

＜シンポジウム 12—4＞神経難病のケアと問題点

難病ケアと問題点—QOLの向上とは

中島 孝

(臨床神経, 45: 994—996, 2005)

Key words : 難病, QOL, SEIQoL-DW, 緩和ケア, ナラティブアプローチ, 尊厳死, 事前指示書

はじめに

難病 (Nanbyo) は, 1972 年の難病対策要綱によって行政的に定義され, 日本で作られた概念であるため, 欧米での研究はない。難病は原因不明, 根治療法がない (incurable) だけでなく, 慢性的で, 介護などにいちじるしく人手を要し, 家庭負担, 精神的負担が大きく, 患者の抱える問題点を解決しがたい (intractable) 特徴をもつものとされた。難病対策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のほか, 地域における保健医療福祉の充実と連携と QOL (Quality of life, 生活の質) 向上を目指した福祉施策という項目が追加された (H8 年)。共感により難病患者の QOL はわかるはずと考えられる一方で, 難病患者の QOL 評価方法は研究されたことがなく, どのように QOL 評価し向上を示すかの研究が必要となった¹⁾。

難病と健康関連 QOL 評価尺度

神経難病に対して, 健康関連 QOL 尺度の SF-36 について検討した。SF-36 は人間の諸機能を領域化して 36 項目について, 主観的に答えさせる QOL 評価尺度である。神経難病では, 一貫して機能低下がおきるため, この尺度ではケアによる介入効果を評価できない。QOL を一次元的な効用値に変換し費用効用分析をおこなえる EuroQol (EQ-5D) を検討した。これは, 5 つの質問に主観的に答えてもらうもので, 死亡の効用値を 0 と仮定し, 効用値という量的データへの変換をおこなうものである。おそらく, 機能障害が重い被験者の実データがふくまれておらず, 変換テーブルでは障害が重いほど精度が不良となり, 死より悪いマイナスの効用値を示しうる。難病では, これらの QOL 尺度は, 医療・福祉による介入効果を示しえないことがわかった。一方で, 保健・医療・福祉分野では難病ケアが適切かを判断する QOL 評価が必要であり, 別の観点での QOL 評価研究が望まれた^{2)~4)}。

QOL 研究の負の歴史と現在の医学的 QOL の定義

QOL という用語は 1972 年にジョセフ・フレッチャーが

使ったものであり, 人間の生命には質が存在し, 一定の質を満たさなければ人間として生きる意味や尊厳はないと考え, 項目が作成された。これはキリスト教倫理に対抗して生み出された米国の生命医学倫理の中核概念であり, 人の生命はどんな状態であっても神聖であり等しく尊厳をもつという, 生命の尊厳 (Sanctity of life) とことなる考え方を示している。この概念とパーソン論 (Person theory) をもとに, 生命医学倫理の 4 原則をつかって現実の医療問題を解決しようとするのが米国の生命医学倫理学である。

このような QOL 概念は残念ながら, 歴史的な負の遺産を抱えている。第二次世界大戦前にドイツでは安楽死 (Euthanasia) と優生学 (Eugenics) が提唱されたが, その中で, 最新医学によっても治療できず, QOL が低く, 今後も向上できない人間すなわち, 「生きるに値しない生命 (Lebensunwerten Leben)」は社会の中で価値がない上, 無理に生きていこうとすると本人にとっても苦痛が多く, 大変かわいそうなので慈悲殺 (安楽死) がよいと考えた。優生学は慈悲殺より科学的で人道的な医学と考えられ賞賛された。第二次世界大戦中に, これらを体系的に虐殺するホロコーストがおこなわれた⁵⁾。

これらの概念は第二次大戦前のドイツでは国家の強制とされたが, 日本でもある種の掟として存在した「姥捨て山」が有名である。戦後は自己決定の衣を着て, 「生きるに値しない生命」になったら美しく死のうとする尊厳死教育運動や「ピンピンころり思想」として形を変え存在しており, 難病患者の病氣に対する不安は尊厳死願望として表現されることがある。

このような QOL 概念の問題点を克服するために, 現代医学において QOL を患者の主観的な心理概念として WHO は定義した。「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」とした。QOL 概念は問題点を包含し誤用されやすいが, この WHO の定義のように人の主観的な心理学概念とすれば, 難病ケアにも利用可能と考えられる⁶⁾。

「ナラティブ (人生の物語) の書き換え」の援助

物語に基づく医療 (Narrative Based Medicine, NBM) は, EBM だけでなく, 個々の患者の動的に書き換わる価値観に基づくケア技術であり, 難病患者の QOL 向上をおこなうこと

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)
 厚生労働省難治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
 方に関する研究班 (H14-16年度) 主任研究者 中島孝 (国立病院機構 新潟病院)

The Schedule for the Evaluation of Individual QoL-Direct Weighting (SEIQoL-DW)
 (WHOが推奨する10のQOL評価尺度のうちの1つ)
 難病患者のQOL評価が可能なQOL評価尺度, 難病ケアの質的評価に有用

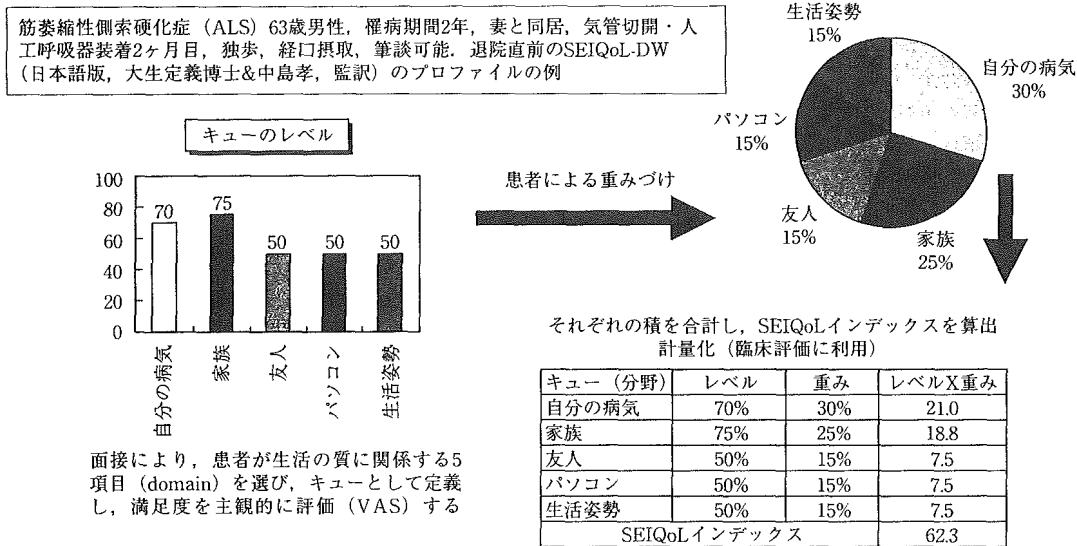


Fig. 1 難病ケア評価に利用できる QOL 尺度

ができる。NBMでは人は常にナラティブによって世界や自分自身を認識し, 成長や人生の過程で状況が変化すると新しいナラティブが必要となると考え, ナラティブの書き換えがうまくいかない時に疾病ではなく, 「病 (やまい)」になると考える。難病患者が根治療法のない中でも希望をもち生きている状態は, 価値観や人生観が書き換わり, 新しいナラティブをえて「生き生き」と生きているのだと理解できる。

例として, 人工呼吸器をつけ生きている ALS 患者が「自分は機械により人工的に生かされている」というナラティブで悩み生きていたが, ある時, 「医療技術の発展や福祉の充実により, 自然な空気を効率よく体に送り込む装置を家でも利用できて本当によかった」というナラティブを自ら発見するというような例である。同じ治療をしていてもナラティブがこととなると人生の充実感は明らかにことなる³⁴⁾。

難病ケアにおける QOL 概念と評価

尊厳は人により経験, 知覚されるもので普遍性はなく, 人間の尊厳が失われた状態も知覚できるとし, それを示すのが QOL と考えると, 尊厳が失われ, その上でいたずらに生きるのは人生の無駄という考え方が生ずる。難病ケアではこのような考え方はせず, 人の尊厳は常に等しく, どのようなばあいにもケアがおこなわれるべきで, 人の尊厳は測ることはできないが, QOL は評価・改善可能と考える。WHO の QOL 概念のもとで, ナラティブアプローチをもちいて難病ケアをおこなうことは, 機能が低くても人には尊厳があり, 機能が低く

も QOL を高められると考えることである。

難病ケアでは, 従来の QOL 評価法とことなり, 患者自身のナラティブの書き換えに対応可能な評価方法が必要である。WHO が推奨する QOL 評価尺度のひとつに, SEIQoL-DW (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 Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting) があり, 邦訳し有用性を検討した (Fig. 1)。難病患者において, SEIQoL-DW を使うと, 機能障害が進行性としても, 患者が新しいナラティブを発見して, 自分自身の大切な領域を変え, または, 深めながら生き生きと生きている状態を評価することが可能で, 難病ケアによる介入もまた評価できるということがわかった³⁴⁾。

緩和ケアは QOL 向上のためのケア

治療できない病気になった時に感じる生命の意味の喪失感や「尊厳死意識」に対して, ケアをおこなうために, 1967年に英国のシシリー・ソングースらは近代的ホスピスを開始した。ALS など神経難病に対する緩和ケアも 1968 年からおこなわれている。わが国では医療保険制度のもとでは緩和ケアをがんと AIDS のターミナルケアとして捉えており, 発症時点や告知時点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がある。

WHO は 1990 年に緩和ケアを定義したが, “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

り、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ある。緩和ケアの目標は患者と家族に可能なかぎりよいQOLをえさせることである。”とした。さらに以下を強調した。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。患者の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明確に示した。神経難病の緩和ケアとは発症し、告知の時点から開始するものであり、人工呼吸器の有無によらず、いかなる終末期においても患者の生き生きとした生を援助するケアである³⁷⁾。この意味では難病ケアの目標と緩和ケアの目標は同じと考えられる。

