

勝俣範之先生 & 花の谷クリニックのコラボ企画  
「がん治療と緩和医療」  
2025年第3回8月16日(土) 14:00~16:00

# ALSと緩和医療

国際医療福祉大学医学部医学教育統括センター  
国際医療福祉大学医学部脳神経内科学  
国際医療福祉大学大学院公衆衛生学  
国際医療福祉大学市川病院神経難病センター

荻野 美恵子

神経内科専門医・在宅専門医・医療政策学修士MMA・上級臨床倫理認定士

[ogino@ihwg.jp](mailto:ogino@ihwg.jp), [miekoogino36@gmail.com](mailto:miekoogino36@gmail.com)

# COI 開示

筆頭発表者名： 荻野 美恵子

国際医療福祉大学医学部医学教育統括センター・脳神経内科学

国際医療福祉大学市川病院神経難病センター・脳神経内科

「日本医学会COI管理ガイドライン2022」および「厚生労働科学研究における利益相反（Conflict of Interest：COI）の管理に関する指針」が定めるCOI基準に達する企業との関係：

ユーシービージャパン（株）；アドバイザー、  
ノーベルファーマ（株）；治験アドバイザー

以下の企業より講演料・交通費等を頂いています。

武田薬品工業（株）、藤本製薬（株）、協和キリン（株）大塚製薬（株）、  
住友ファーマ（株）、田辺三菱製薬（株）、エーザイ（株）中外製薬（株）、  
アレクシオンファーマ（株）、バイオジェン・ジャパン（株）、アッビィ合同会社、  
アルジェニクスジャパン（株）、フィリップスジャパン（株）、ノバルティスファーマ（株）

その他、開示すべきCOI関係にある企業などはありません。

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

国際医療福祉大学医学部脳神経内科学 教授

国際医療福祉大学大学院医学研究科 教授

国際医療福祉大学市川病院神経難病センター 非常勤医師

国際医療福祉大学医学部医学教育統括センター副センター長・教授 荻野美恵子

- 1985年 北里大学医学部卒業
- 1992年～5年 米国コロンビア大学留学
- 1994年 北里大学医学部大学院修了(医学博士学位取得)
- 2000年 北里大学医学部神経内科学講師
- 2005年 東京大学大学院医療倫理人材養成講座(CBEL) 修了
- 2006年～08年3月 東京医科歯科大学大学院医療政策学修士課程卒業(医療政策学修士取得)
- 2014年12月北里大学医学部附属新世紀医療開発センター横断的医療領域開発部門包括ケア全人医療学講師
- 2017年3月同准教授
- 2017年4月国際医療福祉大学医学部医学教育統括センター教授・大学院公衆衛生学教授
- 2020年8月国際医療福祉大学医学部脳神経内科学教授・市川病院神経難病センター長

- **神経内科専門医&指導医、内科認定医&指導医、日本在宅医療連合学会認定専門医、日本プライマリ・ケア学会認定医、臨床倫理認定士(上級認定アドバイザー)**
- **医学博士、医療政策学修士**
- The international Symposium on ALS/MND Clinical Poster Prize 2013、2020-2021 Best doctor
- 厚労科研「難治性疾患の医療費構造に関する研究」班 主任研究者(平成20年度～平成22年度)  
他研究班分担研究者多数
- 理事：日本神経治療学会、日本在宅医療連合学会、内科系学会社会保険連合、日本エンドオブライフケア学会、日本難病医療ネットワーク学会  
評議員：日本神経学会、日本神経免疫学会、日本臨床死生学会他
- 難病情報センター運営委員

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

# 筋萎縮性側索硬化症（ALS）とは

- 手足・のど・舌の筋肉や呼吸に必要な筋肉がだんだんやせて力がなくなっていく病気
- 筋肉そのものの病気ではなく、筋肉を動かし、かつ運動を司る神経（運動ニューロン）だけが障害を受け、脳から「手足を動かせ」という命令が伝わらなくなることにより、力が弱くなり筋肉がやせてゆく
- 寝たきり、コミュニケーション、経口摂取、呼吸が困難となる
- 一方、体の感覚や知能、視力や聴力、内臓機能などは通常すべて保たれる
- 1年間で 発症率 約1～2人/10万人、  
有病率 2～7人/10万人、全国で約10000人

# 筋萎縮性側索硬化症 Amyotrophic Lateral Sclerosis

## ALSが注目される理由

- 数年で致命的・継続して進行
- 現在のところ根本治療はない
- 遺伝性疾患も含む（約10%は遺伝性）
- 重度の身体障害 → 介護負担
- 一般に感覚・精神機能は正常  
（19%に認知症・50%に高次脳機能障害）
- 生死の選択をせまられる（3～5年・人工呼吸器装着）

良くなる  
フェーズがない

生きる意味とは何か  
人間の尊厳をどう考えるのか

# ALSの苦悩

- 発症から診断 適切な科にたどりつけない！
- 診断から告知 (bad news telling)  
病名を告げる＝告知？
- 受容から進行期 (ナラティブの書き換え)  
失われていく機能とどう向き合うか  
胃瘻・NPPV・気管切開などの選択
- 侵襲的人工呼吸療法の選択を迫られる時期
- (人工呼吸療法離脱を希望する時期)

「難病中の難病」

# 神経難病の終末期

- 疾患横断的な病態 → 感染症 特に誤嚥性肺炎
  - 誤嚥の予防
  - 唾液の対策
  - 抗生剤 在宅 予防投与 急性期対応（一日1回筋注など）
  - どこまで治療してほしいのか 気管切開・胃瘻・人工呼吸器
  - 入院するのか在宅で過ごすのか？
  - 十分に苦痛が緩和されているか
- 疾患特異的な病態
  - パーキンソン病 投薬ルートの問題
  - 多系統萎縮症 声門開大不全（上気道閉塞）
  - ALS 呼吸障害＋嚥下障害

## *Can dyspnea in terminal stages be relieved by therapeutic intervention?*

- ▶ Dyspnea from respiratory muscle weakness occurs in approximately 50% of patients with ALS.

(O' Brien T 1992, Oliver D 1993, Saunders C 1981)  
40% sudden death (<12hr), 18% (<24hr) (O' Brien T 1992)

50%のALSで呼吸苦を認める

- ▶ Relief of dyspnea using opioids was rated as good by 81% of hospice patients with ALS.

81%の患者はホスピスケアで呼吸苦は緩和される

(O' Brien T 1992)

# 「緩和ケア」は全ての疾患を対象

WHO2002 の定義では全ての疾患が対象

緩和ケアとは、**生命を脅かす疾患**による問題に直面している患者とその家族に対して、痛みやその他の身体的問題、心理社会的問題、スピリチュアルな問題を早期に発見し、的確なアセスメントと対処（治療・処置）を行うことによって、苦しみを予防し、和らげることで、**クオリティ・オブ・ライフを改善するアプローチ**である。

緩和ケアは  
がんだけのものでも  
終末期だけのもの  
でもない

神経難病の  
全ての治療は  
緩和ケアといえる

本日はその中でも  
終末期にフォーカス



## St Christopher 's Hospice

1967年開設当初から10%は神経難病

- 「がん」に限らず全ての疾患が対象
- 死にゆく人が最高のケアを受けることが理念

ただし  
終末期の定義は  
難しい  
≡  
死期が近づいたとき

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 今後の日本と緩和ケア
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- ALSの緩和ケアの技術

# ALSの終末期緩和ケア ーモルヒネの使用ー



*hamusoku.com*

医薬品の適応外使用に係る保険診療上の取扱いについて

## 社会保険診療報酬支払基金 審査情報提供事例 平成23年9月26日付け

### モルヒネ塩酸塩製剤

(オプソ内服液、塩酸モルヒネ注射液、アンパック坐剤)

### モルヒネ硫酸塩製剤

(MS コンチン錠、カディアンカプセル、カディアンスティック粒、モルペス細粒、他後発品)

『原則として、「モルヒネ硫酸塩【内服薬】」を「筋萎縮性側索硬化症（ALS）」、「筋ジストロフィーの呼吸困難時の除痛」に対して処方した場合、当該使用事例を審査上認める。』



# 終末期のオピオイドの使用

- 1) 原則として一回量**塩酸モルヒネ2.5mg**(CO<sub>2</sub> 60以上で**1.25mg**)を呼吸苦に合わせて3~4時間毎に頓用で制限を設定せずに開始する
- 2) 呼吸苦の緩和が得られるまで1回量を2.5mg(1.25mg)ずつ増量
- 3) 一日のおおよその必要量(通常30mg以下)を決定したら、原則として長時間作用型の**硫酸モルヒネ**に変更する(モルペス一日2回) \***経管でも投与できる**
- 4) 状況により経口・経管投与が困難な場合は塩酸モルヒネ注のIV・SC投与を行う\***ポンプも保険内**
- 5) 必要に応じてメザトリプタイル・セデーションを加える

# 終末期のオピオイドの使用

- 1) 原則として一回量**塩酸モルヒネ2.5mg**(CO<sub>2</sub> 60以上で**1.25mg**)を呼吸苦に合わせて3〜4時間毎に頓用で制限を設定せずに開始する
- 2) 呼吸苦の緩和が得られなかった場合は少量(**1.25mg**)を投与する
- 3) **モルヒネ少量でききます!**  
**安易にパッチ剤(フェンタニル)を使わない!**  
決定(1mg以下)を決  
に投与(経口・経管投与)作用型の**硫酸モルヒネ**  
(一日2回) \***経管でも投与できる**
- 4) 状態により経口・経管投与が困難な場合は  
塩酸モルヒネ注のIV・SC投与を行う\***ポンプも保険内**
- 5) 必要に応じてメダトランキザン・セデーションを加える

# ALSのモルヒネ使用 —当院の経験から—

1. 維持期投与量はほとんどの症例で**30mg以内**で呼吸苦のコントロールが可能だった

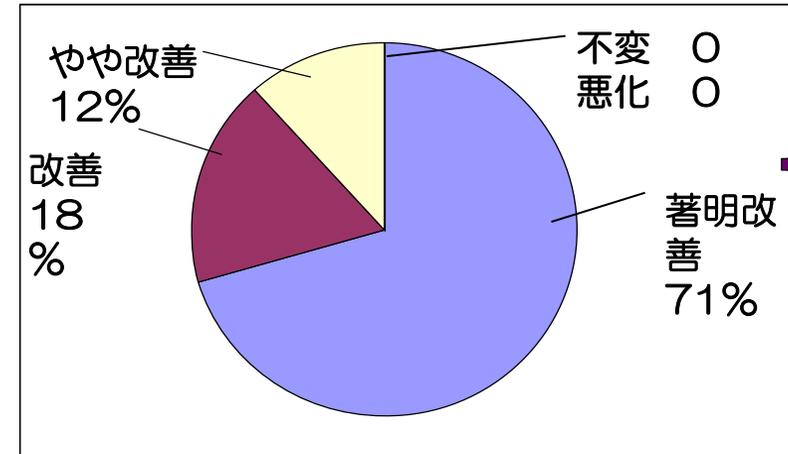
2. 副作用は便秘程度

3. **約90%**で**改善あるいは著明改善**を認めた

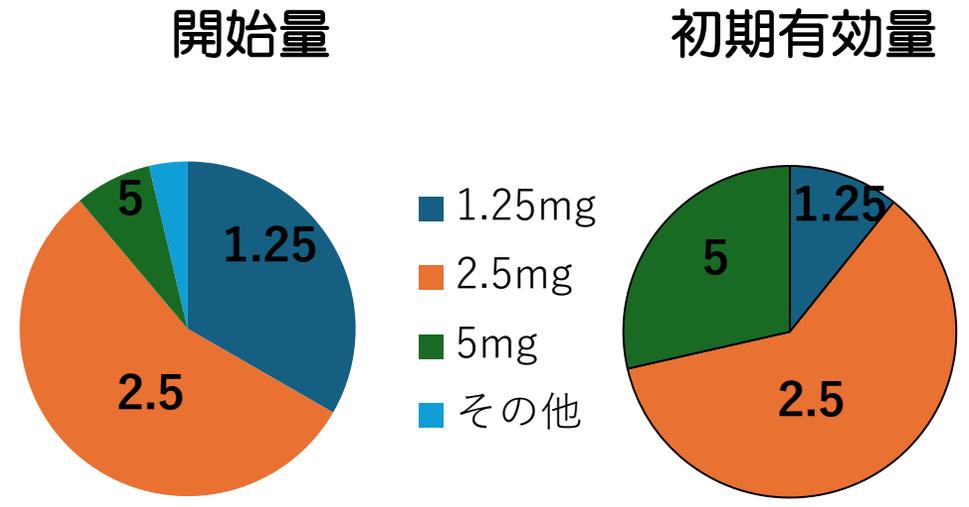
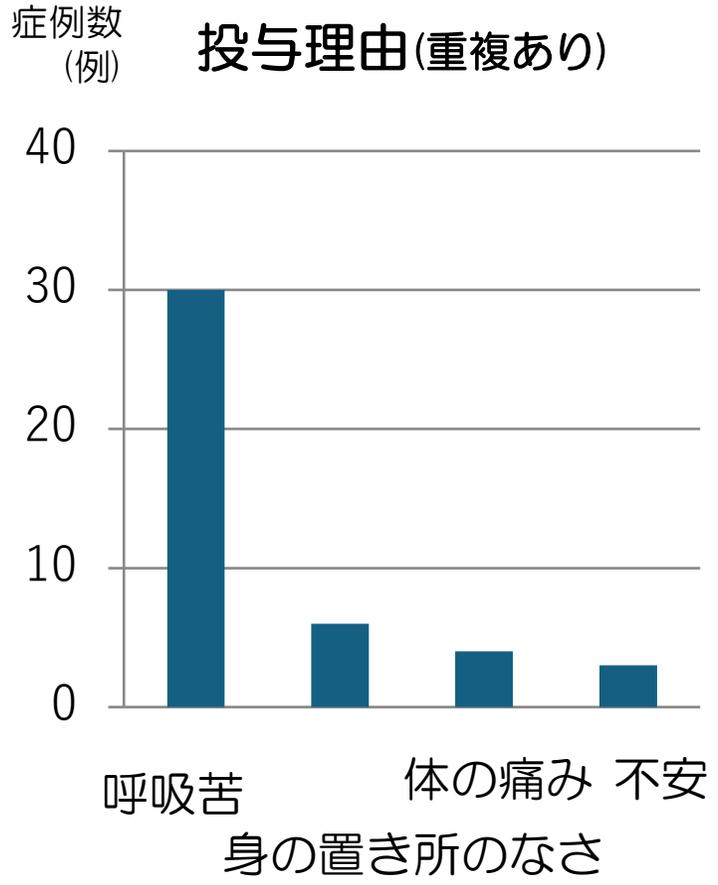
4. 呼吸苦が改善したため長期在宅生活が可能となった

5.  $\text{PCO}_2$ が上昇していた症例でもモルヒネ導入後にむしろ改善していた症例もあった

6. **コミュニケーション可能な意識状態**で**苦痛改善**が図れることからQOLが改善した



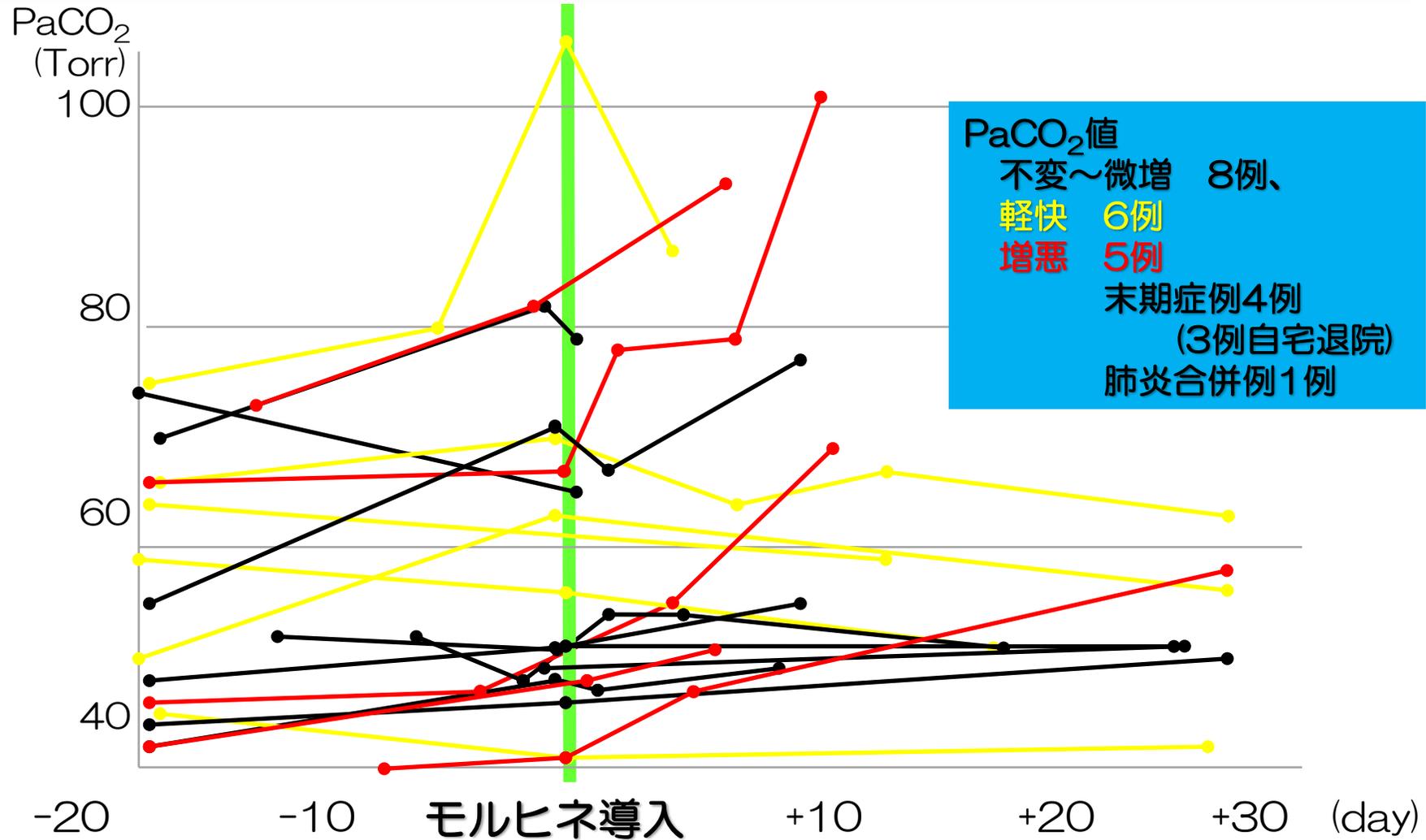
# 投与理由とモルヒネの初期開始量と初期有効量



- **開始時**は慎重に  
**1.25~2.5mg/回**
- **有効量**は多くは**2.5~5mg/回**

# モルヒネ導入前後のPaCO<sub>2</sub>の推移

(測定可能症例19例)



# 平成17年4月～平成23年3月 TV非使用ALS連続死亡例 77例

7～8割は終末期まで在宅ですごし、2～3割は在宅看取り

NPPV使用 44例 (57%)

急死 10例 (13%)

オピオイド使用 37例 (48%)

\*NPPV使用 55%

## オピオイド使用状況

使用期間 2日～42ヶ月

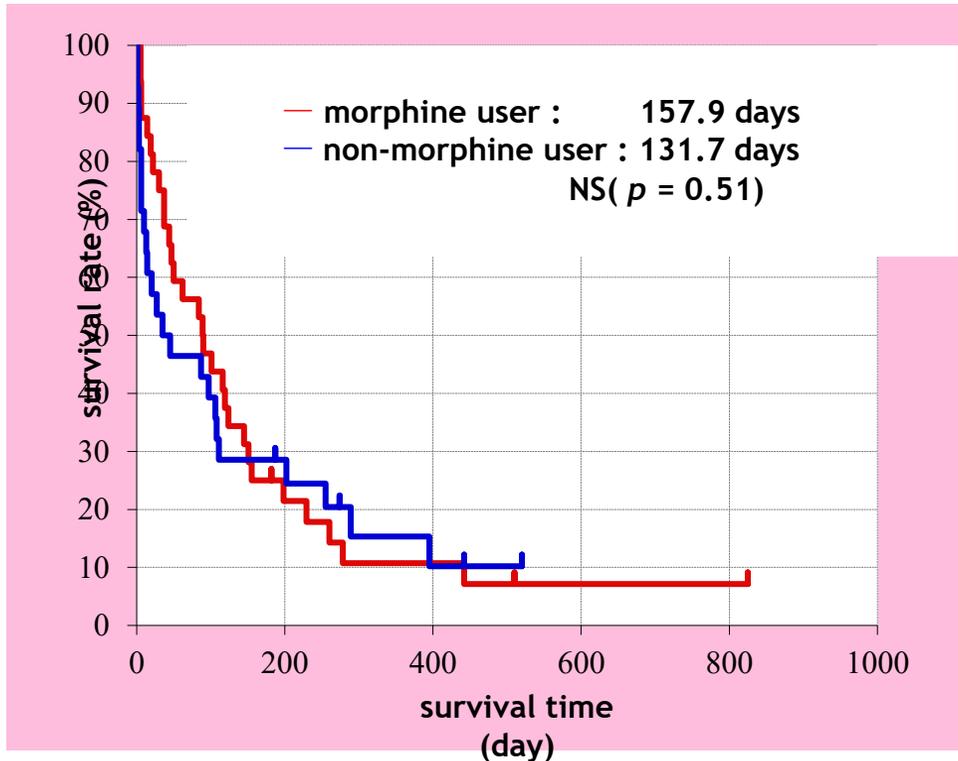
初期投与量 塩酸モルヒネ1.25～2.5mg/回

維持期 30～60mg/日

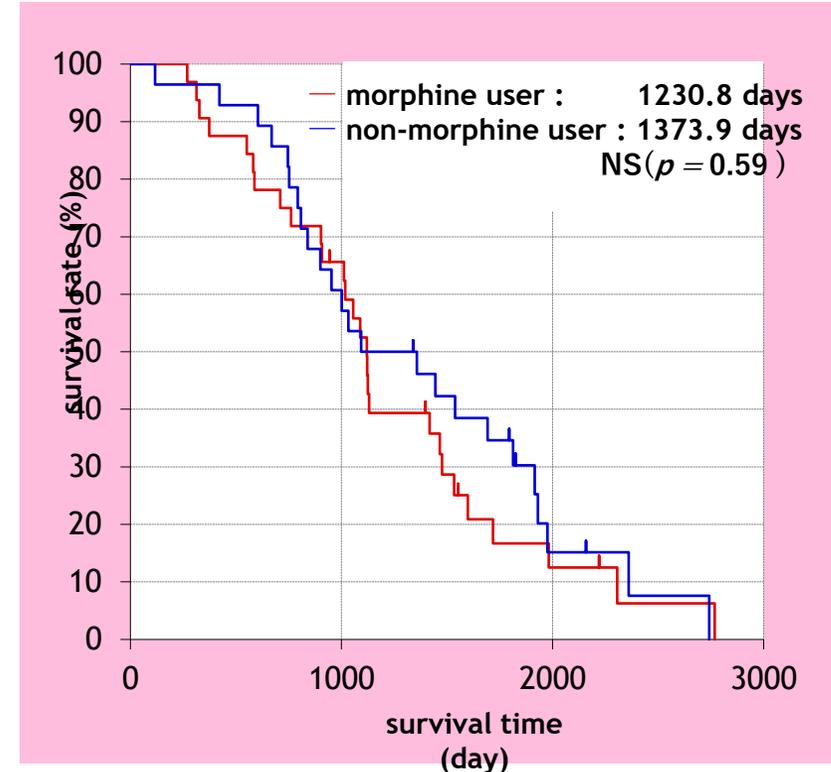
死亡時 2.5mg～230mg (平均56.5mg)

