

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 16 年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 中島 孝

平成17 (2005) 年 3 月

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 16 年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 中島 孝

平成 17（2005）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（独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長）

II. 分担研究報告書

1. 経皮内視鏡的胃瘻造設と非侵襲的人工呼吸を用いた ALS の在宅医療 …… 11
中島 孝（独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長）
2. 架空事例による ALS 医療の倫理的問題を検討する方法論に関する研究 …… 14
宮坂道夫（新潟大学医学部保健学科・助教授）
3. ALS の病名告知と心理支援 …… 29
3) ALS 患者のたどる心理的過程—夢からのメッセージ
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）
4. 筋萎縮性側索硬化症等神経難病患者の事前指示に関する医療者への調査 …… 31
石上節子（東北大学病院看護師長）
5. 1. 重症神経難病医療提供体制の二極化に関する研究 …… 35
2. 筋萎縮性側索硬化症等神経難病患者・家族のQOL向上に資する事前指示ガイドラインの検討
伊藤道哉（東北大学大学院医学系研究科講師）
6. ALS の TPPV 患者に対する advance directives の試み …… 41
—ALS における重度コミュニケーション障害の理解とそれへの対応の一環として—
川田明広（東京都立神経病院神経内科医長）
7. 「緊急時の対処方法カード」（事前指定書）に関する研究 …… 44
荻野美恵子（北里大学医学部神経内科学講師）
8. ALS 患者との心理面接 …… 46
藤井直樹（独立行政法人国立病院機構大牟田病院神経内科医長）
9. 当事者の〈生きる力〉を支える倫理と制度 …… 48
清水哲郎（東北大学大学院文学研究科教授）
10. 人工呼吸器の中止を巡る倫理的研究 …… 57
西澤正豊（新潟大学脳研究所教授）

11.	「神経難病におけるリハビリテーションと心理的サポート技術」全国研修会 ……………	60
	－ 4年間の成果報告－ 後藤清恵（新潟青陵大学短期大学部教授）	
12.	筋萎縮性側索硬化症に対する呼吸理学療法と呼吸機能の推移 ……………	70
	小森哲夫（東京都立神経病院神経内科医長）	
13.	在宅神経難病患者の終末期ケア－条件と課題－ ……………	72
	難波玲子（神経内科クリニックなんば 院長）	
14.	筋萎縮性側索硬化症患者の在宅サービス利用状況と課題 ……………	75
	難波玲子（神経内科クリニックなんば 院長）	
15.	ALS患者の自己管理能力を高めるための看護支援 ……………	77
	今井尚志（国立病院機構西多賀病院神経内科医長）	
16.	筋萎縮性側索硬化症患者の在宅ケアに携わる訪問看護師のわざ ……………	79
	近藤清彦（公立八鹿病院神経内科部長）	
17.	1. ALS患者の療養生活支援パスの作成に関する研究－特定症状の対応に関するパス－ ……	84
	2. ALS療養者における在宅療養継続の困難要因に関する検討 －介護体験者へのインタビューをとおして－ 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研究員）	
18.	ALS患者の療養生活支援パスの作成に関する研究 ……………	89
	川村佐和子（東京都立保健科学大学教授）	
19.	ALS患者の療養生活支援パスの作成に関する研究（その3）難病関連事業活用に関するパス ……	93
	牛込三和子（群馬大学医学部教授）	
20.	ALS患者のケアマネジメントについて － 3症例を通し考える－ ……………	100
	堀川 楊（医療法人社団朋有会 堀川内科・神経内科医院理事長）	
21.	パーキンソン病とQOL ……………	108
	黒岩義之（横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学教授）	
22.	抗パーキンソン病薬の副作用により、重篤な精神症状を呈した患者の看護～ 5事例を通して～ ……	111
	久野貞子（国立精神・神経センター武蔵病院 副院長）	
23.	パーキンソン病療養者の訪問看護に必要とされるフィジカルアセスメント ……………	113
	山内豊明（名古屋大学医学部教授）	

24. “舞蹈病”と舞蹈の邂逅——— 舞蹈ワークショップの取り組みから———	119
武藤香織（信州大学医学部保健学科講師）	
25. 神経難病患者の QOL 向上における特定機能病院の役割：包括医療と独立行政法人化	124
熊本俊秀（大分大学医学部教授）	
26. 神経難病理解にむけて医学部教育におけるとりくみに関する研究	130
荻野美恵子（北里大学医学部神経内科学講師）	
27. 「神経内科における安全な療養環境の提供を目指して」	132
～患者の行動パターンに応じた安全な環境対策～	
福永秀敏（独立行政法人国立病院機構南九州病院 院長）	
28. 神経難病病棟における転倒の実態	137
久野貞子（国立精神・神経センター武蔵病院 副院長）	
29. 介護保険施行後の神経難病患者の在宅状況の問題点と医療機関の今後の課題について	139
—在宅療養神経難病患者へのアンケート調査結果から—	
信國圭吾（独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター臨床研究部・神経内科医長）	
30. 看護と介護の協働による ALS 患者の療養環境整備の検討	147
豊浦保子（日本 ALS 協会近畿ブロック副会長・（有）エンパワーケアプラン研究所）	
31. 神経難病ボランティア育成への取り組み	160
中島 孝（独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長）	
32. 新潟県中越地震時の神経難病患者への対応と課題について（速報）	164
中島 孝（独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長）	
33. インターネットでの神経難病の情報提供に関する研究	166
（「神経筋難病情報サービス」の 8 年間のまとめ）	
福原信義（新潟県厚生連上越総合病院神経内科部長）	
34. 携帯用会話補助装置の課題とその解決	168
松尾光晴（ファンコム株式会社 代表取締役社長）	
35. インターネットを用いた在宅ケア情報共有に関する研究	171
水島 洋（国立がんセンター研究所 疾病ゲノムセンター室長）	

