

どうして信頼関係が崩れたのか分析し、信頼関係の再構築をはかる必要がある。このような場合には、適切なインフォームドコンセントを行うには時間が必要であることに同意してもらい1回1回の診療をつないでいく。パソコンを利用した意思伝達が十分できると多少進行しても患者と十分に議論ができるが、詳しい議論ができなくなると、患者、家族、ALSケアチームの不安や葛藤は増大してくるため細心の注意が必要である。

一般に、事前指示(書)とは意識障害が生じた時やある種の終末期において患者がインフォームドコンセントを行えないような事態を想定して、事前に患者が医療行為の内容を指示したり、事前に医療行為の是非を判断する代理人を指定することを指すと思われる。ALSの呼吸ケアの療養過程のなかで、患者・家族は不安や混乱を感じることがあり、QOLが損なわれる原因となるが、事前指示書の作成によってこの問題解決ができるのではとの考え方がある。確かに、ALS患者の呼吸不全は予想を超えて急速に進行する場合があります。個々のインフォームドコンセントを急に得ようとしても、患者が十分に理解し、適切に判断・決定する時間的余裕があるとはいえず、事前にインフォームドコンセントを行い、文書に残していく作業が医療的に必要になる可能性がある。しかし、事前指示書に関する十分なevidence basedのデータを調べると、ALSケアにおいて事前指示書作成によって患者のQOLが改善されたという報告はない¹⁷⁾。また、がんにおいても事前指示書の作成によって患者と医師のコミュニケーションや意思決定作業が改善しなかったという報告がある²⁰⁾。いろいろな理由で、医療従事者や患者が事前指示書を望んでいるようにいわれている²¹⁾、その内容や方法については、ALSの療養過程におけるQOLを改善するために十分に検討する必要がある。

重要なポイントは、事前指示書自体がQOLを高めることはなく、QOL向上のためには、ALSの呼吸療法の向上が必要であり、それについてインフォームドコンセントを十分に行うことがまず必要となる。また、長期の呼吸療法を継続していくためにはスピリチュアルケアを含めた緩

和ケア技術の向上が同時に必要である^{9)~11)}。

まとめ

多専門職種ケアとして、筋萎縮性側索硬化症(ALS)の呼吸療法が行われることで、ALS患者の生命予後とQOLが向上しうることは明白である。社会福祉基盤や歴史の相違により、診療モデルは国際的には相互に異なっているも目指している目標は同じである。呼吸療法を改善することでALS患者のQOLが向上し、難病とともに生きる患者に希望が生まれる。今後ともALSの呼吸療法の研究と普及は重要な課題といえる。

文 献

- 1) Yamaguchi M, Hayashi H, Hiraoka K. Ventilatory support in Japan : A new life with ALS and a positive approach to living with the disease. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2001 ; 2 : 209-11.
- 2) Mitsumoto H, Bene MD. Improving the quality of life for people with ALS : The challenge ahead. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000 ; 1 : 329-36.
- 3) Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, et al. Noninvasive ventilation in ALS : Indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003 ; 61 : 171-7.
- 4) Bourke SC, Shaw PJ, Gibson GJ. Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 2001 ; 57 : 2040-4.
- 5) 日本ALS協会・編. 新ALSケアブック. 東京 : 川島書店 ; 2005. p. 25-39.
- 6) 難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト(中島孝・総監修). 改定第6版. 東京 : 社会保険出版社 ; 2004.
- 7) Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis. Communication status and survival with ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 1993 ; 72 : 343-9. Erratum in : *Am J Phys Med Rehabil* 1994 ; 73 : 218.
- 8) Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis : prolongation of life by noninvasive respiratory AID. *Chest* 2002 ; 122 : 92-8.
- 9) *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis*. D In : Oliver D, Borasio GD, Walsh D, editors. Oxford :

- Oxford Univ. Press ; 2000. [西村書店より邦訳中].
- 10) 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 : 139-47.
 - 11) 中島 孝. 神経難病(特にALS)医療とQOL. ターミナルケア 2004 ; 14 : 182-9.
 - 12) 中島 孝. 神経内科の先端医療. 第一章 神経難病とQOL. 東京 : 先端医療社 ; 2004.
 - 13) 日本神経学会治療ガイドラインAd Hoc委員会. ALS治療ガイドライン2002. 臨床神経 2002 ; 42 : 670-719.
 - 14) フェイドン R, ビーチャム T. インフォームドコンセント. 東京 : みすず書房 ; 1994.
 - 15) Bach JR, Bianchi C, Aufiero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. Chest 2004 ; 126 : 1502-7.
 - 16) 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 1999 ; 116 : 521-34.
 - 17) 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 : ALS practice parameters task force. Neurology 1999 ; 52 : 1311-23.
 - 18) Desport JC, Mabrouk T, Bouillet P, et al. Complications and survival following radiologically and endoscopically-guided gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2005 ; 6 : 88-93.
 - 19) 法化 陽一. 厚生労働科学研究費補助金・長寿科学研究事業・気管内痰の自動吸引機の実用研究. 平成16年度総括・分担報告書. 東京 : 厚生労働省 ; 2005.
 - 20) Teno JM, Lynn J, Connors AF Jr, et al. The illusion of end-of-life resource savings with advance directives. J Am Geriatr Soc 1997 ; 45 : 513-8.
 - 21) 中島 孝. 難病ケアと問題点—QOLの向上とは. 臨床神経 2005 ; 45 : 994-6.

* * *

ALSへのNPPVの導入

中島 孝¹⁾ 川上英孝²⁾ 伊藤博明¹⁾

key words ALS NPPV 機械的排痰(MAC) 多専門職ケア

内容のポイントQ&A

Q1 ALSにおけるNPPVの臨床効果は？

ALSの進行を止める有効な治療薬はないが、NPPV(Noninvasive positive pressure ventilation)による陽圧換気療法は呼吸不全症状である低酸素血症や脳や筋肉を含む諸臓器の機能を改善する。ALSの呼吸筋力低下は運動ニューロンの変性によるものだけでなく、呼吸筋疲労が加わっているため一定時間、陽圧換気を行うことで、呼吸筋が休息し筋力の回復も認められる。具体的にはALSの進行による%FVCの低下率が軽減する。上手にNPPVと機械的排痰(MAC)を組み合わせれば明らかにTPPVのタイミングを1年以上遅らせられ、QOLも向上する。

Q2 NPPVの開始のタイミングとインフォームドコンセントは？

NAMDRCのconsensus conference reportはALSにも利用され、診療ガイドラインがつけられているが、その基準より早く開始するほうがよい。早朝の頭痛、夜間のSpO₂トレンド、労作時の呼吸困難感、%FVCを参考にすると、呼吸困難感を感じる前に導入・装着し慣れてもらうと成功率が高まる。ALSは嚥下障害をおこすため、PEGを先行させる必要がある。呼吸不全が高度(%FVC50%未満)になってからのPEGは難易度が高く、NPPV使用中の経鼻胃管はリークの原因となる。栄養障害はNPPVの阻害要因となる。上記のインフォームドコンセントのためには多専門職種ケアアプローチをもとにした信頼関係が最も重要である。

Q3 装置、マスクの選択は？

マスクは種類とサイズを数種類準備し慣らしながら患者に合わせこむ。球麻痺の程度が少なく、閉口できる場合は鼻マスク、それ以外は鼻口のフルフェイスマスクを第一に選び、リーク量をみながら試行錯誤する。トータルフェイスマスクはALSにも大変有用である。ナラティブに基づく医療(NBM)を利用した心理的サポートが成功率を高める。通常、Bilevel PAPの機能をもつNPPV装置を選び、S/Tモードで開始する。患者とのコミュニケーションと装置にメモリーされた実測の呼吸パラメータをパソコンに転送し同時にSpO₂トレンドを参照して調整する。

Q4 NPPVの導入・継続困難例の分析と対処は？

呼吸理学療法、PCF(ピークカフフロー)の測定とカフアシスト(MAC, 機械的排痰)の併用が必須である。NPPV導入維持困難例には導入時期の遅れ、マスクと装置選択や設定の不適合、呼吸理学療法とMACの未導入、PEGの未導入や栄養障害、心理的アプローチの不足、患者・家族の不安や相互の信頼関係の不良、呼吸ケアチームの不在や患者・家族との信頼関係の欠如等の理由があり、解決を図る必要がある。MACで十分に排痰できない場合はNPPVの継続は困難となるため、TPPVも考慮する。

* How to introduce NPPV for the patients with ALS

¹⁾ Takashi Nakajima MD PhD, Hiroaki Ito MD, ²⁾ Hidetaka Kawakami MD

¹⁾ 国立病院機構新潟病院脳神経内科, ²⁾ 大阪市立総合医療センター神経内科

はじめに

筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の生命予後は、提供される呼吸療法の質によって決まってしまうように思われているが、現実には、呼吸不全だけでなく、嚥下・栄養障害等を含むさまざまな症状に対する対処法や患者・家族へのサポート内容に大きく左右されている。生活の質(QOL)そのものが生命予後に影響を及ぼしているが、そのなかでも、呼吸療法の質はQOLを大きく左右するため、ALSケアチームの総合的な取り組みのなかで、呼吸療法を正しく位置づける必要がある¹⁻³⁾。ALSケアは多専門職種ケアチーム(Multidisciplinary care team)によって行われるが、呼吸療法に関しては担当医、理学療法士、看護師、臨床工学技士等が主に携わる。ALS呼吸療法は専門性の狭間にあり、神経内科医、呼吸器内科医、リハビリテーション(以下リハ)医、家庭医等の複数の医師が連携する必要がある。

