5

筋萎縮性側索硬化症患者の在宅ケア

Home Care for ALS Patients

日野 創*

Hajime Hino

Key words : 筋萎縮性側索硬化症 / 地域包括ケアシステム / 難病 / 在宅療養 / 神経難病地域リハビリテーション
研修会

要旨

地域包括ケアシステムでは、人工呼吸器を装着し日常生活動作 (activities of daily living : ADL) 全介助の状態下在宅療養生活を送る ALS などの神経難病患者においてもリハビリテーション医療のかかわりが重要である。しかし、神経難病のリハビリテーション治療は、脳血管疾患や外傷に代表される急性発症疾患の急性期発症モデルの、急性期リハビリテーション治療・回復期リハビリテーション治療・維持期リハビリテーション治療と受け継がれていく一般的な地域リハビリテーション医療の支援体制に当てはまらないため、提供が十分でないばかりでなく、人材育成・研修についても独自の研修拠点を考える必要がある。稀少疾患であるため専門病院以外での経験が蓄積しにくく、一般的な知識技術の伝達だけでは十分なスキルアップを確保することが困難である。さらに、相談窓口・連携を意識する必要がある。

難病医療の理念

難病という用語は医学用語ではなく、行政サービスを施行する対象者を定めるための行政用語である。英語では intractable disease (対処困難な疾患)、rare disease (希少疾患) と称されることが多い。スモン患者の支援¹⁾に端を発して 1972 年に難病対策要項^{2,3)}が策定され、公平かつ安定的な制度の確立をめざし、2014 年 5 月に成立、翌 2015 年 1 月より施行されたのが、「難病の患者に対する医療等に関する法律 (難病法)」である。難病法第 2 条の基本理念には、「難病の患者に対する医療等は、難病の克服を目指し、難病の患者がその社会参加の機会が確保されること及び地域社会において尊厳を保持しつつ他の人々と共生することを妨

げられないことを旨として、難病の特性に応じて、社会福祉その他の関連施策との有機的な連携に配慮しつつ、総合的に行われなければならない」と謳われている。これは、認知症のオレンジプランにも通底しているノーマライゼーションの理念が根幹にある。難病法が掲げる理念とは、難病患者との共生社会の実現をめざし、地域リハビリテーション医療の実現で「いかなる疾患や障害があろうとも、住みたい場所で、自ら生き方を決められる人は、自らが決めたように生きて、そして平穏な最期を迎えられるように、かかわる医療従事者は 1 人ひとりの患者の価値観を尊重し、真摯に向かい合い、寄り添い、その QOL を可能な限り高める」ということが難病医療におけるリハビリテーション医療の目標といえる⁴⁾。

当院、地域療養支援室の訪問診療実績 (2016 年度) によると、訪問診療対象者の疾患別内訳 (n = 125) は、筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic

* 東京都立神経病院リハビリテーション科
(〒183-0042 東京都府中市武蔵台 2-6-1)
E-mail : hajime_hino@tmhp.jp

lateral sclerosis : ALS) 57%, 多系統萎縮症・脊髄小脳変性症 14%, 筋疾患 11%, パーキンソン類縁疾患 5%であった。訪問診療対象者の年代では、60歳代 34%, 70歳代 28%, 40歳代 9%であった。訪問診療対象者の医療処置の内容では、経管栄養 108 名、気管切開 83 名、人工呼吸器 (TPPV/NPPV 合計) 79 名、膀胱留置カテーテル 43 名、酸素 33 名であった。

病院から在宅療養移行時の連携

在宅移行時の情報提供は、専門医療機関からかかりつけ医への診療情報提供書によるが、内容は、症状と問題点だけでなく、患者・家族への説明内容、さらにその理解度や疾患の受容状態、医療処置の選択についての意思決定の有無⁵⁻⁷⁾が必要である。

患者・家族、かかりつけ医 (往診医)、訪問看護ステーションの看護師やリハビリテーション医療・スタッフ、在宅支援の多職種を交えた退院前カンファレンスを行い、顔の見える情報交換が必要である。問題点として、かかりつけ医 (往診医) は、大多数は専門医でなく、呼吸障害やコミュニケーション障害が進行してから紹介を受けると、患者の病態把握や患者との関係構築が困難で困惑する、そのため、専門医は早めにかかりつけ医 (往診医) をみつけ、紹介することが望まれる。なお、在宅療養中に医療上の問題が生じたとき、専門医は速やかに相談に対応し、必要なら緊急入院などができることが必要である。近隣に専門医がいない地域では困難である。また、患者・家族は訪問看護ステーションを通して患者の異変に気がつくことが多く、それに対応できるようにすることも必要である。延命処置を希望しないのであれば、救急搬送を勧めないことも重要である。救急搬送されて望まない医療処置、特に挿管・人工呼吸器装着から

