

厚生労働科学研究費補助金  
特定疾患対策研究事業

特定疾患の生活の質（Quality of Life,QOL）  
の向上に資するケアの在り方に関する研究

平成 14 年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 中島 孝

平成 15（2003）年 3 月

# 目 次

## I. 総括研究報告書

- 特定疾患の生活の質（Quality of Life, QoL）の向上に資するケアの在り方に関する研究・・・3  
中島 孝（国立療養所犀潟病院神経内科医長）

## II. 分担研究報告書

1. 筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の自立を目指した医療援助に関する研究・・・13  
今井 尚志（国立療養所千葉東病院神経内科医長）
2. ALSの病名告知と心理支援・・・15  
1) ALS患者のたどる心理的過程—呼吸器装着の意思決定に関する研究—  
湯浅 龍彦（国立精神・神経センター国府台病院神経内科部長）
3. ALS患者の在宅療養に向けた取り組み・・・17  
—患者の意思決定に基づいた関わり—  
久野 貞子（国立療養所宇多野病院臨床研究部長）
4. ALSのコミュニケーション障害：多様性とインフォームド・コンセントの観点から・・・20  
加藤 修一（東京都立神経病院神経内科部長）
5. インターネット情報提供によるQOLの向上に関する研究・・・21  
水島 洋（国立がんセンター研究所）
6. 携帯型意思伝達装置の有用性検討・・・26  
松尾 光晴（松下電器産業株式会社）
7. 人工呼吸器装着ALS患者のQOL向上に関する研究・・・28  
訪問音楽療法の有用性と閉鎖式気管内吸引法に関する検討  
近藤 清彦（公立八鹿病院神経内科部長）
8. ALSのための呼吸理学療法プロトコルの作成・・・36  
小森 哲夫（都立神経病院神経内科医長）
9. ALS患者のトイレ排泄の検討・・・37  
福永 秀敏（国立療養所南九州病院院長）
10. ALS看護スタッフのメンタルヘルス・・・45  
藤井 直樹（国立療養所筑後病院神経内科医長）

11. ALS患者の在宅サービスの利用状況からみる問題点と今後の課題 . . . . . 47  
豊浦 保子 (日本ALS協会近畿ブロック・梅花短期大学、(有)エンパワーケアプラン研究所)
12. 難病患者に対する保健所の支援について (地方からの発信) . . . . . 55  
～難病事業の取り組みと特定疾患受給者の状況をふまえて～  
福永 秀敏 (国立療養所南九州病院院長)
13. 神経難病デイケアを試みてーデイケアの実際とアンケート調査よりーに関する研究 . . . . . 61  
中島 孝 (国立療養所犀潟病院神経内科医長)
14. 神経難病の終末期医療と療養の場に関する研究 . . . . . 66  
堀川 楊 (医療法人朋有会 堀川内科・神経内科医院理事長)
15. 神経難病とがん領域における緩和ケアの比較に関する研究 . . . . . 74  
石上 節子 (東北大学医学部附属病院看護師長)
16. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の緩和ケアー強オピオイド投与法の検討ー . . . . . 86  
難波 玲子 (国立療養所南岡山病院神経内科医長)
17. ALS患者に対する医療・保健・福祉スタッフのかかわりに関する研究 . . . . . 89  
～死亡したALS患者の家族へのアンケートから～  
福原 信義 (国立療養所犀潟病院副院長)
18. 神経難病の多様な倫理的問題を位置づけるための方法論に関する基礎的研究 . . . . . 93  
宮坂 道夫 (新潟大学医学部保健学科・助教授)
19. QOL向上に資する遺伝子検査臨床ガイドラインの検討に関する研究 . . . . . 96  
ー生命保険をめぐる遺伝性難治疾患患者・家族の実態調査よりー  
伊藤 道哉 (東北大学大学院医学系研究科講師)
20. ハンチントン病の家庭介護をめぐる刑事事件から学ぶもの . . . . . 107  
武藤 香織 (信州大学医学部保健学科)
21. ハンチントン病の遺伝負因をもつ人とその家族の心のプロセス . . . . . 111  
後藤 清恵 (新潟青陵女子短期大学臨床心理学教授)
22. 神経難病患者ー家族間の倫理 . . . . . 115  
清水 哲郎 (東北大学大学院文学研究科教授)

23. パーキンソン病のQOLに占める医療・経済問題 . . . . . 120  
 —パーキンソン病患者へのアンケート調査の解析—  
 久野 貞子 (国立療養所宇多野病院臨床研究部長)
24. 難病訪問看護に必要とされるアセスメント技能に関する研究 —パーキンソン病療養者の事例を通して— . . . . . 123  
 山内 豊明 (名古屋大学医学部教授)
25. 神経難病病棟におけるパーキンソン病のADL評価表作成の試み . . . . . 128  
 中島 孝 (国立療養所犀潟病院神経内科医長)
26. 神経難病患者のQOL向上における特定機能病院の役割：神経筋疾患診療におけるクリニカルパス . . . . . 133  
 熊本 俊秀 (大分医科大学医学部助教授)
27. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の療養者における療養行程モデル (その1) . . . . . 137  
 —文献検討からの基準的療養行程モデルの作成—  
 川村 佐和子 (東京都立保健科学大学)
28. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の療養者における療養行程モデル (その2) . . . . . 146  
 牛込 三和子 (群馬大学医学部教授)
29. 筋萎縮性側索硬化症療養者等神経難病療養者における療養行程モデル (その3) . . . . . 147  
 東京都M市居住者事例の療養行程と基準的行程モデルとの比較に関する研究  
 小倉 朗子 (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護研究部門)

