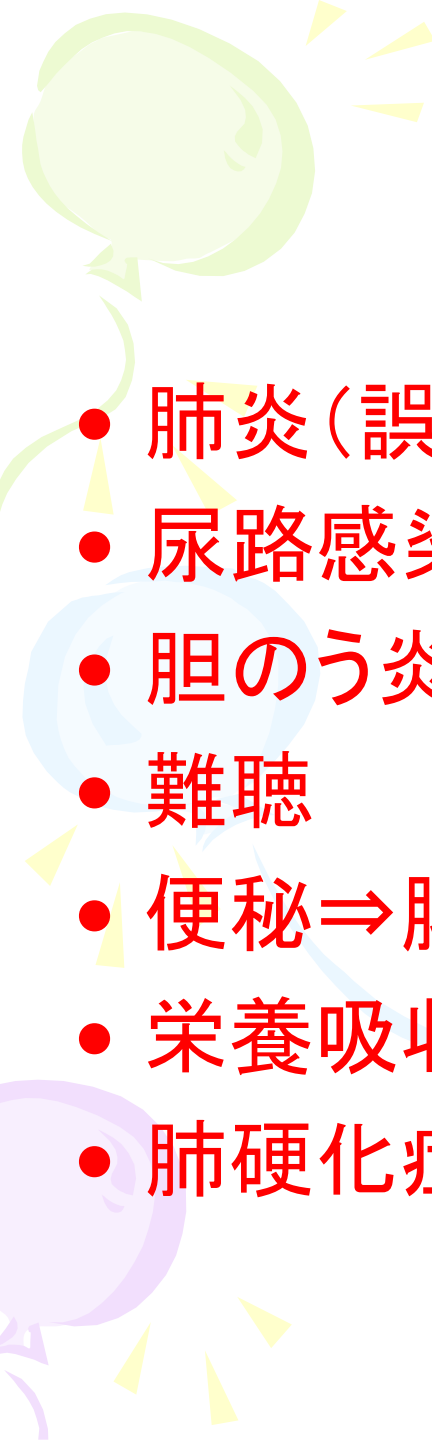
ALSの神経所見

- 球麻痺：舌の萎縮、嚥下障害、構音障害
- 上位運動ニューロン：筋肉のこわばり、反射亢進
- 下位運動ニューロン：筋萎縮、筋のぴくつき、
筋力低下
- 陰性兆候：感覚障害、括約筋障害、自律神経障害、
眼球運動障害、褥創、知的障害



陰性徴候の現実

- 感覚障害：感覚が過敏になる 痛みを感じる
- 括約筋障害：便秘は必発、排尿障害もしばしば出現
- 自律神経障害：これが病気の本体
- 眼球運動障害：たしかに起こりにくい
- 褥創：たしかに起こりにくい
- 知的障害：10%のケースは初発症状、
TDP45との関連
脳萎縮の現実



長期臥床による合併症

- 肺炎（誤嚥性肺炎）
- 尿路感染症（尿路結石も含めて）
- 胆のう炎（胆石も含めて）
- 難聴
- 便秘⇒腸閉塞
- 栄養吸収障害
- 肺硬化症

ALSにおける人生会議を考える

98年1月21日の手紙：人工呼吸器については、取り着けない方針で治療をお願いします。ついてはこれに関連以下について教えてください。

- 今後息苦しさが増したり、意識がもうろうとしたりすると思いますが、どういう経過を取りますか？苦しさを和らげる措置をお願いします。
- 呼吸が苦しくなると二酸化炭素が上がり、意識がもうろうとします。ただ呼吸苦を全く訴えないことは無いと思います。薬で緩和することは可能です。

98年1月21日の手紙：人工呼吸器については、取り着けない方針で治療をお願いします。ついてはこれに関連以下について教えてください。

- ・ 余命はどのくらいと考えたらよいのでしょうか？
- ・ 人工呼吸器を着けなければならない状態が春には訪れるのではないかと思います。今までに人工呼吸器を着けないと言っていた患者様が最後に着けたいと言って、着けた患者様がいました。この手紙が最終決定とは思っておりません。

