

3. 神経難病（特に ALS）の症状コントロール

(1) 呼吸困難への対処

荻野美恵子*

Key Words

筋萎縮性側索硬化症/神経難病/事前指定書

はじめに

神経難病の中には、末期に呼吸困難をきたすものが多い。呼吸困難を訴えた場合、まずその原因が何かを考える必要がある。また、神経難病の中でも呼吸筋麻痺をきたすものときたさないものでは原因や経過が異なるので、対処も異なる。

本稿では、進行期の呼吸困難にどのように対処するかも緩和ケアの一環と考え¹⁾、終末期のみでなく、進行期を含めて述べる。

呼吸状態の把握

呼吸筋麻痺をきたす疾患の進行期には、進行を予測し、対応を計画するためにも呼吸状態をできるだけ正確に把握する必要がある。経時的に呼吸機能検査を行い、換気量の測定をするなどが一般的に用いられ、% FVC が 50 % 以下になったら呼吸補助の適応とされている。しかし、顔面筋力の低下や球麻痺のある症例ではマウスピースがくわえられず、マスクによる検査も球麻痺があると十分に行えなくなり、正確な測定は困難となることが多い。

このように、呼吸機能検査そのものがない場合には、どのように呼吸機能低下を評価するかが問題となる。呼吸筋の機能を直接的に調べる試みも行われており、動脈血ガスよりも横隔膜針筋電図所見が鋭敏であることが報告されている²⁾。しかし、技術的な問題があり、どの施設でも行える手軽な検査とはなっていない。

最近、より簡便な呼吸機能検査として、鼻腔を通る呼吸の流量 (sniff nasal pressure ; SNP) を計測することにより呼吸機能を評価しようという試みがなされている³⁾。測定機器を含め、まだスタンダードなものではないが、将来的には簡便な指標となる可能性がある。今のところ実際の臨床の場では臨床症状（大声が出しにくい、すぐに息切れがする、熟眠できない、座っていた方が楽、など）や動脈血酸素濃度 (PaO₂) および二酸化炭素濃度 (PaCO₂) を大まかな指標とするのが現実的である。

筆者らは、十分な酸素濃度が保たれていても二酸化炭素濃度が急に上昇した場合、および 45 Torr 以上になった場合には急な誤嚥にともなう呼吸不全に際しての救急処置に対する事前指定書作成を促し (表 1)、50 Torr 以上では確実に方針を決定するように促している。ちなみに NAM-DRC (National Association for Medical Direction of Respiratory Care) の consensus conference report⁴⁾では PaCO₂ が 45 Torr 以上、睡眠時

Mieko OGINO

*北里大学医学部神経内科 : Department of Neurology, Kitasato University School of Medicine
〔北里東病院 〒228-8520 相模原市麻溝台 2-1-1〕

表1 神経難病における呼吸困難の原因と対策

呼吸困難の原因	対症療法
1. 呼吸筋麻痺をともなわない場合	
a. 血中酸素濃度低下にともなうもの 呼吸器感染症	酸素投与 抗生剤投与
b. 気道閉塞 痰によるもの 声門開大不全	去痰剤, 吸引, 挿管 挿管, 気管切開
2. 呼吸筋麻痺にともなう場合	
a. 血中酸素濃度低下にともなうもの 呼吸器感染症 呼吸筋麻痺にともなう換気不全	低流量の酸素投与 抗生物質投与 補助呼吸
b. 血中酸素濃度低下をともなわないもの 気道閉塞 痰 唾液 咽頭喉頭筋弛緩による気道閉塞 声門開大不全 呼吸筋麻痺そのものによるもの 深呼吸ができない	去痰剤, 吸引, カフアシスト, 挿管 持続低圧吸引 体位交換, 挿管, 気管切開 挿管, 気管切開 パーカッションエア, 補助呼吸

血中酸素飽和度 (SatO₂) が 88 % 以下を 5 分以上持続, % FVC が 50 % 以下か最大吸気圧が 60 cmH₂O 以下のいずれかを満たす時は非侵襲的人工呼吸療法 (non-invasive ventilation ; NIV) の適応としている。

徐々に進行している場合には PaCO₂ が 60 Torr 以上となっても自覚症状はほとんどないが, 少しの負荷で容易に重症となりうるので注意が必要である。

呼吸筋麻痺をともなわない 場合の呼吸困難

呼吸筋麻痺をともなわない疾患における呼吸困難の原因は, 呼吸器感染症によるものや舌根沈下, 声門開大不全, 睡眠時無呼吸にともなうものが挙げられる。どのような原因で呼吸困難をきたしているかを探る必要がある。

感染症により呼吸困難がある場合は, 感染症を収束すべく, 抗生物質投与が行われ, 同時に対症

療法として必要に応じて酸素投与, 気管内挿管, 人工呼吸器装着を行う。感染症が一時的なもので改善すれば呼吸困難も改善され, それぞれの医療処置は不要となる。

神経難病の場合, 治療法がなく進行し, 身体機能が著しく損われ, 寝たきりになることも多い。このような状態で, 重症になった時や終末期にどこまでの医療処置を望むかは患者ごとに異なる。十分なインフォームド・コンセントのもとに, どこまでの医療処置を望むか事前指定 (advance directives) を行っていく必要がある。事前指定にあたっては, もし積極的な治療を行わない時にどのようなようになるかを十分に認識していただく必要がある。積極的な治療を望まない患者でも, 苦痛のともなう終末期は避けたいと願うのが通常であり, その場合, 苦痛を取り除く治療を行う。

具体的には感染症による呼吸困難にともなう苦痛は低酸素に対することが多いので, 十分な酸素投与を行うことにより呼吸困難感の改善を図る。この場合, 酸素投与が過剰となると, 二酸化炭素

の貯留を引き起こし、CO₂ナルコーシスにより呼吸自体が減弱し、死期を早める結果となるが、患者は深い眠りについたらまま呼吸が減弱、停止するため、文字どおり眠るように最期を迎える。不安の強い性格の患者の場合は、酸素投与のみでは十分な鎮静が得られないことがあり、抗不安薬、鎮静剤や睡眠剤などの治療を重ねて用いる。このような治療を行うことにより死期を早める可能性があるため、実際に選択を迫られる状態に追い込まれる前に、事前に終末期にどうしたいかをよく話して、意思確認をすべきである。

パーキンソン病や多系統萎縮症などはしばしば舌根沈下による呼吸困難を引き起こすが、この場合は頭部後屈し、開口している場合が多いので、下顎を上げるような姿勢をとらせると改善することがある。経鼻エアウェイや口腔エアウェイも有効だが、長期に留置すると圧迫により、皮膚潰瘍などを形成することがあるので、注意が必要である。