### III. 研究成果の刊行に関する一覧表

### IV. 研究成果の刊行物・別刷

### V. 研究報告会プログラム

# 平成 14 年度班員名簿

平成14年度 特定疾患の生活の質（QOL）の向上に資するケアの在り方に関する研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	中島 孝	国立療養所犀潟病院神経内科	神経内科医長, 臨床研究部室長
分担研究者	石上節子	東北大学医学部付属病院緩和医療部	看護師長
分担研究者	伊藤道哉	東北大学大学院医学系研究科	講師
分担研究者	今井尚志	国立療養所千葉東病院神経内科	神経内科医長
分担研究者	牛込三和子	群馬大学医学部保健学科看護学専攻臨床看護学講座	教授
分担研究者	小倉朗子	(財) 東京都医学研究機構東京都神経科学総合研究所難病ケア看護研究部門	研究員
分担研究者	川村佐和子	東京都立保健科学大学保健科学部看護学科	図書館長, 看護学専攻主任
分担研究者	久野貞子	国立療養所宇多野病院神経内科	臨床研究部長
分担研究者	熊本俊秀	大分医科大学医学部内科学三	助教授
分担研究者	後藤清恵	新潟青陵女子短期大学臨床心理学	教授
分担研究者	小森哲夫	東京都立神経病院神経内科	神経内科医長
分担研究者	近藤清彦	公立八鹿病院神経内科	神経内科部長
分担研究者	齊藤有紀子	北里大学医学部医学原論研究部門	専任講師
分担研究者	清水哲郎	東北大学大学院文学研究科	教授
分担研究者	難波玲子	国立療養所南岡山病院神経内科	神経内科医長
分担研究者	福永秀敏	国立療養所南九州病院	院長
分担研究者	福原信義	国立療養所犀潟病院	副院長
分担研究者	藤井直樹	国立療養所筑後病院神経内科	神経内科医長
分担研究者	堀川 楊	朋有会堀川内科・神経内科医院	理事長
分担研究者	水島 洋	国立がんセンター研究所がん情報研究部 がん診療支援情報研究室	室長
分担研究者	宮坂道夫	新潟大学医学部保健学科看護学専攻・基礎看護学講座	助教授
分担研究者	山内豊明	名古屋大学医学部基礎看護学講座	教授
研究協力者	加藤修一	東京都立神経病院神経内科	部長
研究協力者	湯浅龍彦	国立精神・神経センター国府台病院 神経内科	部長
研究協力者	豊浦保子	日本ALS協会近畿ブロック	副会長
研究協力者	松尾光晴	松下電器産業株式会社	
研究協力者	武藤香織	信州大学医学部保健学科	講師

# I. 総括研究報告

## 特定疾患の生活の質（Quality of Life, QoL）の向上に資するケアの 在り方に関する研究（総括）

主任研究者 中島 孝 国立療養所犀潟病院神経内科医長、臨床研究部病態生理研究室室長

### 研究要旨

特定疾患のなかで、神経難病に代表される重篤で難治性の疾患群は、遺伝子異常などの病態の解明以上に、患者の闘病意欲をあげ、QoL（Quality of life,生活の質）の改善を図り自立度を向上させる方策を検討する必要がある。このために、医療や福祉にかかわる多職種の活動を連携・効率化し、患者のQoLを最大限に向上する方法論を確立する必要がある。早期診断技術、遺伝子診断技術、在宅人工呼吸器療法などの医学技術の発展・普及がなされたものの、難病には根治療法がないため、臨床の現場でインフォームドコンセントと心理カウンセリングの重要性が増し、患者のQoLの向上のために方法の標準化が必要となってきた。緩和ケアは、根治療法のない疾患群に対するQoL向上のための体系的なケアだが、わが国においては神経難病領域への導入が行われてこなかった。緩和ケアはその国の文化や医療制度と密接な関連を持っているために、諸外国の方法をそのまま導入できず、その導入の際には、心理学、倫理学、社会学的な比較分析が必要である。これらの問題の解決策を見出すために、本研究班では 1. 難病の緩和ケアに関する研究および神経難病におけるインフォームドコンセント、遺伝子診断、心理カウンセリングの方法についての研究。2. 難病患者の診療・看護・介護のクリティカルパスについての研究および難病患者ケアにおけるQOL改善技術の研究。3. 神経難病のケアにおける情報システムの利用に関する研究。4. 難病のグループセラピーの方法。を柱として多職種による研究をおこなった。その中で総括研究報告の主任研究者のまとめとして特に、QoLの定義と評価の問題。ALSにおける事前指示書の問題。神経難病緩和医療の基本的考え方についてまとめた。

### 分担研究者及び研究協力者：

石上 節子（東北大学医学部附属病院看護師長）	難波 玲子（国立療養所南岡山病院神経内科医長）
伊藤 道哉（東北大学大学院医学系研究科講師）	福永 秀敏（国立療養所南九州病院院長）
今井 尚志（国立療養所千葉東病院神経内科医長）	福原 信義（国立療養所犀潟病院副院長）
牛込 三和子（群馬大学医学部教授）	藤井 直樹（国立療養所筑後病院神経内科医長）
小倉 朗子（東京都神経科学総合研究所難病ケア看護研究部門）	堀川 楊（医療法人朋有会 堀川内科・神経内科医院理事長）
川村 佐和子（東京都立保健科学大学）	水島 洋（国立がんセンター研究所）
久野 貞子（国立療養所宇多野病院臨床研究部長）	宮坂 道夫（新潟大学医学部保健学科・助教授）
熊本 俊秀（大分医科大学医学部助教授）	山内 豊明（名古屋大学医学部教授）
後藤 清恵（新潟青陵女子短期大学臨床心理学教授）	加藤 修一（東京都立神経病院神経内科部長）
小森 哲夫（都立神経病院神経内科医長）	湯浅 龍彦（国立精神・神経センター国府台病院神経内科部長）
近藤 清彦（公立八鹿病院神経内科部長）	豊浦 保子（日本ALS協会近畿ブロック・梅花短期大学、 (有)エンパワーケアプラン研究所）
齋藤有紀子（北里大学医学部医学原論研究部門専任講師）	松尾 光晴（松下電器産業株式会社）
清水 哲郎（東北大学大学院文学研究科教授）	武藤 香織（信州大学医学部保健学科）



