

まったく正反対のケア原理である。また、同様の不理解として、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。このように長らく、緩和ケアは難病ケアの中では受け入れ難い異なる診療原理であると考えられてきた。

WHOは1990年に緩和ケアを以下のように定義した。「緩和ケアは根治療法に反応しない患者に対する積極的なトータルケアである。苦しみ (pain)、他の症状、および心理、社会、スピリチュアルな問題のコントロールが最も重要である。緩和ケアの目標は患者と家族に可能な限りよいQOLを得させることである」。さらに、以下を強調している。①生きることを肯定し、死を正常のプロセスと見做す。②死を早めることも先延ばしすることもしない。③苦しみ (pain) や他の悩ましい症状を除去する。④ケアにおける心理的側面とスピリチュアルな側面を統合する。⑤患者療養中および死別後に患者家族へ援助のためのサポートシステムを提供する。これは安楽死、尊厳死と正反対のケア原理を示したものである。

「筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア」¹¹⁾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も容易になり、わが国にもその考え方は受け入れ可能であることがわかってきた。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、PEGや人工呼吸器療法の選択の有無にかかわらず、患者にとって必要な基本的ケアと考えられている。このケア原理は突き詰めれば、効用 (utility) を超える価値として人間尊厳を捉え、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は同じケア原理を目指しており、根治療法のない疾患のQOL向上を目的としている。わが国の医療保険制度上の緩和ケア病棟において、難病ケアも行うべきか、議論の必要がある。しかし、それ以前に、難病のQOL向上のためのケアとして、緩和ケアの実践的な研究が必要である。

文献

- 1) 中島 孝 (総監修) : 難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト第6版、社会保険出版社、東京、2004
- 2) WHOQOL Group: Development of WHOQOL: Rational and Current Status, *International Journal of Mental Health* 23: 24-56, 1994
- 3) Fukuhara S, et al: Psychometric and clinical tests of validity of the Japanese SF-36 Health Survey. *J Clin Epidemiol* 51: 1045-1053, 1998
- 4) 日本語 EuroQol 開発委員会: 日本語 EuroQol の開発。医療と社会 8: 109-123, 1999
- 5) Greenhalgh T, Hurwitz B: Narrative based medicine, Why study narrative? *BMJ* 318: 48-50, 1999
- 6) Hickey A, O'Boyle CA, McGee HM, et al: The Schedule for the evaluation of individual quality of life, Capener 10, Individual Quality of Life, ed Joyce CRB, O'Boyle CA, McGee HM: Harwood Academic Publishers, New York, p119-133, 1999
- 7) Neudert C, Wasner M, Borasio GD: 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
- 8) 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
- 9) 中島 孝: 緩和ケアとはなにか。難病と在宅ケア 9: 7-11, 2003
- 10) 中島 孝: これからの緩和医療とは何か。新医療 31: 138-142, 2004
- 11) Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis, Oxford University Press, Oxford, 2000

(中島 孝)

〔総論〕 生を支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 —

独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長 **なかじま 孝**

筋萎縮性側索硬化症 (ALS)、脊髄小脳変性症、パーキンソン病などに代表される神経難病やアルツハイマー病、障害が高度な脳血管障害などの難治性の病気においては、患者、家族、その他の介護者、保健・医療・福祉従事者がともに患者の「生」をささえる共通基盤の上に立つ必要があります。しかし、障害が高度になる疾患の介護の場面ではいろいろな価値観がぶつかり合っており、なにが正しいのかよく分からないことが患者、家族の希望を失わせる原因になっているのではないかと思います。

根治できない病気であっても、けっしてがっかりせず、元気に生きていくための原理を患者本人、家族と専門的ケア担当者との間で共有することができればと考え本稿を書きました。

葛藤を乗り越え生きる

専門職種によるケアにおいても、家族、ボランティア等による介護においても、人は常に、自分自身に向き合うのとまったく同じように、患者に向き合っています。常に、私たちは自分の人生に照らし合わせながら、ケアをしています。単純に言えば、「目の前にいる患者が自分自身だと思いながら、自分が望むケア内容を患者にしてあげられれば最高である」という考え方で仕事をしていると思います。これは正しいのですが、難治性の疾患の場合、ケア担当者、家族に多くの試練をあたえる考え方でもあります。

病気の進行により機能障害が高度になることを患者は予想し、人生の意味や価値について思い悩み葛藤します。「こんな病気になって生きる意味がない。」「今後の介護負担に釣合う自分自身の人生の価値をみいだすことができない」などと発言します。そして、この発言に対して、周りがどのように反応



し、どのように答えてくれるか患者は待ちます。ケアをする側も悩み、葛藤しますが、「そんなことをいって、まだまだそんな状態じゃないよ、がんばろうよ」という答え以上の内容を考えられるかどうか一つの分かれ道になると思います。

このとき、専門的ケア担当者や家族が、この発言の背後にあって患者が言葉にできない、真に望んでいる内容が、何なのかを探ることができるなら良いと思います。しかしできないと、「こんな状態で生きているのはまったく意味がない。自分だったら尊厳死をえらぶのに、死ぬことすら自分でできないのはかわいそうだ。」「こんな意味のない人生を助けるために、家族や社会が援助するのは無益なのではないだろうか、自分だったらしないのに」などと患者の発言とまったく同じ様に、悩むことになりま

ケアが無駄な行為に見えるとき

自分の望むケアを患者に行うという原則からみると、ケアはまったく意味のない無駄な行為に見えてしまいます。ケアを仕事と割り切りがんばることも可能ですが、すぐに、苦しくなってしまいます。このような感情は、普通の人にも芽生える感情のひとつであり、恥じるものではありませんが、患者だけでなく、専門的なケア担当者や家族がこの試練を乗り越えられるかが、療養にとり大変重要なポイント

になると思います。

現実の中で、患者自身も含め、家族、専門的なケア担当者がこの考え方を超える考え方をもてないと、治療法のない疾患を抱えて生きることやその患者を支えていくことはただただつらいものでしかありません。その時、患者にも周りの人にも「生きる意味」はなくなり、不幸な人生になると思います。専門的なケア担当者の仕事として、もっとも重要な目標は患者が生きていく希望を失わず、家族が介護に意味を見出せなくならないように支援することだと思います。これがケアの普遍的な原点と考えています。

生活の質 (QOL) の低下についての悩み

治療法がない疾患をかかえ生きていく時に、病気は治らなくても生活の質 (QOL) さえ維持できれば良いと考えるのは合理的に見えます。現在の難病医療においても同じで、疾患は治らなくてもQOL向上を目標とし、医師、看護師だけでなく、ホームヘルプサービスを含む、多専門職種ケア (multidisciplinary care) を行い患者のQOL向上ができればよ