# モルヒネの使用は予後を悪化させない

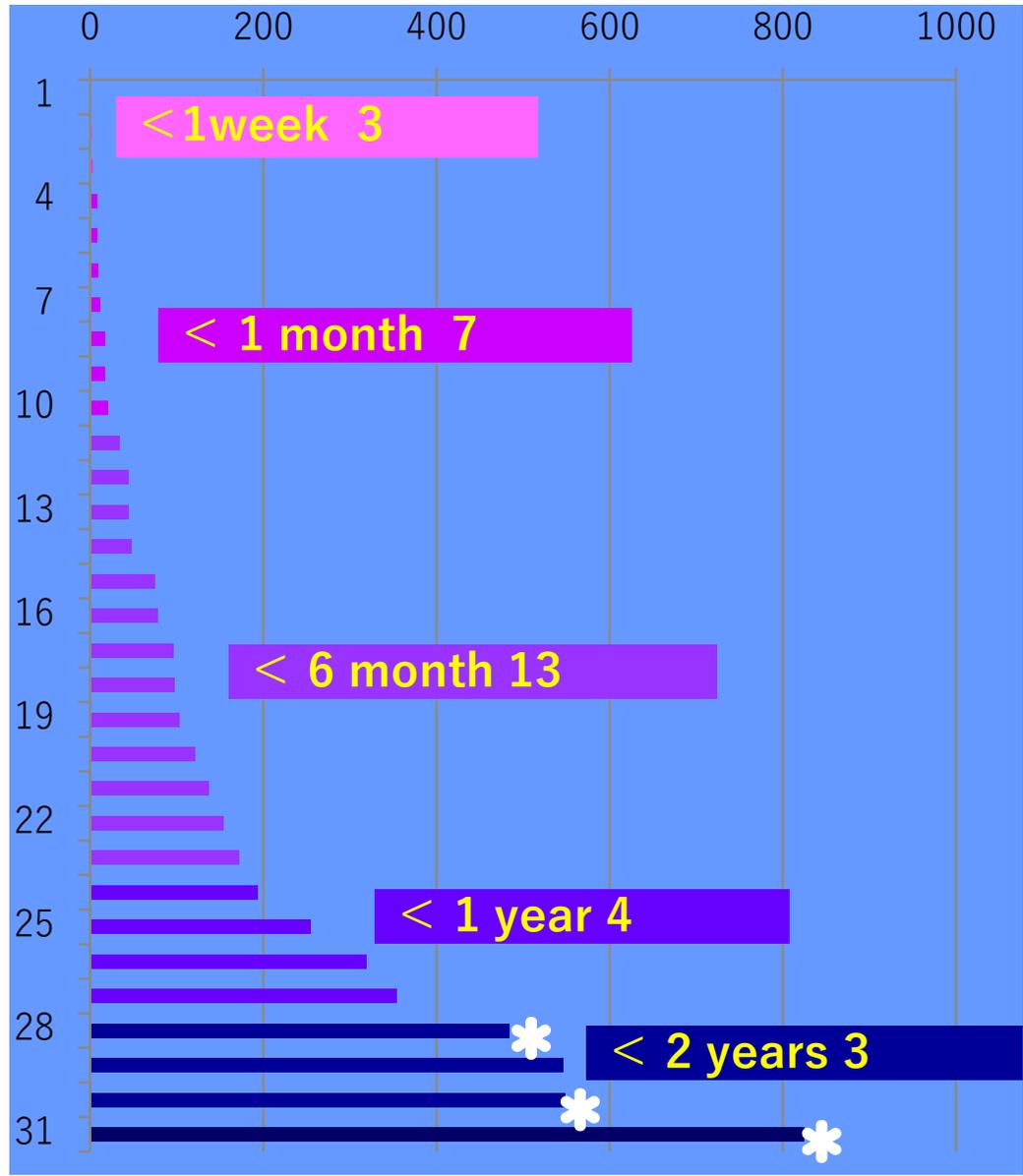
## 2014ALS/MND international symposium



- The mean duration from 22hrNPPV to death was longer in morphine user than non-morphine user even though it was not significant.



- The difference of disease duration was not significant in 2 groups.



# モルヒネを使用する際の注意点

- 過量になると意識障害をきたす可能性あり  
投与開始時期が適切であれば少量でよい  
進行期には増量せざるを得ない  
→ 眠気はでてくる  
意識と除痛どちらを優先するか、  
本人と家族の意向をよくききながら
- 窒息の苦しみはとれない  
唾液の垂れこみを防ぐことが重要

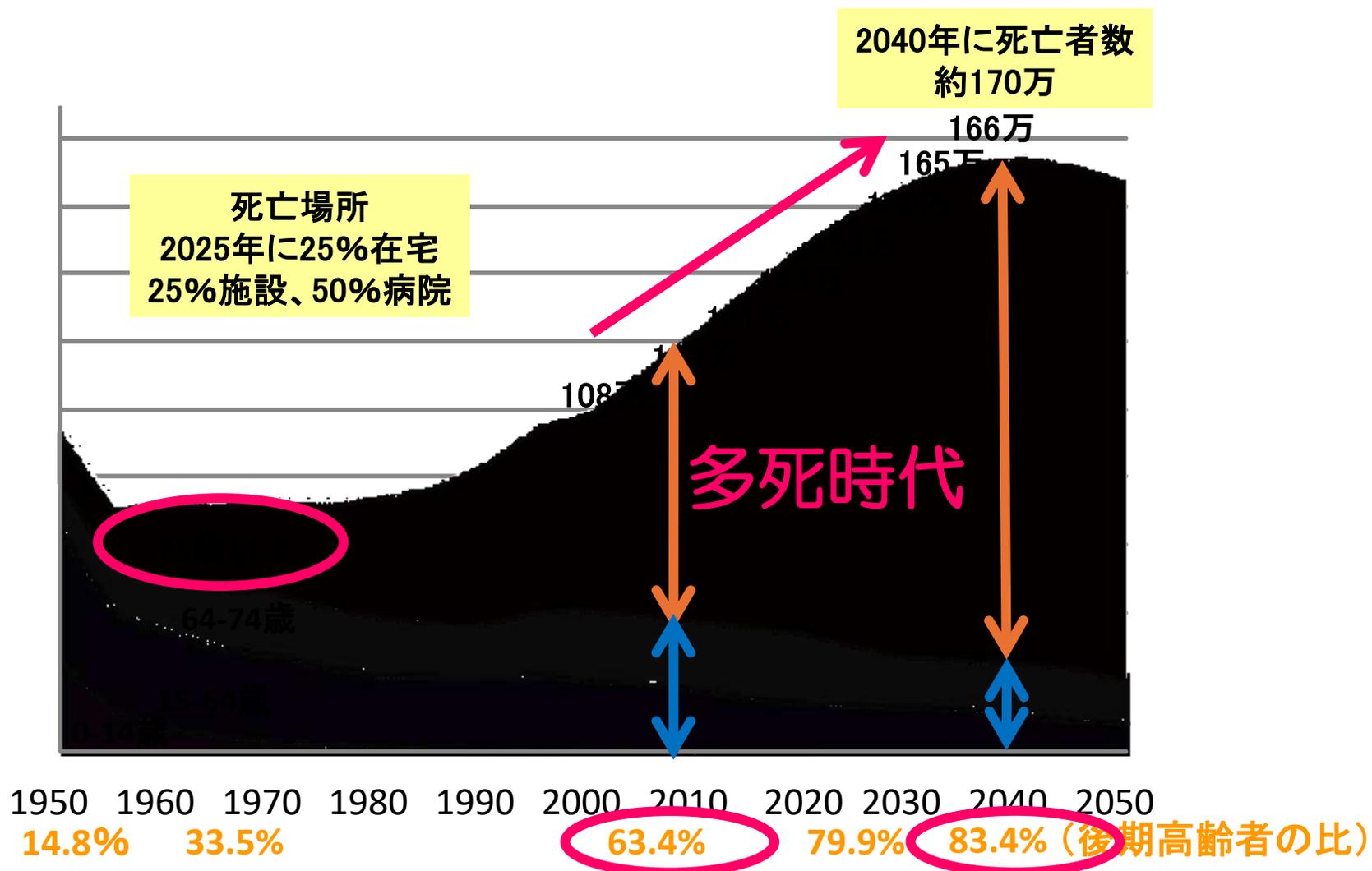
# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

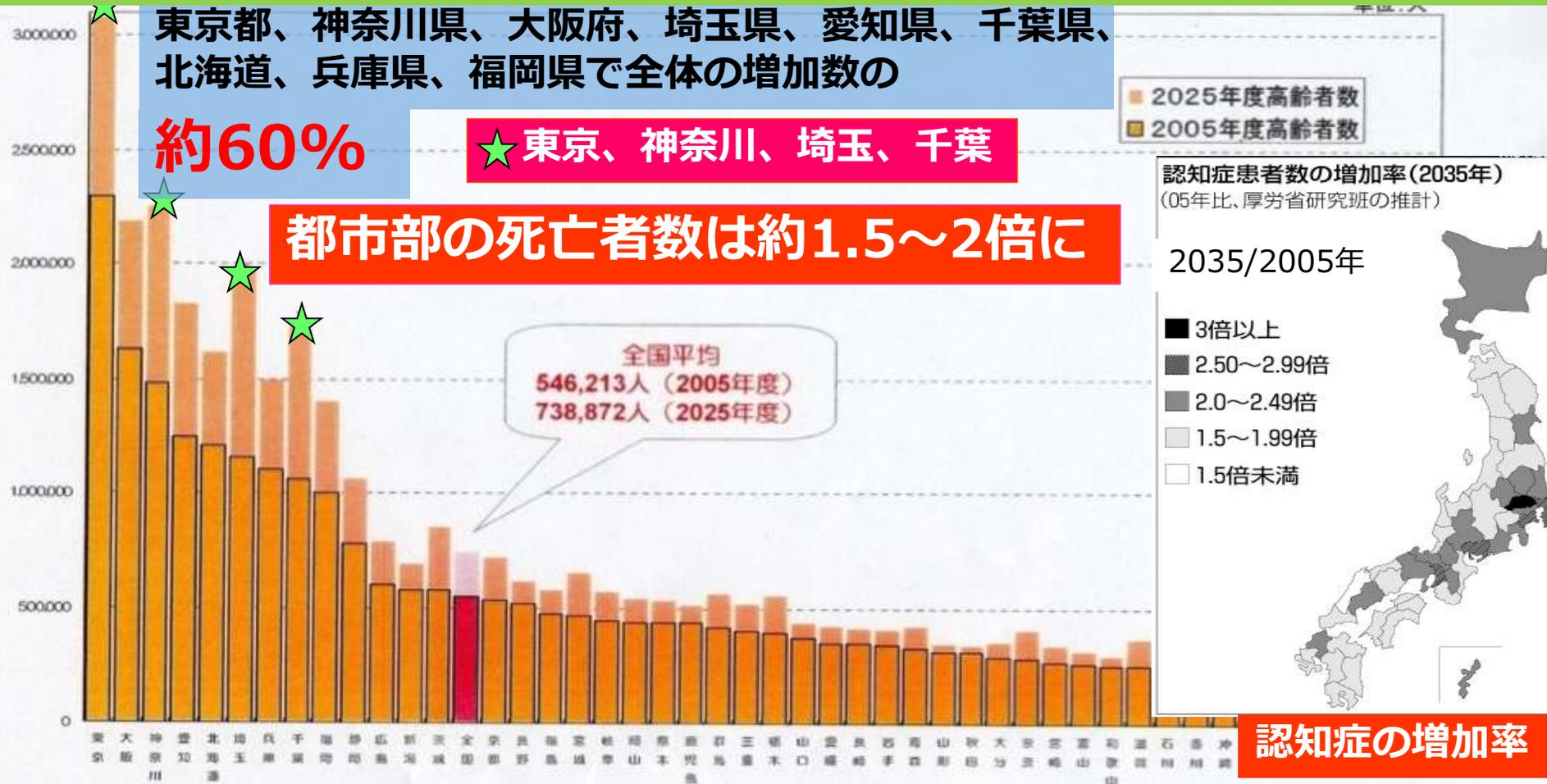
# 日本の今後20年の 医療・介護はどうなる？

- 皆さんは何でなくなるとおもいますか？

# 年代別年間死亡者数の推移

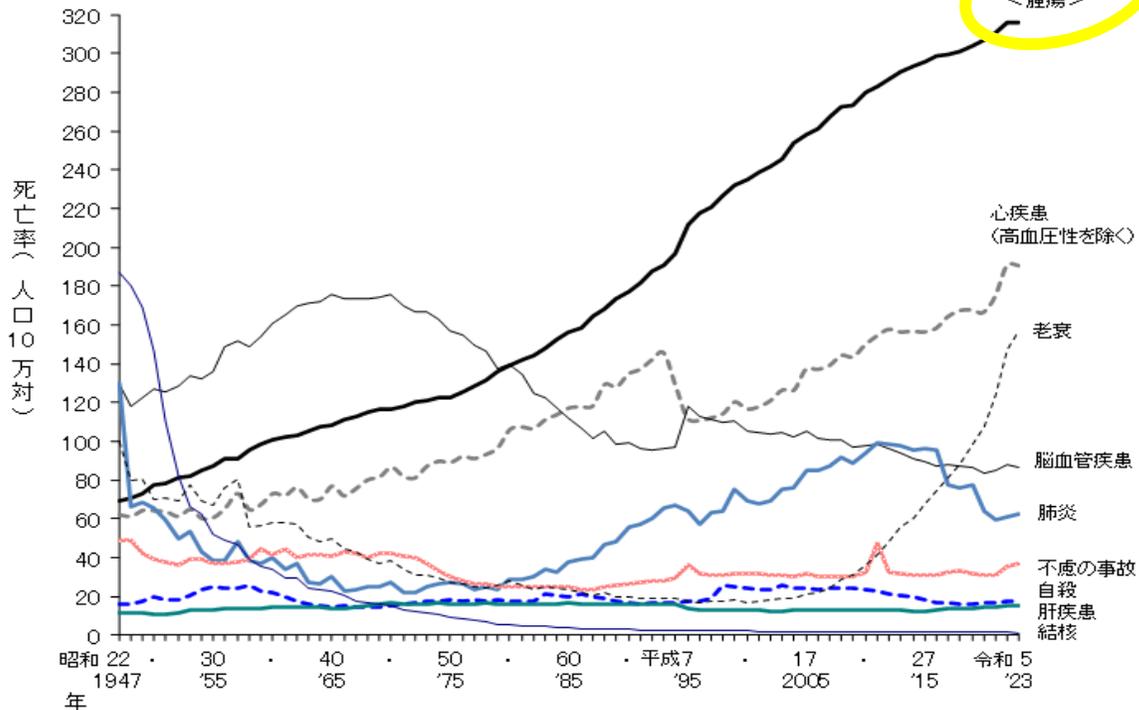


# 都道府県別高齢者数の増加状況 2025/2005



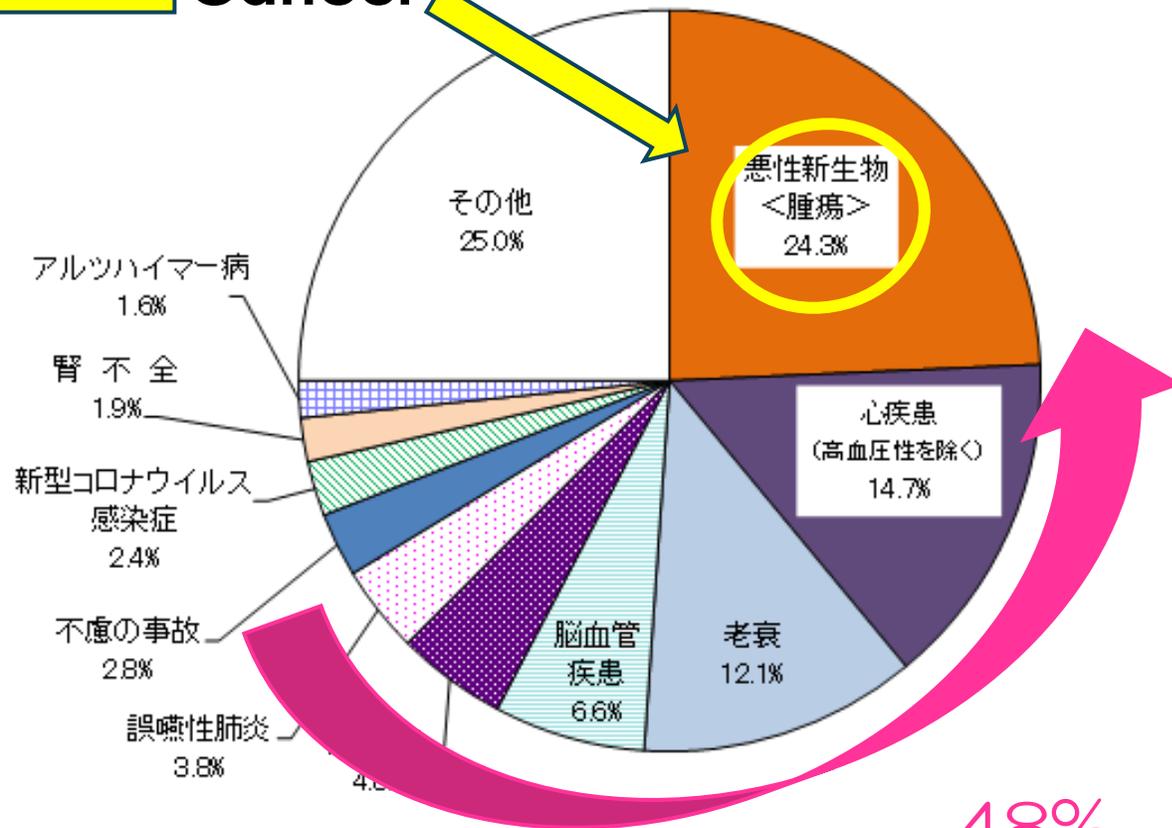
【資料】  
2005年の高齢者人口については、総務省統計局「平成17年国勢調査第1次基本集計(確定値)」  
2025年の高齢者人口については、国立社会保障・人口問題研究所「都道府県の将来推計人口(平成14年3月推計)」

## これからの高齢化問題は都市問題



- 注：1) 平成8年までの「心疾患（高血圧性を除く）」は、「心疾患」である。  
 2) 平成8・7年の「心疾患（高血圧性を除く）」の低下は、死亡診断書（死体検察書）（平成7年1月施行）において「死亡の原因欄には、疾患の終末期の状態としての心不全、呼吸不全等は書かないでください」という注意書きの施行前からの周知の影響によるものと考えられる。  
 3) 平成7年の「脳血管疾患」の上昇の主な要因は、ICD-10（平成7年1月適用）による原因選択ルールの明確化によるものと考えられる。  
 4) 平成29年の「肺炎」の低下の主な要因は、ICD-10（2013年版）（平成29年1月適用）による原因選択ルールの明確化によるものと考えられる。

