みなさま。

おはようございます。先日はモーニングレクチャー「ALSと。」をご視聴いただき、またALSに興味を持っていただき、ありがとうございました。たくさんのご質問をいただき、あの場では十分にお答えできなかったご質問が複数あるため、改めて書面にて回答させていただくことと致しました。ご一読いただければ幸いに存じます。

✔️ 診断について

筋力低下にそぐわない腱反射の異常がないか、自覚されていない筋萎縮やfasciculationがないか、顕在化していない小さな進行がないか、症状が出揃わない時期の早期診断には、やはり専門医の目と勘が必要と感じています。脊椎や関節が悪いと思っていた方の中に、原因の特定できない体重減少がある方の中に、肺が悪くないのに呼吸不全がある方の中に、元気なのに誤嚥性肺炎を繰り返す方の中に、ALSが隠れています。まずは疑うことが大切です。あれ？これはもしやと疑われる場合には、脳神経内科に御紹介ください。

✔️ 病型別の予後について

発症部位から予後を予測するより、発症早期に複数領域に進展するかどうかで予後を予測することをお勧めします。イタリアのレジストリからは、病型別の生存期間中央値は、短い順に、呼吸筋麻痺型では1.4年、球麻痺型では2.0年、典型的な四肢筋力低下で始まるALSでは2.6年、1年以上下肢のみに限局する型では3.0年、1年以上上肢のみに限局する型では4.0年、上位運動ニューロン優位型では6.3年と報告されています。

✔️ 針筋電図検査について

針筋電図検査は筋内に電極針を刺入し、筋線維の電気的活動を記録する検査です。臨床検査技師は実施することのできない検査ですので、神経内科医、あるいは電気診断を得意とする整形外科医、リハ医の在籍する医療機関で行うことができます。どこへ紹介したら良いかわからないという時には、電気診断を実施できる機関あるいは電気診断医の在籍する医療機関を御紹介致しますので、御連絡下さい。

✔️ fasciculationについて

舌のfasciculationは、舌下神経の核下性麻痺を来す疾患（腫瘍、外傷、動脈瘤、動脈解離、感染症、RA、SLE）で認められますが、これらの疾患では一側性でかつ四肢や体幹のfasciculationは伴わないため、四肢や体幹のfasciculationを伴う両側性の舌のfasciculationはALSを始めとする運動ニューロン疾患を示します。またALSの診断時にfasciculationのエコー検査を行う際には、fasciculation ultrasound scoreという指標が考案されていますので参考にしてみてください。僧帽筋/三角筋/上腕二頭筋/母指外転筋/腹直筋/外側広筋/内側広筋/大腿二頭筋/腓腹筋の9筋を、1筋あたり30秒間観察し、2筋以上でfasciculationが観察された時ALSである感度は92%、特異度は100%と報告されています。

✔️ 呼吸不全の症状と評価について

呼吸不全の初期症状は検査結果より先行して出現することがあります。最も鋭敏な指標は、夜間睡眠中1分以上のSpO2＜90%、次いで口腔最大吸気圧(MIP)あるいは鼻腔吸気圧(SNIP)の低下、それから横隔神経（複合運動活動電位(CMAP)の低下が出現し、遅れて%FVCの低下、最終段階になってようやくCO2貯留が出現します。

✔️ ラジカットの終了基準

添付文書をご確認いただくと、ALSの機能障害の進行抑制に使用する場合には、重症度４度（呼吸困難・痰の喀出困難あるいは嚥下障害がある）以上、努力性肺活量70%未満の患者では有効性、安全性が確認されていないのでリスクとベネフィットを考慮して慎重に判断すること、となっているかと思います。発売後時間が経過し、徐々に長期投与のデータ報告も増えてきています。継続している間に重症度が４度以上、努力性肺活量が70%未満となることが常ですので、そのような病期に差し掛かったら、ラジカットの効能と存在意義をよくご理解いただいた上で、患者様、御家族とご相談いただき、終了の時期を決めていただくこととなるかと思います。私自身は、ラジカット継続が却って患者様自身の療養にとって負担が大きくなってきた時に、ラジカットを〝卒業〟し、ラジカット継続よりプライオリティの高い他のことにエネルギーを注ぐ〝省エネ〟についてどう思うか、患者様御自身に伺うようにしています。