いと考えています¹⁾。患者・家族もたとえ病気が治らなくてもQOLくらいは高められるのではと期待しますが、必ずしもうまくいきません。

病気の進行が抑えられず、身体機能や日常生活機能が低下し、機能の補完ができないとQOLがどんどん低下していくように感じられます。どんなに頻回に看護師が訪問しても、訪問介護やデイケアをどんなに導入してもいっこうに機能は改善せず、QOL向上はできず、がっかりしてしまいます。努力しても病気の進行とともに、QOLはどんどん低下してしまいます。しかし、一方で、重篤な機能障害に陥り、病気が進行し続けていても、適切なケアによりいきいきと生きている患者がいます。そこには、機能の低下や効用的な価値尺度とは異なる次元でのQOL概念があります。また、人間にはそういったQOLも共感することが可能です。

二つのQOL概念

ここで、二つのQOL概念があることがわかります (表)。前者は機能が低い人間ほど、QOLが高く、尊厳があるという考え方であり、後者は、機能は必ずしも人のQOLを決定付けず、機能が低いから、QOLが低く、尊厳が損なわれるとはいえないという考え方です。

前者の典型が「ピンピンコロリ思想」や「リビングウイル運動」と考えると分かりやすいと思います。「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で、リビングウイルを作成したい。」とか「いきいきと生きたいが、重い障害を抱えて生き、他人の世話になるのは恥なのでそのときはコロリと死なせてくれ」という発言です。

通常、「人間は一生懸命努力し能力や機能を高めていくなかで幸せになる」という功利主義 (または効用主義) 的教育をうけており、それ以外の価値観を教えられることはほとんどありません。わたしたちは日々努力し、競争的社會を構築しています。努力にも関わらず、病気になり機能が低下してしまうと、社會競争から脱落し、幸せや尊厳を喪失してしま

表 尊厳死、緩和ケア、QOLなどの意味の混乱を整理した対応表
ケアモデル2が本来の難病ケアおよび緩和ケアモデルと考える

	ケアモデル1	ケアモデル2
緩和ケアとは	治療の安楽死、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、早めたくない
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、自己自身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は人間向上の指標性の中で決まる
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	努力すれば人は病気や死を免れ、尊厳の維持が可能。そうでない場合、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もなうことがある	自己決定のプロセスにより自分自身を成長し、幸せになれる
自己決定内容の表示	リビングウイルを作成	インフォームドコンセントを通じてAdvance directives (事前指示書) 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治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、NHMの利用
限られた医療資源・経費用の分配モデル	QOLが低く、高められない患者の診療は社会的負担が大。QOLに応じて医療費の再分配が必要	既存のQOL評価より医療費の再分配は不満足すべきでない

うと考えてしまいます。機能の低下を即ち、QOLの低下と考えると、治らない病気になることは、即ち、幸福や尊厳の喪失ということになります。

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」と悩み葛藤している間は、患者はいきいきと生きてはいけません。

患者自身がこの考え方に囚われ、家族や専門的なケア担当者がこの感情に無意識に囚われていると患者は幸せになりえないと思います。この考え方に多くの患者、家族、医療・福祉従事者が囚われているのは残念なことです。たとえば、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QOLが低く耐えられないので、尊厳死を選び人工呼吸器療法は選択したくない」、「植物状態のようになったら、生きる価値がないので今のうちに人工呼吸器をはずしてくれ」という自己決定を表現することがあります。

自分自身が今後尊厳を失ってしまうと確信し、病気が悪くなる前に希望を失って、意味の無い人生と考え、死を自己決定することは、専門的なケアに工夫がなく、十分でないからであるというのが私の基本的考え方です。根治療法のない難病ケアにおいては、機能障害が進行性し、自分では日常生活動作がまったくできなくなり、全介助で経管流動食を使う状態であっても、人は等しく尊厳をもち、みなに支えられて幸せになりうると考えます。

そのために、多専門職種ケアの工夫や多様な福祉施策の充実が必要と考えています。人の尊厳を保障するものは尊厳死という自己決定ではありません。どんな状態の患者に対しても、自分と等しく尊厳を持つ存在として感じて、援助することだと思っています。患者を中心にそのようなネットワークが作られると、患者も家族も「意味の無い生命」と絶望することがなくなるのではと考えています。

QOLの負の遺産

QOL概念は歴史的に負の遺産と問題をかかえています。現在、世界保健機関は以下のようにQOL

を定義、説明しています。「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。」として、相対的、多次元的で本人の主観的なものに生まれ変わっています。

先ほどの、「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QOLが低く耐えられないので、尊厳死を選び人工呼吸器療法を選択したくない」と他人や将来の自分の状態を想像し言うのは、間違いです。QOLとはそのときの本人が感じる主観的評価のことであり、他人の評価ではないからです。

過去に、QOL概念は進歩的な社会運動にむすびき、偏見に基づいた政治運動となったとき、特定者の大量虐殺としてホロコーストになった歴史があります。第一次世界大戦後のヨーロッパで、「よりよい社会発展と合理的な社会福祉施策」を検討する中で、QOLを高めることができない人間はかわいそうなので、どうにかしてあげたいが、どうしてもQOLが向上できず、その人が生きていくのが苦しそうで忍びない場合は、安楽死や慈悲殺はいたし方がないと考えるに至りました。しかし、殺すのはやはり不憫なので最初から生まれてこないようにしようと考え、より進歩的な考え方として優生学がうまれました。このようにQOL研究には優生思想、ホロコースト、尊厳死に思想的につながるルーツがあり残念ながら、現代にも継承されています¹¹⁾。

ニュールンベルグ裁判の後に、他人が客観評価するのはQOLではなく、あくまでもQOLは本人の主観的評価であることが強調され、さらに、慈悲殺は決し認められず、医療的な自己決定権が厳格に求められるようになりました。

自己決定と自律概念の混乱

しかしそれでは、自己決定さえあれば、いわゆる「植物状態」や特定の疾患に対して、QOLが低いという理由により、選択的に治療を中止することは正しいということにもなります。これに対する是非について、おおくの議論がなされています。根治療法がない難病ケアの立場から考えると、いわゆる効用の無い生命が生存するのは無価値であるという考え方は、選択的な生存権の否定であり、ホロコーストに類似するのではないかと危惧しています。

元気な時にこのような発想を人に教育しリビングウイルとして自己決定させるという考え方は医師からの十分な情報提供が無い一方向的な自己決定でもあるため、医療的に問題を多くはらんでいると思います。さらに、自己決定権をいわゆるQOLの低い生命に対してのみ、事前に適用する考え方は、法として存在しえないのではと思いますが詳しくは法学者の議論に期待したいと思います。

すべて人は、生活の質を保ち生きる権利があるという考え方は日本国憲法の第二十五条の1「すべて国民は、健康で文化的な最低限度の生活を営む権利を有する。」と書かれてあり、さらに、第十四条1「すべて国民は、法の下に平等であって、人種、信条、性別、社会的身分又は門地により、政治的、経済的又は社会的関係において、差別されない。」とされています。米国では、独立宣言に「すべての人は生まれながらにして平等であり、すべての人は神より授けられべき権利を与えられている、その権利には、生命、自由、そして幸福の追求が含まれている。」と書かれています。