難病の事前指示書 (Advance directives) の目指すもの

難病患者の救急に際し、ケアチームとして対処するためには、患者による何らかの事前指示書 (Advance directives) の作成は必要と思われる。事前指示書が患者と難病ケアチームが共有する医療用文書になるためには、「いたずらに生きる」とか「無駄な延命処置」といった病气や障害に対する偏見や定義不能な言葉がふくまれてはならない。また、健康で万能感があるときに決定しその後の変更を否定するのであってはならず、インフォームドコンセントのもとで、ナラティブの書き換えが保障されることが必要である。さらに、作成過程が心理的サポートになり患者が安心しQOLが向上することが望ましい。患者にとり想像困難な事態まですべて事前に決定することは妥当とはいえず、医療的な代理人制度なども今後、検討すべきである。一方、日本尊厳死協会のLiving willには健康なときの価値観に基づく病气に対する不安と偏見がみられ、医学的に定義できない内容もある。医師によるインフォームドコンセントがなく、一方的な署名をするものである。障害、病气を持った時に変化する価値観も反映されない。このため、医

療用の文書としてはそのまま利用することができない。

まとめ

難病ケアにおけるQOL概念と評価法について検討した。難病は有効な治療法がなく重症になったら、生きる意味はなく、ケアする意味もないと考えるのではなく、難病ケアは人が普遍的にもつ尊厳に基づきおこなない、患者の機能を支えQOL向上を目指すことで、難病の転帰も変えられると考えられた。その際には多専門職種ケアが重要であり、NBMや心理的サポートをおこなない、患者の尊厳死意識を解消することができる。この意味で、難病領域での緩和ケア導入は有用と考えられた。

文 献

- 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: 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 2003; 20: 139—147
- 3) 中島 孝: 神経難病 (特に ALS) 医療とQOL. ターミナルケア 2004; 14: 182—189
- 4) 中島 孝: 第一章, 神経難病とQOL. 神経内科の先端医療, 先端医療社, 東京 2004
- 5) Deadly medicine, creating the master race, United States Holocaust Memorial Museum, The University of North Carolina Press, 2004
- 6) WHOQOL Group: Development of WHOQOL: Rational and Current Status. International Journal of Mental Health 1994; 23: 24—56
- 7) Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis, D Oliver, G.D. Borasio, D. Walsh editor, Oxford Univ. Press, 2000 (西村書店より邦訳出版準備中)

Abstract

Improvement and evaluation of QOL for the patients with nanbyo, intractable diseases

Takashi Nakajima, M.D. & Ph.D.

Niigata National Hospital, National Hospital Organization, Dept. of Neurology

The intractable diseases that are nanbyo in Japanese, have been defined by the Ministry for establishing the care system. This article argued the key issues including narrative based approach, palliative care and SEIQoL-DW for improving and evaluating of QOL of the patients with nanbyo.

(Clin Neurol, 45 : 994—996, 2005)

Key words : intractable disease, nanbyo, QOL, SEIQoL-DW, palliative care, narrative based approach, death with dignity, advance directives

ALS の QOL 向上のための緩和ケアに向けて

中 島 孝

要旨 ALSなどの神経難病のアウトカム評価としてQOLは重要だが、評価する方法はまだ確立していない。そのなかで、SEIQoL-DWはQOLドメインを病気の進行とともに動的に変えることができるため今後期待される患者個人のQOL評価方法である。QOLとは病態と関係性の下で動的に変化する患者の価値観の産物であり、難病ケアでは根治療法が不可能なため、その向上が目標とされている。多専門職種ケア (multidisciplinary care) と Narrative based medicine の導入が有用である。緩和ケアは根治療法のない患者の自律と生命を支えるケアであり、功利主義的価値観ではなく、生命の尊厳 (Sanctity of life, SOL) にもとづくものであり、QOL向上が目標である。緩和ケアは消極的安楽死ではなく、難病患者の生きる意味の崩壊をくい止め、尊厳死意識の解消をめざすものである。

(キーワード: ALS, QOL, SEIQoL-DW, 緩和ケア, 自律, Narrative based medicine)

TOWARD PALLIATIVE CARE FOR IMPROVEMENT OF
QOL IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Takashi NAKAJIMA

(Key Words: ALS, QOL, SEIQoL-DW, palliative care, autonomg, narrative based medicine)

難病概念は日本の行政と医療・福祉・患者が育て構築してきたものであり、欧米には難病研究として参照できるものは存在しない。わが国では幅広い疾患群や病態を“難病”という言葉で表現し、日常的に使っている。行政的対策を行うために厚生労働省は行政的に定義づけている。難病は医学的に原因不明、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く、解決困難な (intractable) 疾患と定義されている。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のほかに、地域における保健医療福祉の充実と連携および QOL (Quality of life, 生活の質) の向上を目指した福祉施策が提唱されている。難病ケアでは根治療法が不可能なため、QOLの向上が目標とされ、多専門職種ケア (multidisciplinary care) が推進されている。このため、難病における QOL 定義と評価法についての研究と、難病領域における医療・福祉資源の分配の論議が行われる

ようになった。

難病対策において、ALSが代表的な難病とされている理由は、人間的な機能と考えられる四肢の運動、嚥下、言語発声などの機能そのものが段階的に低下し回復が不可能である上に、呼吸機能障害が進行するとベンチレータ管理がなければ生存できないことが第1の理由と考えられる。患者と家族に告知 (Breaking the news) し、その後の状態像について、患者、家族、医療・福祉担当者間で情報を共有していくことは、大変な重荷であり、心理的サポートを含む包括的なケアの必要性が高いことは明白である。さらなる理由は、重篤性だけではなく、ALSではコミュニケーション手段さえ工夫すれば、本人からケアの問題点やQOL、今後の希望や人生についての考えを直接聞くことができるからである。つまり、他の神経難病や認知障害を合併する場合には十分に聴取できない内容をALSの場合は得ることができ、QOL研究ができるからである。客観的なアウトカム評価ができなくても、患者からの情報を利用してケアの質を再検討し、得られた知見によって、他の疾患に対する普遍的

国立病院機構新潟病院 副院長
別刷請求先: 中島 孝
〒945-8585 新潟県柏崎市赤坂町3-52
(平成17年4月19日受付)
(平成17年5月20日受理)

なケア研究を行うことができる。

難病における QOL

現代医療では根治療法の未解明な難病ほど QOL 向上が必要と考えられるが、患者の QOL をどのようにとらえ、評価すればよいか方法論はいまだに確立していない。人間同士、共感により QOL は分かり合えるはずだが、具体的方法は不明で、その結果、難病患者の QOL 向上方法もあいまいになっている。まず、難病患者の QOL とは何かをまず、明確化していくことが必要である。訪問看護や介護などの医療福祉資源の利用において、ケアの有効性評価として QOL 評価が使えるかどうかの検討も必要である。現段階では、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ことが分ってきた。

現在まで、保健・医療・福祉の有効性や質を評価するために、QOL 研究は患者立脚型のアウトカム研究として公衆衛生的または医療管理学的観点の研究が進められている。その起源となった考え方は、人間が等しくもつ SOL (Sanctity of life, 生命の尊厳) という考え方とは反対に、生命には質が存在し、一定の質を満たさなければ人間としての生きる意味や尊厳はないとの考えの下で始まったとされている。この QOL の考え方は 1972 年のジョセフ・フレッチャーによる Humanness 「人間であること」に書かれているように、人間の QOL を判定するために、いくつかの基準を設けようというものである。「もし望むなら他の検査で詳しく調べてもよいが、ホモ・サピエンスの成員で、標準的なスタンフォード・ビネー検査で IQ が 40 以下の者は人格 (person) かどうか疑わしい。IQ が 20 以下なら、人格ではない」とも述べている。このような QOL 研究の流れの延長上には、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が行われた SF-36 も存在する。この QOL 評価尺度によりパーキンソン病などの QOL 評価も試みられたが、ALS などの重篤な難病においては、ケアの質を評価する際のアウトカム指標としては用いることはできないようである。SF-36 は 36 項目の質問からなり、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るが、ALS などで、使えない本当の理由はこの評価尺度が機能評価尺度であるためである。つまり、SF-36 で測定される、身体機能、移動能力、日常役割お

よび社会生活機能などの領域は、ALS などの神経難病では進行にともなって障害される機能そのものであり、いかなる介入であっても、主観的改善はありえない。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であり、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り、機能を補完できない状態で、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 は難病ケアの質を評価や難病患者が生き生きと生きているか否かのアウトカム指標にはなりえない。

多次元的な QOL 評価に基づいて 1 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。これは移動 (歩き回る) の程度、身の回りの管理能力、普段の活動、痛み/不快感、不安・ふさぎこみの 5 項目の質問により効用値を評価する尺度である。最終的に、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) が算出される。たとえば、健康な状態は 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すると、寝たきりで 10 年長生きすることは、 $QALY = 10 \times 0.1 = 1$ 年であり、健康な状態の 1 年の生命の価値にしか対応しない。ALS などの神経難病では適切なケアによって患者が幸せに感じていても病気が進行する限り効用値は向上することはなく、QALY は低くなり続ける。このため、難病ケアの有効性評価や、難病患者の尊厳を評価するためにこの効用値を利用することはできない。

実は、第 2 次世界大戦前の遺伝学、生物学の進歩にともない、人間の機能・特性を評価する方法とし生物測定学 (biometrics) の概念が構築され、客観的な生物測定学が効用価値説に結合され、効用を客観的に計量し、人間価値を 1 次元的にとらえる方法が発展した。その歴史の中で、低価値者 (QOL の低い存在) が生き続けるのはかわいそうなので、慈悲殺、安楽死 (Euthanasia) が必要という考えと、出生率の低下に対する対策として、よりよい社会建設のために生きるに値しない生命 (lebensunwerten Leben) を減らすための出生調節が必要と考える優生学 (Eugenics) がうまれた。これらの考え方はその後、ホロコーストにつながったと考えられ、QOL 研究における負の系譜となっている。

QOL 概念は歴史的をとおして同一とはいえないものの、系譜としては問題点をはらんでいる。QOL 概念は徐々に、修正がおこなわれ、人間としての機能評価から、主観的で多次元的な心理学的概念と考えられるようになっ

てきた。QOL 定義としては現代では機能評価的な性格が薄められ、難病領域でも利用できる概念になってきている。世界保健機関は QOL を以下のように定義した。「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」。この定義は人間存在や価値を主観的な心理状態においており、難病の QOL 評価においても利用可能なものである。WHO はこれに基づいて、WHOQOL-100、WHOQOL-BREF (短縮版) という QOL 評価尺度を作成した。しかし残念ながら、WHOQOL によってケアの質の評価のために難病患者の QOL を測定したという報告はない。