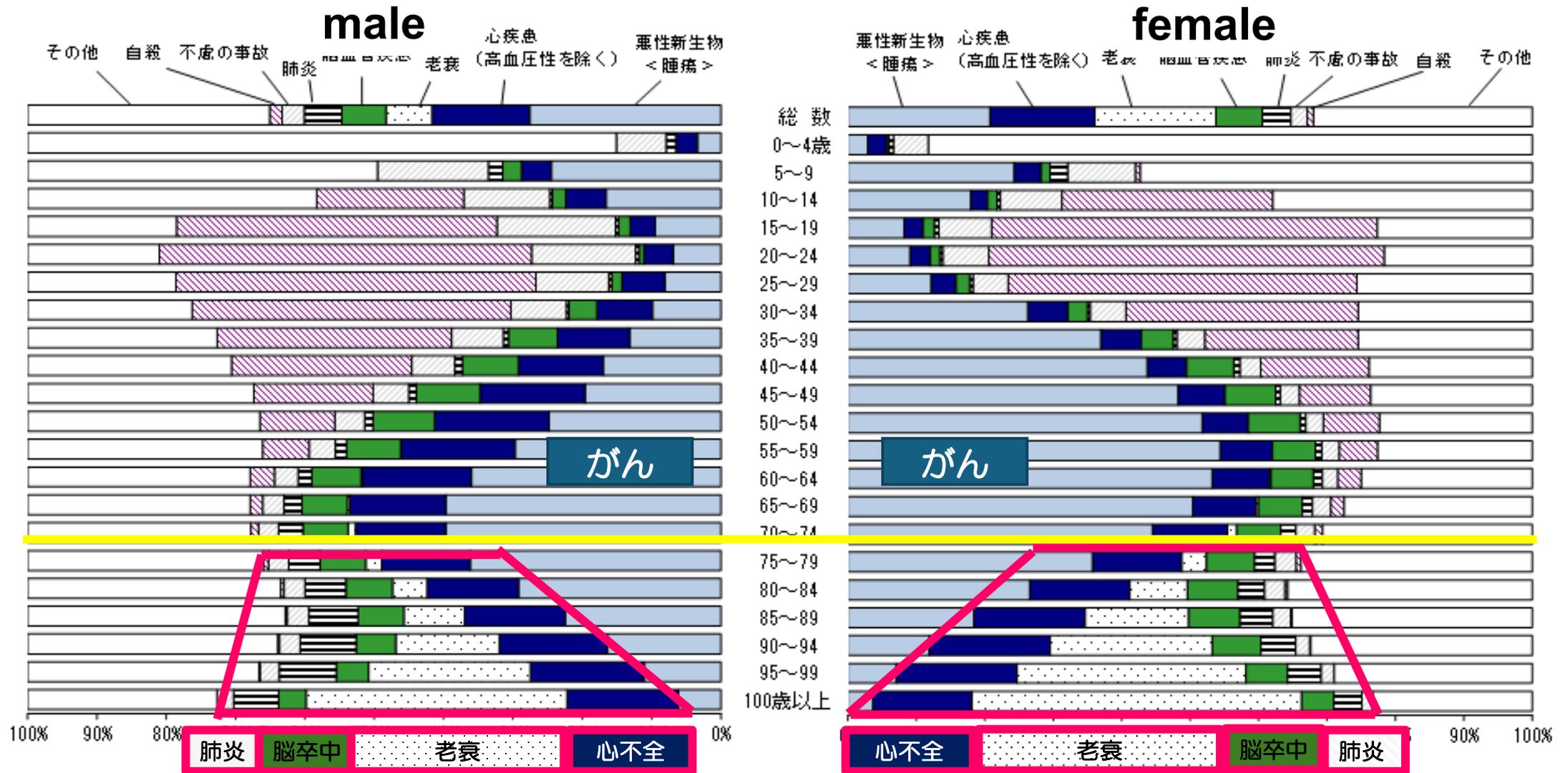
Cancer



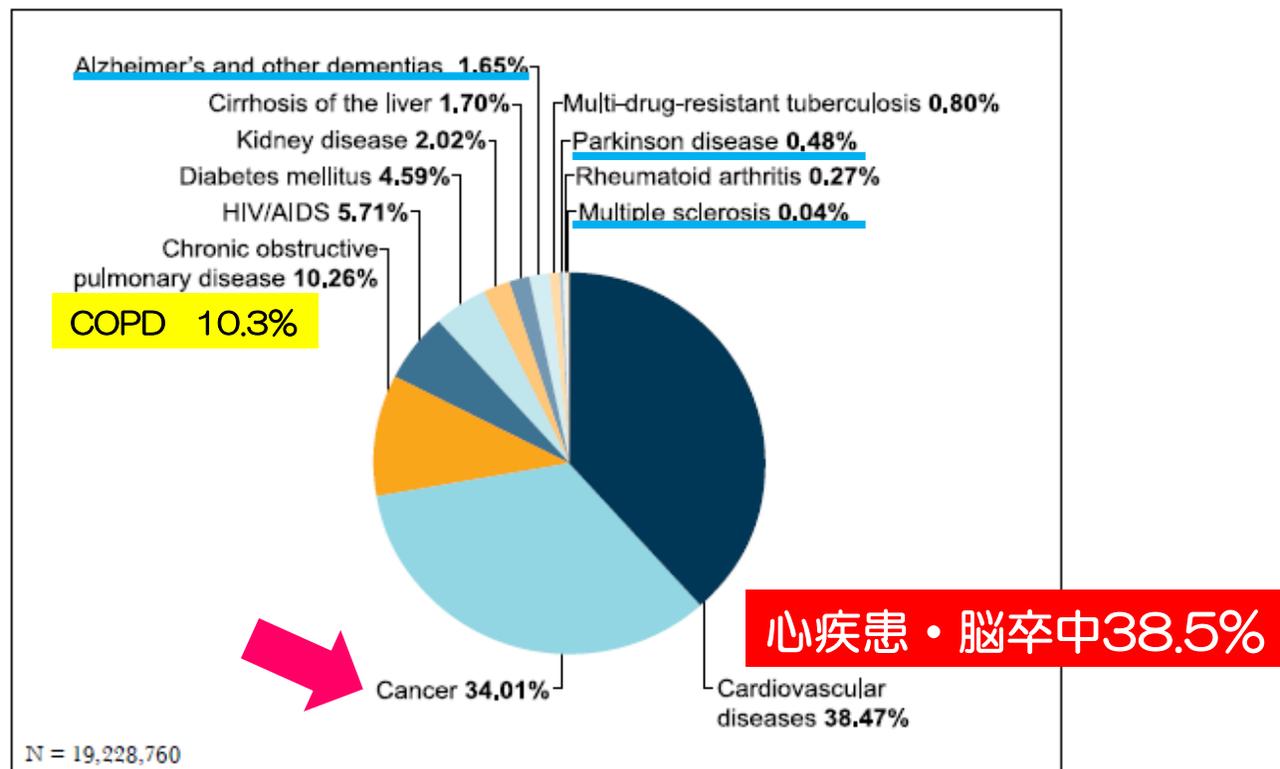
48%

長期療養後の  
看取りの可能性

# PERCENTAGE OF THE MAIN CAUSE OF DEATH BY GENDER / AGE CLASS (2023)



# Distribution of adults in need of palliative care at the end of life by disease groups

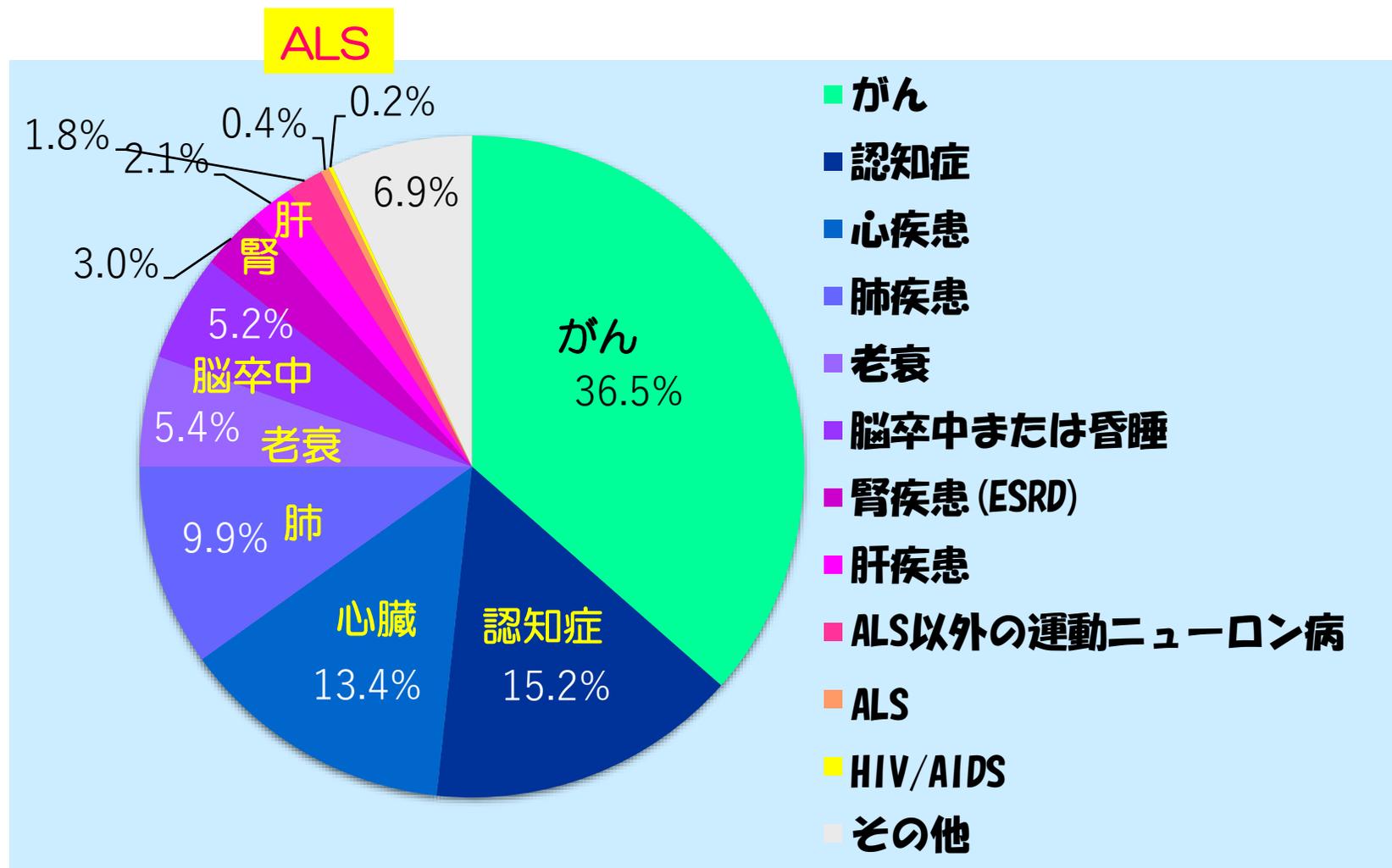


緩和医療が必要な人のうちがんは34%にすぎない。  
66%は非がん！

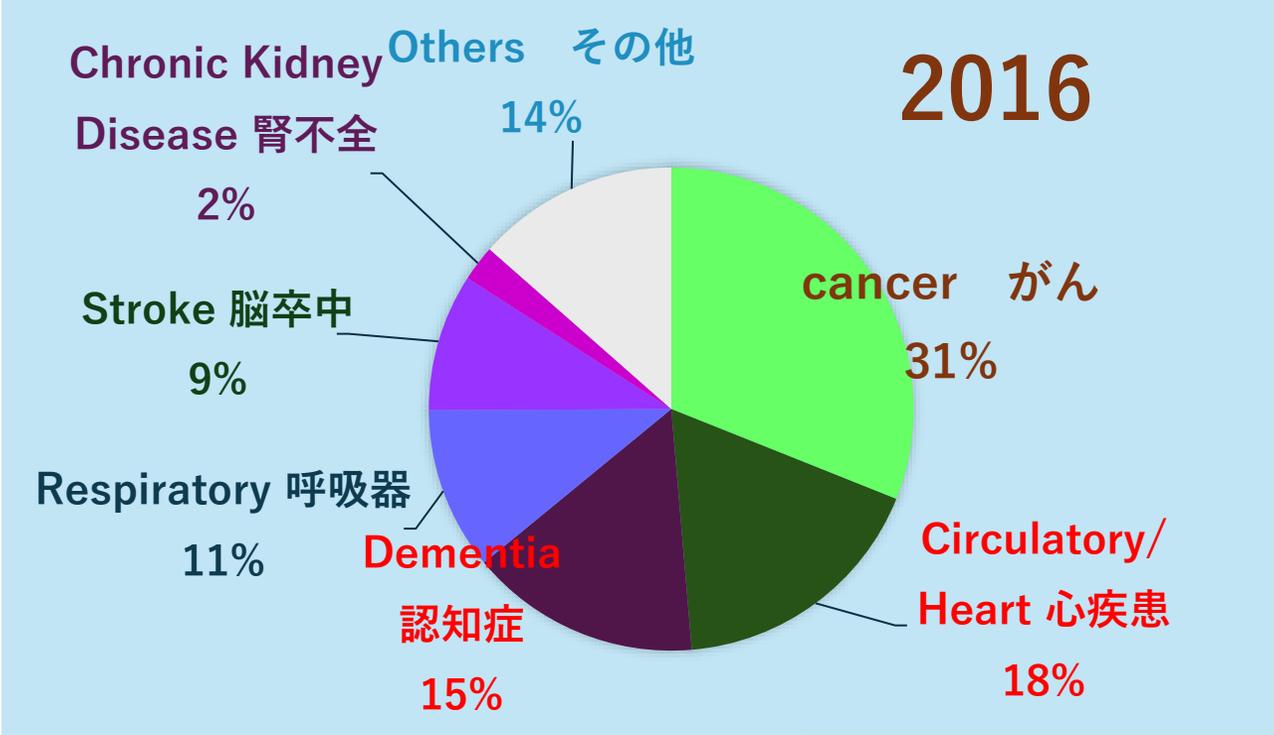
[wpca\\_global\\_atlas\\_of\\_palliative\\_care\\_2014.pdf \(iu.edu\)](https://walthercenter.iu.edu/resources/international-resources/doc-files/wpca_global_atlas_of_palliative_care_2014.pdf)  
[https://walthercenter.iu.edu/resources/international-resources/doc-files/wpca\\_global\\_atlas\\_of\\_palliative\\_care\\_2014.pdf](https://walthercenter.iu.edu/resources/international-resources/doc-files/wpca_global_atlas_of_palliative_care_2014.pdf)

Global Atlas of Palliative care at the End of Life 2014  
WPCA (worldwide palliative care alliance) & WHO より

# 米国ホスピスケア利用状況 基礎疾患 2013

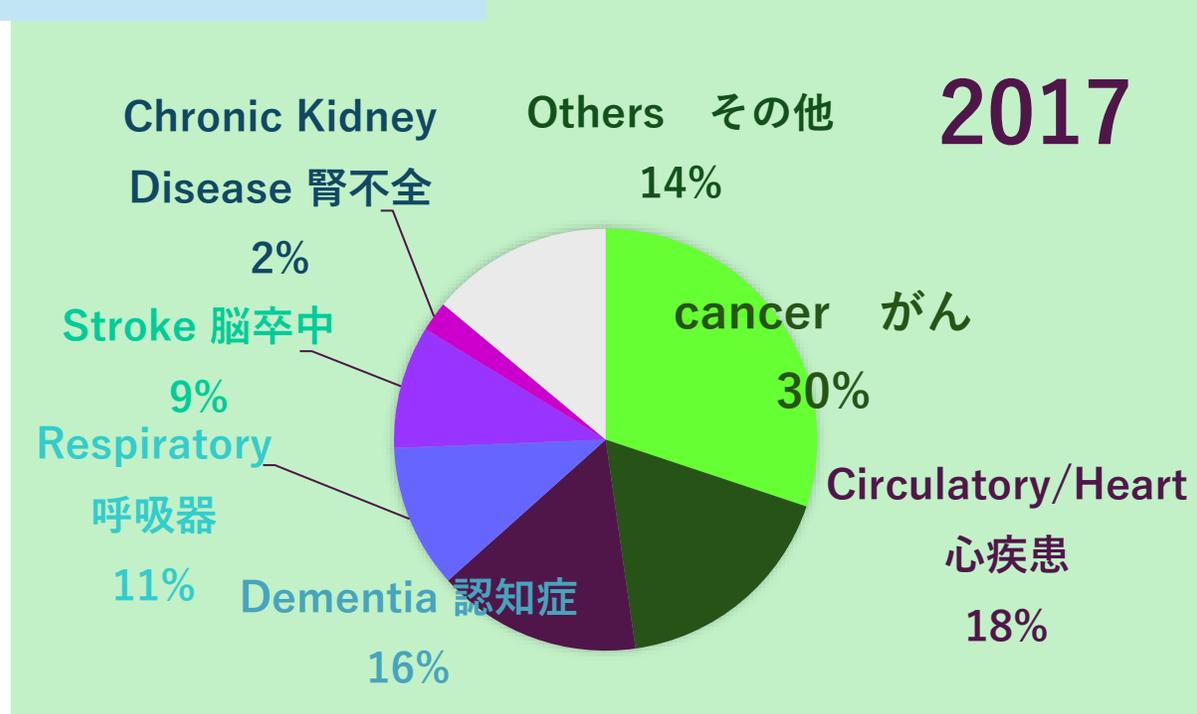


National Hospice and Palliative Care Organization in USA 2014



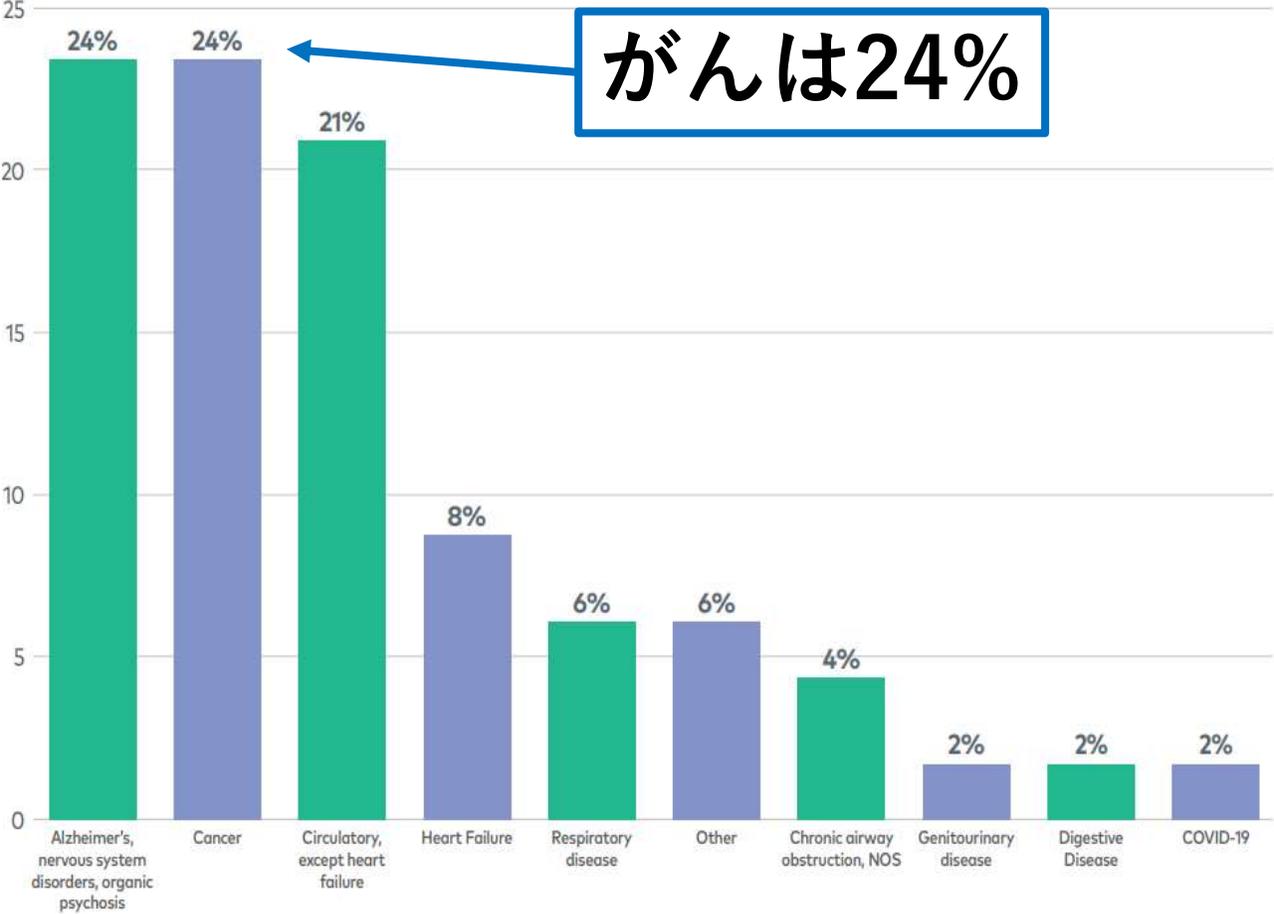
米国ホスピスケア  
利用状況  
基礎疾患  
NHPCO  
Fact & Figures 2018

がん	2013	2016	2017
	36%	31%	30%



[https://39k5cm1a9u1968hg74aj3x51-wpengine.netdna-ssl.com/wp-content/uploads/2019/07/2018\\_NHPCO\\_Facts\\_Figures.pdf](https://39k5cm1a9u1968hg74aj3x51-wpengine.netdna-ssl.com/wp-content/uploads/2019/07/2018_NHPCO_Facts_Figures.pdf)

Figure 12: CY 2021 Hospice cases by primary diagnosis (percentage)



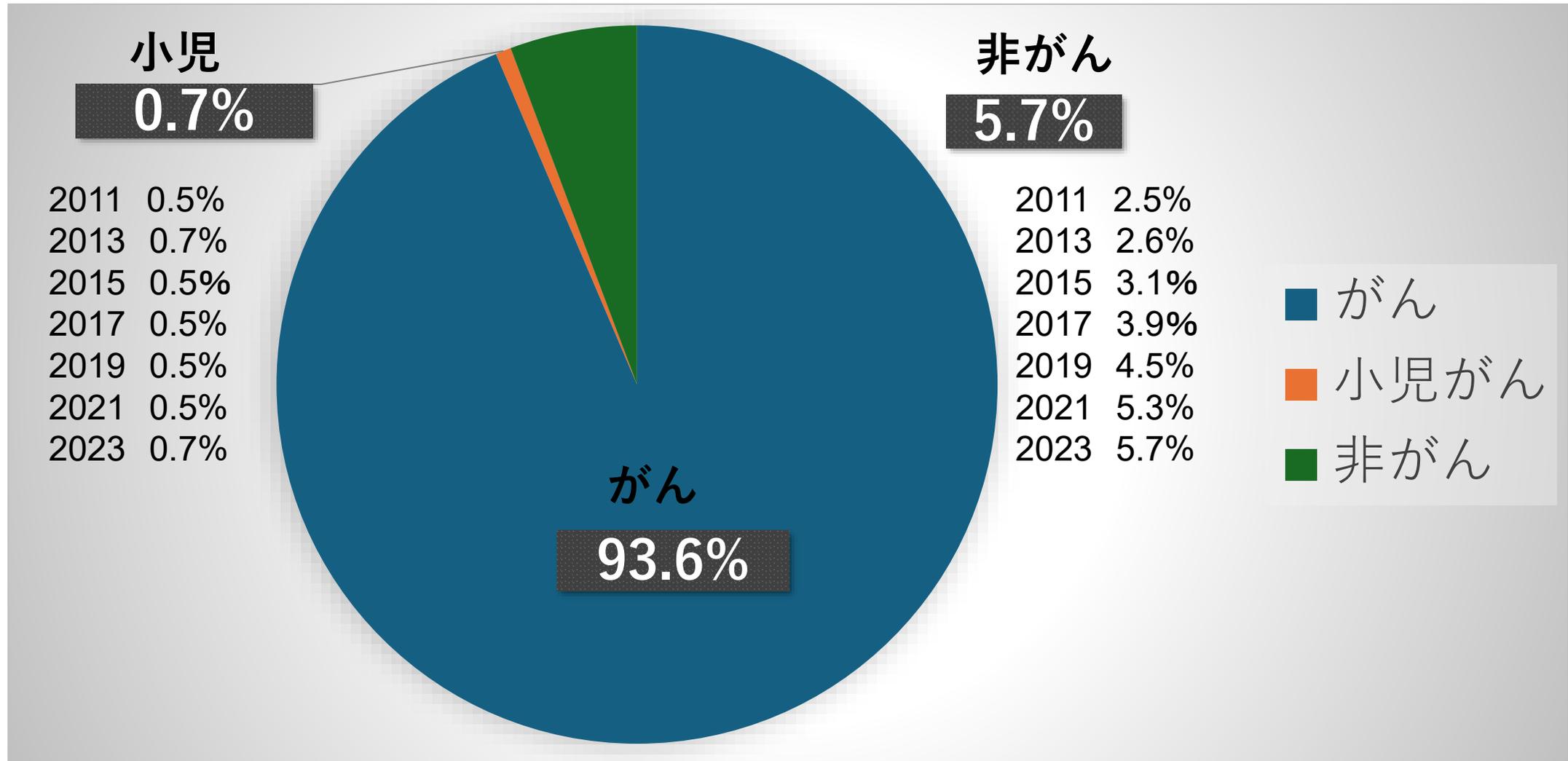
がんは24%

米国ホスピスケア利用状況  
基礎疾患  
NHPCO  
Fact & Figures 2023

NHPCO Facts and Figures 2023 EDITION

[NHPCO-Facts-Figures-2023.pdf](https://www.nhpc.org/wp-content/uploads/NHPCO-Facts-Figures-2023.pdf)  
<https://www.nhpc.org/wp-content/uploads/NHPCO-Facts-Figures-2023.pdf>

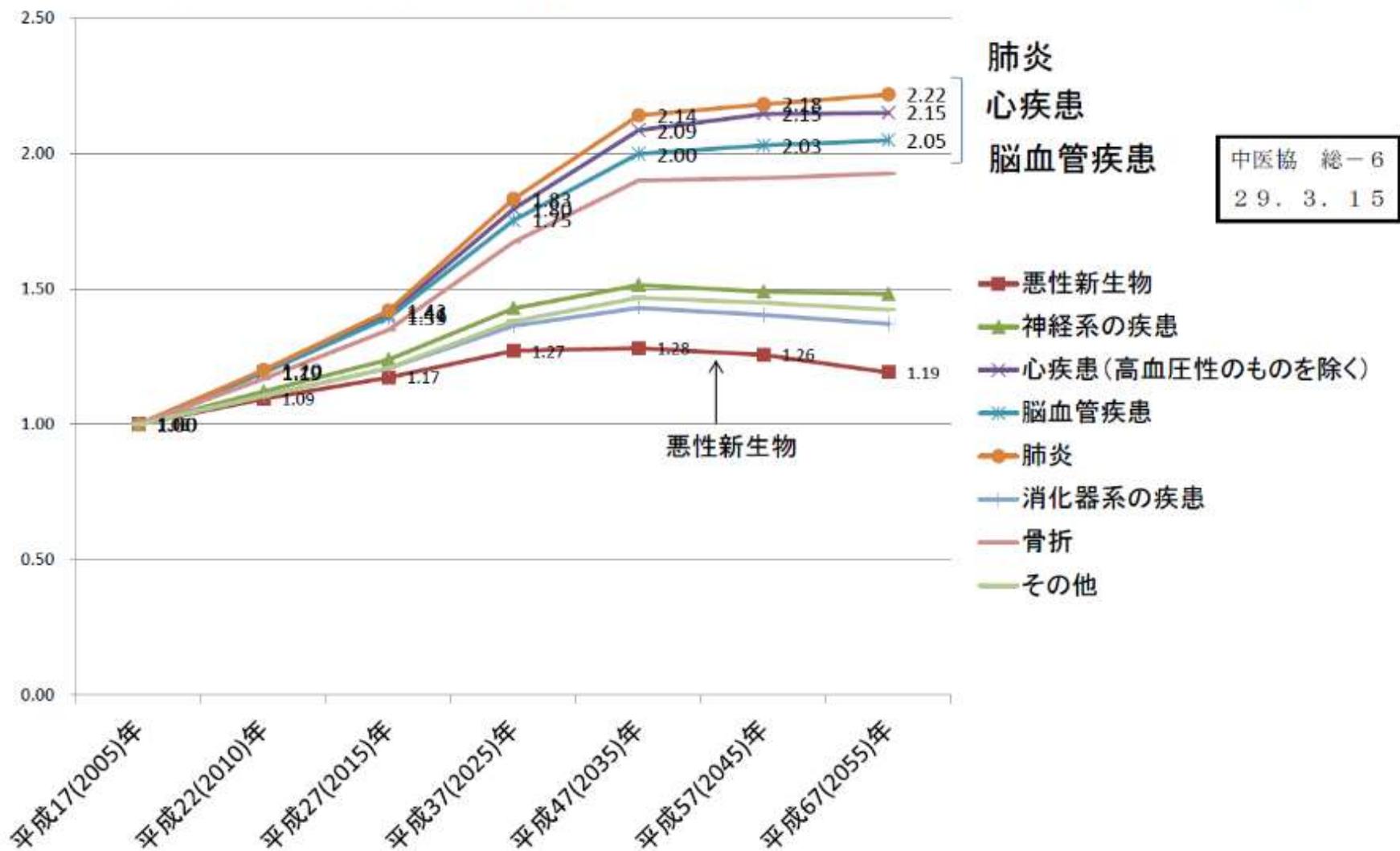
# 2023年日本緩和医療学会緩和ケアチーム登録データ (2022年度チーム活動 全国532施設106,653人)



