

## 2-3 筋萎縮性側索硬化症〔きんいしゅくせいそくさくこうかしょう〕（ALS）

運動をコントロールする脊髄にある神経細胞の変性により、手足の筋肉が萎縮する進行性の疾患。進行が速く、半数ほどが発症後3年から5年で呼吸筋麻痺により死亡する。（人工呼吸器の装着による延命は可能）

現在のところ、原因がはっきりわかっておらず、治癒のための有効な治療法が確立されていない神経疾患。

主な症状	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 手指が動きにくい症状から始まり、肘から末端の筋肉が萎縮し力が入りにくくなる。</li> <li>● その後、言語障害、嚥下障害などが現れる。</li> <li>● さらに全身の筋肉が萎縮し、歩行障害も現れ、車いすやベッド上での生活になる。</li> <li>● 呼吸障害も起こり、人工呼吸を行わないと呼吸不全で死亡する。</li> <li>● ただし、進行しても眼球運動、感覚、認知機能は維持される。</li> </ul>
------	--

生活上の留意点	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 進行の経過を注意深く観察し、合併症の徴候を見逃さない。</li> <li>● 筋力低下、関節拘縮を防ぐ為の軽度の運動、症状に応じた関節可動域訓練を実施。</li> <li>● 可能な限り自立を続け、機能を維持する。</li> <li>● リハビリにより筋肉の機能を温存し、呼吸機能の維持を図る。</li> <li>● 誤嚥性肺炎を予防する。（食事体位、内容、形態の工夫、摂食方法の工夫）</li> <li>● 経口で適切な栄養が摂取できなくなれば経管栄養、胃ろう等も検討する。</li> <li>● 呼吸筋の筋力が低下すると呼吸が困難になる。気管切開・人工呼吸器装着についても話し合い本人・家族の意思確認しておくことは重要。</li> <li>● 去痰困難に対し、吸引器を設置。介護者は、指導を受け吸引手技をマスターする。</li> <li>● 転倒・転落による身体損傷を起こさない。</li> </ul>
---------	--

ケアマネジメントのポイント	<p>〈支援者の留意点・視点〉</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● 入院と在宅療養を繰り返すことが多く、療養環境の急な変更、状態の急変を念頭において対応する必要がある。</li> <li>● 筋肉の機能を温存し、呼吸機能の維持、喀痰・去痰を促す等のリハビリテーションを行う。</li> <li>● ADLの拡大、QOL向上の為、環境を整備する。</li> <li>● セルフケア行動を支援し、合併症の徴候を見逃さない。</li> <li>● 十分な医療・看護・介護の環境を整える。</li> </ul> <p>〈介護サービス事業者・医療関係者との連携のポイント〉</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● 意思伝達装置などの導入時期を医療職と検討する。</li> <li>● 福祉用具・補助具は必要性を評価し、適切な使用法を指導。 言語障害に対しては、パソコン、コミュニケーションボード等の使用も検討。 呼吸困難に対し、吸入・吸引器による痰の除去、人工呼吸器装着。 その他福祉用具：車いす、介護ベッド、等 <b>※酸素使用時は火気に注意</b></li> <li>● 生活上さまざまな問題が生ずる。関係各職種と密に連絡を取り合い、本人・家族が快適な生活を検討する。</li> <li>● 病院MSW、行政担当者とも連携し、十分なサービスが受けられるようにする。</li> </ul> <p>〈活用できる福祉サービス等〉</p> <p><b>※訪問看護は医療保険で実施 回数制限なし</b>      特定疾患患者の医療費助成制度 ※資 1-5 参照      日常生活用具の給付（意思伝達装置）</p>
---------------	--

代表的な薬	<ul style="list-style-type: none"> <li>● ALS治療薬（リルテック） ※食前投与（高脂肪食摂取後投与は空腹時投与より血中濃度が低下）</li> </ul>
-------	---