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

それでは、難病の代表ともいえる ALS 患者で病気が進行し、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している状態をどのように理解し QOL 評価が可能なのだろうか？人は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だろうか？

NBM は EBM (Evidence based medicine) を補完するものとして提唱されており難病患者の QOL を理解するうえで有用といえる。NBM では臨床評価は「根拠に基づいた客観評価」だけでは不十分で、患者個人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) = 人生の物語」に基づき行うべきものとされている。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 (やまい)」になると考えられる。ALS のような難病では疾患の進行にともなって諸機能が喪失していくが、患者自身が常に「ナラティブの書き換え」を行っていると思われ、「ナラティブの書き換え」がうまくいかないと希望が失われてしまうと考えられる。そのため、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 QOL

向上につながるため、NBM の役割は大きいと思われる。

たとえば、人工呼吸器をつけている ALS 患者が「人工呼吸器により人工的に無理やり生かされている」というナラティブで生きていくより、「科学技術の発展により空気を自然に効率よく体に送り込むベンチレーター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おなじ治療を受けていても、QOL はより高いと考えられる。生存の意味や価値の喪失に悩まされている難病患者は、多専門職種ネットワークによって患者を支えることにより、新しいナラティブを患者自身が発見することがとりわけ重要である。

病態や価値観の変化に対応する QOL 評価尺度 - SEIQoL-DW

病態の進行、変化にともない、動的に変化する患者の価値観を前提に個人の 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 1 の特徴で、さらに、病気の経過にともない、ナラティブの書き換えに対応し、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 %で行ってもらい、それらの積を合計し SEIQoL インデックスという 0 から 100 の数値を計算する。定性的に患者の QOL ドメインを知ると同時に最終的に 1 次元的なパラメトリックな数値も計算できる。SEIQoL インデックスは比較対照試験にも利用できる可能性がある。SEIQoL-DW の面接を通して、自然に、患者とよりよい関係が構築できる長所がある (図 1)。

難病患者の尊厳死意識

わが国の難病ケア研究はこの 10 数年間の間、多専門職種ケアをすすめる、リハビリテーション、心理サポート技術やインフォームドコンセントなどについての研究をおこない QOL 研究もすすんだ。その中で、人工呼吸器療法の自己決定をめぐる、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。

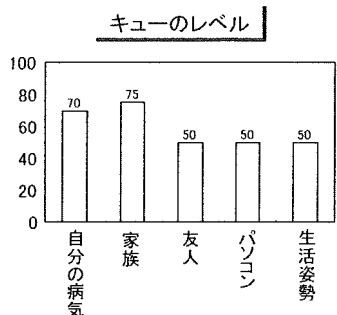
日本では ALS 患者が「夜間の頻回な吸引が家族負担になり、人工呼吸器をつけて無理に延命処置されるのは耐えられないので、人工呼吸器療法を選択せず、尊厳死

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)
 臨床的評価をわが国始めて開始
 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班(H14-16年度)

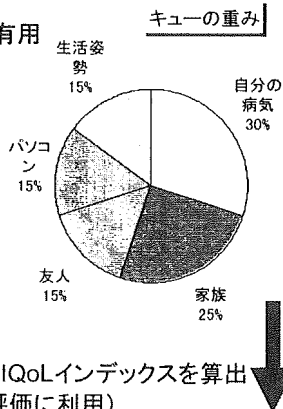
The Schedule for the Evaluation of Individual QoL-Direct Weighting (SEIQoL-DW)
 (WHOが推奨する10のQOL評価尺度のうちの1つ)

難病患者のQOL評価が可能なQOL評価尺度、難病ケアの質的評価に有用

筋萎縮性側索硬化症(ALS)63歳男性、罹病期間2年、妻と同居、気管切開・人工呼吸器装着2ヶ月目、独歩、経口摂取、筆談可能。退院直前のSEIQoL-DW(日本語版、大生定義博士&中島孝、監訳)のプロファイルの例



患者による重みづけ



それぞれの積を合計し、SEIQoLインデックスを算出
 計量化(臨床評価に利用)

キュー(分野)	レベル	重み	レベル×重み
自分の病気	70%	30%	21.0
家族	75%	25%	18.8
友人	50%	15%	7.5
パソコン	50%	15%	7.5
生活姿勢	50%	15%	7.5
・SEIQoLインデックス			62.3

面接により、患者が生活の質に関係する5項目(domain)を選び、キューとして定義し、満足度を主観的に(VAS)評価する

図1 難病ケアに利用可能なQOL評価尺度の例

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補助は刑事追迫の対象からはずされてきたが、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補助自殺の割合が20%に達していると報告されている。米国のオレゴン州では医師補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患者の医師補助自殺の割合はがん患者の約6倍に達していると報告されている。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のかが問題となっている。

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、リビングウイール(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おり、臥床状態、経管栄養、人工呼吸器療法などの下ではQOLが低い人間尊厳が失われていると考える人がいる。ここで、2つのQOL概念があることがわかる。1つ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、もうひとつは、機能は必ずしも人のQOLを決定付けず、機能が低いことは、QOLや尊厳が損なうとはいえないという考え方である。

前者の例が「ピンピンコロリ思想」や「リビングウイール運動」といえる。「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」というものである。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)的教育を受けており、それ以外の価値観を教えられることはほとんどない。わたしたちは日々努力し、競争的社会を構築している。努力にも関わらず、病気になり機能が低下してしまうと、社会競争から脱落し、幸せや尊厳を喪失してしまうと考える。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る。

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る。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ない。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。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ことは大変残念だが、これに患者の権利運動がむすびつき、現代医療倫理の衣をまとい「尊厳死の自己決定」に関する全世界規模の運動がおきている。

生命医学倫理における功利主義

米国 NIH の Clinical Center で行われている世界規模の人の臨床試験のなかで、現代生命医学倫理の代表的研究者であるピーチャムとチルドレスは、生命医学倫理を考える際における原則を研究し、自律尊重 (respect for autonomy)、無危害 (nonmaleficence)、善行 (beneficence)、正義 (justice) の 4 原則をあげ、具体的な臨床場面で事例を検討すべきとした。この 4 原則のうち無危害原則、善行原則は功利主義的世界観によるもので、人生の意味、価値とは、快楽や好みのものを多く得ることであり、それを結果 (帰結) としてえるために人は善い行為をおこない、無危害な行為をすると考えるものである。この考え方では医療の目的は、患者が再び快楽や好みのものを得るための能力・機能を維持回復することとなる。ALS のような難病の場合は機能回復はできないため、ケアにより障害を援助し、機能を補完することにより、患者が人生の快楽や好みのものをより多く得られるように援助することが行われる。この考え方では、援助のための費用と費用に値する効用についての評価や判断が必要となる。障害が進行するにしたがい、機能の補完や援助は費用がかかり、個人の快楽や好みを得るためのケアは空回りの無駄と思えるようになる。ALS などの難病ケアでは、患者がもつこのような功利主義的意識を軽減し、生きる意味の崩壊を食い止めることが必要となる。問題はさらにあり、4 原則の 1 つとしてあげられる、自律尊重原則が功利主義原理における自由決定権として誤解されていることにある。自律原則を功利主義的に理解しようとする、「苦痛ばかりで、快楽をえられず、好きなことができない人生には意味はなく、そのとき、死を選択することは本人の自由である」ということになる。このような自律尊重原則の理解は本来の自律概念とは異なる。自律はカントが道徳形而上学で述べた哲学概念であり、他律の反対概念である。たとえば、自分の財産を増やすため、社会的地位を高めるため、みなの前で恥をかかないため、欲求をみたすために行うことは意志の他律といわれる。反対に、財産、地位、名誉を得る目的で行わないことが意志の自律とよばれ、そのような場合に

理性的で自由な人間であり尊厳があるとする。人間は何かを行うための功利的な手段として生きているのではなく、またその能力により誇るのではなく、生きること自体が目的と考える。したがって、カントの自律概念では「生きることが苦しくなって自殺するということは、(途中略) 自分を目的のための手段として用いることに過ぎないから自殺は許されない」と結論づけている。

難病領域では、このように自律尊重原則を深めることが重要であり、財産の有無や社会的地位の高低によっても、病気の有無、障害の程度、難病であるかないかによっても左右されないとき患者は意志の自律をもち、自己決定できると考える。しかし、実際の患者は病気の進行や機能障害が重くなる不安でいっぱいであり、功利主義的な価値観のもとで、生きる意味の崩壊にさらされており、他律的に生きている。この損なわれている自律をケアによりサポートし、守りはぐくむことが、難病ケアの本質と考える。このために、難病ケアでは、功利主義 (効用主義) 的な価値観から離れ、誰もがもつ生命の尊厳 (SOL) に基づく必要がある。

難病ケアと緩和ケア

ALS 患者の世界的な尊厳死論議を乗り越え、難病患者をささえるために、生と死、病気と健康の 2 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てきた。その議論の中から難病ケアは本来緩和ケアと同一の目的を持つことがようやく理解され始めてきた。1967年に英国のシンリー・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すなわち緩和ケアがはじまった。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、30年以上たってもいままでわが国に紹介されたことはなく、大変悔やまれる。

わが国では保険診療において、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しているため緩和ケアを間違えて理解している場合がおおい。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の考え方である。これは緩和ケアとは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がたい異なる診療原理であると考えられてきた。

WHO（世界保健機関）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もっとも重要である。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。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。これは緩和ケアが安楽死、尊厳死と正反対のケア原理を示したものと見える。

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分ってきた。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や人工呼吸器療法を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る。こ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、患者の自律を基本としてQOL向上を考えることにあると思われる。このような、真の緩和ケアのもとでは難病患者の生きる意味の崩壊がぐいとめられ、尊厳死意識が解消できると考えられる。

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実際には、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。わが国の医療保険制度上の緩和ケア病棟において、難病ケアを行う必然性はないと思われるが、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期待されている。

文 献

- 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) WHOQOL Group : Development of WHOQOL : rational and current status, International Journal of Mental 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 18 : 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, p119-p133 Capener 10, In : Individual Quality of Life, Joyce CRB, McGee HM and O'Boyle CA ed, Amsterdam, Harwood Academic Publishers, 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 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 8月号 : 138-142, 2004
- 11) 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
- 12) 中島 孝 : 神経難病とQOL, p. 5-10, 神経内科の最新医療, 寺田国際事務所/先端医療技術研究所, 東京, 2004
- 13) 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
- 14) 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