# 非がん疾患

- 慢性呼吸不全 ★ 500万人以上  
(NICEスタディー2001)
- 慢性心不全 ★ 130万人 2030年  
(Okura Y, et al. Circ J. 2008)
- 慢性肝不全 40万人  
(新臨床内科学第8版)
- 慢性腎不全 30万人  
(2013透析患者数)
- 認知症 700万人 2025年  
(厚生労働省2015)
- 脳卒中 288万人 2020年  
(2006年鈴木一夫)
- 老衰
- 神経難病

## (参考) 入院患者の将来推計 2005年を1とした場合の増加率



国立社会保障・人口問題研究所の将来人口推計及び患者調査から作成

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

# がんとは異なる難しさ

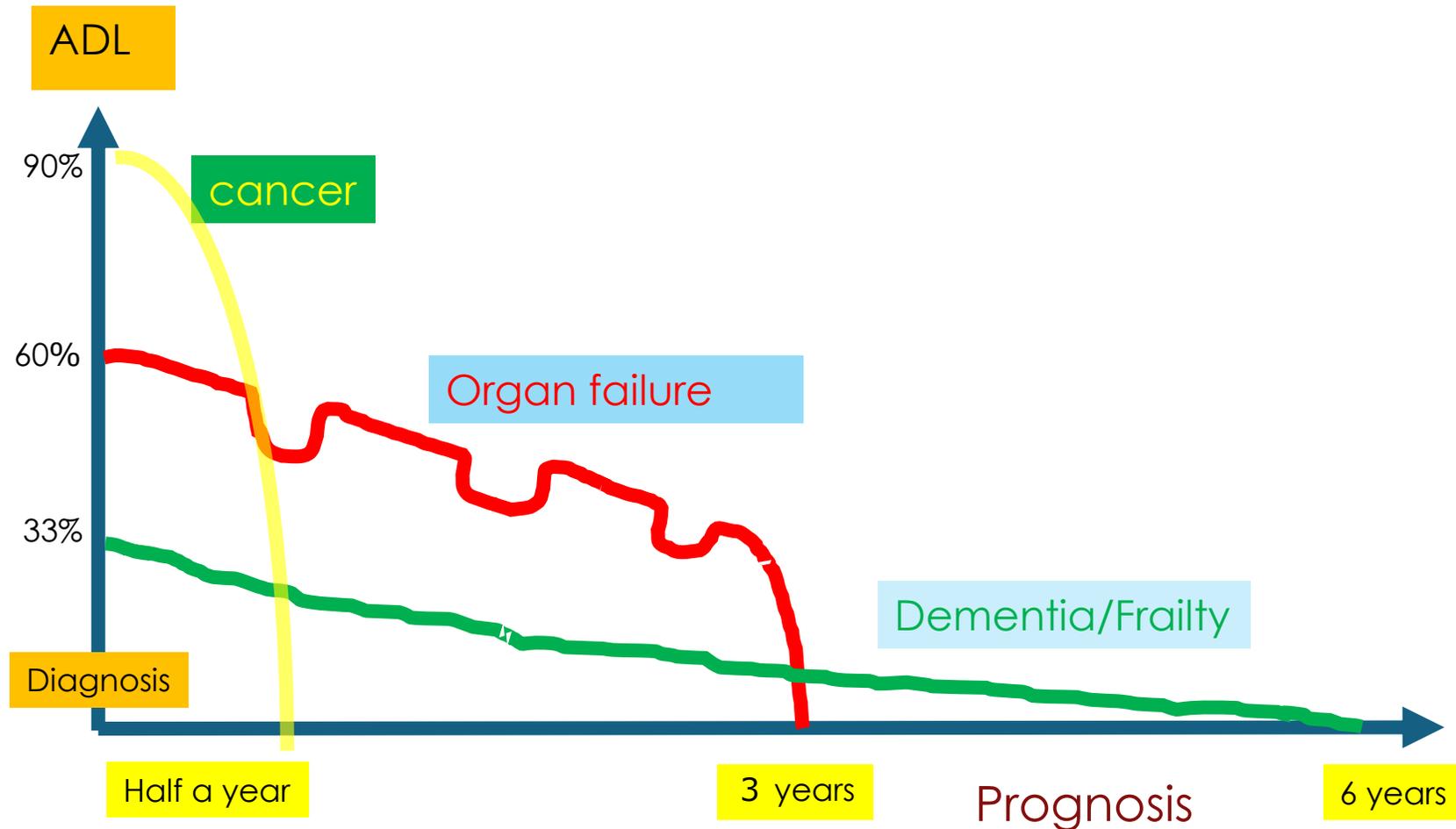
## 疼痛緩和が主ではない 苦痛症状の把握が不十分

疾患群	N	最後の1週間の症状			
		中等度以上の苦痛	1	2	3
脳卒中	55	12.9%	嚥下障害80%	喀痰73.3%	呼吸困難68.8%
認知症	47	6.9%	食思不振75%	嚥下障害70.9%	発熱63.3%
神経難病	28	21.4%	嚥下障害100%	呼吸困難94.4%	喀痰94.1%
老衰	27	4.8%	食思不振100%	便秘81%	嚥下障害77.3%
呼吸器疾患	26	50%	呼吸困難100%	喀痰88.2%	食思不振87.5%
慢性心不全	14	25%	呼吸困難100%	喀痰87.5%	便秘87.5%
慢性腎不全	12	30%	浮腫81.8%	食思不振81.8%	呼吸困難、排尿障害、だるさ50%
全体	242	16%	食思不振83.3%	嚥下障害72.3%	呼吸困難70.9%

# がんとは異なる難しさ

- 疼痛緩和が主ではない  
苦痛症状の把握が不十分
- 最多は呼吸苦  
オピオイドの保険適用・用量の問題
- エビデンスが少ない  
ガイドラインはオピオイドを含め記載あり  
欧米での使用実績あり
- 回復可能な病態を有する  
「まだ緩和ケアの段階ではない」という判断  
タイミング・意思決定支援の難しさ

# Illness Trajectory of three patterns



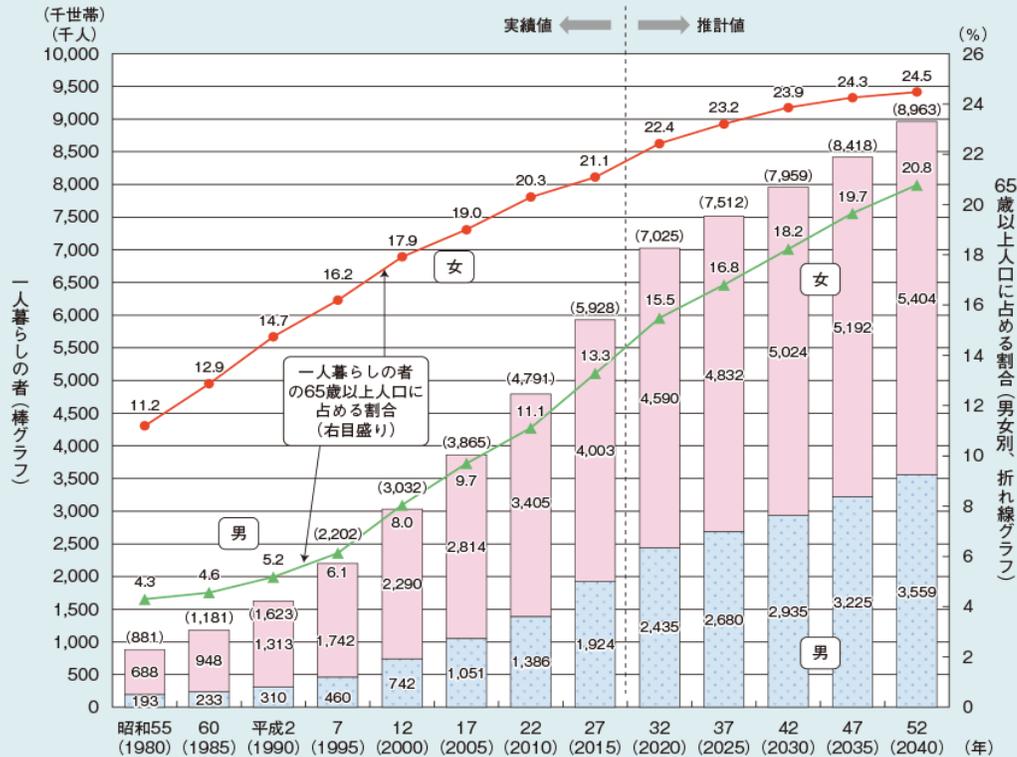
21/14/2019

2040年

65歳以上 女性 4人に一人  
 男性 5人に一人 が単身者  
 生涯未婚 男性 3人に一人  
 女性 5人に一人

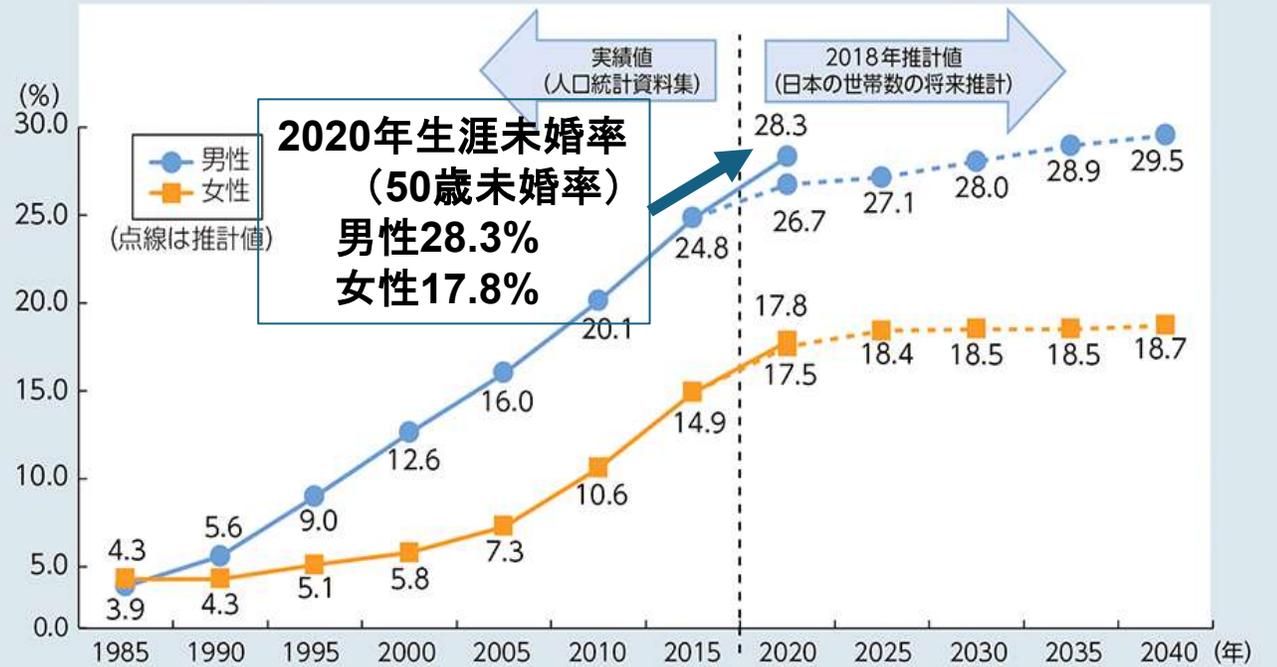
20年後全くのおひとり様が増加する！  
 (離れた家族さえいない独居)

図1-1-9 65歳以上の一人暮らしの者の動向



資料：平成27年までは総務省「国勢調査」による人数、平成32年以降は国立社会保障・人口問題研究所「日本の世帯数の将来推計（全国推計）2018（平成30）年推計」による世帯数  
 (注1)「一人暮らし」とは、上記の調査・推計における「単独世帯」又は「一般世帯（1人）」のことを指す。  
 (注2) 棒グラフ上の（ ）内は65歳以上の一人暮らしの者の男女計  
 (注3) 四捨五入のため合計は必ずしも一致しない。

図表1-1-2 50歳時の未婚割合の推移



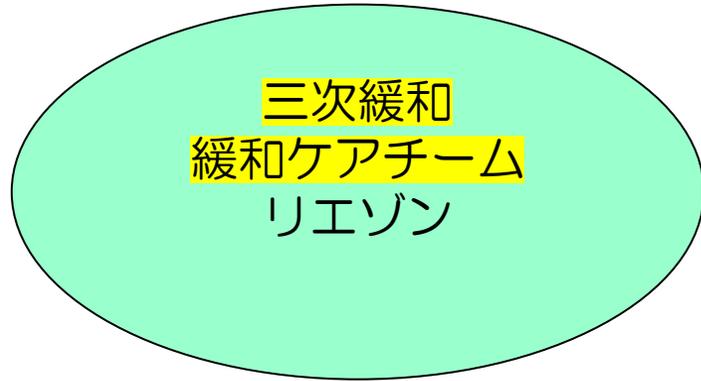
資料：国立社会保障・人口問題研究所「人口統計資料集」、『日本の世帯数の将来推計（全国推計）』（2018（平成30）年推計）  
 (注) 50歳時の未婚割合は、50歳時点で一度も結婚をしたことのない人の割合であり、45歳～49歳の未婚率と50歳～54歳の未婚率の平均。2020年までの実績値は「人口統計資料集」（2015年及び2020年は、配偶関係不詳補完値）、2020年以降の推計値は『日本の世帯数の将来推計（全国推計）』（2018（平成30）年推計）による。

図表1-1-2 50歳時の未婚割合の推移 | 令和4年版厚生労働白書  
 - 社会保障を支える人材の確保 - | 厚生労働省 (mhlw.go.jp)  
<https://www.mhlw.go.jp/stf/wp/hakusyo/kousei/21/backdata/02-01-01-02.html>

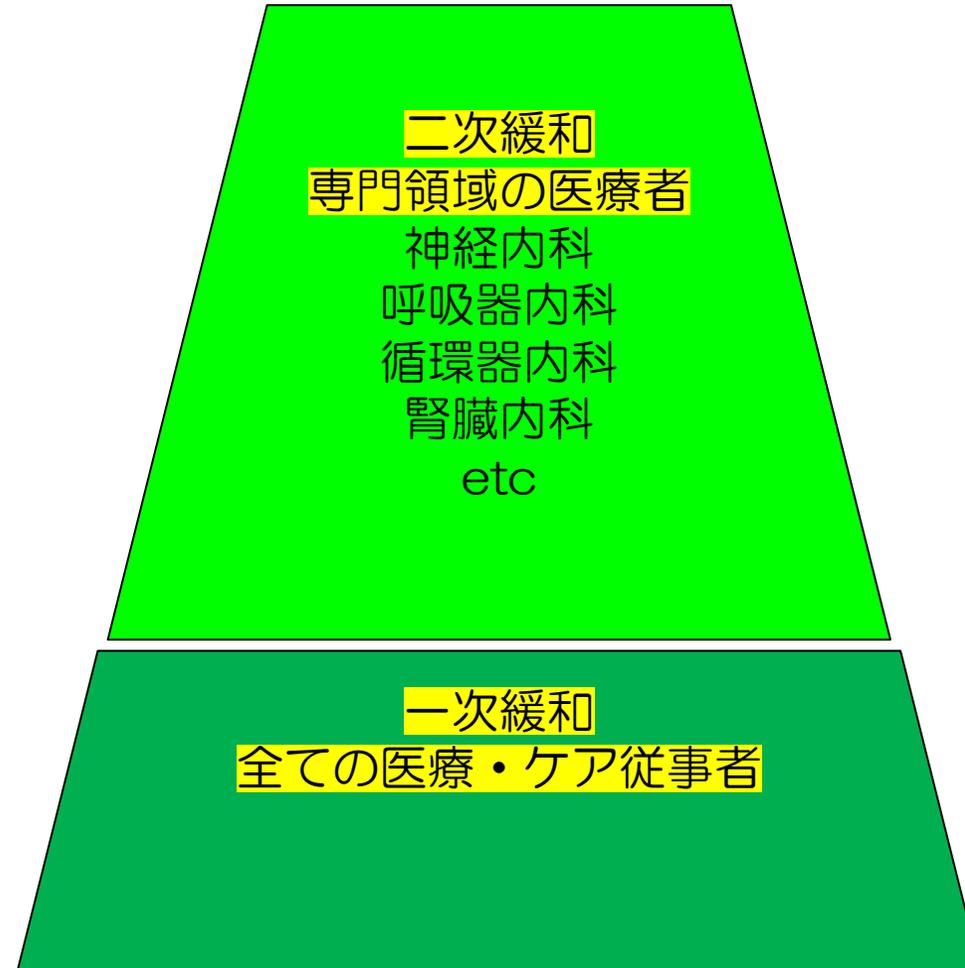
# 今後の終末期の特徴

- 後期高齢者の問題
- 非がん疾患による死亡が増加  
いつからが終末期かわかりづらい
- 認知機能低下 ⇒ 意思決定能力の低下
- 単身独居（女性）が増える
- 病期が長く介護や経済的問題が影響する
- 国家財政の問題 「公」だけでは無理  
⇒ コミュニティーの再生が必須
- 「困ったら病院へ」とはしてはならない  
ますます複雑な支援が求められる

# 神経難病の緩和ケア体制



- 自己決定能力の評価
- うつ状態の評価 & 対処
- 心理的サポート



# ALSにがんを合併した症例

- 60代女性
- 気管切開人工呼吸器になったあとで偶然初期の膵癌が見つかった
- 外科にコンサルト 「PSが手術の適応外」！！！！

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

# 究極の意思決定

- 最期の時をどのように迎えるのかわからない  
    ・ ・ ・ ・ 苦しいのだろうか
- 提示される医療処置がわからない  
    ・ ・ ・ 痛いのだろうか？ 楽になるのか？
- 選択した場合、後の生活がわからない  
    病状は？ 経済的には？ 介護は？  
    生活は？ 幸せな人生になるのか？

# 究極の意思決定支援

- この患者さんにとって、この医療処置はどのような意味をもつのか  
医学的に、社会的に、精神的に、  
スピリチュアルに、**QOLとして**
- この患者さんにとっての「幸せ」はなにか

医学だけではおさまらない問題  
患者さんの「**幸せ**」を共に考えること

**こんなこと習ったことない！**

# ALSにおける人工呼吸器選択の現状

- 装着者 約3割      非装着者 約7割  
（ちなみに欧米は数%）
- 施設によっておおきなばらつきがある
- 平均すると新規装着者は2割強
- \*かなりの患者が自分の意思とは関係なく、急変時や、家族の希望で装着に至っている
- \*非装着者は告知の状況により、死にゆくことを知らない場合もある

意思決定支援は十分になされているのか？

# 自己決定

1. 十分な情報提供が行われる
2. 情報を理解できる
3. その行為をした時、しない時にどうなるかが想像できる
4. 強要されない状態で判断できる
5. 合理的に判断できる
6. (決定した) 意思を伝えられる

# 自己決定

1. 十分な情報提供が行われる
2. 情報を理解できる
3. その行為をした時しない時にどうなるかが想像できる
4. 強要されない状態で判断できる
5. 合理的に判断できる
6. (決定した) 意思を伝えられる

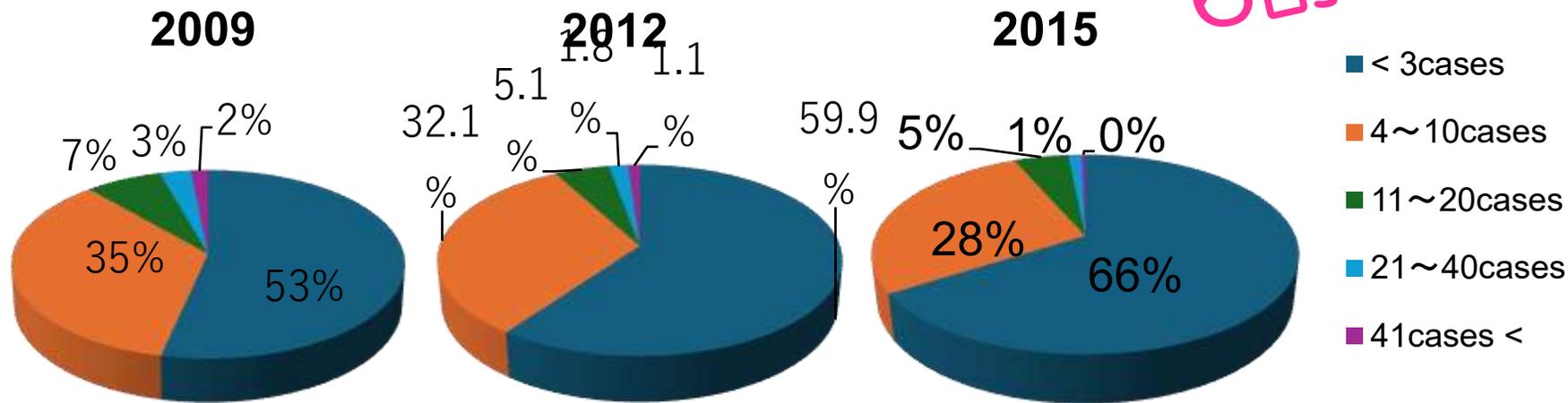
# 医学的な説明の難しさ

- ①. 希少疾患ゆえに専門医ですら経験が少ない

# 1-5 b 年間ALS症例数(個人)

- 多い医師(11例以上)の割合が減っている
- (2009 12%) 2012 8% 2015 6.6%

年間ALS症例数  
6割以上は3例以下!



