

⑤ 小児や神経難病の終末期医療のあり方の検討

終末期医療には、がん、持続的植物状態の患者、高齢者以外にもさまざまな課題があり、将来的には、小児や神経難病の終末期医療のあり方を含め、幅広く検討が行われる必要がある。

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

① 調査の目的

厚生労働省医政局「終末期医療に関する調査等検討会」調査では、神経難病の診療・ケアを行っている医療者も無作為抽出の対象としてある程度含まれていると考えられる。また調査内容もがん、持続的植物状態、脳血管障害について想定されているが、対象疾患を必ずしも限定しているわけではない。一方、神経難病領域では、終末期医療や緩和ケアに関する用語の定義や内容が未だ不明確であり、用語の解釈に不一致があるとも考えられる。

そこで神経難病の診療を行っている医師およびケアに従事している看護師を対象に、医政局調査と同様のアンケートを行い、両者を比較分析したうえで、神経難病分野と一般医療分野における終末期医療の考え方の相違や一致点などを整理し、調査結果をALS等神経難病のQOLの向上に生かすこと、さらにがん領域と神経難病領域を比較することで、ALS等神経難病医療、とりわけ緩和ケアの今後のあり方を検討するうえでの重要な基礎資料を提供することを目的とした。

② 研究方法

1. 調査対象

調査対象は、「厚生労働省特定疾患 特定疾患の

地域支援体制の構築に関する研究班」「厚生労働省特定疾患 特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に資するケアの在り方に関する研究班」(主任研究者・中島孝〔国立療養所犀潟病院, 現・国立病院機構新潟病院〕, 「ALS全国医療情報ネットワーク」(主任研究者・木村格〔国立病院機構西多賀病院〕)の名簿に基づき390施設を対象とした。ALS等神経難病の診療に従事している医師1,150名(1施設3名, 施設規模により1名)とALS等神経難病のケアに従事している看護師1,170名(1施設3名), 医療機関宛に調査票を送付し, 施設の判断で配布, 無記名郵送回収した。

2. 調査期間

2003年12月~2004年2月。

3. 調査内容

調査内容は、第1部・第2部の2部構成とした。第1部は、厚生労働省医政局総務課が2003年3月に行ったアンケートと同じもの(レイアウトの変更以外、内容の改変は行ってない)である。

内容はリビングウイル、インフォームド・コンセント、延命医療の中止、延命医療の中止の条件、療養生活の場、植物状態への対応、延命医療を中止する場合の具体的中止項目、在宅療養の条件、リビングウイルの尊重、代理人、医療者間の意見の相違、終末期医療の普及条件などである。

一方、第2部は、ALS等神経難病と他の疾患の終末期医療における考え方の比較、神経難病領域における緩和ケア・終末期医療のあり方などであり、記述部分・自由記述部分を多く配置し、専門家の生の声を集めることに留意した。

4. 調査方法

厚生労働省の担当者了解のもとに、医政局総務課が実施の「終末期医療調査」とリンクする形で、選択ならびに記述式の質問紙を施設ごとに郵

送し、返信用封筒にて回収した。

特に倫理面での配慮を周到に行い、施設名・回答者名を特定しない無記名回答とし、結果は統計的に処理した。

③ 研究結果

回収率は医師 27.2%，看護師 31.9%であった。

1. 医師対象調査結果

回答者の属性は、平均年齢 42.2 ± 8.4 歳、中央値 41 歳で、臨床経験年数 16.6 ± 8.3 年であり、中央値 16 年、性別は男性 80%，女性 17%，無回答 3%であった。

設問 N1「第1部の調査項目について、ALS 等神経難病患者のことを含んだ、または ALS 等神経難病患者にもあてはまる調査内容と考えて回答されましたか」(以下、第1部)では、すべてあてはまる 44%，かなりあてはまる 33%，あまりあてはまらない 20%，まったくあてはまらない 3%であった。

設問 N2「ALS 等神経難病では終末期医療の考え方は他の疾患と同様であると思いますか」(以下、終末期)では、まったく同様 19%，基本的に同じ 40%，基本的に異なる 36%，まったく異なる 5%であった。

設問 N3「ALS 等神経難病では延命治療の考え方は他の疾患と同様であると思いますか」(以下、延命治療)では、まったく同様 24%，基本的に同じ 32%，基本的に異なる 36%，まったく異なる 8%であった。

設問 N4「ALS 等神経難病ではリビング・ウィルの考え方は他の疾患と同様であると思いますか」(以下、リビングウィル)では、まったく同様 56%，基本的に同じ 31%，基本的に異なる 11%，まったく異なる 2%であった。

設問 N5「ALS において人工呼吸器療法などの生命維持療法を希望しない、または結果的に行わ

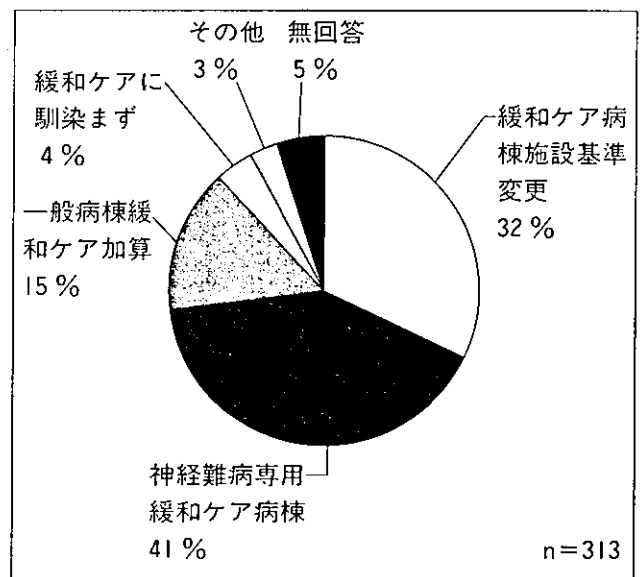


図1 今後の神経難病緩和ケア (医師調査結果)