担当者が呼吸療法は「単なる延命治療」にすぎないと考え、ALS患者のQOLを向上できるというエビデンス⁴⁻⁶⁾を理解しておらず、必要になっても全く導入されないこともあるが、呼吸苦が強くなって初めて、習熟しないまま漫然と行い、患者の状態をさらに悪化させてしまうこともある。地域のALSケア全体が十分なレベルに到達していないと、“呼吸療法が、患者にQOLの低い状態で生きることを強いている”という誤解、すなわち“機械によって人工的に延命されている”という誤解を生みやすく、“呼吸療法を行うことが患者にとって苦しく、酷である”という感情に囚われてしまうことがある²⁾。このようになると、呼吸療法はリハとしては完全に失敗している。ALS自体は根治できず悩ましい難病であっても、適切なケアによって、患者自身がそれを乗り越え、家庭や地域社会に復帰できるなら、リハとしては成功であるといえ、ALSの呼吸療法はこのような方向を目指している。

本稿ではALSの呼吸療法を成功させるためのエビデンスと工夫について述べる。ALS患者の全

表1 ALS発症の臨床的類型

- (1) 上肢の筋萎縮と筋力低下が主体で、下肢は痙縮を示す上肢型(普通型)
- (2) 言語障害、嚥下障害など球症状が主体となる球麻痺型(進行性球麻痺)
- (3) 下肢から発症し、下肢の腱反射低下・消失が早期からみられ、二次運動ニューロンの障害が前面に出る下肢型(偽多発神経炎型)
- (4) 早期から呼吸不全が前景となる型(呼吸筋麻痺型)

(文献7を改変)

員が遅かれ早かれ呼吸不全を呈するが、急に始まるのではなく、呼吸療法の介入方法によって予後やQOLを変えることが可能である。呼吸苦を自覚する前に、事前に行うべき呼吸療法のあり方と急に呼吸苦が強まったときや呼吸不全が悪化した際に行う対応へのアプローチについて現状を説明したうえで、今後に向けての課題を論ずる。

ALSにおけるNPPVの臨床効果

ALSは上位と下位の運動ニューロンが変性することで、随意筋のコントロールが十分にできなくなると同時に骨格筋の萎縮が進行する病態である。発症する部位や上位と下位の運動ニューロンの変性の程度はさまざまである(表1)。四肢の筋力低下が進行するだけでなく、球麻痺、仮性球麻痺による嚥下障害と構音障害がおきる。コミュニケーション障害は失語や認知障害によるものではなく、構音障害と随意運動の障害によるものであり、ほとんどの症例では、病気が進行しても残された運動機能と眼球運動を使うことでコミュニケーションを維持していくことが可能である。

統計学的には呼吸筋麻痺による呼吸不全の進行によって3年以内に半数の患者が死に至る。遅かれ早かれすべてのALS患者に呼吸不全が起き、進行する。リルゾールの内服により病気の進行をわずかだが抑制できるとされているが、効果が限定的であるうえ、わが国の臨床データでは有効性の証明に成功していない。現時点ではいかなる薬剤もALSの進行を止めることはできない。

一方、NPPV(Noninvasive positive pressure ventilation)およびTPPV(Tracheostomy positive pressure ventilation)による陽圧換気療法はALSによる呼吸不全(2型呼吸不全)による低酸素血症を改善し、脳や筋肉を含む諸臓器の機能を改善することができる。ALSの呼吸筋力低下は運動ニューロンの変性によるものだけでなく、呼吸筋疲労が加わっているため一定時間、陽圧呼吸を行うことで、呼吸筋が休息し筋力の回復も認められる。具体的にはALSの進行による%FVCの低下率も軽減する^{4-6,8)}。

終日装着しない状態でもNPPVには臨床効果があるが、呼吸理学療法のみならず、四肢の運動機能の機能回復に向けた理学療法を加えることで、筋力やADLが維持できるため、NPPVの使用だけでなく、積極的なADL調整を行う必要がある。ALSに対するNPPVは機械的排痰を適切に組み合わせれば、明らかにTPPVのタイミングを1年以上遅らせられるだけでなく、QOLも向上可能である⁶⁾。

NPPVの導入のタイミングとインフォームドコンセント

NAMDRC(National Association for Medical Direction of Respiratory Care)のConsensus conference report⁹⁾では血液ガス分析で1)PaCO₂が45 mmHg以上、2)睡眠中SpO₂≤88%が5分以上持続、3)%FVC(努力性肺活量)が50%以下か、最大吸気圧が60 cmH₂O以下のうちいずれかひとつがあれば慢性呼吸不全でのNPPVの適応があるとされている。ALSの場合もこの基準が準用¹⁰⁾されて診療ガイドライン¹¹⁾がつけられている。しかし、ALS患者の実際例を多数経験すると、この適応では導入が遅すぎると多くの専門医は考えており、より早期から導入し、日中に短時間繰り返し装着し慣らしていき、徐々に夜間を中心にする装着を行うと成功率が高まると考えられている。

十分なテクニックのある検査者が行う%FVCはALSの呼吸機能の悪化をよく反映する。ただし、一般の総合病院の検査室では呼吸機能検査の

際には口にマウスピースをくわえてもらう方法をとっているため、ALS患者の呼吸機能としては信頼性が大変低い。ALS患者では口輪筋等の筋力低下が起きるためにマウスピースから息がもれてしまうので、病初期から鼻と口をおおう、サイズの合ったマスクを使って漏れが起きないように密着させ呼吸機能を計測し、変化を追っていく必要がある。

NPPVの導入時点での%FVCが65%以上の患者が65%以下よりも成功率が高いとの報告があるが、%FVCの値にかかわらず、動作時の呼吸苦、全身倦怠感、早朝の頭痛等がある場合は、安静時の血液ガス分析、SpO₂の異常がなくてもすぐにNPPVを開始すべきである^{1,2)}。

栄養障害の改善とPEG造設のタイミング

ALS患者には呼吸不全だけでなく、球麻痺や仮性球麻痺による嚥下・栄養障害が起きる。出現する順序は患者によって異なるため、ALSのNPPV導入のタイミングは難しい。最近のエビデンスではALS患者のNPPV後の余命はBMI(body mass index)に依存していることが知られており、NPPV継続の認容性(tolerance)は栄養状態と球麻痺の程度に依存しているとされている⁸⁾。

具体的には、NPPVを導入して呼吸不全管理が順調にみえていても、嚥下障害が進行し、栄養の摂取が経口から十分にできなくなると、栄養障害のため、痩せて急速に衰弱してしまう。このとき、

■ 図1 呼吸不全の進行とPEG造設とNPPVのタイミング

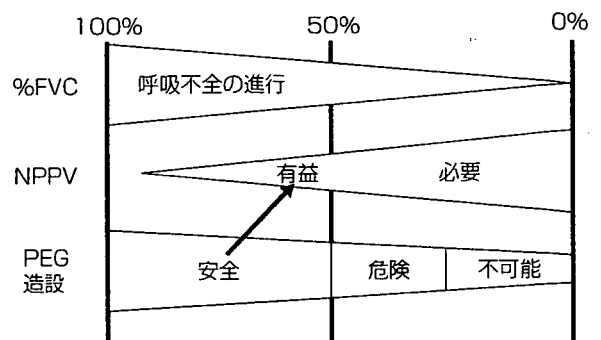


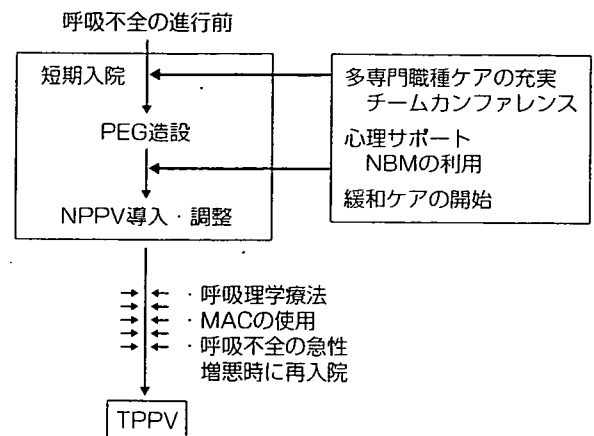
表2 ALS 症例

2002年 3月	(59才)左下垂足, 9月頃, 左下肢麻痺
10月	ALS 診断・告知(ALS, 偽多発神経炎型)
2003年 1月	右下肢麻痺, リルゾール開始
8月	両上肢麻痺
2004年 1月	発声量減少, 長時間会話不可, 嚥下はOK
2月	%FVC 41.2 呼吸苦の出現 当初人工呼吸器を完全に拒否していたが, NPPVの導入になんとか成功
3月	%FVC 31.7 NPPV導入(IPAP 8 cmH ₂ O)
4月	%FVC 25.2 IPAP 日中 22 cmH ₂ O, 夜間 16 cmH ₂ O
5月	%FVC 23.1 NPPV(鼻マスク)下でなんと かPEG 施行
6月	カフアシストによるMAC, 排痰訓練開始
7月	在宅成功
8月	%FVC 11.7 IPAP 22 cmH ₂ O 四肢麻痺, PEGと経口摂取の併用で栄養障 害を克服. NPPVは食事時間を除いた24時間行う
2005年 3月	経口摂取不能, AVAPSモード開始

経鼻経管栄養を開始すると、マスクと皮膚の間からエアリークが発生し、NPPVが十分使用できないことが多い。エアリークを最小限にしようとしてマスクを無理に締めつけると、接着部位に褥瘡を形成したりして、NPPVの継続が阻害される。このときようやくPEGをつくることに患者が同意しても、%FVCが50%以下では内視鏡操作により呼吸不全を悪化させる可能性が高く¹⁰⁾、PEGの造設をあきらめなくてはならない場合が多い(図1)。このためALS患者ではPEGがないとNPPVの継続が一切できなくなる。

