

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

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 15 年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 中島 孝

平成 16（2004）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 (国立療養所新潟病院副院長)

II. 分担研究報告書

1. 難病医療の理念を求めて …………… 11
西澤 正豊 (新潟大学脳研究所教授)
2. 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 …………… 13
宮坂 道夫 (新潟大学医学部保健学科・助教授)
3. 患者の自由な意思決定をいかにして実現するか …………… 24
清水 哲郎 (東北大学大学院文学研究科教授)
4. ALS患者のQOLを高める支援のための主観的QOL調査 …………… 28
(参考資料) 個人の生活の質評価法(SEIQoL)
生活の質ドメインを直接的に重み付けする方法(SEIQoL-DW)
中島 孝 (国立療養所新潟病院副院長)
5. ALSのインフォームドコンセントの検証と課題—ALSガイドラインと対比して— …………… 44
難波 玲子 (神経内科クリニックなんば院長)
6. ALSとの向き合い方における患者と家族の関係性—外在化を利用した質問紙から— …………… 47
後藤 清恵 (新潟青陵女子短期大学教授)
7. ALSの病名告知と心理支援 2) ALS患者のたどる心理的過程—15名のインタビューから— ……50
湯浅 龍彦 (国立精神・神経センター国府台病院神経内科・外来部長)
8. ALS患者のピアサポートの試み …………… 53
豊浦 保子 (日本ALS協会近畿ブロック事務局次長・(有)エンパワーケアプラン研究所)
9. 神経難病の事前指定書—当院のとりくみ— …………… 59
荻野 美恵子 (北里大学内科・神経内科講師)
10. 国立療養所南岡山病院におけるALS診療方針の変遷と課題 …………… 63
—事前指示書作成にむけての問題点の研究—
信國 圭吾 (国立療養所南岡山病院臨床研究部・神経内科医長)
11. 長期療養目的で入院する神経難病患者における入院時の心理検査 …………… 65
藤井 直樹 (国立療養所筑後病院神経内科医長)

12. 包括医療と神経疾患	67
黒岩 義之 (横浜市立大学医学部神経内科教授)	
13. 神経難病患者のQOL向上における特定機能病院の役割：包括医療とクリニカルパス	69
熊本 俊秀 (大分大学医学部教授)	
14. 神経疾患における包括医療に関する研究	74
萩野 美恵子 (北里大学内科・神経内科講師)	
15. QOL向上のため訪問看護に求められているものに関する研究	76
在宅神経難病患者のアンケート及び聞き取り調査より考察する	
堀川 楊 (医療法人朋有会 堀川内科・神経内科医院理事長)	
16. 難病訪問看護実践に必要とされるアセスメント技能に関する研究	83
－訪問看護場面への参加観察を通して－	
山内 豊明 (名古屋大学医学部教授)	
17. 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の作成	100
－専門医受診までの行程と看護支援－	
川村 佐和子 (東京都立保健科学大学教授)	
18. 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の作成	109
－治療法選択までの行程と看護支援－	
牛込 三和子 (群馬大学医学部教授)	
19. 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の作成	113
－ターミナル期等における訪問看護サービスの利用に関する検討－	
小倉 朗子 (東京都神経科学総合研究所研究員)	
20. 神経難病デイケアの効果について－身体機能及び日常生活満足度の変化－に関する研究	117
中島 孝 (国立療養所新潟病院副院長)	
21. 呼吸理学療法と非侵襲的陽圧呼吸療法が筋萎縮性側索硬化症の生命予後に与える影響	124
小森 哲夫 (東京都立神経病院神経内科医長)	
22. 人工呼吸器装着など、医療依存度の高い在宅療養ALS患者に対する新潟県上越地方における	126
訪問看護の受給状況に関する研究	
福原 信義 (国立療養所犀潟病院副院長)	
23. 鹿児島県内のALS患者の状況と支援についての検討～地方からの発信 2～	130
福永 秀敏 (国立療養所南九州病院長)	

24. 神経難病患者に対するチーム医療のあり方に関する研究 ……………	137
－薬剤師への服薬指導アンケート調査から－	
今井 尚志（国立療養所西多賀病院第二神経内科医長）	
25. 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 ……………	138
－生命保険等の加入に関する意識調査から－	
伊藤 道哉（東北大学大学院医学系研究科講師）	
26. パーキンソン病関連神経変性疾患患者の口腔ケアに関する研究 ……………	151
久野 貞子（国立療養所宇多野病院臨床研究部長）	
27. パーキンソン病の外科治療とQOL ……………	153
久野 貞子（国立療養所宇多野病院臨床研究部長）	
28. 臨床における携帯型会話補助装置の有用性の検討 ……………	154
中島 孝（国立療養所新潟病院副院長）	
29. 携帯用会話補助装置の開発と工夫点 ……………	156
松尾 光晴（ファンコム株式会社代表取締役社長）	
30. QOLの向上に資するインターネット利用法の現状と課題 ……………	159
水島 洋（国立がんセンター研究所がん情報研究部室長）	
31. 筋萎縮性側索硬化症の終末期緩和ケアの検討 ……………	163
加藤 修一（東京都立神経病院神経内科部長）	
32. 筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の痛みに関する検討－緩和ケアの視点から－ ……………	164
近藤 清彦（公立八鹿病院神経内科部長）	
33. ALS等神経難病の緩和ケア・終末期医療に関する医療者への調査 ……………	171
石上 節子（東北大学病院看護師長）	
34. UHDRS（ハンチントン病統一評価尺度）日本語版の検討 ……………	207
武藤 香織（信州大学医学部保健学科講師）	