れない患者と、第1部で『痛みを伴い、しかも治る見込みがなく死期が迫っている患者』は診療上同じに扱うべきであると思いますか」(以下、生命維持)では、まったく同様 43%，基本的に同じ 23%，基本的に異なる 26%，まったく異なる 8%であった。

設問 N6「神経難病患者の緩和ケアの今後の在り方について」では、既存改定 32%，神経難病専用新設 41%，一般病棟加算 15%，馴染まず 4%，その他 3%，無回答 5%であった (図1)。

2. 看護師対象調査結果

回答者の属性は、平均年齢 39.2 ± 9.3 歳、中央値 40 歳で、臨床経験年数 16.8 ± 8.7 年、中央値 17 年であった。

設問 N1「第1部」では、すべてあてはまる 48%，かなりあてはまる 28%，あまりあてはまらない 18%，まったくあてはまらない 3%，無回答 3%であった。

設問 N2「終末期」では、まったく同様 37%，基本的に同じ 33%，基本的に異なる 25%，まったく異なる 2%，無回答 3%であった。

設問 N3「延命治療」では、まったく同様 41%，

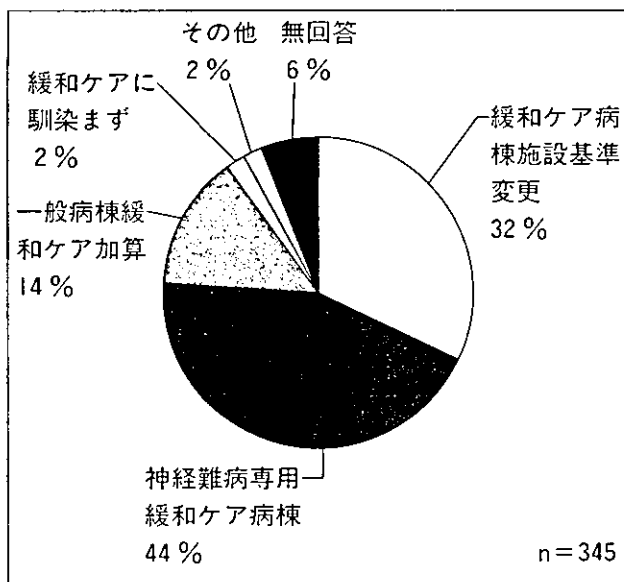


図2 今後の神経難病緩和ケア（看護師調査結果）

基本的に同じ24%，基本的に異なる27%，まったく異なる4%，無回答4%であった。

設問N4「リビングウイル」は、まったく同様69%，基本的に同じ17%，基本的に異なる9%，まったく異なる1%，無回答4%であった。

設問N5「生命維持」では、まったく同様57%，基本的に同じ19%，基本的に異なる13%，まったく異なる6%，無回答5%であった。

設問N6「神経難病患者の緩和ケアの今後の在り方について」では、既存改定32%，神経難病専用新設44%，一般病棟加算14%，馴染まず2%，その他2%，無回答6%であった（図2）。

3. 記述・自由記載内容の検討

調査票第2部の自由記載における回答結果の記述内容を、カテゴリー化して分析したところ、以下の要素が抽出された。

1) 設問N1補問1「第1部」

- ・病状、疾患の違い（疼痛・意識・ADLなど）
- ・予後の違い（人工呼吸器の使用）

2) 設問N2補問2「終末期」

- ・人工呼吸器の選択というぎりぎりの心境
- ・死期が迫っていない。生存期間が違うため、

患者の意思が変わる

- ・家族のケア負担を考慮

3) 設問N3補問3「延命治療」

- ・人工呼吸器の装着で呼吸管理がよければ、長期に生命を維持できる
- ・延命ではない。生きる選択をした
- ・意識・知能が保たれる
- ・本人の意思を確認できる
- ・長期の介護が必要

4) 設問N4補問4「リビングウイル」

- ・人工呼吸器を装着するうえでの利点、欠点を十分説明をすることが大切
- ・本人と家族双方の意思を確認することが必要（介護の問題）

- ・書面でなくても意思の確認は可能

5) 設問N5補問5「生命維持」

- ・人工呼吸器を装着すれば、長期に延命が可能
- ・患者の苦痛が異なる

6) 設問N7「自由記載」

- ・神経難病領域の緩和ケアの捉え方
- ・病名、病態告知と意思決定の問題
- ・人工呼吸器装着の選択について
- ・家族ケア
- ・緩和医療と緩和ケアの教育

4. 調査結果の考察

一般、あるいはがんの終末期医療とALS等の神経難病領域の終末期医療では異なる点が多いという回答が一般的であった。

その背景には、人工呼吸器装着の問題が大きいと思われる。ALSを「最期まで生き抜く」ということが療養の流れであり、神経難病疾患の診断確定時から緩和ケア、その総決算をなす終末期医療という考え方は、まだ広く認識されるには至っていないと考えられる。