この問題を回避するためには、ALS患者には、全例、NPPV開始前にPEG造設を行うことが望ましい^{1,2,10)}。しかし、NPPVの導入時期は、球麻痺の発症患者以外は、経口摂取に不便を感じない時期であり、十分な説明がないとPEGの同意は得られない(表2)。筆者らのALSの多専門職種ケアチームでは、ALS患者全員に図2のように早めにPEGを造設してから、呼吸苦がない時期にNPPVを導入することにしている。この時期にどうしても、PEG造設の同意を得られない場合では、NPPVを導入したあと、鼻マスクによるNPPV施行しながら内視鏡を挿入しPEGをつく

図2 PEGとNPPVの安全性を重視した導入順序例 (ALS治療モデル)



ることが可能な場合がある(表2)。NPPV下のPEG造設は、細径の経鼻内視鏡や小児用内視鏡等を使うとさらに成功例が増える。わが国の報告はないが、英国などではRIG(Radiologically-inserted gastrostomy)を使い、内視鏡操作によらず胃瘻を造設するため、呼吸不全が多少進行しても可能であるとされている。これらを行わず、時期が経過すると、TPPV後にPEGを造設するまで、栄養障害を改善することができない。このため、NPPV導入と継続のためには、NPPV開始前のPEG造設を行うことが極めて重要なポイントとなる。

インフォームドコンセントの確立

ALS患者に対するインフォームドコンセントとは、ALSでは呼吸筋麻痺で死に至るという予後を経験者が患者に説明し、患者が受容するという過程を意味するものではない。また治療内容の選択肢を医師が一方的に提示し、患者が選好として自由に選択するようなインフォームドチョイスでもない。NPPVやPEGに関する患者のインフォームドコンセントとは、ALSケアチームがALS医療サービスや治療内容を具体的に組み立て、患者を支えていけることを示し、そのなかで、患者が具体的な治療法を選択し、ケアチームが信頼され、ケアの権限が付託されていくコミュニケーション

過程と考えるべきである。担当ケアチームには付託されるに値する呼吸療法に関する専門知識、経験と信頼感とチームワークが必要となる。ALS患者との最初の面談ではNPPVやPEGのインフォームドチョイスに固執せず、患者・家族とのよいコミュニケーションの確立を第一目標にして行うべきである。信頼関係ができたうえで、NPPVやPEGの必要性や限界についての情報を徐々に伝えていくべきであるが、必要性が生じてからでは議論の時間がなくなり患者の意志決定はせかされ、不安がたかまりうまくいかなくなるため、早めに話し合いを始めるべきである¹⁻³⁾。

NPPVやPEGを一切選択せず、自らの「尊厳」のために死を選択すると主張し、それ以上の理由を語らず、コミュニケーションをとろうとしないALS患者の場合、患者はケア内容やケアチームのなかの何かに不満があるために信頼しておらず、このケアチームに自分の診療を付託することを拒否していると考えられる。面接の際に患者のインフォームドチョイスに目標におきすぎたため、信頼関係を築くという基本的な関係性の構築に失敗して、インフォームドコンセント過程がうまくいなくなってしまうて起きる事例が多い。まず、どうして信頼関係が崩れたのか分析し、信頼関係の再構築をはかる必要がある¹⁻³⁾。

装置、マスクの選択

装置の選択

NPPV導入の初日から数日間マスクフィッティングと心理サポートが大変重要である。NPPV用のマスクにはnasal type(鼻マスク)、oro-nasal type(鼻口マスクまたはフルフェイスマスク)、total face typeがあるが、種類とサイズを合わせていく。可能なら2種類をいつも装着できるようにし、慣れておくとよい。後に24時間のNPPVが必要となったときに褥瘡ができにくいし、状況に応じてマスクを選べるという安心につながる。一般的に、発話ができないほどの球麻痺を有する場合には鼻マスクでは十分な換気は得られない場合が多い。鼻マスクでは眼鏡をつけられるタイプ

もあり、ADL上の利点があり、鼻マスクが使える場合は試してみるとよい。鼻口マスクは口が閉じられない患者に有用であるが、顔面を全体におおうトータルフェイス型も視野が広いと、決して不快ではない。患者の好みと装置で測定されるエアリーク量をみながら最初の週には安定した換気が得られるようにマスクを選ぶ。担当医師、看護師、家族はフィッティングに慣れていくとよい。マスクの選択とフィッティングを通して、患者が周りから十分なサポートを受けられ、今後も受けられるという安心感が得られるとNPPVの導入は成功しやすい^{1,2)}。

NPPVとは人と陽圧呼吸器のインターフェースが気管切開によらないという意味であり、NPPV用の呼吸器のみならず、各種の従量式、従圧式の陽圧呼吸器が利用可能である。その際に重要なポイントは、呼気弁がある呼吸器を使う場合とNPPV用の呼気弁がない呼吸器を使う場合にはマスクの種類が異なるため注意が必要である。すなわち、呼気弁がないタイプの呼吸器を使う場合にはマスク自体に呼気ポートという穴があいて呼気が逃げていく機能が必要であるが、呼気弁があるタイプの呼吸器を接続する場合は呼気ポートを塞がないと使用できない。

装置の選択と設定

ALSの呼吸不全に対してはNPPV用に開発されたBilevel PAPの呼吸器をS/Tモード(S: spontaneous, T: timedの略)で導入・開始することが普通である。筋ジストロフィー症例ではTモードや従量式の呼吸器を使用することで嚥下しやすくなることが知られているが、ALSで、事前にPEGを造設している場合は必ずしもこの経験による必要はない。しかし、困難例では必要に応じて工夫して応用してみる。各種のモードに対応して、柔軟に設定を変更できる呼吸器はレジェンドエア[®](エアロックス製)であるが、これは呼気弁がある装置であり、マスクはNPPV用のBilevel PAPの呼吸器と互換性がないため注意が必要である。呼気弁のないBilevel PAPの呼吸器としてはBiPAPシンクロニー[®](Respironics製)やNIPネーザルⅢ[®](帝人ファーマ製)等を利用すべきで

表3 NPPV装置の設定例

1. ALSの初期設定例(BiPAP シンクロニー[®]の例)
 - ・ S/Tモード
 - ・ EPAP : 4 cmH₂O 固定し調節しない
 - ・ IPAP : 8 cmH₂Oから開始し、その後、徐々に増やしていく
 - ・ 呼吸回数(RR) 12回/分から調整
 - ・ リーク量の確認。リーク量が多い(40 l/min以上)ようならマスクの再調整
 - ・ Rise time 2または3程度から始める。1回換気量を見ながら最大になるRise timeを探る
 - ・ AVAPS : 最初はOFF
 - ・ アラームの設定(導入時点ではOFFでもよいが、その後ONにする)
2. その後の調整のポイント
 - ・ 就寝時のSpO₂をトレンドにとり、熟睡時に低下しないように再調整する。PCに接続し、Encore proにより分析する。同じ夜の呼吸数、1回換気量を分析し、SpO₂のトレンドと比較し設定値を再検討する。
 - ・ 呼吸回数(RR) : 実測の呼吸回数を参考に設定値を変える。できるだけ回数の増加は抑える方向で調整する。RRを変更したら、Rise timeも再調整。
 - ・ 換気量の低下、SpO₂の低下に対しては：IPAPを徐々に0.5~1 cmH₂O単位で増加してみる。20 cmH₂Oくらいで限界に達する人が多い。そこまで増加する前に、AVAPSを試してみる。
 - ・ 患者と十分に対話して快適な設定値を探る。
3. 患者の練習のこつ

ナラティブに基づく医療(NBM)の応用。自発呼吸をあまりせず、装置からくる空気に呼吸を委ねる感覚をもってもらい、呼吸リハビリテーション訓練という感じにもっていく。「BiPAPの練習は自転車練習と同じ」というナラティブを提案する。

ある。両者ともエアリークを代償する機能が優れており、患者の呼吸状態やモニタリング情報をメモリーし、パソコンで分析するために転送する機能を有している。前者はAVAPSという換気量が低下した場合にIPAPを自動的に増やすメカニズムを有している。後者はEPAP値をかなり下げられる特徴がある。ALSにおける導入時の設定例と調整のポイントは表3のとおりである。

心理サポートの重要性

NPPV導入時には心理サポートが必須であり、物語に基づく医療(Narrative Based Medicine, NBM)を利用してみるべきである。常に、患者は医学的理解だけでなく、物語(ナラティブ)によって病気や治療法を理解しようとしている。呼吸器

使用をめぐるナラティブは、「私は人工呼吸器によって人工的な延命治療を受けている」というものであり、そこでは呼吸療法についての否定的な感情がみえる。一方「呼吸療法により新鮮な自然な空気を体に取り入れることができ元気になる」というナラティブは呼吸療法に対して積極的な感情表現がこもっている。患者自身がこのようなナラティブを自然に発見していけるような心理サポートを心がけていくとNPPVは成功する¹⁻³⁾。

NPPVの導入・継続困難例の分析と対処

NPPVは開始したが、呼吸苦が増強し、パニック状態になっていく場合のほとんどは、導入時期の遅れ、マスクの不適合、装置選択や設定の不適合、呼吸理学療法の未導入、栄養障害、PEGの未導入、心理的アプローチの不足、患者・家族の不安や相互の信頼関係の不良、呼吸ケアチームの不在や患者・家族との信頼関係の欠如等の理由のうちのいくつかがある場合である。この場合には、多専門職種ケアチームのカンファレンスを開催し、原因を究明し、1つずつ解決することが早急に必要である。呼吸苦がとれない場合は呼吸理学療法や機械的排痰(MAC, Mechanical assisted coughing)(後述)だけでなく、酸素投与を行い、まず、呼吸苦の改善を試みる。また、適切な精神安定剤、抗うつ剤が著効する例も多く、試すべきである。どうしても解決できない場合はオピオイド療法が必要となる場合もある。排痰が十分にできず苦しいという理由はTPPVに移行すると直ちに解決できる問題だが、NPPV導入が成功できない場合は他の理由があるかもしれないため、十分な原因分析が必要である。NPPVの導入の不成功の原因がTPPVへの移行をためらわせる理由と重なるかどうかを見極める必要がある。