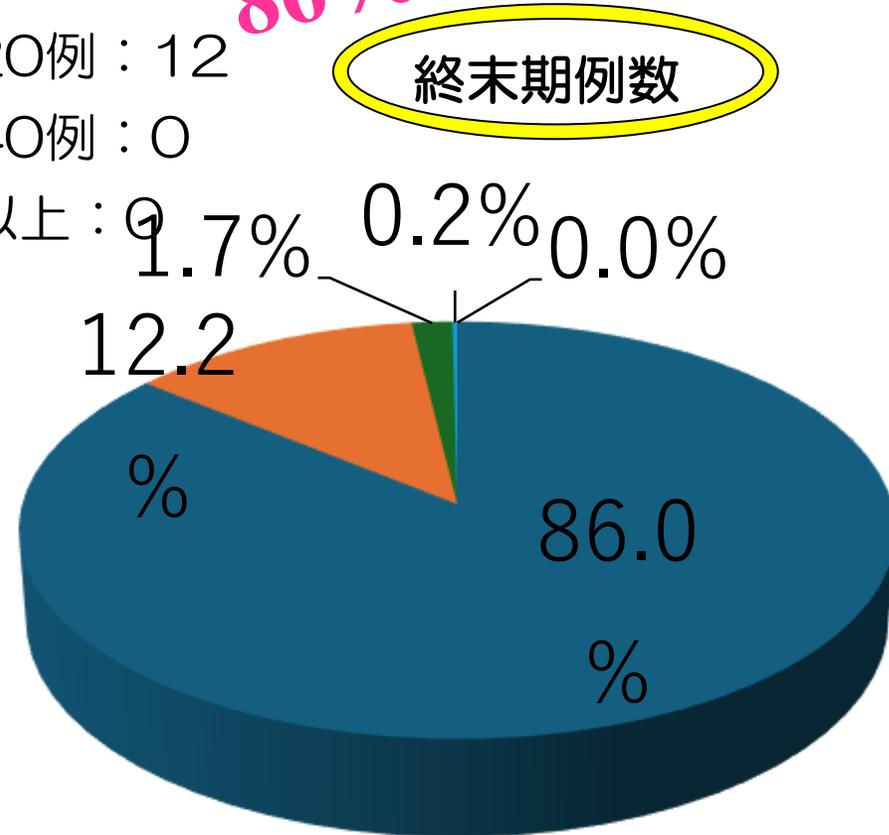
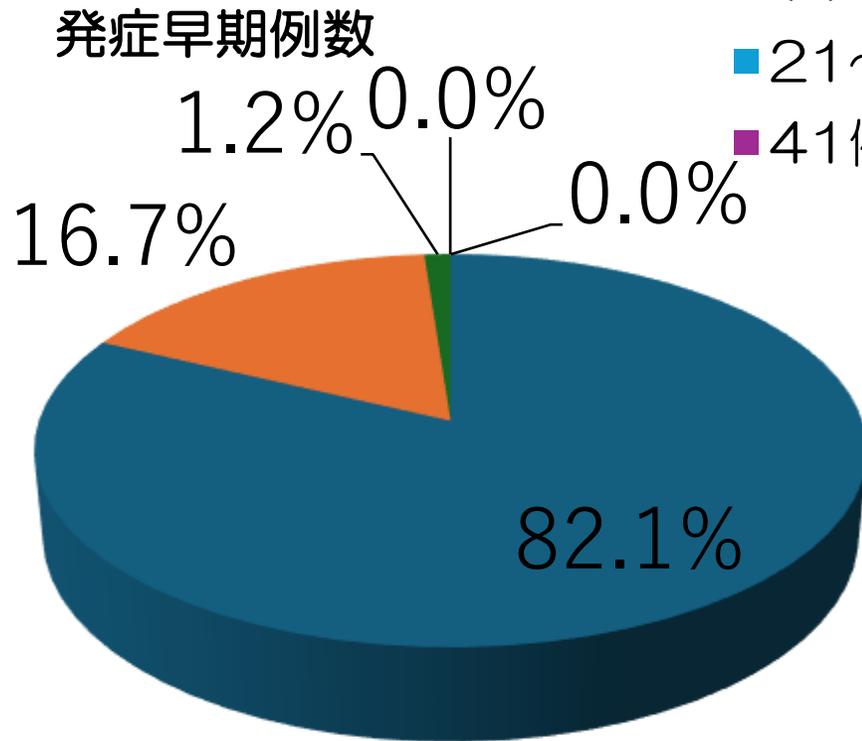
# 医学的な説明の難しさ

- ① 希少疾患ゆえに経験が少ない
- ② 予後予測が難しい  
終末期の経験数が少ない

# 1 - 5c 年間先生ご自身が診療する 筋萎縮性側索硬化症(ALS)

- 3例以下：837
- 4～10例：170
- 11～20例：12
- 21～40例：0
- 41例以上：0

86%は3例以下！



# 医学的な説明の難しさ

① 希少疾患ゆえに経験が少ない

② 予後予測が難しい

終末期の経験数が少ない

個人差がある

感染症で急に状態が変わることあり

誤嚥性肺炎をきたしやすい

様々な医療ケア・介護ケアにより異なる

NPPVの使用、カフアシストの使用

唾液の対応、リハビリ、etc

# 医学的な説明の難しさ

- ① 希少疾患ゆえに経験が少ない
- ② 予後予測が難しい
- ③ 苦痛緩和の具体的な方法を知らない  
どこまで苦しみを緩和できるのか  
自信がない

# 薬物による苦痛緩和方法

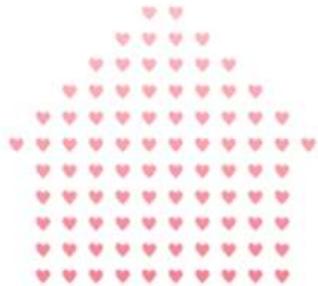
- 日本では最近、普及しつつある
- 2011年9月30日にALSに対して塩酸モルヒネおよび硫酸モルヒネの使用について保険上査定しないという扱いにすることができた。
- 毎年1回難病緩和ケア研修会を開催しているが、いつも募集人員を超過する参加申し込みあり
  - ⇒ がんと異なり学習の機会が少ない

# 神経難病 在宅療養 ハンドブック

よりよい緩和ケア提供のために

編者 成田有吾

執筆者 難波玲子/高橋貴美子/荻野美恵子  
橋本 司/妹尾昌幸



⑪メディカルレビュー社

## 難病緩和ケア研修研究会

第1回平成24年3月10～11日 in 東京

第2回平成25年2月9～10日 in 東京

第3回平成25年10月5～6日 in 東京

第4回平成26年12月27～28日 in 岡山

第5回平成27年10月3～4日 in 鹿児島

第6回平成28年11月26～27日 in 金沢

第7回平成30年1月13～14日 in 大阪

第8回平成31年2月2～3日 in 東京

第9回令和2年2月23～24日 in 群馬

第10回令和3年3月5～6日 東京赤坂

第10回令和4年3月5～6日WEB開催

第11回令和5年2月25～26日WEB開催

第12回令和6年2月24日・3月3日WEB開催

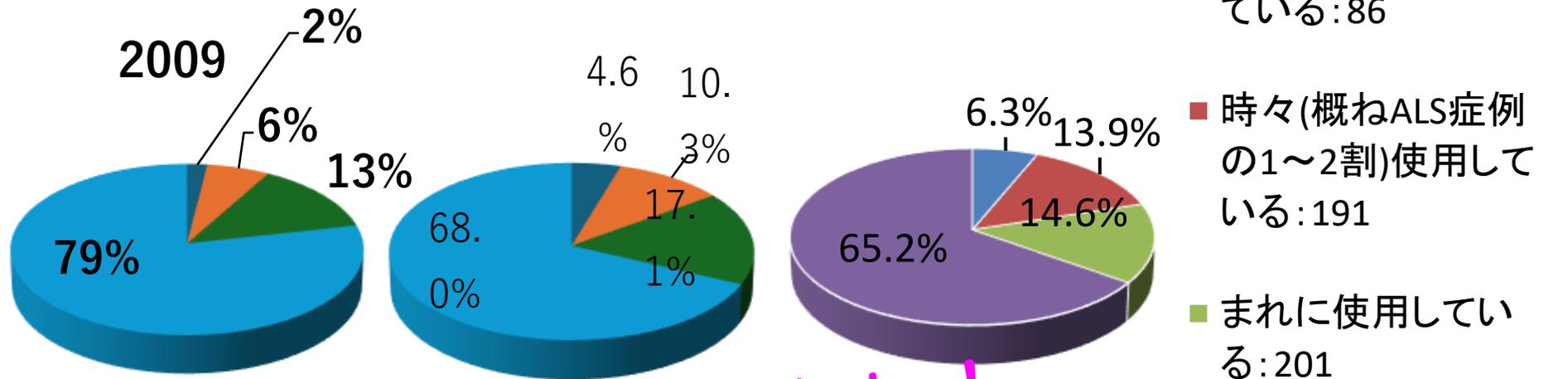
第13回令和7年2月または3月？WEB開催予定

# ALS終末期の苦しみ

- 呼吸苦、身の置き所のなさ、痛み  
⇒ 90%はモルヒネで緩和できる  
(まずは原因療法をしてから、貼付剤は×)
- 少量で効果があり、過量投与に注意！！  
がん性疼痛の約半分量 (2.5mg/回から)
- 副作用は便秘程度、まれに嘔気
- 適切に使えば意識がありながら苦しみが緩和できる
- 他の薬剤も併用することあり

# 2-1 ALSに対するモルヒネ使用経験

- 使用経験あり 増加傾向
- 2009 21%      2012 32%      2015 34.8%



65%は経験や知識なし!

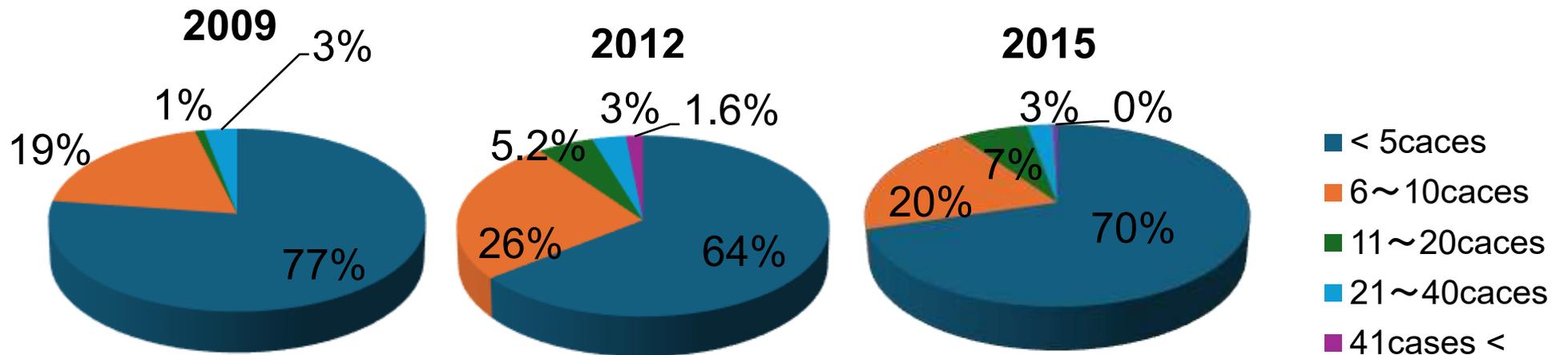
- 多くの症例(ALS症例の3割以上)に使用している:86
- 時々(概ねALS症例の1~2割)使用している:191
- まれに使用している:201
- 使用経験ない:896

## 2-2 オピオイド使用例数

- 2015は回答数が7.2倍  
割合は5例以下が増加

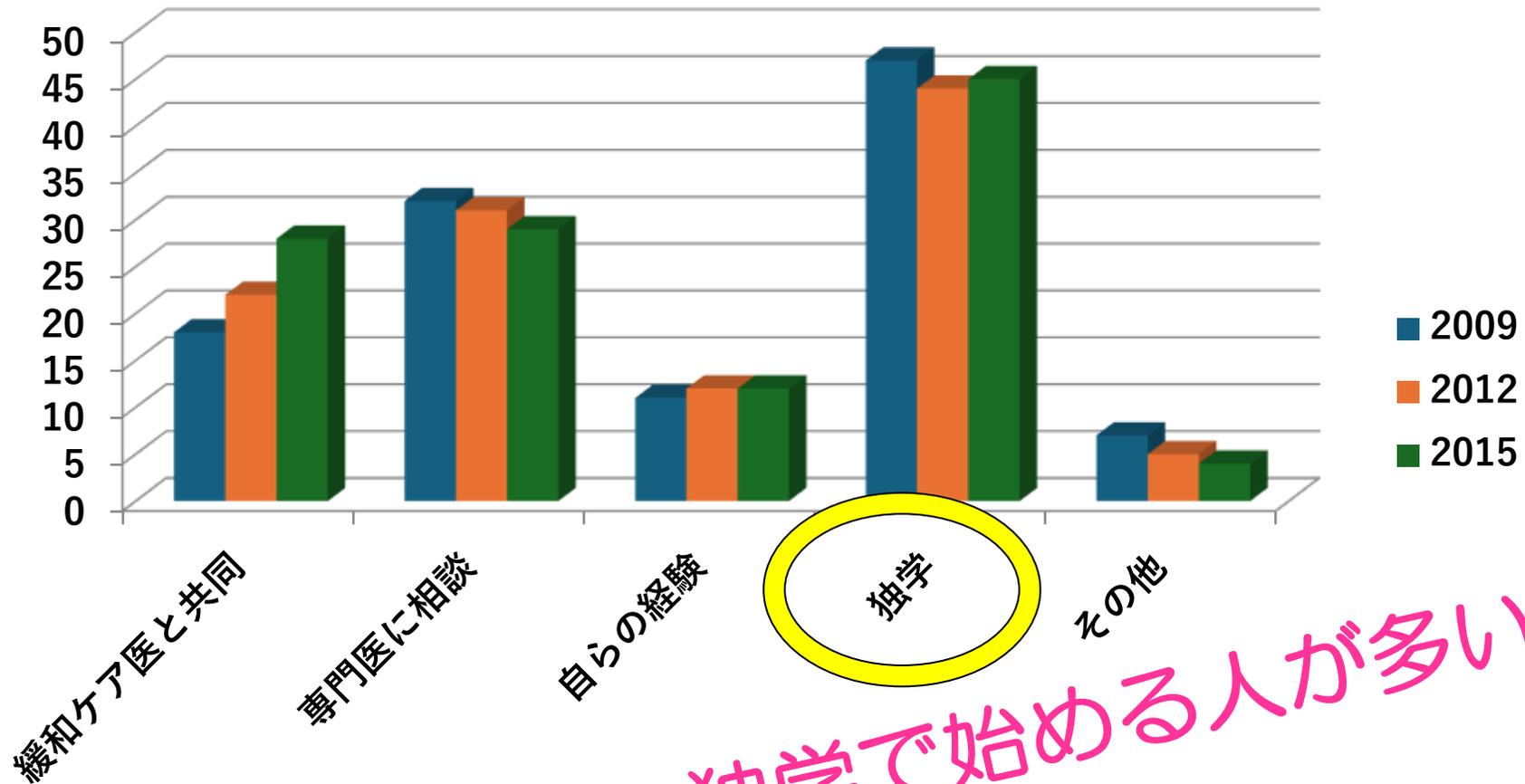
(若い回答者が多い)

70%は5例以下!



## 2-3a

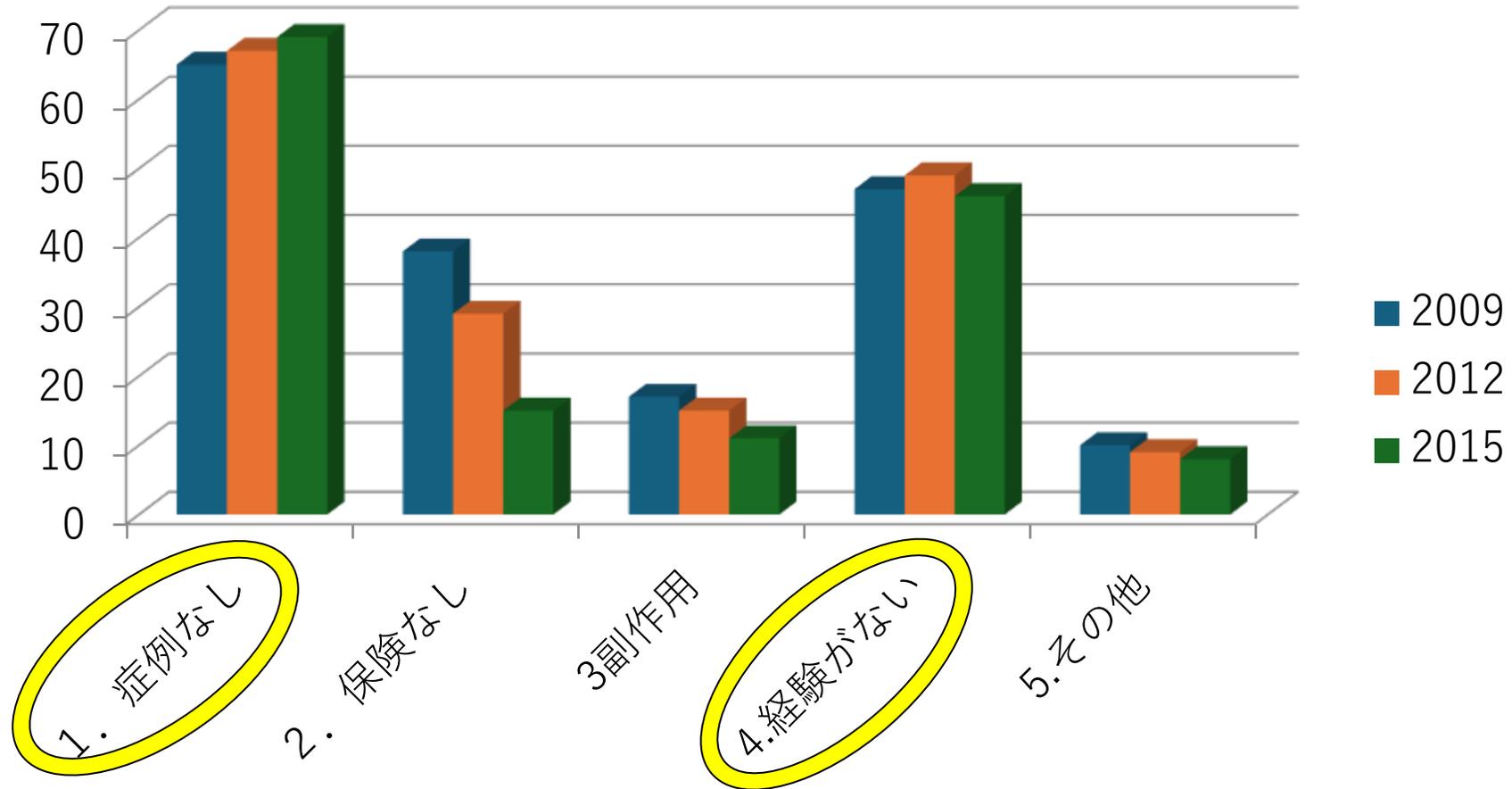
オピオイドの使用経験のある方で、  
オピオイドの使用開始状況をお聞きします。  
(複数回答可)



独学で始める人が多い!

## 2-4

オピオイドの使用経験のない方に理由をお聞きします。(複数回答可)



# 医学的な説明の難しさ

- ① 希少疾患ゆえに経験が少ない
- ② 予後予測が難しい
- ③ 苦痛緩和の具体的な方法を知らない
- ④ 複雑な制度利用についての知識が足りない

# 複雑な制度利用

- 医療保険 高額医療制度
- 特定疾患制度 ⇒ 難病新法
- 介護保険
- 障害者総合支援法
- 傷病手当金
- 難病の就労支援
- 患者会について

医療と介護を切り離しては考えられない

どうやって生活していけるのかの知識・知恵

# 医療者 ここまでできてやっとスタートライン

## 意思決定のための情報提供

- 十分な医学的説明
  - 予後について
  - 今後の起こりうる状態について具体的に
  - 予測される医療処置について
  - 医療処置をした場合としない場合の状態
  - 苦痛緩和について
- 十分な社会的説明
  - 経済的予測について
  - 介護について
  - 生活について
  - 制度利用の説明

患者・家族

ここまできいてやっとスタートライン

意思決定のための情報整理

- 十分な説明をうけたか
- だれを頼ればよいか
- いつまでに何を決めなければならないのか
- 具体的に医療処置をした場合、しない場合のイメージができたか
- 実際の経験者の話を聞いたか
  - 装着してもできることは沢山ある
  - 身体障害があるから不幸とは限らない
  - 人間が人間たる“こころ”は奪われない

自分の幸せはどこにあると思うのか？

# 自己決定

1. 十分な情報提供が行われる
2. 情報を理解できる
3. その行為をした時、しない時にどうなるかが想像できる
4. 強要されない状態で判断できる
5. 合理的に判断できる
6. (決定した) 意思を伝えられる

# 延命治療という言葉のトラップ

- 「スパゲティ症候群」
  - 「自然に死にたい」 「畳の上で死にたい」
  - 「延命治療はいやだが苦しみたくない」
- 延命治療と緩和治療の境界線は不明確  
日常の食事 vs 経管栄養  
車いす vs 人工呼吸器
- どこで最後を迎えたいかによって  
対応も異なる

# 自己決定

1. 十分な情報提供が行われる
2. 情報を理解できる
3. その行為をした時しない時にどうなるかが想像できる
4. 強要されない状態で判断できる
5. 合理的に判断できる
6. (決定した) 意思を伝えられる

# ALSの療養環境

- 24時間介護
- 人工呼吸器装着時の吸引の問題
  - ヘルパーとの個人契約
- ショートステイ・緊急入院先の確保困難
- 専門医の診察機会確保困難
- 自治体による違い
  - 介護人派遣制度・支援費の確保状況

現状を改善すべく最善の努力をする

現状を踏まえて実際的な判断が迫られる



<https://www.pinterest.jp/explore/raccoons-eat/>

# 大きな情報の不均衡

- どんなに説明を尽くしたとしても  
想像の世界
- 一度始めた人工呼吸器を後にやめることの難しさ  
やめられないなら始めない？
- Totally locked in state (TLS) になることがある (約10%)

説明の際に 自分 (医師) の価値観を  
押し付けてはいないか？

# 自己決定

1. 十分な情報提供が行われる
2. 情報を理解できる
3. その行為をした時しない時にどうなるかが想像できる
4. 強要されない状態で判断できる
5. 合理的に判断できる
6. （決定した）意思を伝えられる

私たちにできることは

# どなたも後悔しないために

- ひとりひとり選択に納得していることが重要  
患者さん・ご家族・（医療者）
- 最初から決められるわけではない  
同時にいろいろな思いがある  
振り子が収束するようにだんだん  
決まっていくもの
- その過程にフェアにつきあっていく  
何が幸せなのか

# 協働意思決定なぜ必要か？

- 患者本人は「本当は自分はどのようにした方がよいと思っているのか」わからないことも多い。
- 具体的に想像することが難しい
- イメージで決めつけて、考えること自体を拒否してしまうこともある。「延命治療は結構です！」

しかし、十分な検討がなされた上で判断しなければ、将来的に後悔することにもなりかねない。

このような支援になれている医療介護専門職と一緒に考えることで、本人の望むところが次第に固まってくる

# 何を拠り所として決定するのか

- これからの人生をどうすごしたいのか
- 何が本人の**最善の利益**になるのか
- 協働意思決定のプロセスに関するガイドライン

「人生の最終段階における医療・ケアの決定プロセスに関するガイドライン（解説編）」

<https://www.mhlw.go.jp/file/04-Houdouhappyou-10802000-lseikyoku-Shidouka/0000197702.pdf>

「認知症の人の日常生活・社会生活における意思決定支援ガイドライン」

<https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-12300000-Roukenkyoku/0000212396.pdf>