これらは、人はすべて等しく生命の尊厳 (Sanctity of life) 即ち神聖性を持つという原理に基づいて書かれていると思われる。

自律 (オートノミー)、自己決定権の多くの考え方

自律 (オートノミー)、自己決定権は現代社会の基本的原理であるにも関わらず、多くの考え方があり、混乱しています。政治分野ではオートノミーは自治と訳されていますが、倫理用語でも自律ではなく、患者の自治と訳すと誤解が解けるかもしれません。人間が幸せになるにはオートノミー即ち、自治 (=自律) が必要であるとするのは分かりやすい例えです。人間が幸せになる普遍的原理の一つが自律であることは明白で、医療倫理の第一に挙げられています。

しかし、現代の医療倫理での論調の多くは、功利的な自由概念として自律をとらえています。つまり、他人に迷惑さえかけなければ死ぬ権利をふくめ、人は何でも自己決定できるという考え方です。本来、倫理は人間が幸せになるための学問であり、何が正しく、何が間違っているかを法のように規定するものではなかったはずで、自律も本来、人間が幸せ

になるための基本をしめしたものです。

もし、患者が病気と共に生きていくことに絶望して、死を自己決定したとしたら、それは倫理概念としての自律といえるのでしょうか？ そのようなものが自律であるなら、生きることを絶望しないための支援や生きることを肯定する考え方のほうがよほど、倫理的に必要なのではと思います。

私は、治療困難な病気をもつ患者の自律尊重原則において考慮すべき点は、患者は機能低下に対する不安、機能主義、ピンピンコロリ思想、尊厳死意識、サポート不足、死や別離への不安のために自律が損なわれていると考えることと思っています。患者は自律が損なわれたため、患者は自己決定権のない尊厳の無い存在であると考えているのではありません。

患者はどんな状態でも等しく尊厳をもっており、自律を回復するために適切なケアが必要であると考えます。患者は「こんな病気になって、もうだめだ、人生の意味が見出せない」と悩んで、希望を失っています。本来、自律は、カント哲学によるもので、他律 (ヘテロノミー) の反対概念であり、自律とは自分の価値、尊厳、人生の意味は、自分の財産、地位、職業、能力、外見、病気の有無などによって決定づけられていないと考えることです。

自律尊重原則の深い考え方

しかし、患者は病気になると、尊厳が失われ、幸せになれないと思い、他律的な考えに囚われます。その時ケア担当者が「そうではないですよ、どんなになっても、私がちゃんと支えていますから」と言い、強かに支えるのが自律尊重原則の深い考え方ではないかと私は思っています。

自律尊重原則を治療法のない病気をもつ患者に、適応するときにはこのように一歩自律概念を深めることが必要ではないでしょうか。これは、すりかえられた医療倫理を患者に戻していく過程と考えています。損なわれた自律を回復させ、患者の生きる希望を回復するためのケアが正しい対応であり、真の緩和ケアと考えています (表)。このようなケアがないまま、患者に一方向的に自己決定を迫ることや、患者自身も一方向的に自己決定を表明することはまったくおかしいと思います。

このようなケア原則の下で、治療法のない疾患に

においても、診断した時点から、インフォームドコンセントとして、どのような対症療法や機能補完療法があるのか情報を患者と家族に十分に伝え、自分で選択していくことは療養プロセスとして必要であると考えています。そのためには、次に外来を受診する前に起きる突発的事象も予測し、患者自身が医師に対して事前指示（書）という形式でインフォームドコンセントの内容を記録していくことは、療養の質を高めるために必要と考えています。

一方向的でインフォームドコンセントとはいえないリビングウイルとは異なり、事前指示書作成は医師との対話に基づきおこなう療養プロセスの一つとなります。今後、事前指示書の内容や作成の仕方などについて詳細な研究が必要だと思います。誤解してはいけないのは、事前指示書の研究は、「人工呼吸器を外して患者が死亡すると、現行法では殺人罪に問われる可能性が高いが、容認する場合、どのような条件があれば違法にならないか」というような違法性阻却の目的で作成するものではありません。医療的な目的で患者自身が、幸せになるために作成するものです。

Narrative Based Medicine (NBM)の 利用

病気により身体障害が進行し、諸機能が次々と失われていく中でも人がいきいきと生きていける状態はどのように理解できるのでしょうか？人間は諸機能の喪失に対して、どのように希望をもち生きていけるのでしょうか？

患者の物語に基づく医療（NBM）では患者の臨床評価を「根拠に基づいた客観評価」だけではせず、個々の患者の固有の価値観に基づいて行います。NBMでは患者の「narrative（ナラティブ）=物語」に基づき診療すべきという考え方がしめされています。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なるが、ナラティブの書き換えがうまくいかない時には人は疾病ではなく、「病（やまい）」になるとする考え方です。

つまり、治療できない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人は希望を失ってしまうと

考えます。したがって、ケアの一つの方法として「ナラティブの書き換え」を援助することが大変重要であると思います。NBMとは根治が困難な疾患に対して、「治癒」ではなく「問題の解消」のために、患者の「ナラティブの書き換え」を援助していく方法です。

たとえば、人工呼吸器をつけ生きているALS患者が最初、「自分は機械により人工的に生かされている」と悩み生きていたが、ある時、「自分は医療技術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て本当によかった」というナラティブを発見して、人生がより豊かになるというような例です。患者のナラティブは病態の変化や周囲の人との関係の変化により何回でも書き換わり、動的に患者の価値観は変わります。

リビングウイルの考え方では、元気で健康なときに考えた価値観はその後にも変化しないものと考えますが、NBMではどんどん変化するのが普通であるという臨床的な真実が示されています。患者の価値観が動的に書き換わっていくために、機能の喪失や人生の諸事件に直面しても人間は幸せになりうるのではないかと思います。注意しなくてはならないのは介護者が患者を説得することで、無理やりナラティブを書き換えさせることがNBMではないことです。患者を多専門職種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ケアの役割です。

尊厳死と誤解されている緩和ケア

世界的な尊厳死論議を乗り越え、患者をささえるために、生と死、病気と健康の二元論を乗り越え生きていくためのスピリチュアルケアの必要性が認識されています。1967年に英国のシシリー・ソンドラスらによって、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りました¹¹⁾。そこでは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ました。

ALSなどがん以外の疾患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ますが、30年以上たってもいままでわが国に紹介されたことはありません。わが国では保険診療において、

がんとAIDSの終末期医療を行うことを緩和ケア病棟の診療と規定しているため、緩和ケアを間違えて理解していると思います。

たとえば、難病領域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の考え方です。これは本来緩和ケアとはまったく正反対のケア原理なのですが、日本だけでなく世界でも誤解している研究者が大変残念に思います。また、同様の不理解として、緩和ケアはターミナルケアであるため、発症時点や告知場面では緩和ケアは不要であるとか、ALSで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す。このように長らく、緩和ケアは通常の難病ケアの中では受け入れがたい異なる診療原理であると誤解されてきました。