PCF(Peak cough flow)の測定と機械的排痰(MAC)の利用

NPPVを成功させるためにはまず、排痰を促進

し肺炎や無気肺の予防のために呼吸理学療法を導入することが必須である。呼吸理学療法のなかで、1)咳で自力排痰を促進する、2)複数回の吸気を溜めて一気に咳ができるようにする、3)吸気時に徒手により胸腹部を圧迫し咳を介助する等の練習が必要となる。このときに、咳の強さを測るために、咳時のピークフローであるPCFを呼吸機能パラメータとして測定することが必要である。FVCが保たれ、NPPVに24時間依存していないALS患者であっても、PCFが270 l/min未満に低下すると排痰は困難になり、風邪をひいたり、痰が多くなると十分に排痰ができなくなり、急性呼吸不全に陥りやすくなる^{6,12)}。

排痰ができないと、気管内挿管が必要となり、抜管できない場合は気管切開するかどうか問題となる¹³⁾。排痰できないことでNPPVは継続できなくなるが、その指標としてPCFが有用であり、PCFが低下してきたら、機械的排痰(MAC)を併用する必要性が生ずる。MACは、カフアシスト(cough assist[®], JH Emerson製)という機械を使い、患者の咳のリズムに合わせて、マスクによって陽圧と陰圧を交互にかけ、徒手的な胸郭の圧迫(スクイーピング)も併用し、PCFを増加させる^{6,12)}。この機械を使うと使用中から数十分後にわたって排痰が促進される^{8,9)}。ALSのNPPVにはMACは必須であり、入院中に慣れて使えるようになったら、カフアシストは在宅でも使い続けなければならない。在宅でのスクイーピングは理学療法士の指導があるとよいし、在宅でのカフアシストの使用法については看護師と家族が習熟すべきである。また、最近ではパーカッションベンチレータ(IPV, パーカッションネア・ジャパン製)も有用とされている。パーカッションベンチレータの短時間の利用は無気肺を改善し、肺活量を改善するが、使用当日の排痰量、吸引回数は大変多くなるために十分な吸引が必要である。

◎ NPPVの継続とモニタリング

NPPVの導入直後は最初、約1時間を目標にし

て担当の看護師と打ち合わせてトラブルを解決していく。日中に3~4時間できたら、就寝時にNPPVを導入する。本人がNPPVの臨床効果を自覚すると夜間だけでなく、適時使用するようになる。患者と対話しながら、IPAPを0.5~1 cmH₂OきざみでIPAPを増加する。そのタイミング等は患者自身から呼吸苦と早朝起床時の頭痛等の症状を聞くことも重要であるが、日中だけでなく、夜間のSpO₂の測定を連日おこない、SpO₂が低下せず、良好な睡眠がとれていれば成功しているといえる(表3)。BiPAPシンクロニー[®](Respironics製)ではEncore pro, Stardustという機能が、NIPネーザルIII[®](帝人ファーマ製)にはレスリンクという専用のモニタリング機能がオプションでつけられる。筆者らはSpO₂の持続測定データとNPPV装置の使用時間や実際の呼吸数や分時換気量と比較しながら、経過中のIPAPや呼吸数の調整を行っている。病気の進行により、呼吸不全が進行すると装着時間が長くなるだけでなく、IPAPを増加させなければ呼吸不全のコントロールができなくなる。設定IPAPが20 cmH₂Oを越えるとマスクからの漏れが気になる患者が多いが、換気量が低下したときのみIPAPを増加するシステムであるAVAPSを使用するとIPAPを必要とすだけ自動で高めてくれる利点がある。

◎ 24時間のNPPVと問題点

NPPVが上手に使用できている状態で呼吸不全が進行すると%FVCの低下により24時間NPPVが必要になる。さらに、カフアシスト等によるMACを併用しても、次第にPCFが低下し、十分に排痰することが困難になる。ALSでNPPVが継続できない理由はPCFの低下であるが、その大きな原因は声帯の閉鎖ができなくなるからである。一日中、MACを繰り返して行うが、呼吸苦やSpO₂の低下が改善できなくなるとTPPVが必要となる¹³⁾。一般に、NPPVをしていた患者が気管切開後に排痰が容易になると、24時間の呼吸器使用は再び不要になり、快適さを取り戻しほっとする。しかし、NPPVは希望するが、気管切開

をどうしても望まないという患者もいる。その理由としては気管切開すると痰の吸引がはっきりなしに必要となり、家族が疲弊するのではとの思い込みがほとんどである。実際の吸引回数はNPPVの終末期より必ずしも多いとはいえず、この不安感を解消することが重要である^{1,2)}。MACは気管切開患者にも利用できるため、夜に行い痰を吸引することで就寝時間帯の吸引回数を減らし、肺の状態をよく保つことができる。最近、さらに気管カニューレを工夫し持続的に痰を吸引できる装置を装着できるようなシステムが考案された¹⁴⁾。このシステムを併用すれば、就寝時間帯の吸引が極端に少なくなる可能性が高い。

TPPVをしている四肢麻痺のALS患者は2006年施行の障害者自立支援法により、療養介護給付を受けながら長期にわたり障害者病棟などに入院できる制度ができた。この気管切開患者に対する医療・福祉制度によって、以前よりも安心感もちTPPVを行うことができるようになると思われる¹⁾。

しかし、TPPVを望まない患者やNPPVでがんばってみたいという場合は呼吸器感染症で痰の量が多くなると苦しくなるため、酸素の投与が必要である。通常のBilevel PAPの装置は酸素投与も可能であるが、F_IO₂を正確に設定するためにはBiPAPビジョン[®]に変更して細かな調整を行い、抗生剤投与と集中した呼吸理学療法を行う。それでも呼吸苦がとれない場合はオピオイドや精神安定剤を使用する。重要なポイントは、オピオイドの使用は呼吸苦に対する有効な緩和療法(palliation)^{3,15)}のひとつであるが、QOL向上をめざして、病初期から総合的に行われる多専門職種による緩和ケアアプローチのもとで使われない限り十分な効果は得られない。不十分だと、オピオイドを使用しても患者本人、家族、ケアスタッフの葛藤は解決できないことがある。

謝辞：この研究は厚生労働省難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究」(平成17年度～平成18年度)によって行われた。

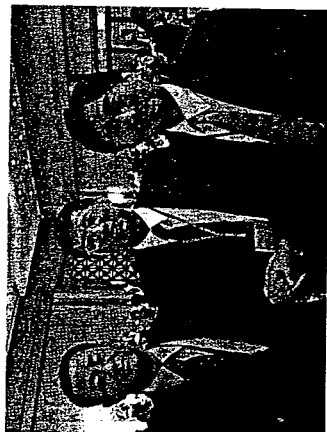
文献

- 1) 中島 孝：ALSにおける呼吸療法—総論。神経内科 64 (4)：330-386, 2006.
- 2) 樋口真也, 中島 孝：ALS患者さんの呼吸療法の誤解を解くために。難病と在宅ケア 12 (7)：7-11, 2006.
- 3) 中島 孝：QOL向上とは、難病のQOL評価と緩和ケア。脳と神 58 (8)：661-669, 2006.
- 4) Bourke SC et al：Noninvasive ventilation in ALS：Indications and effect on quality of life. *Neurology* 61：171-177, 2003.
- 5) Bourke SC et al：Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 57：2040-2044, 2001.
- 6) Bach JR：Amyotrophic lateral sclerosis：prolongation of life by noninvasive respiratory AIDS. *Chest* 122：92-98, 2002.
- 7) http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/021_i.htm
- 8) Lo Coco D et al：Non invasive positive-pressure ventilation in ALS：predictors of tolerance and survival. *Neurology* 67：761-765, 2006.
- 9) 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.
- 10) 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：ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 52：1311-1323, 1999.
- 11) <http://www.neurology-jp.org/guideline/>
- 12) João C et al：Effects of Mechanical Insufflation-Exsufflation on Respiratory Parameters for Patients With Chronic Airway Secretion Encumbrance. *Chest* 126：774-780, 2004.
- 13) Bach JR et al：Oximetry and Indications for Tracheotomy for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Chest* 126：1502-1507, 2004.
- 14) 法化 陽一：厚生労働科学研究費補助金、長寿科学研究事業、気管内痰の自動吸引機の実用研究、平成16年度総括・分担報告書、平成17年3月。
- 15) 伊藤博明, 中島 孝：神経内科の医療・介護—現状と課題、在宅神経難病患者のQOL, 神経内科 65 (6)：542-548, 2006.

