

## 資料

## 筋萎縮性側索硬化症と認知症を併せ持つ療養者の生活支援やケアに関する文献検討

牛久保美津子<sup>1</sup>, 大谷 忠広<sup>2</sup>, 勝田 恵子<sup>2</sup>, 川尻 洋美<sup>2,3</sup>

- 1 群馬県前橋市昭和町 3-39-22 群馬大学大学院保健学研究科  
 2 群馬県前橋市昭和町 3-39-15 群馬大学医学部附属病院  
 3 群馬県前橋市昭和町 3-39-15 群馬県難病相談支援センター

## 要旨

**目的**：認知症を有する高齢者の増加に伴い、希少性を特徴とする ALS の中でも認知症を併せ持つ療養者が増加している。ケアのあり方を検討するための基礎資料を得るため、認知症を併せ持つ ALS 療養者の「生活支援」や「ケア」に焦点をあてた事例報告を収集し、事例の概要、支援上の困難、支援のための提言を整理した。

**方法**：医学中央雑誌（Web 版）を用いて、「筋萎縮性側索硬化症」と「認知症」の AND 検索を 2000 年から 2022 年までに限定して行い、該当文献 14 件から症例の詳細を質的分析し整理した。

**結果**：文献 14 件の筆頭著者は看護師が 6 件で最多であったが、医師、リハビリ職を含めて 4 職種、病院の所属が 11 件であった。研究目的は、症状対応や、チーム・地域支援に関するものが多かった。支援上の困難は、5 カテゴリが抽出され【認知症の症状や行動への対応困難】【ケア困難・負担の増大】が多かった。支援のための提言は 4 カテゴリが抽出され、【個別支援（具体的ケア方法）の工夫】と【支援態勢（体制）整備】が多く、多職種連携での対応が提言されていた。

**結論**：認知症を併せ持つ ALS 患者の生活支援やケアに関する事例報告は、多様な職種による多様な視点で報告がされていた。支援困難は認知症の症状・行動への対応が多く、ケア困難・負担増大につながり、個別支援と地域支援における多職種アプローチの提言がされていた。

## 文献情報

## キーワード：

筋萎縮性側索硬化症,  
 認知症,  
 多疾患併存,  
 ケア,  
 文献検討

## 投稿履歴：

受付 令和 4 年 11 月 11 日  
 修正 令和 4 年 12 月 22 日  
 採択 令和 4 年 12 月 22 日

## 論文別刷請求先：

牛久保美津子  
 〒371-8514 群馬県前橋市昭和町3-39-22  
 群馬大学大学院保健学研究科  
 電話：027-220-8987  
 E-mail: ushi2@gunma-u.ac.jp

## はじめに

筋萎縮性側索硬化症（以下、ALS）は、原因不明、治療法未確立の進行性の筋神経系の指定難病である。希少疾患であるが増加の一途にあり、2020 年（令和 2 年）3 月時点で指定難病受給者数は 1 万人を超えた。<sup>1</sup> 運動神経細胞が選択的に障害されるため筋肉が痩せ、徐々に上下肢の機能が衰え、嚥下障害、構音障害、呼吸障害が起こる。呼吸障害への対応には、呼吸リハビリや陽圧的人工呼吸換気療法があり、気管切開下での人工呼吸器を装着しなければ発症から約 3~5 年で亡くなると言われている。<sup>2</sup> ALS は、超高齢社会に伴い高齢の患者数の増加があり、<sup>3</sup> また療養環境の整備と適切なケア提供により人工呼吸器装着での長期生存が可能になっているため、<sup>4</sup> 人工呼吸器装着の高齢 ALS 患者の増加がある。

2019 年の日本の平均寿命は 84.3 歳で世界のトップである。2022 年 9 月時点で高齢者人口は全人口の 29.1% を占め、100 歳以上の高齢者は年々増え約 9 万人を突破した。2025 年時点で、高齢者の 5 人に 1 人が認知症になるとの推計がされている。<sup>5</sup>