気管切開を伴う侵襲的人工呼吸器 (tracheostomy and invasive ventilation : TIV) となり、後悔している患者・家族は存在する。また、24 時間対応のかかりつけ医を確保することが必要である。やむなく救急搬送する場合は、患者の医療処置に対する意思を確認しておくこと、その意思が確実に伝わる方策を決めておくことが必要である⁸⁾。

在宅療養中のケアチーム・医療機関の連携

在宅ケアチームは、かかりつけ医、訪問看護・リハビリテーション、薬剤師、訪問入浴、訪問介護師、デイサービスやデイケア施設、福祉機器・医療機器業者、保健師など多職種からなる。在宅療養中の患者・家族の状況に応じてマネジメントを行うのはケアマネジャーである。患者の病状や介護状況に問題が生じたときに、他のスタッフに連絡し情報を共有すること、そのための多職種間が情報交流をし合える関係づくりが重要である。場合によっては、難病担当の保健師が働きかけることもある。最近は往診可能な医師が増加しているが、地域差があり、特に医療過疎地域では確保が難しいことが多く問題である。気管切開や胃瘻などの医療処置を希望する場合や合併症の治療などで入院が必要となることもある。緊急の場合、病院が満床のために受け入れ困難なことがあり、複数の病院を把握しておく必要がある。なお、延命につながる医療処置 (特に、TPPV) を希望するかどうかは、あらかじめ十分に話し合っておき、希望しない場合は救急搬送をせず、かかりつけ医や訪問看護師が対応することが重要である。そのためには、24 時間応需体制の確立が必要である⁸⁾。

自宅療養が困難になったときの長期療養の場

自宅療養継続が困難になる原因⁹⁾は、独居、介

護者の病気や疲労などで介護困難になった場合がほとんどで、TPPV 中の ALS では、前頭側頭葉変性症 (frontotemporal lobar degeneration : FTLTD)^{10, 11)}を併発し、家族が疲労困憊し介護継続を断念する例もあり長期療養の場が必要である。人工呼吸、吸引が必要な患者の受け入れ施設は非常に少ない。老老介護や独居者の増加が問題となっている⁸⁾。

災害時の対応

災害時の対応を整備することが必要である。筆者は阪神淡路大震災と東日本大震災を経験した。震災直後の高速道路の閉鎖、交通渋滞、電車などの公共交通機関の乱れにより帰宅困難者が発生し、職場に泊まった人が多かった。電話回線の不通 (公衆電話、訪問 PHS を使って連絡をとった) なども発生した。患者・家族の安否確認を人工呼吸器装着者を中心に、電話や訪問により行った。電話連絡 65 件 (連絡がついたのは 41 件)、訪問連絡 5 件であった。

特に、東日本大震災では、一部の地域は計画停電により電力供給が停止された。在宅療養患者は人工呼吸器や、吸引器の充電器の機能や自家発電器の有無などの確認がされた。体験から学んだ特徴や課題は、①災害発生直後の緊急対応は、家族が中心。②災害や病状の進行を想定した備えが必要。③定期的に各種バッテリーや医療機器の点検が必要。④情報が錯綜し、不安や混乱を招く。

災害対策として取り組むべきポイントは、①日頃から必要物品を用意する。②定期的に医療機器のメンテナンスを行う。③関係機関と災害直後の対応について検討・確認する。

災害対策において大切なことは、①日頃の備え、②物の備え、③人の備え、である。災害はいつ起こるかわからない。日常 (普段) 行えていないことは、非日常 (災害時) には実行できない。医療依存度

が高い在宅療養者の災害時対応の特徴として、療養者の自助力を高め、1 人ひとりの状況に応じた災害時個別支援計画が必要である¹²⁾。

当院では、震災後アンケート調査を行った。その結果、在宅療養生活の継続が困難となり入院した患者は 30 名中 17 名だった。困ったことは、「物品と人員の確保」、「独居の患者の安否確認」、「連絡手段の確保」、「充電式の物品がない」、「電話不通で連絡がとれなくなった」などであった¹³⁾。