また、これらの疾患では声門開大不全による気道閉塞で突然死することもある。経時的に注意深く声門の様子を観察すると、閉塞に至る前に徐々に声門狭窄が進行してくる様子が分かっており、ある程度の予測が可能である。非侵襲的人工呼吸療法が有効だが、完全声門狭窄をきたした場合には、気管内挿管または気管切開をする必要がある。

自律神経障害をともなう場合は呼吸リズムの不整を生じ、無呼吸にもなりやすい。本人は自覚しないことが多いが、睡眠時に起こりやすいため、夜間のみ非侵襲的人工呼吸器を用いると予防できる。

呼吸筋麻痺をともなう場合

神経難病の中には呼吸筋麻痺が徐々に進行するものがある。筋ジストロフィーやALSがその代表的なものであるが、いずれも根本的な治療法が

なく、確実に呼吸筋麻痺が進行し、呼吸不全による死が訪れる。この時の呼吸困難にはいくつかの因子がある。呼吸困難を訴えた場合には、その原因が何かをまず考える。

① 血中酸素濃度低下をともなわない場合

低酸素が呼吸困難感をきたすことは当然であるが、実際には低酸素に陥る前から呼吸困難を訴える場合が多い。深く息を吸えない、痰がからんでなかなか出せない、ということも「十分に呼吸ができない」という感覚を与える。このような場合は、酸素投与をしてもあまり効果はない。酸素濃度がある程度保たれているにもかかわらず、呼吸困難を訴える場合はすぐに精神的な問題と捉えずに、何が原因かを見極める必要がある。

血中酸素濃度が低下していなくとも、深い呼吸ができないという状態は呼吸困難として自覚される。呼吸カフマシーン（カフアシスト）やIPV（intrapulmonary percussive ventilation：肺内パーカッションベンチレーター、パーカッションエア）の使用などを併用すると改善されることがある⁹⁾。また、ALSの場合は、唾液の分泌により口腔内貯留が増加することが呼吸困難感を引き起こしていることもあるため、持続低圧吸引を併用するなどの対応が必要な場合もある。咽頭喉頭筋麻痺により気道閉塞をきたすことがあるが、呼吸しやすい体位の指導を行うことで改善することがある。

誤嚥をくり返す場合も呼吸困難を訴える原因になりうるが、誤嚥性肺炎を避けるためにも経管栄養の適応を考える必要がある。球麻痺をともなうと、経鼻経管カテーテルを用いての経管栄養では咽頭部の違和感を訴え、呼吸困難感が増強することもあり、このような場合は胃瘻の造設を行う方が適している。呼吸機能障害が進行してからでは十分な麻酔をかけられなくなったり、手技そのものが危険になるため、呼吸困難を自覚する前（%

FVCが50%以上のうちに)に胃瘻造設を行うなどの配慮が必要である。術中の麻酔による呼吸抑制が心配な場合、筆者は術中のみ必要に応じてNIV (BIPAPなど)を用いている。

ALSでもまれに声門開大不全をきたして、急速に呼吸困難が進行する場合がある。嘔声になった場合やいびきをかくようになった場合は、喉頭鏡などの観察を行い、声門開大不全の有無を確認し、患者に急に呼吸状態が悪くなることを予想されることを告げ、気管内挿管や気管切開についてインフォームド・コンセントと事前指定を得ておく必要がある。

また、もう1つの原因としては、症状増悪や死に対する精神的な不安から呼吸困難を訴える場合がある。患者個人の性格にもよるが、特に十分なインフォームド・コンセントを受けていない場合に多いように思われる。しっかりと疾患の受容と自身の終末期への理解ができている場合は、あまり問題にならないことが多い。現在の症状はどうして起こっているのか、その対処にはどのようなことがあり、どこからがどうしようもないことなのかなどをその都度説明していく必要がある。

このような継続したインフォームド・コンセントそのものが緩和医療の一環となる。十分なインフォームド・コンセントを行っていても不安が強い場合は、抗うつ薬を用いる。筆者は、抗不安効果も併せ持つ抗うつ薬として塩酸パロキセチン(パキシル®)を用いている。抗不安薬を用いることもあるが、呼吸状態が悪化した時にさらに呼吸抑制に働くため注意が必要である。

② 血中酸素濃度低下をとこなう場合

人工呼吸器についての方針が決まっている場合は人工呼吸器を用いることで呼吸困難を回避できる。人工呼吸器にも非侵襲的人工呼吸療法(NIV)と侵襲的人工呼吸療法(tracheal ventilation; TV)があるが、TVを望まない場合は、NVの適

応となりうる。NIVは慣れないとかえって苦しさを訴えるため、事前に少しずつ練習するとよい。その際、大抵の人が最初は違和感があり、上手に呼吸できないものであること、しかし練習していけば楽になることを十分に説明し、最初の印象で拒否することのないように配慮する。導入が上手にできれば、夜間のみNIVを用い、口中の活動が楽になる場合もある。ただし、誤嚥のある症例では、NIVでは呼吸困難感が取れないことも多い。

この方法で症例によっては予後を数週から数カ月延ばすことはできるが、根本的にいずれは換気不全に陥る。そのため、NIVを用いる場合でも、終末期の迎え方については方針を決めておく必要がある。中にはNIVを用いているうちにTVを希望するようになる症例もあるが、NIVからTVに移行したくない場合は、NIVのマスクや条件設定をそれ以上変えないという方針を立てる必要がある。NIVでもマスクや条件設定によってはTVに近い状態となるからである。

NIVを用いても用いなくとも、最後は換気不全になる。この場合、呼吸困難感を緩和するために、どのような方法があるかをあらかじめ提示し、選択しておく必要がある。それぞれの方法について、選択した時としなかった時の両方を理解してもらい、正しい理解を得たうえで決めてもらう。

③ 呼吸困難感に対する緩和ケア

最も一般的に行うのは、大量の酸素投与である。これによりCO₂ナルコーシスを引き起こし、故意に意識障害をきたすことになる。患者は深い眠りについたまま呼吸が減弱、停止し、眠るように最期を迎える。この方法では、CO₂ナルコーシスになる前の段階で呼吸苦を訴える場合がある。酸素投与だけでは十分でない時には、抗不安薬や睡眠薬を少量用いている。併用することによってCO₂ナルコーシスをきたしやすくなる。

ALSでは、急速に麻痺が進行した場合など容易

事前指定 (advance directive)

すべての緩和ケアは本人の意思に従って行われるべきであるが、本人の意思をどのように確認していくかが重要である。いくら「本人が言った」からといっても、その判断をするためのインフォメーションが間違っている場合は本人にとっての正しい判断とならない。十分な理解なしに選択が行われた場合、後に本人が後悔することになる。また、患者本人と十分な意思確認ができない状態になった時には家族の意向などで判断することになり、家族がその選択について本当にこれでよかったのかと悩むことになる。どのような最期を迎えるにしても本人らしい生き方をまっとうするためには、事前指定の考え方は重要である。