世界保健機関は1990年に緩和ケアを定義しました。“緩和ケアは根治療法に反応しない患者に対する積極的なトータルケアです。苦しみ (pain)、他の症状、および心理、社会、スピリチュアルな問題のコントロールがもっとも重要です。緩和ケアの目標は患者と家族に可能な限りよいQOLを得させることです。”さらに以下を強調しています。“生きることを肯定し、死を正常のプロセスとみなす。死を早めることも先延ばしすることもしない。苦しみ (pain) やほかの悩ましい症状を除去する。ケアにおける心理的側面とスピリチュアルな側面を統合する。患者療養中および死別後に患者家族へ援助のためのサポートシステムを提供する。これは尊厳死と正反対のケア原理を示したものです。”

緩和ケアは自己の行為や肉体の力によって幸せを得ようとする原理ではありません。尊厳死の考え方は、肉体により自分自身が幸せになれないと感じたとき、死を自らの行為として選択することで幸せが得られるとする考え方だと思います。緩和ケアにおける生や尊厳の考え方とはまったくことになっています。つまり、緩和ケアではあくまでも死は訪れるものであり、死は自己決定するものではありません。緩和ケアでは行為することにより人間の生命に尊厳が生じるとは考えません。その人の宗教や信仰の有無に関わらず生は人に与えられたものであり、聖なる畏敬すべきものと考えたいと思います。

筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア (Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis, Oxford University

Press, 2000) の出版によりがん以外の緩和ケアの実際を理解することも容易になりました。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、人工呼吸器療法の選択の有無にかかわらず、患者にとって必要な基本的ケアと考えられています。このケア原理はつきつめれば、効用を超える価値として人間尊厳をとらえて、自律を基本としてQOL向上を考えることにあると思われます。わが国で発達した難病ケアと英国で確立した緩和ケアは同じケア原理をめざしており、根治療法のない疾患のQOL向上を目的としていると思います。

おわりに—支援を受けいれる心

患者に向き合うなかで、専門的ケア担当者や家族がいわゆる「尊厳死意識」や「機能主義」を乗り越えて、人間だれもが等しくもっている尊厳に気づいて、自分自身に真に向き合うことができればよいのではと思っています。つまり、患者のためのケアとは対価として患者からの感謝を期待しておこなうケアではなく、それ自体が意味のあるケアと気づくことです。

自分に真に向き合って、ケアするということは患者に真に向き合って行うケアのことであり、目の前にいる患者の「生」は同時に、自分自身の「生」でもあると理解することです。このことを完全に理解することは大変難しいと思いますが、これを心のどこかで感じられていると、自分自身が、困難な状態におかれていても、患者としてもケア担当者としても幸せに生きられ、自己以外の支援を素直な気持ちで求めることができるのではないかと思います。

参考文献

- 1) 中島孝総監修：難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト、改定第6版、社会保険出版社、東京2004
- 2) 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
- 3) 中島孝：神経難病とQOL、p5-p10、2004、神経内科の最新医療 (先端医療技術研究所)
- 4) 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
- 5) 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
- 6) 中島孝：緩和ケアとはなにか、難病と在宅ケア、9:7-11,2003
- 7) 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

これからの緩和医療とは何か



独立行政法人 国立病院機構新潟病院

副院長 中島 孝

●Summary

New perspectives of palliative care for non-cancer patients
The goal of palliative care is supporting patients' autonomy and their lives and is not passive euthanasia. Quality of life is a product that depends on both patient's pathophysiological state and frame reference. Narrative based medicine and SEIQOL-DW are described in this paper for improving patients' QOL. Study on care models that consist of correctly understood palliative care and preemptive medical care for intractable diseases can terminate a current dispute about economical model of limited medical-welfare resources without medical model.

要旨・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 の導入と評価方法の SEIQOL-DW が期待される。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、診療モデルなき医療経済論議に終止符を打てる。

現代医療と緩和ケアの誤解

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」、「生命維持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多く大変残念です。私も、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せず、同様の誤解

をしていました。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、歴史的に全く異なった2つの考え方があつたために、混乱して使っていることに気付かなかつたためです(表1参照)。

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す。日本では慢性疾患患者、高齢者、難病患者、障害者に対してQOLを向上するため工夫を行い、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)を導入してきました。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。しかし、現実の外來、救急部門では、むしろアウトカム評価の難しい慢性疾患、高齢者、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病院職員が分からなくなっています。患者・家族の不満は目増しに増えています。これが分からないために、文学的修辞だけの尊厳死論議や「超高齢化社会に向かって医療福祉費の上限と再分配についての国民的コンセンサスを得るべきだ」とか「ピンピンコロリがいい」などという診療モデル不在の似非経済モデルが医療の内部からでてくる、おかしな状況となつてきています。

難病における緩和ケアの導入

難病の緩和ケアモデルを示すことにより、一般的に根治療法が難しいと思われている疾

表1 緩和ケア、尊厳、尊厳死などの意味の混乱を整理した対応表
 ケアモデル1にはユージェニクスが隠れていることが明らか。ケアモデル2を本来の緩和ケアモデルと考える

	ケアモデル1	ケアモデル2
緩和ケアとは	消極的安楽死。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には無駄	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来業務ではない	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

患者の普遍的診療モデルを提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、難病たるゆえには、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難いことです。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で、患者の自己決定をめぐる研究がより重要となつていきます。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・ソングラス

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、近代的ホスピスとして緩和ケアが始まりましたが、その時から約1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。

A. 患者の自己決定、オートノミーとは何か

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いいました。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ることが幸せと考えました。

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。

B. 事前指示書とリビングウィルの基本的な相違点

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。例えば、市民や病初期の患者は「私は人間の尊厳

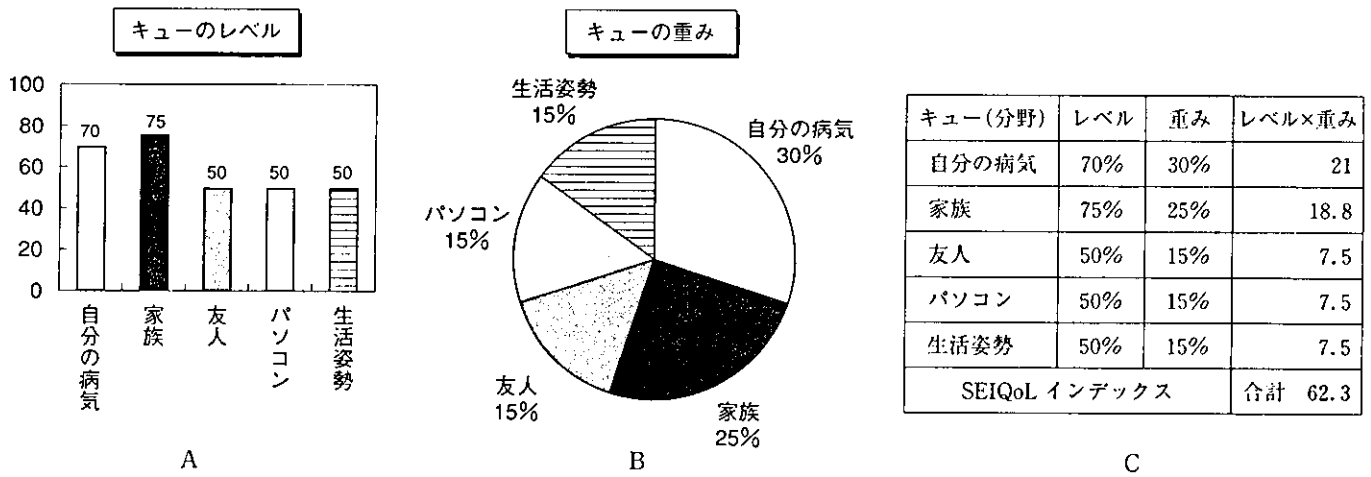


図1 Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting (生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法、SEIQoL-DW) の例