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 16 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	独立行政法人国立病院機構新潟病院	副 院 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
	伊藤道哉	東北大学大学院医学系研究科	講 師
	今井尚志	独立行政法人国立病院機構西多賀病院 神経内科	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	主任研究員
	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	国立精神・神経センター武蔵病院	副 院 長
	熊本俊秀	大分大学 脳・神経機能統御講座 (内科学第三)	教 授
	黒岩義之	横浜市立大学大学院医学研究科	教 授
	後藤清恵	新潟青陵大学短期大学部臨床心理学	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	独立行政法人国立病院機構南九州病院	院 長
	福原信義	新潟県厚生連上越総合病院	神経内科部長
	藤井直樹	独立行政法人国立病院機構大牟田病院 神経内科	診 療 部 長
	堀川 楊	医療法人社団朋有会堀川内科・神経内科医院	理 事 長
水島 洋	国立がんセンター研究所疾病ゲノムセンター	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	
武藤香織	信州大学医学部保健学科社会学研究室	講 師	
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	川田明広	東京都立神経病院神経内科	医 長
	豊浦保子	日本ALS協会近畿ブロック	副 会 長
	信國圭吾	独立行政法人国立病院機構南岡山医療セン ター臨床研究部・神経内科	第2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
	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

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 独立行政法人国立病院機構新潟病院 副院長

研究要旨

WHO は「QOL とは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である。」と定義し、QOL を一次元的に客観評価するのではなく、その時々主観評価するものであると強調した。根治療法がなく（incurable）、慢性的で（chronic）、対応が困難な（intractable）疾患群に対して、わが国では難病対策が行われ、QOL 向上を目指し、多専門職種ケア（multidisciplinary care）を推進してきた。難病では QOL 向上は合理的なように思われるが、ケアやアウトカム評価が困難であるから難病と定義されるのであり、QOL 評価も例外ではない。この問題を解決するための研究をおこなった。

難病患者が「QOL が低い状態で生きるのは、尊厳がないので、死を望みたい」ということがある。実は、「QOL」と「尊厳」にはそれぞれに相反する異なった概念の歴史的流れがあることがわかった。人は機能が低いほど QOL が高く、尊厳があるという考え方と生命にとり尊厳は普遍的、神聖であり、機能が低いことと QOL とは無関係という二つの考え方である。難病ケアにおいて、後者の QOL 概念を深めるために、Narrative based medicine(NBM)と患者個人の QOL 評価尺度である SEIQoL-DW を研究した。難病ケアでは効用主義（utilitarianism）を超える価値として QOL を考えている。

緩和ケアは「徒に死期を引き延ばすことをやめ、死期を早めてもよいから、苦痛を和らげるための処置を行う」という“尊厳死”と誤解されることがあるが、本来、緩和ケアは尊厳死と相反するケア概念であり、難病ケアと緩和ケアの共通の目標は、効用主義を乗り越え、低下した機能をサポートすると同時に、患者の損なわれた自律を回復するケアであり、今後、ケアシステムと内面的なサポートの統合が必要と考えられた。

分担研究者

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（独立行政法人国立病院機構西多賀病院
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（国立精神・神経センター武蔵病院副院長）

熊本俊秀（大分大学医学部教授）

黒岩義之（横浜市立大学大学院医学研究科教授）

後藤清恵（新潟青陵大学短期大学部教授）

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（独立行政法人国立病院機構南九州病院院長）

福原信義（新潟県厚生連上越総合病院神経内科部長）

藤井直樹（独立行政法人国立病院機構大牟田病院
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疾病ゲノムセンター室長）

宮坂道夫（新潟大学医学部保健学科助教授）

武藤香織（信州大学医学部保健学科講師）

山内豊明（名古屋大学医学部教授）

研究協力者

川田明広（都立神経病院神経内科医長）
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）
信國圭吾（独立行政法人国立病院機構南岡山医療セ
ンター神経内科医長）
松尾光晴（ファンコム株式会社代表取締役社長）
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）

A. QOL研究からみた難病とはなにか

難病という言葉は一般的に使用されているが、1972年の難病対策要綱によって定義され行政的にも使用されるようになった。この要綱では難病を医学的に原因不明、治療法が未確立で（incurable）かつ後遺症を残す恐れがある疾患、経過が慢性的で（chronic）、経済的問題のみならず介護などに著しく人手を要するため家庭負担が重くまた精神的負担も大きい（intractable）疾患としてとらえている。難病対策の柱として、調査研究の推進、医療施設などの整備、医療費の自己負担の軽減、地域における保健医療福祉の充実と連携、QOL（Quality of life, 生活の質）向上を目指した福祉施策の5項目が定められている。日本の難病対策は医学研究から福祉までの広い範囲がカバーされ、諸外国には例のないものとして評価されるに至った。