東日本大震災発生時、宮城県では在宅療養中で人工呼吸器を装着した ALS 療養者は 49 名で、アンケート調査し回答した 29 名中 14 名は病院に入院した。入院の理由は「電源不足」や「津波などによる自宅損傷」のためで、1 週間以上の入院は 12 名であり、退院できなかった理由は「ライフラインが復旧していなかったため」が最も多く、また、介護者不足による不安も大きく、いちばん困ったこととして、「水などの配給に並ぶこと」、「スーパーやガソリンスタンドに並んだりすることができない」などの意見が挙がっていた。災害が起きた際の対応で不安に思うことは、「電源確保関連 (ガソリン確保を含む)」であった。自宅損傷がなく、電源確保が可能となれば、自宅で過ごせる可能性が高いことがわかった。一方で、在宅継続の際には、介護者不足による不安が大きいことも明らかになった¹⁴⁾。

人工呼吸器装着

日本における TIV 装着率は、世界のどこよりも高率である¹⁵⁾。TIV 装着の選択にかかわる要因として、患者の生命への強い意志 (生き抜く気持ち)、宗教観、経済力、従来の生活満足度、総合的介護力、夫婦・親子関係、個人的価値観などが意思決定に深く関与すると考えられる¹⁶⁾。配偶者の存在は、患者の TIV 装着への意思決定上、重要な因子の 1 つであり、配偶者は、その決断において大きな

負担を受け止める覚悟と、NOの決断のうえで、主たる介護者としての役割を果たし、ALS患者のTIV受容を後押しする。また、配偶者はTIV装着患者の療養生活をともに生き、ともに人生の喜びを授受する役割として重要である^{17, 18)}。

一方、西欧諸国ではALS患者のTIV装着率は低く、米国2%、カナダ1.5%、ノルウェーで男性7%、女性3.8%、など報告されている¹⁹⁻²⁴⁾。近年、イタリア、デンマークやスペインからALS患者の約30%にTIVを施行したとの報告がなされている²⁵⁻²⁷⁾。

民族的・文化的な背景があるのかもしれない。また、本邦では人工呼吸器にかかわる費用は保険診療にて全額補助されていることが挙げられる。

米国においては、保険で在宅介護がカバーされておらず、また、“自立の文化”があり、気管切開換気の利用者は少なく、TIVのデータは少ない²⁸⁻³³⁾。

それ以外、日本ALS協会によるピアコンサルテーションなど継続した活動も重要である。なお、日本と米国における医師のTIVに対する対応の相違の報告もある³⁴⁻³⁵⁾。

海外との相違点は、もう1つ人工呼吸器離脱問題である。オランダでは“withdrawal of invasive mechanical ventilation”として法制度化されている³⁶⁾。

米国における気管切開人工呼吸器外しについては、米国最高裁判所では、呼吸器を開始しないことと外すことは同義と解釈され、患者は法的権利として呼吸器の取り外しを要求できる。また、米国では、NIV (noninvasive ventilation) のほうがALS患者には好まれる呼吸サポート手段で、気管切開換気の利用者は少ない。緩和ケアとホスピスケアが増加している²⁸⁻³³⁾。

アンケート調査の結果では、取り外しを希望された症例の存在が報告されている³⁷⁻³⁹⁾。

現在、日本では法的な整備はなされておらず、全

体としてのコンセンサスも得られていない¹⁶⁾。

一方で、在宅療養者は病院療養者に比べてTIV装着後の生存期間が有意に長い、また、配偶者の存在も有意にTIV装着後の生存を延長させるとの報告もある¹⁶⁾。

配偶者による在宅ケアは、きめ細かで高いQOLが得られ、病院に比べ在宅での低い感染リスクなどが予後に関与すると想定される⁴⁰⁾。

女性介護者は日本76%、米国70%。介護者の離職、退職率は日本48%、米国24%。介護支援は、日本52%に対し、米国は35%しか受けていない。気管切開は日本の介護者の52%に対し、米国は33%が望んでいた。望む理由は、日本はマイルストーンに達するに対し、米国は、日常のQOL維持としている。日本の介護者の56%、患者15%と介護者が患者より気管切開を積極的に考えていた。米国においても、患者-介護者間の認識の違いは存在する²⁸⁻³³⁾。