症例は筋萎縮性側索硬化症(ALS)の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カ月目、独歩、経口摂取、筆談可能。気管切開後在宅に向け、調整入院中。退院直前のSEIQoL-DW(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中、問い合わせ「特定疾患の生活の質の向上に資するケアのあり方に関する研究班」事務局、国立病院機構新潟病院)

- A: 自分のQOLを決めている分野を5つ挙げてもらい、そしてそれぞれの分野にどのくらい満足しているかレベルを示してもらおう
 B: この患者では、自分の病気の状態が自分のQOLで一番重要な分野と考え、次に家族との関係、友人との関係、情報収集発信ツールとしてパソコンを挙げ、患者はそれぞれの分野に重みを付ける
 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

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、リビングウィル(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、障害を持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。見方を変えようと、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たれ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

病気になる、人としての尊厳を失うという考え方は「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進むことができます。

実は、尊厳死やリビングウィ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ィルとしてではなく、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。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ィルとは全く異なっています。意識障害やコミュニケーション障害が将来起きる場合も予想し、その際に自分はどうに生き、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。

C. 人は何でも自己決定できるのか

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1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中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に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、死を選ば」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

ても、実際の尊厳 (Sanctity) は否定されていません。

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1つでしかなく、根治療法のない疾患では、1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いうケアの本質です。

Narrative based medicine と新しいQOL尺度

この10年強調されてきたEBMを補完するものとしてNarrative based medicine (NBM) が提唱されています。難病では特に患者の「narrative (ナラティブ)」「物語」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、患者が語り出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ており、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」に向けて患者の「ナラティブの書き換え」を援助し、さらに「問題の外在化」を行う試みともいえます。

例えば、人工呼吸器を付けている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ようになった」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、患者の動的に変わっていく価値観を基に診療することが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並行して価値観や考え方が変わることが当然です。

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 Weighting⁵⁾ (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。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1A)、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1B)、それらの積を合計する方法です (図1C)。

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、N 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。

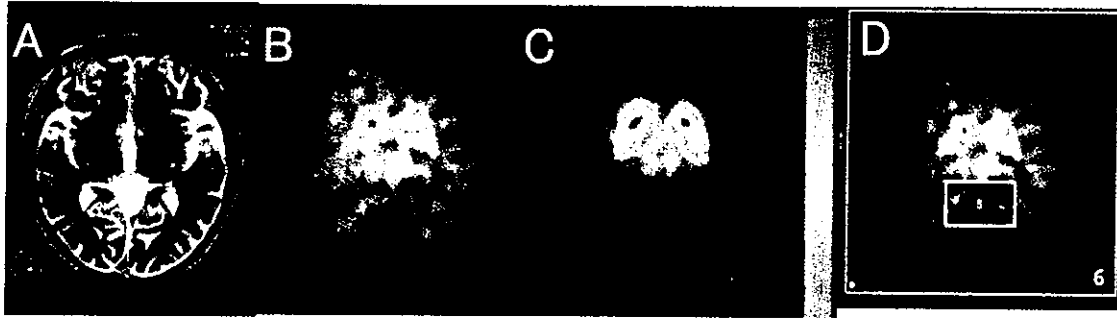


図2 治療が終了した¹²³I-β-CIT SPECT (185 MBq iv.) 所見 (自験例)
 A: パーキンソン病患者 (H&Y 1度) のMRIには異常を指摘できない
 B: Aの¹²³I-β-CIT SPECT所見。パーキンソン病では被殻の集積がなくなり、ドパミン神経細胞終末の変性脱落がすでに高度であることが視認にて容易に判断できる
 C: 対照の本態性振戦患者ではドパミン神経細胞は正常である。集積像が勾玉所見であり、正常所見
 D: AのROI (関心領域部位) を示す画像。平衡状態の画像であり、ROIの測定値から3-コンパートメントモデルにより定量値が容易に算出できる。本例は線条体 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、早期治療を行う根拠は、シミュレーションにより数カ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かっているからです。

パーキンソン病では、レボドopaの長期間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進められてきました。わが国で治療が終了した¹²³I-β-CIT SPECT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、パーキンソン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 (図2)。

高齢者の動作緩慢、易転倒性、不随意運動などの症状を持つ患者群において、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、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。

難病は根治法がないので、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薬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い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。

文献

- 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1変性疾患、内科学レビュー2004、総合医学社、249-253、2004
- 4 Greenhalgh T, Hurwitz B. Narrative based medicine. Why study narrative? BMJ 318 (7175): 48-50, 1999
- 5 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、PT-15、長寿科学振興財団
- 6 Quinn N. A multicenter assessment of dopamine transporter imaging with DOPASCAN/SPECT in parkinsonism. Neurology. 2001;57:746-7.
- 7 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

※ ※

中島 孝 (なかじま・たかし) ● 58年生まれ。83年新潟大医、91年同大学院卒。87年から89年 National Institutes of Health, Fogarty Visiting Fellow。91年から03年国立療養所厚労病院神経内科医長。01年から厚生労働省薬事・食品審議会専門委員 (非常勤)、02年から同難病性疾患克服研究事業「特定疾患の生活の質 (QOL) の向上に資するケアのあり方に関する研究」主任研究者。04年から独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長。

B 神経難病 (特に ALS) の緩和ケア

1. 神経難病, 特に筋萎縮性側索硬化症 (ALS) とは

今井尚志* 大隅悦子*

Key Words

筋萎縮性側索硬化症/臨床症状/対症療法

神経難病とは

難病とは, 原因不明で, 的確な治療法がなく, 予後不良で長期慢性の経過をたどり, 患者・家族の精神的・物質的負担がきわめて大きい疾患に対して使われてきた名称であり, 医学的に定義された概念ではない. 行政的には, 現在 121 疾患が調査研究の対象となっており, そのうち 45 疾患が医療費公費負担の対象に指定されている.

神経系の難病, いわゆる神経難病は, その中でも大きな割合を占めている.

筋萎縮性側索硬化症とは

① 疾患概念

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis; ALS) は, 運動ニューロン疾患 (motor neuron disease; MND) の代表的疾患で, 1874 年フランスの神経学者である Charcot が, 臨床像と

Takashi IMAI, Etsuko OSUMI

*国立病院機構西多賀病院神経内科: Department of Neurological Medicine, National Hospital Organization Nishitaga Hospital [〒982-0805 仙台市太白区鈎取本町 2-11-11]

神経病理学的変化を詳細に報告して, 新しい疾患概念として確立した.