前提として十分なかつ正確なインフォメーションの提供を行い、それぞれの方法のメリット、デメリットを理解してもらったうえで、万が一急に処置が必要な状態になった時にはどうするか、意思表示してもらい文書に残しておく。当院では「緊急時の対処方法カード」(図1)と称して、本当に命に直結するような処置について、文書で本人の意思を残すようにしている。

この文書をいつも本人と一緒に持つておくようにし、いつでも提示できるようにすることと、当院のカルテの見やすい位置や外来などにもコピーを置くことにより、当直医等でも本人の意思がどうなっているかをすぐに把握できるようにしている。このカードはいつでも書き換え可能で、毎回受診ごとに内容に変更がないかを確認している。さらに、処置をするにあたり、本人に判断能力がある状態の場合はもう一度確認をして行っている。

事前指定は書類を残すことも大切であるが、このような事前指定をする過程が最も大切である。指定するためには各治療について理解する必要があるし、家族と話し合う必要もでてくる。日本で

はまだまだ死に対する会話がタブー視される傾向にあり、家族で特定のメンバーの死について語らうことは困難な場合が多い。話し合わざるをえない状況をつくり出すという意味でも事前指定書作成は重要である⁷⁾。

おわりに

神経難病における緩和ケアにおいて、呼吸困難は終末期のみならず進行期にも本人の意思を尊重した治療を行うことが治療法の選択において重要である。われわれは、医学教育において積極的に救命することを第一として教えられてきた。しかし緩和ケアでは、進行性に身体機能が低下する神経難病ゆえに、むしろ後ろ向きともとれる治療をしなければならない時がある。

自分の行った治療の結果が生命予後としては直接悪化させることに抵抗のある医師も多いと思う。しかし、医療の最終目標は患者がよりよく生きぬくことにあると考えると、患者の意思を尊重した治療を行うことが求められていると理解できる。そして、このような治療を行う前提として、いやな話題も適切な時期に切り出す勇気が必要である。多忙な外来において困難をとまなうこともあると思うが、医師の使命として行っていく必要がある。

また、神経難病は緩和ケア病棟の保険対象疾患外となっている。実際には多くの職種の協力と特殊な知識、多大な時間を要する神経難病の緩和ケアにおいても、欧米並に正当な評価を得たいものである。

文 献

- 1) 中島 孝：筋萎縮性側索硬化症に対する QOL 向上への取り組み。神経治療 20：139-147, 2003
- 2) 小森哲夫：ALS の呼吸障害とその対策。医学のあゆみ 205：137-140, 2003
- 3) Perez T, Brunaud V, Just N, et al : Value of

- sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) to predict hypoventilation in ALS. ALS and other motor neuron disorders 4(supple 1): 64, 2003
- 4) Consensus conference: Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation—A consensus conference report. *Chest* 116: 521-534, 1999
- 5) 大矢 寧, 吉田ヒデ子, 他: 筋ジストロフィー患者さんの排痰への肺内パーカッション換気療法 (IPV). 難病と在宅ケア 9: 71-74, 2003
- 6) 日本神経学会治療ガイドライン Ad Hoc 委員会: 日本神経学会治療ガイドライン ALS 治療ガイドライン 2002. 臨床神経 42: 678-719, 2002
- 7) 荻野美恵子: 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の医療手順. 神経治療 21: 127-137, 2004
-

5. 地域支援ネットワークと多職種における神経難病へのケア

(6) 難病患者の心理とケア

後藤清恵*

Key Words

神経難病/患者の心理/心理的ケア

はじめに

緩和ケアにおける「緩和する (palliate)」とは、終末期に限らず、患者が以前の状態あるいはより良い健康状態へ戻ることが不可能であるか、患者が重篤な疾患にかかっている、その病気の結果として死を予測できることを前提とし、たとえ病気の治癒が望めなくともその病気によってもたらされる苦痛を和らげ、減少させることをいう。

現在、緩和ケアには身体的な安らぎとともに社会心理的な安らぎを含む包括的な視点、配慮、体制が必要であるとされているように、神経難病においても、病気の経過が緩徐で不可逆的であるなどの点に特有の理解、配慮や体制が必要である。

一般に病気になるということは、身体的状態や精神的状態になんらかの問題が発生し、それまでの生活に一時停止が起こるわけだが、医学の進歩は一時停止状態を短期間にし、問題による心身への影響を最低限に抑えることを可能としてきた。しかし現在のところ、この恩恵を受けることができないのが難病患者といわれる人々である。

彼らは一時停止からの回復が見込めないばかりか、彼らが経験する身体的機能の「喪失」は、緩やかに、確実に、さまざまな段階で起こり、いつ

終わるともしれない喪失にさらされることになる。それは生命維持機能を含む身体機能を失う不安とともに、人の持つ自己コントロール感を脅かされ、この後、病気の経過によって自分や家族がどのように影響されるかなどの恐れと不安でいっぱいになると考えられる。

患者の心理

① 告知を受ける

私たちは自分の身体に起こるこれまで経験したことのない異常や不具合について、それが何によるものか、不安の中で受診する。しかし医師から予後不良、治療法のないことなどの厳しい事実が告げられたとするならば、はたしてどのような体験をするのだろうか。時間の止まった真空の空間に放り出されたような感覚に加えて、医師の言葉や表情、態度を観客のように聞き、観ている自分、というような状況が浮かぶ。この時の「観客の立場に立つ」といった心の動きは心の防衛反応で、傷つくことから身を守る対処行動（コーピング）といってよいだろう。

希望を失いたくないからこそ働く、この防衛反応については、Kubler Ross が喪失に対する反応として5段階を示している。「否認」「怒り」「取り引き」「抑うつ」「受容」がその内容であるが、病

Kiyoe GOTO

*新潟青陵大学短期大学部：Niigata Seiryō University (〒951-8121 新潟市水道町1-5939)

表1 難病告知への対処行動

- ・自分の身体が病気である
- ・自分でない自分である

表2 身体機能喪失状況における心理

- ・対象喪失の危機（不安と恐怖）
- ・自尊感情の揺らぎ（自己同一性の危機）

気を告知された、その衝撃の中で起こる上記の心の働きは「隔離」といわれている内容と考えられる。Kubler Rossのいう「否認」に先立つ内容で、自分の身に起こっている事態とは思えず、感情が動かない、他人事のような事態と感ずる感覚とあってよいであろう。神経難病の場合には、現在の状態から近い将来の状態へと病態の推移を見込んだ告知が行われるのが通常であるから、患者は進行する病態や治療法がない病気の説明に恐怖と不安、戸惑いの中に投げ出されるといえる。

これはすでに述べた病気の深刻さに関係する心の対処法なのだが、ここで日本人の心のあり方がもう1つの論点となる。克己や精神力の強さがなことを恥と感ずる文化において感情をコントロールすることを美德と受けとめ、「しっかりしよう」と自分を律し続け、結果、何事もなかったように振る舞うことになる。それは、家族の側にも働き、家族もまた強くある必要性を痛感する。そして心の中で、患者にも強くあってほしいと望むのである。両者ともに感情からの隔離の中に身を置く結果、告知においては孤独感が中心的で日本的なテーマとなると考えている。