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 15 年度班員名簿

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班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	中島 孝	国立療養所新潟病院	副 院 長
分担研究者	石上節子	東北大学医学部附属病院緩和医療部	看 護 師 長
	伊藤道哉	東北大学大学院医学系研究科	講 師
	今井尚志	国立療養所西多賀病院神経内科	第2神経内科医長
	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
	荻野美恵子	北里大学医学部内科学	講 師
	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
	川村佐和子	東京都立保健科学大学保健科学部看護学科	教 授
	久野貞子	国立療養所宇多野病院神経内科	臨床研究部長
	熊本俊秀	大分大学医学部免疫アレルギー統一統御講座 (内科学第三)	教 授
	黒岩義之	横浜市立大学医学部神経内科	教 授
	後藤清恵	新潟青陵女子短期大学臨床心理学	教 授
	小森哲夫	東京都立神経病院神経内科	神経内科医長
	近藤清彦	公立八鹿病院神経内科	神経内科部長
	清水哲郎	東北大学大学院文学研究科	教 授
	難波玲子	神経内科クリニックなんば	院 長
	西澤正豊	新潟大学脳研究所神経内科	教 授
	福永秀敏	国立療養所南九州病院	院 長
福原信義	国立療養所犀潟病院	副 院 長	
藤井直樹	国立療養所筑後病院神経内科	神経内科医長	
堀川 楊	朋有会堀川内科・神経内科医院	理 事 長	
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	
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	
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
	信國圭吾	国立療養所南岡山病院臨床研究部・神経内科	神経内科医長
	松尾光晴	ファンコム株式会社	代表取締役社長
	武藤香織	信州大学医学部保健学科	講 師
	湯浅龍彦	国立精神・神経センター国府台病院神経内科	外 来 部 長
	豊浦保子	日本ALS協会近畿ブロック	事務局次長

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

主任研究者 中島 孝 国立療養所新潟病院 副院長

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、患者の生きる意欲をあげ、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すなわち Multidisciplinary care (多専門職種ケア) を確立する必要がある。根治療法がない難病では、多様な治療選択肢があり、インフォームドコンセントに基づき、患者の価値判断によって、診療方針を決定する方法、患者のQOLの向上のため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、難病領域への導入にむけて検討をおこなった。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、難病の緩和ケアモデル。事前指示書の問題。早期診断・治療に基づく難病診療モデル、難病のQOL評価やアウトカム的基本的考え方についてまとめた。

共同研究者:

石上 節子 (東北大学医学部附属病院看護師長)
伊藤 道哉 (東北大学大学院医学系研究科講師)
今井 尚志 (国立療養所西多賀病院第二神経内科医長)
牛込 三和子 (群馬大学医学部教授)
荻野 美恵子 (北里大学医学部講師)
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)
川村 佐和子 (東京都立保健科学大学教授)
久野 貞子 (国立療養所宇多野病院臨床研究部長)
熊本 俊秀 (大分大学医学部教授)
黒岩 義之 (横浜市立大学医学部教授)
後藤 清恵 (新潟青陵女子短期大学臨床心理学教授)
小森 哲夫 (都立神経病院神経内科医長)
近藤 清彦 (公立八鹿病院神経内科部長)
清水 哲郎 (東北大学大学院文学研究科教授)
難波 玲子 (神経内科クリニックなんば院長)

西澤 正豊 (新潟大学脳研究所教授)
福永 秀敏 (国立療養所南九州病院院長)
福原 信義 (国立療養所犀潟病院副院長)
藤井 直樹 (国立療養所筑後病院神経内科医長)
堀川 楊 (医療法人朋有会 堀川内科・神経内科医院理事長)
水島 洋 (国立がんセンター研究所がん情報研究部室長)
宮坂 道夫 (新潟大学医学部保健学科・助教授)
山内 豊明 (名古屋大学医学部教授)
加藤 修一 (東京都立神経病院神経内科部長)
信國 圭吾 (国立療養所南岡山病院神経内科医長)
松尾 光晴 (ファンコム株式会社代表取締役社長)
武藤 香織 (信州大学医学部保健学科講師)
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)
豊浦 保子 (日本ALS協会近畿ブロック・(有)エンパワーケアプラン研究所)

A. 緒言—現代医療モデルと緩和ケアの誤解

現在、日本では難病患者、障害者、慢性疾患患者、高齢者に対してQOLを向上するために工夫を行い、患者を中心としたサポートシステムとして多数の専門職種をネットワークで結ぶ、多専門職種ケア (multidisciplinary care) を導入しています。しかし、緩和ケアとして統合はされてはいません。他方、病院では治りうる疾患を効率よく治すことを使命とし、アウトカムが明確な診療モデルを使いDPC (包括医療) などの検討が行われています。現実の外来、救急部門では、むしろアウトカム評価の難しい難病に関連した患者が多くなり、それらの患者群をどのように治療、サポートすることが適切なのか十分な結論がでていません。

難病領域におけるQOL向上の取り組みは多専門職種ケアの中で行われていますが、科学的アプローチや緩和ケアの導入は十分でなかったと考えます。

緩和医療または緩和ケアは誤解され、“痛みのコントロールのための終末期医療”、“消極的な安楽死”、“生命時療法を希望しない方へのケア”というように理解されることがおおく大変残念です。この研究班で、難病の緩和ケアの実践的な研究を始めるまでは尊厳死・安楽死と混同し、診療原理を十分に理解されてきませんでした^{1, 2}。その理由は人間の尊厳、QOL (生活の質) という基本的な概念において、歴史的にまったく異なった二つのケアモデルがあるのに、混乱して使っていることに気付かなかったためです (表参照)。また、わが国の現行の緩和ケア病棟の保険制度上の施設基準はがんとAIDSの終末期にのみ限定されており他の分野の緩和ケア実践施設がないことも影響しています。

緩和ケアは慢性疾患や難病分野においても世界的に研究されている普遍的なケア概念でありこの研究班ではQOLの向上のために、ケアモデルを比較した上で、難病領域の緩和ケアの構築、具体的なQOL向上のための方法、DPCとの関連などについて研究して来ました。

