

難病患者の医療処置パンフレット作成について

作成の背景

医師（脳神経内科）、福祉保健所、介護関係の支援者に聞き取りを行い、下記の意見が聞かれた。

- ・診断の際に説明を受けていても、時間が経ち記憶が薄れてしまっている。（支援者）
- ・患者家族が入手した医療処置に関する情報がマイナスのイメージが先行していることが多く、外来であらためて医師に説明を受けても修正が難しい。（支援者）
- ・外来であらためて説明するが、前回担当医が使用した資材と違うものを利用することになり連続性の担保が難しい。（医師）

目的

神経難病患者は、進行する症状に合わせ、重要な意思決定が求められることから、主治医が患者・家族に対し、疾病の予後や今後生じることを説明し、考えられる時間をとることが重要である。

このため、本人・家族の意思決定を支援する環境づくりや情報提供、その後の心理支援等、関係者が協働で関われるようパンフレットを作成する。

内容

B5版、12ページ（詳細は30ページ参照）

筋萎縮性側索硬化症、多系統萎縮症の注意すべき症状とその対応について解説

活用方法について

1,000部作成予定

神経難病医療ネットワーク医療機関に配布するとともに、一部医療機関には難病診療連携コーディネーターが訪問し、パンフレットの内容や活用方法について説明予定。

高知県内の
連絡先



福祉保健所・保健所

① 安芸福祉保健所 健康障害課

〒784-0001 安芸市矢ノ丸1-4-36

TEL 0887-34-3177

【担当市町村】
安芸市/室戸市/東洋町/奈半利町/田野町/安田町/
北川村/馬路村/芸西村

② 中央東福祉保健所 健康障害課

〒782-0016 香美市土佐山田町山田1128-1

TEL 0887-53-3173

【担当市町村】
南国市/香南市/香美市/大豊町/本山町/土佐町/大川村

③ 中央西福祉保健所 健康障害課

〒789-1201 高岡郡佐川町甲1243-4

TEL 0889-22-1247

【担当市町村】
土佐市/日高村/いの町/佐川町/越知町/仁淀川町

④ 須崎福祉保健所 健康障害課

〒785-8585 須崎市東古市町6-26

TEL 0889-42-1875

【担当市町村】
須崎市/中土佐町/津野町/榑原町/四万十町

⑤ 幡多福祉保健所 健康障害課

〒787-0028 四万十市中村山手通19

TEL 0880-34-5124

【担当市町村】
宿毛市/土佐清水市/四万十市/大月町/三原村/黒潮町

⑥ 高知市保健所 (健康増進課)

〒780-8571

高知市丸ノ内1丁目7-45総合あんしんセンター内

TEL 088-803-8005

【担当市町村】
高知市

高知県健康政策部健康対策課 〒780-8570 高知市丸ノ内1丁目2番20号 TEL 088-823-9684

難病診療連携
拠点病院

高知大学医学部附属病院

地域医療連携室内高知県難病診療連携コーディネーター

TEL 088-880-2701 FAX 088-880-2774

【発行日】令和7年12月

【発行】高知県健康政策部健康対策課 〒780-8570 高知市丸ノ内1丁目2番20号

TEL/088-823-9684 E-mail/130401@ken.pref.kochi.lg.jp

編集協力 高知県難病対策地域協議会

監修

医師 橋本 侑

(高知大学医学部附属病院脳神経内科学教室)