現在、在宅ALS患者の支援においては、その療養環境は変化しつつあるが、さまざまな問題や地域格差がある。特に、①身近な相談相手がいない、②専門医や専門看護師の不足、③急変時の受け入れ先の確保が困難、④医療度が高いため高度な介護技術が必要、⑤主たる介護者、多くは家族の存在、⑥介護者の休息がとれない状況にある、⑦無理な介護・介護の長期化による在宅破綻の可能性があり、⑧ALS患者の長期入院受け入れ可能な施設が少ない、などが挙げられる。

それらを解決するため、在宅ALS患者・家族支援の条件として、①専門的医療が可能である、②在宅往診医・訪問看護師の確保、③後方支援病院・レスパイト入院施設の確保、④長期療養病床の確保、⑤リハビリテーション医療の継続、⑥患者・家族のメンタルサポート、⑦福祉・行政による支援、⑧患者・家族のための療養環境の調整役の存在などがある。各体制の円滑な「顔の見える連携」が

何より重要である。

地域包括ケアシステムとは、重度の要介護状態になっても住み慣れた地域で自分らしく生きることができるようにするシステムであり、人工呼吸器を装着し日常生活動作（activities of daily living：ADL）全介助の状態在宅療養生活を送る ALS などの神経難病患者においても、自分らしく生きることについてはリハビリテーション医療のかかわりが重要である。そのためには、地域で神経難病患者に対応できるリハビリテーション医療専門職の育成が重要である⁴²⁻⁴³⁾。

神経難病地域 リハビリテーション研修会の 取り組み

当院は、2002 年より毎年、地域の医療従事者に対し、交流も交えて神経難病地域リハビリテーション研修会を開催している。この研修会の第 10 回（2011 年）～第 18 回（2015 年）の 5 年間における計 8 回（2010 年からは年 2 回開催）について研修会ごとの参加者の職種、所属形態について調査した。延べ参加人数は 695 名、同一者の平均参加回数は 1.28 回、研修会参加者の全体の総数の職種別は、理学療法士が 40.2%と最も多く、作業療法士 25.5%、看護師 9.6%、言語聴覚士 6.8%、ケアマネジャー 6.3%、保健師 3.7%、福祉用具専門員 1.3%、医師 0.9%であった。所属種別は、病院・診療所・医院が 45.7%と最大で、訪問看護ステーション 39.6%、保健所 2.5%、行政（福祉課など）1.3%、その他 10.9%であった。

そして、これらの所属地域別で集計したところ、多摩地区 65.9%、その他の 23 区・隣接県が 34.1%であった。ALS に関するテーマでは、「神経難病の嚥下障害」、「コミュニケーション手段の工夫」、「ALS の呼吸理学療法」、「ALS を生きる」、「ALS のリハ」、「ALS 患者に対するスイッチコントロー

ルの活用法」、「難病医学（神経系）主に呼吸管理を必要とする疾患」、「人工呼吸器装着在宅療養者へ介入するときの留意点」、「ALS の療養生活における課題とその対応」、「神経難病のリハについて」、「米国の高齢者地域医療の在宅緩和ケアについて」、「安全な吸引方法について」、「神経難病療養者の災害対策—平常時からできる医療機器の備えや取り組み」、「知っておきたい気管切開と気道ケア」、「神経難病リハにおける地域連携」、「神経難病を取り巻く制度と活用」、「神経難病患者の在宅診療と地域連携」、「ALS の理学療法を考える」、「ALS の栄養管理」、「地域療養支援室の取り組み～自宅療養者への災害対策～」などであった。アンケートでは、「体験に基づく話をされわかりやすかった」、「臨床実践からの先生の話がとても心に響く内容でした」、「神経難病に特化した話をまとめて聴く機会は少なく、とても貴重な場だと思いました」、「講義・交流会・ハンズオンがあつて内容が充実していました」、「他院様とも同じ難病患者様の意見交換を行え、とても参考になりました」、「多くの方が参加されていて、さまざまな関係が開けた」、「実技はとても勉強になり、明日からの仕事で活かそうです」、「神経難病に関してのこのような機会、とても助かります」、「本当に素晴らしい会だと思いました」、「是非継続してください」、「多くの関係職種の方が悩まれていることを知り、つながっていることが心強く思いました」、「今回勉強させていただいたことを、チーム間でも共有し、よりよいアプローチができるようにしたいです」、「実際に患者様のお話が少しでも聞けて、よかったです」、「コミュニケーションが取れることがどれだけ患者さんにとって心強いことかわかりました」、「在宅を主な仕事としてきましたので、病院での治療について最新の知識がなかったのでとても勉強になりました」、「当事者の方の話がきけるのはとてもよかったです」、「大変参考になる研修でした、職場の新人にも