しかし、難治性・進行性の疾患であるため、患者や家族はさまざまな苦悩や問題を抱えており、

緩和ケアの充実、発展を望む声が多かった。

緩和医療の量・質の確保と、人的、物的、経済的、精神的支援を充実させるには、新たな施設基準による ALS 等神経難病患者のための緩和ケア病棟を設置する期待が大きいことが、設問 N6 の回答からうかがわれた。

まとめ

神経難病医療に従事する医師・看護師への意識調査の結果、現行の緩和ケア病棟に施設基準を変更して、がん患者とともに ALS 等神経難病患者を収容し、療養してもらうという選択より、新たな施設基準を設けて、神経難病患者のための緩和ケア病棟を設け、そこで療養してもらうという選択が上回った。

後者のあり方として、入院医療については当面次の方向が考えられる。すなわち、現行の「特殊疾患療養病棟」を「神経難病緩和ケア病棟」に発展させる方向性である。看護職員配置を、現行緩和ケア病棟の 1.5:1 まで引き上げ、診療報酬も現行緩和ケア病棟並みの点数に引き上げる。1日につき、特殊疾患療養病棟入院医療管理料は 2,000 点、人工呼吸器装着の場合は 600 点の加算であるのに対し、緩和ケア病棟入院管理料は 3,780 点であり、約 10,000 円のアップとなる。

しかし、手厚いケアが保障されるのでなければ本末転倒であり、安全面、アメニティーにも十分配慮された病棟でなければならない。日本医療機能評価機構の認定取得を義務づけるなどの、質の保証が必須である。独立型の神経難病緩和ケア病棟についても同様の整備がなされるべきであろう。

さらに重要なのは、在宅神経難病緩和ケアの充実、とりわけ訪問診療・往診の評価である。在宅

ALS 患者の療養環境の整備は、未だ課題が多い。また、介護に当たる家族の身体的、精神的負担も筆舌に尽くしがたい状況が続いている。

2003 年 7 月に「ALS 在宅患者に限り、医師、看護師の指導と患者の同意のもとで家族以外の者にたんの吸引を認める」趣旨の厚生労働省医政局長通知「ALS 患者の在宅療養の支援について」(医政発第 0717001 号) が出され、療養環境の改善が図られている。しかし、訪問診療・訪問看護に当たる医療者の育成、診療報酬上の評価が継続的に行われてこそ患者・家族の QOL の向上が達成されうると考える。

最後に、ALS 等神経難病と戦う療養者の精神性や心の充実について、学ぶべき点が多いと思われる。医療者にとって、最も心すべきは「ペシミズム」に陥らないということであろう。「自分には何もできない」という一方的な思い込みが、療養者のさまざまな選択肢を奪ってしまう。

さまざまな職種がチームを組んで、それぞれの役割を十分に果たすことで、療養者・家族の QOL は高く保たれるものと信じてやまない。

文 献

- 1) がん末期医療に関するケアのマニュアル改訂委員会：がん緩和ケアに関するマニュアル 平成 14 年度改訂版 (<http://www.hospat.org/manual-1.html>)
- 2) 厚生労働省：緩和ケア病棟の施設基準 (<http://www.angel.ne.jp/~jahpcu/pcusk.htm>)
- 3) 日本神経学会：ALS 治療ガイドライン (http://www.neurology-jp.org/guideline/ALS/4_09.html)
- 4) 伊藤道哉：諸外国における ALS 患者の安楽死・自殺補助の動向，ALS 告知・選択。「人工呼吸器をつけますか？」. p.137-166, メディカ出版, 2004
- 5) 厚生労働省医政局：終末期医療に関する調査等検討会報告書, 2004 (<http://www.mhlw.go.jp/shingi/2004/07/s0723-8.html>)

9. 神経難病（特に ALS）医療と QOL

中島 孝*

Key Words

神経難病/QOL/緩和ケア

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¹⁾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 (incurable) でかつ後遺症を残す恐れがある疾患、経過が慢性的 (chronic) で、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) 疾患として捉えている。

また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、1997年に難病患者等居宅生活支援事業が開始された。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中で、難病患者のQOL向上と評価についての研究のために1996年に「特定疾患のQOL研究」班が組織され、その後も2002年から「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が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評価がうまくいなくても、実際に難病患者を支え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わせ、QOLを低下させる

Takashi NAKAJIMA

*国立病院機構新潟病院 : Niigata National Hospital, National Hospital Organization (〒945-8585 新潟県柏崎市赤坂町3-52)

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向上を目指した適切なケアを評価するためのQOL評価は可能であるか論じたい。

QOLの意味するもの

世界保健機関（WHO）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）²⁾

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捉えたQOL定義は歴史的にみれば斬新な考え方であり、難病分野においても使えると考えられる。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1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く、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。

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（図1）。

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、効用主義、功利主義（utilitarianism）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”を前提に発展した。ゲーム（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、生物学の進歩にとまなない、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（biometrics）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、人間価値を一次的に捉える方法