神経難病における遺伝子検査とインフォームドコンセント*

中島 孝**

Key Words : neurological intractable disease, nanbyo, genetic counseling, narrative approach, Huntington's disease

はじめに

難病はわが国で確立した概念であり，原因不明で根治療法がなく，慢性的で，介護などに著しく人手を要し，家庭負担，精神的負担が大きく，解決しがたい（intractable）疾患群に対して行政的に定義され使われてきた．神経系の難病すなわち神経難病には遺伝性疾患が多いうえ，ほとんどが成人発症であり，発症後に次第に進行し障害が重篤になるものが多く，特別なケア研究が必要といえる¹⁾．

神経難病では根治療法がないために，生活の質（quality of life : QOL）の向上をめざした難病ケアが必要とされ，その内容について多専門職種ケア（multidisciplinary care）が研究されてきた^{2~4)}．遺伝性の神経難病に対しては1990年以降末梢血白血球などでのDNA診断が容易な疾患が急速に増え，普通の難病ケアの中で，遺伝医学的なケアをいかにするべきか問題提起されるようになってきた．

筋萎縮性側索硬化症などでは告知，インフォームドコンセントについての研究がすすめられてきたが^{2~4)}，遺伝性神経難病について遺伝医学的検査の適応，結果の告知，心理カウンセリング，遺伝カウンセリングを含めた総合的なケアについて

十分研究されてきたわけではない．神経内科領域で利用可能なDNA検査は商用化されているものは広範囲になっており，患者のQOLの向上のための遺伝医学検査の適応やインフォームドコンセント技術，カウンセリングを含めた包括的なケア技術を至急検討する必要がある．

I. 遺伝医学的検査に関連するガイドライン

WHOは遺伝医学的な問題点を整理し，混乱を起ささないために，いくつかのガイドラインを提示してきた．1995年に「遺伝医学の倫理的諸問題および遺伝サービスの提供に関するガイドライン（Guideline on ethical issues in medical genetics and the provision of genetics services, 1995）」⁵⁾が出されたが不十分なものだった．その後，「遺伝医学と遺伝サービスにおける倫理的諸問題に関して提案された国際的ガイドライン（Proposed International guidelines on ethical issues in medical genetics and genetic services, 1998）」⁶⁾において，遺伝医学的検査においても，ビーチャムとチルドレスの提唱する生命医学倫理の4原則（自律尊重原則，無危害原則，仁恵原則，正義）の適用が明確となった．その後，「遺伝医学における倫理的諸問題の再検討（Review of

* Genetic Test and Informed Consent in the Neurological Intractable Diseases.

** 独立行政法人国立病院機構新潟病院 Takashi NAKAJIMA : Deputy Director of Niigata National Hospital, National Hospital Organization

ethical issues in medical genetics, 2002)』⁷⁾において、遺伝医学は優生学かという問題や、遺伝医学は基本的に良い健康管理なのかなどという根源的な問題にも触れている。

わが国では、遺伝医学関連10学会日本遺伝カウンセリング学会が最終的に作成した「遺伝学的検査に関するガイドライン」(2003年)(<http://jshg.jp/pdf/10academies.pdf>)が出されている。ここでは、遺伝医学的検査は他の臨床検査とは異なり、実施する場合には、事前に担当医師が被検者から当該遺伝学的検査に関するインフォームドコンセントを得なければならないことが強調されている。できない場合の代諾の仕方も示されている。この際に、遺伝学的情報が血縁者間で一部共有されていることに言及し、得られた個人の遺伝学的情報が血縁者のために有用である可能性があるときは、積極的に血縁者へ開示すべきであることを被検者に伝えることを要請している。さらに、被検者は、検査の結果を「知る権利」および「知らないでいる権利」を有すること、遺伝学的情報は守秘義務の対象になり、被検者本人の承諾がない限り、基本的に血縁者を含む第三者に開示することは許されないが、検査結果の開示と説明に際して、被検者単独であるよりも被検者が信頼する人物の同席が望ましいと判断する場合には、これを勧めるべきであるとしている。また、結果は被検者の同意を得て、血縁者に開示することができるとしている。重要なことは、遺伝学的検査の実施に際して、十分な遺伝カウンセリングを行った後に実施することとされており、遺伝カウンセリングは、十分な遺伝医学的知識・経験を持ち、遺伝カウンセリングに習熟した臨床遺伝専門医などにより被検者の心理状態をつねに把握しながら行われるべきであるとしている。遺伝カウンセリング担当者は、必要に応じて、精神科医、臨床心理専門職、遺伝看護師、ソーシャルワーカーなどの協力を求め、チームで行うことが望ましいとしている。遺伝カウンセリングの内容は、一般診療録とは別の遺伝カウンセリング記録簿に記載し、一定期間保存することが決められている。遺伝医学的な検査の特徴と問題点が整理されており、神経難病領域においても適用すべき要件が記載されている。

このガイドラインの中では、DNA検査を確定診断のために必要としている神経難病患者のQOLの向上を考えた遺伝カウンセリング内容が述べられているわけではない。Huntington病、遺伝性失調症などの神経難病や進行性筋ジストロフィーにおいて遺伝医学的検査を行う際には、遺伝医学的なカウンセリングはもちろんのこと、その後の身体障害や社会経済的負担に対する、心理的・社会的サポート、ケースワーク、総合的なリハビリテーションなどを含む形でのインフォームドコンセントを行う必要がある。

II. 遺伝カウンセリングモデル

遺伝カウンセリングの起源を1883年のF. Galtonによる優生学とする方もいるが、異論もある。1950年に現代のカウンセリングの流れをいれ、Sheldon Reedにより非指示的カウンセリング(non-directive counseling)が提唱された時点を経験したことを遺伝カウンセリングの出発点と考えるべきとの考え方もある。いずれにしても、現代においても、出生前の遺伝カウンセリングモデルとして、遺伝性疾患の疾病予防としての予防医学的モデルが背景にあり、さらにその背後の心理には優生学的モデルが隠されていることは否定できない。強制や指示ではなく、非指示的カウンセリングの体裁の下で、該当する遺伝性疾患が発症する確率について親に十分な情報を開示して、心理的にサポートしながら、子が現実社会で生きていく問題点と生命の尊厳を考慮しつつ、親がみずから意思決定するための心理教育が行われている。

このモデルには大きな歴史的負債があることをすべての遺伝カウンセリング関係者は知っておくべきである。第二次世界大戦前にドイツだけでなく世界中を席捲した優生学教育運動は、民族衛生のもとで強制だけでなく教育啓蒙によって世界的な断種政策を行ったという歴史がある。優生学はQOLが著しく低い、「生きるに値しない生命(lebensunwerten Leben)」に対して慈悲殺や安楽死よりより人道的、科学的で先進的な医学とみられ、少子化した人口減少社会における合理的な社会福祉を行うための方法として、安楽死とともに行われた⁸⁾。ドイツにおいては極端な政策となり制度的なホロコーストに至ったことを理解し憶

えておくべきである。

成人の遺伝カウンセリングとして、遺伝性神経難病を対象とする際には、出生前のカウンセリングとは異なり優生学的モデルや予防医学モデルではできない。Huntington病や遺伝性失調症の診断確定の際に行うDNA検査において患者自身をサポートすることが第一に必要で、そこでは悲惨で「生きるに値しない」QOLの低い疾病という考えを基にすることができないからである。難病のQOL向上のためのカウンセリングは既存の遺伝カウンセリング原理からは導くことができない。

神経難病領域での遺伝学的検査に関してのガイドラインとしては、「Huntington病の分子遺伝学的な発症前遺伝子診断に関するガイドライン」⁹⁾があるが、そこには個別的なカウンセリング技術が述べられているわけではない。さらに、通常の臨床現場には、発症リスクがある方のみならず、発症したが、診断が確定していないHuntington病や遺伝性失調症を疑う神経難病患者が多くいる。そのような患者に対して、DNA検査を行う際のカウンセリングとインフォームド Consent方法については記載されていない。ともに心配して来院した血縁者が診療に立ち会っている場合にどのような内容の遺伝医学的説明を行い、血縁者が希望した際にどのような遺伝カウンセリングを行えばよいのかも明らかにしていない。

III. 神経難病遺伝カウンセリングに ナラティブアプローチを導入する

Narrative based medicine (NBM) は「根拠」や「統計」「科学性」などに基づくEBMを補完するものとして、提唱された臨床医学的方法であるが¹⁰⁾、治療が不能、困難、重度の難病の場合などでは特に、患者が語り出す「ナラティブ＝人生の物語」を重視し、対話を臨床に生かし行うことはもっとも重要と考えられる。人はナラティブを通じて世界や自分自身を認識し、人は成長や人生の過程で新しいナラティブを必要としているが、ナラティブの書き換えがうまくいかないと「病い」になると考える。問題が解決できない難病ではカウンセリングにより「ナラティブの書き換

え」を援助し、「問題の解決」ではなく患者自身の中で、主観的な「問題の解消」を行うことがナラティブアプローチとしての中心であるとしている。遺伝医学的な事実は解決できないため、カウンセリングの目標として、ナラティブの書き換えに基づく「問題の解消」におくことが可能で、遺伝カウンセリングや同時に行う心理カウンセリングにおいてもナラティブアプローチが有用である可能性がある。

Huntington病は遺伝性神経難病であるが、告知やケア方法も確立していないため、Huntington病に関するナラティブから方法論が確立できれば、他の遺伝性神経難病に対しても十分に応用できると思われる。

IV. Huntington病をめぐるナラティブ

Huntington病の遺伝子研究について米国のWexler姉妹が多くの発言を残している¹¹⁾。妹のNancy Wexlerは臨床心理士であり、精神科医の父をもち、母がHuntington病であったことから、財団を設立し国家的なHuntington病研究を推進した。1986年当時のナラティブをまとめると、「たとえ結果が陽性とでも、それを知っていることから得られる利益の方が不利益に勝るように思えるのです(妹)」と発症前遺伝子診断については積極的な発言をしていた。その後、徐々にDNA診断が可能な状況になるにつれて発言が変わってきた。「私とその心変わりをする人間になろうとは思いませんでした。予感もしなかったことです。(妹)」「その遺伝子を持っているということがわかっており、何年もかかってあのような悲惨な様子で徐々に死んでいかなければならないということがはっきりわかっているとき、その知識を活かして生きていくなんで、とてもできることではないと思います。(姉)」「もし、陽性とでたからといって、患者になる日を待ちながら一生をすごすのですか？(妹)」「重要なのは、知っているかどうかではなく、いつ知るかという点である(妹)」発症の危険性があっても、発症前DNA診断はせず、「今は知らないでおく」という選択をする擁護者に変化していった。Huntington病の研究の発展の歴史がWexler姉妹の発言を変化させたと考えるだけでなく、