ALS は従来、認知機能障害が認められないと言われていたが、<sup>6</sup> 超高齢社会となり、認知症を併発する ALS 療養者

が増加している。ALS 療養者の支援経験を有する看護職を対象にした調査<sup>7</sup>では、ALS と認知症の併発に関する認知度は低かった。ALS 療養者は、極限にいたるまで身体機能障害が進行する。これに加え、認知症をも併せ持った場合に対する ALS ケアの開発が求められていると考える。そのためには現状を把握する必要がある。本稿では、認知症を併発した ALS 療養者の「生活支援」や「ケア」に焦点をあてた事例報告を文献検索し、事例の概要と ALS と認知症を併発した場合の支援上の困難、ALS と認知症の併発者に対する支援のための提言を整理したので報告する。

## 研究方法

### 1. 文献の抽出

医学中央雑誌 Web 版で、発行年は 2000 年～2022 年と設定し、検索用語は「筋萎縮性側索硬化症または ALS」と「認知症」として AND 検索を行った結果、1,732 件が該当した（最終検索日 2022 年 9 月 30 日）。分析対象文献の選定にあたり、包含条件は「生活支援」や「ケア」、「介護」に関する内容、および症例の記述があること、除外条件は病理学的研究、臨床評価研究、実験、病態解明、診断、剖検に関するものと設定した。以下の 2 段階で選定を行った。第 1 次

スクリーニングでは、上記の包含・除外条件を満たす文献を研究タイトルから判別した。結果、44 件が該当した。2 次スクリーニングでは、各文献の抄録、シソーラス用語および医中誌フリーキーワードの情報を加えて選定したところ、16 件が該当した。これらのうち、重複 1 件、国内所蔵なし 1 件を除外し、計 14 件を分析対象とした。

### 2. 分析・整理の視点

表 1 に分析対象文献を記した。論文が 1 件、ほか 13 件は会議録であった。14 件の文献を精読し、会議録から無理なく収集可能な情報を研究者間で協議し、情報収集項目を設定した。情報収集項目は、筆頭著者の所属と職種、症例の属性、研究目的、ALS と認知症を併発した療養者に対する支援上の困難、ALS と認知症を併発した療養者支援のための提言とした。質的帰納的分析法を用いて、研究目的の焦点、ALS と認知症を併発した場合の支援上の困難、支援のための提言について分析を行った。分析手順は、まず該当する記述を短文化した。次いで類似性に合わせてまとめ、体言止めに表現をしたものをサブカテゴリ、さらに抽象度をあげてカテゴリを抽出した。研究者間で一致をみるまで検討を繰り返した。

表 1 分析対象文献

No.	年	著者	タイトル	出典
①	2019	松田千春, 原口道子, 中山優季ら	認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症 (ALS-D) 患者が全日非侵襲的人工呼吸となるまでの療養行程	日本在宅看護学会学術集会プログラム・抄録集 9 回: 120.
②	2021	友渕充	前頭側頭型認知症 (FTLD) を併発した高齢筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者に対して、在宅生活維持を目指した一症例 在宅生活維持にあたっての地域ケアの課題	理学療法学 47: 84.
③	2018	星元安佳里, 吉岡美果, 安藝寿美	筋萎縮性側索硬化症に認知症を併発した患者とその家族に対する心理的アプローチに向けて	日本看護学会論文集: 精神看護 49: 71-74.
④	2018	織田雅也, 堀江美和, 棟山初江ら	認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症患者のレスパイト入院	Dementia Japan 32(3): 407.
⑤	2018	鈴木啓介, 阿部真衣子, 武田幸子ら	人工呼吸器装着後に認知機能の低下をきたした筋萎縮性側索硬化症患者の生きがいとなる生活を目指した看護の実践とその効果	医療 72(11): 473.
⑥	2017	竹内啓喜, 重松一生, 川村和之ら	自宅で看取りを行うことができた ALS-Parkinsonism-Dementia Complex (ALS/PDC) の一例	国立病院総合医学会講演抄録集 71 回: 582.
⑦	2017	織田雅也, 伊藤聖, 和泉唯信	入院療養中の筋萎縮性側索硬化症患者による攻撃的・拒否的態度への対応	Dementia Japan 31(4): 588.
⑧	2017	清水亜紀, 坂本安令, 中村健	福祉用具や自動具の導入に難渋した認知機能低下を伴う筋萎縮性側索硬化症の事例	日本作業療法学会抄録集 51 回: PE-1A02.
⑨	2017	田村美帆, 熊谷佳保里	前頭側頭型認知症を合併している ALS 患者の意思決定支援 胃ろう造設せずに自宅退院した 1 事例を振り返る	日本難病看護学会誌 22(1): 71.
⑩	2016	中本富美, 吉田力, 畠中暁子ら	認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症療養者のソーシャルワーク支援 地域包括ケアの視点から	医療 70(10): 433-434.
⑪	2015	小林友子, 小笠原真佐子, 樋口裕美子ら	重症難病患者の訪問相談事業から 認知症を伴う ALS 患者と介護者支援	日本難病医療ネットワーク学会機関誌 3(1): 90.
⑫	2015	中本富美, 吉田力, 畠中暁子ら	認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症患者のソーシャルワーク支援	日本難病医療ネットワーク学会機関誌 3(1).
⑬	2014	大多尾直美, 中島マサ子, 谷恒子ら	人工呼吸器を装着した認知症をともなう ALS 患者への関わり 回想を促す機器による QOL の改善の試み	医療 68(2): 87.
⑭	2003	澤田元子, 内田圭, 加藤博子ら	NIPPV 装着後 19 ヶ月以上生存しえた痴呆を伴う筋萎縮性側索硬化症の 1 例	臨床神経学 43(4): 230.