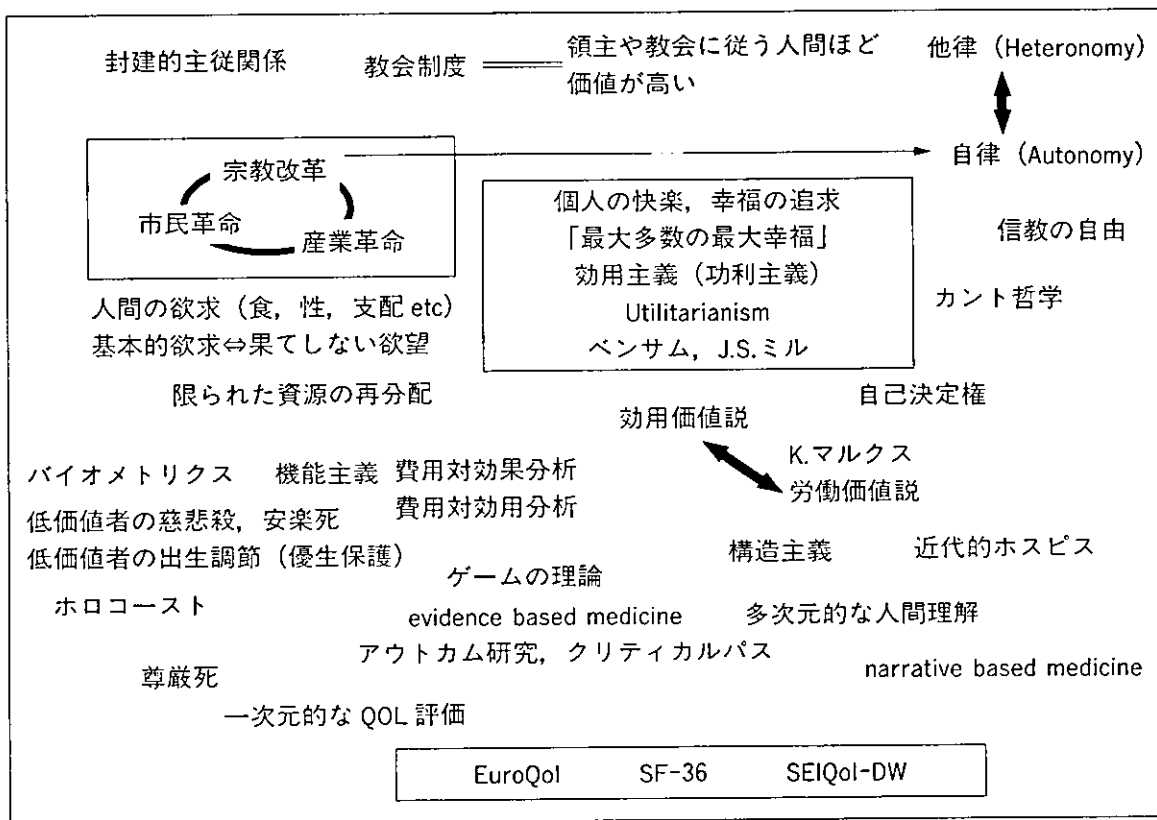


図1 QOL研究の歴史的な背景と学説

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(QOLが高い存在)の獲得や低価値者の出生調節として優生学(eugenics)が生まれた。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、人間を一次元的に捉えるのではなく、また他人が評価するものでもなく、本人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かぎり、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、いたし方がないことである。しかし、アウトカムを改善する有効な治療法・ケア技術がない難病分野では費用効果分析はできず、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かぎり、難病QOLに関するアウトカム研究は不可能で費用効用分析も無理である。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既存のQOL評価尺度を使って、再分配することはできない。もし無理に使えば、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。

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-36³⁾がある。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) などの重篤な神経難病において、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ァイル化されている。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、実は QOL 尺度というよりは、主観的機能評価尺度といった方がよいかもしれない。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 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。

多次元的な QOL 評価を元に、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 EuroQol⁴⁾である。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し、費用効用分析することはできない。

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、どのように希望を持ち続け生きられるのであろうか？

これらの問いに対して、EBM を補完するものとして最近になり、narrative based medicine (NBM)⁵⁾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」に基づき診療すべきという考え方が示されている。NBM の基本的な考え方は、人は常にナラティブを通じ

変化する価値観に対応可能な QOL 評価尺度 (SEIQoL-DW)

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を必要としており、ナラティブの書き換えがうまくいかない時には人は疾病ではなく、「病^{やまい}」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ともなって起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向上を目指した難病ケアの1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。

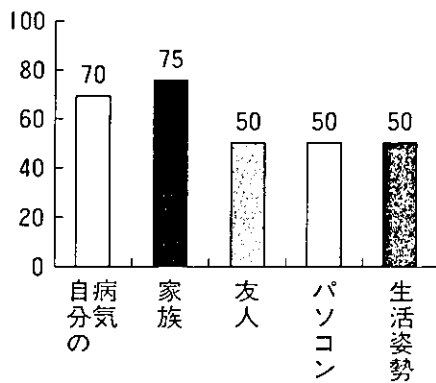
たとえば、ベンチレーター（人工呼吸器）をつけているALS患者が「自分は無理やり人工的に生かされている」と考えるよりも、「科学技術や医療の発展で自然な空気を効率よく体に送り込む装置を利用できるようになった」というナラティブで生きていく方がより積極的な意味があり、QOLは高いと考えるのは明白である。さらにいえることは、患者のナラティブは病態や周囲との関係性の変化により書き換わり、患者の動的に変わりうる価値観をもとに診療することがNBMといえる。