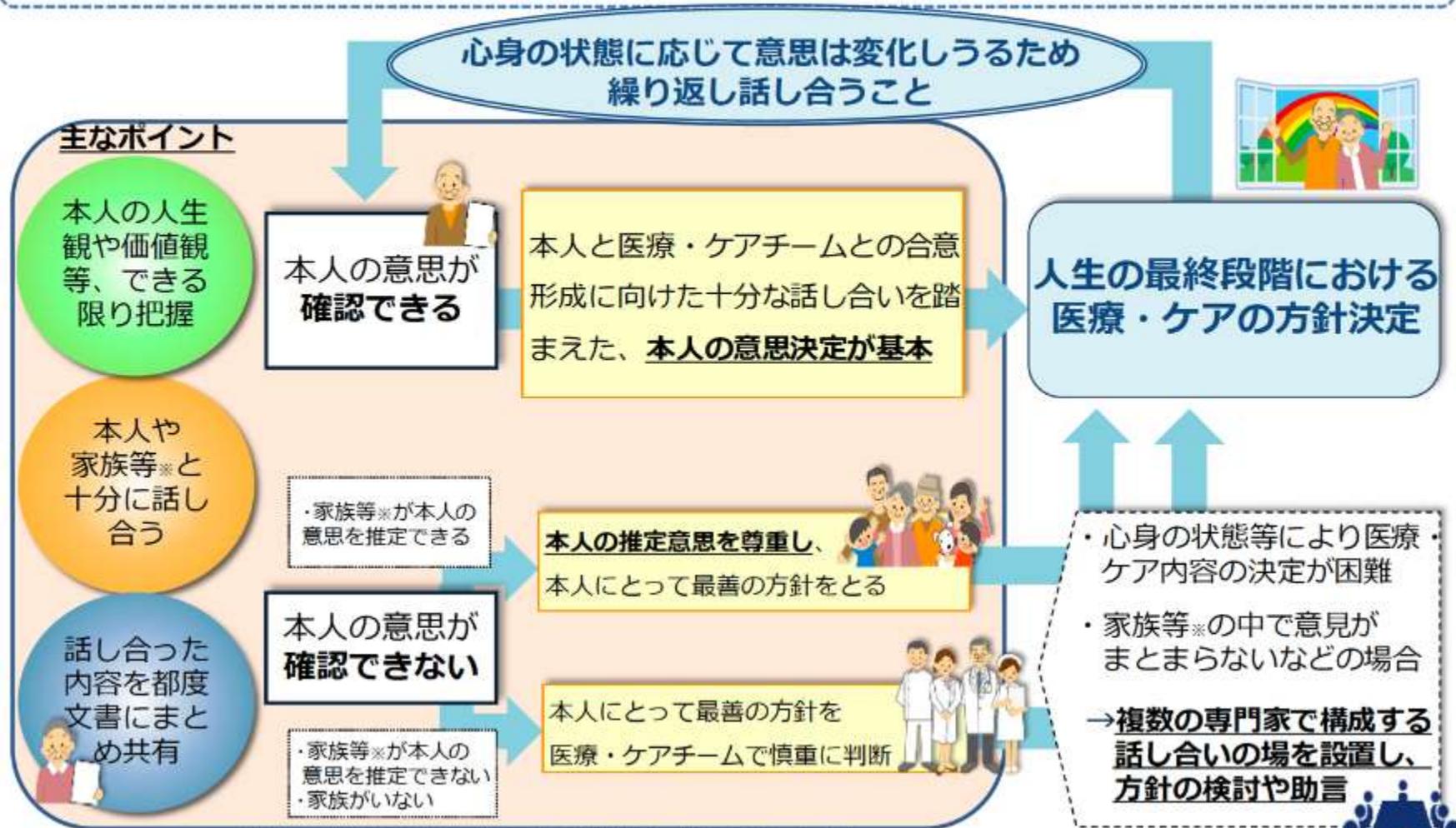
「障害福祉サービス等の提供に係る意思決定支援ガイドライン」

[https://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-12601000-Seisakutoukatsukan-Sanjikanshitsu\\_Shakaihoshoutantou/0000152284.pdf](https://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-12601000-Seisakutoukatsukan-Sanjikanshitsu_Shakaihoshoutantou/0000152284.pdf)

「人生の最終段階における医療・ケアの決定プロセスに関するガイドライン」

# 「人生の最終段階における医療・ケアの決定プロセスに関するガイドライン」 意思決定支援や方針決定の流れ（イメージ図）（平成30年版）

人生の最終段階における医療・ケアについては、医師等の医療従事者から本人・家族等へ適切な情報の提供と説明がなされた上で、介護従事者を含む多専門職種からなる医療・ケアチームと十分な話し合いを行い、本人の意思決定を基本として進めること。



※本人が自らの意思を伝えられない状態になる可能性があることから、話し合いに先立ち特定の家族等を自らの意思を推定する者として前もって定めておくことが重要である。  
※家族等には広い範囲の人(親しい友人等)を含み、複数人存在することも考えられる。

# 意思決定能力をどう判断するか

## 患者の意思決定能力の有無

理解力+認識力：状況を自分事として理解する

判断力：本人にとって合理的結論に至る能力

伝達力：意思を表明・表出する能力

(恒常性：変更はあってよい)

P.S. Appelbaum and T. Grisso (N Engl J Med 1988;319:1635-1638) を改変

患者の決断が患者の価値観や医療や人生における目的と矛盾しない

\* 決断しなければならない対象により相対的に求められる意思決定能力は異なる。

\* 加齢や疾病の進行に伴い、認知機能が徐々に低下する場合は、複雑な判断

複数のステークホルダーが関わり検討すべき

# 判断能力がないときはどうするか

代弁者 ← 本人の意思を推定できる人

代弁者として適切なものは？

家族？

医師？

医療チーム？

推定意思

何を根拠として判断する？

⇒ 本人にとっての最善利益をめざす

# 家族は法廷代理人であるか？

もとより、家族というだけでは、法定代理人でもなく、しかも医療行為の同意は法律行為ではなく一身専属性も強いと考えられるのであるから、例え法定代理権があるとしても、当然に代理できることにはならない。

しかし、同意能力がない成年者に関し、治療の高度の必要性があるときに、本人の意思を推測しかつ本人の最善の利益を図り得る立場にある家族に説明してその同意を得るならば、社会的相当性ということから違法性がなくなる場合があることは肯定されて良い。

しかしながら、それは個別具体的な状況の下での判断であり、臨床で行われているように当然に家族が代行決定権を持つということではない。したがって、その同意をなし得る家族の範囲を明確にすることは容易ではなく、家族、親族の範囲をあまりに広げるのは相当ではない。家族であるということだけでは、相互の権利を代行できる関係にはなく、医療の同意に関しても何らかの権限を有するわけでもないからである。もとより本人と交流のない遠い親族が同意したからとしても、社会的相当性の評価が得られることはあり得ない。

医療同意能力がない者の医療同意代行に関する法律大綱より

# 決定能力の低下に備えて

自己決定能力のある間に将来的な進行に対しての考え方を聞いておく努力

事前指示 (advance directives)

Living Will (文書で残した事前指示)

ACP (advance care planning)

# ACP: アドバンス・ケア・プランニング

- アドバンス・ケア・プランニングとは、本人が現在の健康状態について理解したうえで今後の生き方や受けたい医療・ケアについて考え （将来の心づもりをし）、家族等<sup>1</sup>と話し合うこと、また信頼関係のある医療・ケアチーム等<sup>2</sup>がその話し合いに参加し、必要に応じて支援することです。
- 特に将来の心づもりについて言葉にすることが困難になりつつある人、言葉にすることを躊躇する人、話し合う家族等がない人に対して、医療・ケアチーム等はその人に適した支援を行い、本人の価値観を最大限くみ取るための対話を重ねていく必要があります。
- 本人が自分で意思決定することが困難になったときに、将来の心づもりについてこれまで本人が表明してきた内容にもとづいて、家族等と医療・ケアチーム等とが話し合いを行い、本人の価値観を尊重し、本人の意思を反映させた医療・ケアを実現することを目的とします。

<sup>1</sup>家族や家族に相当する近しい人

<sup>2</sup>本人の医療やケアを担当している医療、介護、福祉関係者

J of pain and symptom management  
64(6),602-613

[https://www.jstage.jst.go.jp/article/jseolc/7/1/7\\_070104/\\_pdf/-char/ja](https://www.jstage.jst.go.jp/article/jseolc/7/1/7_070104/_pdf/-char/ja)

本人にとっての最善  
＝ 幸せとはなにか  
＝ 尊厳とはなにか

- 究極の個別性
- 外から評価するものではない
- 自己決定はわがままとは異なる  
完全な自由意思の自己決定？
- 本人を中心に家族も巻き込んだ価値判断  
命はだれのもの？

自分の命は自分のもの？

関係性のなかの命

# 人工呼吸器の選択

- 究極の意思決定 生きるか逝くかを自らが選ばなければならない



NHK HUMAN  
患者が命を終えたいと言ったとき





NHK

HUMAN&  
フ口現



やっぱり自分自身がもともとは生きて  
いという気持ちがあったと思います。  
それはやはり家族ともっと一緒に暮ら  
したいという気持ちが強くなって最後  
の最後で、先生から家族がどんな答え  
がでようと僕の意見を尊重してくれる  
ということを知り、



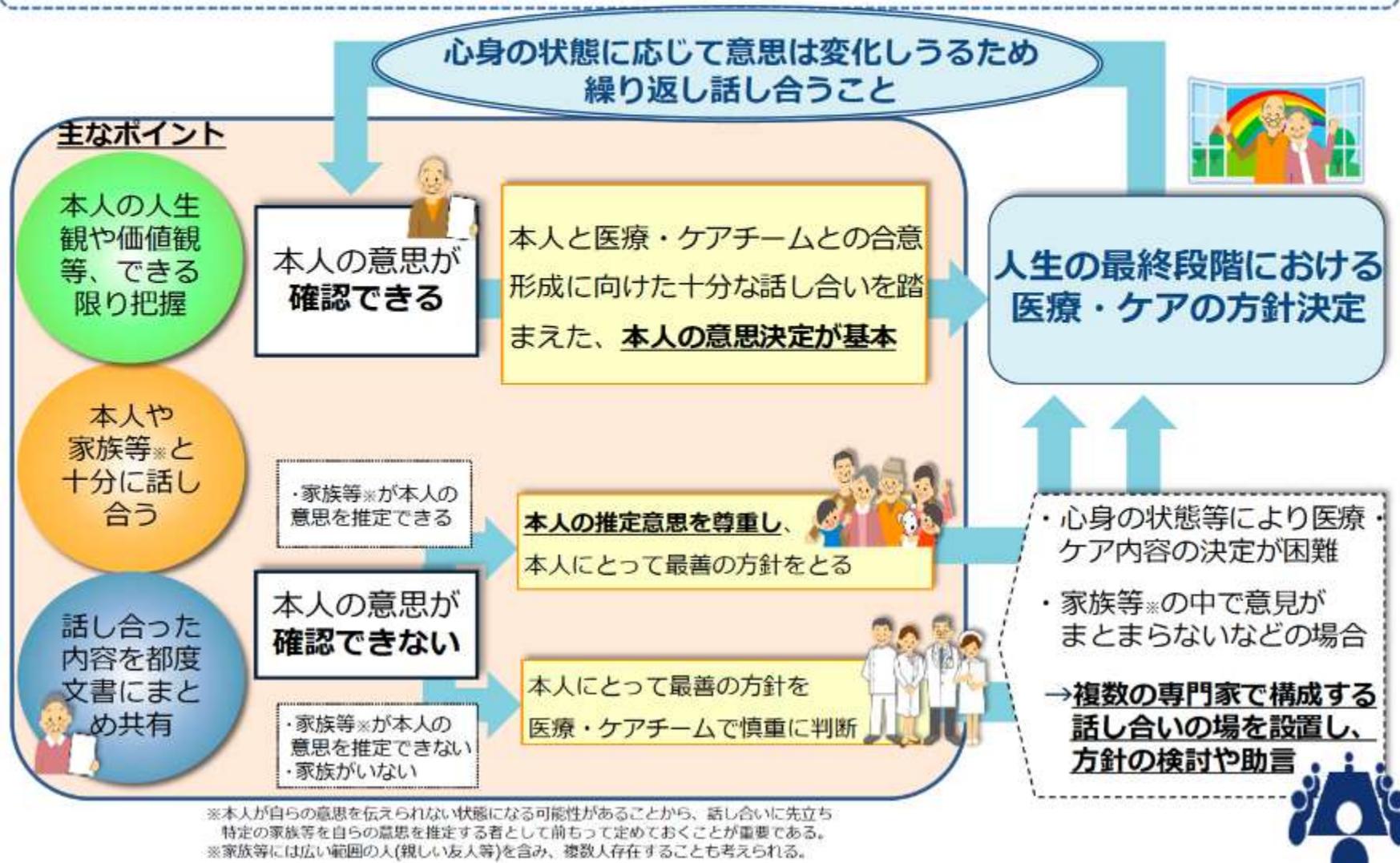
やっぱり一番うれしいことは、ぼくが一番心配してた、病気にまけてしまって、僕自身が落ち込んで、家族全員に対して、暗い気持ちになってしまうことが、なかったことです。

本当に日常は家族は接してくれる態度はそんなに特別気を使っているわけではなく普通に接してくれることがうれしいです。

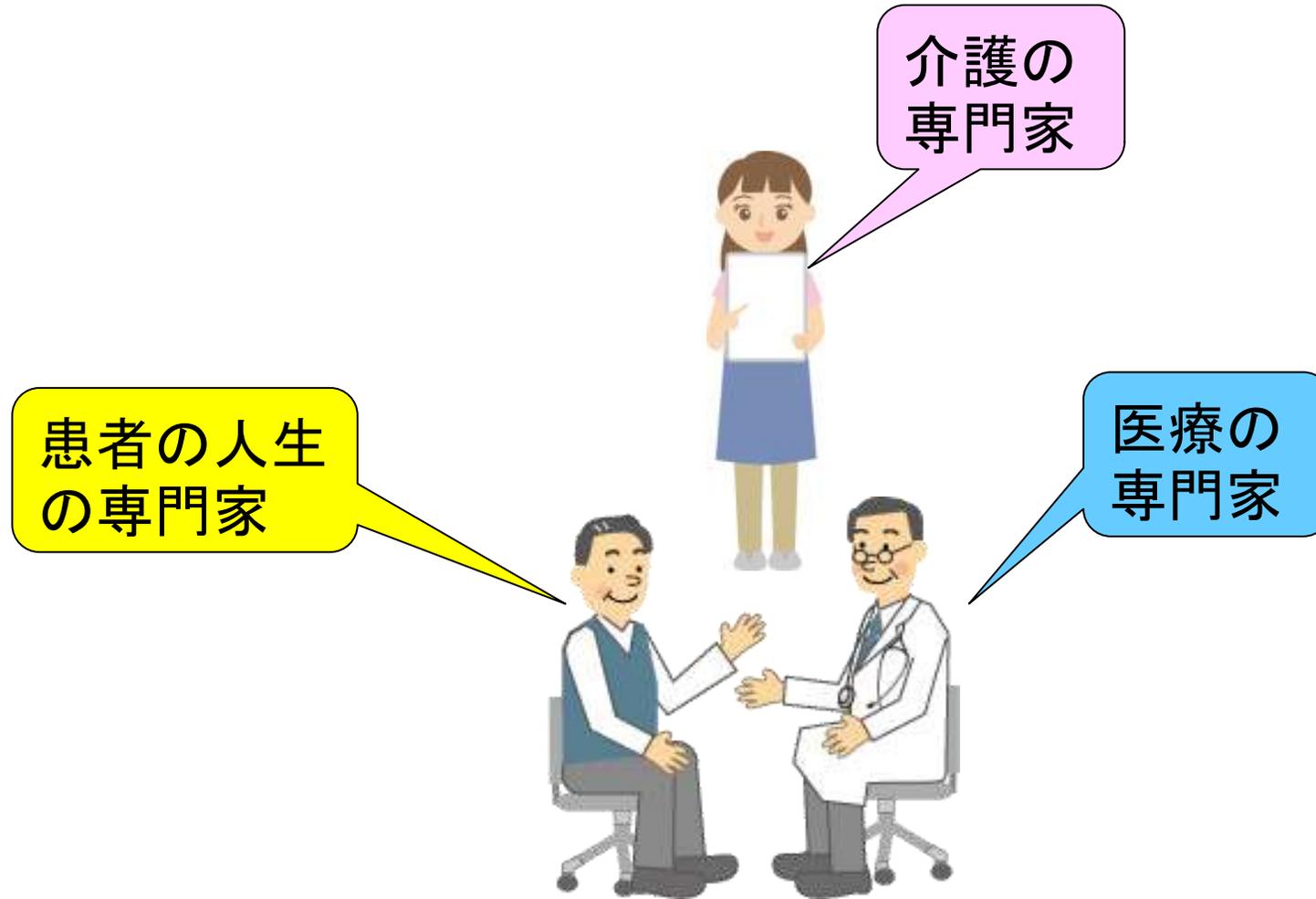
そんなとこかな

# 「人生の最終段階における医療・ケアの決定プロセスに関するガイドライン」 意思決定支援や方針決定の流れ（イメージ図）（平成30年版）

人生の最終段階における医療・ケアについては、医師等の医療従事者から本人・家族等へ適切な情報の提供と説明がなされた上で、介護従事者を含む多専門職種からなる医療・ケアチームと十分な話し合いを行い、本人の意思決定を基本として進めること。



# 専門家同士の対話



# パターンナリズムとの違い

- パターンナリズム 良かれと思って自分の意見を押し付ける  
多くは医学的に良いとされることを推奨する
- 協働意思決定における対話  
自分の信念を押し付けるのではない  
事実を患者さんの価値観に照らし合わせて解釈すると  
どう捉えられるのかを説明する  
その結果の専門家としての推奨はパターンナリズムとは異なる  
患者はエキスパートのアドバイスを求めていることが多い  
「自己決定」を隠れ蓑にしてはいけない

# 人工呼吸器の選択

- しっかり迷うこと
- しっかり比較考量すること

十分な情報

十分な理解

十分な話し合い

- (本人が) 語る事 聞くこと そばにいたること  
一人で悩まなくてよいこと

# 今私たちにできること

- 言葉をそのままと思いこまないこと

あなたにそれを話した意味をかんがえる  
すべてのことをさらけ出せる人は少ない。

表現している言葉の裏にある意味を理解するように努める

- 同じ言葉を聞いても受け取る人の価値観で解釈は変わってしまうし、患者さん自身の価値観も状態によって変化する

- 受け入れる準備のない方に押し付けてもいけない（それ自体が心障）

- 私たちはすべてを見通すことなどできないし、神になってはいけない

- ただ、できることは、**生きるにしても逝くにしても本当にその覚悟はあるのか**をできるだけ理解しようと努力すること

# 事前指示

## 作成プロセス

Advanced Care Planning にそった理解

完全に予測することは不可能

予想される経過を提示し将来像を踏まえ説明をつくす

患者本人の考え方、思いを理解

& 家族と共有する努力 が必要

⇒ 患者の決断が患者の価値観や医療や人生における目的と矛盾しない

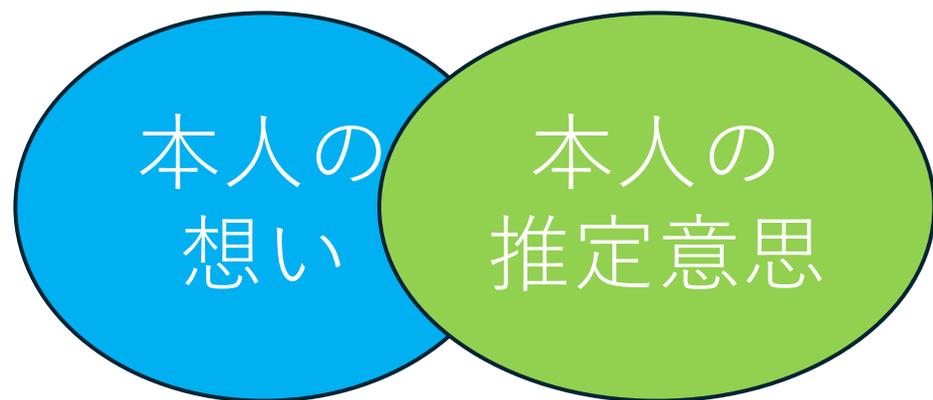
## 解釈プロセス

事前指示にこめられた患者の真意を解釈するプロセス

想定していた状況か？

医療者も覚悟が必要

戦友になっているか



誰が推定できる？

自信を持って推定できるか？

いかに対話してきたか

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

# ラジカット内用懸濁液2.1%

2023年4月17日 発売

2015年6月 効能又は効果 追加  
筋萎縮性側索硬化症（ALS）における  
機能障害の進行抑制

ALS患者さんの利便性を考慮し  
開発された剤型



【アンプル】



【バッグ】



【内用懸濁液】

#### 4. 効能又は効果

- 脳梗塞急性期に伴う神経症候、日常生活動作障害、機能障害の改善
- 筋萎縮性側索硬化症（ALS）における機能障害の進行抑制

#### 4. 効能又は効果

- 筋萎縮性側索硬化症（ALS）における機能障害の進行抑制

# メコバラミン

- 週に2回筋肉注射

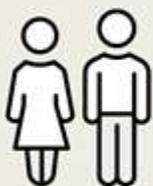
Oki R, et al. Efficacy and safety of ultrahigh-dose methylcobalamin in early-stage amyotrophic lateral sclerosis a randomized clinical trial. *JAMA Neurol.* 2022;79(6):575-583.

## JAMA Neurology

### RCT: Efficacy and Safety of Ultrahigh-Dose Methylcobalamin in Early-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Randomized Clinical Trial

#### POPULATION

74 Males, 55 Females



Adults with amyotrophic lateral sclerosis diagnosed within 1 y from onset  
Mean age, 61.0 y

#### SETTINGS / LOCATIONS



25 Neurology centers in Japan

#### INTERVENTION

129 Patients



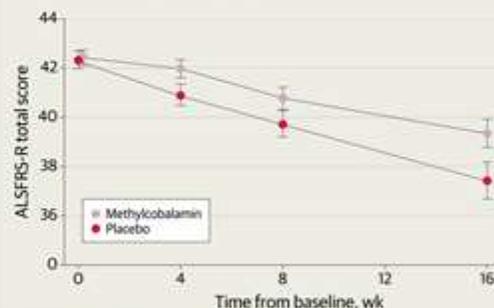
**65 Ultrahigh-dose methylcobalamin**  
Intramuscular injection of methylcobalamin, 50 mg, twice weekly for 16 wk



**64 Placebo**  
Intramuscular injection of placebo twice weekly for 16 wk

#### FINDINGS

The methylcobalamin group had a significantly lower reduction in ALSFRS-R total score, representing slower function decline, compared with the placebo group



#### Mean (SE) change in ALSFRS-R total score:

Methylcobalamin, -2.66 (0.61)  
Placebo, -4.63 (0.60)

**Least square means difference:**  
1.97; 95% CI, 0.44-3.50;  $P = .01$

Oki R, Izumi Y, Fujita K, et al; Japan Early-Stage Trial of Ultrahigh-Dose Methylcobalamin for ALS (JETALS) Collaborators. Efficacy and safety of ultrahigh-dose methylcobalamin in early-stage amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. *JAMA Neurol.* Published online May 9, 2022. doi:10.1001/jamaneurol.2022.0901



<https://jamanetwork.com/journals/jamaneurology/fullarticle/2792228>

<https://www.eisai.co.jp/news/2024/news202487.html>

# FUS変異を有する患者に対する治療

- コロンビア大学 Neil Shneiderらの開発したアンチセンス・オリゴヌクレオチドを用いた治療法
- Antisense oligonucleotide silencing of FUS expression as a therapeutic approach in amyotrophic lateral sclerosis | Nature Medicine ***Nature Medicine* volume 28, pages104–116 (2022)**
- ドイツの女児例  
<https://www.youtube.com/watch?v=kffqUABMttM>
- 日本でも東邦大学にて治験開始（2024年6月）



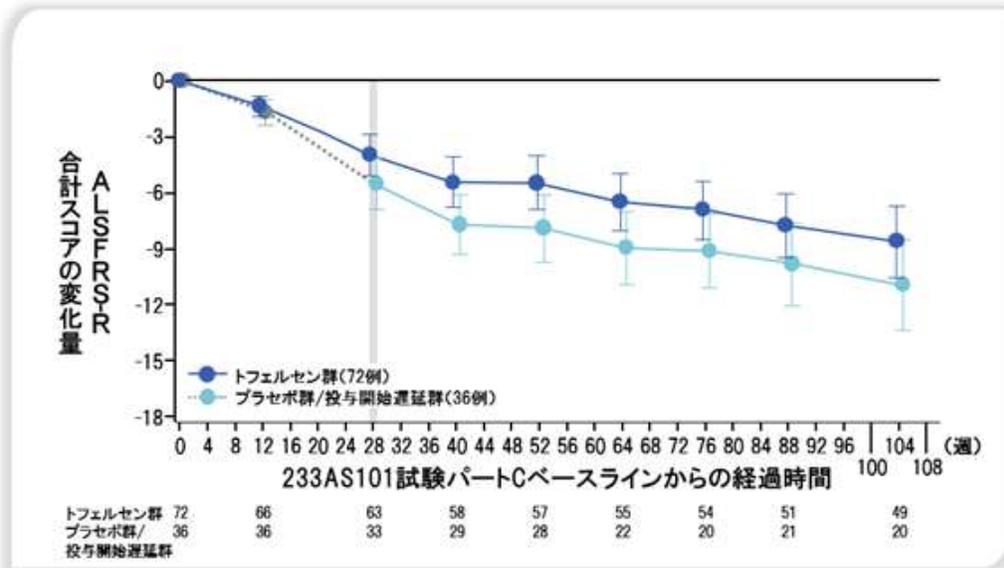
# SOD1遺伝子変異に対する治療薬

## トフェルセン クアルソディ髄注100mg

2024年12月27日製造販売承認 2025年3月19日薬価収載  
2788883円/瓶100mg 3350万円/年

- トフェルセンとして1回100mgを1～3分かけて髄腔内投与する。  
初回、2週後、4週後に投与し、以降4週間間隔で投与する。

233AS101試験パートC及び233AS102試験の併合解析データ<sup>注1</sup>におけるALSFRS-R合計スコアのベースライン時点からの変化量



データカットオフ: 2023年2月28日

	プラセボ/ 投与開始遅延群 (N=36)	トフェルセン/ 早期開始群 (N=72)
投与104週時点におけるベースラインからの変化量	-11.0	-8.6
投与群間差 (95% CI)	2.3(-2.9, 7.6)	

