第 33 回日本看護科学学会O27-2

筋萎縮性側索硬化症療養者における意思伝達の状況と症状出現に関する研究 -3年間の追跡より-

中山優季　松田千春　原口道子　小倉朗子

公財）東京都医学総合研究所
難病ケア看護研究室

1

背景

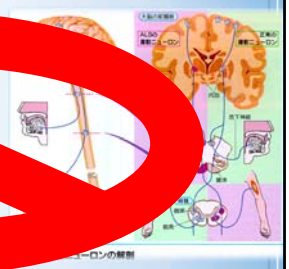
- 筋萎縮性側索硬化症ALSでは、

眼球運動

害がない

覚障害が

ができない



陰性四徴候の崩壊

2

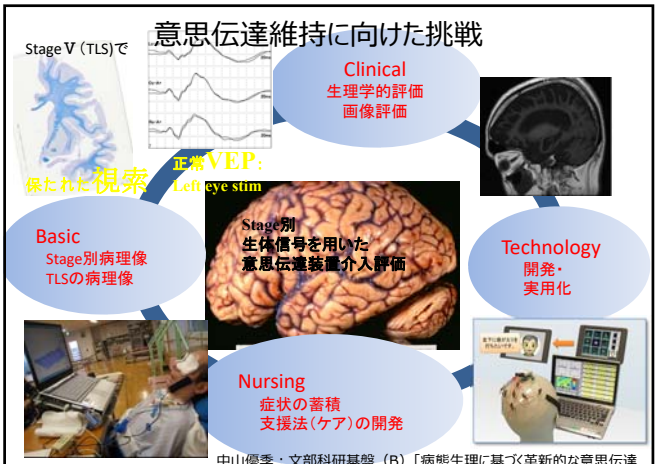
それば かりか。。。

血圧が急に高くなったり、
低くなったりする
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

知られていないこと・どう対応したらよいかわからないことが多すぎる！！

3

意思伝達維持に向けた挑戦



中山優季：文部科研基盤（B）「病態生理に基づく革新的な意思伝達手段開発と長期経過追跡による評価研究」平成25～27年度

4

意思伝達能力の程度に基づくStage分類と基づく経過追跡

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	困難	単語	補助手段を用いて、単語のみ表出可能
Ⅲ		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

5

目的

筋萎縮性側索硬化症(以下、ALS)の人工呼吸装着者に生じる対応困難な症状へのケア方法開発に資するため、意思伝達の状況と症状に出現傾向について 明らかにする。

症状出現に、特徴はあるのか？

症状出現と意思伝達状況には関係があるか？

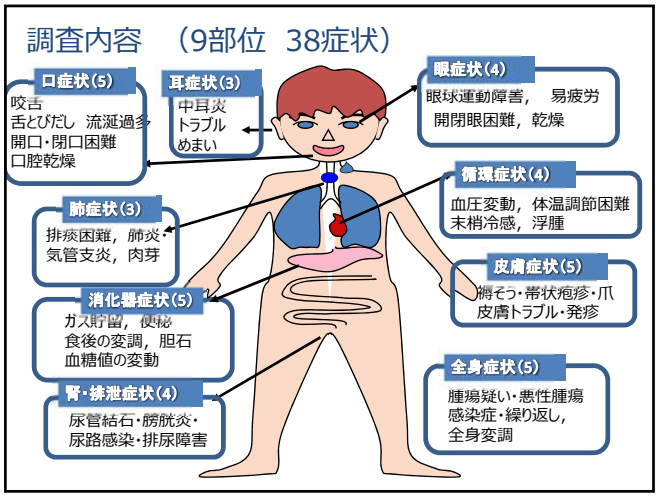
6

方法

対象　：A病院地域療養支援室にて管理を受けている
　　ALS在宅人工呼吸療養者計45名
方法　：x年，x+1年，x+2年の計3回担当の看護職
　　に対する聞き取り調査
内容　：対象の概要(発症年齢，発症型，罹病期間，
　　人工呼吸器装着期間)
　　身体9部位(目・耳・循環器・口腔・消化器・肺・腎・
　皮膚・全身)別38症状の有無（以下、症状）
分析：① 3年間の各症状の出現傾向
　　② 意思伝達ステージ別（StageI維持・II以上
　変化なし・進行）3群比較（χ二乗検定・分散分析）
倫理的配慮：所属機関倫理委員会承認，匿名化

7

調査内容　（9部位　38症状）



8

結果

対象の追跡結果と概要

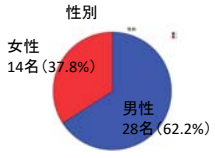
X年：41名
（調査開始）

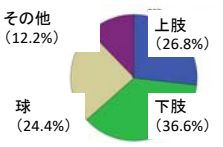
新規 4名 → 死亡　1名

X+1年：44名

死亡　7名・転院3名

X+2年：34名

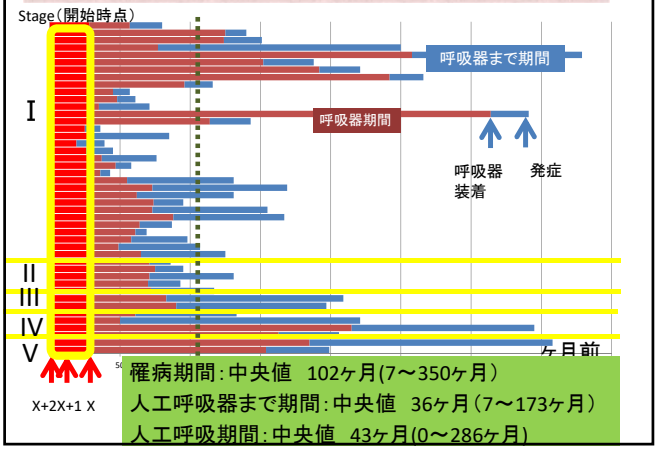




発症年齢　平均
54.8±11.9歳

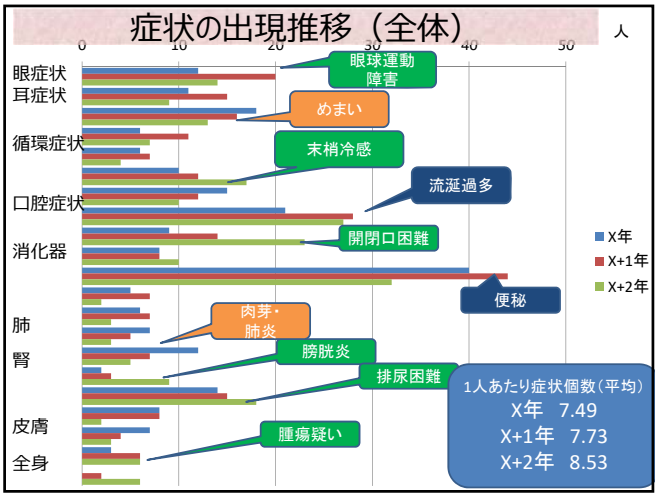
9

対象の罹病期間と観察期間



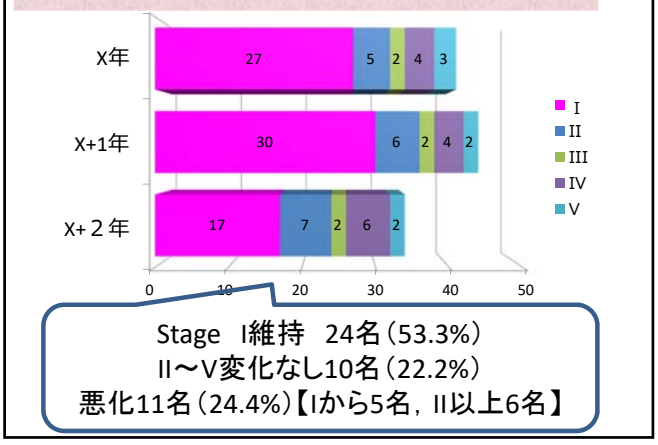
10

症状の出現推移（全体）



11

3年間のステージ推移



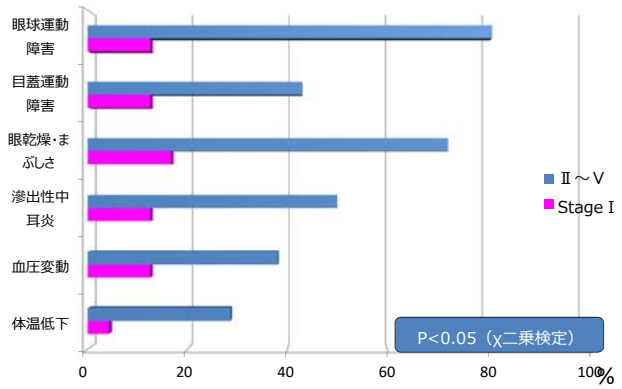
12

3群比較

	Ⅰ維持	Ⅱ～Ⅴ変化なし	悪化	p
数	24	10	11	
性（男性）	16(66.7%)	5(50.0%)	7(63.6%)	n.s
発症型(球)	6(25.0%)	3(30.0%)	1(9.1%)	n.s
発症年齢(年)	54.0 ±11.7	50.5 ± 14.8	60.3 ±7.0	n.s
罹病期間(月)（X年）	113.9 ±82.6	159.5 ± 95.5	87.6 ± 88.4	n.s
呼吸器まで期間	65.7±47.8	48.9±53.6	29.5±19.8	n.s
呼吸器期間（X+2年）	76.5±46.1	138.6±73.2	86.9±85.1	*
症状数（X年）	5.6±2.8	10.6±5.3	8.6±7.3	*
症状数（X+1年）	5.9±3.4	10.9±4.2	9.4±6.0	**
症状数（X+2年）	6.3±3.6	12.2±5.3	9.4±5.9	*