## 結果

### 1. 文献の概要 (表 2)

分析対象文献の筆頭著者の所属は国立病院機構 5 件, 大学病院 2 件, 一般病院等 4 件で, 病院勤務者が多かった。筆頭著者の職種は看護師 6 件, 医師 4 件, リハビリ, ソーシャルワーカーは各 2 件であり, 4 職種であった。症例数では, 1 事例の報告がもっとも多く 12 件, ほかに 2 事例と 3 事例が各 1 件で, 全部で 17 症例が収集された。症例の年齢は 70 代が 7 例と最も多かったが, 40 代が 2 例あり年齢に幅があった。性別は男性 10 例, 女性 7 例であった。

### 2. 各文献の研究目的の焦点 (表 3)

カテゴリは【 】で示した。各文献の研究目的の焦点は多岐にわたっており, 4 カテゴリ, 13 サブカテゴリに集約された。【症状対応】は 4 サブカテゴリで構成され, NPPV 使用や認知症状への対応, 食事動作困難への対応といった内容であった。【チーム・地域支援】は 6 サブカテゴリで構成され, 多職種協働で実現した在宅看取りなど支援の振り返りに関する内容であった。ほか, 【当事者の思いの把握】、【看護師の役割】があげられた。

表 2 文献の概要

		n=14 (件)
筆頭著者の所属	研究所	1
	クリニック	1
	国立病院機構	5
	大学病院	2
	上記以外の病院	4
	難病相談支援センター	1
筆頭著者の職種	医師	4
	看護師	6
	リハビリ	2
	ソーシャルワーカー	2
症例数	1 事例	12
	2 事例	1
	3 事例	1
事例の属性		n=17 (名)
年 齢	40 代	2
	60 代	3
	70 代	7
	80 代	1
	不明	4
	性 別	男性
女性		7

### 3. ALS と認知症の併発者への支援上の困難 (表 4)

支援上の困難は, 5 カテゴリ, 24 サブカテゴリが導かれた。【認知症の症状や行動への対応困難】は 8 サブカテゴリより構成された。支援者に向けた頻回の罵倒, 執拗な非難, ケアの拒絶や無視, 胃管の自己抜去, 強い徘徊等があった。【ケア困難・負担の増大】は, 6 サブカテゴリより構成された。家族介護者や, 病棟スタッフ, レスパイト入院先の負

担があげられた。【療養継続・環境整備困難】は 5 サブカテゴリから抽出された。ほか, 理解不足や介護情報の少なさによる【本人・家族の不安増強】や【意思決定の困難】があげられた。

### 4. ALS と認知症の併発者に対する支援のための提言

(表 5)

提言は 25 サブカテゴリ, 4 カテゴリにまとめられた。【個別支援 (具体的ケア方法) の工夫】は 8 サブカテゴリより構成され, PSB (ポータブルスプリングバランサー) の頻回な使用による動作獲得や回想法, 傾聴などの試みが行われていた。【支援態勢 (体制) 整備】は 12 サブカテゴリから構成された。【家族支援・指導】は家族の関係性の支援, 吸引指導, 家族の精神的ケアといった 3 サブカテゴリで構成された。また, 複雑な家庭環境や県外からの移住といった報告が 2 件あり【特殊な事例への対応】が抽出された。