意思決定に役立つ
難病
医療処置
ガイド

家族みんなで知って、
大切な意思決定に繋げよう。



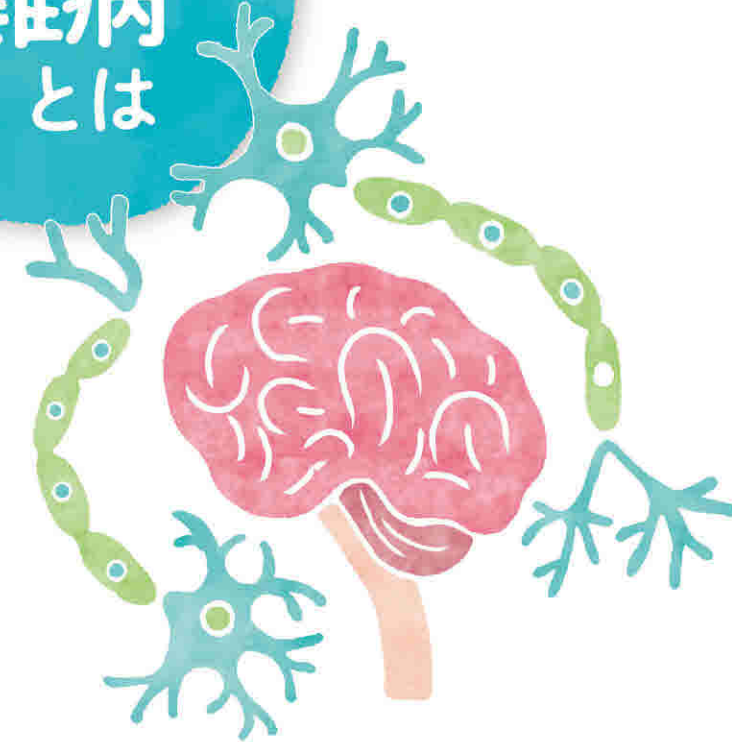
高知県

このパンフレットは高知県ホームページ上でもご覧いただくことができます▶

目次

 <small>しんけいなんびょう</small> 神経難病とは		02ページ ▶
 <small>のこ</small> 飲み込みについて	<ul style="list-style-type: none"> ●嚥下障害について ●嚥下障害による合併症 	03ページ ▶
 <small>こせきゅう</small> 呼吸について	<ul style="list-style-type: none"> ●呼吸障害について ●呼吸障害を疑う症状 	04ページ ▶
 <small>えんげししょうがい</small> 嚥下障害への対応について	<ul style="list-style-type: none"> ●胃ろう ●経鼻胃管 ●点滴 ●何でもお答え Q&Aドクター 	05-06 ページ ▶
 <small>こせきゅうしょうがい</small> 呼吸障害への対応について	<ul style="list-style-type: none"> ●非侵襲的人工換気 ●気管切開下人工換気 ●気管切開 ●酸素療法 ●何でもお答え Q&Aドクター 	07-08 ページ ▶
 <small>いりょうしょち</small> 医療処置のまとめ	<ul style="list-style-type: none"> ●嚥下障害への対応 ●呼吸障害への対応 	09ページ ▶
 <small>いしけつてい</small> 意思決定について		10ページ ▶
 <small>こうちけんない ふくし ほけんじょ ほけんじょ</small> 高知県内の福祉保健所・保健所		裏面 ▶

しんけいなんびょう 神経難病とは



神経難病とは、脳や神経、筋肉などをおかす病気の中で、はっきりとした原因や治療法がまだ確立されていない病気を指します。近年の医療の進歩により、一部の神経難病では、治療によって症状が改善したり、症状の悪化を防いだりすることができるようになりました。しかし未だに神経難病の多くでは有効な治療法がなく、次第に症状が進行し、日常生活に支障をきたします。神経難病の中でも、筋力の低下が問題となる筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis, ALS) や脳や脳幹、小脳の機能低下により動きが悪くなる多系統萎縮症 (Multiple system atrophy, MSA) は、その症状と経過が特殊なために早い段階から治療方針の選択を迫られることがあります。本冊子では注意すべき症状とその対応 (医療処置) について解説します。

今後出てくる
専門用語

ALS 筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis)

MSA 多系統萎縮症 (Multiple system atrophy)

嚥下障害への対応は5～6ページへ

呼吸障害への対応は7～8ページへ

の 飲み込み について



こんな症状
ありませんか？

- 食事中によくむせる
- 食事中でなくても突然むせる、咳き込む
- 食べ物や薬が喉に引っかかる

えんげしょうがい 嚥下障害について

神経難病の一部では、喉や舌の力が弱くことで飲み込みに影響が出ることがあります。舌の力が弱くなると、食べ物を喉の奥に送り込むことが難しくなり、食事に時間がかかったり、食べられる食事の形態に制限がでてきたりします。また喉の力が弱ると、食べ物が喉につかえたり、気管に入ってむせたりすることがあります。これらの症状が進むと、食事をとることが難しい、もしくは口からの食事だけでは栄養が不足し、体力の低下や病気の進行に関わります。そのため、口以外から栄養を取る方法を検討する必要があります。

嚥下障害による 合併症

● 誤嚥性肺炎

食べ物や飲み物、唾液などが気管や肺に入って炎症を起こす病気です。食事中のむせや汚い痰、咳などで気づかれます。時には、何度も繰り返したり、命に関わるほど悪化したりすることがあります。