98年2月28日の手紙：人工呼吸器については、1月21日付けの手紙にて着けないと申し上げましたが、その後の検討の結果、取り着けることになりましたのでよろしくお願い申し上げます。

3月2日血液ガス分析にて二酸化炭素値73.9mmHgとなり人工呼吸器装着、以後丸18年順調に療養を続けている。

気管の切開したくないと
思ってきましたがこのヨヨ苦しいのが
長く続くのが たえられそうに
ない。マスクもずっとつけると
あちこち痛いし 自分で
とりはずしが大変になっ
てしまったので やっと決心
しましたので 宜しくお願ひします

お父さんいつもおせわを掛けて、
すみません。お父さんの、ろうご
を、だいなしにしてしまいました
ね、ほんとうにすみません。

私にもゆういんをしようと、おも
うのですが、もうすこし、いえに
おいてください、ずーと、めがは
なせなくなっただけにわ、びよう
いんに、にゆういんします、

さいごのときがきても、かなしま
ないで、やっとならなくなったねと
、おもってください

おそろしきわ、きょうだいみうち
だけで、はんのひとたちにも、え
んりよをしてもらってください
それから、もうひとつわすれてい
ました。じんこうこきゅうわ、つ
けないでください、でもなるべく
くるしくないようにおねがいしま
す。

ご遺族からの手紙(2008/1/4永眠)

- 丸木先生
- 故T.S.が大変お世話になりありがとうございました。長いといえば長い、短いといえば短い闘病生活でしたが、先生の病院にお世話になったことは本当に幸せなことでした。
- 一つには「いつでも、入院を受け入れてあげるよ」と常に安心させてくださったこと。そしてもう一つは、沢山の病友に巡り会えたことです。あの明るい日差し一杯のロビーで、病気のことを忘れて、笑いあった日のことを一生忘れません。
- そして先生のこの病気に対する熱意に守られたことは、残された家族にとって、何よりの慰みです。
- 本来でしたらお目にかかってお礼申し上げるところではございますが、お忙しい先生のお手をとめてはと手紙にて失礼いたします。
- どうぞこれからもお元気にご活躍なさってくださいませ。

妻 K.S.

2002年6月15日日本ALS協会埼玉県支部発足

日本ALS協会埼玉県支部設立総会



京都ALS患者囑託殺人事件

ALS（筋萎縮性側索硬化症）に苦しんでいた京都の51歳の女性に多量の睡眠薬を投与し殺害したとして、2人の医師が囑託殺人の容疑で逮捕された。

京都府警は、死亡した女性の症状が安定しており死期が迫っていなかったうえ、2人とも女性の主治医ではなく、女性から山本容疑者の口座に150万円前後が振り込まれていたことから、「安楽死とは考えていない。安楽死か否かを問題にする事案ではない」との見解を示した。

母、難病長男の人工呼吸器切る

- 8月27日午前5時半ころ、神奈川県相模原市宮下本町、無職菅野幸信さん(61)方の一階寝室で妻(59)が手首を切って倒れ、ベッドに寝ていた長男の幸雄さん(40)の人工呼吸器の電源が切れているのが見つかった。幸雄さんは病院に運ばれたが死亡が確認された。妻は重症。相模原署の調べによると、幸雄さんは3年前に筋萎縮性側索硬化症を発症し、幸信さんと妻が交代で看病していた。妻が書いたと思われる遺書があり、同署は妻が人工呼吸器を切って心中を図ったとみてしらべている。