② 初期の心理

私たちの「自分である感覚」（自己同一性）は病気によって、どのように影響を受けるのであろうか。自己同一性は、時間軸では一貫性と連続性を維持し、他者によって認められているという安心感と自己評価によって支えられているといわれる。

そうであるならば、神経難病と告知された患者の自己同一性には、大きな揺さぶりがかかることが予想される。難病の告知を受けたことと身体機

能の喪失の気配が、自分の一貫性や連続性を脅かし、自己評価にも影響を及ぼす。このような影響から自分を守ろうと心が働く内容を表1に示したいと思う。

一方では、異変が自分の身体に起こっているという否定しがたい事実と、他方では、発病という事態に違和感を感じている自分である。身体と自分を切り離し、身体を別物にしてしまうことによってこれまでどおりの自己同一性を守ろうとする心の働きと考えられる。この心の必死の働きは当然に心に負荷を与え、その苦痛は執拗な痛みやしびれの訴え、平然としていたかと思うと黙り込んだり、苛立ったりなどの行動となって表出されることとなる。

③ 中期の心理

身体機能の喪失がゆるやかに、確実に進む中で、患者の心理的状況には表2の2点が大きく働くと考えている。

自尊感情は、自分自身の価値について行う判断で、自信や自尊心から生じ、自分は生きるに値する、生きる資格があるという信念である。ここでいう自尊心は自分についての客観的な見方（自己概念）と、こうでありたいと思う自分（理想の自己）に関係し、この2者間のズレが大きくなることによって低下するものであり、神経難病患者における喪失の問題はこのズレを広げる可能性を孕んでいると思われる。喪失には身体機能に限らず、長い年月をかけて築いてきた家族・人とのつながりや社会的地位なども含まれ、ゆえに患者の自尊感情は大きく揺らぐ。

自尊感情が私たちの社会-情緒的生活や精神機能に欠かせないものとする時、神経難病患者に

における自尊感情こそ QOL (quality of life) の維持の土台になるものといっただけではないだろうか。

さて、神経難病患者の自尊感情に関係する重要なテーマを「喪失」「コントロール」「意味」の3点にしぼって、述べてみることにする。

1. 喪失について

すでに述べたが、喪失への予測は何よりも大きな力をもって人の心を圧倒する。螺旋的に進む喪失が、実際に身体機能上に起こる前に、喪失を予測する心理過程をゆるやかにくりかえし経験する。これを「予期による対象喪失」という。

患者にとっての「予期による対象喪失」の対象となるものは、身体機能はいうまでもなく、日常生活、人間関係、社会的地位、自尊心など、私たちの存在を支えてきた関係性のすべての領域にわたる。ここに挫折感や無力感につながる情緒的危機がともなうことは明らかなことだが、神経難病患者における特別の厳しきは、対象喪失の過程が確実に続くこと、さらにその連続から決して逃れられないということである。

2. コントロールについて

身体的機能の喪失は、人の身体イメージに影響を及ぼし、また自己コントロールの感覚にも影響を与える。すなわち、さまざまなレベルで自己統制の感覚が危機に直面し、自信の喪失、自尊心の傷つきを引き起こすのである。その結果、自尊心が否定的となってしまうことが予想される。健全な精神機能に必要な肯定的自尊心を維持するためには、身体への価値観の偏重から解放されることである。価値観は自分に対する意味づけを支配する。障害から立ち直るための価値観の変化について、Dembo-Wright の障害受容論¹⁾(表3)を参考に、紹介する。

コントロールの感覚を取り戻すもう1つの方法

表3 立ち直るための価値観の変化

1. 価値の範囲を広げる
2. 身体的価値を従属させる
3. 比較において自己評価しない
4. 「語り」の意味の発見

は、選択の権限を患者に保つことである。ケアを含む生活上のさまざまな領域で、患者の個性と意志に基づく選択が可能となるように選択肢を準備すること、その工夫が必要であると考えている。

3. 意味について

難病になった自分や自分の人生についてどのように考え、受けとめていくかということが「意味」に関わる内容であり、「疾病受容過程」にも深く関係する。患者たちは、自分に問題があるからとか、自分に何か欠けているから病気になったとかと考え、病気になった自分自身を敗北者のように考えたりする傾向がある。

このように受けとめることで自分自身を傷つけて、いっそうのつらさの中に身を置き、難病の上にさらに二次的問題を招くのである。その例は、家族や援助者への拒否的態度や神経質な態度などである。病気になった自分にどのような意味づけをするかということは、その人の心理的な世界を決定する、とても重要な問題といえることができる。

④ 後期の心理

身体的レベルの悪化によりほとんどの身体的自律的機能を失い、ベッドに横たわる以外に術のない状態に至るこの時期には、先の「意味について」の内容が深く関わるといえる。自分や人生の意味づけの不在や否定的意味づけの存在が、患者をいっそうの苦しみに追いやるのが予想される。手がかりはつらさ、怒り、悲しみ、恐れ、悔しさなどの否定的感情にあり、患者に不快感が生じている時には、なんらかの解決すべき問題に直面していると理解してみよう。それらの感情を大切に

見極めていくことができたならば意味の発見につながっていくと考えると、この作業は信頼できる他者とのつながりの中でこそ可能であり、この期に至っても遅すぎるなどということはないのである。行く末の不安や恐怖を話せる他者を相手に心の作業をする重要な時期といえるが、またさらなる病状の悪化にともなう症状についての情報や対処法の説明も必要である。この期に至って患者は病気の回復への手だてを求めているのではなく、適切で迅速な対応の中で安心を得て、他者の自分に対する人間としての尊重を読みとるように思われる。人はどのような状況にあっても、その過程に意味を見出すことによって自己肯定感を回復し、その自己肯定が信頼感を引き出し、心の安息をもたらすと考える。

ここで旧約聖書の『ヨブ記』を紹介する。『ヨブ記』は人間の苦しみ、しかも無垢の人間の苦しみの問題を鋭く扱っている。内容は正しい生活を行うヨブの身に数えきれない災いが訪れ、全財産を失い、子どもたちを失い、ひどい病気にかかったのである。ヨブは神に向かって「正しい人が、なぜ苦しまなければならないのか」と叫び続けた。しかし神は、問題の合理的解決につながることは語らず、多くの例を通して、世界の不思議の中に現れる神の英知と力を述べるだけだったが、ここに至ってヨブは自らの不明に気づき、心の眼で見ることができたのであった。

心理的ケアについて

「その人の客観的状況」と「その人の主観的な想い・願い・価値観」のズレによってもたらされるのが苦しみである。心理的ケアの具体的目標は、このズレが小さくなるように支えることにある。すなわち、その人の置かれている現実の状況をありのまま認め、それを受容すること、そして患者