Table Changing narratives and value systems, told by 51 years old man at risk for Huntington's disease

年代	事件とナラティブの内容	価値判断と選択
中学3年	死亡診断書から父がHuntington病だったことを知り愕然とした	人と違うことを志向「障害児教育」を選択
高校時代	伯父が同病で死亡、従兄弟が自殺、六法全書の優生保護法に同病を発見し社会的差別を知る	
30歳代前半	姉の発症→診察医が「家系図を書いてきなさい」の言葉、医学生に取り囲まれ歩行を見せる姉	「今を生きる」自分の足跡を自分がふりかえって死ねるように自分の足跡を残していきたい。悔いのない時間をすごそう
	自分の結婚→子供を持つか否かの葛藤	
	兄の発症→兄家族から病気をめぐり激しく攻撃される自分	
	母の身構え→病名を決して口にしない。病名を耳にすると身構え硬直する母の感情を察する	
30歳代後半	父、姉、兄の発症年齢に至り、自分は今後どのように生きるか考える	子供に対して自己を語れるようにしたい
40から50歳代	父、姉、兄の死亡年齢に至り、「同病を免れたのかもしれない」という申し訳ない思いと後ろめたさ。葛藤があったが、結果的に、子供を作っていたことへの後ろめたさを感じた	

Wexler姉妹が年齢を経るに従い、「ナラティブ」を変えたと考えることが重要である。

われわれの研究グループで、Huntington病の発症リスクのある方から、人生の時代ごとのナラティブと価値観の変化を聞き取って検討した¹²⁾(Table)。この方は、51歳男性(以下A氏)で父、伯父、姉、兄をHuntington病で失った二児の父親である。A氏から見て、発症した父の姿は自転車からすぐ転ぶ、まっすぐに歩行できず、食事中にものをこぼし、誤嚥し、むせ返る。また、瞬間湯沸かし器のように激昂し、ときにお膳をひっくり返す。家族は押し黙るように食事をし、腫れ物に触るような状況であり、悲惨な日常生活の連続が脳裏に刻み込まれている。また、姉の姿は家庭でヒステリックな状況を引き起こし、兄は病院でナースコールを押さないという限りなく自殺に近い死をしたように見えた。自分はいつ、あのような悲惨な状態まで陥っていくのか心配し、不随意運動などの運動的・動作的变化だけでなく、脳の萎縮による認知的な側面の変化に不安を感じた。A氏は六法全書でHuntington病を社会から抹消するための優生保護法がつい最近までこの社会に存在していたことを知りさらに衝撃をうけた。さらに、英国のニュースによりHuntington病が生命保険契約で特別に扱われていることを聞

きその社会的差別に衝撃をうけた。

Nancy Wexlerは以下のように述べている。「この病気は恐怖の対象であり、この遺伝子は、非常にずるく悪賢い。まるで、オーケストラの演奏中に間違った旋律が入ってくるようなものだ。最初は非常にこっそり入ってくるのだが、だんだん音が大きくなり、ついにはその旋律だけになってしまいます。以前は気にもしなかったようなあらゆる種類のことを気にかけるようになるものです。中略。あるとき卵のパックを床に落としてしまったのですが、そのとき、「まあ大変。これが始まりかしら」と思ったものです。」

A氏の事例やWexler姉妹のナラティブの内容からわかることは、発症の危険性のある当事者と家族が脅かされる原因は、現実には、社会に内在する優生学的制度や優生学的な志向性そのものであり、Huntington病の診断により「個人が社会的に受け入れられる資格をなく奪われる」というスティグマとなり、症状が進行する前から、問題が起きてしまうことである。これに対する十分なカウンセリングが遺伝医学的検査に際して必要といえる。一方で、発症前診断の目標が、単に疾病を免れているかどうかを検査確認するものとするならば、そこで行われるカウンセリングとインフォームドコンセント過程は矛盾を含むものとい

え、今後の研究が重要といえる。

V. 遺伝性神経難病の社会的・経済的問題

心理的影響を及ぼす社会・経済的な原因として、法制度だけでなく、医療保険や生命保険などの社会保障制度が大きく関わる。英国の医療保険制度のNHSの下で約300疾患に対してDNA testが無料で行われている。20の地域遺伝センターがあり、臨床診断、DNA検査、カウンセリングが行われている。NHSはHuntington病の発症前遺伝子検査を年間約500~600件行っており、45~50%が陽性という¹⁹⁾。

この環境の中で、英国で、保険における逆選択が起きる可能性が指摘され、1998年に生命保険の引き受けの際に、Huntington病のDNA検査結果を利用してよいという決定が行われたが、実施は2年間延期され、2000年9月には、10万ポンドを上限とする生命保険は除いて、実施されることになった。その後、2001年10月に他の遺伝性疾患について、5年間のモラトリアムが決定された。Huntington病での上限額は、30万ポンドまで引き上げられた。ただし、50万ポンド以上の生命保険、30万ポンド(約5,200万円)以上のその他の保険については、モラトリアムの対象外とされた。その後、2005年春に、2011年11月まで保険会社が発症前遺伝子検査結果を使ってはいけないとする規制が発表された。現在、英国では、NHSなどで行われているHuntington病の発症前DNA診断結果によって、一般的な生命保険加入ができなくなることはないようである。

疾病自体の症状からではない社会・経済的な不利益があることは、Huntington病の発症リスクのある方に大きな社会心理的な重圧と経済的な負担をかけている。症状や障害に悩むだけでなく、社会からの重圧に悩むという2重の構造は、医学的なQOLの観点からみても看過することはできない。

VI. 神経難病遺伝カウンセリング体制の構築

「Huntington病の分子遺伝学的な発症前遺伝子診断に関するガイドライン」⁹⁾や、「東京大学医学部神経内科・Huntington病発症前遺伝子診断に関するルール」(<http://homepage1.nifty.com/>

JHDN/5.html)、信州大学付属病院、遺伝子診療部、「遺伝性神経筋疾患に対する遺伝カウンセリングおよび発症前遺伝子診断の指針」(<http://genetopia.md.shinshu-u.ac.jp/genetopia/guideline/guideline.htm>)などがあり、慎重で複数の職種の間者が関わるシステムが模索されてきている。

当院では、2005年に、神経筋難病を中心に、発症前・後に関わらず、難病患者のQOL向上のために診断や治療に関するインフォームドコンセントと並行して行われる遺伝カウンセリングの充実と神経内科医の遺伝カウンセリング能力の向上を目標に、臨床遺伝専門医の参加を得て、臨床遺伝外来を開設した。今まで難病分野で行ってきた機能障害に対するサポートやQOL向上のための多専門職種ケアをもとに、さらに、ナラティブアプローチの導入をとりいれ、患者・家族の優生意識の克服や尊厳死意識の解消をめざしている。また遺伝性神経難病の緩和ケア導入も研究している。

神経内科医は発症前・後にかかわらず、診察と同時に遺伝カウンセリングを前提とした面接を行うようにしている。努力家で優秀な担当医であっても、遺伝性難病に対する優生学的な人生観をどうしても克服できない場合があるため、DNA検査など遺伝医学的検査を行う際には、臨床遺伝カウンセリングの専門的知識がある医師(臨床遺伝専門医など)がチームに加わる必要がある。さらに、遺伝性難病が内包するスティグマに対して難病になれた臨床心理士によるカウンセリングを行う必要がある。社会経済的問題に対してケースワーカー、障害に対してはリハビリチームや在宅医療チームだけでなく、今後は、難病をもち生きていく意欲をサポートするために緩和ケアチームも関わる必要があるであろう。

まとめ

既存のガイドラインを参考にしながら、神経難病における特徴をとらえて、遺伝子検査のインフォームドコンセントの前後における遺伝カウンセリングや心理カウンセリング体制を十分に確立していく必要がある。前述のような大きな体制がつかれない場合であっても、経験を積んだ少数のス

スタッフが多面的な役割を担っていくべきである。患者や家族の不安を少しでも軽減するためには、カウンセリングのみならず、永続的に行うケアサポート体制を保障する必要がある。

謝辞：Huntington病における英国の生命保険の動向について、信州大学医学部保健学科 武藤香織講師からの助言に深謝いたします。

文 献

- 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: 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 (特にALS) 医療とQOL, ターミナルケア 14: 182-189, 2004
- 4) 中島 孝: 神経内科の先端医療, 第一章, 神経難病とQOL, 先端医療社, 東京, 2004
- 5) 「遺伝医学の倫理的諸問題および遺伝サービスの提供に関するガイドライン」WHO, 1995 (松田一郎監修, 福嶋義光編集, 日本語訳: 小児病院臨床遺伝懇話会有志)
- 6) 「遺伝医学と遺伝サービスにおける倫理的諸問題に
- 7) 遺伝医学における倫理的諸問題の再検討 (WHO/HGN/ETH/00.4) 2002 (松田一郎監修, 福嶋義光編集, 日本語訳: 日本人類遺伝学会会員有志)
- 8) *Deadly medicine, creating the master race*, United States Holocaust Memorial Museum, The University of North Carolina Press, 2004
- 9) *Guidelines for the molecular genetic predictive testing in Huntington's disease*. *Neurology* 44: 1533-1536, 1994
- 10) Greenhalgh T, Hurwitz B: *Narrative based medicine: why study narrative?* *BMJ* 2: 318 (7175): 48-50, 1999
- 11) グレゴリー E ペンス: 第16章 遺伝病の発症前診断: ナンシー・ウエクスラー, 医療倫理2, みすず書房, 東京, p250-295, 2001
- 12) 後藤清恵: ハンチントン病の遺伝的負因をもつ人とその家族の心のプロセス, 厚生労働省難治性疾患研究事業, 「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 中島孝) 111-114, H14年度総括報告書
- 13) NHS genetic testing, Parliamentary office of Science and Technology, Postnote July 2004 Number 227

Genetic Test and Informed Consent in the Neurological Intractable Diseases

Takashi NAKAJIMA

Deputy Director of Niigata National Hospital, National Hospital Organization

In order to improve QOL in the neurological intractable diseases such as Huntington's disease and hereditary ataxia, both genetic and psychological counseling are necessary when genetic test is performed, even whether a client has symptoms or not. As a counseling model, eugenics and disease prevention model may be inap-

propriate for the patients or persons at risk. Narrative approach may be very useful in the counseling before and after genetic test. It may be of great importance that the system of genetic and psychological counseling is established in the clinical practice of the intractable neurological diseases.