この要綱によって、介護保険法施行以前から多専門職種ケア（multidisciplinary care）が地域で推進されるようになった。また、難病ケアの目標としてQOLが重視され、ホームヘルプサービスの充実を図る目的で、難病患者等居宅生活支援事業が開始（H8年）された。難病患者のQOL向上とは何かを根源的に検討する方向性が打ち出されただけでなく、訪問看護や介護などの医療福祉資源の利用に関連して、実際の難病ケアの有効性評価としてQOL評価が必要と考えられるようになった。難治性疾患克服研究のなかで、難病患者のQOL向上と評価についての研究のためにH8年に「特定疾患のQOL研究」班が組織され、その後も当研究班として継続され発展して

いる。

難病のQOL研究の原点として、QOLは人間同士で共感し分かり合えるはずという考え方がある。しかし、実際の難病患者のQOL評価・計量の方法は依然として未確立のままである。逆説的な表現をすれば、難病的な特徴があればあるほど、QOL評価は方法論的に難しいといえる。さらに問題は、QOL、人間尊厳などの用語は異なった意味を歴史的に継承しており、整理されていないことである。難病のQOL評価がうまくいかななくても、実際に難病患者を支え、QOLを向上するケアは必要であり、重篤な機能障害に陥りながらも適切なケアにより「高いQOL」と感じることも決してまれとはいえない。この場合のQOLは同じ意味なのであろうか？ 難病自体が人間尊厳を損なわせ、QOLを低下させるのだろうか？ それともケア方法やシステムの不備がQOLを損なわせるのだろうか。本稿ではこれらの問いに対して、難病患者のQOL向上をめざした適切なケアを評価するためのQOL評価は可能か論じた。

B. 難病のQOLの意味するもの

世界保健機関は以下のようにQOLを定義、説明している。「QOLとは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である。QOLはその人の身体的健康、心理状態、依存性レベル、社会関係、個人的信条およびその人の周りの環境の特徴とそれらとの関係性を複雑に含んだ広い範囲の概念である。この定義はQOLが文化的、社会的、環境的な文脈に組み込まれた個人の主観的な評価として参照されるものであるという観点を反映している。QOLは単に“健康状態”、“生活様式”、“生活の満足”、“精神状態”、“幸福状態”と等価ではなく、より正確に言えば、QOLはそれら以外の生活側面をも含む多次元的概念である。中島孝訳。（an individual's perception 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 It is a broad ranging concept incorporating

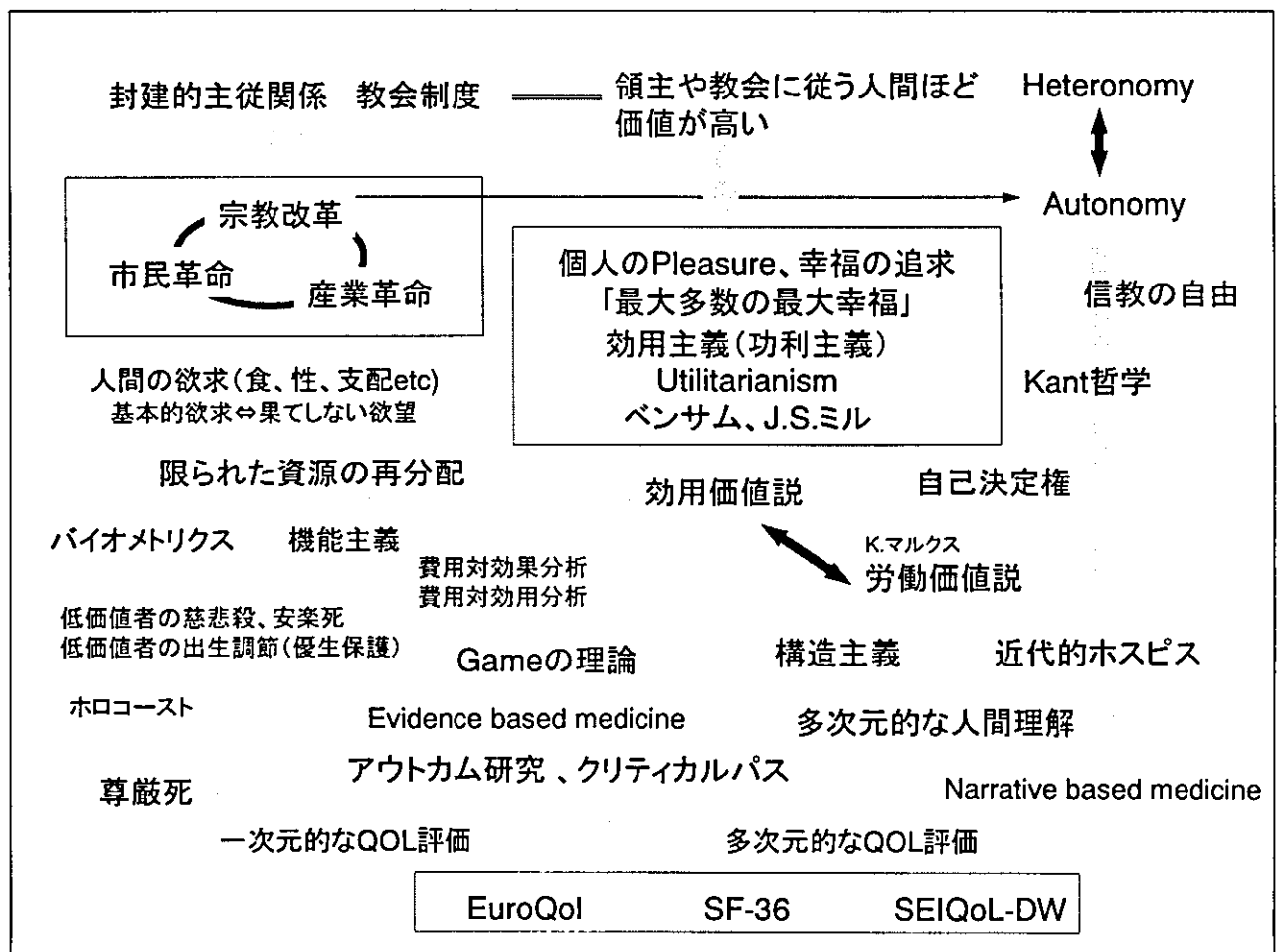
in a complex way the person's physical health, psychological state, level of independence, social relationships, personal beliefs and their relationship to salient features of the environment. This definition reflects the view that quality of life refers to a subjective evaluation, which is embedded in a cultural, social and environmental context. As such, quality of life cannot be simply equated with the terms "health status", "life style", "life satisfaction", "mental state", or "well-being". Rather, it is a multidimensional concept incorporating the individual's perception of these and other aspects of life.)」この QOL 定義は WHOQOL-100, WHOQOL-BREF (短縮版) という QOL 評価尺度の研究の前提として記載されている。このように人間存在を包括的に多次元的にとらえた QOL 定義は歴史的に見れば斬新な考え方であり、難病分野においても合致するものと考えられる。人間存在は多次元的であり、多様な生活側面を持つことは当然であり、ある一つの側面や機能の評価が低いからといって