表4 ケアの姿勢

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> ・肯定的であること ・患者にとっての意味の重視 ・人間への信頼 |
|---|

が肯定的自尊感情を維持できるように、また自分に新しい意味を見つけ出せるように手伝うことにある。

① ケアの姿勢

心理的ケアにおいて大切なのは、自由に会話が広がる関係をつくり、相手を理解するように努めることである。その広がりの中で、患者自身が自分に対する考えや意味づけを語り、振り返ることが可能になる。そのような会話を実現するケアの姿勢には表4のような内容が大切である。

ケアの姿勢を支えるものは、何よりも「人間に対する信頼」であると考えられる。人の持つ力を信頼できてこそ、すべてを解決しようなどとせず、患者が自分で取り組む領域を残し、患者にとっての意味を重視した姿勢を保つこともできる。肯定的であることは、困難な状況の中で自分を保つ秘訣である。ケアが肯定的に行われるなら、患者もまた肯定的感覚を取り戻していくのではないだろうか。

おわりに

今日までお会いしてきた患者1人ひとりを思い浮かべながら書き進んできた。すでに亡くなった人、今まさに苦しみのまっただ中にいる人、告知を受け、戸惑っている人、どの人も人生上の究極の課題に立ち向かう人々であると思う。究極で壮絶な病者を支える家族もまた同様である。患者・家族の研ぎ澄まされた感性に向き合い、人生の過程を発見的に歩む（自己実現する）ことの厳しさを学んできた。「解決のできない問題」の引き受け手として、難病の患者が存在すると受けとめたな

らば、人間の傲慢さへの戒めとして難病ケアに意味が与えられると考えるのである。

引用文献

- 1) Wright BA: Physical Disability: A Psychological Approach. New York, Harper Row, 1960

参考文献

- 1) David Oliver Borasio GD, Walsh D (eds): Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Oxford University Press, Oxford, 2000
- 2) 森岡正博: 生命学に何が出来るか。頸草書房, 2001
- 3) A・クラインマン(江口重幸, 五木田 紳, 上野豪志 訳): 病いの語り。誠信書房, 1996

6. 神経難病（特に ALS）の緩和ケア

(1) ALS 治療ガイドラインについて

難波玲子*

Key Words

筋萎縮性側索硬化症/診療ガイドライン/緩和ケア

はじめに

進行性で治療法がない神経筋疾患の終末期医療についての議論は今までほとんどなされてこなかったが、1999年アメリカ神経学会（以下、AAN）より“Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis”¹⁾が発表されたのを契機に、ALSにおける終末期の緩和ケアについての議論が世界的にもなされ始めた。日本では、2000年7月「日本神経学会治療ガイドライン Ad Hoc 委員会」が設置され、その中に「ALS 治療ガイドライン小委員会」が北海道大学 田代邦雄教授（当時）を委員長として、11名の委員と9名の研究協力者の構成員により議論がなされ、2002年に日本神経学会より公表された²⁾。

ガイドラインの終末期の「緩和ケア」の項目は、① ALS における緩和ケア（末期に限定）の定義、②倫理上の考慮、③緩和ケアの目標、④症状緩和の方法、⑤症状緩和の評価、⑥推奨方法、⑦今後検討すべきこと、の7項目からなっており³⁾、本稿では、これらについて筆者自身の経験も交えて紹介する。

ALS における緩和ケア（末期に限定）の定義について

緩和ケアは、当初はがんを対象とし、「治癒を目指した治療が有効でなくなった患者に対する積極的な全人的ケアで、痛みやその他の症状コントロール、精神的、社会的、霊的問題の解決が最も重要な課題である。その目標は、患者とその家族にとってできるかぎり可能な最高の QOL を実現することであり、末期だけでなく病初期から行うものである」(WHO, 1990年)⁴⁾と定義された。その後ホスピス先進国であるイギリスでは、1998年には非悪性疾患患者にも拡大した議論がなされ⁵⁾、ALS も緩和医療の対象にされている。

日本では医療哲学の立場から、清水⁶⁾は「緩和医療は、対象となる人の現在の QOL を可能なかぎり高めることによって、今後の余命期間にわたる QOL の積分を可能なかぎり高めることに寄与することを旨とし、がんのみでなく ALS などの神経疾患も含めて QOL 評価・緩和医療・尊厳死などに言及している。

ALS 治療ガイドラインでは、「緩和ケア」を、末期の身体的苦痛（呼吸困難、疼痛）および精神的苦痛（不安）の緩和（終末期ケア）に限定した。

ALS を代表とする難治性進行性神経筋疾患の緩和ケアの広範な論議は世界的にも緒に就いたばかりである⁷⁻¹⁰⁾。特に、人工呼吸療法や終末期医療

Reiko NAMBA

*神経内科クリニックなんば：Neurological Clinic Namba（〒701-0302 都窪郡早島町大字若宮 3541-15）

の捉え方は、文化的・社会的背景、価値観、医療制度の違いなどさまざまな要因により、日本と欧米ではかなり異なっている^{14,15)}。さらに国内でも医療者によって大きな差異があるのが現実と思われる。

今後、居住地や担当医によって患者の受ける緩和ケアや終末期医療が異なるといった事態を極力少なくすることが定義を明確にし、意識の共有化を図ったうえで具体的方法論を確立し、普及することが必要である。

倫理上の考慮について

各種治療の選択に際して留意すべきこととして以下の2点が重要である。

1. 医師と患者は意思決定を共有すべきであること。

2. 医師は各種治療の利益とリスクについての説明を十分に行うこと。

酸素投与は高炭酸ガス血症の悪化をきたし、炭酸ガスナルコーシス（意識の混濁～意識消失）や呼吸抑制を、抗不安薬や睡眠薬は呼吸抑制を招く可能性がある。しかし、各種延命処置を選択しないことを自己決定している終末期のALS患者の場合、家族にリスクをよく説明し、了解してもらったうえで、苦痛の緩和を最優先すべきであろう。

緩和ケアの目標について

①緩和ケアの最大の目標は患者の苦痛の軽減であり、②対象となる具体的症状としては、呼吸困難、不安、疼痛である。

そのほかに社会的苦痛や霊的苦痛（spiritual pain）の緩和も重要な問題であるが、これらは個人の価値観・倫理観やおかれている環境、また個人が生活している社会の価値観・文化的背景が大きく関与し、倫理・哲学などの面も含めた広範な

議論が必要であり、ガイドラインでは割愛している。

症状緩和の方法について

日本では終末期の苦痛緩和の系統だった方法論やそのoutcomeの研究はほとんどないため、具体的方法論とその評価などは、1999年、“Neurology”に発表されたAANのガイドライン¹⁾を参考に作成された（一部改変³⁾。