## A. 緒言—神経難病におけるQoL研究の基本的視点

神経難病領域におけるQuality of Life(QoL)向上の取り組みは神経内科診療の発展の中で行われてきたが、科学的アプローチやスピリチュアル(spiritual)なアプローチは乏しかったといわれることがある。現在、科学的なQoL研究は時流にのった国際的な研究テーマであり、神経難病分野においても大変重要となってきた。その理由の一つは、QoLが医療経済原理の中で管理指標として使えるのではないかと考えるからである。加齢に基づく疾患や根治療法がない分野では医療資源を再分配するために、QoLが費用対効果や効用を定量化する際の指標になりえる可能性があるからである。もうひとつの理由は、近年神経難病の代表的な疾患であるALSにおいて安楽死

(euthanasia)や医師補助自殺(physician-assisted suicide)が世界の一部で行われ、それらの割合がALSの全死亡に対して無視できない高いレベルになっていることがわかったからである

(Ganzini L and Bock S, Physician-Assisted Death—A Last Resort? N Eng J Med, 346:1663-1665, 2002)。ALSにおいては不治であるという理由以上に、家庭介護における低いQoLや緩和ケア(palliative care)の不備によって患者が尊厳死を望んでいる可能性があり、この解決が優先的課題と考えられるようになってきた。吸引問題などに象徴され、日本で盛んに議論されている家庭介護におけるALS患者のQoL向上についても、実は、日本だけの特殊な問題ではなく、米国やヨーロッパ大陸地域においても共通する普遍的な問題である。

本研究の中で、QoL本来の質的な研究テーマとして、SoL(Sanctity of Life, 生命の尊厳)を前提にした、ALS患者の自律性(オートノミー)の再獲得のためのQoL研究の原点について研究をおこなってきた。その上で、QoLの量的変換としての評価尺度研

究と神経難病領域の緩和ケアに関するさまざまな誤解を整理した。

## B. 研究方法および研究成果のまとめ

### 1. QoLの定義と評価の問題

WHOによるQoLの定義は、「individuals' perceptions of their position in life in the context of the culture and value systems in which they live, and in relation to their goals, expectations, standards, and concerns (文化や価値観により規定され、その個人の目標、期待、基準および心配事に関連づけられた、生活状況に関する個人個人の知覚)」と定義されている。QoLは同じ生活状況の個人でも、価値観や判断基準の相違により、異なり多様であると定義されている。根治が望めないALSなどの神経難病分野では患者のQoL向上を診療の目標とするが、そこには患者ごとの価値観による多様性が存在する。多様であっても、患者と十分なコミュニケーションを行えば患者のQoLを評価したり改善したり、患者の幸福を共感することが可能のように思われる。また、保健医療福祉従事者がおこなう介入(intervention)や行為が患者のQoLを実際に高めたかどうか、量的に測定できれば有効性が確かめられるように思われる。しかし、冷静に考えるとQoLを客観的に認識し、計量化することは大変むずかしい。患者のQoLという実体は測定して初めてわかるという考え方—操作主義(operationalism)—のもとではQoLは単に評価尺度(instruments)に依存するパラメータであり、患者固有のQoLという実体を完璧に測定できるとは考えない。また、QoL測定そのものが介入になるとも考える。QoL評価結果は測定する目的や評価尺度の特徴に依存し多様になると考える。例として、公衆衛生学的な発想からつくられ、対象集団のアウトカム研究のための一般的なQoL尺度(the Sort Form 36, SF36)や、ALS患者の疾患特異的なQoL尺度(the 40-item Amyotrophic Lateral Sclerosis

Assessment, ALSAQ-40)(Jenkinson C et al. Evidence for the validity and reliability of the ALS assessment questionnaire The ALSAQ-40, Amyot lat Scler, 1:33-40,1999)などさまざまなQoL尺度があるが、同一のALS患者を測定しても同じ傾向にはならないことが知られている (Sherwood-Smith P et al., Agreement among three quality of life measures in patients with ALS, Amyot lat Scler, 1:269-275,2000, Neudert C et al., Patients' assessment of quality of life instruments: a randomized study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis, J Neurol Sci.191:103-109.2001)。

QoL評価は多面的であることを最初に理解すべきである。たとえば、前述のALSAQ-40は患者本人が生活機能などの40項目を段階評価するものであり、主観的な評価であるが、ALSの薬剤治療においても有用と考えられ大生により邦訳されている(大生定義、神経難病診療におけるQOLの評価、臨床成人病、31:45-50,2001)。一方ALSFRS-Rは類似の機能尺度といえるが、医療従事者が評価する客観的な評価尺度である。残念ながら、これらの評価尺度を利用しても、医療・福祉従事者が自分たちのケアもしくは介入によって、ALS患者のQoLが向上したかどうかを検出することはできない。評価値は病気自体の進行とともに一貫して悪化するだけであり、看護や介護をどれだけ多く投入したとしても数値の減少を止めることはできない。このため、身体機能の低下そのものから独立しうるQoLを評価するために、SEIQoL-DW(the Schedule for the Evaluation of individual QoL-Direct Weighting) などのQoL評価尺度が提唱されている(Hickey MA et al., A new short form individual quality of life measure (SEIQoL-DW): application in a cohort of individuals with HIV/AIDS. BMJ,313:29-33,1996)。この尺度は患者との半構