特定疾患のライオンゾーム病治療に

真の夜明けが訪れた

国立病院機構新潟病院 診療部長 **伊藤 博明**
副院長 **中島 孝**



Myozymeの開発者であるチェン教授（中央）と伊藤博明（左）および中島孝（右）、シンボジウム会場の情報交換会にて。

ライオンゾーム病

特定疾患治療研究事業での対象疾患にライオンゾーム病 (http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/117_i.htm) があります。一般に難病は治療方法がまだ十分に開発されていないものや、症状や問題点の解決が簡単でないものが定められているのですが、ライオンゾーム病は大変まれな疾患であり、十分な対応がなされてこなかったといえます。

ライオンゾーム病の原因の究明の中で、ある特定の酵素が作られないことから病気が進行することがわかってきました。その中で、ゴーシェ病とファブリー病に関しては、現在の進んだ遺伝子工学技術のおかげで、遺伝子組み換え技術に基づき作成された酵素補充療法 (ERT, Enzyme replacement therapy) が成功し、わが国の健康保険においても適応となつてい

ゴーシェ病は小児科領域で、ファブリー病は小児だけでなく、成人の領域で診断確定から治療が行われており、難病医療のなかで、一定の改善効果が報告されています。そのほかに、欧米などで認可されているライオンゾーム病として、ポンベ病とムコ多糖症の I, II, VI 型 (MPSI, II, VI) があります。

ライオンゾーム病治療の研究成果を集約し情報交換するために、第9回アジアLSDシンポジウム (大会長・衛藤義勝教授) が2006年9月10日から12日まで幕張で行われました。会場にはアジアだけでなく、世界の研究者や臨床家や開発者、製造供給企業や患者・家族も参加し大変熱心な討議が行われました。米国のNIH (国立保健衛生研究所) でこの数十年間ゴーシェ病の診断から原因究明、治療の研究に携わってきたBrady博士に私 (中島) も15年ぶりに再会を果たしました。

患者と家族の大変感動的な発表、フィリピンからの患者の電話での発表が続き、客観的な学術研究会のなかで研究者や医師の感情は大きく動かされ、「もっとがんばらなくては…」との思いの中でハンカチを手にした方が多く見受けられました。成人領域で、ポンベ病は肢体型筋ジストロフィーの臨床症状を呈し発症するために大変重要な疾患であり、筋生検などの検査を行われていない場合には見逃されている患者もいて大変問題だと思います。ポンベ病のERTは乳児発症のタイプでも若年や成人発症のタイプでも臨床的な有効性が高いため、今後、いっそう迅速で適切な臨床診断が必要になるといえます。

また、シンポジウムの中で、ERTを使用しながら患者が真に治っていくために、多専門職種ケア

(Multidisciplinary care) の必要性が盛んに強調されてきました。この多専門職種ケアとはチーム医療のことであり、ポンベ病などでは小児科や神経内科の医師のみならず、関連する医師、臨床遺伝専門医、栄養士、リハビリチーム、心理療法士などによるチームが患者と家族を支えるために重要であるということをさしています。このケア概念はわが国の難病ケアや緩和ケアの中核をしめるものでもあり、なほとと感心しました。

ポンベ病患者に補充される酵素はMyozyme (ジェンザイム) から商品化され米国ではこの春より承認発売されているという名前がつけられています。ですが、わが国の保険診療ではまだ未認可で販売は許されていないままです。しかし、診断が確定した患者はできる限りはやく、隔週の静脈投与をうけることで症状が緩和され、改善できることが治療などのデータから医学的に判明しています。

今回、米国FDAでの承認を踏まえて、ポンベ病治

療においてInternational Charitable Access Program (国際的慈善アクセスプログラム) が開始されたこと、米国外であっても、ポンベ病と診断された患者さんで、Myozymeの現時点での効果と副作用などを十分に理解し投与を希望される方は、通院中の病院組織の承認を条件に、なんとか人道的な投与が可能となりました。よかったことは、薬剤の費用負担は患者個人にはかからないということです。わが国では少し前から国際的な治療の中で拡大プログラムが適応された少数の患者がすでにポンベ病のERTをうけていたとのことですが、今回の情報は大変タイムリーであり、なおかつ朗報と思います。

3日間の研究会に参加し、筆者らもこの十数年の間に進歩したライオンゾーム病での難病医療の発展は目をみはるものがあり感激しましたが、是非、ほかの分野も含めすべての難病で治療法の進歩がえられるとよいなと考えながら帰路につきました。

書籍紹介

あかり、みんなといっしょ — 一音随性筋萎縮症の少女、地域の学校で学ぶ —

編著者の大竹元子さんは元・愛知県守山市内の障害児学級担当を9年間を始め、知的障害学級、情緒障害学級、病弱・身体強弱学級を担当してきた。

このうち、障害児学級担当としていて、小学校入学前の田中西更(あかり)さんと出会った。西更さんは智障性筋萎縮症のため、生後間もなく、気管切開と人工呼吸器を装着していた。

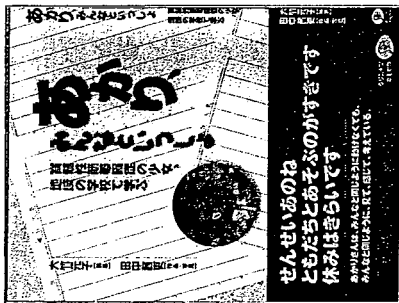
見た目には、ただ寝ているだけで何も出来ないようだったが、コミュニケーション機器を操作して、友だちと話ができるし、読み書き計算の学習もしていた。そして何よりも、

本当に毎日の生活を愉しんでいる。また、同級生の子どもたちも、西更さんがあるがままを、すんなりと受け入れ、仲間として育ち合っている。そのほか、いろいろな関わりがある人たちの、さまざまなエピソードを綴っている。

本書の巻頭4頁にカラー写真で、田中西更さんの近況を紹介しているほか、本文中にも多方面の写真を挿入している。

なお、版元の「クリエイティブ」がわがわが京都市南区に本舗を置く障害者や強弱者をテーマと読者対象に、地味な活動を息長く続けている読者出版社である。

▼著者：大竹 元子
▼A5判、縦一裁組、135頁
▼定価：1,400円＋税
▼発行：クリエイティブ かもがわ



◆注文：075-661-5741 (TEL)
075-669-6605 (FAX)
<http://www.creates-k.co.jp/>
E-MAIL: ujj@creates-k.co.jp

コミュニケーション用具 支援ネットワーク研修会

国立精神神経センター武蔵病院

2月26日、「第1回コミュニケーション用具支援ネットワーク研修会」が国立精神神経センター武蔵病院にて開催された。同研修会は、2006年1月に小林康子医長（国立精神・神経センター武蔵病院リハビリテーション科医長）、日向野和夫主席技師（川村技師（株））らを中心に発足した「コミュニケーション用具支援ネットワーク研究会」主催によるもので、コミュニケーションに

関する多職種間での情報共有を目的としている。

記念すべき第1回の研修会は、地域の訪問看護師から、OT、PT、患者会など、多数の参加者が集まった。プログラムの内容も多岐にわたり、午前中には①『訪問リハビリの現状報告』（清水功一郎／大久野病院訪問看護ステーション 作業療法士）、②『東京IT情報サポートセンターの業務紹介』（堀込真理子／東京都障害者ITサポートセンター 社会福祉士）、③『福祉情報技術コーディネーターとしての役割』（花岡里美／（有）ATマーケット 代表取締役）、と3つの講義が行われ、現場

での白熱した議論が交わされた。

また、午後には日向野氏による講義『スイッチの適合事例、コミュニケーション機器について』のほか、田中勇次郎作業療法士（東京都立多摩療育園）によるスイッチ製作実習『作製したスイッチでコミュニケーション機器を動かそう！』が行われるなど、非常に充実したプログラムとなった。

近年、コミュニケーション機器の進歩による急速なニーズの広がりや目覚ましく、サービスを提供する側の情報交換とネットワーク作りが急務である。こうした研修会が、一日も早く全国に広がることを望む。

事前指示書のありかた

本年6月に中間報告

ALSなどの神経難病領域では、診療指針が十分に普及していない状況であるのに、各種の事前指示書が提案されている。このままでは「患者さんの自己決定だから」と、治療を放棄する医療機関がでてくる恐れがある。

このため厚生労働省難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上に関する研究」班（国立病院機構新潟病院、中島孝・班長）では、患者さんを守り難病ケアの質の向上に寄与する目的で、「事前指示（書）」（Advance directives）に関して、その必要性にまで遡り根本から議論する会合をもった。メンバーは班員と有識者を中心とし、非公開で計3回、延べ10時間半行った。公表されている事前指示書、自己決定内容の表現方法等の文献を幅広く収集して資料とし、それらを参考にして委員各自の立場から

発言・討論した。さらにメーリングリストを用いて確認を行った。その一部は平成17年度研究報告会にて各委員から報告されたが、今後は細部のすり合わせ等を行い、関連研究班の担当者との交換意見も反映させ、本年6月に中間報告の公表を予定している。

事前指示（書）に関して委員が共通に理解したと思われる議論の方向性を以下に記すが、中間報告書の公表までは、準備会や研究班の公式見解ではないことを断っておく。

(1)「指示」は患者の権利であり、どんな時点でも取り下げを含む変更・見直しができる必要がある。(2)単なる患者の希望ではなく、医療者と患者との間で行われるインフォームドコンセントを踏まえて、それを補完する目的の場合にのみ意味がある。この点が、「尊厳ある死」の観点から一方向的に行われる「尊厳死の宣言書（リビング・ウィル）」とは異なる。(3)ごく近い将来にはおき得ない状態や想像が困難な事は、指示内容になじまない。意識障害などで患者本人が意思表示不能に

なったときの、緊急処置内容に限るべきである。(4)患者の自己決定過程をサポートする多専門職種ケアの充実が前提である。

以上を考慮した事前指示（書）ならば、一定の条件下では有用と考えることには意見の一致をみた。しかし、前提であるインフォームドコンセントやケアの質が十分に担保されている現状とはいえ、基本的な信頼関係さえ乏しい事例もあるとの指摘がなされた。また事前指示をしないという決定も尊重されるべきである。

さらに「事前指示」という用語の見直し、および代理人の指名やvalue profileによる方法も含めて検討し、何らかの指針の作成を目指す。関連する他研究班との合同検討会も行っていくことが議論された。

（厚生労働省難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の生活の質（Quality of life, QOL）の向上に関する研究」班、分担研究者「神経難病における事前指示書のありかたに関する研究グループ」準備会事務局国立病院機構新潟病院 診療部長 伊藤博明）

くすりと療養上の注意

国立病院機構新潟病院 診療部長（神経内科）

いとう ひろあき
伊藤 博明

パーキンソン病はドパミン欠乏などの病態が比較的判明しており、薬物療法も有効です。とはいっても原因不明で神経細胞の変性は進行性ですから、パーキンソン病の薬（抗パーキンソン病薬）は低下した神経細胞のはたらきを補うものの、すべてに代わるものではありません。