QOL が低いというわけではない。しかし、残念ながら、この評価尺度を利用し難病の QOL を研究した実績はないし難病患者のケアの質を評価するために利用されたという報告はない。

C. 難病の QOL 研究の系譜

現代の QOL 研究は保健・医療・福祉の有効性を評価するための患者立脚型のアウトカム研究として公衆衛生的観点での研究が進められてきた。歴史的にみると QOL 研究はもともと経済学や哲学的側面を持ち、QOL、効用 (utility)、尊厳 (dignity, sanctity)、自律 (autonomy) などの関連用語は多様な文脈で使われてきた。QOL について理解を深めるために、研究を歴史的に俯瞰する必要がある。

ヨーロッパでは封建的主従関係や、身分制度、教会制度に依存した価値観が、宗教改革、市民革命、産業革命により崩れ、それに変わる価値観として 19 世紀に、Utilitarianism (効用主義、功利主義) が生まれた。これは人生の価値は、人間の幸せ、快楽である



と考え、それを効用（Utility）としこれを増進することが人間生活の目的であり、生活の質の向上であると考えた。それを達成する社会の仕組みについての研究として、経済、政治学的な研究が行われた。これ以降、効用を効用値として計量できるかどうかの議論が絶えない。その後、この効用値を最大にするための学問としていろいろな経済学説が“効用価値説”をめぐる発展した。Game の理論として数学的なモデル化も行われた。もう一方で、人間の生物としての基本的な欲求としての“快感”とは異なる人間の価値についての考え方として、信教の自由から発した自律（Autonomy）概念が明確となり、その後の近代市民社会の自己決定権の基本原則として発展した。

19 世紀以降の遺伝学、生物学の進歩に伴い、人間の諸機能、特性を評価する方法としてバイオメトリクス(生物測定学)の概念が構築された。これによって、主観的な効用概念は後退し、客観的な計量に基づくバイオメトリクスが効用価値説に結合されるようになった。つまり、人間の効用を計量し人間価値を一次元的にとらえる方法が盛んになった。その流れの中で、低価値者（QOL が低い存在）が生き続けるのはかわいそうなので、慈悲殺、安楽死が必要という考え方が生まれてきた。同時に、高価値者の獲得や低価値者の出生調節として Eugenics（優生学）がうまれた。これらの考え方は極端になって、ホロコーストにつながったともいわれ、戦前の QOL 研究の負の系譜ともいえるかもしれない。

QOL 研究はその後、人間を一次元的にとらえるのではなく、また他人が評価するものでもなく、本人自身が主観的に多次元的に評価するものに生まれ変わった。しかし、効用価値説が現代の経済学の基礎である限り、医療福祉分野でも費用効果分析、費用効用分析が重要視され続けるのは当然である。費用に対して患者の具合がどのくらい良くなったのかを難病領域でも研究する必要性が求められるのはいたし方が無いことである。しかし、アウトカムを改善する有効な治療・ケア技術がなければ、費用対効果分析はできず、治療法のない難病分野では根本的な

問題といえる。難病では一般的に、根治療法がなくても、QOL くらいは向上できるのではと思われがちであるが、計量可能な QOL を具体的に向上させるケア技術が見出されない限り、難病 QOL に関するアウトカム研究は不可能である。つまり、有効な難病ケア技術とそれを計量する QOL 測定方法の両者が同時に必要とされる。したがって、難病に対して限られた医療資源を再分配するために既存の QOL 評価尺度を使うことはできない。もし無理に例えば、ひと昔前の優生学的な考えとして批判されるだろう。