必ず勧めます」,「近隣の施設の方と交流できてよかったです」,「参加されている方の顔が見えてよかった」,「自分の職場の近くの施設を知ることができた」であった。

「難病の患者に対する医療等に関する法律」のもとでのリハビリテーション医療

2014年「難病の患者に対する医療等に関する法律」が成立し、2015年から施行されたのは冒頭でも述べたが、そこでは、療養の質的向上、施設間の相互連携、人材育成は重要な要素となっている。特に、難治性の神経難病に対する治療・ケアの中で、リハビリテーション医療の役割が挙げられている。神経難病のリハビリテーション治療は、脳血管疾患や外傷に代表される急性発症疾患の急性期発症モデルの、急性期リハビリテーション治療・回復期リハビリテーション治療・維持期リハビリテーション治療と受け継がれていく一般的な地域リハビリテーション医療の支援体制に当てはまらないため、提供が十分でないばかりでなく、人材育成・研修についても独自の研修拠点を考える必要がある。稀少疾患であるため、専門病院以外での経験が蓄積されにくく、一般的な知識技術の伝達だけでは十分なスキルアップを確保することが困難である。さらに、相談窓口・連携を意識する必要がある。神経難病は発症早期から疾患教育、廃用をはじめとする二次的障害の予防が必要であり、一部の疾患での集中リハビリテーション医学のエビデンス、症状の進行に伴い呼吸リハビリテーション治療、摂食嚥下リハビリテーション治療、コミュニケーション支援など医療と密着してリハビリテーション医療ニーズが継続する。神経難病専門医のいる拠点病院でのリハビリテーション医療スキルアップと相談窓口と常時、在宅主治医との密なチームワークが重要となってくると考えられる⁴⁶⁾。

新しい難病法のもとでの拠点病院は、リハビリテーション医療について研修とネットワークの拠点となることが期待されている。在宅支援の現場では患者さんを受け持つ機会がまばらなため、実際に神経難病の研修に多くの労力をかける余裕がないのが現状である⁴⁶⁾。

地域包括ケアシステム⁴⁷⁾

地域包括システムとは、地域に生活する高齢者の住まい・医療・介護・予防・生活支援を一体的に提供するための体系であり、高齢化率や基盤条件が異なるため、地方行政単位で担うものとされている。地域包括ケアシステムのあり方は、議論の途上である。

当初は、福祉・介護を中心に構想されていたが、医療の関与が重要視される傾向になってきている⁴⁸⁾。医療に関しても、在宅診療、診療所が中心で、急性期病院は関与しない想定から、急性期病院の関与も想定したものとなり、地域によっては、大学病院のように特定機能病院であっても地域包括ケア中核センターを設立し積極的にかかわる場合もある⁴⁹⁾。議論が深化していく過程で、医療の関与、それも急性期病院、高機能病院の役割が、あらためて重要視されるようになっていく。地域医療では、基盤となる確固としたシステムを構築することが要求される。そのうえで、どのように地域包括ケアシステムの中にネットワーク的要素を組み入れるかは、医師はもちろん、これからの医療、福祉介護に携わるすべての職種に課せられた重要な命題である⁵⁰⁾。

文 献

- 1) 小長谷正明：スモン・キノホルム薬害と現状。Brain and Nerve 2015；**67**：49-62
- 2) 厚生省：難病対策要綱。1972。Available from URL：http://www.nanbyou.or.jp/pdf/nan_youkou.pdf
- 3) 厚生労働省：難病対策。2017。Available from URL：