13

Stage別出現率の差がみられた症状X+1年,n=45)



14

考察

3年間で出現した症状の特徴

- 継続的に多くの者で出現しうる症状
  ・・・口腔（流涎過多）消化器（便秘）
⇒【原疾患症状、臥床の影響/ケアニーズ高いことが予測】
- 減少傾向にあった症状
  ・・・めまい・気管切開部肉芽etc
⇒【臥床早期/対処により解決可能】
- 増加傾向にあった症状
  ・・・眼球運動障害・末梢冷感・開閉口困難・膀胱炎・排尿障害・腫瘍疑い
⇒【進行により出現しうることを念頭においた観察】

15

考察

症状の出現傾向の特徴

- 一人あたりの症状出現数は、経時的に増加
⇒経過の長期化により症状は増加
【維持期であっても、症状観察・対応の看護の必要性】
- 意思伝達のstageⅠ維持と進行群では、出現数が異なる
  ・・・進行群により、多くの症状が出現する。
  特に眼症状，循環系の症状(自律神経系症状)
  罹病期間には有意差なく、呼吸器期間に差がある
⇒病型(進行度)の違いが示唆
【呼吸療養の長期化により、多彩な症状出現・進行の可能性】

16

結論

1. ALS人工呼吸器装着者では、従来想定されていなかった症状（合併症・陰性徴候）が出現しうる。
2. 症状出現は、経年的に増加傾向がみられたが、共通・継続するもの(便秘・涎流過多）、減少するもの(めまい・肉芽）、増加するものなど、多彩で観察・対応が必要である。
3. StageⅠ維持群に比し、進行・悪化群で、症状は特に、増加する。経過により一律に進行するのではなく、病型(進行度)の異なることが示唆された。
4. 今後、各人の臨床経過の追跡により、症状出現との関係を終末像で検討する必要がある(病理等横断チームによる検討)

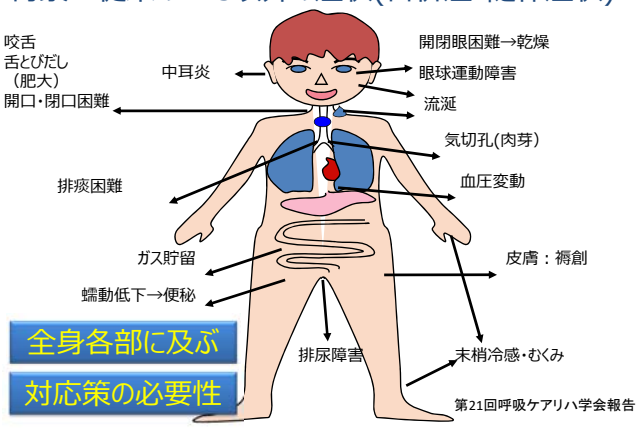
17

ALS在宅人工呼吸療養者に生じた陰性徴候・随伴症状の出現傾向に関する研究

中山優季，松田千春，原口道子，小倉朗子
（公財東京都医学総合研究所）
村田加奈子
（昭和大学）

1

背景：従来のALS以外の症状(合併症・随伴症状)



2

陰性徴候・随伴症状の内容と推定機序

部位	内容	推定機序
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	◇■？
	便秘	◇■？
	胆石・胆のう炎	◇◆
	血糖値の変動	◇◆

部位	内容	推定機序
肺	排痰困難	◇
	肺炎・気管支炎	◇
泌尿器	尿管結石	◇◆
	膀胱炎	◇◆
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	◆？

□：随意運動障害の二次的障害
■：情動・自律運動系の障害
◇：人工呼吸器装着・臥床の合併症
◆：その他の合併症

中山優季，松田千春，小倉朗子：意思伝達困難時期にあるALS人工呼吸療養者における対応困難な身体症状とその対応に関する研究，日本難病看護学会誌，14(3)179-193,2009

3

目的

筋萎縮性側索硬化症(以下、ALS)の人工呼吸装着者に生じる陰性徴候と随伴症状(合併症）の出現傾向を3年間の経過追跡によって検討する。

↓

症状出現は、呼吸器装着までの早さと関係があるか？

想定した「推定機序」は、妥当か？

4

方法

対象：A病院地域療養支援室にて管理を受けているALS在宅人工呼吸療養者41名

方法：x年，x+1年，x+2年の計3回担当の看護職に対する聞き取り調査

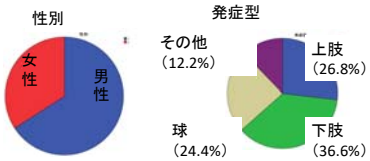
内容：対象の概要(発症年齢，発症型，罹病期間，人工呼吸器装着期間）
身体9部位(目・耳・循環器・口腔・消化器・肺・腎・皮膚・全身)別28症状の有無（以下、症状）

分析：①人工呼吸装着まで早い/遅いによる2群比較
②症状の3年間の出現有無を得点化し、階層的クラスター分析（ward法）により症状の類型化

5

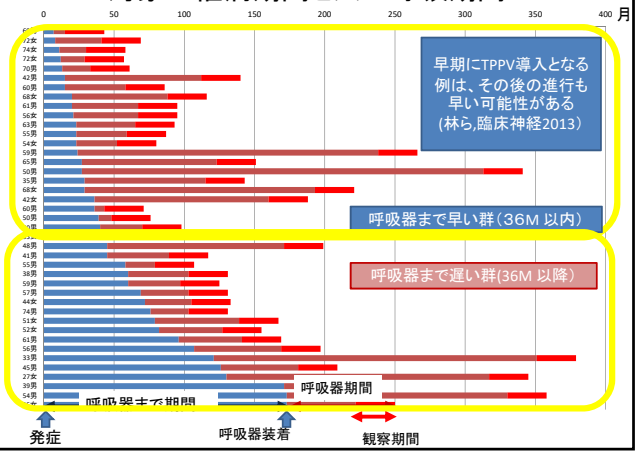
結果(対象の概要)

性　　：男性28 名（65.9%）　女性13 名（35.1%）
発症時年齢　：平均54.8±11.9歳，
罹病期間(開始時点)　：中央値　102ヶ月(7～350ヶ月）
人工呼吸器まで期間　：中央値　36ヶ月（7～173ヶ月）
人工呼吸期間(開始時点）：中央値　43ヶ月(0～286ヶ月)