注意しなくてはならない点は、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ではないということである。難病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もっとも重要である。

病態の変化にともない、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たいへん興味深いQOL評価尺度が開発された^{6,7)}。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づけする個人の生活の質評価法；SEIQoL-DW）と呼ばれている。

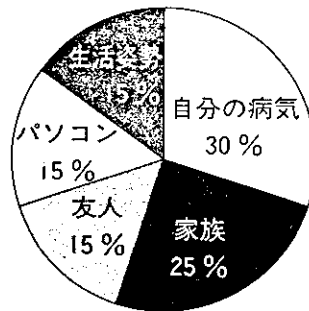
半構造化面接法を使い、QOLドメインを患者自身が5つ決めることが第一の特徴であり、さらに、病気の経過にともない、患者が自らドメインの変更ができる特徴を持つ。また、VAS(Visual analog scale)により、それぞれのドメインの満足度、達成度を主観的に評価し、次に、それぞれのドメインについて自分の人生における重みづけを%で行い、それらの積を合計し、SEIQoLインデックスという0～100の数値を算出できる。定性的に患者のQOLドメインを知ると同時にパラメトリックな数値を計算でき、さらに病気の経過やケアに対応した動的な変化を知ることができる。この数値は母集団が比較的同一であれば、比較対照試験にも利用できる可能性がある。また、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、面接調査を通してむしろ患者とより良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挙げら



A. キューのレベル

自分のQOLを決めている分野を5つ挙げてもらい、キュー（手がかかり）とし、どの程度うまくいっているかレベルを示してもらおう。



B. キューの重み

自分の人生の中でそれぞれのキューについて重みを付ける

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

C. SEIQoL インデックス

レベルと重みを掛け合わせ合計し SEIQoL インデックスを算出する

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 ALS の 63 歳男性、罹病期間 2 年、ALSFRS-R : 20/40、妻と同居中、人口呼吸器装着 2 カ月目、独歩、経口摂取、筆談可能、気管切開後在宅にむけて在宅調整のための入院中、退院前の 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、日本語版事務局「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」国立病院機構新潟病院、中島 孝)

図2 個人の生活の質評価法

れるが、カテゴリー化していく中で、最終的に5つの分野を決めてもらい、キュー（手がかかり）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、できるかぎ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挙げた場合、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、できるかぎり、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、良い状況を棒の長さにより示してもらい、VASとして数値化し、棒グラフでしめす(図2A)。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、相互の関連の中で、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分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(図2B)。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行う(図2C)。

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、患者にとってすでに意味のないドメインは挙げられてこない。今後このようなQOL尺度について難病分野で研究を進めていく必要がある。SEIQoL-DW はたいへん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。

QOL 向上のための 難病ケアと緩和ケア

1967年に英国で、シシリー・ソングラスらによって、聖クリストファーホスピスで近代的ホスピスケア、すなわち緩和ケアが始まった。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、今まで日本に紹介されなかったことはたいへん悔やまれる。

日本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人が多い。たとえば、ALS医療での緩和ケア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ることが多い。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たいへん残念である。また、同様の不理解として挙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、多専門職種ケアを押し進め、難病領域のインフォームド・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、病気と健康の二元論

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^{8~10)}。さらに、『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、わが国においても、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、効用を超える価値として人間尊厳を捉え、患者の自律を基本にして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ける難病ケアの扱いは議論検討の必要性があるが、同時に、難病領域のQOL向上のためのケアとして難病ケアの中での緩和ケアの実践的な研究が期待される。

文 献

- 1) 中島 孝 監：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、p.82、社会保険出版社、2004
- 2) WHOQOL Group：Development of WHOQOL：Rational and current status. *Int J Ment Health* 23：24-56, 1994
- 3) Fukuhara S, Ware JE Jr, Kosinski M, 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. Joyce CRB, O'Boyle CA, McGee HM(eds) : Individual Quality of Life. p.119-133, Harwood Academic Publishers, New York, 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) Oliver D, Borasio GD, Walsh D(eds) : Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Oxford University Press, Oxford, 2000
-

～ALSとともに～

17年間の在宅人工呼吸療法の経験からわかったこと

公立八鹿^{ようか}病院神経内科部長 近藤清彦先生

私は神経内科医をもう二十六、七年やっています。ALSの研究から始まって、この20年間はALS患者の療養サポート、ケアに関してのことを一生懸命考えてやってきました。17年前から在宅人工呼吸療法を手がけてきて、大勢の患者さんと接してきた中で、今までやってきたこと、考えてきたこと、わかったことがたくさんありました。ですから今日は、皆さんがALSの説明の本を読んでもあまり書かれないようなこともお話ししたいと思います。

ふるさとの八鹿

いきなり田舎の写真をお見せしますが、四方を山で囲まれた八鹿町というところが私の病院のある所です。私の生まれも、ここから20km入った山の中です。

在宅人工呼吸療養はいまではめずらしくないのですが、日本では1990年に医療保険の制度ができてから、普及し始めました。

私はかつて信州の佐久総合病院に10年近くおりましたが、後半の四、五年の間に、ALSの患者さん7人が在宅療養を行いました。1990年から現在の八鹿病院に帰ってきて、今まで26名の方が呼吸器を持って在宅療養をされています。