## 考察

認知症を有する ALS 療養者のケアに関する該当文献数は少なく, それらのほとんどが会議録であったが, 17 症例が収集された。多様な職種が病院や介護施設において, 多様な課題をかかえている状況が明らかになった。

対象文献の研究目的は, 【症状対応】と【チーム・地域支援】に焦点が多くあてられていた。文献から抽出された支援上の困難は【認知症の症状や行動への対応困難】と【ケア困難・負担の増大】が多かったが, 【認知症の症状や行動への対応困難】により【ケア困難・負担の増大】につながっていると推測された。これらの認知症の症状や行動に関する困難は, 看護職を対象にした質問票調査<sup>7</sup>でも同様な結果が記されており, 「看護ケアに対する患者の強いこだわり」, 「看護師に対する問題行動」, 「患者の意思疎通・理解が困難」の 3 カテゴリがあげられていた。さらに, これらの状況は看護師にとってストレスとなり, ケアの質の低下を招くとの考察がされている。本研究では, 看護師のみならず, 介護職員や家族に対する問題行動としてあげられていた。

その他, 両疾患を有することでの【本人・家族の不安増強】や【意思決定の困難】、【療養継続・環境整備困難】といった精神面および生活支援の多側面における困難が取り上げられていた。それらの困難に対し, 【個別支援 (具体的ケア方法) の工夫】に関する提言, 【支援態勢 (体制) 整備】といった多職種連携に関する提言が多くあげられていた。ほか, 【家族支援・指導】として家族間の関係性の悪化予防や向上のための提言がされていた。先行研究<sup>8</sup>では, 実践面の対策として, カテゴリ「認知機能障害の評価」「日常生活における具体的な支援要求に対する患者の強いこだわりへの対応」のほか, 本研究結果と同様に「コミュニケーション」「意思決定プロセスの支援」「病院と地域の連携」があげられていた。

表3 各文献の研究目的の焦点

カテゴリ	サブカテゴリ	研究目的	文献No.
症状対応	・NPPV 使用の支援	ALS-D 患者が全日非侵襲的人工呼吸となるまでの療養工程を明らかにし支援課題を検討する	①
	・対応困難な認知症症状	NPPV 装着時より重度の球麻痺がありながら 19ヶ月以上生存している症例報告	⑭
	・回想法による QOL 改善	入院療養中、攻撃的・拒否的な言動により対応困難が生じた事例についての検討	⑦
	・食事動作困難への支援	人工呼吸器装着中の認知症 ALS 患者に回想法を取り入れ陽性感情を引き出し、QOL 改善を試みた報告	⑬
当事者の思いの把握	・当事者の思いの把握	ALS-D 患者とその家族（妻）の抱いている思いを質的帰納的分析結果から関連性を検討する	③
	・当事者の思いを尊重した意思決定支援	FTD を合併した ALS 患者の思いを尊重し、意思決定支援を行った事例を振り返る	⑨
看護師の役割	・ADL と QOL 向上の看護支援	ALS-D の長期療養患者に対する身体機能の維持、QOL 向上のための看護師に必要な関わりを見出す	⑤
チーム・地域支援	・在宅看取り実現	PDC を伴う ALS 患者を自宅で看取りができた事例について考察する	⑥
	・在宅生活維持の課題	在宅生活維持についての課題を考察する	②
	・老老世帯の支援	ALS-D 当事者と介護者である夫の高齢者世帯の療養支援を経験したので報告する	⑪
	・レスパイト入院の受け入れ	ALS-D2 例のレスパイトを受け入れた経験の報告	④
	・地域包括ケア視点での支援経過の整理	ALS-D 療養者とその家族への支援経過を地域包括ケアの視点から整理する	⑩
	・多職種連携	ALS-D 療養者の支援は多くの支援者との連携が必要であるため 1 症例を振り返り検討する	⑫