神経細胞をニューロン (neuron) と称するが, 運動系には大脳から脳幹・脊髄までの上位運動ニューロン (upper motor neuron) と, 脊髄から筋肉までの下位運動ニューロン (lower motor neuron) とがある.

MND とは, 上位運動ニューロンと下位運動ニューロンの一方のみ, あるいは両者が選択的かつ進行性に侵される特徴を有し, 運動神経系に比較して感覚神経・自律神経などの神経系はほぼ障害をまぬがれる疾患の総称である. 一部に遺伝性のものがあるが, 大部分は原因不明で, 進行性であり, 根本的治療法はない.

上位運動ニューロンの障害では, 四肢の筋緊張亢進 (痙性・つっぱり), 腱反射の亢進, 病的反射の出現が生じる. 下位運動ニューロンの障害では, 筋の萎縮と筋力低下, 線維束攣縮 (安静時に筋肉がぴくぴくと動く) が生じ, 筋緊張・腱反射は低下する. その中でも ALS は, 上位運動ニューロンと下位運動ニューロンの両方が障害される疾患で, MND の中で最も多い.

MND には, 上位運動ニューロンの障害のみがみられる原発性側索硬化症や, 下位運動ニューロ

表1 世界神経学会の筋萎縮性側索硬化症診断基準

筋萎縮性側索硬化症の診断には、UMN（上位運動ニューロン）徴候、LMN（下位運動ニューロン）徴候、および疾患の進行性が認められることが必要である。

上位運動ニューロン徴候、下位運動ニューロン徴候は、下部脳神経支配筋・頸髄支配筋・胸髄支配筋・腰仙髄部支配筋の4領域にて評価する。

〈筋萎縮性側索硬化症の診断基準〉

definite	3領域でUMN+LMN徴候
probable	2領域でUMN+LMN徴候
possible	1領域でUMN+LMN徴候、 または2～3領域でUMN 徴候
suspected	2～3領域でLMN徴候

(World Federation of Neurology Committee on Neuromuscular Diseaseによる)

〈4領域におけるUMN徴候、LMN徴候〉

領域	下部脳神経支配筋	頸髄支配筋	胸髄支配筋	腰仙髄部支配筋
LMN領域 筋力低下・筋萎縮・線維束攣縮	下顎・顔面・軟口蓋・舌・咽頭	頸部・上肢・手・横隔膜	背部・腹部	背部・腹部 下肢・足
UMN領域 腱反射亢進 痙縮・間代など	下顎間代・咽頭反射・口尖らし反射亢進・仮性球麻痺など	ホフマン反射など	腹皮反射消失・腹壁反射陽性	バビンスキー反射・チャドック反射など

(WFN El Escorial Criteria を一部改変)

ンの障害のみがみられる脊髄性進行性筋萎縮症などがあるが、いずれも進行性である。

国際的にはWorld Federation of Neurology Research Groupが1990年にSpainのEl Escorialで検討した診断基準が、世界的に共通するものとして用いられている。このEl Escorialの診断基準は1998年に米国Virginia州のAirlie Houseでの会議で訂正され、特にClinically Definite ALS, Clinically Probable ALS, Clinically Probable-laboratory-supported ALS, Clinically Possible ALS, Clinically Suspected ALSの5項目となり、ALS研究の際の診断項目にはClinically Suspected ALSを含まないとされている(表1)。

② 疫学

ALSの有病率は人口10万人に5人前後(2～7人)と、世界で人種にかかわらずほぼ同程度である。中高年初発が大部分であるが、約10%は40歳以下、5%は30歳以下の発症である。男女比は2:1で、男性に多い。

③ 病因

現在のところ、確定した原因は分かっていない。これまで感染説、自己免疫疾患説、代謝障害説、重金属中毒説、ミネラル欠乏説などさまざまな仮説が検討されてきたが、今のところグルタミン酸過剰説が有力視されている。

ALSのうち5～10%は家族性優性遺伝性に発

症する familial ALS (FALS) である。最近、原因遺伝子が次々と発見され、今後の原因解明の手がかりとして期待されている。

④ 臨床症状

運動神経系は、随意運動をつかさどる。つまり、自分で動かそうと思って動く筋肉は、すべて運動神経の支配下にある。それらの随意筋が徐々に傷害されていく。四肢の筋肉はもちろん随意筋であるが、口腔・咽頭など、構音や嚥下に関する筋肉、呼吸に関する筋肉も随意筋である。口腔・咽頭に分布する神経は脳幹に神経核があるが、脳幹部は古来「球」と称されていた関係上、この部分の障害（構音・嚥下障害）を球麻痺とか球症状と呼ぶ。

初発症状は、上下肢遠位部の筋萎縮・筋力低下から始まることが多いが、球症状や呼吸筋障害で発症する場合もある。

頻度的には、上肢から始まるものが40%強と最も多い。球症状で発症するものは30%程度で、下肢から発症するものは20%強程度である。時に、原因不明の体重減少や、呼吸筋麻痺が先行する症例もみられる。また、病初期は症状が一側性であることが多いが、数カ月から1年以内には反対側に及んでくる。しばしば神経症状が出現する前に原因不明の体重減少や、足のこむら返り(cramp)などが起こる場合もある。

症状が進行すると、上下肢筋萎縮・筋力低下にともなう運動障害、球麻痺による構音障害・嚥下障害、呼吸筋萎縮による呼吸障害は、症状の進行速度の差こそあれ、すべて出そろふ。運動障害として、上位運動ニューロンの障害が目立つ場合は、一般に筋緊張は痙縮を呈し、深部腱反射は亢進するが、Babinski 徴候陽性の頻度は意外に高くない。下位運動ニューロンの障害が前景に出てくると、線維束攣縮が起こり、その後、筋萎縮が目立ち、筋緊張・深部腱反射は低下してくる。

手では母指球筋（親指のつけ根のふっくらした

部分）と第1背側骨間筋（親指と人差し指の間）の萎縮が目立つようになり、指末節が屈曲する鷲手を呈する。

足は初期には足関節の背屈ができなくなり、スリッパが脱げやすくなることが多い。垂れ足を呈し、次第に筋萎縮・筋力低下が上行し、立位・歩行が困難となる。

球症状として、舌は萎縮して運動も障害され、構音障害を呈する。進行すると構音不能に陥る。嚥下障害は、初期は水分摂取時にむせるようになり、次第に食塊を咽頭部に送り込むことも飲み込むことも困難となる。嚥下が高度に障害されると口腔内に分泌物が貯留し、流涎がみられたり、誤嚥性肺炎をくり返すようになる。上位運動ニューロンの障害が強い場合（仮性球麻痺）は、下顎反射は高度に亢進し、強制笑いや強制泣きを呈することもしばしばみられる。