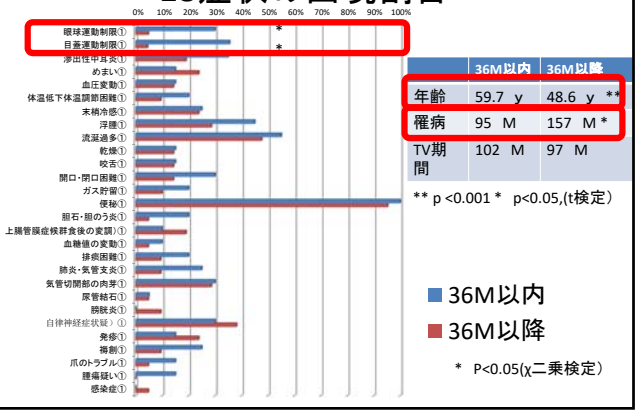
6

対象の罹病期間と人工呼吸期間



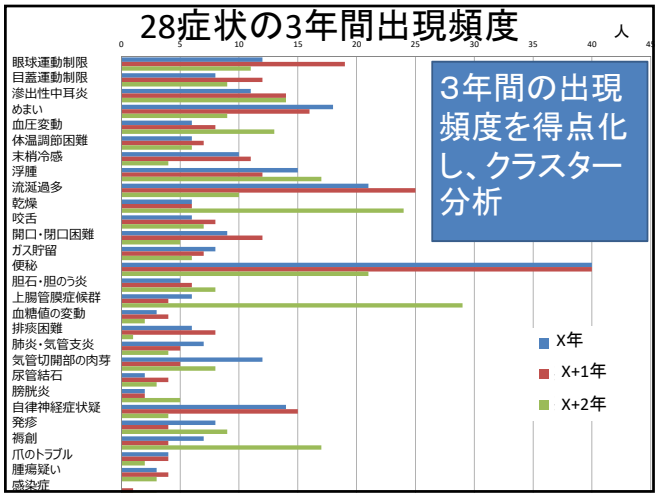
7

呼吸器装着まで期間別 28症状の出現割合



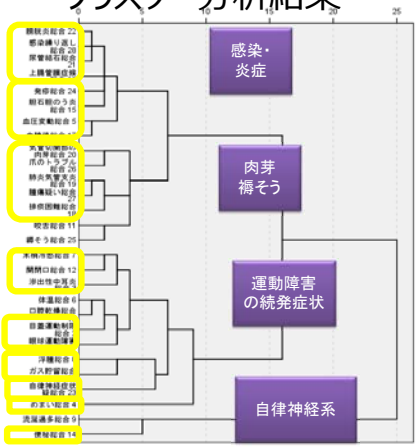
8

28症状の3年間出現頻度



9

クラスター分析結果



10

考察-1

呼吸器（TPPV）装着までが早い群は、その後の進行も早い

今回、2群に差があったのは、眼球運動制限と目蓋運動制限（進行に関係）

年齢・罹病期間に差があり（早期群の方が高齢/短い）、「症状」は、経過の長期化によって出現しうることが示唆

11

考察-2

症状の類型化

□：随意運動障害の二次的障害

■：情動・自律運動系の障害

◇：人工呼吸器装着・臥床の合併症

◆：その他の合併症

運動障害の続発症状

自律神経系

肉芽 褥そう

感染・炎症

原疾患の進行に基づき出現し、ケアによって状態維持が期待される症状

ある期間に限って出現し、治療/ケアが必要で改善可能な症状

すべてを「進行」と諦めず、見極める必要性

12

まとめ

ALSHMV者41名の3ヶ年の経過追跡によって、陰性徴候・随伴症状の出現傾向の検討を行い以下の知見を得た。

1. 対象41名をTPPVまで期間中央値36ヶ月以内/以降の2群に分けて検討した結果、進行の早さと経過の長期化によって、症状が出現することが示唆された。
2. 28症状を3年間の出現数でクラスター分析した結果、「感染・炎症」「肉芽・褥瘡」「運動障害の続発症状」「自律神経系」に分類され、発生機序の見極めと対応の必要性が示唆された。

13

筋萎縮性側索硬化症（ALS）療養者における生体信号を用いた意思伝達装置の導入検討時の意思伝達状況

中山優季[1]　松田千春[1]　原口道子[1]　小倉朗子[1]
望月葉子[3]　長尾雅裕[2]　清水俊夫[2]

[1]東京都医学総合研究所　難病ケア看護研究室
[2]東京都立神経病院　脳神経内科
[3]東京都立北療育医療センター　神経内科

1

背景　**意思伝達能力の程度に基づくStage分類と基づく経過追跡**

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	困難	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	困難	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

2

生体信号を用いる装置

昨年報告

Stage Ⅰ～Ⅱの対象では
正答率62～100%
Stageの進行に伴い

易疲労
開眼困難
集中力低下

試行自体が困難となる ⇔ 早めの導入と評価の必要性

3

「いつ・どのように」導入すればよいか？

現状、どのように「導入検討」に至っているのか？

4

目的

生体信号装置導入検討時期の意思伝達の程度、試用経緯・結果を明らかにし、早期導入支援への示唆を得る。

5

方法－1

研究対象
生体信号装置MCTOS（以下、マクトス）の試用を希望し、開発者により導入時の機器説明を受けたALS療養者24名。

研究方法
開発会社によるマクトス試用時の状況調査と同意の得られた 5名に対する経過追跡調査（経過把握）

調査内容
導入時の意思伝達能力の程度と身体可動部位
機器への期待、試用時の支援者立会いの有無
試用結果
追跡対象者については、試用動機とその後の状況

調査期間
導入は2007.5～2011.12、経過追跡は～2013.5

6

方法－2

分析方法

Stage		程度
Ⅰ	可能	文章
Ⅱ	困難	単語
Ⅲ	困難	Yes-No（確実）
Ⅳ	困難	Yes-No（困難）
Ⅴ	不可能	意思伝達不能

調査時（導入時）の対象をステージ分類に沿って分類

↓

ステージ分類I/ II以降での比較検討

【倫理的配慮】

所属機関の倫理委員会で承認を受け実施

7

結果-1

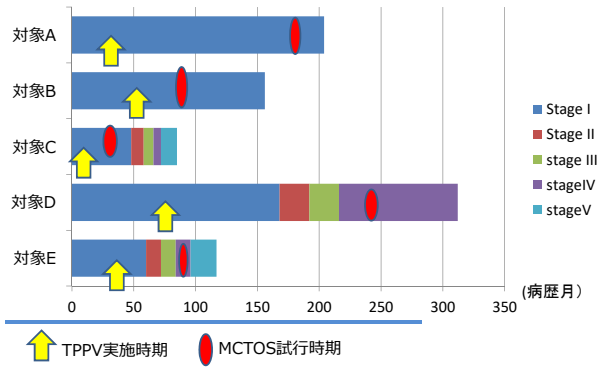
対象の概要
- 性　男性 14名 女性 10名
- 年代　平均62歳（20～76歳）
- 罹病期間　平均7.6年 （2.1～20年）

ステージ		人数		身体可動性 上肢	身体可動性 顔面	他の手段	試用時立ち会い	機器への期待	試行結果
Ⅰ	可能	9	9	4	8	9名 意思伝達装置スイッチ	家族+ 医療職 5 ヘルパー 2 業者 1 家族のみ 1	環境制御やスイッチとしての利用	可能 7名 不明 2名
Ⅱ	困難	15	1	1	7	2名 なし 13名 使用経験有	家族+ 医療職 2 ヘルパー 3 CM 4 ボラ導入 3 家族のみ 3	Yes-Noの判別	可能 7名 不明 7名 不可能 1名
Ⅲ	困難		3						
Ⅳ	困難		7						
Ⅴ	不能		4						

8

結果-2

追跡対象５例の経過とMCTOS試行時期



9

結果-3

5例の導入経緯と転帰

		導入時点の手段/ 導入経緯	転帰
ステージⅠ導入	対象A	伝の心使用中（ピエゾ上肢指）/「目の動きが悪くなりはじめ、文字盤がやりにくくなった」	StageI維持 伝の心操作中 他のBMI試行
ステージⅠ導入	対象B	伝の心/HL使用中（エアバック膝）/「他にどんな方法があるか知りたい」	StageI維持 HL操作 他のBMI試行
ステージⅠ導入	対象C	レッツチャット使用中（ピエゾ口角）/「手が動かなくなって、不安。他にどんな方法があるか知りたい」	Vへ（貸し出し） 他のBMI試行 心語り利用中
進行後導入	対象D	アイコンタクト（眼）「通じる時と通じない時がある」	StageIV維持 貸し出し
進行後導入	対象E	アイコンタクト（眼）「目の動きがほぼなくなりつつある Yes-Noが通じる時、通じない時がある」	StageV、逝去 購入

10

考察-1

生体信号装置の試用に至る時の意思伝達状況

ステージⅠ ：意思伝達装置使用中

⇔ 身体可動部位（顔以外約半数）
顔面のみ可動（ほぼ全員）

ステージII以上：以前意思伝達装置使用

⇔ 身体可動部位（顔以外1名）
顔面のみ可動（半数）
可動部位 なし（半数）

マクトス導入時期の特徴
- ステージⅠでも、可動部位が制限され、その手段がやりにくくなってきた時期
- ステージ進行し、他に手段がない時期

11

考察-2

早期導入への示唆

ステージⅠ ：「やりにくくなった時」 に生じる不安を見過ごさない。

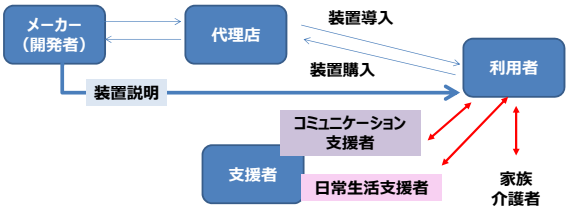
5例の経過からは、罹病期間とは、関係しない。
その人ごとの適当な時期を見極める必要性
手段の紹介にとどまる段階/ 定期練習の段階/日常使用に移行の段階）

看護の役割
- 日常の意思伝達状況の把握
- 適切な時期の見極め

12

考察-3

今回の対象特徴



- ほとんどの対象にコミュニケーション支援者（導入時立ち会い者）が存在したが、家族のみの例もあった（I：1名。II以上3名）
- 生体信号装置導入時の支援システムについての考慮が必要（補装具給付制度等）

13

結論

24名の生体信号装置MCTOS導入時の検討により、

1. MCTOSを考慮する時期の対象の意思伝達状況は、ステージⅠ(意思伝達可能)において、身体可動性が極めて制限（顔面のみ）された状態で、意思伝達装置の操作に支障をきたす段階
   ステージII (意思伝達困難）以上において、身体可動性がほぼ、喪失し、ほかに手段がない 段階
2. 早期導入のためには、「やりにくくなった時期、そこで生じる不安を見逃さない支援が必要
3. 導入後の適応評価・定期練習など継続的な関わりが必要
4. コミュニケーション支援者の存在とその支援体制のあり方が今後の検討事項

14

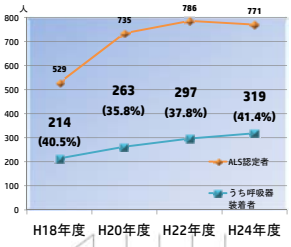
ALS長期在宅人工呼吸療養者（Long Term Mechanical Ventilation, LTMV）における呼吸管理の課題