ALS-D: 認知症を伴う ALS    FTD: 前頭側頭型認知症    PDC: 牟婁病（パーキンソンと認知症複合）  
 NPPV: 非侵襲的陽圧換気療法

表4 ALS と認知症を併発した場合の支援上の困難

カテゴリ	サブカテゴリ	困難な内容	文献
認知症の症状や行動への対応困難	・職員に対する頻回の罵倒	・職員を頻回に罵る	⑦
	・職員に対する執拗な非難	・意思伝達装置で特定の職員を過激で執拗に非難する長文を記す	⑦
	・担当者に対するケアの拒絶や無視	・特定の担当者のケアを過激に拒絶や無視をする	⑦
	・家族に対する強い非難や拒絶	・家族に対しても過激に強い非難や拒絶を示す	⑦
	・繰り返す自己抜去による胃管管理困難	・胃管の自己抜去を繰り返すことによる胃管挿入維持困難	⑨
ケア困難・負担の増大	・強い徘徊による入院継続の困難	・帰宅願望による徘徊が強くなり、入院継続が困難	⑨
	・抑制による認知機能の急速な低下	・TPPV 装着後に自己抜管したため、上肢の抑制後に急速に認知機能低下が進んだ	⑤
	・周囲との関係の構築困難	・攻撃性が顕著で、支援に関わる周囲と良好な関係構築が難しい	⑫
	・家族介護負担の増大	・夜間転倒・排痰困難で介護者の負担が増大	②
	・呼吸管理により介護サービスの利用が困難	・ショートステイでは夜間の呼吸管理が問題で、マンパワーやリスク管理の問題から受け入れが困難	②
療養継続・環境整備困難	・病棟スタッフの介護負担の増大	・入院中に 5 回転倒し、環境整備などで対応したが介入拒否や非協力性のため頻回な訪室を要した	④
	・介護負担の増大による人的コストの増加	・一人でいられないため頻回な訪室や流動食投与時や入眠までの時間帯は病棟スタッフが付き添う	④
	・本人に翻弄される対応	・ALS-D では運動症候も背景としてより大きな介護力を要し人的コストが大きい	④
	・症状把握の困難	・患者の理解と変化への対応が難しく、翻弄される	⑫
	・理解が得られないことによる迅速な環境整備の困難	・認知症を伴う診断と同時期に呼吸不全が重度化した例は症状把握が難しい	①
本人・家族の不安増強	・理解が得られないことによる迅速な環境整備の困難	・支援者の提案について本人・家族の理解が得られず、機能低下に応じた迅速な環境整備が困難	②
	・介護サービスにおける呼吸管理の困難	・介護サービス下では、呼吸管理に限界	②
	・新しいことへの拒否反応のため福祉用具の導入困難	・自助具や福祉用具の導入に、記憶の問題で新規の環境・出来事に拒否的で導入が困難	⑧
	・レスパイト入院先の負担増大	・ALS-D を受け入れるレスパイト入院先の医療機関の負担が多大	④
意思決定の困難	・認知症の進行と家族の健康問題による在宅生活の限界	・認知症への対応が原因で家族間のいさかいが頻発し、認知症の進行と家族介護者の健康悪化で在宅療養の限界がある	⑪
	・指導不足による家族の不安増大	・呼吸管理について家族への指導が不十分のため、妻の不安が増大	②
	・孤独と認知症を伴う ALS の介護情報の少なさによる不安増強	・高齢者世帯は孤独になりやすく、認知症を伴う ALS の介護情報が少ない状況でより不安が増強される	⑪
意思決定の困難	・理解できないことによる不安増強	・認知症の併発により自身の身体的病状や進行の早さを理解できず、不安はより一層強くなる	③
	・病状の理解力低下に伴う医療選択の困難	・自身の病状に対する理解が乏しく、医療の選択など決定することが困難	⑫
意思決定の困難	・患者の気持ちと医療者の思いのズレによる倫理的ジレンマ	・苦痛から解放されたい患者の気持ちと栄養状態を保持したい医療者側とのズレが生じ、急性期病院で発生しやすい倫理的ジレンマの状態	⑨