	ケアモデル1	ケアモデル2
緩和ケアとは	消極的な安楽死、尊厳死を導く合法的ケア技術	オートノミーの回復、生きるためのケア。死は人間にとり避けられないが、早めもしない
疾病観	病気は人間の尊厳を損なう	病気は偶然性により起きる事象。それ自体は尊厳に影響しない
価値観	人間の価値観は不変	人間の価値観は病態や関係性の中で変化する
QOL	QOL が低い状態で生きることは無駄	QOL は人間同士の関係性の中で決まる
QOL 尺度	人間としてふさわしい理想的 QOL 尺度がある	QOL 尺度は病態と関係性の中で決定される相対的尺度
尊厳	QOL が低いと人間の尊厳は失われる	どんな病気、病態でも人間の尊厳は失われない
死	努力すれば人は死を免れ、尊厳の維持が可能。そうできない場合、死を自己決定することで尊厳を保てる	死は人間にとり避けられない事象。死によって人は尊厳を保てない
自己決定	自己決定には苦痛をとまうことがある	自己決定のプロセスにより自分自身が成長し、幸せになれる
自己決定内容の表示	リビングウィルを作成	インフォームドコンセントを通して事前指示書 (Advance directives) を作成
病院	QOL が低く、高められない患者、アウトカムが評価できない患者の診療は病院の本業業務ではない	どんな難病患者に対しても患者のオートノミーを守り育てる医療を行う。NBM の利用
限られた医療資源・総費用の分配モデル	QOL が低く、高められない患者の診療は社会的負担が大。QOL に応じて総医療費の再分配が必要	既存の QOL 評価値による総医療費の再分配は不能。すべきでない

B. 研究方法および研究成果のまとめ

1. 難病における緩和ケアモデル

緩和ケアモデルを比較検討し示すことにより、一般的に根治療法が難しいと思われる疾患群の普遍的診療モデルをケアモデル2の様に表示できると考えます。難病分野でも多くの疾患で早期診断が可能ですが、難病たるゆえんは根治療法がなく慢性的に進行し、客観的なアウトカム指標を確立しがたいことです。診療は、客観的な臨床評価尺度や既存のQOL尺度によってだけでなく、患者の価値観に基づき十分なインフォームドコンセントにより行うことが必要と、患者の自己決定をめぐる研究がより重要となっています。また、疾患が治らない場合でも、生きていく意欲をサポートするためのスピリチュアルケア (spiritual care) の研究が必要といえます^{1, 2}。1967年に英国のシシリー・ソングダースが科学的な多専門職種ケアとスピリチュアルケアを通して聖クリストファーホスピスを

開設し近代的ホスピスが始まりましたが、その時から約一割はがん以外の難病患者を対象としていました。現在、英国、米国、カナダ、オーストラリアなどでは緩和ケアは慢性疾患や高齢者医療を広く対象としています。

2. 患者の自己決定、オートノミーの定義と難病ケア
緩和ケアの導入には、Autonomy（オートノミー、自律）という基本的概念を理解する必要があります^{1, 2}。オートノミーは近代の市民社会の基礎をなす自己決定権の哲学的原理であり、政治学においては自治権を意味しています。インフォームドコンセントは患者の自己決定権に由来するものですが、難病であればあるほど、患者が自らの価値観、人生観に基づいて医療内容を自己決定する側面がより重要となります。16世紀にマルチン・ルターらが信教の自由のもとで、自分自身の内にある律法（＝自律）によって生きることにより人は自由に幸せになれると考えそれをオートノミーと言いました。哲学者のカントはこれを宗教にとどめず、人間が幸福になるための道徳原理として深め、人間の価値、尊厳を財産、身分、社会的地位によってではなく、その人の内面的な価値に求め、それに基づいて生きingことを幸せと考えました。難病診療では、どんな病気も障害も人間の価値や生命の意味を貶めることはなく、どんな時も人間は等しく尊厳を持っていると考えます。医療における患者の対等な権利とはこの人間が等しく持っている尊厳によるものであり、生きていく意味がないような惨めな病気や人間的なサポートが無駄といえるような障害はありえないと考えます。

3. 事前指示書とリビングウイルの相違

尊厳という言葉は「尊厳死」にも使われていますが、実はそこには、「人間であっても尊厳がなく、生きる意味のない人間がいる」という正反対の意味が隠されています。たとえば、市民や病初期の患者は「私は人間の尊厳を失ってまで生きたくない。そのときは死を選びたいので、無駄な延命処置を望まないため、リビング

ウイル（living will, 生前発効遺書）を作成したい。」とか「いきいきと生きたいが、障害をもって他人の世話になるのは恥なのでコロリと死なせてくれ」と発言することがあります。ここには障害や難病は人間の尊厳を失わせるという偏見、自分が病気になったら、尊厳が維持できず貶められるのではという被差別感、また介護負担などの他人に対する遠慮も垣間見えます。見方を変えると、これは現実のケアの中で、難病患者や障害者のQOLレベルが大変低く見られており、人としての尊厳が保てていないように見えることに対する批判とも考えられ、保健医療福祉従事者に強く改善を求めている表現方法ともいえます²。病気になると人としての尊厳を失うという考え方自体は「そうならないために病気を予防したい」、「人として優れた立派な存在であり続けたい」、「QOLを高めたい」という勤勉な人間感情のようにも見えます。しかし、実際に病気になった時、「人間としてのQOLレベルが下がったため、尊厳が失われた」と悩み、後悔している間は、残念ながら、患者はいきいきと生きていけず社会復帰もうまくいきません。「病気や障害があっても、この体を自分に与えられたものとして、もう一度使っていこう」と思った瞬間から回復に向けてすすむことができます。実は、尊厳死やリビングウイルの発想自体に優越感と優越性の喪失に対する不安というユージェニクス（eugenics）の系譜があり医療の対極に存在しています。

したがって、実際の医療現場においては、尊厳死的感情のもとで患者は幸せになれないため、自己決定に際してはリビングウイルとしてではなく、医師との対話に基づくAdvance directives（事前指示書、事前指定書）を導入しようとしています¹。これは、インフォームドコンセントの延長上で作成するもので、基本的考え方はリビングウイルとはまったく異なっています。意識障害やコミュニケーション障害が将来おきる場合も予想し、その際に自分はどのように生き、どのような治療を受けたいのか事前に医師と詳