公財)東京都医学総合研究所
難病ケア看護
中山優季・松田千春・小倉朗子・原口道子

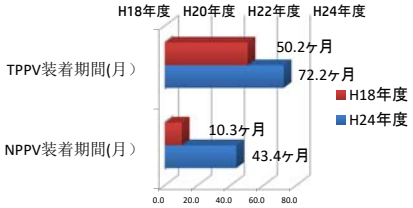
1

背　景

- ALS療養者数と人工呼吸期間の長期化



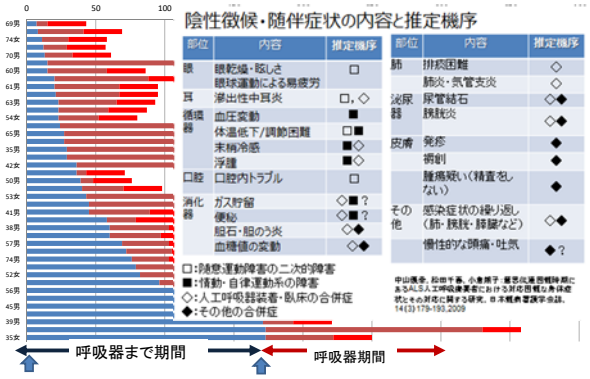
長期人工呼吸療法
Long Term Mechanical Ventilation（LTMV）
による転帰や課題が明らかになっていない



小倉朗子：人工呼吸器使用難病患者の療養状況に関する研究,東京都福祉保健局特殊疾病（難病）に関する研究,平成25年度報告書

2

療養期間の長期化
A病院ALS在宅人工呼吸対象者



陰性徴候・随伴症状の内容と推定機序

部位	内容	推定機序
眼	眼乾燥・眩しさ	□
	眼球運動による易疲労	
耳	漿出性中耳炎	□, ◇
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	◇■?
	便秘	◇■?
	胆石・胆のう炎	◇◆
	血糖値の変動	◇◆

部位	内容	推定機序
肺	排痰困難	◇
	肺炎・気管支炎	◇
泌尿器	尿管結石	◇◆
	腎盂炎	◇◆
皮膚	発疹	◆
	褥創	◆
	難治潰瘍（精査をしない）	◆
その他	感染症状の繰り返し（肺・腎盂・膵臓など）	◇◆
	慢性的な頭痛・吐気	◆?

□：随意運動障害の二次的障害
■：情動・自律運動系の障害
◇：人工呼吸器装着・臥床の合併症
◆：その他の合併症

中山優季，松田千春，小倉朗子：重度化進行期特殊にあるALS人工呼吸療養者における対応困難な身体症状とその対応に関する研究．日本難病看護学会誌．14(3):179-193,2009

中山優季：呼吸ケアリハ学会2013

3

目　的

ALS・LTMV療養者の呼吸管理上の課題を明らかにする

4

方　法

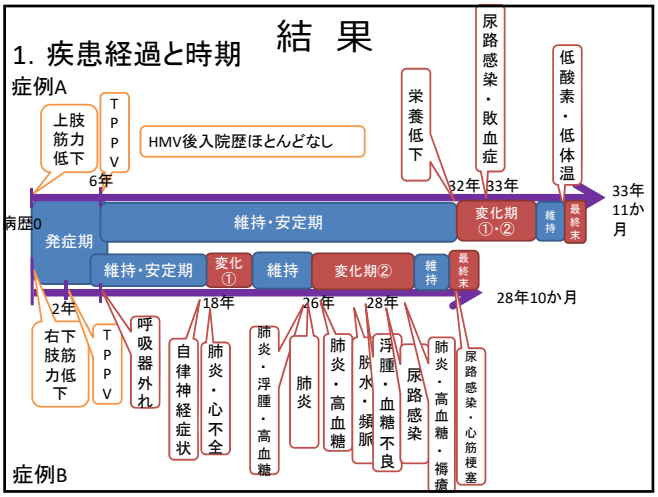
【対象】 ALS・LTMV, 2名。
症例A：30代発症、男性、全経過33年(MV期間27年)
症例B：50代発症、男性、全経過28年(MV期間26年)
【方法】 診療録・介護記録の閲覧により、疾患経過・人工呼吸の設定・合併症を抽出。
【分析】 対象の経過を以下の時期に分類し、人工呼吸管理上の困難・課題点を検討した。

発症期	発症～気管切開人工呼吸療法まで
維持・安定期	気管切開人工呼吸療法実施、全身状態の安定時期
変化期	全身状態の変動をきたす、合併症出現時期
最終末期	死に至るきっかけとなった時期

5

結　果

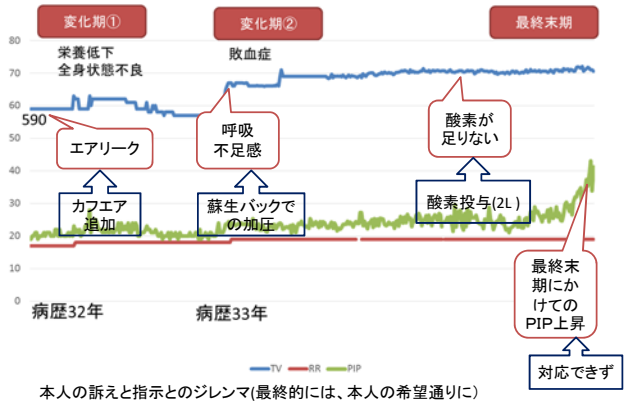
1. 疾患経過と時期



6

2.変化期以降の人工呼吸状況と看護上の問題

症例A



本人の訴えと指示とのジレンマ(最終的には、本人の希望通りに)

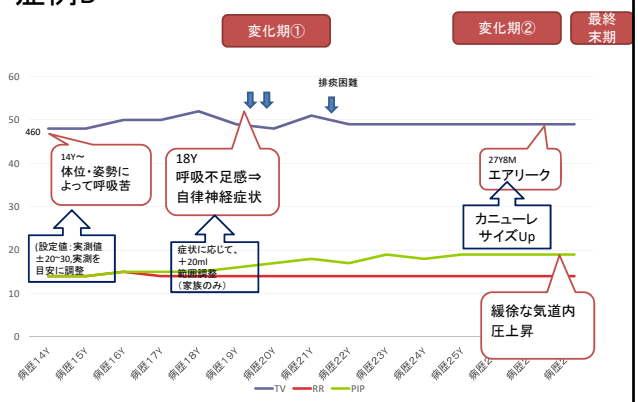
7

看護上の問題(症例A)

時期と換気条件	呼吸上の問題	本人の訴え	看護師の対応	本人の反応
変化期①(32年) TV:590ml RR :17回 PIP : 20～22 カフエア:8.5cc 【指示】カフエア8.5	気切孔からのエアリーク	「カフエアを追加してほしい」	・カフエアの入れ替え ・蛇腹の位置を調節 ・カニューレの調節	「唾液が肺に落ちる」 「肺炎をおこす」 ヘルパーさんにエアの追加の指示を出す
変化期②(33年) TV:600ml RR:19回 PIP:24～30 カフエア:8.5cc カフ圧:23~26 【指示】 RR:20～21 TV:700mlまで	アンビュー加圧吸引が頻回 吸引時の気管内出血 ↓ 気道内圧が上昇	呼吸不足感 「アンビュー加圧をしてほしい」 アンビューをしないことに対し「殺される」 「酸素がほしい」 「酸素が足りない」	・短時間でのアンビュー ・呼吸回数を増やすよう説得 ・訪問時に換気量を減らし様子を観察	「1回の呼吸が浅くなる。効果がない」 さらに換気量を増やす⇒700ml 「言う通りにしないと死んでしまう」と換気量を維持
最終末期 TV:705ml RR:19回 O2:2L PIP:30~40 【指示】本人の希望通りで	気道内圧の上昇 (PIP:28⇒55) 低酸素状態 (SPO296→72%)	「酸素が足りない」 「気胸を起こして腹に空気が入っている」	気道内圧・SPO2を見ながらTVを調節	本人の希望通り TV:705~720mlで調節する

8

症例B



徐々に意思伝達困難が、進行し、表出手段が限られ、把握が困難

9

看護上の問題(症例B)

時期と換気条件	呼吸上の問題	本人の訴え	判断・対応
変化期①(18年) TV:480ml RR :14回 PIP 14～16	呼吸苦 外出時等、起き上がるとアラーム+ 排痰困難出現	「苦しい」	自律神経症状の影響も考慮 設定換気量と実測値の差-20~30CC ⇒実測値が480程度となるよう調整
維持・安定期(19～25年) TV:480～500ml RR:14回 PIP:16~19	自発ミストリガー 排痰困難による呼吸困難 呼気弁トラブル 呼吸器作動停止など	「SIMV時の空気の入り方が嫌」	SMIVモードに変更 ⇒合わないと本人からの訴えあり 20Y A/Cに戻す 呼気介助等の呼吸リハビリの実践 蘇生バック 呼吸器回路取扱い 物品の変更
変化期②(26年) TV:490ml RR:14回 PIP:19~21	気管カニューレ周囲のエアリーク	苦しいかどうかのYes-No	カニューレをID9.0 から9.5へサイズアップ