造化面接により患者自身が評価項目を5つきめ、患者がそれぞれをVAS(Visual analog scale)により数値評価し、その5項目の割合を重みづけることで、QoLを数値化するものである。これはALS患者の個別ケアや緩和ケアの評価に直接利用できる可能性がある。

## 2.緩和ケア(palliative care)の導入の基本的な考え方

近代的ホスピス(Hospice)は1967年に英国で Cicely Saundersが聖クリストファーホスピス(St. Christopher's Hospice)を開設した時にさかのぼる。ホスピスという名前は中世以来、修道院付属施設として伝統がある「巡礼者保護施設(hospices)」にちなんで命名された。これ以降、聖クリストファーホスピスと同様の機能をもつ施設を国際的にホスピスとよぶようになった。フランス語圏ではhospiceとは養護老人ホームのような施設をさすため、誤解をさけるためにpalliative (palliatif, Fr.)という語が当てられる様になり、これがpalliative care(緩和ケア)の言葉の由来となった。外科領域の姑息手術(palliative surgery)のpalliativeは用語としては同じだが、概念的な由来ではなく注意が必要である。緩和ケアとホスピスケアはまったく同じ意味をもつ用語である。本稿ではおもに緩和ケアをつかう。

ALSの緩和ケアは1968年に聖クリストファーホスピスで最初に経験された。時に、生命維持療法(life-sustaining treatment)と緩和ケアが対立するケア概念と理解されることがあるが、緩和ケアに対する完全な誤解と思われる。緩和ケア専門家は生命を延長することも、しないことも主目標とせず、緩和ケアのなかで対立概念になり得ない。人工呼吸器による生命維持を選択しない場合の終末期ケア(End of Life care)のみを末期の「緩和ケア」と考えると(ALS治療ガイドライン、日本神経学会治療ガイドライン、臨床神経学) 医師によっては心理的・社会的アプローチをせず、オピオイドを投与することで「苦痛なく死を迎えさせること」が緩和ケア行為と

考えるかもしれないが注意が必要である。緩和ケアは安楽死とはまったく異なる原理で行われているケアであることをまず理解しなければならない。

緩和ケアは人工呼吸器を装着した患者にも装着しない選択をした患者にも必要なケアの本質である。また、初診時にもいかなる終末期にも必要なケアである(Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis, Editor.Oliver D, Borasio GD, and Walsh D Oxford Univ. Press, 2000)。たとえば、ALSの終末期に対して、事前指示書(advance directives)を作成する場合を考えるとすべての臨床段階に緩和ケアが必要なことがわかる。嚥下不能になる時期、呼吸不全になる時期、24時間のBiPAPが必要になったり、気管切開による人工呼吸器が必要となる時期、一切のコミュニケーションができなくなる時期などはすべておのおのが終末期といえ、事前指示書はそれらを網羅する必要がある。

WHO(1990年)の緩和ケアの定義「The active total care of patients whose disease is not responsive to curative treatment. Control of pain, of other symptoms, and of psychological, social and spiritual problems is paramount. The goal of palliative care is achievement of the best possible quality of life for patients and their families.」のように、行為としての緩和ケアは根治療法の無い患者への身体的・精神的な苦痛のコントロールであり、一つ一つのケアは神経難病患者のQoLの向上のためのケアそのものである。しかし、その中心となる原理は後述するオートノミーや人間尊厳の回復または完成を通した個人の「救い」であり完全にスピリチュアルなものである。ここでは、神経難病ケアの一般的原則である、「とりあえず死を免れる治療をおこなう」とか「可能な限り在宅ケアをすすめる」などは絶対的な目標とならない特徴がある。

### 3.オートノミーの定義と緩和ケア・QoLの基本的な考え方

オートノミー(Autonomy、自律)の起源はauto(自己)nomos(法、基準となる律法)であり、直接の語源は16世紀にプロテスタントのルター派が教会制度から独立した個人の「信仰の自由」や「偶像を排した信仰」をオートノミーと表現したことに始まる。その後、ドイツの哲学者カントはこの考えを宗教から哲学に発展させ、人間尊厳の根拠を他律(Heteronomie)ではなく、またその人の持つ属性である社会的身分や財産でもなく自分の内部から発する自律(Autonomie)におき、人間道徳の原理として深めた(実践理性批判、1788年)。オートノミーは近代市民社会の道徳的または法的基礎となっているが、どのような社会にもオートノミーだけでなく、実際には共同体主義的道徳規範が混在している。