人間存在は多次元的存在であり評価は容易でないにしても、QOL は不可知なものでないと考え、評価しようとする動機はなんだろうか？ それは、QOL 評価を限られた医療福祉資源の再分配原則のために使うという動機ではなく、根治療法のない患者の QOL を理解し、より有用なケアを提供し、患者の人生を充実させてあげたいという動機に違いない。難病患者のケアの質を向上させるために、QOL 評価方法を確立することは難病の保健医療福祉従事者自身が期待することである。

D.健康関連 QOL 評価尺度（SF-36 と EuroQol）と難病

多次元的で患者立脚型の包括的健康関連 QOL 評価尺度として国際共同研究などを通して研究されたものとして、SF-36 がある³。この評価尺度でパーキンソン病などの評価も試みられている。しかし、筋萎縮性側索硬化症（ALS）などの重篤な難病においては、ケアの質を向上させるためのアウトカム指標として用いることは無理である。

SF-36 は 36 項目の質問からなるが、8 つの領域（ドメイン）すなわち、身体機能、日常役割機能(身体)、日常役割機能(精神)、社会生活機能、体の痛み、全体的健康感、活力、心の健康についての質問が下位尺度としてプロフィール化されている。ALS は重篤すぎるため、SF-36 では天井効果（または床効果）により QOL の程度や変化を判別できないと思われがちだが、実際の理由は別にある。

SF-36 で測定される領域の中で、身体機能、移動能力、日常役割および社会生活機能などの項目は、ALSなどの神経難病では進行にともなって一貫して障害される機能であり、主観的にも改善しえない。さらに痛み、活力、精神的な状況も上記機能を調整する人間主体としての機能だが ALS での改善方法は確立していない。SF-36 は人間の諸機能の主観的評価尺度である。難病になり、諸機能が失われ、リハビリテーション技術によっても機能を補完できない場合であっても、適切なケアにより生き生きと幸せに生きている人間の状態を映し出すことはできない。SF-36 などの機能評価尺度は多次元的な主観評価であり、難病の疫学調査に使える可能性はあるが、難病ケアの質を評価する指標や難病患者が生き生きと生きているか否かの指標にはなりえない。

次に、多次元的な QOL 評価から、一次元的な効用値を算出し、費用効用分析をするために開発された QOL 評価尺度の代表は EuroQol である⁴。これは 5 項目の質問と VAS による主観的な評価を組み合わせた QOL 評価尺度である。最終的に、人生の質は生存年と効用値をかけることで、QOL で調節した生存年（quality-adjusted life year, QALY）として算出される。たとえば、社会復帰している状態は 1、死亡は 0、植物状態は 0.1、寝たきりは 0.4 というような効用値となる。ALS などの神経難病患者の場合はたとえ適切なケアによって患者が幸せに感じていてもこの効用値は向上することはない。このため、難病ケアの有効性の評価や、難病患者の生きる意味や尊厳を評価するために効用値を利用することはできない。

E. 難病患者の QOL と Narrative Based Medicine (NBM)

それでは、ALS などの神経難病患者で、身体障害が進行し、諸機能が次々と失われていく中でもケアにより生き生きと生きている状態をどのように理解し QOL を評価すべきであろうか？ 人間は諸機能の喪失に対して、どのように希望をもち続け生きられるのであろうか？

EBM を補完するものとして最近になり、NBM が提唱されている。NBM では臨床評価は「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、患者の「narrative（ナラティブ）=物語り」に基づき診療すべきという考え方がしめされている。NBM の基本的な考え方は、人は常に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としており、ナラティブの書き換えがうまくいかない時に人は疾病ではなく、「病い」になると考えている。つまり、ALS のような難病の場合は疾患の進行に伴っておきる機能の喪失に対して、患者自身は常に「ナラティブの書き換え」を行っており、「ナラティブの書き換え」がうまくいかないと希望を失ってしまうと考えられる。したがって、QOL 向上をめざした難病ケアの一つの方法として「ナラティブの書き換え」を援助することが NBM の役割であり QOL 向上につながると思われる。つまり、根治療法が困難な難病に対して、「治療」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」をおこなうものである。

たとえば、ベンチレーター（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、「科学技術や医療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様になった」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り QOL は高いと考えるのは明白である。さらに言えることは、患者のナラティブは病態や周囲との関係性の変化により書き換わり、患者の動的に変わりうる価値観をもとに診療することが NBM といえる。ここで注意しなくてはならないのは説得により、無理やりにナラティブを書き換えさせることが NBM ではない。難病患者を多専門職種のネットワークで支えることで患者自身が新しいナラティブを自ら発見することを援助することが重要である。

F. 変化する価値観に対応可能な QOL 評価尺度－ SEIQoL-DW

病態の変化に伴い、動的に変化する患者の価値観を前提に患者個人の QOL を評価する研究が進んでいる。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) と呼ばれている。半構造化面接法を使い、QOL ドメインを患者自身が 5 つ決めることが第一の特徴であり、さらに、病気の経過に伴い、患者が自らドメインの変更ができる特徴がある。また、VAS (visual analog scale) でそれぞれのドメインの満足度、達成度を主観的評価し、次に、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 % で行いそれらの積を合計し SEIQoL インデックスという 0 から 100 の数値をできる。定性的に患者の QOL ドメインを知ると同時にパラメトリックな数値を計算でき、さらに病気の経過やケアに対応した動的な変化を知ることができる。この数値は比較対照試験に利用できる可能性がある。QOL 評価に際して、できないことを無理に聞かないため、患者の気分が落ち込んだりすることはなく、むしろ面接調査を通して患者とよりよい関係が構築できる長所がある。