表出手段が限られていく中で程度の把握が困難

10

考　察

1.2症例の共通・相違点から抽出された課題

	課題	A	B	内容
共通点	気切孔からのエアリーク	○	○	体型の変化？ 呼吸不足感に影響？？
	呼吸不足感	◎	○	SpO2の変化はなし。病状変化時しか血液ガス分析されず、把握が困難。 (一般的には、過換気傾向)
相違点	合併症・陰性徴候	△	◎	症例Aは、変化期以降、終末期にかけて集中。 症例Bは、多彩な症状出現、経過中コントロールの必要あり
	意思伝達障害	ー	Yes-Noのみ	症例Aは、ほぼ全経過表出可能 →要求と指示との間のジレンマ 症例Bは、変化期以降、Yes-Noのみ →自覚症状の把握が困難
	最終末期、PIP上昇	◎	△	症例Aは、常時40を超す 症例Bは、緩徐な上昇 機序が不明

11

2.ALSLTMV実施中、呼吸管理上の課題への対応

- 気切孔からのエアリーク

⇒経過中の体格変化?(痩せ)

気切孔・カニューレサイズの確認と見直し

- 呼吸不足感

⇒終末期での気道内圧上昇との関連？

自覚症状の訴え、意思伝達の程度による

意思伝達方法の維持につとめ、主観症状の把握と、適時の調整

- 合併症の繰り返し

⇒維持期・変化期を繰り返す(いつからが終末期かわかりにくい)⇒(剖検含め)症例蓄積の必要性

12

結　論

ALS・LTMV2名（27年・26年）の症例検討により、経過に生じた課題は、

1. 呼吸不足感の訴え
   - ・エアリーク
   - ・最終末期での気道内圧上昇
2. （繰り返す）合併症
3. 意思伝達障害の程度により把握が困難

であり長期の経過を支える、モニタリング・呼吸器設定の見直し・症例蓄積による機序検討の必要性が示唆された。

13

意思伝達能力ステージ進行要因の検討：

在宅人工呼吸療法実施中の
筋萎縮性側索硬化症患者の随伴症状の比較より

中山優季
（都医学研　難病ケア看護）
林健太郎[2]，川田明広[2]，望月葉子[2,3]，中野今治[2]
（都立神経病院[2]，都立北療育医療センター[3]）

1

日本神経治療学会 CO I 開示

筆頭発表者名：　中山　優季

演題発表に関連し、開示すべきCO I 関係にある企業などはありません。

2

気管切開・人工呼吸装着（TIV）ALS

出現症状に対するケア

意思伝達維持のための支援

長期在宅療養

随伴症状

- 眼球運動障害
- 開口・閉口障害
- 膀胱直腸障害
- 褥創

意思伝達障害

↓

意思伝達不能

3

意思伝達能力評価

stage Ⅰ　文章

stage Ⅱ　単語

stage Ⅲ　yes/no

stage Ⅳ　yes/no？

stage Ⅴ　不能：随意運動消失

林健太郎ほか．臨床神経 2013;53:98

4

目　的

TIVしたALS患者のステージ進行要因は何か？

ステージ I（意思伝達可能）を維持した例とステージ II～V（意思伝達困難から不可能）に進行した例とで随伴症状を比較・検討

5

対象・方法

当院地域療養支援室で在宅TIV ALS患者

調査開始時点
ステージ I　38名

5年間、随伴症状を調査

I 群
（ステージ Iを維持）

進行群
（ステージ II~Vに進行）

I 群・進行群の2群比較：t検定・χ二乗検定

6

随伴症状　4系統12項目

随意運動
- 眼球運動易疲労
- 閉眼困難→眼乾燥
- 開口・閉口困難

自律神経
- 血圧変動
- 体温調節困難
- 排尿障害

感染
- 中耳炎
- 肺炎・気管支炎
- 尿路感染

その他
- 肉芽
- 結石：尿路結石・胆石
- 褥創

中山優季他：ALS在宅人工呼吸療養者に生じた陰性徴候・随伴症状の出現傾向に関する研究. 日本呼吸ケアリハビリテーション学会, 2013

7

結　果

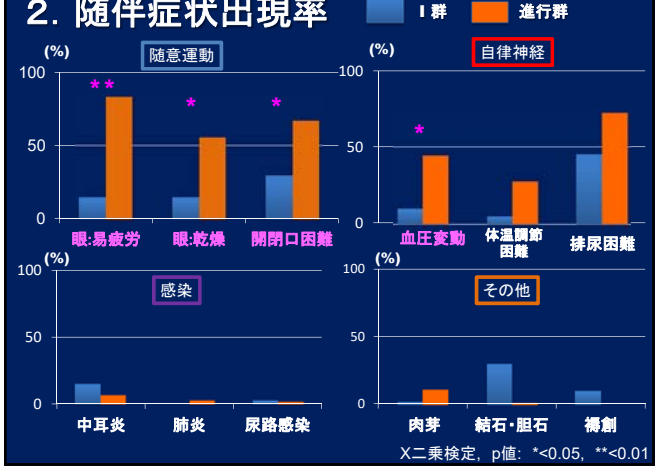
1. 対象の概要

	Ⅰ群 20名（52.6%）	進行群 18名（47.4%）	p
発症年齢（歳）	53.5 ± 12.7	59.6 ± 10.2	
男性	13（65.0%）	12（66.7%）	
発症型（球麻痺）	4（20.0%）	3（16.7%）	
罹病期間（月）	156.8 ± 96.4	108.5 ± 60.5	
発症ーTIV開始（月）	70.6 ± 50.1	35.5 ± 33.0	*
発症ー経管栄養開始（月）	78.5 ± 57.6	35.0 ± 38.4	*
随伴症状（個）	2.1 ± 1.3	4.4 ± 1.9	**

p値：*<0.05，**<0.01

8

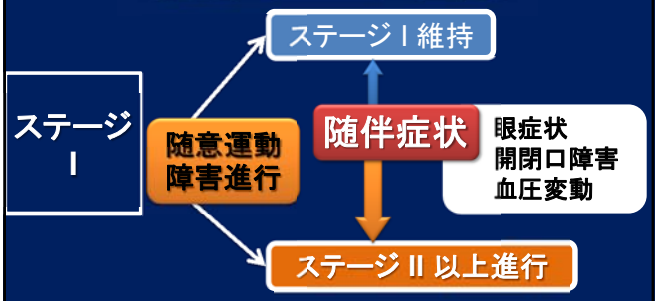
2. 随伴症状出現率



X二乗検定，p値：*<0.05，**<0.01

9

考　察



ステージ進行には運動障害の進行に加え随伴症状も影響する

10

結　論

- TIVした意思伝達能力stage ⅠのALS38名を5年間追跡調査
- 随伴症状が多い症例が意思伝達能力障害を来たしていた
- 眼症状、開閉口障害、血圧変動といった随伴症状への対応が重要と考えられた

本研究は、H25-H27文部科研基盤（B）課題番号25293449を得て実施した。

11

第19回日本難病看護学会学術集会公開セミナー

意思伝心：
伝えあい続けるために・・・

公財）東京都医学総合研究所
難病ケア看護　中山　優季

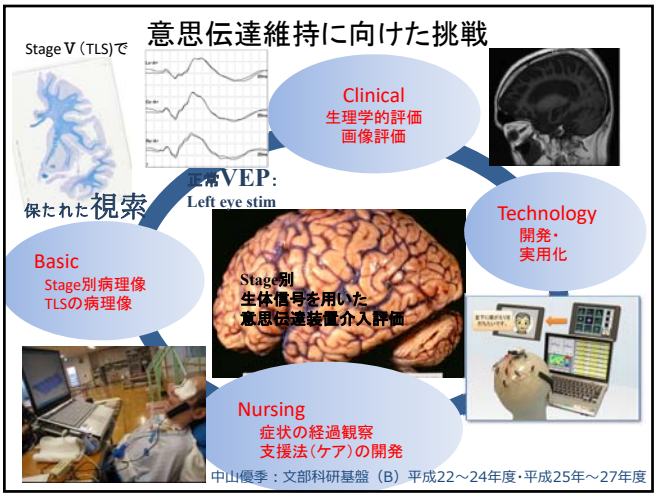
平成26年度文部科研基盤（B）「病態生理に基づく革新的な意思伝達手段の開発と長期経過追跡による適応評価研究」(課題番号25293449)