細に話し合い、記載するものです。directivesとは患者が尊厳ある対等な存在として生きていく方向性を直接的に医療従事者などに指し示すことでもあります。

4. 難病における自己決定の問題点

オートノミーは決して、個人の利己的な概念ではありません。また、聖者が一人で瞑想して覚者として救われるようなことも普通では無理です。人間にはオートノミーによって自己決定していくことにより、人生の最期の場面においても自己形成ができる可能性があり、そのためには、周りの人が患者の自己決定の援助をする必要があります。QOLは主観的な概念であり、外部の価値基準で規定されるものではありませんが、これも利己的なものではありません。人間尊厳やQOLは人間同士の関係性のなかで意味づけられ高められるものです。例として、難病筋萎縮性側索硬化症(ALS)では人工呼吸器療法を選択しないと、発症から約3年で半分の方が死を迎えます。患者自身が、人工呼吸器療法を選択するかどうか考える際にはこのデータを知るだけでは不十分です。人工呼吸器を装着して生きていくために周りから受けられるサポートの詳しい情報が必要です。それがなければ自己決定はできません。QOLが高いことを患者が確信できれば積極的な決定ができます。もし、不安感のため患者が「私は人工呼吸器を選ばず、死を選ぶ」と表現し、いわゆる尊厳死を選んだとしたら、それは真のオートノミーでしょうか。これは実際には絶望であり、オートノミーの喪失と考えます。患者は尊厳を守るためにやむなく死を選んだと思っ

ていても、実際の尊厳(Sanctity)は否定されています。一方、真のオートノミーのもとで、患者が人工呼吸器療法を選ばず、ほかの療法を選ぶことは尊厳を放棄したとはいえません。人工呼吸器療法は緩和療法の一つでしかなく、根治療法のない疾患では、一つの特定療法を偶像視し、それ以外の療法を決定することをもって敗者とすることはありません。ALS医療において人工呼吸器療法を選択す

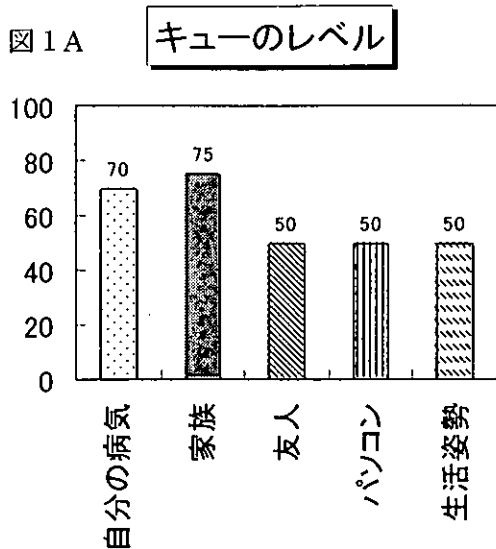
る場合もそれ以外の療法を選択する場合も緩和ケアが必要です。患者の自己決定を支援し、オートノミーを育むことが緩和ケアといえます。緩和ケアは「生命維持療法を放棄した患者が受けるケア」ではなく、診断時点からいかなる最期にむかっても行うケアの本質です^{1,2}。

5. 難病領域へのNarrative based medicineと新しいQOL尺度の検討

この十年強調されてきたEBMを補完するものとしてNarrative based medicine (NBM, 1. Greenhalgh T, Hurwitz B, Narrative based medicine, Why study narrative? BMJ 318(7175) 48-50, 1999) が提唱されています^{3,4}。難病では、患者の「narrative (ナラティブ) =物語り」に基づかず診療すると、人生を壊してしまう危険性があり、臨床評価は「根拠に基づいた客観評価」だけでは無理で、個々の患者の固有の価値観に基づく必要があります。EBMに基づいた医療従事者の物語(=クリティカルパス)だけでは不十分で、患者が語りだすナラティブに基づく必要があります。人はナラティブを通じて世界や自分自身を認識し、成長や人生の過程で新しいナラティブが必要です。人はナラティブの書き換えがうまくいかない時に「病い」になると考えます。患者自身の「ナラティブの書き換え」を援助することが治療学としてのNBMの役割です。根治療法が困難な難病に対して、「治癒」ではなく「問題の解消」にむけて患者の「ナラティブの書き換え」を援助し、さらに「問題の外在化」をおこなう試みともいえます。

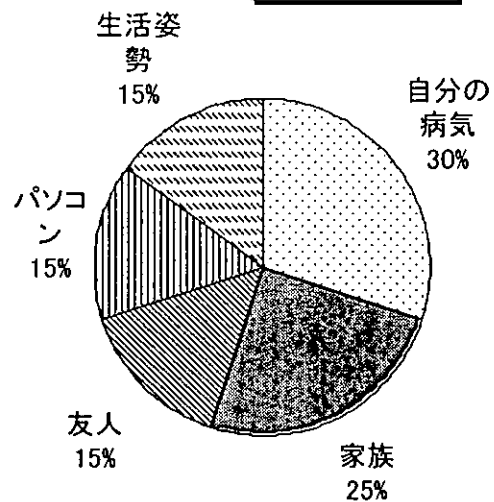
たとえば、人工呼吸器をつけているALS患者が「自分は無理やり人工的に生かされている」と考え生きていくより、「科学技術と経済の発展で自然な空気を効率よく体に送り込む装置を利用できる用になった」というナラティブで生きていく方がより積極的な意味があるのは明白です。緩和ケアの方法論としても、NBMが有用といえます。患者のナラティブは病態や関係性の変化により書き換わりますので、患者の動的に変わらう価値観をもとに診療することがNBMと

もいえます。通常のインフォームドコンセントでは患者の固有の価値観は確固たるものと考えがちですが、ナラティブの書き換えと平行して価値観や考え方が変わることは当然です。