オートノミーとそこから発生する法的権利である自己決定権は保健・医療・福祉従事者がどの方向に個々のALS患者のQoL向上を図るのかを考える原点であるが、誤解されやすい。ALS患者がその瞬間に希望した内容そのものを自己決定と考えるのは早計である。ALS患者の多くは将来についての理解が不十分で、十分理解できたとしても不安、身体障害、社会的貧困のためにオートノミーが損なわれているか喪失していると考えらるべきである。このため、患者が理解できるように、情報を十分伝えるだけでなく、心理的・身体的にサポートすることで、オートノミーの回復を試み、育てることが緩和ケアの中で必要となる。また、それ自体がQoL向上の試みといえる。発症前まで共同体主義的な規範のもとで生活している人間が、ALSと診断された直後から、オートノミーにより自らの生命について決定することが要求されてしまうのも大変である。この場合も不安や社会的なハンディキャップ、家族・社会の介護負担に対する遠慮のために、真のオートノミーは喪失しているといえる。たとえば、自己決定といっても周りの方に気兼ねだけで決めてしまうと、今後のケアの質に対する不安が強くて生きていく望みを失ってしまっているなどの場合である。

オートミーとは尊厳ある人間存在である(になる)ことまたは救済された人間存在である(になる)ことであり、哲学や世界の主要な宗教の根本命題とほぼ同一ともいえる。医師は患者のオートミーを表面的にとらえ、患者と対峙し、紋切り型の意志決定をせまるのではなく、まず、何気ない人間同士の会話を楽しむレベルのコミュニケーションを保障することから始め発展させ、哲学者や宗教家が行っているような真摯さをもって、患者の人間存在に接する必要がある。

ALS患者ではこのように問題がたいへん複雑であるが、契約という法的背景のもとでは、病状の進行によっておきるオートミーの完全喪失を予想して患者が作成する事前指示書が重要である。オートミーが失われても自分の意志は生きている(living will)ことを文書で残すことである。安楽死が認められている地域では事前指示書は法的に必須となる。

オランダでは一般的な安楽死や自殺幫助は違法だが、医師が専門的に厳格に行った場合は訴追されない…。王立オランダ医学会では、安楽死は規定された用量のバルビタールと筋弛緩薬の投与(注射など)によりおこなうとしており、医師による自殺幫助は致死量のバルビタールを医師が処方し、患者自らが内服するものと定めている。オランダではこのように、事前指示書により安楽死が選択可能であり、事前指示書によってではなく患者が自殺を決意し、医師に処方を依頼することができる(医師幫助自殺)。オランダでは英国とことなり医療保険におけるALSの人工呼吸器装着の明らかな制限はないにもかかわらず、安楽死と医師幫助自殺の合計はALSの全死亡の20%の高率になっており、その理由が問題とされている(Veldink J et al., *Euthanasia and physician-assisted suicide among patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Netherlands*, *N Eng J Med*, 346:1638-1644, 2002)。

オレゴン州(米国)は尊厳死法(The Death with

Dignity Act)が制定された世界で唯一の地域であるが、安楽死はみとめられておらず、医師幫助自殺のみが認められている(Ganzini L et al.,

*Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers toward assisted suicide*, *N Eng J Med* 339:967-973,1998)。オレゴン州ではALSの全死亡の5%が医師幫助自殺であり、がんの全死亡のうち0.4%が医師幫助自殺であることとくらべてきわめて高値である。これらの数値は、米国でもオランダでもALS患者のQoLレベルが予想以上に低いことが要因と考えられている。米国神経学会は医師による自殺幫助や安楽死に反対しておりALS患者のQoLを緩和ケアや根治療法の開発によって体系的に向上することを急務と考えている(The Ethics and Humanities Subcommittee of the American Academy of Neurology, *Assisted suicide, euthanasia, and the neurologist*, *Neurology* 50:596-598,1998)。

#### 4.実際のQoL向上に資するケアの試み(特にALSを例として)

ALS患者がSoLを保ち続けるための援助即ち、オートミーの維持、回復そのものがQoL向上であると考えられる。そのためにはまず、コミュニケーション方法の確立がもつとも重要である。

##### a.告知の仕方と事前指示書のチェックリスト例(ALSの場合)

ALSにおける家族の役割は欧米の研究においても大変高いことが明らかにされてきた。米国ガイドライン(Miller RG et al., *Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review)* *Neurol.* 52:1311-1323,1999)では告知の際に本人に尋ねた上で家族への情報提供も可能だが、日本の診療ガイドラインでは同時に本人と家族に対して告知することを推奨している。これは伝統的に日本においては悪い情報の告知が家族のみにおこなわれ、本人に告知されない時代がありそれより進歩した方法

と言えるだけでなく、ALS患者における家族の役割と重要性を認識し、告知方法にとりいれたことと理解され、高く評価されている(R. G. Miller教授コメント)。

告知の次に重要なポイントは事前指示書の件である。オートノミーの喪失を前提として、事前指示書を作成するのは尊厳死法などでの法的必要性があるからだが、法的必要性がなくても、適切な時期に事前指示書を作成していくプロセスは、医療チームと患者との意志疎通を高めるために有効と考えられる。その際に違法な事項は決めることはできない。また、事前指示書という体裁をとらなくても今後の医療処置やケアについて十分に話し合い、その結果を、何らかの文書として残すことは必要なことである。ALSはオートノミーが損なわれやすい病気だが、TLS(Totally locked-in state)にいたらなければ援助によりコミュニケーションが可能であるので、随時、内容の確認変更が可能である。事前指示書に盛り込む内容例を右頁に引用する(Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis, Editor: Oliver D, Borasio GD, and Walsh D Oxford Univ. Press, 2000)。

#### b. コミュニケーションの具体的方法

ALSの病状の進行に伴い、発話、書字機能が低下・喪失するので早期からパーソナルコンピュータなどを利用した意志疎通の方法を学習するようにうながしている。しかし、基本は、機械にあるのではなく、心理的な障壁を取り除き、コミュニケーションに十分な時間と労力をかけることである。作業療法士、言語療法士のみならず、ケースワーカーや臨床心理士など多職種によるコミュニケーション援助が必要である。また、心理カウンセリングの方法として、患者同士でピアサポート(peer support)をする方法も有意義とされている(分担研究者、今井尚志の分担研究報告参照)。