✔️ 非侵襲的人工呼吸療法の略語について

NIVは非侵襲的陽圧換気療法NPPV（≒NIPPV）と陰圧式人工呼吸療法の総称です。肺炎罹患後の換気や排痰を目的にRTXなどの陰圧式人工呼吸療法を実施することもあり、NIVとしていました。スライドで御紹介した呼吸器、マスクはNPPVの機器のみでしたので、誤解を与えることとなったかもしれません。

✔️ PEGの造設の選択について

医療者の考えるメリット、デメリットがそのまま患者様自身のメリット、デメリットにはならないことがあります。ですから、意思決定の際には患者様自身にとってのメリット、デメリットを考えていただくことが大切です。嚥下障害が出現すると、必要エネルギー量を確保するための経口摂取に無駄にエネルギーを使うこととなり、肺炎を繰り返したり我負ったりして病状が悪化し、決して穏やかな療養にはならないことが多いです。私自身は、PEGの造設を希望されない場合には、CVポートの造設あるいは末梢静脈確保が困難になったら早めに皮下持続注射に切り替えることをお勧めしています。

✔️ PEG造設時の肺炎予防について

%FVC 60%程度でも、PEG造設後に疼痛による換気不全や排痰困難が出現し、肺炎に罹患するリスクが高くなります。肺炎に罹患した場合には致命的となります。十分にそのことを患者様、御家族にお話することが必要であることと、%FVC 70%以下になっていれば、NPPVを導入した上でPEG造設をする準備が必要です。

✔️ 人工呼吸療法導入の選択について

気管切開による人工呼吸療法では5〜10年以上の生存期間延長の効果が確認されていますが、NPPVでもQOLを改善する効果とリルゾール以上の生存期間改善の効果が確認されています。日本におけるNPPVの装着率は6割程度、気管切開による人工呼吸器装着率は2-3割となっています。 気管切開による人工呼吸器装着は国の制度などにより差があり、イタリア・スペイン・デンマークでは30%、韓国・台湾では20%、アメリカ、フランス、ノルウェーでは15%と報告されています。

✔️ カフアシストについて

カフアシストは、NPPVを選択された人にも、気管切開による人工呼吸療法を選択された方にも、適応があります。対象疾患はALS、筋ジストロフィー、脳性麻痺、脊髄損傷等となっています。人工呼吸療法を行っていない患者に対しての適応拡大については、目下各学会から要望が出され審議されています。

✔️ CO2ナルコーシスについて

積極的に換気療法を行わず少量の酸素投与などで緩やかにCO2ナルコーシスを作り出すと、モルヒネや抗うつ薬の使用もいらない程穏やかに逝かれる患者様もいらっしゃいます。しかしその場合には数回のバッグ換気でも蘇生してしまうことがあるので、ACPや事前指示をきちんとしておく必要があります。病院で亡くなる人の多い日本では、御家族の理解がきちんと得られず、その場でバッグ換気やNIV装着がなされると、患者様は何度も死に目の苦しみを味わうこととなり、決して緩和的とはなりません。

✔️ 痛みについて

ALSは感覚神経の障害は来さない、と言われてはいますが、診断時に主訴となることはあまり経験しませんが、その後のALSの療養に痛みはつきものです。不動や圧迫に伴う疼痛や、筋痙攣・痙縮に伴う疼痛、拘縮に伴う疼痛、腹痛、呼吸苦等痛みの原因は様々で、それぞれの疼痛に対しケアや薬物療法が行われます。終末期までに7〜8割で疼痛が出現すると報告されているようですが、私自身は、痛みのない方に出会ったことはありません。

✔️ ALSと生きるということ

ALSは〝ALSという障害である〟とおっしゃる方や、〝ALSという個性である〟とおっしゃる方が、たくさんいらっしゃいます。そしてみなさん、精力的に社会参加していらっしゃいます。時に痛ましい事件が起き、社会に波紋を投じていますが、これはやまうち個人の見解になりますが、積極的な尊厳死が合法化されるべきかどうかについて議論される前に、我々が十分なケアを提供できていない現状をどう解決していくかについて議論されるべきと思っています。