項目は、①可逆的原因があればその治療、②間欠的な呼吸困難の治療、③継続的な呼吸困難の治療、④低酸素血症に対する酸素療法からなり、内容を表1に示す。

呼吸困難や疼痛に使用される麻薬にはモルヒネとフェンタニルがあり、投与方法としては経口剤（モルヒネ）、座剤（モルヒネ）、パッチ剤（フェンタニル）、注射剤（モルヒネ、フェンタニル）がある。作用時間は、4～6時間ごとに投与が必要な短時間作用のものから日に1～2回投与の持続時間が長いものまでである。患者のQOLを考慮し、患者の状態に合わせてできるだけ負担の少ない薬物の種類・剤形を選択すべきである¹⁴⁾。

投与量については、ALSではがんにおけるような大量投与は不要であり、塩酸モルヒネ換算で平均60mg/日、最高150mg/日との報告がある¹⁴⁾。筆者の経験では維持量は50～270mg/日で、数日から1、2週間ごとに増量し定量となり2～9カ月間その量を維持できた。

患者・家族に麻薬の使用について説明すると、「麻薬は恐ろしい薬ではないか」「麻薬中毒になるのではないかと拒否することが少なくない。このような麻薬に対する誤解を解くように十分に説明することも大切である。

表1 苦痛緩和の方法³⁾

1. 可逆的原因があれば、その治療
 - 肺炎，気管支痙攣など
2. 間欠的な呼吸困難の治療
 - ①不安の軽減
 - a. 抗不安薬，抗うつ薬の内服・注射（できるだけ呼吸抑制作用の少ないもの）
 - ②オピオイドの投与
 - a. 短時間作用のものを少量から開始（例：1回量塩酸モルヒネ 2.5～5 mg）
 - ③酸素の投与
 - a. 低酸素をとまなう時，少量（0.5 l/分）から，
 - b. 低酸素がなくても有効な場合もあり，少量投与を試みる価値あり
3. 継続的な呼吸困難の治療（がんの疼痛緩和に準ず）
 - ①オピオイドの時間ごとの投与
 - a. 開始時：4～6時間ごとのモルヒネ投与（非経口または経口）
 - b. 1日の総量が大体決まれば長時間作用のものに変更（経口，非経口）
 - c. 非経口的投与の場合，座薬は望ましくないことが多い（睡眠を妨げる可能性が大）
 - d. 重症の場合はモルヒネの連続注入
 - e. 嘔気・嘔吐がある場合は鎮吐薬を併用
 - f. 高用量では呼吸抑制のリスクがあることを家族に了解してもらうこと
 - ②夜間の症状コントロールにはジアゼパムやミダゾラムを追加（呼吸抑制を家族によく説明しておく）
 - ③末期の落ち着きのなさに対してはクロロプロマジンなどの抗精神病薬の時間ごとの非経口的投与
4. 低酸素血症に対しては酸素療法
 - ①低用量（0.5 l/分）から使用
 - ②低酸素状態がなくても少量の酸素により呼吸困難感が軽減することもあるので，使用してみる価値あり

（ALS 治療ガイドラインより一部改変）

症状緩和の評価について

① 疼痛

ALS 末期においては24～73%の患者が疼痛を経験するといわれている¹⁶⁻²⁰⁾。その原因としては、関節の硬直，筋痙攣，不動による皮膚や関節の圧迫などが考えられる。抗炎症薬，抗痙縮薬，非麻薬性鎮痛薬の併用が約55%の患者では有効との報告があるが，それらでコントロール困難な患者ではオピオイドの使用が有用とされている。たとえば，英国のホスピス患者についての報告ではオピオイドは約80%に有効とされ¹⁸⁾，AAN はがん性疼痛に対すると同様にオピオイドの使用を推奨しており¹⁾日本のガイドラインでもこれを踏襲

した³⁾。

オピオイドの使用について神経内科医を対象に行った日本でのアンケート調査では，疼痛に対するオピオイドの使用は10～26%と少ないが，使用に賛成は61～82%と多かった¹¹⁻¹³⁾。

② 呼吸困難，不安

呼吸筋力低下による呼吸困難はALS患者の約50～80%でみられる^{16,18-21)}。ホスピス入院中の呼吸困難を訴えたALS患者の81%においてオピオイドが有効であり¹⁸⁾，がんの場合と同様に，呼吸困難にもオピオイドの使用を推奨している^{1,3)}。

呼吸困難に対するオピオイド使用に関するアンケート調査では，全体ではオピオイドの使用経験

ありは15%、使用に賛成は42%と少ないが、使用経験のある群とない群で比較すると、賛成が前者では81%、後者35%と大きな差がみられた¹³⁾。

酸素の効果は拘束性肺疾患をともなった低酸素血症のがん患者に有効とされ²²⁾、拘束性障害であるALSにおいても有用性があると考えられる²³⁾。

酸素投与に関するアンケート結果は、酸素の使用および標準化は、「どちらともいえない」が半数あり、その理由としてほとんどが呼吸抑制やCO₂ナルコーシスの危険性を挙げていた¹³⁾。特に、高炭酸ガス血症のある場合は低換気性呼吸不全を誘発することがあるので家族への説明と了解を得ることが必須ではあるが、患者の苦痛の軽減を最優先し、必要に応じて使用すべきと思う。

呼吸困難にともなう不安は約55%にみられる²⁰⁾。抗不安薬は有効とされており、不安発作に対し短時間作用の抗不安薬の投与を推奨している¹³⁾。日本でも抗不安薬の使用経験は92%と大多数の神経内科医が使用しており、81%が積極的に使用すべきと考えている¹³⁾。

また、がん患者においてクロルプロマジンが呼吸困難症状や不穏状態を軽減すること²⁴⁾、鍼灸療法も有用である可能性が示されている²⁵⁾。

推奨方法 (表2)

表2に、ALS治療ガイドラインより、推奨方法をまとめた。

今後検討すべきことについて

①モルヒネの保険適応、②ホスピスケア、③advance directives、④ALS末期の症状の有病率、QOLの調査、⑤緩和ケアで行われている治療法の有効性の検証、⑥ALS患者とその家族のQOLの調査・比較(在宅ケア、長期入院、施設)、

表2 推奨方法³⁾

【疼痛の管理】

1. 初期治療：非麻薬性鎮痛薬、抗炎症薬、抗痙縮薬を用いる。
2. 非麻薬性鎮痛薬が奏効しなかった場合：WHOの指針に従ってオピオイドを適宜に使用する。

【末期の呼吸困難の治療】

1. 安静時の呼吸困難に対して：オピオイドを単独または酸素投与と組み合わせて使用する。
2. 高用量では呼吸抑制のリスクがあることを家族に了解してもらうこと。
3. クロルプロマジンと鍼灸療法を検討すること。

【終末期の不安の治療】

1. 抗不安薬、抗うつ薬などを積極的に投与する。
- (注) モルヒネ使用に際しては現段階では各施設の倫理委員会を通して対応すべきであろう。

(ALS治療ガイドラインより一部改変)