この方は(写真)1986年に一番最初に在宅で呼吸器を使って療養を始められた方ですが、その当時は150万円の人工呼吸器を自己負担で買ってもらわないといけなかったとか、訪問看護は月に1回だけとか、喉のカニューレ交換や、鼻の栄養管は家族の方が交換するとか、ほとんど家族の方の努力によって行われる、そういう時代でした。

最初の在宅人工呼吸療法の患者さん



呼吸管理の相談を始める時期

それでは実際に人工呼吸器の装着についていつごろから相談を始めるかということですが、実ははっきりした基準が決まっていなくて、今年神経学会が作りましたガイドラインも、ちょっと歯がゆいぐらいのことしか書いてないのです。だから神経学会の基準というよりは、私が考えている、八鹿病院で行っている呼吸管理の基準についてお話します。

- ・肺活量が80%を切ると呼吸筋麻痺が起ってくるので、人工呼吸器装着について将来どうするかという相談を始めます。

- ・60%を切ると自覚的に呼吸困難感が出てきます。その時点で非侵襲的陽圧呼吸（NIPPV=気管切開しない人工呼吸、バイパップ等）という方法を、間欠的に、昼間少しとか、夜間だけに導入します。同時に、人工呼吸器装着の是非についての意思を固めていただきます。



- ・肺活量が60~40%の段階で意思確認を行います。
- ・肺活量が40%を切りますと、呼吸困難感というより、全身のだるさとか、手足の重だるさとか、食欲の低下であるとか、そういったことが出てきます。
- ・40%以下になったら、無理をしないで気管切開をした方が良い時期と考えています。軽い風邪を引いただけでも、1日で呼吸不全が進行して、夜中に救急車で運ばれたりする、そういうことが起こるのは肺活量が40%を切った段階です。あとで患者さんからお話を聞くと、40%以下になってから処置をするまでの間は非常に体がだるくて辛かったとよく言われますので、この時点が気管切開の大体の目安かと思います。

気管切開の判断の目安

気管切開の時期の判断ですが、肺活量が目安になるだけではなくて、次のような症状も参考にします。

- ・痰や唾液の咯出が十分にできなくなります。
- ・頭痛、不眠、四肢が鉛のように重いという自覚症状があります。

- ・客観的な数値では呼吸数が増えます。1回の呼吸が浅くなりますから回数で補うわけですね。
- ・頻脈になります。
- ・一番の特徴は苦悶様顔貌といいまして、表情に苦しみが出てきます。
- ・血液ガス分析。動脈血の炭酸ガス濃度 (PCO₂) が増えます。

急性とゆっくりの二通りの呼吸不全のタイプがある

ここで注意が必要なのは、炭酸ガス濃度に頼り過ぎると、診断をあやまることがあります。呼吸不全が1か月～2か月の間に急性に進行している場合には、検査血では炭酸ガス濃度は上がってきません。検査値の炭酸ガス濃度が正常だとしても安心はできないのです。急性に進行している場合は、呼吸困難感とか、苦悶様の表情とか、肩で呼吸をしているとか、そういった臨床的な状態の観察が重要になります。

逆に肺活量は50%から40%ぐらいに低下しているのに、1年ぐらいかかってゆっくりゆっくり進行している方の場合は、呼吸不全が起こっていても自覚症状は現れません。呼吸困難感がないのですね。だから気がつかないうちに、夜寝ている時などに、呼吸が止まってしまうということが起こり得ます。そういう場合は、逆に動脈血のガス分析の炭酸ガス濃度が目安になります。こういう二通りの呼吸不全のタイプがあります。

個人差が大変大きい

八鹿病院では40名近い方が気管切開をされて人工呼吸器を装着しています。発病してから気管切開をするまでの期間ですが、3か月以内、6か月弱、1年、2年、3年以内、4年以内、10年以内、1人の方は13年でした。大体1年から5年の方が多くて、中にはもっと早い方もありますし、平均するとやはり3年弱ぐらいにはなるわけです。従来3年で呼吸不全といわれているのは間違っていないのですが、個人差が大変大きいことを知っておいていただいた方がいいと思います。

私は肺活量を定期的に測るということが大変大事だと思っているのですけれども、肺活量はグラフでいうと、発病してしばらくは落ちませんが、落ち始めるとそこからは線を引いたように落ちていきますので、80%を切り始めたら1か月に1回ずつ肺活量を測っていただくと非常に大事な目安になります。

声の回復

気管切開をする場合、声を失うから気管切開をためらうと、近畿ブロック会報に以前投稿されていたことがありました。私の考えでは、気管切開だけでは声を失わない

とほぼ言えると思います。ただカニューレの種類によって発声の難易度が変わることがあります。カニューレを使用しながら発声する方法では、カフのエアを減らして、漏れる空気を利用するだけで話せる方がかなりおられます。それから、スピーキングバルブを使って、呼気を口の方に流すという方法。それからカニューレのサイドチューブに、水槽に空気を送るポンプを使って空気を流して発声する方法もあります。

ただ喉の筋もいずれは麻痺してきますので、そうなった段階では発声は無理になります。喉の麻痺から発症した場合は声は出にくいのですが、気管切開する直前まで声が出ていた方では、声が出せる可能性は非常に高いと思います。