● 体重減少

食事が減ることや、病気の影響で体に必要なエネルギー量が増えることで起こります。体重減少は筋肉量の低下や転倒のリスクとなります。またALS患者においては、発症前や後に体重減少幅が大きいほど疾患の進行が速かったという報告があります。



こきゅう 呼吸 について



こきゅうしょうがい 呼吸障害について

神経難病の一部では、呼吸に関わる筋肉の力が弱ったり、呼吸に関わる神経の機能が低下したりすることで、呼吸に影響が出ることがあります。当初から息苦しさが出ることは少なく、気づかれない間にゆっくりと症状は進みます。症状が進むと、息苦しさにより生活へ影響が出るほか、どれだけの期間生きられるかにも影響を及ぼすため、下に示すような症状を早期に発見して、対応を検討する必要があります。

それって
呼吸障害
かも

こんな症状ありませんか？

- 会話や軽い作業で息苦しくなる
- 日中眠たい
- 声が小さくかすれる
- 朝から頭痛がする
- うまく咳ができない
- いびきの音が高い
- 頭を上げないと眠れない
- 寝ている時の呼吸リズムがおかしい・止まっている



えんげしょうがい たいおう 嚥下障害への対応について

胃 胃ろうについて



お腹から胃に数cmの穴を開け、短いチューブを通して、胃の中に直接、食事や水分、栄養剤などを入れる方法です。

一般の方でも簡単に管理、取扱いでき、チューブは服の下に隠れるため見た目が気になりません。多くの場合、胃カメラを使用して30分以内で造れますが、抜糸も含めて約1-2週間の入院が必要です。ただし呼吸状態や以前の手術歴によっては、造ることをお勧めできないことがあります。



■お腹から栄養をとる様子

鼻 経鼻胃管について

鼻から胃まで細長い管を通し、胃の中に直接、食事や水分、栄養剤などを入れる方法です。手術は必要なく、呼吸状態を問わずいつでも入れられます。ただし抜き差しはせずに入れたままにしておくため、誤って抜けないように注意が必要です。また喉の違和感や見た目が気になることがあります。



■鼻から栄養をとる様子

点 てんてき 点滴について

腕の細い血管から点滴する末梢静脈栄養と心臓の近くまでカテーテルを通して点滴する中心静脈栄養があり、中心静脈栄養では1000kcal以上の高カロリー点滴が可能です。中心静脈栄養に使用するカテーテルは、局所麻酔での手術で日帰り～1泊2日で造設可能です。ただし血管内にカテーテルが長期間入ることで感染症を起こすリスクがあります。神経難病患者では飲み込むことは難しくても、腸管は問題なく動いているため、点滴ではなく胃ろうや経鼻胃管が推奨されています。



■点滴を受ける様子

（なんでもお答え！）

Q&A ドクター

Q 胃ろうや経鼻胃管を始めると飲食ができなくなりますか？

これらは食事で不足した栄養を補う目的ですので、飲食可能です。ただし嚥下障害の状態によって、食事の制限や食形態の工夫が必要な場合があるので、担当の先生に相談してください。



Q 胃ろうを作った場合、自宅での生活は大変ですか？

胃ろうを作っても、日常生活に制限はありません。栄養剤の注入にかかる時間は、液状栄養剤で約1時間、半固形栄養剤で約10分です。栄養剤の注入は、本人や家族、医師、看護師の他、資格を持った一部の介護職員が可能です。



呼吸障害への対応について

NIV 非侵襲的人工換気

(non-invasive ventilation, NIV)

自身で付け外しできるマスク型の人工呼吸器です。息を吸ったタイミングで、機械が空気を入れるため、深く呼吸ができます。夜寝る時に付けることが一般的ですが、日中つけることもあります。痰や唾液が多い時、喉の力が落ちている時は、窒息のリスクがあるため使用できないことがあります。



■マスク型人工呼吸器を付けて眠る様子

TIV 気管切開下人工換気

(tracheostomy invasive ventilation, TIV)

喉に穴を開けて、人工呼吸器をつなぐ状態です。機械が呼吸をサポートし、痰の吸引も簡単になるために症状が緩和されます。ALS患者さんの生存期間を約6.7年延長します。一方で、会話できなくなり、TIV後も全身の症状が進むとコミュニケーションが難しくなること、希望時に呼吸器を外せないことが問題となります。