ALS 医療と事前指示書

荻野美恵子

要旨 ALS では侵襲的治療が緊急に必要なこともあり、医療処置に対する希望を前もって記しておく事前指示書は、自己決定に基づく医療を行う上で大変有用である。しかし、終末期を意識させることにならるので患者医師関係が良好でなければ無益なものになりかねない。どのような状態の方を対象にするかを明確にし、患者が必要性和個々の医療処置の内容について十分に理解した上で導入し、いつでも書き換え可能という保障をすべきである。また、想定外の状況では、患者の考え方に照らし合わせて再度選択をみなおすことも必要である。事前指示書は文書を残すこと自体よりも、作成する過程で、患者にとっては病状を正確に理解し、将来起こりうることにどのように対処するかを前もって心づきをもつことが大切であり、家族や医療者にとっては患者の治療に対する考え方を把握できるという事が重要である。そして、結果的に患者や家族が安心できるものでなければならぬ。

(キーワード：事前指示書、緊急時対処法カード、ALS, advance directives, リビングウィル (living will))

ADVANCE DIRECTIVE IN ALS PATIENTS

Mieko OGINO

(Key Words : amyotrophic lateral sclerosis, music therapy, palliative care)

北里大学東病院 荻野美恵子

ALS 医療と事前指示書

事前指示書とは

事前指示書 (advance directive) という言葉は比較的最近よく耳にするようになった。リビングウィル (living will) やヘルスケア・ディレクティブ (healthcare directive) とよばれ、欧米では法律で保証されているところもある。主に意味するところは自分で意思決定できなくなったときに自分がどのような医療処置を希望するかを前もって (事前) に記す (指示する) ことに、自分に代わって意思決定してくれる代理人を指名することである。90年代にカナダのウィリアム・モロー医師が提唱しはじめたといわれ、日本でもレット・ミー・ディサイド運動として広まってきたが、実際にはごく一部の医療機関で行われているにすぎない。また、「終末期医療に関する調査検討会報告書」(平成16年6月)によれば、事前指示書の法制化に対しては一般市民も、医師・看護職も賛成しない人が多く、その効力については現在も保証されているものではない。

ALS 医療における事前指示書の意味

今日の ALS 医療ではさまざまな治療が行われるようになってきている。残念ながら現在のところ、完治させ治療はないものの、少しでも QOL をよい状態に保つためには、進行を適切に予制し、タイムリーに対処をしていくことが必須である。そして、侵襲をともなう処置や、撤回困難な治療に関しては本人の同意のもとに行われる必要がある。ALS は多くは痴呆や意識障害をともなわないから、時間的余裕さえあれば、医療行為に対して、事前に十分に説明し、理解と納得をさせていただいた上で、施行するかどうかを決定することができるが、しばしば誤嚥や感染症などにより、急に病状が変化し、意識が低下することがあり、患者本人の判断能力がなくなり、医療行為の選択に苦慮することがある。とくに、呼吸器障害が進行している場合の人工呼吸器装着をどうするのかが予後を大きく左右するため問題になることが多い。十分な病名告知が行われていなかった20年前には、人工呼吸器装着の選択が本人によりなされることは少な

北里大学医学部 神経内科学

別副請求先：荻野美恵子 北里大学東病院

〒228-8520 神奈川県横浜市麻溝台2丁目1番1号

(平成17年4月11日受付)

(平成17年5月20日受理)

(医療第59巻第7号別刷)

(平成17年7月20日)

く、多くは家族の意向や急に病状が変化して、なかば緊急回路的に人工呼吸器が装着された方が多かった。患者本人が十分納得しないまま、人工呼吸器装着の生活に入った場合、呼吸は楽になるとしても、他の身体症状は進行するため、しばしば精神的葛藤がおこり、状況を容受できず、人工呼吸器を装着したことを後悔しつづけて、前向きに考えることが困難な患者も知られる。

最近では、ALS の病名告知が一般的に行われるようになってきているが、徐々に説明を加えていく段階的告知の場合には人工呼吸器装着のことまで言及していないことも多い。また、十分に話し合った上で装着を希望されない方もおられるが、緊急で他の医療機関を受診したときなど、それまでのインフォームドコンセントの状況が把握できずに救命のために人工呼吸器が装着されてしまうことがある。現在のところ呼吸筋麻痺を改善させる手立てがない以上、人工呼吸器の停止はすなわち死を意味する。現在の日本では一度開始した人工呼吸療法を停止することは大変困難であり、患者本人が希望したとしても実行することは難しい。

このように、とくに ALS においては人工呼吸器装着における自己決定をどのように実行していくかに問題があるため、ご本人の意思を前もって確認していくという意味で事前指示書は意味のあるものと考ええる。しかし、その導入にあたっては介護を含め ALS 全体にまつわる様々な問題が関係することになり、予めそのような問題を理解した上で作成、使用する必要がある。当院の経験を踏まえ、留意すべきことを以下に述べる。

北里大学東病院神経内科における「緊急時の対処方法カード」(旧バージョン)

当院は神経難病に特化して診療を行い、多くの ALS の患者さんを見出し、ほとんどの場合、最後まで見取るため、なかば必要に迫られて、平成15年から「緊急時の対処方法カード」を作成し、試行錯誤しながら使用している。当初われわれは事前指示書という言葉も知らずに取り組みを始め、あとから結果的に私たちが行っていることは、いわゆる事前指示書のひとつであると感じた。

しかし、一般の事前指示書と異

なるのは、あくまで神経難病を対象としたものであるという点であり、それまでの状況がよくわかっていない当院への搬送をお願いし、必ず受け入れる体制をとっていることを明記すること、時間的余裕のない状態で判断困難が予想される医療行為(アンピビュー加圧、酸素投与、気管内挿管、人工呼吸器、その他)にしばって希望を覆うに記載しているということである(図1)。そのため、別の選択が必要となる医療行為、たとえば経管栄養(胃ろう造設をふくむ)や予定された気管切開、緩和医療などはある程度検討する時間的余裕があること判断し、このカードの内容としては含めていない。また、あくまで終末期ではなく病気の進行の中で、選択をせまられる医療行為という観点のため、心臓マッサージなどの救急蘇生についても含めていない。

そして、それが本人の意思であることを示すこと、これらの方を責任もって説明した医師を明確にすることがなどに留意して作成してある。

作成前に確認すること

一般に、人は自分の死について意識していないが、進行性の病気であることがわかった場合は、具体的な死への恐怖心が起こる。事前指示書は状態が悪くなったらどうするかという内容であるから、死につながる予後を示すことになり、事前指示書の作成を紹介するだけで、患者に精神的ダメージを与えかねない。すぐにはそのような状態になることが予測できない健康な方を対象に作成する場合とかなり異なると思われる。その意味で、一般的な事前指示書を用いるというよりも、ある程度疾患

や病態に特化したものを用い、導入や運用に注意を払う必要があると考えている。

つまり、事前指示書はフォームそのものも熟考すべきであるが、それ以上に、運用手順が大切で、とくに、どのような患者を対象とするか、どのようなインフォームドコンセントが事前に必要かなど、患者が、作成することを負担と考えるよりも、必要性を理解し、自分のために導くに作られたおかげかと思うようにするために導入すればよいかが大切である。いうまでもなく、それまでの医者-患者関係ができていなければ、いたずらにショックを与えてしまう。一方的に医療者のみ役に立つものという印象を与えてしまう。事前指示書を作成する際には事前指示書のフォームと同時に患者用の説明文書や運用手順もあわせて作成すべきである。

当院の場合、本カードは神経難病をもち、予後不良な急変が予想され、急変の際の医療処置における意志表示がある場合に、確認のために文書にするものであり、まったく急変の可能性のないときには通常作成しない。また、本カードは作成することにより、患者自身や患者家族に緊急時についての十分な認識と、覚悟を促すものであり、それにより結果的に安心感を生み出すものであるべきであり、決して、医療従事者が急変時に困らないように予め了解を取って証拠とすることというのではない。患者の心理的状況に配慮し、作成すること自体が患者のためにならぬ時には作成を強要してはならないとしている。また、作成に当たっては、それまでの病状の理解および、病気自体の理解、今後おこりうることへの理解が最低条件である。告知が不十分と感じているならば、本カードを作成する時期ではないということも運用手順のなかで明記している。

「緊急時の対処方法カード」作成にあたっての留意点
内容の説明については、主治医より個々の医療処置について、資料を用いて、個々に、表1のような点に留意して説明を行い、十分に理解したことを確認した上で、意思確認を行っている。しかし、人工呼吸器とはどうい

表 1 医療処置説明の留意点

- 1) どのような状況のときに必要になるか
- 2) 具体的にどのような処置が行われるか
- 3) 処置を受けることによるメリットについて
- 4) 処置を受ける際の苦しみについて
- 5) 処置を受けたいときにどうなるかについて
- 6) 他に代替手段があるかどうかについて

うものか、また人工呼吸器を装着した生活はどのようなものか、さらには現病の進行はどうかかなど、患者にとっては経験したことのないことばかりであり、仮定的な状況の中で選択せざるをえない。そのため、医療者側は、自分の価値観を押し付けることなく患者に選択肢を知らせることが重要であり、患者自身が十分に考えられる時間と状況を提供することが必要と考え、そして、複数の職種が関わることで患者が正しく選択肢を理解しているかを確認し、理解が不十分であれば説明を繰り返して、できるだけ理解できるように、実際の療養の場やビデオテープを見せるなどの状況設定をしていくことも必要である。

さらにまた、病状の進行に応じて事前指示書を作成した後も、患者には新たな不安や疑問は生じる。このような患者の心身の変化に常に応じていくという姿勢も必要と思われ、つまり、事前指示書の作成は、その場での意志確認という行為ではなく、このようなさまざまなプロセスを前提に踏まえていると考えることが重要であると思う。

また、記入時点で最終的には決め切れていない方も多いので、現時点での希望として書いてもらい、述べている場合は述べていることを記載し、別の表現や注釈をした方がよい事項については随時書き込むようにしている。また、家族にも内容を確認していただき、あくまで本人の意思を尊重・優先して判断することを説明している。そしてご自身、またはご自身が書けないときはご家族に署名してもらっている。