ダイナミックに変化する患者の価値観や患者の主観的な QOL を評価する研究が進んでいます。北アイルランドの王立外科大学で大変興味深い QOL 評価尺度が開発されました。これは Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting (生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法、SEIQoL-DW) と呼ばれています¹。半構造化面接法を使い、患者の QOL ドメインを患者自身が 5 つ決め(図 1 A、SEIQoL-DW の例。ALS、63 歳男性、罹病期間 2 年、ALSFRS-R : 20/40、妻と同居中、人工呼吸器装着 2 ヶ月目、独歩、経口摂取、筆談可能。気管切開後在宅にむけ調整入院中。退院直前。日本語版は横浜市立市民病院神経内科、大生定義博士により翻訳。事務局、は当研究班事務局、国立病院機構新潟病院)、VAS (visual analog scale) で患者が主観的評価をすると同時にそれぞれのドメインについて自分の人生における重みづけを%で行い(図 1 B、それぞれの分野に十分満足しているかのレベルを示す)。

図 1 B **キューの重み**



それらの積を合計する方法です(図 1 C)。レベルと重みづけを掛け合わせ SEIQoL インデックスという統計解析可能なパラメーターを算出する。半構造化面接を通して QOL を共感すると同時に数値評価できる。QOL ドメインを動的に患者が変更できる点とパラメトリックな数値を計算できて、比較対照試験での利用、Z score の計算などが可能な QOL 評価尺度です。この QOL 尺度を使うこと自体が患者とのコミュニケーションになる利点がありますが、面接者の習熟度により数値データの精度が影響される欠点があるといえます。今後このような QOL 尺度について研究を進めていく必要があります^{1,2}。

キュー(分野)	レベル	重み	レベル×重み
自分の病気	70%	30%	21
家族	75%	25%	18.8
友人	50%	15%	7.5
パソコン	50%	15%	7.5
生活姿勢	10%	15%	7.5
SEIQoL インデックス			合計 62.3

図 1 C

6. 難病の早期診療モデルと新しい画像診断薬

123I-β-CIT

難病領域でも早期の診断・治療が QOL を改善するという診療モデルのもとで、診断時点から緩

和ケアを行う必要性があります。アルツハイマー病などの領域でも早期診断し、早期治療をおこなうこと根拠は、シミュレーションにより数ヶ月進行を予防するだけで、保健医療財政負担が大きく軽減されることが分っているからです（柳沢信夫、高齢化社会の痴呆は宿命か、老年期痴呆の克服をめざして、p7-15、長寿科学振興財団）。

パーキンソン病ではレボドーパの長期内服治療による合併症と診断精度の問題があり、早期診断、治療ではなく、日常生活動作に応じた薬物療法がすすめられてきました。わが国で治験が終了した ^{123}I - β -CIT SPECT (Quinn N, A multicenter assessment of dopamine transporter imaging with DOPASCAN/SPECT in parkinsonism. *Neurology*. 2001 57:746-7.) はドパミン神経終末におけるドパミントランスポーターを画像化することでパーキンソニズムの原因そのものを客観的に定量評価する画像診断であり、早期診断だけでなく、治療効果の客観的判定に利用できると考えられています^{3,4}。高齢者の動作緩慢、易転倒性、不随意運動などの症状をもつ患者群において、パーキンソン病のみならずパーキンソン病関連疾患を含め、複数回の外来受診や長期の経過観察によらず1回のSPECT検査で確実に診断できます。したがって、専門医が早期診断をする努力を怠らなければ、長期観察による患者の経済的負担を軽減するだけでなく早期から神経保護作用のある抗パーキンソン病薬を投与する治療アルゴリズム、リハビリプログラム、緩和ケアプログラムを行うことでアウトカムを改善できると考えます^{1, 2, 3}。

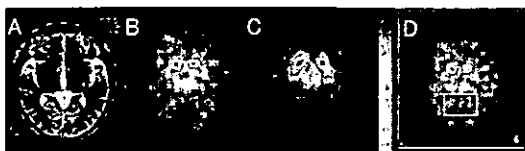


図 2

(図 2: 治験が終了した ^{123}I - β -CIT SPECT (185MBq iv.) 所見 (自験例)。A:パーキンソン病患者 (H&Y 1 度) の MRI には異常を指摘できない。B:A の ^{123}I - β -CIT SPECT

所見。パーキンソン病では被殻の集積がなくなり、ドパミン神経細胞終末の変性脱落がすでに高度であることが視認にて容易に判断できる。C:対照の本態性振戦患者ではドパミン神経細胞は正常である。集積像が勾玉所見であり、正常所見。D:A の ROI (関心領域部位) を示す画像。平衡状態の画像であり、ROI の測定値から 3-コンパートメントモデルにより定量値が容易に算出できる。本例は線条体 $V3'' = 3.23$ 、被殻 $V3'' = 1.79$ 、被殻対尾状核比 = 0.38 であり、病気の進行の客観評価、治療効果判定に利用可能。)

難病は根治療法がないので、早期診断してもしなくても同じという考えは間違っており、難病においてこそ早期診断の必要性が高いといえます。難病患者は「費用をかけて早期診断をしても転帰を変えられない」とか「何をしてもただ寝たきりになり死に行くだけなので無駄だ」ということはありません。文学的な尊厳死論議を超えて、真の難病診療モデルと緩和ケアモデルを構築することで、現代医療の混乱は解決し、結果的に経済効果もあげることができると考えています。

C.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、難病などの領域で緩和ケアについての体系的な研究をおこなった。緩和ケアは患者のオートノミーと生命を支えるものであり、消極的安楽死ではない。QoLとは病態と関係性の下で動的変化する患者の価値観の産物であり、向上のためにNarrative based medicineの導入と計量評価方法のSEIQoL-DWを検討した⁵。正しい緩和ケアと早期診断による難病診療モデルは難病分野だけでなく、高齢者、慢性疾患患者の診療ゴールを示すことができ、診療モデル無き医療経済論議に終止符をうてる。診療ガイドライン、クリティカルパスを含め、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