- 2004年8月27日(金曜日)読売新聞夕刊

懇願され妻殺害の夫「励ませば良かった」

2009年11月2日(月)21:08

横浜地検は2日、神奈川県相模原市の自宅で妻を殺害したとして殺人容疑で逮捕・送検された自動車運転手菅野幸信容疑者(66)を、嘱託殺人罪で横浜地裁に起訴した。

起訴状では、菅野容疑者は10月12日午後2時半頃、初子さんから「殺してほしい」と頼まれ、自宅1階の寝室で初子さんの首を包丁で切って殺害したとしている。

初子さんは、筋 萎縮 (いしゆく)性側索硬化症の長男(当時40歳)に懇願されて殺害したとして、2005年2月に嘱託殺人罪で執行猶予付きの有罪判決を受けていた。





Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

- A: Always、 Anywhere、 Anybody
 - いつでも、どこでも、だれでも
- L: Love
 - 愛
- S: Sympathy
 - 思いやり

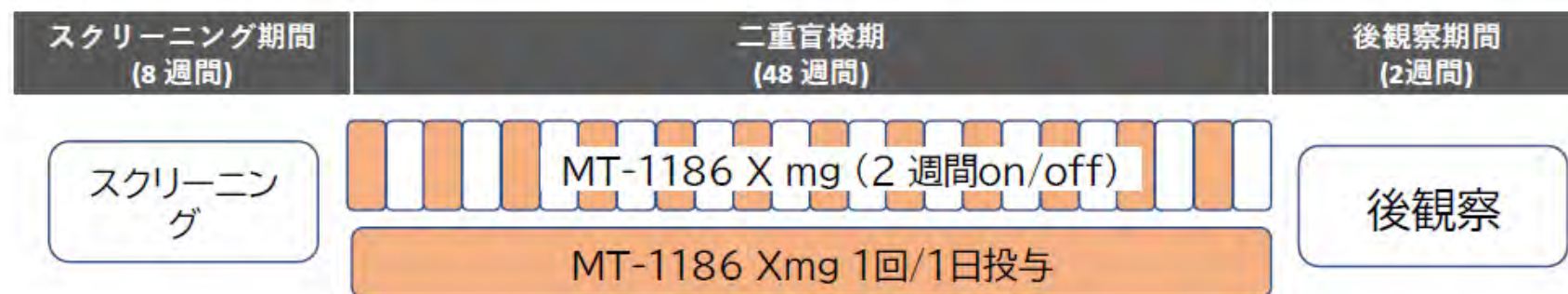


Mitsubishi Tanabe Pharma

MT-1186-A02

筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者を対象とした
48週間投与における経口エダラボンの多施設共同,
二重盲検, 有効性・安全性検証試験(第IIIb相)

エダラボン経口懸濁剤:A02試験

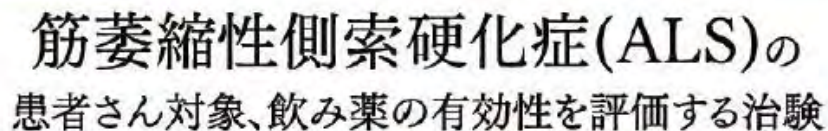


- デザイン: 二重盲検並行群間比較(グローバル試験)
- 主要評価項目: ALSFRS-R(48週)
- 副次評価項目: 生存期間、ALSFRS-R(24週)、%SVC、他
- 探索的評価項目: バイオマーカー、神経伝導検査(Cmap等)、薬物動態
- 登録期間: 2021年1月~2022年5月予定
- 目標症例数: 380例(各群190例)

主な基準

- ① 18歳～75歳の男女
- ② ALSFRS-R全項目2点以上
- ③ FVC70%以上
- ④ 発症2年以内
- ⑤ 「Definite」または「Probable」に適合
- ⑥ スクリーニング期間(8週間)のALSFRS-Rの変化量が
-1～-4点

Open Up the Future
Mitsubishi Tanabe Pharma



*その他、医師の診察や検査によって参加可能が判断されます。

「レアズ ALS 治験」でご検索！

事件名に「反」の指環について」と記入ください。