呼吸障害としての症状は、呼吸筋特に横隔膜と肋間筋が次第に萎縮することで、胸郭の動きが低下し、肺活量が減少し、しばしば無気肺を呈する。呼吸障害の徴候として、呼吸困難を呈する症例ばかりでなく、夜間の不眠、大きな声が出しにくい、食事摂取量の低下など、一見呼吸と関係なさそうな症状を呈するので注意を要する。

その他の症状として、皮膚がてかてかとしてなめし革状になり、つまみあげると元の状態に戻るまで時間がかかる（つまみ徴候）。

従来、膀胱直腸障害、外眼筋麻痺、褥瘡、感覚障害を“陰性徴候”としてみられにくい症状といわれてきたが、進行の速い症例や、人工呼吸下の長期生存例ではしばしば観察される。

⑤ 予 後

医療的延命処置を行わない自然経過では、発症してから死亡するまでの平均罹病期間は27～33カ月程度で、5年生存率は約25%、10年生存率は約10%であると報告されている。死因は、球症状

を原因とした誤嚥性肺炎や呼吸筋麻痺による呼吸不全が多い。

⑥ 治療

1. 薬物治療

根本的な治療法はない。グルタミン酸阻害作用を有するリルゾールが開発され、生存期間を延長する結果が得られている。その他、抗酸化剤のビタミン E、神経栄養因子である ciliary neurotrophic factor (CNTF)、brain-derived neurotrophic factor (BDNF)、insulin-like growth factor (IGF-1) などが試されてきたが、いずれも無効であった。

2. ALS 治療ガイドライン

1999 年アメリカ神経学アカデミーの小委員会から ALS 診療ガイドラインが発表された。

わが国でも日本神経学会で ALS 治療ガイドライン小委員会を組織し、日本の実情をふまえた、病因、病態、診断、鑑別診断、病名・病期告知、支援ネットワーク、在宅ケア、QOL 評価、栄養管理、呼吸管理、対症療法、緩和ケア、薬物療法、医療経済の各項目についての診療指針を作成した。これはインターネットで閲覧できる。

3. ケア・対症療法

従来、ALS は根本的治療がないため、家族のみに正確な情報を知らせ、患者には病名・病態を告知することなく診療されることが多かった。しかし、インフォームド・コンセントの概念の普及とともに、本人の自己決定権が尊重され、次第に本人への告知がなされる機会が増加している。

ALS に限らず神経変性疾患全体にいえることであるが、障害の進行にともなう合併症の併発は、本来の病気の進行を促進し、予後を不良にする。病気の性質を理解し、適切なケアを行い、患者もそれを受け入れることは、非常に大切である。

1) 運動障害への対応

下肢の筋力低下のため歩行障害が進行し、転倒しやすくなる。早期には下肢装具や手すりの工夫をするが、次第に対応困難となってくる。

特に、排泄の問題は避けて通れない。立位をとれず、座位を保持することも困難な患者が、トイレでの排泄に固執し、介助者を疲労困憊させているのをしばしば目にする。時には一緒に転倒し、患者も介助者もけがをすることもある。ポータブルトイレ、安楽尿器の使用、床上排泄の訓練など、適切な対応が必要である。

2) コミュニケーション障害への対応

構音障害が進行すると発声ができず、運動障害により筆談もできなくなるので、障害者用のパソコンや文字盤などを使用してコミュニケーションを維持する。これを怠り、いつまでも読唇などの方法に頼っていると、患者とコミュニケーションをとれる介護者が限定されてきて、介護負担が増大し、介護破綻の原因となる。

また、障害者用のパソコンを使いこなし、インターネットなどを介して、有意義な社会生活を送っている患者も多い。

3) 嚥下障害への対応

初期には食事形態の工夫で対応する。食物でも水分でも、舌の上でひとかたまりの「食塊」にして嚥下されるが、これができなくなるため口の中でばらけてしまい飲み込みにくくなる。そのため、ただ食物を細かく刻むだけでは不十分で、増粘剤（トロミアップ、スイキットなどの市販品がある）などでとろみをつけると飲み込みやすくなる。

症状の進行に応じ、胃瘻を含めた経腸栄養療法を配慮する。経内視鏡的に胃瘻を作成する場合は、危険防止のため肺活量が 50 % 以上ある段階で作成することが推奨される。30 % 以下では、内視鏡で窒息するおそれがあり、一般的には行われぬ。胃瘻を行っても経口摂取は可能であることを説明し、なるべく早期に作成するように勧めている。

進行すると経口摂取をしていなくとも唾液で誤嚥するようになるが、誤嚥防止のためには気管切開が有効である。

4) 呼吸障害への対応

呼吸筋麻痺などによる呼吸機能低下には、肺理学療法が推奨される。球症状が少ない場合には、近年、非侵襲的人工呼吸器が使用されることが増えてきた。呼吸筋疲労を防ぎ、肺活量を維持するために有用と考えられている。

症状が進行し、患者本人が希望する場合には、気管切開をして侵襲的人工呼吸器を使用する。その後の生活の場・介護力・経済的問題など、施行前によく検討されている必要がある。そのためにも早期の十分な告知が大切である。

5) 緩和ケア

病気をよく理解したうえで人工呼吸器などの延命処置を選択しないことを自己決定した患者の、終末期の各種苦痛（呼吸困難、不安、不眠、疼痛など）をできるだけ緩和し、安楽に死を迎えることができるようにケアすることは、非常に大切な

課題である。

今後、酸素やオピオイドを慎重に使用する機会が増加すると思われる。

参考文献

- 1) Mitsumoto H : Disorders of Upper and Lower Motor Neurons. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, et al(eds) : Neurology in Clinical Practice. 3rd ed, Butterworth-Heinemann, Oxford, 2000
- 2) 日本神経学会：日本神経学会 ALS 治療ガイドライン [http://www.neurology-jp.org/guideline/]
- 3) 森若文雄, 田代邦雄：ALS と脊髄性筋萎縮症. 田村 晃, 松谷雅生, 清水輝夫 編：EBM に基づく脳神経疾患の基本治療指針. p.312-316, メジカルビュー社, 2002
- 4) 中野今治：運動ニューロン変性疾患. 平山恵造 編：臨床神経内科学. 第4版, p.414-420, 南山堂, 2000
- 5) 宇尾野公義：難病の定義. 宇尾野公義 編：最新神経難病. p.3-4, 金原出版, 1992
- 6) 葛原茂樹：変性疾患. 豊倉康夫 編：神経内科学書. 第2版, p.724-732, 朝倉書店, 2004

2. 神経難病, 特に筋萎縮性側索硬化症 (ALS) と告知

今井尚志* 大隅悦子*

Key Words

筋萎縮性側索硬化症/告知/ALS 治療ガイドライン

神経難病と告知

本稿では、神経難病の中でも最も難病といわれる筋萎縮性側索硬化症(以下 ALS)に焦点を当て、「告知」について概説する。

ALS の診療では、診断をした医療機関の神経内科医が告知を行うことになるが、従来は、まず家族に病気の説明を行い、家族の了解を得て患者本人に説明を行うことが多かった。医師がまず家族に告知を行ってきた理由の1つは、告知後のメンタルサポートが不十分で、本人がショックを受け、予期せぬ行動に走ってしまう場合を潜在的に恐れてきたこともあると思われる。そのため、患者の「知る権利」より、家族の「知らせない配慮」が優先され、患者本人への告知が遅れることも多かった。しかし、インフォームド・コンセントの論理からすると、家族に説明するにも患者本人の了解をとることが必要であると指摘されており、今後問題になる可能性がある。