パーキンソン病の薬は、当面のパーキンソン症状を軽減するとともに、将来の進行を少しでも遅らせることを考えながら調節していく必要があります。また進行期では種々の合併症があらわれます。これらの病状に応じて医療者と患者さん本人・介護者が、話し合いながら治療方針を決めていくためには、適切な情報を共有することが求められます。



モノアミン酸化酵素B（MAOB）阻害薬

ドパミンはドパミン受容体に作用した後、再取り込み・分解される。分解にかかわる酵素のひとつがMAOBで、この酵素の阻害薬はドパミン増量と同様の効果がある。L-ドーパと併用する。覚醒作用がある反面、幻覚などの精神症状をおこしやすい。

アママンタジン

ドパミンニューロン末端からのドパミン放出を促進する。A型インフルエンザの薬でもある。

抗コリン薬

アセチルコリンニューロンの伝達物質であるアセチルコリンの受容体をブロックする。亢進した脳内アセチルコリン系の働きが抑制されることで、ドパミン系が相対的に低かった不均衡状態が是正される。認知症ではアセチルコリン系が障害されているとする考えから、高齢者には使いづらい。

ドロキシドパ

進行したパーキンソン病では脳内ノルアドレナリンも低下し、すくみ足などが生じるとする仮説に基づいて開発された。ノルアドレナリン前駆物質であり、起立性低血圧にも有効である。

主な薬の種類と作用

L-ドーパ（レボドパ）

脳のドパミンニューロンに入り、代謝されてドパミンになる。不足するドパミンを補うので即効性がある。しかし持続して血中濃度を保つことは困難である。またドパミン神経そのものが減少してしまうと効果がおちる。L-ドーパ単剤と末梢性ドーパ脱炭酸酵素阻害薬を配合して腸からの吸収をよくした配合剤があり、主として後者が用いられる。なお、抗パーキンソン病薬では唯一の非経口薬（注射薬）がある。

ドパミンアゴニスト（ドパミン作動薬）

L-ドーパとは異なるが、ドパミンの受容体に結合して作用することで不足したドパミンをおぎなう。効果の発現が遅く、吐き気などの消化器症状や眠気がしやすい。麦角系と非麦角系に大別される。

抗パーキンソン病薬の開始、及び びりハビリテーション

パーキンソン病と診断したら、軽症でも日常生活に支障があり患者の希望があれば、薬を開始します。主な治療薬はL-ドーパとドパミンアゴニストです。認知症を合併している場合はL-ドーパで開始したほうがよいとされていますが、それ以外の場合は、年齢や病状だけでなく社会性を加味して薬の種類・量が決まります。

体を動かして働く必要があるのか、通勤が必要かどうか、などを含めて話し合います。その後も生涯にわたり内服を続けるので、将来の薬効減弱や合併症を考えて、処方順序や組み合わせを行っていく必要があります。

ストレッチ体操などの関節可動域訓練に加えて、早期の筋力増強訓練が推奨されています。パーキンソン病は動作が遅くなったり筋が固くなったりしますが、筋力が直接低下することはありません。筋力低下は動かないために生じる（廃用性）と考えられていますので、運動するのに十分な抗パーキンソン病薬を用いることで運動機能の進行が抑えられると期待されています。

進行期の合併症と対策

パーキンソン病が進行すると、本来のパーキンソン症状以外にいろいろな合併症が生じます。これらを理解して早期に対処することは、病状を悪化させないために大切です。

運動系合併症（motor complications）とそれ以外の問題に分けてみましょう。運動系合併症としては、薬効の減弱により服薬後数時間でパーキンソン症状が再現するwearing-off現象が代表的で、治療域が狭くなることで説明されています（図）。対策としてはL-ドーパの分割投与やドパミン作動薬の追加、増量を考えます。ドパミン作動薬の種類では、半減期の長い方が有用であると考えられています。またMAOB阻害薬も有効です。

不規則な不随意運動が出現することについても、血中L-ドーパ濃度で説明されます（図）。Peak-dose dyskinesiaは治療域をオーバーして異常運動が出現したと考えるとわかりやすいと思います。L-ドーパの効き始めと効き終わりに二相性に出現する

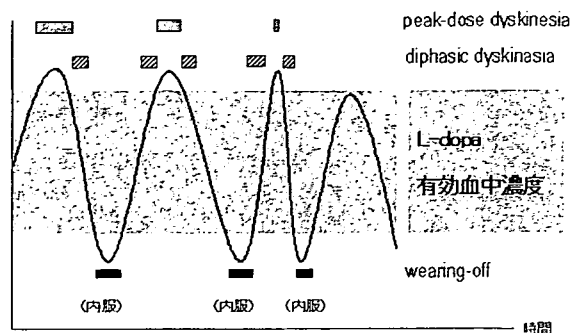


図 L-ドーパの血中濃度と運動系合併症（motor complications）

diphasic dyskinesiaもあります。足指が屈曲し、痛みを伴うこともあるoff-period dystonia（早朝に起こるとearly-morning dystonia）はL-ドーパ血中濃度の低下と考えられるのでwearing-off現象に準じて治療されます。

No-on現象とはL-ドーパを服用しても効果発現がみられないことを指し、delayed-on現象は効果発現に時間がかかることで、いずれも腸管からのL-ドーパ吸収障害が関与していると考えられています。改善にはL-ドーパの食前・空腹時内服、消化管運動機能改善薬（ドンペリドン、モサプリド）の併用が有用とされ、また胃酸の酸性度が低いこともL-ドーパの吸収を妨げることから、胃酸分泌を抑制する薬物（制酸薬など）をできるだけ中止します。L-ドーパをレモン水などに溶かして服用するのもよいとされています。

運動系以外の問題では精神症状が多くあらわれます。幻覚はよく起こることで、大部分が幻視です。精神症状の出現に対しては減薬が原則ですが、薬の副作用であることを理解して冷静に対応できれば、そのまま経過をみてよいこともあります。非定型抗精神病薬を加えて幻覚を抑える方法もあり、本邦ではクエチアピンが多く使われています。

また認知障害に対してはアルツハイマー病の薬であるドネペジルが有効であるとされています。抗パーキンソン病薬が効きにくいときや精神症状が強いときは、合併症を悪化させる薬の投与や、び漫性レビー小体病、アルツハイマー病などの合併、正常圧水頭症、慢性硬膜下血腫などの併発など処方や診断の見直しも考えます。

不眠や日中の眠気は頻度の高い合併症ですが、予告なしの睡眠発作（突発性睡眠）も重要な問題で、

自動車の運転を控えるべきであるとの意見もあります。睡眠の異常はパーキンソン病自体でもおこりますが、催眠作用をもつドーパミンアゴニストもあります。またドーパミンアゴニストは、まれに肺線維症を生じますが、心弁膜の線維化による心弁膜症も最近報告されています。

むずむず足症候群（restless legs症候群、下肢静止不能症候群）などはドーパミン系が関連しているとされ、抗パーキンソン病薬やクロナゼパム（抗てんかん薬）が試みられています。抗てんかん薬であるゾニサミドはパーキンソン病の振戦にも効果があり、補助薬として使ってみる価値があります。

抗パーキンソン病薬によって病的賭博がおこるといわれています。特に本邦ではパチンコに大金を浪費することがあり、パチンコ店でのリズムのよい音楽も関与しているとする意見があります。病的買い物や性欲亢進も広告されています。きちんと主治医に伝えて話し合います。

その他の注意すべきこと

薬の飲み合わせ、飲み忘れたときの対応も大切です。パーキンソン病では、うつ状態になることが多いので抗うつ薬が用いられることもあります。これらの抗うつ薬とMAOB阻害薬の併用は、セロトニン症候群を生じることがあるので禁忌です。

緑内障を合併しているときに、抗コリン薬およびL-ドーパ、アマンタジンの内服すると眼圧をさらに上昇させます。しかし軽度上昇であれば、緑内障の治療を行いつつ使用することもできます。風邪薬などの市販薬も、主治医と相談して内服したほうがよいと思います。また、飲み忘れたときは余分の薬を飲まないのが原則です。不随意運動や精神症状が悪化することがあります。

悪性症候群は、命にかかわることもある最も重大な合併症の一つです。もともとは抗精神病薬の服用に関連した発熱、錐体外路症状、自律神経症状、意識障害などの重篤な症状を指していましたが、パーキンソン病では抗精神病薬の投与にかかわらず同様の状態となることがわかっています（表）。

感染症などの原因が明らかでない発熱では、常に念頭におくべき病態です。脱水も誘因となるので、特に夏季は注意を要します。診断は比較的容易なので、早期発見して適切な治療をおこなうことが大切

表 悪性症候群の誘因

抗パーキンソン病薬の急激な中止・減量
抗精神病薬などの使用
薬物の不規則な服用
著明なwearing off現象（日内変動）
感染症の合併
脱水症、暑熱（高温多湿環境）
偶発合併症（骨折、脳梗塞など）
原因不明

（三輪英人：今日のパーキンソン病の診療、悪性症候群（2005）の表を一部改変）

です。消化管障害で内服（または経管投与）が困難である場合も、抗パーキンソン病薬を急に減量・中止することで悪性症候群を生じる可能性があり、L-ドーパ点滴が必要になります。なお、脱水や下肢運動低下が強いときは、下肢静脈血栓症の危険もあります。

便秘と食事・塩分、他の自律神経症状にも注意が必要です。便秘はパーキンソン病の症状のひとつと考えて、十分にコントロールすることが大切です。水分・食物繊維を摂るとともに緩下剤などを内服します。麻痺性イレウス（腸閉塞）になってしまうと生命にもかかわるので、高度便秘のときは浣腸も併用します。塩分の摂取は緩下作用としてのみでなく低血圧にも有効と考えられますが、血圧測定や血液検査の電解質（ナトリウムなどの塩分濃度）の検査が必要です。