⑦緩和ケアの医療教育への導入、⑧ケアギバーに対する心理的影響の8点を挙げている。また今後状況に応じて改訂することも考慮されている。

1. モルヒネの保険適応

わが国ではモルヒネの保険適応はALSでは承認されていないため、今後適応承認へ向けての働きかけが必要である。私の経験では、難治性疼痛、呼吸筋麻痺による呼吸困難(あるいは呼吸苦)の保険病名で問題ないが、地域によって異なるかもしれない。

2. ホスピスケア

日本では緩和ケア、ホスピスケアの保険適応はがんとAIDSに限定されている。今後ALSにも適応を拡大するように働きかけるべきであろう。

3. advance directives

これに関しては、国や民族による文化的・宗教的価値観によって、また個々人の価値観、人生観・死生観によって大きく異なる問題である。ALSにかぎらずさまざまな疾患・病態において、医療技術が進歩したからこそ余計に、医療現場のみなら

ず国民皆が考えていくべき課題と考える。

特に、気管切開下人工呼吸〔tracheal positive pressure ventilation (tracheal ventilation)；= TPPV (TV)〕の離脱については患者から問題提起が出てきている現実もあるが、この問題は倫理的にはもちろん法的問題も絡み、患者・家族、医療者、哲学者、法律家などを含めた広範な議論を行う時期がきているのではないだろうか。

おわりに

ALSの終末期の症状上の留意点と緩和ケアに関して感じていることを述べて本章を終わりたい。

呼吸障害に関して

ALSでは呼吸筋麻痺が進行しているにもかかわらず、呼吸困難をほとんど自覚しない例が20～30%ある^{16,18)}。その場合、急速に体重減少や呼吸筋疲労が進行し、急速に呼吸状態が悪化したり、睡眠中に呼吸抑制をきたすこともあるため、患者・家族にその危険性を十分に理解してもらうことが重要である。そして、そのような事態になった時の対処についても十分に話し合っておくことが大切である。

TPPV (TV) を選択しないで、非侵襲的人工呼吸 (non invasive ventilation；NIV) のみを選択した場合、吸気時の圧 (IPAP 圧) に耐えられなくなり (経験では12～15 cmH₂O)、呼吸苦が非常に強くなることが多い。このためNIVに批判的意見もあるが、NIVは呼吸筋疲労や呼吸苦を軽減し、明らかな苦痛緩和の効果と延命効果があり、その有用性は否定されるものではない。ここで重要なのは、呼吸困難・呼吸苦が強い場合は積極的に緩和ケアを行うことであろう。

呼吸筋麻痺が高度になると、肺炎の合併や分泌物の貯留により急性呼吸不全に陥ることをくり返

すようになる。これを防ぐには気管切開や人工呼吸器装着 (TPPV, TV) が必要であり、これらの処置をしない場合、肺炎や急性呼吸不全に対する治療をどの程度まで行うかも今後の課題ではないかと考える。

以上、日本神経学会のALS治療ガイドライン²⁾を紹介した。今後ALSなどの神経筋疾患の緩和ケアについて、医療者のみでなく、患者・家族および倫理・哲学・宗教など多くの人たちが加わった議論がなされ、普及していくことを期待する。

文 献

- 1) Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, et al : Practice parameter : the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 52 : 1311-1323, 1999
- 2) ALS治療ガイドライン作成小委員会 (委員長：田代邦雄) : 日本神経学会治療ガイドライン, ALS治療ガイドライン2002. *臨床神経学* 42 : 678-719, 2002
- 3) ALS治療ガイドライン作成小委員会 (委員長：田代邦雄) : 日本神経学会治療ガイドライン—緩和ケア, ALS治療ガイドライン2002. *臨床神経学* 42 : 707-709, 2002
- 4) World Health Organization : Cancer pain relief and palliative care. Report of the WHO Expert Committee. Technical report series 804. WHO, Geneva, 1990
- 5) Doyle D, McKay S, Carradice M, et al : Reaching - out : Specialist Palliative Care for Adults with Non - malignant Diseases. National Council for Hospice and Specialist Palliative Care Services and Scottish Partnership Agency for Palliative and Cancer Care. p. 1-17, London, 1998
- 6) 清水哲郎 : 医療現場に臨む哲学. (<http://www.sal.tohoku.ac.jp/~shimizu/PHMD/index.html>)
- 7) Albert SM, Murphy PL, Del Bene ML, et al : Prospective study of palliative care in ALS : choice, timing, outcomes. *J Neurol Sci* 169 : 108-113, 1999
- 8) Borasio GD : Palliative care in ALS : search-

- ing for the evidence base. *ALS/MND Suppl* 1 : S 31-35, 2001
- 9) Borasio GD, Miller RG : Clinical characteristics and management of ALS. *Semin Neurol* 21 : 155-166, 2001
 - 10) Miller RG. Examining the evidence about treatment in ALS/MND. *ALS/MND* 2 : 3-7, 2001
 - 11) 今井尚志, 難波玲子, 高橋桂一, 他 : 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の緩和ケアの現状 : 全国国立療養所神経内科のアンケートから. *臨床神経* 37 : 1333, 1997
 - 12) 難波玲子, 今井尚志, 福原信義, 他 : 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) のインフォームド・コンセントと緩和ケア : 全国国立療養所神経内科のアンケートより. *臨床神経* 39 : 165, 1999
 - 13) 難波玲子 : ALS マネジメント Up-Date : ALS 治療—呼吸管理と緩和ケア. 第 42 回神経学会サテライトシンポジウム (発表), 2001
 - 14) Sykes N : End of life care in ALS. Oliver D, Borasio GD, Walsh D (eds) : *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. p.159-168, Oxford University Press, Oxford, 2000
 - 15) Carver AC, Vickrey BG, Bernat JL, et al : End-of-life care : a survey of US neurologists' attitudes, behavior, and knowledge. *Neurology* 53 : 284-293, 1999
 - 16) 難波玲子 : 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の緩和ケアに関する研究—終末期の対症療法の有効性と課題. 平成 12 年度 QOL 研究班報告書, 2001
 - 17) Newrick PG, Langton-Hewer R : Pain in motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 48 : 838-840, 1985
 - 18) O'Brien T, Kelly M, Sunders C : Motor neuron disease—a hospice perspective. *BMJ* 302 : 471-473, 1992
 - 19) Oliver D : Ethical issues in palliative care—an overview. *Pall Med* 7(Suppl 2) : 15-20, 1993
 - 20) Mandler RN, Anderson FA, Miller RG, et al : The ALS Patient Care Database—insights into end-of-life care in ALS. *ALS other MND* 2 : 203-208, 2001
 - 21) Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ : The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 59 : 428-431, 2002
 - 22) Bruera E, de Stouts N, Velsaco-Levia A, et al : Effects of oxygen on dyspnoea in hypoxic terminal cancer patients. *Lancet* 342 : 13-14, 1993
 - 23) 難波玲子, 井原雄悦, 信国圭吾, 他 : 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の緩和ケア : 呼吸困難に対する酸素療法の意義. *神経治療* 15 : 505, 1998
 - 24) McIver B, Walsh D, Nelson K : The use of chlorpromazine for symptom control in dying cancer patients. *L Pain Symptom Manage* 9 : 341-345, 1994
 - 25) Filshie J, Penn K, Ashley, et al : Acupuncture for the relief of cancer-related breathlessness. *Palliat Med* 10 : 145-150, 1996