また、とくに重要なことはいつでも書き換え可能であるということ、保証することであり、内容が変わりがあるときには速やかに連絡していただくようにし、医療者側からも時々変わりないか確認している。

「緊急時の対処方法カード」の保管、実行について
署名捺印したものは患者本人が携帯し、コピーをカルテ(表紙の裏に添付することで主治医以外の当院医や看護師など医療スタッフにもわかるようにする)、外来、総合相談部にそれぞれ保管し、必要時にすぐに確認できるようにしている。遠方の方などは、他の医療機関にかけられる可能性の高い方については、その医療機関や救急隊に予め紹介し、カードの内容についてもお知らせするようにしている。

実際に救急搬送されたときには、本人に判断能力があるかどうかを判断し、判断能力がある場合にはもう一度現在の状況を説明し、意思確認を行う。判断能力がない場合は、原則として最後に表明した意思内容を優先

図1 北里大学東病院で用いている緊急時対応カード

するが、これまでの説明で想定していた状況とは異なる場合はその限りではなく、家族などとよく話し合って、患者の最善の利益となるように判断する。

「緊急時の対処方法カード」の評価について

前述のように必要にせまられて作成し、使用してきているなかで、常にこのような方法でよいのであろうか、もっと工夫すべき点があるのではないかと自問してきた。使用し始めてから30例となった段階で、評価のためのアンケート調査を行った。対象は患者自身、患者家族、亡くなった患者の家族、医療スタッフ(医師・看護婦・ソーシャルワーカー、臨床心理士、リハビリスタッフなど)であり、作成のタイミングや説明、内容、使用していただくかなどについて、できるだけ各対象とも同じような設問で調査を行った。

その結果、作成にあたり、病状について、またはカードの必要性についての説明や理解、処置の内容についての理解はスタッフが十分であったであろうと考えている(30-50%)以上に患者・家族は理解していた(70-90%)。逆にカード作成の提示時期についてはスタッフの90%が適切と考えているのに対し、中には早いと感じた患者(23%)もいたが、カード作成にあたり患者・家族に強要された印象はなく、不快感はなかった。内容についても患者・家族はほぼ満足していたが、選択肢や項目の追加を望む意見が約20%あった。書き換えの確認については、したほうがよいという意見がほとんどであったが、一部(15%)聞いてほしくないという意見もあった。実際の使用に際しては、ほとんどのケースで有効であった。作成することに關してはスタッフの90%がしたほうがよいと答えたのに対し、患者は29%がやむを得ないと感じていた。作成した感度は安心したと答えたのが、家族94% > スタッフ84% > 患者77%の順で多かった。

このように、「緊急時の対処方法カード」作成にあたり患者・家族は医療スタッフが考えている以上に冷静に受け取っていることがわかった。しかし、喜んで事前指定書を作成したわけではないが、必要性はわかっていたとしても、やはり悪い予後は考えたくないという思いも同時に持っている。カード作成に際しては、そのような思いに配

慮して行う必要がある。また、回答いただいた7割強が同一の主治医であり今回の回答に至ったと考える。複数の主治医が説明しても、均一で十分な、的確な告知が行われるためには説明用ツールが充実することが必要と考えられている。

このカードを導入したことで一掃変わったのは告知のあり方であると思う。それまで告知の方法も時期も、内容も主治医によってかなり幅があったものが、かなり均一になった。作成における主治医間の議論を通して、受容できる患者であれば十分な説明をして、終末期に対する患者の考えを主治医が把握するように努めるようになったことは患者にとっても大切なことであると思う。また、それを考えることによつて、家族間でもタブーのような聞きにくいことを話し合うようになり、家族もまた患者本人の考えを納得するためには必要なプロセスである。

もうひとつ重要なことは、さまざまな職種が関わる中で、どこまで意思確認ができているかを端的にあらわすものとなり、カンファレンスの記録やカルテをひっくり返すことなく、すぐに確認できるという意味でも大変役に立っている。

「緊急時の対処方法カード」改訂版について

アンケートで寄せられた意見を参考にし、判断が困難な場合の代理人の指定、回復しうる可能性のある場合の選択、家族の署名を加入し、改訂版を作成し、現在倫理委員会で検討中である。

図2 緊急時の対処方法カード改訂版(案)

事前指示書の問題点について

個々の医療処置の選択において、ALSの場合前提が問題になる。最終的に人工呼吸器装着を望むか望まないかで選択が大きく変わってくるからである。人工呼吸器装着を考えるとときにいくつもの問題がある。人工呼吸器がある。在宅での生活は家族の負担を考えると選択できないという介護力の問題、長期に入院できる施設が少なく、よいQOLが得にくいという社会的問題がすぐに解決不可能な課題として、人工呼吸器装着を望まない理由になりうる。また、たとえそのような環境に不自由ないとしても、人の生き方として器械に頼って生きていくことを深しとしなという人もいれるし、呼吸と命はながらえても随意的な動きが極端に制限された状態で長年生き続けるのは耐えられないという人もいれる。さらには最終的にはどこも動かさなくなっていく自分の考えを表明できないこととしたら生きていくと想う人もいれる。当院の場合は在宅人工呼吸療法をできるだけサポーターすべく、医師、訪問看護師、MSスタッフがそれぞれ訪問し、レスパイト目的のショートステイも予約制で3ヶ月に1回は確保している。さらには任診医、訪問看護ステーションなども協力し、チームではバックアップする体制をとっている。十分とはいえないのであろうが、このような体制をとっているから、人工呼吸器装着も薦めることができる。まったく在宅サポーター体制がとれない医療機関で人工呼吸器装着の可能性を模索するのは状況が異なるのではないだろうか。

また、ALSの告知のあり方にしては医療機関ごと、医師ごと異なるのが現状と思われる。きちんとしたインフォームドコンセントなしに事前指示書だけが一人歩

きすることのないように、運用管理を徹しやすくする必要がある。

事前指示書は法的に認められておらず、事前指示書を中心に治療さしひかえを行なった場合の責任の追訴については免責の保障はない。救急隊にしても、他の医療機関にしても強制力はない。尊厳死についても同様のことがいえるが、事前指示書自体がまだ社会一般はおろか医療界でも広く受け入れられていないものではないことが問題である。あり方は是非や法的な位置づけを含め国民を巻き込んだ議論が必要であると思う。

さらには現在使用している事前指示書は人工呼吸器装着の有無をゴールとしているが、人工呼吸器の自己決定による離脱の問題も検討する時期にきているのではないかと考え3年越しで呼吸器離脱に関する倫理委員会での検討を行っている。人工呼吸器を装着して感銘を受ける生き方を望んでいる方もおられる一方、決然と崇高な死を選んで亡くなっていった方も数多く見守ってきた。も数年でよいかから命をつなぎたいかと思うこともしばしばである。人工呼吸器装着の問題はこのような難病になっただけでなく、さらには難な課題としてのしかかる。もし、中止の権利があれば困難な状況でももう少しばらばら生きることが選択する方は増え、周囲の者とも大切な時間を共有できると考えられる。しかし、呼吸器離脱の是非に関しては実際にさまざまな問題があり、十分な議論が必要である。

文 献

- 1) 荻野美恵子：神経難病の事前指定書、難病と在宅ケア 10：15-18, 2004
2) 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

筋萎縮性側索硬化症における倫理的・社会的問題*

荻野美恵子**

Key Words: amyotrophic lateral sclerosis (ALS), autonomy, bad telling, advance directive, withdraw of mechanical ventilation

はじめに

第23回日本神経治療学会において神経変性筋萎縮性側索硬化症の診断・社会的諸問題のハネルディスカスションにおいて筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) の倫理・社会的問題を担当した。これまで倫理問題が学会で大きくとりあげられることは少なく、今回の企画は現在の医療環境に鑑みて重要なことであると考え

I. 告知の問題

ALSの告知に正解はなく、それぞれの方法のメリットデメリットを理解したうえで、その患者にあったものを選択すべきと考え、現在のALS治療ガイドライン¹⁾では、誰に最初に話すかについては、本人と家族と同時に、またどこまで話すかについては、早いうちにすべてを話す、または段階的告知を推奨している。

1. 誰に最初に告知すべきなのか
ALSの告知は難しいと感じる人は多いと思う。完治できる病気がなく、確実に身体障害が進行し、介護が必要な状態になることに加え、人工呼吸器を用いるかどうか、いかにえれば生きるか逝くかの選択をせまらざるを得ないからである。昔は患者本人には病名を知らせないことが多

かった。しかし、ここ20年の間に、ALSを取り巻く対症療法は選択肢も多岐にわたるようになってきた。癌などの疾患と同様に患者は病名を知る権利があるというだけでなく、侵襲的な治療について選択を迫られる状況がありうる²⁾ことがさらさら患者に対する告知を必要とする理由になっている。

しかし、患者には知る権利と同時に知りたくない権利も有する。ガイドラインでも本人への告知が推奨されているが、ただ病名だけを告げられてショックをうけ、前向きになれない患者も多く、告知のあり方が問題となる。

2003年に報告した32例のALS患者を対象とした告知に関するアンケート調査³⁾では、実際になされた告知については「冷たく突き放されたようだった」とか「あいまいではつきり言って欲しかった」という批判的な感想もあるなかで、告知されたこと自体についてはほぼ全例が聞いてよかったと回答した。理由としては「告知されたのは、告知はつらいことには違いないが、その後の残された時間、人生を考えると、やはり早く知っていた方がよい、自覚することがかえって不安がなくなる、隠しごとがないので家族との絆が強固になる、治療の選択ができる、というものだった。告知については本人または本人と家族と同時に話

して欲しいという回答が90%以上であった。
2. どこまで告知すべき?