論の確立と実践方法⁶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。

D.健康危険情報

報告書作成時点ではなし。

E.論文発表

1. 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、20:139-147, 2003
2. 中島孝 緩和ケアとはなにか、難病と在宅ケア、9:7-11, 2003
3. 川上英孝、中島孝、神経・筋一変性疾患、内科学レビュー2004、総合医学社 249-253, 2004
4. 中島孝、ALS 早期診断のための新しい展開 - 脳 SPECT 画像での検討、神経内科 60(30):251-258, 2004
5. これからの緩和ケアとはなにか、月刊新医療 (印刷中) 2004
6. 中島孝 監修、難病ホームヘルパーテキスト第6版、2004年3月、社会保険出版社

II. 分担研究報告

難病医療の理念を求めて

分担研究者 西澤 正豊 新潟大学脳研究所教授

研究要旨

わが国において神経難病医療に従事する医療者が医療行為上の適応をどのように判断しているかを明らかにし、ノーマライゼーションの理念が神経難病医療の現場でどのように実践されているかを検証するためにまず、これからの難病医療を担うべき医学生に対して、神経難病医療における適応判定の根拠に関する質問調査を行った。医学部5年生は自らが患者となった場合には、大半は自分が主体的に選択すると考えているのに対して、専門医としては患者さんの選択に従うよりも、状況によって他の要因を重視するという判断を下した。患者さんの自己決定を尊重するという、ノーマライゼーションの理念を実現する上で最も基本的な了解事項の一つが、医学部学生には既に必ずしも共有されていないことが確認され、教育の重要性が示唆されたと考える。

A. 研究目的

神経難病医療における医療行為上の意思決定は如何に行われるべきであろうか。本研究は医療従事者側に焦点を絞り、医療者が意思決定を行う時に拠り所とする判断の根拠を検証し、わが国における神経難病医療の基本理念として、障害者基本法に定められたノーマライゼーションの理念を確立することを目標とする。

B. 研究方法

わが国において神経難病医療に従事する医療者側の適応判断の特性を明らかにし、ノーマライゼーションの理念が神経難病医療の現場でどのように実践されているかを検証するために、神経難病医療に従事する医療者（医師、コメディカルスタッフ、およびこれからの難病医療を担うべき医学生）に対して、神経難病医療における意思決定、適応判定の根拠に関する意識調査を質問紙法により行うこととした。

呼吸補助を必要とする段階になった21歳の筋ジストロフィー、50歳の筋萎縮性側索硬化症（ALS）、73歳のALSの3通りの患者さんを想定し、以下の4項目について質問した。

1) 呼吸を補助する方法があることを説明するか

（全ての患者さんに説明する、状況により説明する、全ての患者さんに説明しないの3回答から選択）、

2) 説明する場合には誰に説明するか（まず本人に説明する、状況による、まず家族に説明するの3回答から選択）、

3) 専門医として、こうした呼吸不全に対してどのような選択をするか（全て患者さんの選択に従う、状況により選択する、全て自分の判断に従うの3回答から選択）

4) 自分が患者さんとしたら、どのような選択をするか（自分で選択する、専門医の判断に従う、家族の判断に従う、その他の4回答から選択）

それぞれの選択には理由を、また当事者の年齢により選択を変更した場合にも、その理由を附記するように求めた。

C. 研究結果

今回は医学部第5学年（男性55名、女性28名）に対する調査結果をまとめた。回答に有意な性差はなかった。

設問1)には90%前後が本人に説明すると回答し、全く説明しないという回答はゼロであった。

設問2)には60~70%が本人に説明すると回答し

たが、10～20%はまず家族に説明するとした。設問3)には全て患者さんの選択に従うは30～40%で、50～60%は状況により選択すると回答した。専門医である自らの判断に従うも数%あった。一方設問4)には80%が自分で選択すると回答したが、自らが73歳のALSとすれば、約20%は家族の決定に従うとした。疾患や年齢について、この点以外には想定した3群間で明らかな差異はみられなかった。

D. 考察

わが国では、神経難病医療における医療者側の価値判断に関する意識調査は行われていないが、欧米ではBach(1992)による米国、またGibson(2001)によるカナダにおける研究報告がある。Gibsonは、神経難病の患者さんに対して神経筋疾患を専門とする医師は治療上の選択肢、例えば在宅人工呼吸療法について、どのように説明するかを質問した。常に偏らず、中立に説明するという専門医が42人中24人であったのに対して、場合によると回答した医師が16名あった。そこで、人工呼吸器に関する情報を開示しない、あるいは人工呼吸器療法を勧めないとする理由を質問したところ、①患者さんのQOLが低い、②人工呼吸器は苦痛の延長に過ぎない（あるいは死である）がそれぞれ53%、③在宅の環境が不適切である、④在宅介護のための支援体制が不十分であるがそれぞれ41%、⑤家族に負担をかけ過ぎる、⑥家族が望んでいないがそれぞれ29%、⑦家族に経済的な余裕がないが18%あったと報告している。

Bachは、Life Satisfaction Index (LSI: 7点満点)を用いて、医療者が患者さんのQOLをどのように評価しているかを分析した。平均21年人工呼吸器を使用している患者さんは、自らのLSIを 4.98 ± 1.68 と評価し、また彼らのケアにあたっている専門家242人も自身のLSIを 5.33 ± 1.20 と、患者さんと同レベルに評価した。ところが、同じ専門家による人工呼吸器使用者のLSIに対する評価は 2.42 ± 1.37 となり、医療者は患者さん自身の評価よりも、QOLをはるかに低く評価していることを明らかにした。Gibsonも医師が自らの価値観から、患者さんのQOLを低いと

評価すると、情報提供がなされない場合が多いと指摘している。

今回の調査で医学部5年生は、自らが患者となった場合には大半が自分で主体的に選択するという一方で、専門医としては患者さんの選択に従うよりも、状況によっては他の要因を重視するという判断を下していた。患者さんの自己決定を尊重するという、ノーマライゼーションの理念を実現する上で最も基本的な了解事項の一つが、医学部学生には既に必ずしも共有されていないという結果になった。