ALS患者が入院した日に、直ちに行うべきことはナースコールとして、残存する筋収縮により動くスイ

ッチを設定することである。患者が主導権をもち、コミュニケーションしたい時を職員に知らせる方法を確立すべきである。犀潟病院では作業療法士が患者の機能にあったスイッチを工夫して作成している。

#### ALSにおける終末期の意思決定と事前指示(書)作成のためのチェックリスト(仮訳抄)

##### A 内容

##### 1. 医療内容についての意思決定

・病気の進行を抑える治療(リルゾールなど):いつ中止するか? ・非侵襲的人工呼吸療法、・PEG、・心肺蘇生術、・侵襲的人工呼吸療法、・抗生物質投与、・栄養、・水分補給、・ヘパリン、・特定の症状に対する緊急治療:呼吸困難、疼痛

##### 2. ケアの場合

・在宅、・入院(どの病院)、・ホスピスケア?

##### 3. ケアと支援のネットワーク

家族、友人、緊急時の電話番号、医師、看護師、ソーシャルワーカー、他の専門職、技術的サポート、ホスピス関係者、代理人

##### 4. 心理的対応(コーピング)

・コミュニケーション装置(アルファベット表、コミュニケーションターなど)、・親密な人と対話するために専門家は? ・スピリチュアルな援助は?

##### 5. 患者の個人的準備(身辺整理)

・経済状態は? ・遺書? ・葬儀の詳細?

##### 6. 事前指示

・特定の事前指示のために前向きか? ・患者は口頭で事前指示の内容を話しているか? ・患者は書面での事前指示についての情報を求めているか?

##### 7. 代理人の指定

・非公式もしくは暗黙に代理人を指定しているか? ・正式の代理人指定についての情報を求めているか?

##### B. 手続き(省略)

#### i. 気管切開後の発声機能のサポート

日本のALS診療モデルの中では、気管切開を行う割合はおおいが、気管切開が行われても、球麻痺が軽度な場合、声帯の機能は保たれている。その場合、気管切開術を行っても、また人工呼吸器療法を併用していても発話は可能である。人工呼吸器装着中に気管カニューレのカフエアを少し抜くだけで発声が可能になるが、換気量が低下する問題がある。その場合一方向弁であるスピーキングバルブ(Speaking Valve, Passy-Muir Inc. USA)を装着

する。これで、気管切開患者の実用的な発声が可能となる。一方向弁が粘調な痰で動かなくなると吸気ができなくなるため、スピーキングバルブ装着時は常時監視が必要である。患者に気管切開術の説明する場合に、気管切開術自体で失声になるわけではないことを説明する。

## ii. 情報機器とネットワーク利用

この病気で闘病しつつケンブリッジ大学で理論物理学を研究しているホーキング教授が利用しているコミュニケーション機器は、EZ keys (Words+ Inc. USA) だが文字を選ぶのではなく、単語を選び文章を完成させる方式をとっている。文字をスキャンするタイプでパーソナルコンピュータ(PC)自体を操作できるのとしてWivik on-screen Keyboard software やDiscover:Kenxがあり、発症前からPC操作していた方に向いている。日本語の専用意思伝達装置がいくつか開発されている。ほかに、眼電図、筋電図、脳波などの生体信号を拾うMCTOS(マクトス)も利用可能な患者がいる。また、安価で携帯性を持たせPCに依存しないタイプの意思伝達装置(電子文字盤)の評価版が完成しており、正式発売が期待されている(研究協力者、松尾光晴の分担研究報告参照)。

視線入力装置は四肢の筋力がほとんど使えない場合や効率よく多数の情報を入力する場合に大変有用であるが、固視微動と前庭眼反射があるため実用モデルの開発は難しかった。「特定疾患患者の生活の質の向上に関する研究班(H11-13年)」で21名のALS患者に評価してもらい有用とのことでH12年7月に製品化したものとしてEYE-COTOBA(愛言葉、島津製作所製)がありディスプレイとセンサは一体になっており装着が容易である。米国製ではEYEGAZEがあるがALSでの臨床的な評価は行われていない。

ALS患者の在宅でのインターネット利用がすすんでいる一方で、病棟の情報ネットワーク環境は大変遅れている。PHSは院内でも許容されるが、病室の

ベッドサイドまでよい電波が届くことはまれである。電子カルテなどの導入で院内LANが普及してきているが、情報保護のために一般患者に院内LANを開放することは難しい。このため、犀潟病院でフレッツISDNと無線LANを利用した患者専用のインターネットシステム

(<http://www.saigata-nh.go.jp/saigata/osirase/wirelessLAN.htm>)を導入したところ、安全性、有効性が高く(事例紹介—国立療養所犀潟病院、病院内における電波利用に関する調査研究報告書、地域振興のための電波利用に関する調査研究会、総務省信越総合通信局、p82-84、2002年3月)、導入経費も大変安かった。今後、神経難病病棟だけでなく他の病棟にも導入すべきと考えられる。