排尿障害も自律神経障害と考えられますが、男性では前立腺肥大症や前立腺癌の合併も忘れないでください。蓄尿障害に対するαアドレナリン遮断薬は、起立性低血圧を悪化させることがあるので使用に注意が必要です。

症例提示

症例1（ゾニサミド有効例）

68歳女性。発症から約1年で、コントロール不良にて当院に依頼された。L-ドーパ（合剤）のみの内服であった。これを増量するとともにMAOB阻害薬追加、またドーパミンアゴニストをドンペリドンと共に開始・増量したが左手の振戦が強くなり、軽減しなかった。ゾニサミド25mgを夕食後に開始、さらに50mgに増量して振戦はほぼ消失した。

症例 2 (クロナゼパム有効例)

75歳女性。発症から約8年。発熱をきっかけに起立歩行が困難となり入院。すでに抗パーキンソン病薬が十分に使用され、時に幻視もある。夜間に右そけい部の疼痛が出現し不眠。整形外科にて股関節に異常なく、鎮痛薬は消化器症状などで内服困難。むずむず足症候群の範疇と考えてクロナゼパム0.5mgを夕食後に内服。当日から疼痛・不眠とも消失した。

参考文献

- 1) 伊藤博明：パーキンソン病と鑑別を要する神経疾患、老化と疾患 9: 21-26,1996
- 2) Olanow CW: An algorithm (decision tree) for the management of Parkinson's disease: treatment guidelines. Neurology 56(suppl 5),2001
- 3) 近藤智善ほか：パーキンソン病治療ハンドブック、医学書院 2001

- 4) 日本神経学会：パーキンソン病治療ガイドライン—マスターエディション 医学書院 2003
- 5) 鈴木則宏(企画編集)：今日のパーキンソン病の治療：診断の基本から治療の最前線まで。Modern Physician. 25(8):2005
- 6) Suchowersky O, Gronseth G., Perlmutter J et al.: Practice parameter: neuroprotective strategies and alternative therapies for Parkinson disease (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 66:976-982,2006
- 7) Pahwa R, Factor SA, Lyons KE et al: Practice Parameter: Treatment of Parkinson disease with motor fluctuations and dyskinesia (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 66:983-995,2006
- 8) Miyasaki JM, Shannon K, Voon V: Practice Parameter: Evaluation and treatment of depression, psychosis, and dementia in Parkinson disease (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 66:996-1002,2006

書籍紹介

「やさしさの連鎖」 ～難病ALSと生きる～

佐々木 公一／著

東京都府中市在住の佐々木公一さん（ALS発症10年、呼吸器6年、58才）が本を出版した。その一節。

発症から告知のころ私もたくさん傷つき、たくさん苦しみ、たくさん泣いて、呼吸器をつける頃はたくさん悩みました。いまはこんな思っています。

すべての命は存在することに価値があります。例えば体中どこも動かすことができず、目さえ閉じ、ただベッドに横たわるだけの体であっても、母であり、父であり、妻であり、夫であり、わが子なのです。かけがえのない家族であり、欠かすことの

できない社会的存在なのだと思います。「あなたが生きることそのものに価値がある」「生きていればこそ原因究明、治療法の開発へ道が開ける」のだと思っています。私たち患者の存在、生きることが家族の生きる力をつくり、とてつもない困難に立ち向かうその姿が（私たちの想像するよりはるかに）人びとを励めています。呼吸器については「今私ができるのは、「人工呼吸器」を付けても、「生きて」いれば、苦しい時も悲しい時もあるけれど、きっと喜びもある」「ALS患者が生き続けなければ、原因究明は遠退くばかりです。50人近い呼吸器装着患者にお会いしましたが、着けない方が良かったと言う人に会ったことはありません」の言葉を送ります。亡くなった西尾さんと橋本JALSA会長の言葉です。



- ◆発行：ひとなる書房
- ◆46判、上製、240頁。
- ◆定価：本体1,500円＋税
- ◆注文：03-3811-1372 (TEL)
03-3811-1383 (FAX)

3. ALS患者を支えるネットワーク*

近藤清彦**

Key words : 筋萎縮性側索硬化症, ネットワーク, 在宅人工呼吸療法, 多職種チーム

はじめに

全国でALS(筋萎縮性側索硬化症)患者を中心とする神経難病患者の受け入れを目的とした重症難病患者入院施設確保事業のネットワーク作りが進んでいる。宮城県、群馬県、福岡県¹⁾など、先進的に取り組みが行われている県を筆頭に、多くの都道府県で拠点病院や難病医療専門員の努力により一定の成果が現われてきてはいるが、患者家族の希望に十分応えられるネットワークであるためにはまだ努力が必要とされている。地域でのALSケア体制の有無は、ALS患者にとって呼吸不全時に人工呼吸器を装着するかどうかの決定に大きな影響を与えていると思われる。ネットワーク作りが形だけのものにならないためにさらなる工夫が必要である。

ここでは、兵庫県のある公立の総合病院で16年間にわたり、ALS患者の診断から在宅ケアまで一貫して取り組んできた経験³⁻⁶⁾を元に、ALS患者を支えるネットワーク作りについて述べる。

I. ALSケアに必要なこと

ALS患者のケアを行っていく上で必要なことを表1に示す。とくに、1)ALSについて知ること、2)療養場所の確保、3)ALSケアの技術向上、の3点が重要である。

1. ALS について知ること

ALSの症状についての従来のテキストの内容は、呼吸不全にいたるまでの記載がほとんどで十分確立しているとはいえず、限られた情報の中で人工呼吸器装着について「誤解と伝説」が少なからず続いていた⁷⁾。ALSにおいて、積極的に呼吸管理を行った場合の経過

や残存機能についての情報がこれまでほとんどなかったが、人工呼吸器装着者の増加とともに人工呼吸器装着後も歩行、会話、嚥下の機能がある程度の期間保たれることがわかってきた^{8,9)}。また、医療面では長期療養者において播出性中耳炎による難聴が少なくないことがわかり¹⁰⁾、耳鼻科的処置で難聴が改善することから見逃してはならない合併症と考えられている。栄養管理における胃便造反、呼吸不全の初期における非侵襲的陽圧換気(NPPV)の導入、携帯型会話補助装置や意思伝達装置などのコミュニケーション機器の開発など、ALS患者に対する医療・ケア技術の進歩は著しい。それらの利用により、人工呼吸器装着後も、ALS患者が生きがいを持ち続けることが可能な時代になっている。

2. 長期療養できる場所の確保

ALS患者が人工呼吸器の装着を考えると、その後療養場所が在宅のみに限られている場合と、長期入院や入所などが保障される場合とでは、導き出される結論が大きく異なることが予想される。ALS患者が人工呼吸器装着を選択した場合に、在宅療養と長期入院のどちらでも行える状況を準備すること、また、そのように社会に働きかけすることは医療者の責任である。

3. ケア技術の確立と伝達

ALSケアにおいて、栄養管理、呼吸管理、コミュニケーション手段の確保、精神的支援、介護負担の軽減が重要である。胃管、NPPV、気管切開、人工呼吸器装着の時期の決定に加え、意思疎通の手段確保が重要である。四肢麻痺の進行に応じてナースコールや意思伝達のためのスイッチを取り替えていける技術が要求

* Network to Support Patients with ALS in the Hyogo Prefecture

** 公立八鹿病院神経内科 (〒667-8555 兵庫県養父市八鹿町八鹿1878-1) Kiyohiko Kondo, Department of Neurology, Yoka Hospital, 1878-1 Yoka, Yoka-cho, Yabu-city, Hyogo 667-8555, Japan

本稿は日本神経学会誌45巻11号に掲載のものに一部修正、加筆したものである。

表1 ALS患者のケアにおいて必要なこと

- 1) 病名告知とその後の経過・対応についての説明
- 2) 症状の進行にあわせてたリハビリテーション
- 3) 栄養管理、呼吸管理、コミュニケーションの工夫
- 4) 看護・介護技術、コミュニケーションの工夫
- 5) 在宅生活を支える多職種間の連携
- 6) 在宅医療をいかに支えるかについて
- 7) 保健福祉機関との連携
- 8) ボランティアの参加
- 9) 短期入院、長期入院が可能な病院
- 10) 身体障害者施設でのデイサービス、短期入所、長期入所
- 11) 患者と家族の心のケア

構成メンバー

神経内科医 病棟・外来看護師 理学療法士 作業療法士 言語聴覚士 薬剤師 栄養士 歯科衛生士 医療ソーシャルワーカー 在宅ケア部 訪問看護師 保健師 臨床工学技士 音楽療法士
--

対象

病名告知の時期の患者 移動が困難になった患者 気管切開の時期が近い患者 退院準備中の患者 在宅人工呼吸療法中の患者 ターミナルケアの時期の患者
--

内容

呼吸管理 栄養管理 コミュニケーション 精神的支援 介護者の疲労
--

図1 院内ALSケアチームのカンファレンス

表2 各職種の役割

医師	病名告知 気管切開、呼吸器装着の説明 症状に応じた対応療法 在宅患者の訪問診察 日常生活の介助 退院指導 家庭の情報収集	臨床工学技士 人工呼吸器の管理 人工呼吸器の取り扱ひ方法説明 自宅への呼吸器設置指導 呼吸器トラブル時の対応 貸出呼吸器の定期点検 嚥下困難時の食事工夫 ミキサー食注入 ミキサー食の家族指導	理学療法士 筋力訓練 姿勢の工夫 関節拘縮予防 呼吸リハビリテーション	作業療法士 自助具の工夫 コルセットの製作 文字盤 環境制御装置の工夫	言語聴覚士 発語訓練 嚥下訓練 意思伝達装置の指導
看護師	病棟看護師 在宅患者の訪問診察 日常生活の介助 退院指導 家庭の情報収集	管理栄養士 嚥下困難時の食事工夫 ミキサー食注入 ミキサー食の家族指導	歯科衛生士 薬の説明 内服方法検討	MSW 福祉サービスの調整 院外機関との連携	訪問看護師 在宅患者の支援・観察 介護者の疲労度チェック 徳し、楽しみ