1

ALS療養者における意思伝達障害

2

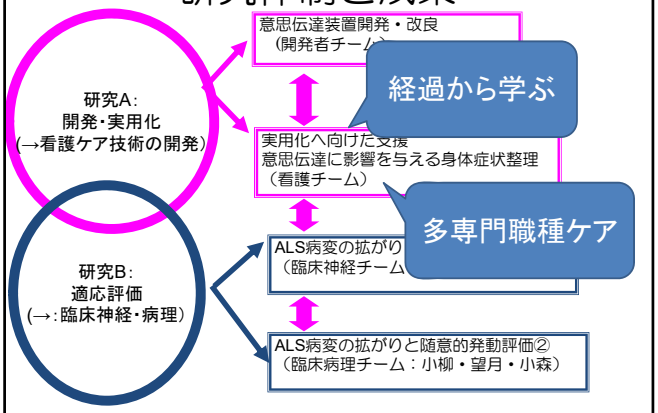
意思伝達維持に向けた挑戦



中山優季：文部科研基盤（B）平成22～24年度・平成25年～27年度

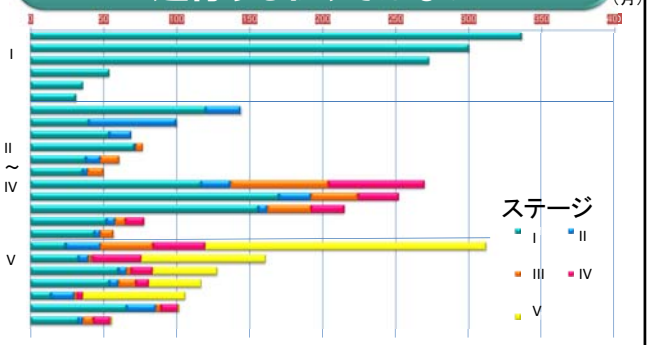
3

研究体制と成果



4

すべての症例で、意思伝達障害が進行するわけではない



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

5

話題提供1：
ステージ分類と病理をふりかえることでみえてきたこと

都立北療育センター　神経内科/都立神経病院　検査科
望月　葉子　先生

- 最後まで看る
- ALSには運動神経系を超えて病変が広がる症例と長期間経過しても運動神経系に病変が止まる症例がある

6

7

話題提供2:
実践報告 意思伝達装置を用いた支援に取り組んで
～伝えあい続けるために大切なこと～

訪問看護ステーションケアふる宮崎
逆瀬川　倫明　氏

- 意思伝達支援のキモとは？
- 生体信号を用いた意思伝達装置導入支援は確立していない

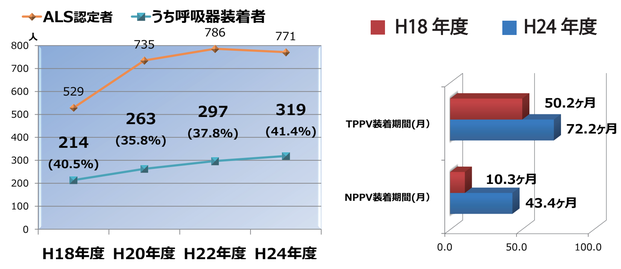
8

ALS 在宅人工呼吸療養者の長期経過における随伴症状

公財）東京都医学総合研究所　難病ケア看護プロジェクト　中山優季・松田千春・小倉朗子・原口道子

背　景

ＡＬＳ療養者数と人工呼吸期間の長期化



小倉朗子：人工呼吸器使用難病患者の療養状況に関する研究，東京都福祉保健局特殊疾病（難病）に関する研究，平成 25 年度報告書

陰性徴候・随伴症状の内容と推定機序

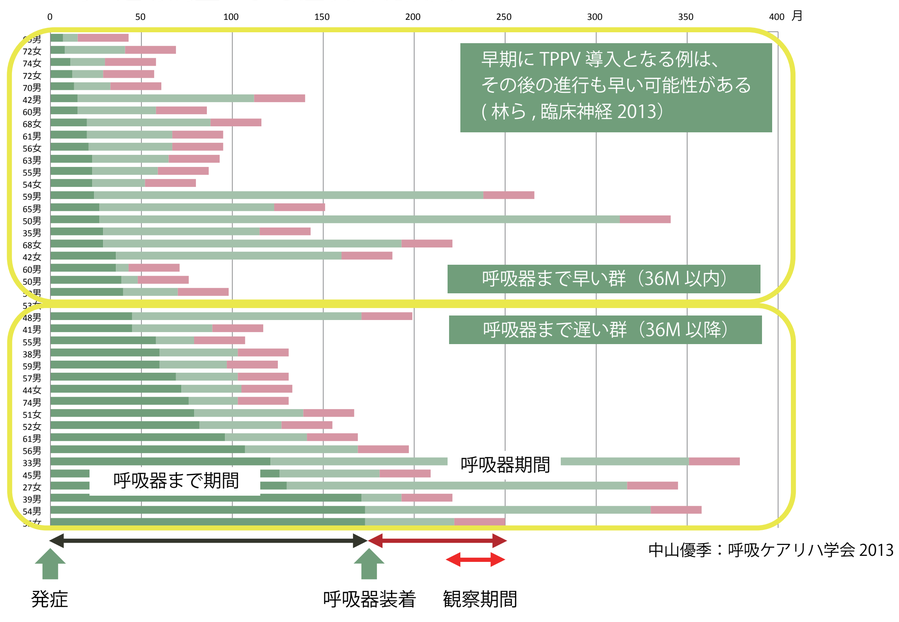
部位	内容	推定機序
眼	眼乾燥・眩しさ 眼球運動による易疲労	□
耳	滲出性中耳炎	□，◇
循環器	血圧変動	■
	体温低下/調節困難	□■
	末梢冷感	■◇
	浮腫	■◇
口腔	口腔内トラブル	□
消化器	ガス貯留	◇■？
	便秘	◇■？
	胆石・胆のう炎	◇◆
	血糖値の変動	◇◆
肺	排痰困難	◇
	肺炎・気管支炎	◇
泌尿器	尿管結石	◇◆
	膀胱炎	◇◆
皮膚	発疹	◆
	褥創	◆
	腫瘍疑い（精査をしない）	◆
その他	感染症状の繰り返し（肺・膀胱・脾臓など）	◇◆
	慢性的な頭痛・吐気	◆？

□：随意運動障害の二次的障害
■：情動・自律運動系の障害
◇：人工呼吸器装着・臥床の合併症
◆：その他の合併症

中山優季，松田千春，小倉朗子：意思伝達困難時期にあるALS人工呼吸療養者における対応困難な身体症状とその対応に関する研究．日本難病看護学会誌．14（3）179-193,2009

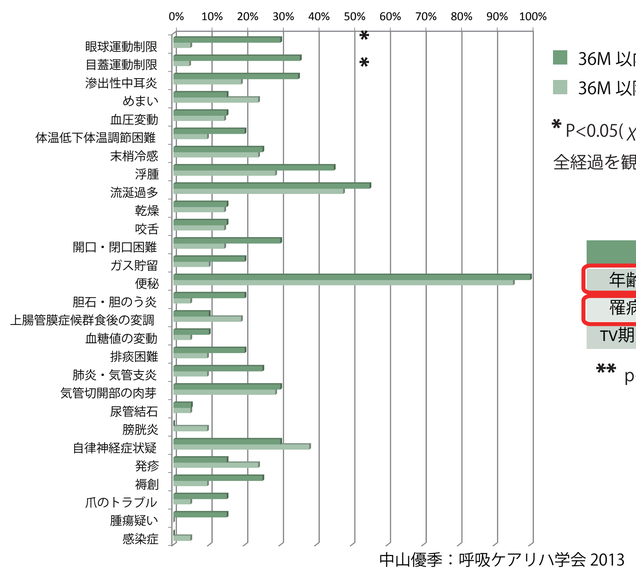
在宅人工呼吸療法による転帰は、明らかになっていない

3 年間の追跡調査による症状出現傾向　n=41



中山優季：呼吸ケアリハ学会 2013

呼吸器装着まで期間別症状の出現割合



* P<0.05(χ二乗検定)
全経過を観察できたわけではない。

	36M以内	36M以降
年齢	59.7　y	48.6　y　**
罹病	95　M	157　M *
TV期間	102　M	97　M

** p<0.001　　* p <0.05, (t 検定)

中山優季：呼吸ケアリハ学会 2013

目　的

ALS 在宅人工呼吸療養、死亡例の遡及調査により、随伴症状と属性の関係を明らかにする

方　法

【対象】　2005 年からの継続調査対象計 65 例中の死亡 24 例。
【方法】　罹病期間、人工呼吸期間、随伴症状数、死因を調査。
【分析】　経過中の随伴症状数による属性をχ二乗検定・t 検定を用いて比較した。
【倫理的配慮】　匿名性の保持、所属機関の倫理委員会承認を得て実施。

本研究は、H25~H28 文部科研基盤 (B)「病態生理に基づく革新的な意思伝達手段の開発と長期経過追跡による適応評価」(研究代表者中山優季）の成果の一部である。