## iii. 音楽療法(music therapy)

言語的なコミュニケーションが困難な状況でも音楽療法士などのスタッフがリクエストに応じて演奏し患者が楽しむことでコミュニケーションを図ることができる。ALS等の人工呼吸器装着患者や神経難病患者のQoL向上が期待できる緩和ケア技術である(近藤清彦分担研究報告参照)。音楽療法は米国で戦争神経症や心身症などの治療プログラムの一つとして退役軍人病院(Veterans hospital)で制度化された歴史がある、精神医療、リハビリテーション、緩和ケアでの療法として位置づけられている。わが国では音楽療法研究班(班長・日野原重明)が「心身症としての不眠症や末期がん患者などに対し身体、心理両側面への治療的有用性が高い」と報告書をまとめている。近年、音楽療法学会や全国音楽療法士養成協議会認定の音楽療法士が生まれており今後の発展が期待されている。

## c. 診療ガイドラインによるQoL向上

根治療法がないALSなどの難病に対して診療ガイドラインやクリティカルパス(分担研究者報告書参照)を作成する第一の目的は患者のQoL向上そのものである。標準的診療内容を医療従事者間だけでなく、患者、家族、市民との間で共有することで、一

定の診療内容が保証される。診療ガイドラインの基礎は本来EBM(Evidence Based Medicine)であるが、この分野では治療薬に乏しい上、QoLの定量的評価が十分できていないため、EBMレベルの高い知見は十分ではない。しかし、医療保険制度のManaged care(管理医療)の流れの中で、高いEBMレベルが要求されてきており、この矛盾を解決すべきである。

現在、米国の医療保険のカバー範囲は契約した医療保険に依存しさまざまだが、ALSに対してはBiPAPなどの非侵襲的人工呼吸器療法だけでなく、気管切開による人工呼吸器療法もカバーしているといわれている。また、オランダでも保険で人工呼吸器療法自体は十分可能であるといわれている。一方英国ではNHS(National Health Service)の下で、ALSの気管切開人工呼吸器療法は統計上ないといわれている。英国との差から、わが国と欧米との差はおもに医療保険制度の差であるように思われがちだが、日・米・オランダの差は一概に保険医療制度の差とはいえない。米国でも気管切開による人工呼吸器療法を選択する患者はいるが、この10年間で、非侵襲的人工呼吸器療法を最初に選択する患者が増加し標準的な診療となってきた。現在の日米のALS診療ガイドラインには大きな差異はなく今後の現場レベルでの交流により診療実態の相互比較と交流が必要である。国際的な会合でお互いの診療内容を紹介しあうと、実は、まったく同じ問題をかかえ、それぞれの国の各種制度を使い精一杯よい診療を行おうと努力していることがわかる。

診療ガイドラインのもう一つの側面はグローバリゼーション(Globalization)の流れの中での医療・福祉の標準化である。実は、グローバリゼーションは生物種としての人の普遍性や人間の尊厳という共通基盤から発生したのではなく、金融原理を基盤としており、経済の自由化にとどまらず、規制の撤廃、制度・商慣習の標準化が行われる。グローバリゼーションは金融資本のみならず個々の人間にも利益があ

る一方で、人間の尊厳やオートノミー(この場合は自治という意味になる)をしばしば踏みにじるものである。グローバリゼーションの流れと医療費の抑制は同一のベクトルをもっており、今後、さまざまな問題を引き起こすと考えられる。神経難病分野でも、米国の診療モデルやガイドラインを一方向的に導入するのではなく、たとえば、日本で真に成功したQoL向上の試みや診療モデルを逆に諸外国に提案し、相互の交流することで、グローバリゼーションのもとでも、オートノミーが担保される。

### C.神経難病における遺伝子診断とQoLの問題

早期診断技術に対して治療方法の発展が追いつかないために起きる医療上または社会的問題点はALSなどの診療にも見られ、インフォームドコンセント技術やサポートシステムの改善が必要であることはいままで述べてきた。

神経難病領域には成人発症の遺伝子異常に伴う疾患が多く。遺伝子配列の異常は1990年前後から同定され始め、DNA検査は患者血液または組織の微量で行うことができるようになった。成人発症の遺伝病であっても発症前から発症予測が可能になった。根治療法ができるものは大変すくないため、インフォームドコンセント技術、心理サポート技術、身体障害に対する援助、倫理的な諸問題、個人情報保護の問題の問題がでてきた。金融のグローバリズムのなかで損害保険を基本とする資本により医療保険が可能になってきたため、発症前遺伝子診断により発症リスクの高い群に対する保険の引き受け謝絶の問題が生ずる可能性おきてきた。この問題について家族性腫瘍との比較、英国での医療保険との比較などが分担研究者伊藤および、協力研究者武藤により報告されている。また身体障害が高度になるため神経難病における発症前、DNA検査後の心理過程は大変複雑であり、そのカウンセリング技術、サポート技術を工夫するためには十分な心理分析が

必要である。この分野については単なる遺伝カウンセリングを越える心理的カウンセリングを確立する必要がある(分担研究者の後藤の報告書参照)。

今後、ヒトゲノム研究の流れのなかでは全国民がそれぞれ、多様な疾患リスクに対応する遺伝子をもつことがあきらかとなると考えられる。したがって、遺伝子異常自体は本来社会的差別の対象ではなく、単なる個体の属性の相違でしかないと考えられる。現時点で特定の遺伝子異常または特徴をもつ神経難病などの疾患群に対して特別な社会・経済的差別が社会システムからまたは金融資本から一方的に行われること防ぐためにどのような規制が必要かまたどのようなサポートシステムが必要か検討する必要がある。

#### D.結論

根治療法のない神経難病に対してQoLを向上するために整理すべき問題点をあげ議論した。特にQoL研究の出発点は計量化にあるのではなく、SoL(人間生活の尊厳)にあり、現時点では神経難病などの領域で緩和ケアについての体系的な研究が必要である。診療ガイドライン、クリティカルパスの検討による難病領域でのQoL向上は必須だが、EBMが不足しており、その矛盾を今後解決する必要がある。ヒトゲノム研究の進歩と社会のグローバル化によって生じた、難病医療における問題点を整理し、QoL向上に資する方法論の確立を検討することが必要である。