具体的な SEIQoL-DW の実施方法として、面接者は患者に「現在あなたの生活の中で、最も重要な 5 つの領域は何ですか？ 現時点で、あなたの人生や生活をより楽しくしたり、あるいは悲しくすると考えられる事柄、つまりあなたの生活の質を決定していると感じている領域を 5 つ挙げてください。」と聞く。いろいろな生活要素があげられるが、カテゴリー化していくなかで、最終的に 5 つの分野を決めてもらい、キュー (手がかり) として名づけてもらう。キューとしては、家族、友人との関係、仕事、余暇活動などいろいろなものがあるが、できる限り本人がキューを名づける必要がある。しかし、たとえば、ゴルフがキューとしてあがった場合、余暇活動としての意味だけでなく、社会活動、身体活動にも関連

しているので、できる限り、本人の意味しているキューの内容をくわしく記述し定義しておく必要がある。次のステップで、それぞれのキューが示す内容が現在どのくらいうまくいっているか、良い状況かを棒の長さにより示してもらい、VAS として数値化する。さらに、次のステップで、「今度は、先ほどあなたが挙げた 5 つの生活の領域が、相互の関連のなかで、どのくらい重要かディスクを使って私に示してください。人はしばしば生活のある領域を別の領域よりも重要だと考え、順位をつけています。あなたの生活の中で、先ほど挙げた 5 つの重要領域が、それぞれどのくらい重要なのか、このディスクを使って、割合で私に示してください。面積が広いものほどあなたにとって重要度が高く、狭いものほど重要度が低いということで、各領域の相対的な重要度が一目でわかるようにしたいと思います。」といいながら、それぞれのドメインを重みづけてもらい % で評価する (。そして、キューのレベルと重みから SEIQoL インデックスの計算をおこなう。

難病患者の個人の QOL が病態やケア内容の変化により動的に変化することを SEIQoL-DW は検出可能であり、患者にとりすでに意味のないドメインはあげられてこない。今後このような QOL 尺度についてさらに研究を進めていく必要がある。SEIQoL-DW は大変有望な方法であるが、QOL ドメインとしてのキューの構成の仕方は、面接者の習熟度により必ずしも同一にならない可能性があり、十分な研修が必要である。

G. 難病と尊厳死

わが国の難病ケア研究の中で、人工呼吸器療法の自己決定をめぐって、世界的な尊厳死論議に ALS 患者がまきこまれていることが分ってきた。

日本では ALS 患者が「夜間の頻回な吸引が家族負担になり、人工呼吸器をつけて無理に延命処置されるのは耐えられないので、人工呼吸器療法を選択せず、尊厳死を選びたい」という場合がある。オランダでは 1993 年以降、安楽死と医師による自殺幇助は刑事訴追の対象からはずされたが、2001 年になり正式

な法制化が行われた。オランダの ALS 患者を支える医療・福祉システムは充実しているといわれているにも関わらず、ALS の全死亡のうち安楽死または医師幫助自殺の割合が 20%に達しているといわれている。米国のオレゴン州では医師幫助自殺という形で尊厳死法が 1998 年より運用されている。そこでの ALS 患者の医師幫助自殺の割合はがん患者の約 6 倍に達しているといわれている。世界の ALS 患者は“QOL が低い人生”という考えかたの下で、生きる意味や価値の崩壊に直面していて、どのようなケア原理によって支えていけばよいか問題となっている。

一般に「私は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。」と発言することがある。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意味が隠されている。また、臥床状態、経管栄養、人工呼吸器療法などでは QOL が低い人間尊厳が失われていると考える人がいる。難病自体が QOL を低下させ、人間の尊厳を失わせるのではなく、支える人のネットワークの不足が難病患者の QOL を低下させると考える。自己決定に際してはリビングウイルではなく、インフォームドコンセントと医師との対話に基づいて Advance directives (事前指示書、事前指定書) を作成することが必要と考える。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、今後どのように生き、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、自己決定により人間は自己の成長とともに幸せになれると考える。患者が医師より十分な情報を得ずに自己決定を文書化するリビングウイルや絶望に伴う自己決定は難病ケアとしては大きな問題と思われる。

H.QOL 向上のための難病ケアと緩和ケア

1967 年から英国で、シシリーソンダースらによって、聖クリストファーホスピスで近代的ホスピスすなわち緩和ケアがはじまったといえる。がんのみな

らず根治療法のない疾患に対して、科学的な多専門職種ケアと新約聖書的な救いの原理をもとにしたスピリチュアルケアが統合され、さまざまな緩和ケア技術が検討されてきた。ALS に対する緩和ケアは 1968 年から聖クリストファーホスピスで行われているが、いままでわが国に紹介されることはなかったことは大変悔やまれる。

わが国では健康保険診療において、がんと AIDS の末期の診療を行うことが緩和ケア病棟の診療と規定されているため、緩和ケアを間違えて理解している場合が多い。たとえば、ALS 医療での緩和ケアとは人工呼吸器を選択しなかった患者が終末期に苦痛なく尊厳死するためのものであるとイメージされてきた。実は、これは緩和ケアとはまったく正反対のケア原理でしかなく大変残念である。また、同様の不理解としてあげられるものとして、緩和ケアはターミナルケアであり、発症時点や告知場面では緩和ケアは不要であるとか、人工呼吸器療法を選択した方は延命処置されているので緩和ケアの対象から外れるなどという誤解である。このため、長らく、緩和ケアと難病ケアはまったく異なる診療原理であると考えられてきた。