適応の決定はいかにあるべきかという問題は従来、医師の裁量とされてきたが、神経難病の医療では医師の適応判断が患者さんの生死やQOLに直結する。1) 医療者は自身の価値観を患者さんに強要することなく、患者さんの自己決定が尊重されるべきである、2) 医師は、選択可能な治療法について患者さんに説明する責任があり、さらに、患者さんが自身の価値観に合致するインフォームドチョイス(informed choice)を実行できるように、適応決定の過程に患者さんとその家族に参加してもらう必要がある、という2つの基本的な認識が共有されているか否かで、その後の対応が分かれることになる。難病医療ではこのような視点を、教育により早期から共有する必要があると考える。

E. 結論

医学部5年生には、患者さんの自己決定の尊重というノーマライゼーション理念の基本的な考え方が必ずしも共有されていなかった。医師による適応の決定はいかにあるべきかを意識した医学教育の重要性が示唆された。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

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

分担研究者 宮坂 道夫 新潟大学医学部保健学科・助教授

研究要旨

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、日本の保健医療システムにおいて複雑な倫理的問題を惹起している神経難病である。本研究では、第一に日本のALS医療についての問題点を、(1) 患者の意思と呼吸器装着、(2) 在宅介護で家族にかかる負担の大きさ、(3) 施設介護の制約、(4) 人工呼吸器の手控えと中止の区別、の五点について整理する。次に、特に人工呼吸器の装着をめぐる問題点に焦点を絞り、【A】自律と尊厳（〈自律〉と〈尊厳〉を分離する学説、および〈自律〉と〈尊厳〉を不可分とする学説）、【B】正義：社会はALS患者をどこまで支援すべきか（基本財、および潜在能力に基づく学説）の二点について検討する。結論としては、(A-1) 人工呼吸器をつけて生きるALS患者について、一律に〈尊厳なき状態〉と定義づけることはできない、(A-2) その状態の〈尊厳〉の評価を個人に委ねるにしても、その評価の是非、妥当性についての社会的論議を避けるべきではなく、また(A-3) TLSを含めた多様な病態について、患者の自律を保つ条件や、それを支援する手段について検討することを放棄してはならない、ということである。以上、正義についての考察の結論として、以下のことが導かれる。(B-1) ALS患者が人工呼吸器を装着して生きるのに必要な社会資源をどの程度配分すべきかについて、その〈生〉の選択を〈尊厳ある生〉と見なすか否かを個人的評価に委ねる自由を認める限り、ロールズの基本財に基づく平等の議論は困難である。しかし(B-2) センの潜在能力を基盤とした平等の立論によって、ALS患者は〈希望すれば、家族の介護支援体制や経済状態などに関わらずに人工呼吸器を装着し、かつ十分な介護を受けられる〉ための相当な資源配分を要求する権利を持つという主張と、(B-3) 呼吸器を装着して生きる状態を〈尊厳なき状態〉と見なす人にとっても、〈実際に装着してみて、その上で評価する自由〉が保障されていなければならない」という主張が基礎づけられる。

Abstract

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a motor neuron disease which evokes complicated questions in Japanese health care system. Wide range of ethical, legal, and social consideration should be taken to analyze those questions especially regarding withholding and withdrawing mechanical ventilation. In the first section of this paper I provide a brief review of facts surrounding Japanese patients with ALS: (1) the relation between patient's will and mechanical ventilation; (2) the barrier for home care, especially the burden on family to take care of patients under ventilation, e.g. removing sputum from patient's trachea; (3) the barrier for institutional care, e.g. the limitation of health care resources; and (4) the limit of the range of choice at the end stage of patient's life. The second section is an ethical analysis of these facts: (1) the relation between autonomy and dignity, which have been dissociated in the recent ethico-legal argument regarding the end of life issues; (2) the consideration about justice of resource allocation to empower patient's autonomy and dignity. In conclusion, Sen's argument on capability should be used as foundation of more allocation to the care for patients with ALS, and expand the range of choice to live with or without mechanical ventilation.

A. 研究目的

欧米では、特に倫理的問題を含む保健医療政策について、倫理原則 (ethical principle) を基盤にして、論点整理や、意思決定の方法論が理論化されている。これまで日本では、神経難病対策のように倫理的問題を多く含む政策論について、こうした理論の構築が十分に行われてこなかった。本研究は、そうした理論構築の初歩的な試みとして、ALS に題材を絞って、事実的な整理を行った上で、原則を基盤にした論点整理を行うことを目的とした。

B. 研究方法

(1) これまでの先行研究、各種調査の結果を文献的に収集するとともに、患者・家族・医療関係者への聴き取り等によって論点を整理する。(2) 自律、尊厳といった原則を基盤にした論点整理を行う。

(倫理面への配慮)

患者・家族・医療関係者への聴き取り等に際しては、本研究の目的、内容を十分に説明し、本人からインフォームド・コンセントを得た上で行った。

C. 研究結果

緒言

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は、いわゆる運動ニューロン疾患であり、1974 年に難病 (特定疾患) に指定された。古くは大リーグのルー・ゲーリック選手、最近ではスティーヴン・ホーキング博士が患者であることで知られる。この病気が時に「難病中の難病」と言われるゆえんは、原因不明であることや治療法がないこと以上に、その特有な症状にある。つまり、全身の運動機能、発声、嚥下、呼吸という人間のごく基本的な身体機能が順次失われていき、しかも進行性で押しとどめることが難しく、その一方で感覚や知覚はほとんど障害を受けない。医学辞典には「予後はきわめて不良で、治療法はなく 5 年以内に球麻痺症状の悪化によっ