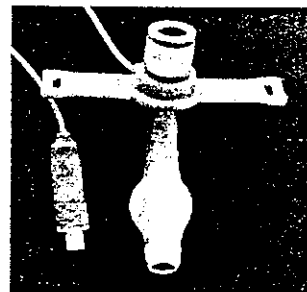
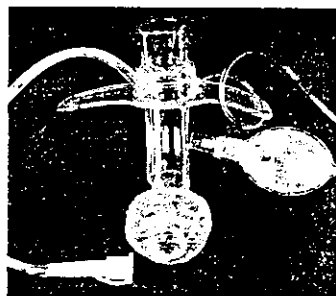
カニューレの種類

カニューレの種類ですが、ポーテックス、マリנקロット、アーガイル（シャーウッド）とか、その他にも幾つか種類があります（写真）。ポーテックスのタイプはカフが非常にかっちりしていますので、分泌物が下に落ちないというメリットはありますが、発声という面では一番出にくい。カニューレ交換する時に摩擦で痛みがあって入れにくいこともあります。

アーガイルはカニューレ交換はしやすいのですが、残念ながらカフエアが自動的に少しずつ漏れるように作っていますので、カフエアーを夜間に追加する必要があります。

中間的なのが、マリנקロットです。ソフトカフで、24時間空気はほとんど漏れませんが、しゃべりたい時にカフの空気を減らすと声は出やすい。カニューレ交換も普通です。こういったカニューレの工夫をすることで声が出やすくなります。

もう一つの目安は、食事ができる人（嚥下可能）であれば、喉の筋肉はかなり保たれていますので、発声できる可能性はあると思います。



人工呼吸器装着後の経過

気管切開をして人工呼吸器をつけてから病気がどのようになるかということあまり書いてないと思うのです。3年で呼吸不全になると書いてあっても、それからあとはどうなるか書いていないし、すべての機能がいきなり低下するように今まで思われていたと思うのです。

それで、1人の患者さんにご協力いただいて、気管切開前後でどれだけ表情が変わるかということ初めて記録させていただきました。気管切開前後でかなり変わります。なかなか申し訳なくて写真などの記録をしてこなかったのですが。

昨年、気管切開された方ですが、気管切開3カ月前から少し呼吸困難感が出てきて、この時点では気管切開を決定していましたが、ギリギリまで頑張りたいということで経過をみていました。

(濱さん「気管切開や胃ろうをつくる前には不安や心配があったが、やってみたら楽になった。そのことを知ってもらえたら」と写真提供を快諾されました)



気管切開 3ヶ月前



気管切開 2週間前



気管切開 4週後

2週間前にはかなり苦しい苦悶様の顔貌です。眉間の縦じわが出てきて、かなり本人は努力呼吸をしている状態と思います。この時点で血液ガス分析をしても、正常値の範囲です。実際はかなり苦しくて、ほとんど1日中深呼吸をしている状態ですから、夜間もぐっすり眠れない。その疲労でさらに呼吸が弱くなって、もっと苦しくなるといふ悪循環に陥ります。

ギリギリまで待って、入院していただいた当日の午後、気管切開をしました。呼吸器をつけて4週間になるとこういう表情になって、元の顔なんです。この違いは歴然としています。酸素が足りないということだけでいかに体が弱ってくるかということの証明になると思います。呼吸を助ければ、こんなにしゃきっとした顔になります。2週間前には食事ほとんど食べられなくなっていたのに、呼吸器をつけたら、ミキサー食を10分でペロッと食べてしまうというくらいにまでになりました。

よく嚥下障害と呼吸障害は同時に進行するように言われるのですが、私の考えでは呼吸が苦しくなったら飲み込む余裕はなくなる。物を飲み込む時には息を止めなければなりませんから、呼吸に一生懸命になると飲み込みが悪くなる。そういう場合には呼吸を助ければ嚥下が良くなるということがあります。

呼吸器装着して歩行できる患者さん

この方は喉の麻痺から始まった方です。喉の麻痺から始まった方は声が出にくいわけですが、逆に手の力とか足の力は保たれています。気管切開をしても、人工呼吸器を夜間だけ装着して、昼間は外して廊下を歩く練習ができます。

気管切開のあと、
三週間での歩行訓練



人工呼吸器をつけると重症だと思いきり、離床させてはいけない、歩かせてはいけないという思いこみが病院側にもありますが、早期に立位訓練をすれば、むしろ酸素が十分に夜間に取り込めて、昼間は力が出せるということにもなるわけです。

かなりの期間歩けました

実際にどのくらいの期間歩けたかを、八鹿病院で人工呼吸器を装着した 34 人について調べました。足の麻痺から始まった方は歩けないのですが、手の麻痺から始まった方や、喉とか呼吸筋の麻痺で始まった方では、かなりの期間歩ける人がいました。5 か月、10 か月、15 か月ですね。この歩行というのは、介助でトイレまで歩行できるというレベルを示しています。こういったことはこれまであまりわかってなかったのですね。

気管切開後の意思疎通

気管切開後に、いろいろ工夫しておしゃべりができた期間です。喉の麻痺から始まった方はしゃべれないのですが、手の麻痺、足の麻痺、呼吸筋の麻痺から始まった方は 10 か月、20 か月と、意志疎通ができる会話が可能でした。食事の嚥下（飲み込み）に関しても、カニューレが入っていても嚥下できる方は結構います。経管栄養はせず、