注1 233AS101試験終了から233AS102試験のベースラインとの間に間隔が生じた被験者においては、フォローアップがない期間においては評価時期から除外している。  
注2 LS平均値±SE(評価例数)。治療を固定効果とし、ベースライン時のALSFRS-Rの総スコア、リルゾールもしくはエダラボンの治療を共変量として調整をしたANCOVAモデルにより算出。欠測はMIで補充。  
注3 ANCOVAモデルの変化量における群間差。LS平均値の差[95% CI]。

1. 社内資料(承認時評価資料):日本を含む国際共同第Ⅲ相試験(233AS101試験パートC)及び日本を含む国際共同長期継続投与試験(233AS102試験):臨床的有効性(2024年12月27日承認、CTD 2.7.3.3.2.1.2.1)

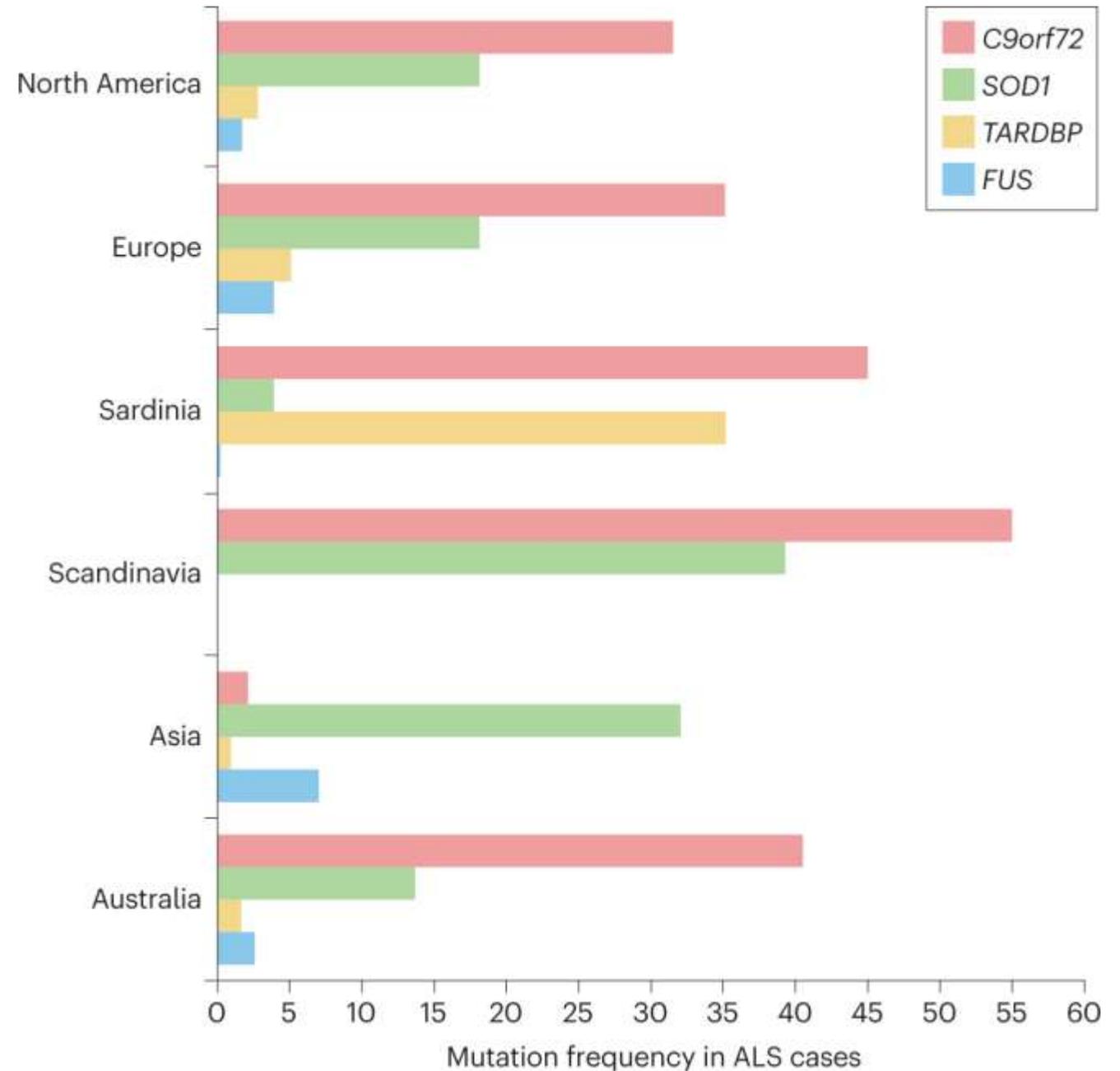
# ALSの遺伝子変異

Akçimen, F., Lopez, E.R.,  
Landers, J.E. *et al.*

Amyotrophic lateral sclerosis:  
translating genetic  
discoveries into therapies.

*Nat Rev Genet* **24**, 642–658  
(2023).

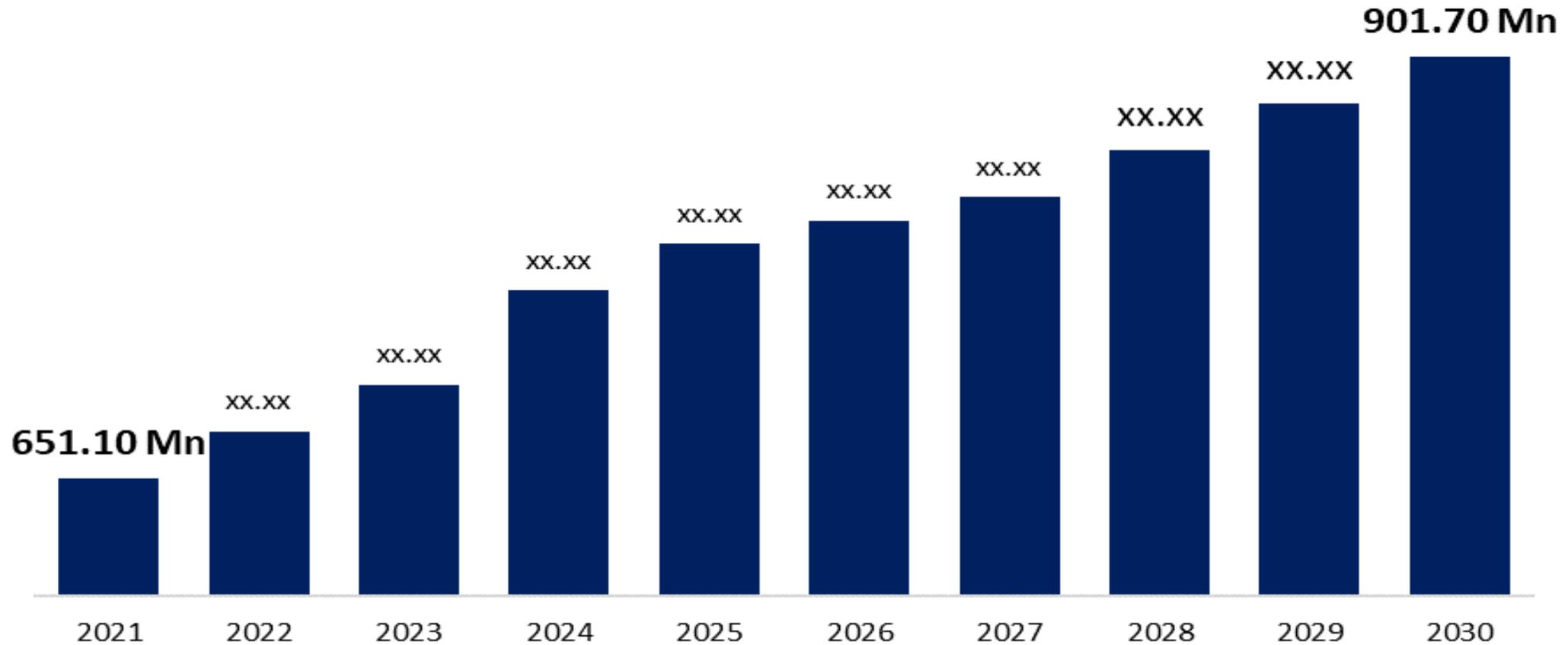
<https://doi.org/10.1038/s41576-023-00592-y>



<https://www.nature.com/articles/s41576-023-00592-y>

予測期間中に6.2%の年平均成長率(CAGR)

## Global Amyotrophic Lateral Sclerosis Market



<https://www.sphericalinsights.com/jp/reports/amyotrophic-lateral-sclerosis-als-market>

# 本日のお話

- 私のバックグラウンドの紹介
- ALSの終末期の米欧との違い
- ALSにオピオイドを使用できるようにするまで
- 今後の日本と緩和ケア
- 非がんの緩和ケアの問題点
- 協働意思決定
- 最近のALSの治療の進歩
- 補足 ALSの緩和ケアの技術

# ALSの苦痛

- 疼痛
- 流涎
- むせこみ・窒息
- 呼吸苦
- せん妄
- 精神的な苦痛

(スピリチュアルペイン)

# 本日のお話

- 緩和すべき症候

誤嚥（むせ込み・窒息）

流涎 排痰補助装置

疼痛

呼吸苦（ALSを例に） NPPV・TV

- ALSの終末期緩和ケア ーモルヒネの使用ー

- 精神的苦痛（コミュニケーション障害）

- 協働意思決定

# 誤嚥（むせ込み・窒息） 1

## 原因はなにか？

食事の誤嚥 → PEG or 誤嚥覚悟で食べる

嚥下リハビリ

唾液の垂れこみ → 唾液を減らす

感染症による痰の産生 → 痰を減らす

## せきこめているか？（PCF>270）

（＝呼吸機能が十分ある）場合は

誤嚥しても感染症につながりにくい

**問題は呼吸が弱くなって誤嚥をする時！**

# 誤嚥（むせ込み・窒息） 2

## 感染症の予防

誤嚥予防 食事方法の工夫・PEG  
唾液の垂れこみ予防

## 無気肺の予防

病初期から含気を保つ努力  
カフアシスト、体位変換、NPPV

## 排痰を促す

カフアシスト、体位変換、NPPV、用手排痰  
バイブレーションベスト、パーカッションエア



人工呼吸器IPV® | 製品紹介 |  
パーカッションエア・ジャパン  
(percussionaire.jp)



オールインワン VOCSN Ventilator  
| カフベンテック株式会社 (c-  
ventec.jp)



Philips - カフアシスト  
E70 気道粘液除去装置



Airway Clearance System;  
Bronchiectasis Treatment |  
SmartVest



排痰補助装置 コンフォートカフ  
II | カフベンテック株式会社  
(c-ventec.jp)



RTXレスピレータ (陽・陰圧体外式人工呼吸器) | 医療  
従事者向けWEBマガジン int イント | アイ・エム・アイ  
株式会社 IMI.Co.,Ltd (imimed.co.jp)

# 流涎

球麻痺の進行期に入ると唾液の問題は深刻

- 抗コリン薬 trihexyphenidyl (artane) 6~10mg  
Oxybutynin hydrochloride (Pollakisu) 3 ~9mg
- Amitriptylin (tryptanol) 10~150mg
- スコポラミン軟膏 (5%)
- (Botox 耳下腺への注入 (Bushara 1997))
- 外科治療 鼓室神経切除 (Janzen 1988)
- 放射線照射

副作用もあり使用する際には確認が必要

唾液が多くても口渇を訴えるもの

(オーラルバランス・マウスウォッシュ) 唾液用低圧持続吸引器

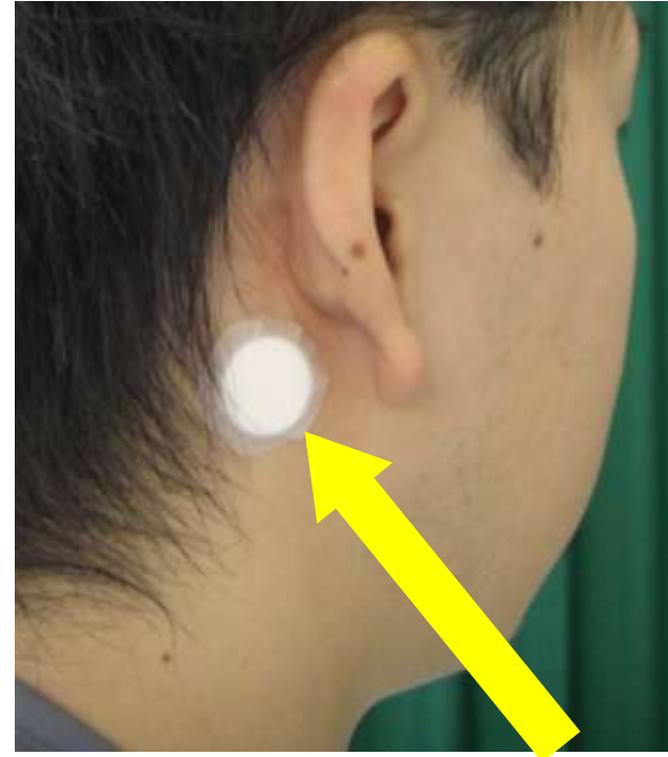
# スコポラミン軟膏

- 過去の報告<sup>1)</sup>に基づき、  
5%スコポラミン軟膏を作成

(スコポラミン臭化水素酸塩三水和物 1 g + 親水性軟膏 19 g) 2008.10~

- 約0.1gをカットバンに塗布
- 両耳介後部乳様突起部に貼付
- 1日~3日ごとに貼りかえ

\* 自他覚的唾液量の減少 & 誤嚥性肺炎の有無等を用いて評価



1) 横山、河原ら 1994

\* 薬品として認可を得るべく第2相試験終了し第3相準備中

# 感染予防と口腔ケア

唾液用低圧持続吸引器（金魚のぶくぶく）  
（室内用コンセント・外出用電池）  
（排唾管）  
メラチューブ

唾液吸引チューブ  
**アモレ唾液ケアチューブ** TOKSO

■外観

オーバル ラウンド

■先端形状

オーバル型  
口腔内の奥まで容易に挿入可能

ラウンド型  
口腔内からずれ落ちにくい

■特長

**2重管**

- 口腔内の粘膜に粘着しにくく安心
- 粘着性の唾液でもスムーズに吸引
- 大きめ吸引孔で唾液が詰まりにくい

**単管**

- 柔らかく口腔内にやさしい
- 経鼻で口腔内への違和感が少ない
- 大きめ吸引孔で唾液が詰まりにくい



<https://www.mera.co.jp/medical/product-info/603/#>



<http://tokso.net/iry07.html>



[Amazon | コンセント式 設置型低圧持続吸引ポンプ | シースター | ドラッグストア](#)

# カニューレ内低量持続吸引



薬事承認を得た高研ネオブレスダブルサクション。  
外付けのカフ上吸引ライン（クリア）と、カニューレ内吸引ライン（オレンジ）が造設されている。



# 在宅にて投与しやすい 経口経管以外の抗生物質

## 筋注できる抗生物質

### 1日1回投与

□セフィン® (セフトリアキソン)

1日1~2gを1回または2回に分けて静脈内注射  
又は点滴静注

1回 筋注 (保険適用外だが海外で保険適用)

(皮下注射 海外でも保険適用外 報告あり)

「症状緩和のためのできる使える皮下投与」 久永貴之編

## 座薬

エポセリン坐剤250® (セフチゾキシム)

1日20~70mg/kg体重 3~4回に分けて肛門内に挿入

例) 50kg 1000~3500mg/日 (4~14個/日)

6時間ごとに1個挿入 (4個/日)

	保険適応あり	保険適応なし
1日1回 投与可能	アミカシン ゲンタマイシン アルベカシン トブラマイシン <u>ストレプトマイシン</u>	セフトリアキソン
1日複数回 投与	イミペ <u>ネム</u> /シラスタチン (チエナム筋注用) 12歳未満は禁忌 セフメタゾール (セフメタゾン筋注用) <u>セファゾリン</u> ( <u>セファメジン</u> α筋注用) セフォタキシム セフォチアム ( <u>パンスポリン</u> 筋注用) <u>ペニシリンG</u> ピペラシリン アンピシリン・クロキサシリン (ビクシリンS) アザクタム クリンダマイシン	セフトジジム アンピシリン アンピシリン・スル バクタム セフェピム コリスチン

# 抗菌薬 # 筋注

PedsID 2020-12-04 18:04

<https://pediatric-infection.info/entry/2020/12/04/180414>

# 排痰補助装置

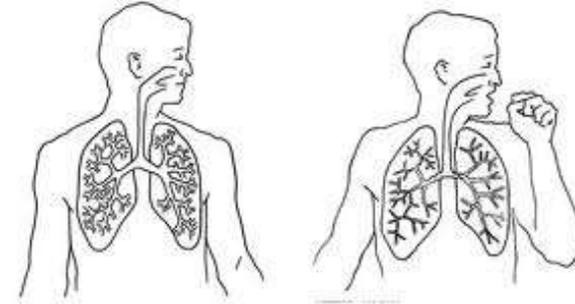
## CoughAssist

気道にゆっくり陽圧を加え、その後急速に陰圧に切り替えることにより、人工的に咳を作り出し、患者の気管支・肺に貯留した分泌物を除去する助けをする。



Philips - カフアシスト  
E70 気道粘液除去装置

陽圧        +40cmH<sub>2</sub>O  
陰圧        -40cmH<sub>2</sub>O



\* 開始時は+20・-20程度から開始し、  
徐々に圧をあげて慣れるようにする

\* 神経筋疾患等に対して在宅人工呼吸療法の加算として保険適用あり  
(入院・外来・神経筋疾患以外では適応外)

63歳男性ALS  
経口摂取

1か月

6日

8日



2006. 11. 7 2006. 12. 4 2007. 10. 19 2007. 10. 28 2007. 11. 2



# 疼痛

・疼痛 ALS 約40～50% PD 85%

**疼痛の原因は何か** 原因検索が重要

1) **拘縮**に伴うもの

病初期から拘縮予防が重要！！

→ とにかく関節を固めないこと

週数回のリハビリでは不十分

毎日継続することが重要

2) **動けないこと**に伴うもの

→ 体位変換・リハビリ・マッサージ・関節局注

3) (ALS) **痙性**に伴うもの → 抗痙縮薬 とりすぎない！

**疼痛の薬物療法** WHO疼痛緩和ラダー (ALS) むしろ強オピオイド

# 呼吸苦 1 (ALSを例に)

## 呼吸苦の原因はなにか？

- のど詰まり感 ⇒ 呼吸法の指導・抗痙縮薬
- 痰がらみ ⇒ 唾液対策、排痰促進、NPPV
- 体動後 ⇒ 生活動作のみなおし、NPPV  
頓用のモルヒネ使用
- 不安等精神的問題 ⇒ 不安の原因検索
- 呼吸筋障害自体の問題  
⇒ 呼吸補助 NPPV or TIV

# 呼吸苦2 (ALSを例に)

## • NPPVの方針および導入時期

呼吸筋麻痺の予後	< %VC50%	4ヶ月
	< %VC30%	3ヶ月

(Columbia Univ. 2003)

## 方針決定とNPPVの導入の具体的導入のめやす

%VC50%以下

PCO<sub>2</sub> 45torr以上

SpO<sub>2</sub> 88%以下5分以上

} 大概遅すぎ

起座呼吸、呼吸困難感など自覚症状

%VCの下がり方に注目・臥位での呼吸機能検査

\* 最初から上手くできる人は少ない \* 初期には夜間のみの導入で日中のQOLの向上

⇒ 延命とのみ捉えず**緩和ケアの一環**として使用

# NPPVの効用（ALSを例に）

- QOL向上  
生命予後を改善<sup>2)</sup>  
突然死を防ぐ → 終末期が長くなる  
（= 家族と共に 過ごす時間が持てる）  
（= 苦しむ時間が長くなる？）
- 終末期を苦痛なく QOL 高くすごすためにも NPPV や モルヒネ の 使用 に 熟達 する 必要 がある。

2) Miller RG et.al., Neurology 2009;73:1227-1233

# NPPVの管理（ALSを例に）

- 導入時期 呼吸機能低下徴候を生じたとき  
多くは指標（%VC50%以上、PCO<sub>2</sub> 45以下、  
SpO<sub>2</sub> 88%以下5分以上）よりも早い
- 導入方法 最初は5～10分程度から  
最初は夜間のみ、徐々に呼吸苦時
- IPAPをあげていく 呼吸状態にあわせて
- どこまで継続するのもかも確認  
24時間になるとはずせなくなる
- 持続吸引併用 誤嚥予防



# マスクによる皮膚トラブルの対応

- マスクの締め方

  - きつくしめすぎない

  - 口周囲の多少のもれはOK

- ずり応力をさける

  - 脂ぎった顔にしない、清潔を保つ

- 皮膚保護材を用いる

  - シカケア（洗って使える）

  - カブレストープ

- 他のマスクを併用

<https://www.philips.co.jp/healthcare/solutions/sleep-and-respiratory-care/patient-interface-masks>



<https://medpribor.pro/product/starmed-castar-r-shlem-dlya-neinvazivnoj-ventilyatsii-legkih/>



## 2 NPPV vs TPPV

- TPPVの方が呼吸補助は有効 VS 途中で中止は困難
- **TPPVにする決心がついているのであれば、早期導入を考える**
  - \* TPPVを選択していても話すことを優先したい時期はNPPV
  - \* 球麻痺が少ない場合はNPPVの補助で十分なことが多い
  - \* 球麻痺が強いときには気管切開だけでも先に行く
  - \* 急変をさけるべく適切な時期までに決断を促す
- TPPV導入を引き受けてくれる病院を確保  
気管喉頭分離術も考慮

# 内視鏡対応NIPPVマスク (2006.3~)



# 術中写真 2006





<https://square.umin.ac.jp/jrcm/pdf/29-2/29-2-14.pdf>

# 呼吸苦3 (ALSを例に)

- **TV:気管切開人工呼吸器**

⇒ 究極の呼吸苦の緩和

しかし

直後は必ずしも楽ではない  
その後の人生の捉え方  
現実的に中断は困難

# TVの方針および導入時期 (ALSを例に)

導入割合 当院 約20~30%、他院 0~100%

日本全体 30% (新規 20%強)

海外 2~8% IC、医師の態度により大きく異なる

身体機能がほぼ消失した状態で呼吸器を装着することが多い  
(平均予後4~5年、2年~20年)