- http://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/kenkou_iryuu/kenkou/nanbyou/
- 4) 菊地 豊：筋萎縮性側索硬化症患者に対する発症初期から終末期までの理学療法の関わり。理学療法 2017；**34**：695-707
 - 5) 荻野美恵子，荻野 裕，川浪 文，坂井文彦：ALS の告知のあり方について—患者アンケート調査より。臨床神経学 2003；**43**：1027
 - 6) 湯浅龍彦，水町真知子，若林佑子，川上純子，吉本佳預子：筋萎縮性側索硬化症のインフォームド・コンセント—ALS とともに生きる人から見た現状と告知のあり方。医療 2002；**56**：338-343
 - 7) 日本神経学会 監，「筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン」作成委員会 編：告知，診療チーム，事前指示，終末期ケア。筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013。南江堂，東京，2013；pp 45-74
 - 8) 難波玲子：神経難病（amyotrophic lateral sclerosis）の地域連携の課題—臨床現場の問題点。神経治療 2017；**34**：269-272
 - 9) 西田美紀：在宅 ALS 患者の身体介護の困難性。Core Ethics 2013；**9**：199-210
 - 10) Ringholz GM, Appel SH, Bradshaw M, Cooke NA, Mosnik DM, Schulz PE：Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. Neurology 2005；**65**：586-590
 - 11) Witgert M, Salamone AR, Strutt AM, Jawaaid A, Massman PJ, Bradshaw M, Mosnik D, Appel SH, Schulz PE：Frontal-lobe mediated behavioral dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol 2010；**17**：103-110
 - 12) 白子千春：災害時に備えた平常時からの継続した取り組み。難病と在宅ケア 2018；**23**：34-38
 - 13) 日野 創：口腔・咽頭および気管吸引の実態調査。Jpn J Rehabil Med 2012；**49**：S218
 - 14) 青木正志：在宅人工呼吸器使用患者への対応をどうするか。臨床神経学 2013；**53**：1149-1151
 - 15) Borasio GD, Gelinas DF, Yanagisawa N：Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis：a cross-cultural perspective. J Neurol 1998；**245**：7-12
 - 16) 木村文治：筋萎縮性側索硬化症—人工呼吸器装着の背景因子と予後分析。臨床神経学 2016；**56**：241-247
 - 17) Atkins L, Brown RG, Leigh PN, Goldstein L：Marital relationships in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler 2010；**11**：344-350
 - 18) 中川悠子，魚住武則，辻 貞俊：筋萎縮性側索硬化症患者における介護負担と QOL の検討。臨床神経学 2010；**50**：412-414
 - 19) Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD：The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 2001；**248**：612-616
 - 20) Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoemith C, Strong MJ, Woolley SC：Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology：Practice parameter update：the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis：drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review)：report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009；**73**：1218-1226
 - 21) Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M：Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients：outcomes, costs, and patient, family, and physician attitudes. Neurology 1993；**43**：438-443
 - 22) Lechtzin N, Wiener CM, Clawson L, Davidson MC, Anderson F, Gowda N, Diette GB：ALS CARE-Study Group：Use of noninvasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2004；**5**：9-15
 - 23) Ritsma BR, Berger MJ, Charland DA, Khoury MA, Phillips JT, Quon MJ, Strong MJ, Schulz VM：NIPPV：prevalence, approach and barriers to use at Canadian ALS centres. Can J Neurol Sci 2010；**37**：54-60
 - 24) Gonzalez-Bermejo J：Indications and equipment needs for ventilator support in amyotrophic lateral sclerosis [Article in French]. Rev Neurol (Paris) 2006；**162**：4S320-4S322
 - 25) Spataro R, Bono V, Marchese S, La Bella V：Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis：clinical features and survival analysis. J Neurol Sci 2012；**323**：66-70
 - 26) Dreyer P, Lorenzen CK, Schou L, Felding M：Survival in ALS with home mechanical ventilation non-invasively and invasively：A 15-year cohort study in west Denmark. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2014；**15**：62-67
 - 27) Sancho J, Servera E, Dafaz JL, Bañuls P, Marin J：Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis causes, complications and 1-year survival. Thorax 2011；**66**：948-952
 - 28) Benditt JO, Boitano LJ：Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. Am J Respir Crit Care Med 2013；**187**：1046-1055
 - 29) McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, Duguid N, Fraser J, Maltais F, Morrison DL, O'Connell C, Petrof BJ, Rimmer K, Skomro R：Home mechanical ventilation：a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. Can Respir J 2011；**18**：197-215
 - 30) Benditt JO, Smith TS, Tonelli MR：Empowering the individual with ALS at the end-of-life：disease-specific advanced care planning. Muscle Nerve 2001；**24**：1706-1709
 - 31) Mitsumoto H, Bromber, M, Johnston W, Tandan R, Byock I, Lyon M, Miller RG, Appel SH, Benditt J, Bernat JL, Borasio GD, Carver AC, Clawson L, Del Bene ML, Kasarskis EJ, LeGrand SB, Mandler R,