6. 神経難病（特に ALS）の緩和ケア

(2) ALS 等神経難病の緩和ケア・終末期医療に関する医療者の意識

伊藤道哉*¹ 木村 格*² 中島 孝*³ 石上節子*⁴ Key Words
三浦るみ*⁴ 高橋文子*⁵ 大里るり*⁵ 遠藤慶子*⁶ 神経難病/緩和ケア/終末期医療調査

改めて考える神経難病における 緩和ケアとは

緩和ケア (palliative care) は、「治癒を目的とした治療に反応しなくなった疾患を持つ患者に対して行われる積極的で全体的な医学的ケア」¹⁾と定義されている。「治癒を目的とした治療に反応しなくなった疾患」とは、致死的な疾患のみを意味するのではなく、治療に反応しなくなったまま長期間にわたって経過する慢性疾患も含んでいる。緩和ケアの目標は、患者と家族にとり可能なかぎり良好な QOL を実現することにある。

緩和ケアは終末期だけでなく、もっと早い病期の患者に対しても病変の治療と並行して実施すべき、多くの利点を持っている。ALS (筋萎縮性側索硬化症) などの神経難病においても診断時から患者・家族の全体を考えると、緩和ケアの手法を取り入れることが必要である。

緩和ケアは、「病むこと」を単に病態生理学的異

常として捉えるのみではなく、患者が苦悩し、家族が打撃を受けるという視点からも捉え、患者が病気に苦しんでいる間も、患者と死別した後も家族の苦難への対処を支援する。

現在わが国で「緩和ケア病棟」を有する施設は、2004年10月1日現在138施設、2,608床である。しかし、厚生労働省の施設基準の第一に「主として末期の悪性腫瘍の患者又は後天性免疫不全症候群に罹患している患者を入院させ、緩和ケアを病棟単位で行うものであること」²⁾とあるとおり、対象者は実際のところががん末期の患者に限られている。

日本神経学会 ALS 治療ガイドライン (2002年) において、ALS の緩和ケアが取り上げられているが、「ALS における緩和ケアも、WHO のいう『病初期からの QOL を重視した全人的ケア』を目指すのは当然であるが、ここでは ALS の末期の各種身体的および精神的苦痛の緩和 (狭義の緩和ケア) の医学的方法論に限定する」³⁾としている。

また、「ALS を代表とする難治性進行性神経筋疾患の緩和ケアの広範な論議は世界的にも緒に就いたばかりである。特に、人工呼吸療法や終末期医療の捉え方は、文化的・社会的背景、価値観、医療制度の違いなどさまざまな要因により、日本と欧米ではかなり異なっている。さらに国内でも医療者によって大きな差異があるのが現実である。したがって、緩和ケアや終末期医療の定義を

Michiya ITO, Itaru KIMURA, Takashi NAKAJIMA, Setsuko ISHIGAMI, Rumi MIURA, Fumiko TAKAHASHI, Ruri OOSATO, Keiko ENDO

*¹東北大学大学院医学系研究科医療管理学分野: Health Administration and Policy, Graduate School of Medicine, Tohoku University [〒980-8575 仙台市青葉区星陵町2-1]

*²国立病院機構西多賀病院, *³国立病院機構新潟病院, **東北大学病院緩和ケアセンター, *⁵東北大学病院神経内科病棟, *⁶東北大学病院看護部

明確にし、共有化を図ったうえで具体的方法論を確立し普及することが必要となる³⁾として、今後の議論、コンセンサス形成の重要性について触れるにとどまっている。

ALS療養における「終末期」とは、どのような状態をさすのか。がんとは違った緩和医療の議論が強く求められるところである。また、日本ではALSの緩和ケアの系統だった方法論やそのoutcomeの研究はほとんどないのが実情である。

レスピレータを装着しての積極的闘病を選択して生き抜く患者・家族にこそ、診断が確定した時点から緩和ケアによる身体的および精神的苦痛の緩和と安寧がもたらされるべきである。また、緩和ケアの充実こそが、安楽死や自殺補助を希望する療養者への対策の第一である⁴⁾。

そこで本稿では、ALS等神経難病医療に従事する医師・看護職員への意識調査の結果をふまえて、緩和ケアのあり方、今後の方向性について考察する。

厚生労働省「終末期医療に関する調査等検討会」報告書

2004年7月に「終末期医療に関する調査等検討会」の報告書が公表された。厚生労働省医政局のホームページに全文が掲載されており、調査票・調査結果も参照することができる⁵⁾。

調査は一般国民、医師、看護職員、介護施設職員（介護老人福祉施設の介護職員）、計13,794人を対象に、終末期医療に関する意識調査を実施し（回収率50.7%）、終末期医療のあり方について検討を行った成果である。1989年、1993年、1998年に続き、今回が4回目となる。概要は次のとおりである。

① 病名や病気の見通しに対する説明と治療方針の決定

自分が治る見込みがない病気に罹患した場合に、病名や病気の見通し（治療期間、余命）について知りたいと回答した者の多くは、担当医師から直接説明を聞きたいと考えており（92～98%）、医師、看護職員、介護施設職員の過半数は、治療方針の決定にあたって「患者本人の意見を聞く」「患者本人の状況を見て、誰にするか（意見を聞くか）を判断する」と回答している。

② リビングウイル

リビングウイル（書面による生前の意思表示）の考え方には、国民の過半数（59.1%）が賛成しているが、リビングウイルを有効とする法律を制定すべきであるとする国民は、前回調査結果よりも減少して（48.7%）、半数を下回っている（37.2%）。現状においてはリビングウイルを法制化することに、国民の多数の賛成は得られていない。

③ 医療現場の悩み

延命のための医療行為を開始しないこと（医療の不開始）や、行っている延命のための医療行為を中止すること（医療の中止）に関して、どのような手順をふむべきか、判断基準が明らかでなく、現場の医師、看護師などが悩んでおり、明確な社会的コンセンサスが求められている。

④ 終末期医療体制の充実について

適切な終末期医療の普及のために今後充実していくべき点として、「在宅終末期医療が行える体制づくり」「緩和ケア病棟の設置と拡充」「患者・家族への相談体制の充実」「卒前・卒後教育や生涯研修の充実」が挙げられ、積極的に取り組むことが必要である。