経口摂取を保てた期間ですが、1年くらい食べられる方もありますし、数か月間は多少飲めました。その後もおやつを味わう程度ならもう少し可能な期間があります。

70代以上のALS患者さんに多いタイプ

看護師さんとか先生にも知ってもらいたいと思っていますが、呼吸から麻痺が起ってくるALSというタイプは最近多くなっているように思います。呼吸は肋間筋と横隔膜とが作用しているのですが、肋間筋の萎縮と並行して、背骨の横の傍脊柱筋という筋肉も萎縮しています。結局、胸髄の同じ神経支配のところは早く弱るということで、呼吸筋麻痺がかなり先行するということがどうもあるようです。

ここからは私の仮説ですが、70歳以降で始まる方は、呼吸筋だけ早く弱くなる方が八鹿病院でも昨年来3人くらい来られています。共通しているのは体重が1年間で8kgやせたとか、10kgやせたとか、体がだるくてしょうがないとかいうことです。

消化器内科ないし内科を受診されて、血液検査をしてもレントゲン検査をとっても異常がないということで、しばらくしてから神経内科に紹介されて来られています。なかなか診断が付きにくいのです。

愛知医大の先生も高齢者の場合こういうタイプが多いのではないかと、今年の神経学会で報告されておりました。昔は、ALSは40代、50代が多いと言われていたのですが、最近は60代が最も多くて、70代もかなり多くなってきました。こういう呼吸筋麻痺で発症の人の場合、逆に呼吸さえ補助すれば、手、足、喉の筋肉は比較的保たれる可能性があります。この時点で診断がつかないと、夜寝ている間に亡くなれるということも起こり得るわけです。

弱くなる能力を見るだけでなく

30数名のうち、気管切開をした時点で、歩けた人は65%、食事が飲み込めた人は約60%、会話ができた人も55%、手が上がる、はしが持てる人50%ということです。

八鹿病院で気管切開をしたり、人工呼吸器をつけた時点で、大体こういう能力が五、六割は残っておられるわけです。その能力がどうなるかを見ると、6か月、1年、2年、3年と、だんだんと出来る率は減っていきます。これをみると呼吸器装着後も症状は進むと言えるわけですが、その弱くなる面だけを見るのではなく、呼吸器を装着してからも、たとえば歩行は、6か月間に30%の人は歩けたとか、1年たっても2割の人が歩けたとか、そういう一面も見ていくことが大切です。

どこから発症したかによりますが、歩けないけれどもしゃべれる人とか、しゃべれないけれども歩ける人とか。どこかの能力が少なくとも1年から2年ぐらいは残っている。そういうことが大事なことかと思っています。

合併症 / 無気肺について

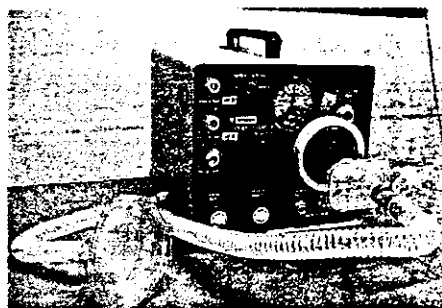
次に合併症ですが、肺炎や無気肺があります。無気肺というのは肺が狭くなってくるわけです。無気肺の予防には、呼吸器の1回の換気量を1.5倍ぐらいにするのがいいのではないかというのが、大分協和病院呼吸器内科の山本真先生の提案です。(会報37号掲載)

皆さんの人工呼吸器はどうでしょうか。従来の呼吸器は「深呼吸」の装置が付いていないのがほとんどです。最近のものは、「深呼吸モード」が付いているものもあって、100回に1回は、2倍の換気量が入って、肺の奥まで広げる作用があります。それがない場合は換気量を少し多めにしておくほうが、無気肺を予防できるのではないかと思います。

カフマシンを使って肺炎の予防

カフマシン、別名カフアシストという機器があります。アメリカから入ってきました。日本では1995年に医療機器として認可を受けたばかりです。1998年に福岡県の浅木病院の三好正堂先生が近畿ブロック総会で講演された(会報29号掲載)、そのときにも紹介されました。

カフマシン
上手に使えば
無気肺の予防に効果



三好先生の言われることだから間違いないと思って、病院で1台買ってもらって使い始めてみました。80万円程度から上等なものは定価120万円です。手動式だと50~60万円です。気管切開していない方はマスクで合わせます。バイバップとよく似ています。マスク式の人工呼吸器で、空気がぐっーと入ってきますが、2秒すると今度は逆に陰圧になります。バキュームになるのですね。陽圧にしていきなり陰圧にすることで、肺の奥の方の痰が口元まで出てきます。吸引が要らないぐらいです。ティッシュで拭けばいいぐらい出てくるのには感激します。

このカフマシンを上手に使うことが、無気肺とか肺炎を予防、治療していくうえで必須になると思います。この機器は病棟に1台は要ると思います。在宅療養では1人に1台必要と私は思うわけですが、いまレンタルすると月3万円以上ですし、保険適応になっていません。患者会でアピールしていただいて、医療保険の対象に入れていただきたいですね。病院でこれを使っても、保険点数にはならないので、まだま