わが国の難病ケア研究ではこの十数年間の間、多専門職種ケアをおすすめ、難病領域の診断に伴うインフォームドコンセントおよび心理サポートについて検討してきたが、ALS 患者の世界的な尊厳死論議と向かい合う中で、生と死、病氣と健康の二元論を乗り越えるスピリチュアルケアの必要性が認識され、難病ケア自体が実は本来的には緩和ケアであることがようやく理解され始めてきた。さらに、筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア (Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis, Oxford University Press, 2000) の出版により英国などの ALS の緩和ケアの実際を理解することが容易になり、わが国でもその考え方は受け入れ可能であることが分ってきた。現在、ようやくわが国でも ALS など難病の緩和ケアは病初期の告知時点から始まりいかなる終末期にも必要なトータルケアであり、人工呼吸器療法を選択の有無にかかわらず、患者にとって必要なケアと考

えるに至った。そのケア原理はつきつめれば、Utility（効用）を超える価値として人間尊厳をとらえて、患者の Autonomy を基本として QOL 向上を考えることにあると思われる。わが国で発達した難病ケアと英国で確立した緩和ケアの方向性は実は同一のケア原理に向かっており、根治療法のない疾患の QOL 向上を目的としていることは明らかである。わが国の医療保険制度上の緩和ケア病棟において、難病ケアの扱いは議論検討の必要性があるが、それと平行して、難病領域において QOL 向上のためのケアとして緩和ケアの実践的な研究が期待される。

I.健康危険情報

特記事項なし

J.研究発表

論文発表

1. 難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト（総監修,中島孝）改定第 6 版、社会保険出版社、東京 2004
2. 中島孝、これからの緩和医療とは何か、新医療 8 月号 138-142,2004
3. 中島孝、神経難病（特に ALS）医療と QOL、ターミナルケア、14:182-189,2004
4. 中島孝、神経難病と QOL、p5-p10、神経内科の最新医療（先端医療技術研究所）2004
5. 中島孝、ALS 早期診断の新しい展開、脳 SPECT での検討、神経内科 60 : 251-258,2004
6. Atsushi Miki, Takashi Nakajima, Mineo Takagi, Tomoaki Usui, Haruki Abe, Chia-Shang J. Liu, BA, and Grant T. Liu, MD, Near-infrared Spectroscopy of the Visual Cortex in Unilateral Optic neuritis, Am J Ophthalmol, 139:353-356, 2005
7. 中島孝、難病の生活の質（QOL）研究で学んだこと — 課題と今後の展望—、JALSA, 64 : 51-57,2005
8. 中島孝、生をささえる共通基盤をもとめて— QOL の価値観は健康時から重症時へとどんどん変化していく、難病と在宅ケア、10(12):7-12,2005

Ⅱ. 分担研究報告

経皮内視鏡的胃瘻造設と非侵襲的人工呼吸を用いた ALS の在宅医療

主任研究者 中島 孝 独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長

研究要旨

筋萎縮性側索硬化症(ALS)の療養では、人工呼吸器療法を受けられるかどうかという命題は常に議論の対象となる。気管切開による侵襲的人工呼吸では、いったん開始されると患者の死亡以外に終了させることは考えられない。また、気管切開を設けたことにより痰の吸引は容易になる一方、その吸引が頻回になることで ALS の介護をさらに困難にし、家族を経済的、社会的に圧迫し、ひいては医療経済的な負の要素を大きくさせることになる。そこで、気管切開を設けずに呼吸筋麻痺に対応できないか、という観点からマスクを用いた非侵襲的人工呼吸による ALS の診療モデルを提唱した。この呼吸器療法の補助ともなる栄養方法である経皮内視鏡的胃瘻を早期から併用することも重要と考えられた。これらを用いた診療モデルについて現状を報告し、有用性を検討した。

共同研究者

川上英孝 国立病院機構新潟病院神経内科医
長、臨床研究部病態生理室長

A. 研究目的

ALS の人工呼吸器療法として、侵襲的人工呼吸と非侵襲的人工呼吸 (NIV)がある。NIV は、経口摂取・会話が可能であること、肺炎の危険が減少すること、介助者の重荷が軽減すること、および医療費が減少することなど、侵襲的人工呼吸よりも有利な点が多いと考えられる。また、嚥下機能の低下した ALS の栄養方法として経皮内視鏡的胃瘻造設(PEG)は、経口摂取を保ちながら栄養改善が図れる点や逆流性食道炎、誤嚥性肺炎を起こしにくくできる点、自己抜去の頻度を小さくできる点、および顔の外観が保てる点等から経鼻チューブより有用であり、マスクによる NIV を行うためには必須の手段であると考えられる。今回、NIV と、PEG を用いた ALS の在宅診療モデルを提唱し、数例の経験を得たので、その現状と有用性を考察する。