つらいことを体感しんといときに考えるのは誰なことだと思ふ。人工呼吸器のことにしても、本人も家族も十分納得したうえで決断した方が導入してからの気持ちはずいぶん違う。納得するに時間と努力が必要で、元氣なうちから考えた方がよいと思うから、なるべく早くうちに可能性については知らせようとしている。

段階的告知の問題点を告げた段階で多くの患者がその日のうちにインターネットや本で調べると思われることである。インターネットでの検索はもうそも本当もあるし、本に書いてあることもあくまで平均的なことであり、その患者さんにもふさわしい内容かどうかはわからない。先述のALS患者を対象にしたアンケート調査では、全例が診断がついたらなるべく早い時期にすべてを話して欲しいと回答している。

3. 個人情報保護法の解釈について

2005年4月から個人情報保護法が施行され、医学の分野にも適応されている。個人情報情報は提供してはならないとされず(Table 1)、診断の告知を患者に知らせずに家族に告げることは個人情報保護法違反となる。しかし、この条項には除外規定が設けられており、該当するときは免責される。法律は社会の最低限のルールとしてあるべき姿を規定しているものと考え、病気の情報は患者個人に帰属すべきものであることを再認識する必要がある。そのうえで除外規定に当てはまると考えられるときには、カルテにその旨を記載する必要がある。

4. どのように伝えるか

告知のされかたによっては大変傷ついて、なかなか立ち直れない患者さんもおられる。大事なことは「真実は残酷であっても、真実の告げ方が残酷であってはならない⁴⁾」という点であり、それは告げてはならない⁵⁾とも限らない。「治療法がない」という告げ方も問題で、実際は根治法がないということであって、対症療法も治療法がないということであって、うそではないある。確率の低いことであっても、うそではない範囲で、希望の持てることに關しては告げよう

Table 1 個人情報保護法 第23条

<p>あらかじめ本人の同意を得ないで第三者に提供してはならない(23条1項本文)</p> <p>除外規定(23条2項)</p> <ol style="list-style-type: none"> 法令に基づく場合 人の生命、身体または財産の保護のために必要がある場合であって、本人の同意を得ることが困難であるとき 公衆衛生の向上または児童の健全な育成の推進のために必要がある場合であって、本人の同意を得ることが困難であるとき 国の機関もしくは地方公共団体またはその委託を受けたものが法令の定める事務を遂行することに対して協力する必要がある場合であって、本人の同意を得ることにより当該事務の遂行に支障をきたすおそれがあるとき
--

にしている。

十分な時間と誠意をもって、ご本人のためを思っている告知であるということが伝われば、いずれはほとんどの患者さんは前向きになる。そのためには一回でお知らせせず、告知は継続して行い、十分に受容できるまでは責任をもってお話ししていくという姿勢が必要である。

II. ALSの療養環境

ALSの療養環境については、いまでもなく24時間介護となり、気管切開患者では吸引の問題がある。家族以外のものによる吸引は認められしたが、ヘルパー事業所によっては対応できないところもあり、また事故が発生したときの責任についても明確ではない。

ショートステイや緊急入院時の受け入れ先の確保は困難であり、進行期には専門医の診察も受けられなくなることが多い。また、自治体によって予算などの待遇が大きく異なる。改善すべく最善の努力は続けるとしても、現実には現状を踏まえて実際の判断が迫られる。

III. 医療処置について

医療処置については、経口摂取ができなくなると、呼吸が苦しくなったときはどうするかを前もって聞いておくが、胃瘻や経鼻経管を拒否されたらどうするのか、人工呼吸を選択しないときはど

* Ethical and Social Issues in ALS
** 北里大学医学部神経内科学 Mieko Oono : Department of Neurology, Kitasato University School of Medicine

うのか、緩和ケアはどこから始めるのか、これららをどのように患者と話せばよいかなどの倫理的問題がある。

1. 人工呼吸器選択にあたってのインフォームドコンセントのありかた

人工呼吸器選択については予後を左右する大きな問題のため、十分なインフォームドコンセントが得られて初めて判断するものである。特にこのような問題については医師自身の価値観を押しつけないように注意を必要がある。

十分な告知としては装着後の状態が具体的に理解できているか、これには介護や経済的問題、装着後も進行すること、現状では呼吸器離脱が困難なことも含まれる。装着してよかつたと感じていいる患者に触れることも大切である。ALSは人間が人間たる心まで奪う病気ではなく、障害をもつても不幸とは限らない。また、totally locked in state (TLS) についても誤解している患者も多いので、ごく一部の方(約10%)がなるのだ⁴⁾ということも話す。

2. 人工呼吸器装着を希望しないときの対応についての保証

誰しも死を前にすれば恐怖があるし、ALSの場合呼吸筋麻痺が進行すると呼吸器を自覚する。ALSの緩和ケアは診断したときから始まっているが、特に終末期については苦しませないという保証をし、積極的に緩和ケアを行う必要がある。呼吸器や褥瘡に關しては酸素投与、CO₂ナルコ一シスに比べ、適量のオピオイドやモルヒネ(ALSでの保険適応はない)は意識障害をきたさず⁵⁾に苦痛を取り除くという意味で利点がある⁶⁾。

IV. 事前指示書 (advance directive)

患者の中には予期せぬ急変や、決め切れないまま、救命のために十分納得することなく人工呼吸器装着をいたってしまつたケースもある。このような状況を選ばないために、当院神経内科では2002年度より事前に個々の救命・延命処置に關する希望を確認し、文書で残す一種の事前指示書である「緊急時の対応方法カード」の作成を試みた⁷⁾。

30例施行したところで実際にかかわつたスタッフや作成した患者および家族を対象にアンケート

ト調査を行った。病気の説明や理解はスタッフが思っている以上に本人や家族は十分であり、不快感や強制された印象はないと答えていたが、提示時期についてはスタッフが適切かと思つていない。時期は、時期尚早と答えた患者も23%おられた。実際に急変時に提示した方は役にたつたと評価しており、作成後の感想としては家族、スタッフ、本人の順で安心したと答えている⁸⁾。

導入後の利点としては、単に患者の自律性を尊重できるだけでなく、それまで主治医によつてばらついていたインフォームドコンセントが均一化し、患者家族が具体的に終末期を見据えることで、よりよい今を生きることにつながつた。

問題点としては、法的効力はなく、この指示に従って行つた行為であるからと免責されない可能性もある。終末期を意識させることになるので、良好な医師患者関係がなければならぬ。また、呼吸器装着後の離脱の問題も保証できないし、TLSになつたときには更新できなくなる。

V. 人工呼吸器離脱の権利

人工呼吸器離脱の権利についてはALS治療がイドラインでも離脱は不可能としているが、一定の条件下で離脱を認めるべきであるとの意見もあると思う。

日本では約7割の方が人工呼吸器装着を選択しないだけでなく行くが、中には本当はまだ死にたくないけれども、困難な状況になつても人工呼吸器をやめられぬ不安な最初からつけないという患者さんもおられる。離脱の権利を認めることで、もう少し、貴重な時間を共有できる患者さんが出てくるのではないかとのおもひで、当大学倫理委員会でも検討をしている。

人工呼吸器療法は一般的には延命治療と位置づけ

られ、その離脱は消極的安楽死の範疇に入る。しかし、ALSにおける人工呼吸器療法は延命治療なのであろうか。足が不自由になつたら車椅子を使うように、呼吸が不自由になつたら人工呼吸器を使うという考え方をすれば、もはや延命治療とはいえない。

延命治療でないとするとすれば、人工呼吸器離脱は自らの権利を主張しているようなことになる。また、尊厳死を主張しているものもいえる。しかし、尊厳死を主張していない人が自決するときにはどうするのか? 死にたいという気持ちがある。ここまで本気であるかどうか確認するのかもしれない。ひとたび、尊厳死のような権利を認めると、死にたくない人までプレッシャーがかかるといふすべし議論法を主張されるかたもおられる。

相模原ALS事件 (2004年)

2004年、ALSの患者を介護者である母が呼吸器をとめて死に至らしめるといふ事件が起きた。最後は私の患者であったが、他院で呼吸器をつけたときの告知の受容に問題があり、最終呼吸器をつけたことを後陣していた。報道では介護問題が大きく取り上げられたが、この事件の本質は違ふ。妻だからと息子を殺したのではない。TLSになつたことについて、愛情深い母親は自分の介護が足りつたか、息子を殺して死にたいという息子の切実な願いを自分の命を引き換えにかなえてやらないかという気持ちで死んでいくことであつた。幸い母親は一生懸命生きていくことになつてしまつた。当然、かかわつたすべての人がなんらかの自責の念にかられた。

このようなケースは非常にまれではあるが、どんなに周囲が努力しても、どうしても絶望から救えない方は確におられる。患者本人がTLSになつていくことを十分に理解し、冷静に捉えたいので、絶望する気持ちやそばのように救えばよいのか? 周囲の努力があればよくなることは起きえないと誰が断言できるのか?

倫理の分野で有名なたとえ話に、「友人が炎上

した車の中にいて救い出せる可能性のない状況でこんな苦しみは耐えられなからいふことだけで撃ち殺してくれと頼みます。あなたは銃をもつています。どうしますか? という問いがある。

私は現在のところ銃の引き金を引くのが正しいのかどうか判らないでいる。しかし、この問題から逃げようとも思わない。このような問題は偏つた考え方に孤立しないように、いろいろな立場の方をまきこんで、実際に患者さんを見てよく状況や問題点がわかつていいる立場の人間が指針を作るべきであると考えている。結論を急ぐことより、議論を尽くすことが重要ではあるが、現に今困つている人たちのことを考えると、結論を出す方向で議論をすることが大切であると考えている。

文 献

- 1) 日本神経学会ALS治療ガイドライン。臨床神経学 42:676-719, 2002
- 2) 萩野美恵子, 萩野 裕, 川原 文ほか: ALSの告知のありかたについて一患者アンケート調査より。臨床神経学 43:1027, 2003
- 3) Jonsen AR, Siegler M, Winslade WJ: Clinical Ethics—A Practical Approach to Ethical Decisions in Clinical Medicine (5th ed.). McGraw-Hill, New York, 2002
- 4) 白浜雅司: がんの真実を伝えるための医師の役割と技術。ターミナルケア 13: 190-195, 2003
- 5) Ogino M, Ogino Y, Sakai F: Can we predict if the patient with ALS will develop totally locked-in state (TLS) or minimal communication state (MCS) relatively early after induction of mechanical ventilation? ALS and Motor Neuron Disorders 5 (Suppl 2): 119-2004
- 6) Oliver D, Borasio GD, Walsh TD: Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. Oxford, Oxford University Press, 2000
- 7) 萩野美恵子: 人工呼吸器を著けるか著けなからいふこと。神経難病の事前指定書—北里大学東病院の取り組み—。難病と在宅ケア 10: 15-18, 2004
- 8) 萩野美恵子, 萩野 裕, 坂井文彦: 「緊急時の対応方法カード」(事前指定書) 導入後の評価。日本神経学会総会プログラム。抄録集 46: 135, 2005