#### (倫理面での配慮)

疫学研究の倫理指針などの各種倫理指針にしたがった。QoL研究そのものが極めて倫理的な価値観を内包する研究分野であり、倫理自体を研究の対象とした。

#### E.健康危険情報

報告書作成時点ではなし。

#### F.論文発表

##### 雑誌

1. 林恒美、中島孝、福原信義、マシャド・ジョセフ病における臨床症状と 123I-IMP SPECT 所見の評価について、臨床神経学 41:574-581,2001
2. Fukutake T, Kamitukasa I, Arai K, Hattori T, Nakajima T, A patient homozygous for the SCA6 gene with retinitis pigmentosa. Clin Genet 61(5)375-379,2002
3. 亀井啓史、中島孝、福原信義、錐体外路系疾患における脳血流 SPECT の統計学的解析による検討、脳と神経 54(8)667-672,2002
4. 中島孝、脊髄小脳変性症のクリニカルパスにむけて、医療 56(7)420-422,2002
5. Koide T, Nakajima T, Makifuchi T, Nobuyoshi F, Systemic mastocytosis and recurrent anaphylactic shock, The Lancet Vol.359,9323,p 2084,2002
6. Koide T, Ohtake H, Nakajima T, Furukawa H, Sakai K, Kamei H, Makifuchi T, Nobuyoshi F, A patient with dementia with Lewy bodies and codon 232 mutation of PRNP, Neurology 59:1619-1621,2002
7. 袖山千恵子、村松林子、平野美鈴、二ノ宮正、山岸恵美子、山岸とし江、黒崎みや子、北沢真喜子、小出隆司、中島孝、福原信義、プリオン遺伝子コドン 232 変異を持つ痴呆患者の看護と在宅指導についての経験、医療 56(11)664-667,2002
8. Hayakawa Y, Nakajima T, Takagi M,



- Fukuhara N, Abe H, Human cerebellar activation in relation to saccadic eye movements: an fMRI study, *Ophthalmologica* 216:399-405,2002
9. Nemoto H, Toda H, Nakajima T, Hosokawa S, Okada Y, Ymamaoto K, Horicuchi R, Endo K, Masahiko M, Goto, F, Fluvoxamine modulates pain sensation and affective processing of pain in human brain, *NeuroReport* (in press)
  10. 白崎弘恵、石田千穂、中島孝、亀井啓史、小出隆司、福原信義、音声解析を用いた脊髄小脳変性症の定量的機能評価法について Machado-Joseph 病における taltirelin hydrate の効果、*臨床神経学* (印刷中)
  11. 中島孝、筋萎縮性側索硬化症患者に対する生活の質 (QoL) 向上への取り組み、*神経治療学* (印刷中)

#### 書籍

中島 孝、堀川 楊、後藤清恵、福原信義  
監修、難病患者等ホームヘルパー養成研修  
テキスト改訂第5版、(株)社会保険出版社、  
東京、2002

## Ⅱ. 分担研究報告

## 筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の自立を目指した医療援助に関する研究

分担研究者 今井 尚志 国立療養所千葉東病院神経内科医長

### 研究要旨

昨年度の本研究班で、コミュニケーション手段の確立は、日常生活の自立と社会参加を支援するツールとなり、社会的役割を持たせることが QOL の向上の一助となりうると報告した。コミュニケーション手段を確立し社会参加をした患者の QOL を前向き調査した結果、患者の主観的 QOL の向上につながった。

### 共同研究者

栗原久美子、藤代祐子、大隅悦子  
国立療養所千葉東病院

る。患者自身に主観的 QOL を最低が 0 点で、最高が 10 点になるように 10 段階評価してもらった。

### A. はじめに

昨年度までの研究で、われわれは在宅人工呼吸療養を安定して、長期に行っている症例と破綻例とを後ろ向き調査した。その結果、患者本人がコミュニケーション手段を確立して、社会参加をしながら役割を持ちつづけていることが、長期に安定した在宅療養を可能にする因子と考えられた。そこで、今年度はコミュニケーション手段を確立し、社会参加することが、患者の QOL を向上させることにつながるか否かを、前向き調査した。

### B. 目的

コミュニケーション手段を確立し、社会参加することが、患者の QOL を向上させることにつながるか否かを、前向き調査した。

### C. 対象・方法

症例は経過 3 年の ALS 45 歳男性で、1999 年 7 月上肢筋力低下で発症し、気管切開・胃ろう造設を受け、2002 年 8 月から人工呼吸器を装着してい

### D. 結果

主観的 QOL を経時的に表したものが下記のグラフである。QOL がもっとも低かった時期は、診断確定直後で 1 点であった。当院を紹介され、外来・入院での医療チームによるメンタルサポートを通して、徐々に QOL が上昇していくが、急激な上昇を見せるのはピアサポートを開始した時期と一致していた。その後、ホームページを作成したり、日本各地に講演に出かけるなど、活発に行動していることがわかる。2002 年 8 月に人工呼吸器を装着したが、11 月にはオーストラリアで行われた ALS/MND 国際会議に参加し、自分の行っているピアサポートについて発言した。現在の QOL は発症前と同じ 9 点と評価している。コミュニケーション手段を確立させ、生きがいにつながるように社会的役割を持たせることで、患者の QOL 向上の一助となると考えた。

## 主観的 QOL の変化