表5 ALSと認知症を併発者に対する支援のための提言

カテゴリ	サブカテゴリ	提言	文献
個別支援（具体的ケア方法）の工夫	・趣味を取り入れたリハビリ治療 ・頻回な道具使用による動作獲得	・趣味を取り入れた治療は、患者の前向きな療養生活に繋がる ・PSB（ポータブルスプリングバランス）の頻回な使用で動作が獲得され、手続き記憶など残存機能が活用できる	⑤ ⑧
	・初期の作業療法場面の観察評価が重要	・前頭側頭型認知症の初期では実際の作業場面の観察評価が非常に大切な情報源となる	⑧
	・BPSDやせん妄を予測した対応	・脱抑制や興奮・攻撃がある患者には、BPSDやせん妄を予測した対応も必要であった	⑨
	・訪問相談支援の信頼関係構築による自立促進	・訪問相談支援実践に関わる信頼関係の醸成が自立促進につながったと考える	⑪
	・傾聴による個別対応	・しっかりと話を傾聴することで個性のある援助につながる	③
	・早期に行う希望の確認と調整	・早期に望んだ生活に近づけるようにどのような生活を患者や家族が望んでいるかを確認・調整することが患者の苦痛を減らすことにつながる	⑨
	・介護者を交えた不安軽減の援助	・認知症が現れている時、不安などの原因を探ってそれを軽減する援助を行い、援助の中に妻を交えることで双方の看護援助への抵抗感の軽減に繋がるのではないかと	③
	・呼吸障害と支援課題解決の支援体制整備	・呼吸障害への対応と重点的支援課題の解決のための体制整備を行うことが重要である	①
	・在宅生活が継続できるケアシステムの構築	・医療行為が必要な疾患でも在宅生活が継続できるケアシステムの構築が必要である	②
	支援態勢（体制）整備	・施設受け入れの態勢整備	・地域の各事業所との連携、介護施設で人工呼吸器を受け入れるために必要な整備、施設の現状で受け入れが可能かを検討する必要がある
・レスパイト入院のための公的体制整備		・レスパイト入院を応需する体制作りとして公的な支援が必要	④
・多職種や家族との連携		・看護師は、必要に応じて他職種や家族と連携し、マネジメントを行う看護師の役割が重要	⑤
・看取りの在宅療養支援体制の再構築		・包括的な医療チームによる在宅療養体制の再構築が看取りを可能とした	⑥
・診療連携		・患者や家族の希望を可能な限り取り入れた最終末期を迎えるためには診療連携が極めて重要	⑥
・継続的連携協働		・複雑な要素を持つ事例には継続的な連携協働がポイントだった	⑩
・患者と家族の思いをスタッフ間で共有		・患者・家族の全体像の把握し、スタッフ間で共有することで心に寄り添った看護が提供できる	③
・FTDによる患者と介助者関係間に障害が生じる可能性を理解		・ケア内容などで患者と介助者の意見に相違が生じた際には、FTDが基盤となって双方の関係性に障害が生じうることに留意が必要	⑦
・介護態勢の整備による長期NPPV利用の可能性		・介護態勢が整っていれば、球麻痺発症後のALSでもNIPPVの長期利用は可能と思われた	⑭
・難病相談支援センターの調整能力		・センターの役割としてケアに関わる在宅スタッフの調整力も問われる	⑪
家族支援・指導	・患者と妻の関係性への支援	・患者と妻の思いの架け橋となる介入で、入院生活が安定して送られるような看護ができる	③
	・早期の喀痰吸引指導	・機能低下を見越した喀痰吸引指導の早期導入が課題	②
	・家族の葛藤への配慮	・伴侶の認知症の進行への葛藤に配慮が必要であった	⑪
特殊な事例への対応	・知的障害の子をもち、認知症を有するALSの親との2人暮らし家庭へのサポート	・知的障害の10歳の子を含めた支援にはALS-D進行に寄り添った患者の支援と子の福祉・権利擁護の両方が重要	⑩
	・県外からの移住者への配慮	・県外からの移住者の心理社会的問題にも配慮が必要であった	⑪

認知症にはいくつかの種類があるが、アルツハイマー型認知症がもっとも多く約68%を占める。<sup>5</sup> これまで認知機能は問題ないといわれてきたALSではあるが、<sup>8</sup> 前頭側頭型認知症（FTD）が着目されている。<sup>9</sup> FTDの症状には、脱抑制的・衝動的言動や自発性の低下、病識の欠如などがある。<sup>10</sup> 分析対象文献には認知症の種類の記事がないものが多かったが、ケア提供の際には、認知症の種類を明らかにして効果的なケアや対応を考える必要がある。そのため、「認知機能障害の評価」は重要である。

## まとめ

ALSと認知症の2つの神経疾患を併せ持つ事例の生活支援やケアに関する事例報告を集約した結果、認知症の症状対応に多くの困難があげられており、ケアの工夫や多職種連携で対応していた。認知症はほかの多くの疾患と併発する可能性が高いが、ALSは複雑多様な問題を有することか

ら、他の疾患に認知症が併発した療養者ケアへの参考となる資料が提示できると考えられる。効果的なケア方法の検討のため、認知症のアセスメント強化とさらなる事例報告・調査研究の積み重ねが期待される。

## 謝辞

本研究はJSPS科研費 JP18K10304の助成を受けたものです。

## 文献

1. 難病情報センター. <https://www.nanbyou.or.jp/> (アクセス日 2022年10月1日)
2. 高橋 均. 筋萎縮性側索硬化症とはどのような疾患か. 医学のあゆみ 2005; 212: 1082-1083.