随伴症状　4 系統32項目

随意運動
① 眼球運動易疲労
② 目蓋運動制限
③ 眼乾燥、眩しさ
⑫ 流涎過多
⑬ 口腔乾燥
⑭ 舌のとびだし
⑮ 咬舌
⑯ 開口、閉口困難

自律神経・循環器
⑦ 血圧変動
⑧ 体温調節困難
⑨ 末梢冷感
⑩ 浮腫
⑪ たこつぼ型心筋症
㉘ 排尿障害（Ba 留置）

感染
④ 滲出性中耳炎
㉓ 肺炎、気管支炎
㉗ 膀胱炎・尿路感染

その他
⑤ 耳のトラブル
⑥ めまい
⑰ ガス貯留
⑱ 便秘
⑲ 胆石・胆のう炎
⑳ 食後の変調（動悸）
㉑ 血糖の変動
㉒ 排痰困難
㉔ 呼吸器合併症
㉕ 気管切開部の肉芽
㉖ 腎・尿路結石
㉙ 発疹 / 発赤
㉚ 褥創
㉛ 爪のトラブル
㉜ 腫瘍

日本呼吸ケア・リハビリテーション学会
COI 開示
筆頭発表者名：中山優季

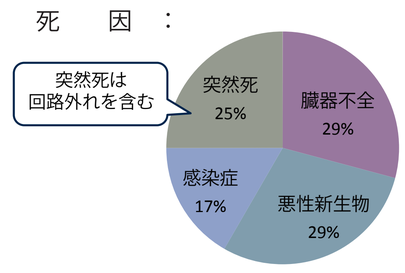
演題発表に関連し、開示すべき COI 関係にある企業などはありません。

結　果

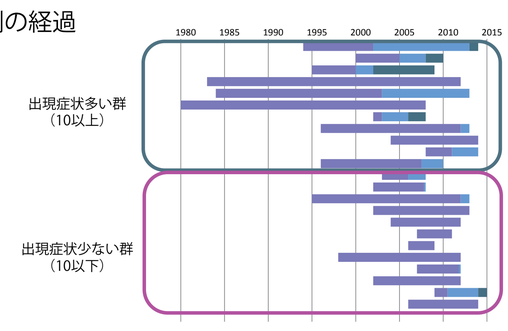
対象の概要

性　　別　：男性 19 名（79.2%）　女性 5 名（20.8%）
発症時年齢　：59.5 ± 9.1 歳
罹病期間　：144.1 ± 96.1 ヶ月
人工呼吸期間：92.3 ± 70.2 ヶ月
随伴症状平均：10.9 ± 6.2 症状 ／ 32 症状中

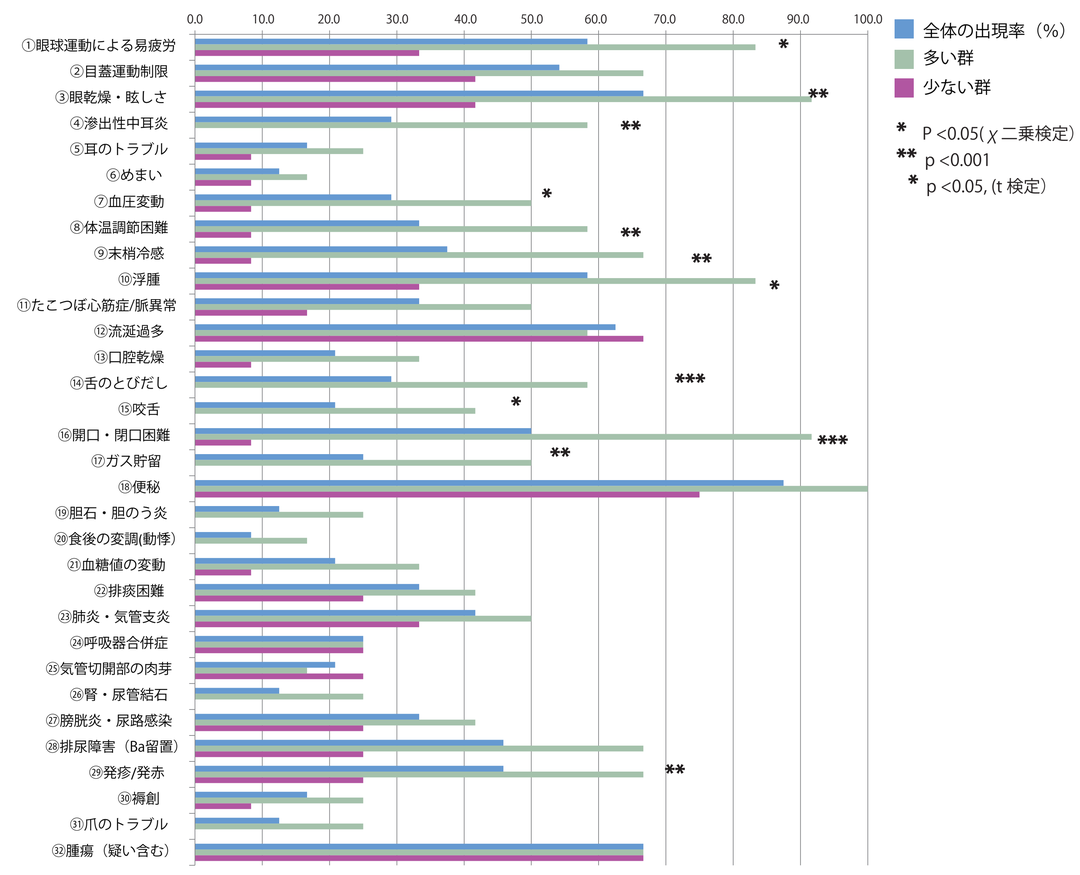
死　　因　：



全24例の経過



随伴症状(32症状)の出現率

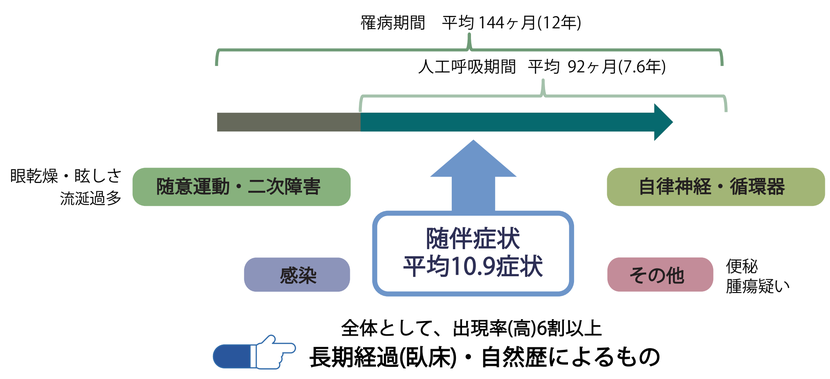


随伴症状2群属性比較

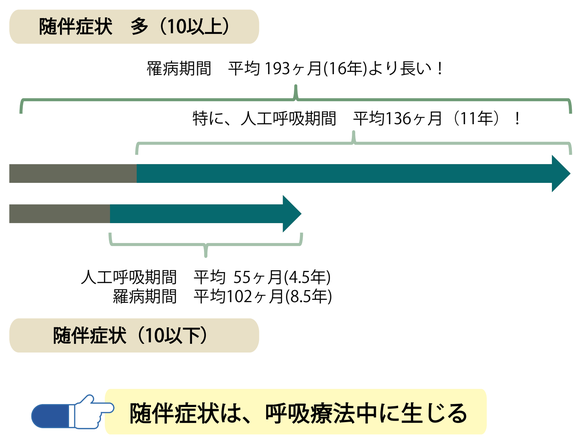
	随伴症状10以上	以下群	P値
発症年齢	58.36 ±8.54	60.54 ±9.98	0.571
総罹病期間(月)	193.36 ±12.12	102.54 ±56.21	0.028*
呼吸器まで期間	57.36 ±60.70	47.08 ±34.48	0.626
呼吸器期間(月)	136.00 ±79.9	55.46 ±31.1	0.008**

考　察

1．ALS 人工呼吸療法における随伴症状



2.　随伴症状数による違い



随伴症状は、呼吸療法中に生じる

随伴症状（10以上）により多く出現した症状

随意運動・二次障害
① 眼球運動易疲労
② 眼乾燥、眩しさ
⑭ 舌のとびだし
⑮ 咬舌
⑯ 開口、閉口困難

自律神経・循環器
⑦ 血圧変動
⑧ 体温調節困難
⑨ 末梢冷感
⑩ 浮腫

感染
④ 滲出性中耳炎

その他
⑰ ガス貯留
㉙ 発疹 / 発赤

長期経過に加え、病態に関連する症状の出現

結　論

ALS 在宅人工呼吸療養者における随伴症状と属性の関係を明らかにするために、経過追跡中の死亡例 24 例を遡及的に調査し、以下の知見を得た。

1. 24 例の平均は、罹病期間 144.1±96.1 ヶ月、人工呼吸期間 92.3±70.2 ヶ月で随伴症状 10.9 症状 (32 症状中）であり、長期経過が確認された。
2. 随伴症状は、全体として、便秘・腫瘍・眼乾燥・流涎過多が多く出現していた。
3. 随伴症状が多い (10 以上）の群は、罹病期間、人工呼吸期間が長く、眼・口腔 ・循環器・耳症状等が多く出現し、長期経過 + 病態による症状であることがいえた。