導入の決断には様々な因子が関わる → **時間がかかる！！**

人生観 ・ 介護の問題を含めた療養環境

**早期に考え始め十分納得して導入すべき**

\* 人工呼吸器を導入をしない場合の終末期の迎え方についてもよく考え、選択することによって安心できる。

\* 方針決定した場合に本人の希望通りに治療が行われるように工夫することも必要である。当院では「緊急時の対処方法カード」を作成し活用している。

# コミュニケーション障害に対する対症方法

進行期のALSにとってコミュニケーション手段の確保は大きくQOLに関わる！！

- 言語療法

- 予めのコンピューターの導入・練習

コンピューターの導入は必須

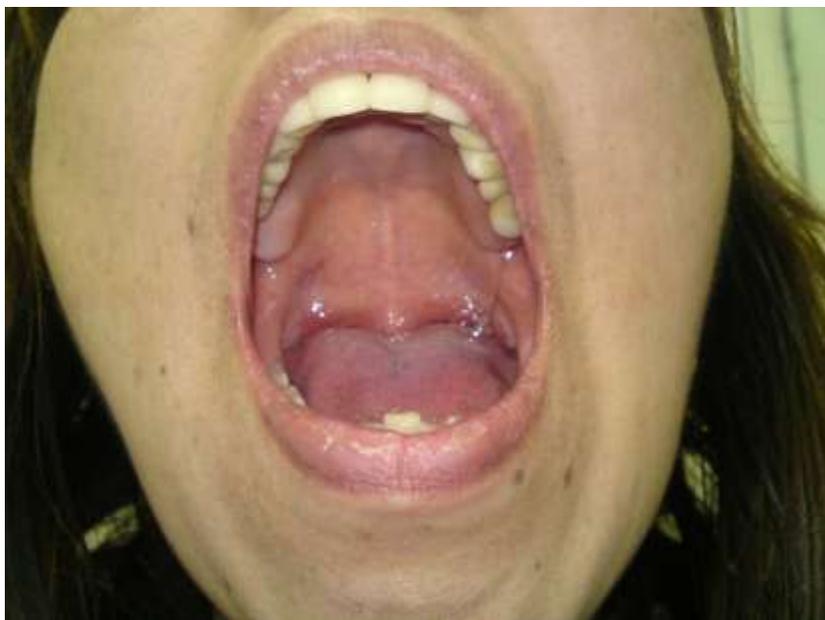
機能が残存している早い時期に練習を開始

インターネットは必ずマスターする

医療スタッフは入力機器に精通しておく

筋電図や脳波、脳血流を利用したものなど

\* 重要性を強調した上で無理強いはしない



# 指さし文字盤



# コミュニケーション障害



<https://www.talkingaid.net/products/ta-plus>



<https://sumai.panasonic.jp/agefree/products/communication/letschat/>



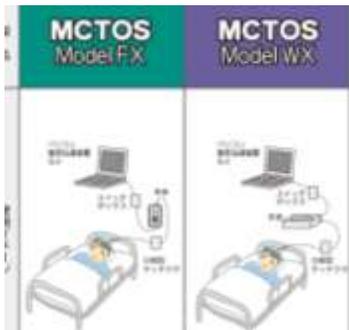
<https://www.hke.jp/products/dennosin/denindex.htm>



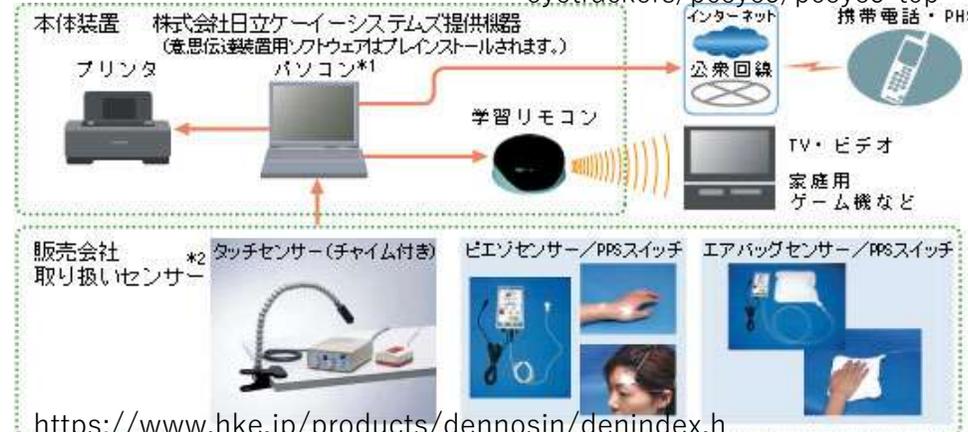
文字盤  
 トーキングエイド・レッツチャット  
 コンピューターの導入  
 (伝の心・ホレソソビ等)  
 入力機器 (ピエゾ・エアバッグ・視線入力)  
 マクトス (脳波) 心語り (脳血流)



<https://www.cleact.co.jp/item/welfare/tobii-eyetrackers/pceye5/pceye5-top>



<http://www.technosjapan.jp/product/common/mt/pdf/communication.pdf>

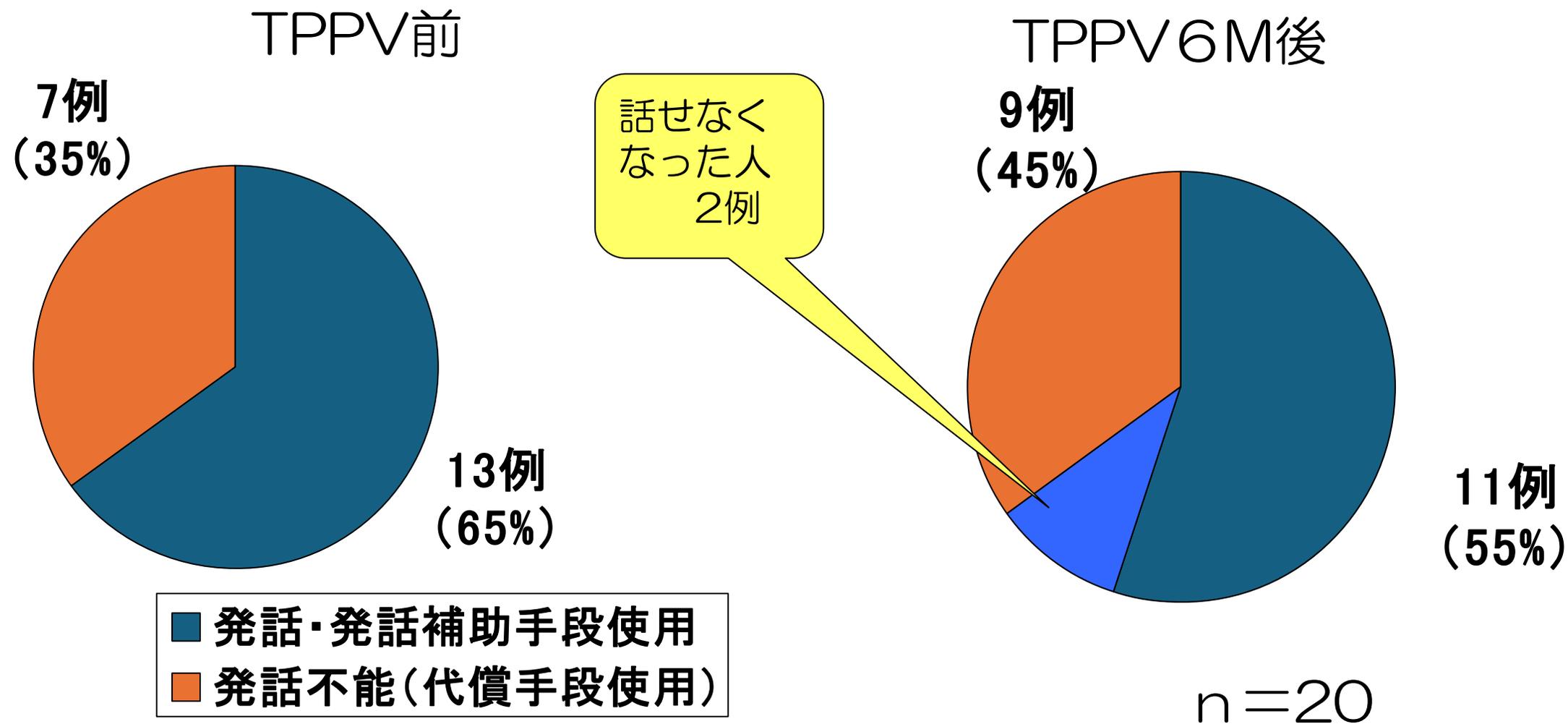


<https://www.hke.jp/products/dennosin/denindex.h>

# 人工呼吸器装着時の会話

- カフ圧をさげて、故意に声門にもれさせる
- **スピーキングバルブを用いる**  
**(カフ圧下げる)**
- **スピーキングカニューレを用いる**  
⇒ 誤嚥の可能性
- サイドチューブから空気を流す
- 喉頭音声

# コミュニケーション手段の変化



# 会話補助



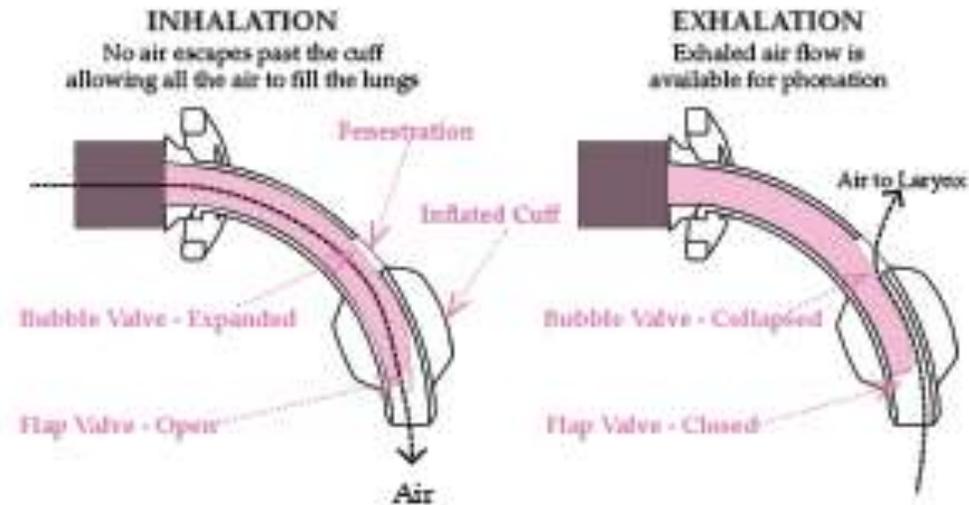
個人情報が含まれておりますが本人の公開同意済み



# Blom Speech Cannula



*Speech Cannula*



*Flap Valve and Bubble Valve*



個人情報が含まれておりますが本人の公開同意済み

ご本人の許可を得て提示しています



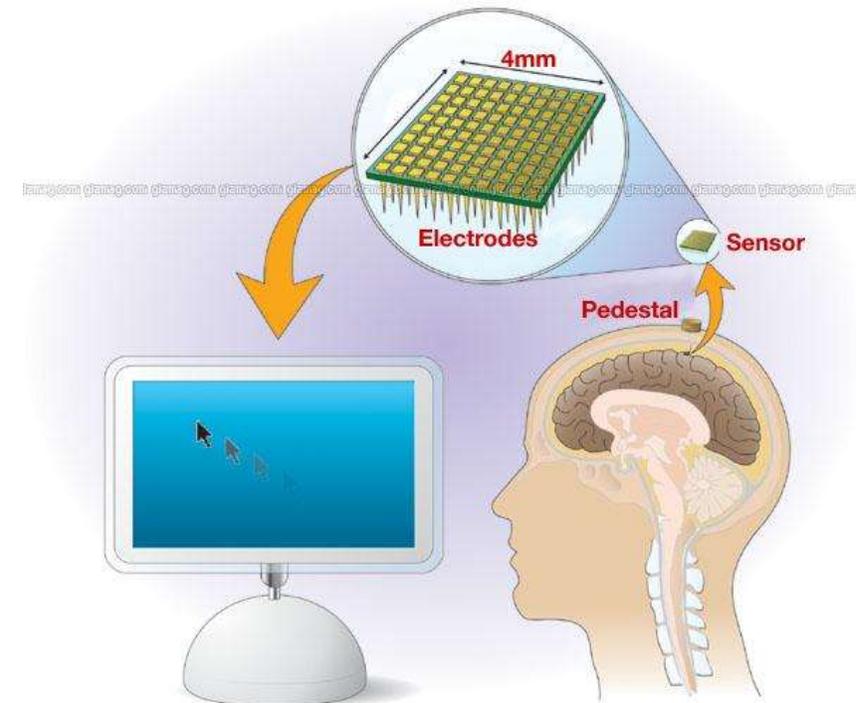
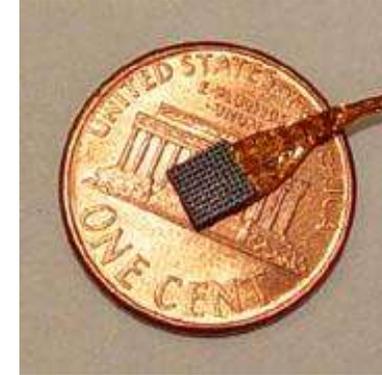


個人情報が含まれておりますが本人の公開同意済み



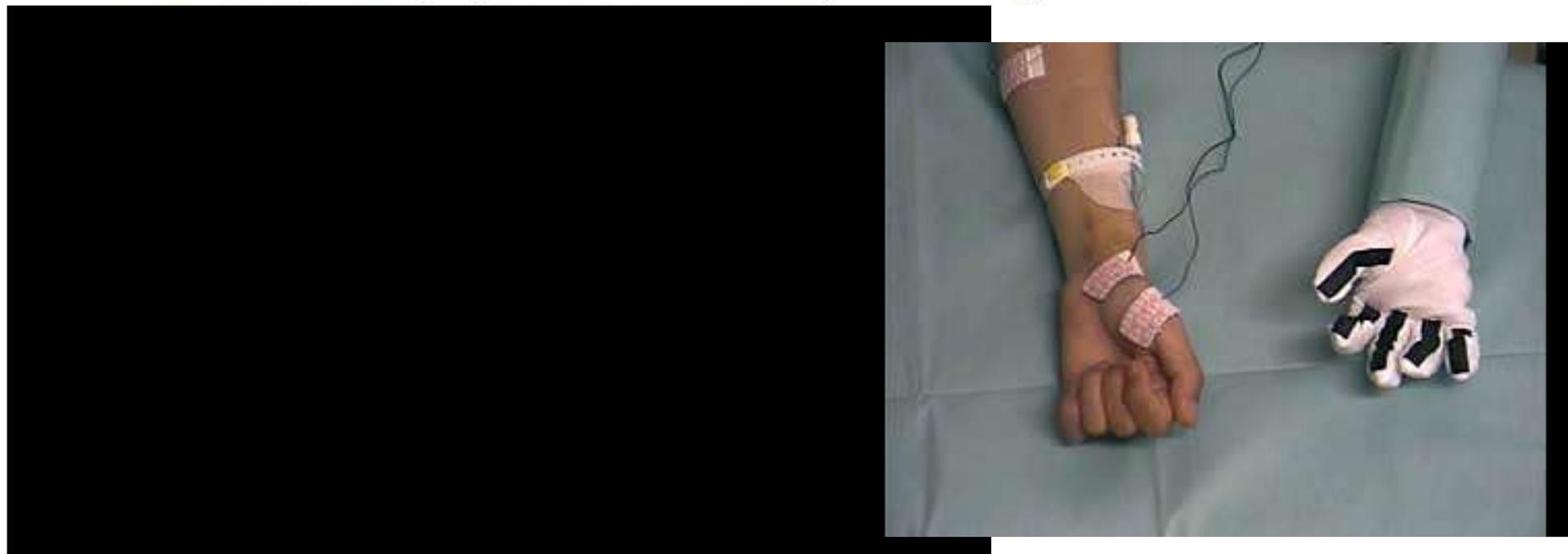
個人情報が含まれておりますが本人の公開同意済み

Nagle, a 25-year-old quadriplegic, is the first human fitted with the **BrainGate** Neural Interface. He can whip you at Pong without lifting a finger.



## Reach and grasp by people with tetraplegia using a neurally controlled robotic arm

Leigh R. Hochberg<sup>1,2,3,4</sup>, Daniel Bacher<sup>2\*</sup>, Beata Jarosiewicz<sup>1,5\*</sup>, Nicolas Y. Masse<sup>5\*</sup>, John D. Simeral<sup>1,2,3\*</sup>, Joern Vogel<sup>6\*</sup>, Sami Haddadin<sup>6</sup>, Jie Liu<sup>1,2</sup>, Sydney S. Cash<sup>3,4</sup>, Patrick van der Smagt<sup>6</sup> & John P. Donoghue<sup>1,2,5</sup>



動作念じてロボット操作 「握る、離す」  
脳波解析で 大阪大 吉峰俊樹ら 2011年11月

# スピリチュアルパイン

コミュニケーション手段の確保  
社会における存在意義の確保  
病気への向き合い方

希望 信じること

医療者も

# 神経疾患の緩和ケア



EOLC for ALL すべての人にエンドオブライフケアの光を  
神経疾患の緩和ケア

1版

荻野美恵子 編

小林庸子 編

早乙女貴子 編

中山優季 編

成田有吾 編

野田涼子 編

服部万里子 編

花井亜紀子 編

**3D!**

症状別  
疾患別  
職種別

定価：4,536円（本体4,200円+税8%）

- B5判 364頁
- 2019年7月 発行



神経難病を通して臨床倫理に向き合ってきました。全国から寄せられる相談の多くは倫理的問題をはらんでいます。少しでも現場の助けになるように、体系的に臨床倫理を学べるように本講座を企画しました。

2025年9月19日～12月20日 木・金曜日19時～21時 詳細はHPで <https://extension.iuhw.ac.jp/> 赤坂見附・WEB・オンデマンド配信

私が信頼する経験豊富な講師陣にご登壇いただきます！



**則末 泰博** 東京ベイ・浦安市川医療センター救急・集中治療科 集中治療部門 部長  
慶應大学心理学科卒後、医師になり米国の臨床経験ののち現職。米国集中治療専門医、米国呼吸器内科専門医。救急医療の現場で生き死に直面しながら臨床倫理課題に取り組んでいるエキスパート



**三浦 靖彦** 岩手保健医療大学看護学部教授  
慈恵大学卒業後、腎臓内科医として倫理問題に取り組み、日本の臨床倫理の先駆的存在。以後さらに臨床倫理を極め、全国で講演・研修指導を乞われるエキスパート。倫理コンサルテーションも複数の地域で多数の経験を持つ



**竹下 啓** 東海大学医学部医療倫理学教授  
呼吸器内科医としての臨床経験に加え、臨床倫理コンサルテーションの草分けの一人。神奈川に移動してからも地域を包含して倫理コンサルテーションを行っているエキスパート。



**笹月 桃子** 早稲田大学人間科学学術院教授  
九州大学小児科にて小児緩和ケアチームをたちあげ、小児の倫理問題に取り組んでいる。臨床経験に根差した小児特有の問題は、実は弱者への深い洞察ともいえる。何度聞いても考えさせられるエキスパート



**長尾 式子** 北里大学看護学部臨床看護学教授  
臨床倫理研究の第一人者。米国での経験も踏まえ北里大学の倫理コンサルテーションをリードする。多角的な視点で著書も多数あり、世界の動向にも詳しいエキスパート



**岡田 将** ふたば訪問クリニック・四街道まごころクリニック 医師  
長らく千葉大学循環器内科で多くの心不全患者を治療し、自ら在宅診療も行い心不全患者の終末期を支えてきた。循環器内科医としての経験を通して倫理的葛藤に向き合ってきたエキスパート



**瀧本 禎之** 神戸大学医学部附属病院教授  
東大病院にて心療内科医として働く傍ら東京大学大学院生命医療倫理人材養成ユニット研究員として倫理コンサルテーションを立ち上げ、東大医療倫理学准教授から現職。日本の倫理コンサルテーションの草分けであるエキスパート



日本在宅医療連合学会

On line 開催

第8回

## 在宅医療インテグレーター養成講座

### なぜ「在宅医療インテグレーター」か！

在宅の現場には様々な問題であふれています。必要な医療的サービスやケアを受けながら、患者さんが安心して望む場所で望むように過ごせるにはどうしたらよいのでしょうか。

各専門職は一生懸命関わっているのに、何かうまくいかない・・・

医学知識に疎い福祉職、社会資源や制度に疎い医療職、どちらの視点も必要だが・・・

患者さんの本当の想いはどこにあったのだろうか、あの支援は本当によかったのだろうか・・・

「連携」といいながら、単につなぐだけになっていないか・・・

こんなことを思ったことはありませんか？

各人が少しずつ知識・視野を広げ、協力していけたら、もっといい関わりができるのではないかと、私たちは考え、この講座を企画しました。

さまざまな課題を抱える複合的な困難事例においては、単に多職種・多事業所を紹介してコーディネート(調整)するだけでは対応できません。医療や制度等を俯瞰する知識をもち、様々な職種や方法をインテグレート(統合)していく役割が必要です。在宅医療インテグレーターはそのような経験とスキルをもつ人材を意味しています。



**基礎編** 2024年9月29日(日) 10:00~17:00(予定)

2024年10月6日(日) 10:00~16:00(予定)

**応用編** 2025年1月19日(日) 10:00~17:30(予定)

2025年2月16日(日) 10:00~15:30(予定)

## ●プログラム(仮) (ワーキンググループで開発改良が続いているため変更の可能性があります)

### 基礎編(仮)

- 事前学習(動画視聴)  
がん、認知症の基礎知識、社会保障制度総論、意思決定支援 等
- 9月29日(日)  
在宅医療インテグレーター論  
ワーク1 がん  
ワークシート of の使い方  
ワーク2 認知症
- 10月6日(日)  
社会保障制度  
ワーク3 臓器不全(心不全)  
ワーク4 難病  
まとめ

### 応用編(仮)

- 事前学習  
臓器不全、精神疾患の基礎知識  
小児在宅医療の基礎知識 等
- 1月19日(日)  
在宅医療インテグレーター論(基礎編振り返り)  
ワーク5 複合的な症例2  
(COPD + 認知症)  
ワーク6 小児在宅医療の実際
- 2月16日(日)  
ワーク7 複合的な症例1  
(精神障害 + がん)  
インテグレーションのプロセス  
まとめ

### 【修了者の感想】

- 有意義で職場の人間に(講座受講を)進めたいと思います。
- 多職種の方だったり、同職種であっても立場の違う方々とグループワークを通して考えを聴く事ができて、大変勉強になりました。こんな考え方もあるんだ。こんな事も考えなきゃいけないんだ。と気付かされる事が多くあり、これから



一般社団法人

日本在宅医療連合学会

Japanese association for home care medicine

## 第9回 在宅医療インテグレーター養成講座

開催日 2025年11月02日(日)～2026年02月22日(日)

参加申込期間 2025年06月11日(水)～09月30日(火)

会場 WEB開催 (ZOOM)

参加費	会員		非会員の方	
	正会員 (医師・歯科医師)	25,000円	一般	35,000円
正会員 (医師・歯科医師以外)	25,000円	賛助会員	25,000円	
学部学生・初期研修医	25,000円			
有資格大学院生	25,000円			
名誉会員	25,000円			
功労会員	25,000円			
特別会員	25,000円			

参加申込はこちら

定員 80名

現在参加申込数 15名

参加申込(会員の方)

参加申込(非会員の方)

今年度分は  
学会HPから  
確認して  
ください

### WEB開催 (ZOOM)

受講料は4日間 (全日程分)

#### 開催日

基礎編 2025年11月2日 (日) 10:00～17:30 (予定)

2025年11月9日 (日) 10:00～17:00 (予定)

応用編 2026年2月15日 (日) 10:00～17:00 (予定)

2026年2月22日 (日) 10:00～16:00 (予定)

第6回  
日本在宅医療連合学会大会

現地開催  
2024 7/20 土 → 21 日 Hybrid開催も予定しています。

幕張メッセ国際会議場

大会長 萩野美恵子 群馬県立大学理学部看護学専攻准教授  
群馬県在宅医療協会代表理事  
副大会長 高砂裕子 (株)協栄 在宅医療情報センター代表取締役

在宅医療を紡ぐ

第6回日本  
在宅医療連合学会大会

在宅医療  
を  
Integration  
紡ぐ



龍工房 東京都伝統工芸士 福田隆

「見て、聞いて、体験して、学びを深め、リアルな出会いと思いを紡ぐ大会を目指します!」

学会事務局：群馬県立大学理学部看護学専攻センター 事務局：株式会社幕張メッセ 申込金額：〒361-8580 千葉県千葉市美浜区中瀬2-1 TEL:043-296-0620 FAX:043-296-0629

みんなが

おせっかいおばさん  
おせっかいおじさん

になるといい