■喉へ人工呼吸器を付けて日常を過ごす様子

酸 酸素療法

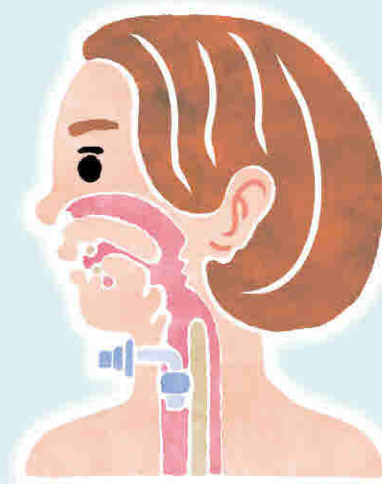
さん そ りょう ほう

神経難病では、肺を広げて酸素を取り込み、肺を縮めて二酸化炭素を出すことがうまくできません。そのため、酸素を吸うだけでは効果が少ないばかりか、二酸化炭素が体に貯まり呼吸が停止する恐れがあるため、通常では提案されません。ただし人工呼吸器を希望されない場合に症状を和らげる目的で使用することがあります。

気 気管切開

き かん せつ かい

痰を吸引しやすいように喉に穴を開けた状態にすることです。痰が喉元に引っかかり息苦しさや不快感が強い場合に検討されます。肺活量が良い場合は、専用の管を通すことで会話も可能です。局所麻酔で手術可能であり、将来的な人工呼吸器(TIV)装着の希望に関わらず、痰のきつさを取りたい方にも行います。



（なんでもお答え！）

Q&A ドクター

Q 人工換気をしない場合、息苦しさは取れませんか？

人工換気をしない場合も、息苦しさを和らげる治療を行うことができます。具体的には、少量のモルヒネや酸素、麻酔薬などを使用します。酸素や麻酔薬は病気の末期で検討しますが、モルヒネは副作用が少ないために早期から使用できます。

Q TIVをした時にコミュニケーションができなくなるのが心配です。

スイッチ操作や文字盤、視線入力装置など、状況に応じたツールを利用することでコミュニケーションは可能です。ALS患者さんで、全くコミュニケーションが取れなくなる割合はTIVを選択した方の約1割でした。MSA患者さんでは、症状の影響でALS患者さんよりコミュニケーションが難しい例が多いとされています。



い り ょ う し ょ ち
医療処置の
まとめ

えんげい
嚥下障害への対応

	胃ろう	経鼻胃管	点滴
口からの食事の継続しやすさ	○	△ チューブが喉を通るため飲みにくさあり	○
飲み薬の継続	○	○	×
手術の必要性	あり	なし	なし
肺活量低下時	造れない	問題なし	問題なし
その他の特徴	半固形栄養剤を使用可能	管が抜ける危険性あり	感染症の危険性あり

こきゅうしきょうがい
呼吸障害への対応

	非侵襲的人工換気 (NIV)	気管切開下人工換気 (TIV)	対症療法 (酸素・モルヒネなど)
付け外し	可能	不可	—
他者のサポート	必要	必要	不要
生存期間	やや延長	延長	変化なし
その他の特徴	痰や唾液が多い時は使えない	会話ができない	呼吸器を希望しなくても、きつさを取れる

い し け っ て い
意思決定
について



い し け っ て い
意思決定について

治療方針を決める上で最も重要なことは、「**患者さん本人がどうしたいか**」ということです。もし何らかの理由で患者さん自身が意思を伝えることができない場合は、家族が患者さんの意思を推定して代弁する必要があります。

体の具合や環境の変化などによって、どうしたいかという考えが変わることは自然なことです。そのため、**一度方針を決めたとしても、何度でも変更していただいて結構です。**ただ、どうしてもして欲しいこと、して欲しくないことがあれば、早めに正確に伝えておいたほうがよいでしょう。

最も避けるべきことは、患者さんが望んでいなかった選択をしてしまうことです。特に問題となるのは人工呼吸器(TIV)の選択です。TIVは一度装着すると外すことが難しいため、その後の人生に大きく影響を及ぼします。急に呼吸がなくなったなどの緊急時に、患者さんの意識がはっきりしているとは限りません。もし意思が確認できない場合は、医師は命を救うために人工呼吸器を装着します。

いざという時に慌てることにならないように、患者さんとその家族、支援するメンバー(主治医や看護師、療法士、ケアマネージャー、保健師など)としっかり話をし、**どのような選択を取りたいのかという意思を全員で共有するようにしてください。**