ALS在宅人工呼吸療養者の長期経過における課題

公財)東京都医学総合研究所
難病ケア看護プロジェクト
中山優季・原口道子・松田千春・板垣ゆみ・小倉朗子

1

背景　ＡＬＳ療養者数と人工呼吸期間の長期化

陰性徴候・随伴症状の内容と推定機序

部位	内容	推定機序
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	◇■？
	便秘	◇■？
	胆石・胆のう炎	◇◆
	血糖値の変動	◇◆

部位	内容	推定機序
肺	排痰困難	◇
	肺炎・気管支炎	◇
泌尿器	尿管結石	◇◆
	膀胱炎	◇◆
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・腎臓など）	◇◆
	慢性的な頭痛・吐気	◆？

□:随意運動障害の二次的障害
■:情動・自律運動系の障害
◇:人工呼吸器装着・臥床の合併症
◆:その他の合併症

中山優季、松田千春、小倉朗子：意思伝達困難時期にあるALS人工呼吸療養者における対応困難な身体症状とその対応に関する研究。日本難病看護学会誌、14(3) 179-193,2009

在宅人工呼吸療法による転帰・移行後の在宅医療体制は明らかになっていない

2

目的

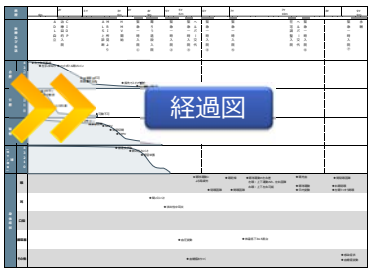
在宅人工呼吸療法における死亡例の、経過中の合併症および、死亡に至る経過について遡及的に振り返り、在宅医療体制のあり方の検討に資する。

3

方法-1

【対象】 ALS・在宅人工呼吸療養者死亡例，6名

【方法】 フィールドノートから、対象の経過に関する経過図を作成し、罹病期間、入院回数・目的、主な合併症、死亡場所、死因について抽出。



対象：「意思伝達維持に関する集学的研究」(神経研・都医学研～)
(2002年～現在、約20名)
訪問頻度：1～2週間～年

4

方法-2

【分析】 対象ごとの経過を、調査項目に沿って比較、相違点についての要因を帰納的に整理。
神経難病療養行程を考慮し、経過をふまえ検討。

中山優季：難病看護の基礎と実践,桐書房　2014

【倫理的配慮】 所属機関の倫理委員会の承認を得て実施。
匿名性の遵守

5

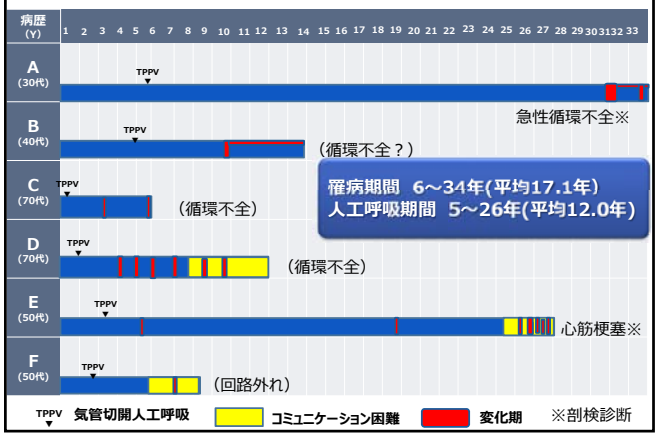
結果　1.対象の概要（抄録）

対象ID		A	B	C	D	E	F
性		男	男	女	男	男	男
発症年代		30代	40代	70代	70代	50代	50代
意思表出		可能	可能	可能	不可能	不可能	不可能
罹病期間(年)		34	14	6	12	29	9
HMV期間(年)		26	8	5	10	17	6
専門医療機関		無	無	有	無	有	無（相談のみ）
死亡場所		自宅	自宅	自宅	自宅	病院	病院
死因※		急性循環不全	（循環不全）	（循環不全）	（循環不全）	心筋梗塞	（回路外れによる呼吸停止）
経過中の主な合併症		尿路感染 肺水腫 貧血 高ガンマグロブリン血症	呼吸困難 胃部不快	子宮頸がん 骨髄異形成症候群	膵炎 難治性褥瘡 骨髄腫瘍	肺炎 心不全 尿路感染	感染症状
入院回数		4	5	10	6	22	10
入院目的	診断・評価	2	3	3	3	3	2
	合併症治療	2	0	1	3	9	0
	社会的	0	2	6	0	10	8

※死因 ： 剖検による確定診断、（ ） は臨床診断

6

結果　2.疾患経過・死因



7

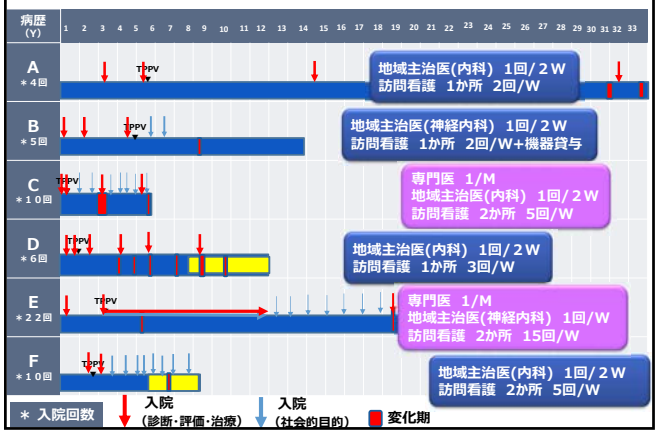
結果　3.経過中に生じた合併症内容

合併症内容	A	B	C	D	E	F
中耳炎	21Y頃 ～	なし	1.4Y ～	2Y 耳管機能	3.5Y～＊	5Y～＊
血圧変動	なし	なし	なし	3Y～	17～18Y	5.5Y
浮腫・末梢冷感	21Y 頃	なし	なし	2Y～	18Y～	5.5Y～
消化器系	なし	10Y～ ＊胃部不快	3Y 経管後の動悸	2.5Y～ ＊膵炎	なし	なし
血糖値の変動	なし	なし	なし	9Y～	26Y～27Y	3Y～,9Y～
呼吸	32Y ～ ＊不足感	9Y ～ ＊不足感	なし	なし	18Y～＊肺炎 不足感	なし
結石	なし	なし	なし	なし	21Y 腎	なし
尿路感染	32Y～	なし	4Y～	5Y～	22Y～	9Y ～
褥瘡	30Y～	9Y	なし	4Y～＊	14Y～＊	なし
その他 (腫瘍等)	高γグロブリン 貧血	明らかにはなし	3Y 子宮頸がん 骨髄異形成	10Y 転移癌膵癌	高CA19-9 血症	明らかにはなし

原因不明・診断に至らない　全身状態の変調(変化期)をきたす　病歴、＊持続・反復

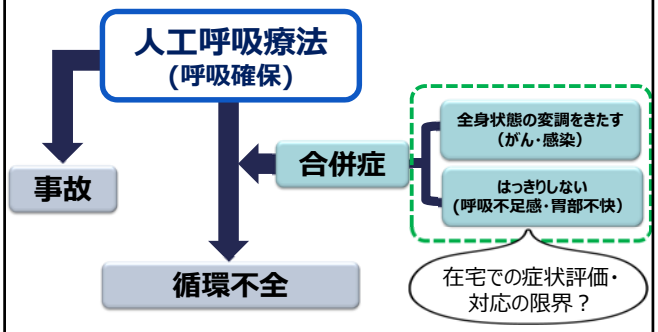
8

結果　4.経過中の医療体制



9

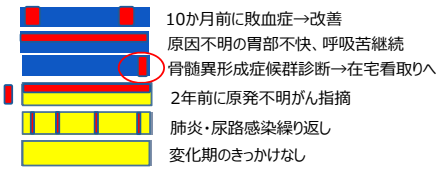
考察　1.長期人工呼吸療法における合併症と死因



合併症が死に直結するとは、限らない

10

6例の終末の状況



変化期→看取り (1名)　自宅死 (4名)　意思伝達不能 (3名)

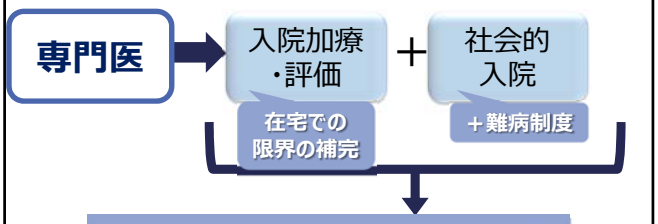
終末期の見極めが困難

人工呼吸療法に特徴的な「生き抜く」支援の重要性

11

考察　2.長期人工呼吸療法を支える医療体制

全例に地域主治医・訪問看護



在宅療養評価・体制変更に有用

在宅だけで完結しない医療体制の重要性

12

結論

ALS在宅人工呼吸療法者6名の経過より、

合併症の出現が必発。

合併症には、**全身状態の変調**をきたすもの、**原因不明・特定困難**なものがあり、維持・安定期と変化期を繰り返すことが特徴。このため、

いつからが終末期かの見極めが困難。

人工呼吸療法に特徴的な生き抜く支援の重要性

- **専門医（入院加療）との連携**
- **看取りではない、終末期支援のあり方**

が今後の課題。

13