3. Furuta N, Makioka K, Fujita Y, et al. Changes in the clinical features of amyotrophic lateral sclerosis in rural Japan. *Int Med* 2013; 52: 1691-1696.
4. 中山優季, 清水俊夫, 林健太郎ら. 人工呼吸器長期生存 ALS におけるコミュニケーション障害の予測因子. *臨床神経学* 2013; 53: 1396-1398.
5. 日本ケアフィット共有機構. 日本の高齢者人口 3,627 万人～超高齢社会と認知症の推移 (2022 年版). [https://www.carefit.org/liber\\_carefit/dementia/dementia01.php](https://www.carefit.org/liber_carefit/dementia/dementia01.php) (アクセス日 2022 年 10 月 28 日)
6. 市川博雄. 認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症. *昭和医学会誌* 2009; 69: 7-13.
7. Ushikubo M, Ohtani T, Kawabata H. Nurses' awareness of cognitive impairment in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Kitakanto Med J* 2021; 71: 195-198.
8. Ushikubo M, Nashiki E, Ohtani T, et al. Practical measures for dealing with the struggles of nurses caring for people with amyotrophic lateral sclerosis comorbid with cognitive impairment in Japan. *Front Psychol* 2021; 12: 752461.
9. 上田健博. 難病医療 難病と認知症 物忘れだけが認知症じゃない. *難病と在宅ケア* 2022; 27: 43-47.
10. 牛久保美津子. 認知機能障害を有する筋萎縮性側索硬化症療養者に対する看護支援の検討. *難病と在宅ケア* 2022; 27: 23-27.

---

# Care and Lives' Support for People with Amyotrophic Lateral Sclerosis Comorbid with Cognitive Impairment: Literature Review

Mitsuko Ushikubo<sup>1</sup>, Tadahiro Ohtani<sup>2</sup>, Keiko Katsuta<sup>2</sup> and Hiromi Kawajiri<sup>3</sup>

1 Gunma University Graduate School of Health Sciences, 3-39-22 Showa-machi, Maebashi, Gunma 371-8514, Japan

2 Gunma University Hospital, 3-39-15 Showa-machi, Maebashi Gunma 371-8511, Japan

3 Gunma Intractable Disease Support Center, 3-39-15 Showa-machi, Maebashi, Gunma 371-8511, Japan

---

## Abstract

**Purpose:** Along with the increase in the number of people with dementia, there is an increase in the number of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) comorbid with dementia, although ALS is characterized by its rarity. We collected case reports focusing on “life support” and “care” for ALS patients with dementia, and summarized the characteristics of case reports, difficulties in support, and recommendations for how to support, in order to obtain basic data for considering how care should be provided.

**Method:** We searched the literature from 2000 to 2022 using the Japan Central Revuo Medicina Web (ver. 5) electronic database, with a combination of ‘amyotrophic lateral sclerosis’ and ‘dementia’. The details of cases from 14 applicable references were qualitatively analyzed and organized.

**RESULTS:** Of the 14 references, the first author was a nurse in six, but there were 4 occupations in all. Eleven of the authors were affiliated with hospitals. The study objectives were mostly related to symptom response and team/community support. Five categories of support difficulties were identified, including [difficulty in dealing with cognitive symptoms and behavior] and [difficulty and increased burden of care]. Four categories of recommendations for support were identified, including “devising individualized support (specific care methods)” and “improving the support system (structure),” and a multidisciplinary approach was suggested.

**Conclusion:** Various perspectives by various professions were clarified on ALS patients with dementia. Many of the support difficulties were related to dementia symptoms and behaviors, leading to care difficulties and increased care burden, and recommendations were made for a multidisciplinary approach in individual and community support.

---

---

### Key words:

amyotrophic lateral sclerosis,  
dementia,  
comorbid,  
care,  
literature review

---