て死亡する。最近では、人工呼吸器などの使用によって、呼吸管理が容易となり、延命が可能になった」等と説明されている(1)。

根治困難な難病の医療では、患者の生活の質 (QOL) という観点が特に重要である。QOL は従来、主に身体機能を中心に評価されてきたが、ALS については、身体機能によって QOL を捉える限り、時間とともに「低下」の一途をたどることになる。これに対して、最近では患者の主観によって QOL を評価しようという試みも現れており、身体機能が低下した患者でも主観的に捉えた QOL は低下しない、という結果が報告されている(2)。医学辞典にあるような「5 年以内に死亡する」との記述からすれば、死が最初から目前に迫っていて闘病に意欲を見出すことが難しいと思われるかも知れないが、実際には常にこのように短命とは限らず、進行の速度は人により異なる。遅い人によっては 10 年以上生きている人もいる。また症状の現れ方も実際には多様であり、例えば最初に腕の筋力が落ちる人もいれば、構音障害から始まる人もいる。さらには、実際にこの病気を得た人々の中には、身体機能が順次失われてゆくにも関わらず、様々な補助機器を使用したり、意思表示装置やパソコンなどコミュニケーションの手段を習得するなど、変化する身体条件に対応しながら積極的に活動している人がいる(3)。

その一方で、ALS は患者に大きな心理的不安をもたらす疾患であることもまた事実である。そのことが端的に現れているとされるのが、安楽死・自殺幫助を認めている国・地域で、ALS 患者がその選択をする人が多いという統計である。オランダでは ALS 患者の 5 人に 1 人、20% という高率で安楽死・自殺幫助で死を選択しているという(4)。全死亡のおよそ 2% が安楽死・自殺幫助だということを考えても、また他の末期疾患に比べても、これは非常に高い割合である。米国オレゴン州でも、がん患者の 0.4% に対して、ALS 患者では全死亡数の 5% という高率で自殺幫助によっている。専門医らは、こうした高い率での安楽死・自殺幫助の背景には精神的、心理的な要因があると考えている(5)。

以上のように、この疾患は進行とともに困難な

判断を迫ってくるものであり、同時に告知、医療処置やケアの選択、介護負担など、多くの倫理的問題を含んでいる。これら一つ一つに固有の問題があるのだが、ここでは紙幅の制約で、医療処置やケアの選択の中で特に大きな問題である〈人工呼吸器の装着〉を中心に事実関係の整理と倫理的問題を論じる。この問題が、一疾患の個別問題を超えて、日本の難病医療や終末期医療のあり方を考えてゆく上で重要な論点を含んでいると考えるからである。筆者らは、昨年度より厚生労働省研究班の研究の一環として、患者、家族、遺族、医療関係者等へのインタビューやメールなどの通信による調査を行っている。調査を始めたばかりなので、ここではその一部や、患者、家族、遺族、支援者らの手記やインターネットに公開されている情報を適宜参照しながら、倫理的論点を整理する。

1 事実的な整理

(1) 患者の意思と呼吸器装着

すでに述べたように、呼吸が困難になった場合に、ALS 患者は気管切開を伴う人工呼吸器の装着をすることによって、延命を図ることができる。しかし人工呼吸器を小着すると、後述する痰吸引などの手厚い介護が必要となる。〈延命処置〉の開始や中止の是非をめぐって、これまで生命倫理学ではクインラン事例やクルーザン事例(6)頻繁に言及されてきた。しかし、こういった遷延性植物状態の事例と ALS とでは、人工呼吸器のような〈延命処置〉の性格が大きく異なっている。遷延性植物状態の場合、患者は意思を形成する能力と、それを表明する能力をともに失っている。これに対して、多くの ALS 患者は意思の形成と表示の能力を保ちながら、息苦しさのような状態を感じてきたときに、それを「補う」手段として呼吸器装着の是非を決断する。つまり、呼吸器装着について、構音障害などによってコミュニケーション能力が落ちている場合でも、ほとんどは自らの明確な意思表示を行える状態でこの判断を行っている。

その一方で、呼吸困難で意識不明に陥った際に、本人ではなく家族や主治医等の判断で呼吸器が着

けられる場合もある。私たちがインタビューした方の中にも経験者がいたし、患者や家族らが作っているホームページなどにも実例が紹介されている。こうした場合、患者はのちに意識を回復することが多い。その際に、呼吸器が着けられた状態を本人が受け入れられればよいが、〈呼吸器装着が自分の本意ではなく、外してほしい〉と要請する患者にはジレンマを与えることになる。その患者の生命が人工呼吸器によって維持されている場合には、医師は呼吸器を外してはくれないからである。これについては後述する。

(2) 在宅介護で家族にかかる負担の大きさ

呼吸器装着の是非は、その状態で生きるべきか否かという、非常に困難な選択の前に患者およびその家族を立たせる。この選択は、患者本人の死生観によって決められているのではなく、幅広い問題を考慮して選択されている。第一に、介護者の負担への懸念である。人工呼吸器をつけた場合には、様々な介護が必要となる。特に大きいのは、装着時に気管にたまってくる痰を吸引器によって除去する痰吸引である。これは、医師あるいは医師の指示を受けた看護師にしか行えない医行為と見なされてきたが、実際には主に家族が行っている。この問題については、患者団体等が規制緩和を強く要望してきた点で、2003年の夏から一定の条件付きで訪問介護員（ホームヘルパー）による痰吸引が認められた(7)。しかし、今のところ呼吸器を装着して在宅療養する ALS 等の患者の多くが痰吸引等の介護の大半を家族から受けているという実態はあまり変わっていないといわれる。これは家族にとって非常に大きな負担となっている。1時間あるいは数十分に一度というペースで、気管にたまった痰を吸引をしなければならないからである。特に夜間、患者に付き添って眠る家族は、痰吸引のために頻回に起きねばならず、連続した睡眠をとることができない(8)。痰吸引の他に、胃瘻へのチューブの接続、ガーゼ交換、塗り薬の塗布、点眼などは、いずれもホームヘルパーが法律上は行うことができないとされる「医行為」である。実際にはこういった「医行為」をホームヘルパーが行っていることも知られている(9)が、これ