B. 研究方法

対象は、ALS 患者 5 名、平均年齢 58 才 (45～68 才) で、平均罹病期間は 2 年 8 ヶ月 (1 年 0 ヶ月～5 年 5 ヶ月) NIV の期間は 7 ヶ月 (3 ヶ月～1 年 1 ヶ月) である。方法は、非侵襲的人工呼吸 (NIV) として BiPAP Synchrony (米国レスピロニクス社製) (以下 BiPAP)を鼻マスクあるいは鼻口マスクにて使用した。開始時の IPAP = 8cmH₂O, EPAP = 4cmH₂O とした。経皮内視鏡的胃瘻造設術 (PEG) は経口摂取が可能な嚥下障害であっても、その後の栄養摂取を確保するため全例で鮎田式胃壁固定術を施行した。この術式は、短期間の研修により熟練が得られ、迅速かつ安全に PEG が施行できるものである。地域の訪問看護師、保健師、介護支援専門員 と検討会議を行った後、全例で在宅医療を開始した。

(倫理面への配慮)

全例で本人および家族に ALS の告知を行い、予後について十分な説明を行った。その上で、NIV および PEG の必要性についてインフォームドコンセントを得た。

C. 研究結果

5 症例を呈示する。

症例 1 TM 61 才男性

2002 年 3 月（59 才時）に左下垂足が出現、9 月頃から徐々に左下肢麻痺となった。2002 年 10 月に ALS と診断、告知した。2003 年 8 月頃までに四肢麻痺となった。2004 年 1 月頃、発声量減少、長時間会話不可となり、同年 2 月に %FVC 41.2、同年 3 月に %FVC 31.7 まで低下したので BiPAP 開始 (IPAP 8cmH₂O)、これにより 4 月の %FVC 25.2 と低下速度が小さくなった。IPAP 日中 22cmH₂O、夜間 16cmH₂O までとした。5 月 %FVC 23.1 の段階で BiPAP 下で PEG を首尾良く作成できた。6 月からカフマシーンによる排痰訓練開始し、7 月に自宅へ退院した。8 月には %FVC 11.7 (IPAP 22cmH₂O) となった。現在、四肢麻痺であるが、経口摂取が可能である。BiPAP は食事時間を除く 1 日中施行している。気管切開は強く拒否している。(BiPAP 中の会話をビデオで供覧した)

症例 2 IS 56 才女性

2002 年夏頃（54 才時）、手先の筋力低下が出現、2003 年夏頃に鼻・咽頭の違和感が出現、精査により ALS と診断された。2004 年 3 月、当科を受診、4 月に告知した。この時点では %FVC 96.1。2004 年 8 月、%FVC 77.6 の段階で PEG 施行、同年 9 月 %FVC 87.5 の段階で BiPAP 開始した。同年 11 月には %FVC 93.1 と改善も見られた。現在、かろうじて歩行可能、栄養剤の経口摂取。BiPAP は 1 日 5 時間。今後の気管切開は受容している。

症例 3 MI 58 才男性

2003 年 1 月（57 才時）、右上肢の筋力低下が出現、2004 年 2 月、近医で ALS と診断、告知された。2004 年 5 月当科を受診時、%FVC 58.7。同年 6 月 PEG 施行、BiPAP 開始、8 月から在宅。現在、かろうじて歩行可能、経口摂取、夜間のみ BiPAP。今後の気管切開は受容している。

症例 4 OM 69 才女性

2003 年 11 月（68 才時）、下肢筋力低下が出現、

2004 年 7 月当科で ALS と診断、告知した時には臥床生活、%FVC 34、軽度嚥下障害。PEG 施行後、BiPAP 開始したが、受動的。10 月から在宅。現在、四肢麻痺、経口摂取。BiPAP は 1 日 4 時間。気管切開は強く拒否している。

症例 5 NS 45 才男性

1999 年 7 月（40 才時）、右上肢の筋力低下、近医で ALS と診断。2001 年 11 月、当科を受診 %FVC 88.1。2002 年 7 月 PEG 施行、%FVC 76.7。2003 年 11 月 BiPAP 開始。2004 年 4 月 %FVC 33.7。現在、四肢麻痺、経管栄養、夜間のみ BiPAP。今後の気管切開は受容している。(カフマシーン（機械式排痰装置）施行中のビデオ供覧)

これら 5 症例はいずれも BiPAP、PEG は有用な選択であったと考えられる。

D. 考察

症例 1 では、呼吸筋麻痺が急速に進行し、呼吸器療法の選択に時間的猶予がなかったことと、急速に進行する ALS の呼吸不全には BiPAP が有効(*J Neurol Sci* 15:82-8,1999)であることから BiPAP を選択した。BiPAP で比較的高圧の IPAP を用いることで長期間の NIV が継続できている症例であり、機械式排痰装置も適切に使用できており、肺活量がゼロになっても BiPAP で呼吸管理ができる可能性がある。今後、痰による閉塞が問題となったり、翻意して気管切開を望むようになったりすれば、BiPAP から侵襲的人工呼吸への変更はありうるが、BiPAP 中での痰による窒息の危険性については十分認識させる必要があると考えられる。

ALS では、適切で熟練した NIV と機械式排痰装置により、気管切開を平均で 1 年以上延期できる(*Bach JR. Chest* 122:92:2002)とされ、ALS の NIV は QOL を高める(*Butz M et al. Am J Phys Med Rehabil* 82:597 2003)と報告されている。NIV の適切な導入については、日本神経学会 ALS 治療ガイドラインでは、PaCO₂ が 45mmHg 以上か、睡眠中 SpO₂ ≤ 88% が 5 分以上持続するか、%FVC