以上の告知の現状と問題点をふまえて、日本神経学会で作成した ALS 治療ガイドラインでは、告知を定義し、今後の告知のあり方に言及した。以下、ガイドラインの「告知」について概説する。

Takashi IMAI, Etsuko OSUMI

*国立病院機構西多賀病院神経内科: Department of Neurological Medicine, National Hospital Organization Nishitaga Hospital (〒982-0805 仙台市太白区鉤取本町 2-11-11)

「告知」の定義

一言で告知といっても、その行い方は医師により千差万別であり、従来は病名のみ告げて告知を行ったとする場合もあったと思われる。

まず、医療における告知とは何かについて定義する必要があるが、医療哲学の観点からは「『告知』は、『告げる』行為と『知らせる』行為の2つの行為から成り立ち、告げるという行為は一方的な行為であり、知らせる行為には両方向からの対話が意味されている」とある。これを医療に適用すると、「医師は患者の反応を期待しつつ情報を提供し、患者は情報が伝えられていると理解しつつ聞き、分からないことを聞き返す。その後、医師は患者の質問に答え、また期待したように情報が受け取られているか確かめ、場合によっては補正する。そのような過程を経て、患者が了解することができた時には、そのことを医師に合図する」、このようなやりとり全体が医療における告知である。

すなわち、告知とは、患者が疾患について十分な理解をともなって完成するものである。従来われわれ医療者は、病名宣告を告知と捉え、告知の開始をしていたにすぎなかったことも多かったと思われる。

「告知」の具体的方法

① 告知は最初から患者と家族に同時に告知を行う

米国のガイドラインでは、本人に告知を行い、家族には本人の了解を得て行うとされている。2003年2月に開催された「21世紀の神経難病医療の構築を目指して」シンポジウム(実行委員長 今井尚志)で、米国のガイドライン作成の責任者 Miller氏は、本人だけに告知すると厳しいことも多く、家族と同時に行うとした日本のガイドラインを高く評価していた。

② 最初にどのような話をするか

運動ニューロンの変性疾患であり、進行性であり、治らない疾患であることを正しく認識させることが重要である。また病名を告げるだけでなく、将来出現してくる運動、コミュニケーション、嚥下、呼吸などの症状に関して具体的に説明する。なるべく早期に告知を行うべきであるが、患者本人の理解の程度や受けとめ方により、症状に合わせて段階的に行っていく場合もある。

③ 診断後早期からパソコンの使用を勧める

コミュニケーション障害の有無は、患者のQOLを大きく左右する因子である。障害が進行してから初めてパソコンを使用しても習得するのが難しいので、病初期から将来の機能低下に備えてパソコンの使用を勧めておいた方が対処しやすいと思われる。

④ 嚥下障害に関する説明

患者は経口摂取に固執するが多いが、誤嚥性肺炎や脱水の危険についてよく理解してもらい、経鼻経管栄養や胃瘻などを併用することで経口摂取を楽しみながら必要な水分・栄養を補うよ

うに援助することが望ましい。

⑤ 呼吸障害に関する説明

将来、呼吸筋麻痺のため呼吸不全に陥ることを患者・家族に説明するが、

- ① 気管切開し人工呼吸器を装着することの意味
- ② 人工呼吸器装着後の入院・在宅を含めた療養環境整備

の2点について、呼吸不全に陥る前に納得いくまで説明する必要がある。

人工呼吸器を装着すれば延命可能であるが、人工呼吸器装着後の病気の進行から予想される病態や、いったん装着した人工呼吸器をはずすことは現時点では不可能であることもあわせて説明する必要がある。

メリットとデメリットの両面から情報を提供し、医師の価値観をできるだけいれずに説明する。人工呼吸器装着後にどこで過ごすのか、あらかじめ患者・家族に考えてもらっておくことも必要である。現在の医療環境では、年単位での療養可能な病院は非常に限られており、在宅療養を選択せざるをえない場合も少なくない。

在宅療養の場合は、介護者(多くは家族)が常に必要なこと、介護保険を含めた利用できる福祉サービスなどについて説明する。入院・在宅のいずれの場合でも人工呼吸療法を続けるためには、本人の強い意志と、家庭的、医療的、経済的、社会的環境を整えることが必要であることを理解できるように説明する。

上記内容の説明は、神経内科の専門医がリーダーシップを取り、看護師・ソーシャルワーカーなど他の職種や患者会などのボランティアと連携を取りながら、医療チームとして告知を行っていくことが望ましい。また、必ずしも1医療機関で行うべきものではなく、他の専門医療機関に適切な説明を依頼することも考慮すべきである。

経管栄養、気管切開、人工呼吸器装着などの医

療処置を受けるか否かは、患者本人が家族らと事前に十分検討して自己決定するものであり、医師を含めた医療チームは、患者・家族が正しく判断できるように早期から十分な情報を提示することが求められる。

このガイドラインが公開されて半年後、「ALS 全国医療ネットワーク」に参加している神経内科専門医 300 人を対象に行われたアンケート調査では、「ALS 治療ガイドラインのすべて/部分的に目を通した」が 87% を占め、その中でも告知の項目 (70%) は呼吸管理 (73%) に次いで高い関心を持たれていた。

2004 年 5 月開催された第 45 回日本神経学会 (会長 水野美邦) のポスターセッションで、事前指示 (advance directives) についての発表が行われた。今後、この事前指示については、医療界だけでなく患者会や識者も交え、日本の社会的環境も考慮した体制をつくりあげていく必要がある

う。

参考文献

- 1) 今井尚志：告知・病期の説明. ALS 治療ガイドライン. 2002 (<http://www.neurology-jp.org/guideline/>)
- 2) 今井尚志, 大隅悦子：運動ニューロン疾患. 服部孝道 編：必携神経内科診療ハンドブック. p.242-248, 南江堂, 2003
- 3) 澤田甚一, 小林秀人, 森谷正之, 他：ALS における病名告知の現状と課題 (会). 臨床神経 42: 1378, 2002
- 4) 加藤良夫：ALS ケアの課題—患者および法的立場からのコメント. 厚生省特定疾患難病のケア・システム研究班. 平成 6 年度研究報告書. p.312-313, 1995
- 5) 今井尚志：筋萎縮性側索硬化症の病態のガイドライン—病名・病期の告知. 筋萎縮側索硬化症の病態の診療指針に関する研究班. 平成 12・13 年度総合研究報告書. p.7-8, 2002
- 6) 清水哲郎：真実を知らせることとしての癌告知. (<http://www.sal.tohoku.ac.jp/~shimizu/situation/truth.html>)