- McCarthy J, Munsat T, Newman D, Sufit RL, Versenyi A : Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2005 ; **6** : 145-154
- 32) Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, Bach JR, Benditt JO, Eagle M, Finder JD, Kalra MS, Kissel JT, Koumbourlis AC, Kravitz RM : The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy : a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol* 2010 ; **45** : 739-748
- 33) Wang LH, Elliott MA, Jung Henson L, Gerena-Maldonado E, Storm S, Downing S, Vetrovs, J, Kayihan P, Paul P, Kennedy K, Benditt JO, Weiss MD : Death with dignity in washington patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2016 ; **87** : 2117-2122
- 34) Christodoulou G, Goetz R, Ogino M, Mitsumoto H, Rabkin J : Opinions of Japanese and American ALS caregivers regarding tracheostomy with invasive ventilation (TIV). *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2015 ; **17** : 47-54
- 35) Rabkin J, Ogino M, Goetz R, McElhiney M, Hupf J, Heitzman D, Heiman- Patterson T, Miller R, Katz J, Lomen-Hoerth C, Imai T, Atsuta N, Morita M, Tateishi T, Matsumura T, Mitsumoto H : Japanese and American ALS patient preferences regarding TIV (tracheostomy with invasive ventilation) : a cross-national survey. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2014 ; **15** : 185-191
- 36) Dreyer PS, Felding M, Klitnaes CS : Withdrawal of invasive home mechanical ventilation in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis : ten years of Danish experience. *J Palliat Med* 2012 ; **15** : 205-209
- 37) 荻野美恵子 : 神経内科領域における終末期の倫理的問題について—ALS 終末期ケアに関するアンケート調査結果. *臨床神経学* 2010 ; **50** : 1026-1028
- 38) 西澤正豊 : 人工呼吸器の中止を巡って. 難病と在宅ケア 2005 ; **10** : 27-31
- 39) 清水哲郎 : いわゆる TLS 状態の ALS 患者をめぐる生命維持中止の問題—臨床倫理の視点から. *臨床神経学* 2010 ; **50** : 1029-1030
- 40) Chiò A, Calvo A, Ghiglione P, Mazzini L, Mutani R, Mora G : PARALS : Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis : a 10-year population-based study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010 ; **81** : 1141-1143
- 41) 日本 ALS 協会 編 : 新 ALS ケアブック—筋萎縮性側索硬化症療養の手引き 第 2 版. 川島書店, 東京, 2014 ; p 255
- 42) 田中勇次郎 : 地域包括支援ケア時代の神経筋疾患患者へのリハビリテーション. *Jpn J Rehabil Med* 2016 ; **53** : 540-543
- 43) 神経難病リハビリテーション研究会 : ホームページ. Available from URL : <http://nanbyoreha.com/>
- 44) 日野 創 : 神経難病リハビリテーション. *Jpn J Rehabil Med* 2009 ; **46** : S263
- 45) 日野 創 : 脳・神経難病医療専門病院におけるリハビリテーション科外来診療への取り組み. *Jpn J Rehabil Med* 2011 ; **48** : S379
- 46) 西澤正豊, 小森哲夫, 小林庸子, 中馬孝容 : 拠点病院が行う神経難病リハビリテーション研修会 実施手引き—連携を作る. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業, 2017
- 47) 厚生労働省 : 地域包括ケアシステム. 2017. Available from URL : http://www.mhlw.go.jp/stf/seisaku_nitsuite/bunya/hukushi_kaigo/kaigo_koureisha/ch_iiki-houkatsu/
- 48) 二木 立 : 地域包括ケアシステムシステムの展開と論点. 地域包括ケアと地域医療連携. 勁草書房, 東京, 2015 ; pp 1-39
- 49) 藤田保健衛生大学 : 地域包括ケア中核センター. 2017. Available from URL : <http://www.fujita-hu.ac.jp/~cyukaku/>
- 50) 三井良之 : 難病支援ネットワークと地域包括ケアシステム—難病患者在宅医療支援事業の経験から. 近畿大学医学雑誌 2017 ; **42** : 3-10