図2 ALSケアチーム会議



図4 保健所保健福祉サービス調整推進会議

院外機関

地域主治医 保健所保健師 市町保健師 ホームヘルパー デイサービスセンター 市町福祉課 福祉事務所 医療機器業者 消防署救急隊 身体障害者療養施設
--

合同カンファレンス内容

- ALSの疾患理解
- 人工呼吸療法の理解
- 患者紹介(現状と社会背景)
- 退院前指導の要点
- 退院時の問題点とその対策
- 退院後の役割分担の検討
- 緊急時の対応システムの検討
- 関連職種のネットワーク作り
- その他

図3 院外関係機関との連携

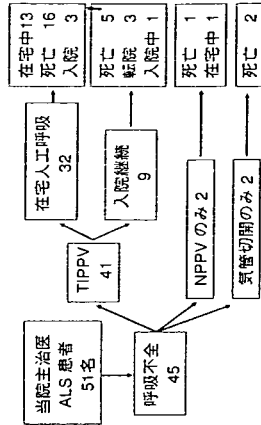


図5 当院におけるALS患者への対応(1990~2003) TIPPV:気管切開下人工呼吸 NPPV:非侵襲的陽圧換気

ーション、精神的支援、介護者の疲労の5つの側面を検討して、この会議を通して、入院と在宅チームの情報交換を行い、退院や在宅患者のレスパイト入院が円滑に行われるようになってきている(図2)。

初期から進行期までのいろいろなステージの患者の問題を検討することで、ケアチームのメンバーが交代しても比較的短期間でALS患者の経過のイメージを描きやすくなっている。

胃瘻造設時には消化器内科医の協力、気管切開時や滲出性中耳炎の治療時には耳鼻科医の協力も得ている。在宅療養者への耳鼻科医の往診も必要時に行われている。

一方、院外では、当医療圏にある3カ所の施設福祉事務所(保健所)管内ごとにネットワークが組まれている。このネットワークには、保健所を中心に、デイサービスセンター、訪問看護ステーション、ヘルパー、救急隊、身体障害者療養施設、市町福祉課、医療機器業者などが含まれる(図3)。呼吸器装着患者の退院前には、院内ケアチームのメンバーと院外関係機関との合同カンファレンスが、保健福祉サービス調整会議と

して保健所主催で開催される(図4)。保健師長が司会をし、ALSの理解と在宅療養の意味、退院指導内容、退院後の各機関の役割、緊急時の対応策などが話し合われる。家族や患者本人が参加することも多い。

院内のケアチームと院外のネットワークの活用で、医療圏域の患者に関しては呼吸器装着後も区間入院と在宅療養支援のどちらでも可能な態勢があることを話し合った結果、2003年までに呼吸不全に陥ったALS患者45名中41名が気管切開下での人工呼吸器装着を選択し、うち32名が在宅療養を行った⁶⁾。NIPPVのみが2名、気管切開のみが2名だった(図5)。在宅人工呼吸療法実施者は医療圏の全域から近隣の医療圏へ広がっている(図6)。

III. 在宅人工呼吸療法の例

患者 1. 69歳男性。当院から自宅まで30km。1999年6月に気管切開、人工呼吸器装着。9月に在宅人工呼吸療法を開始。週1回のカンファレンス交換と全身管理を診療所医師に依頼。当院から、月に1回訪問診療と、週4回の訪問看護と週2回訪問リハビリ、月2回の値

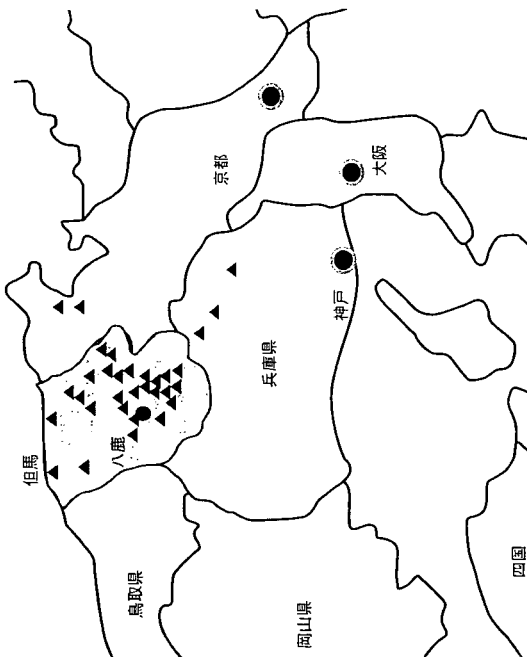


図6 在宅人工呼吸療法を実施したALS患者の居住地

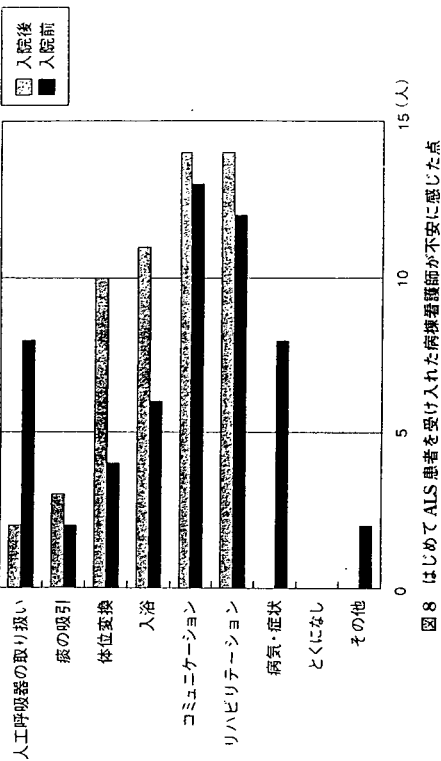


図8 はじめてALS患者を受け入れた病棟看護師が不安に感じた点

でこれまでALS患者を受け入れたことのない病院でも受け入れが可能になることを示している。

IV. 兵庫県下の状況

兵庫県は、人口約550万人で、ALS患者は2003年時に319名(男女比は2対1、60歳代と70歳代が多く、壮年期の病気とはいえない)となっている(図7)。兵庫県では、神経難病医療ネットワーク支援協議会が2004年7月から正式に稼働した。当院を含む拠点病院3カ所に加え、専門協力病院13カ所、一般協力病院116カ所、協力診療所270カ所が登録された。スムーズな入院ベッド確保をめざし、現在、研修会開催やメーリングリストを通じてALSケアの知識・技術の普及段階である。

現在はまだネットワーク構築段階ではあるが、最近の2年間の事例を通じてALS患者の受け入れが可能となった例を示す。

患者3、4 当院で人工呼吸器を装着し、退院指導を行った上で転院し、軽院先の病院から在宅療養へ移行し、以後、その病院へレスパイト入院を繰り返しながら在宅療養している。

患者5、6 遠方であったが近隣に神経内科がないため人工呼吸器を装着して退院後、当院から訪問診療を行っていたが、その後、それぞれ自宅近くの病院がネットワーク協力病院となり、レスパイト入院や肺炎の治療での入院が可能になった。

患者7 他の医療圏で神経内科医がいない地域に在住。呼吸不全の出現時、担当保健師を通じて当院と連絡を取り、近くの病院に入院して気管切開、人工呼吸

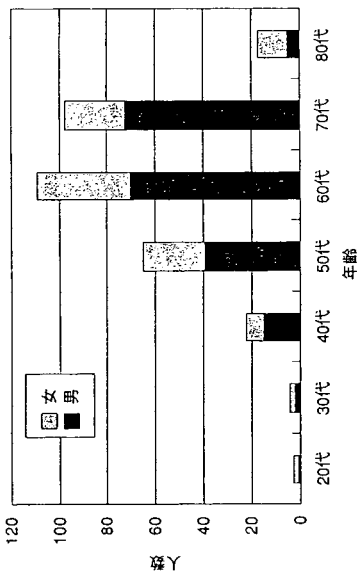


図7 兵庫県下の年代別ALS患者数(2003.9)
男204人、女115人、合計319人

科衛生士、栄養士の訪問がある。診療所医師が入院が必要と判断したときは直ちに当院が受け入れられる態勢をとっており、これまでに3回緊急入院があった。

患者2、56歳男性。1996年12月に気管切開、人工呼吸器装着。1997年4月から在宅人工呼吸療法開始。在宅療養に先立って近くの町立病院の医師が研修に来院。胃瘻、人工呼吸器装着、光センサユニットにより

器を装着。その後、医師、看護師、ケアマネジャーが当院へ来院して在宅指導技術を半日研修し、2カ月後に在宅療養が可能となった。

淡路島の診療圏では、7年前から保健師事業で年に1回のALS患者医療相談会と年2回の難病支援協議会を当院スタッフが支援し、近隣の病院へケアのノウハウの情報提供を行うことで、ALS患者の入院受け入れ可能な病院が増加した。

人工呼吸器を着けたALS患者のレスパイト入院を初めて受けた病院の病棟看護師に対する調査¹⁾では、受け入れ前には、1)人工呼吸器の取り扱いへの不安、2)ALSという病気自体や症状への不安、が大きかったが、1カ月間の受け入れ後はそれらはほとんどなくなり、1)体位変換、2)入浴、3)痰の吸引が実際には大変だったという結果になった。今後、新たにALS患者の受け入れを行うおとする病棟にとって参考になるデータである(図8)。

V. 拠点病院の役割

これまでの経験は、熱意のある保健師やケアマネジャーとそれを受け入れる医師が存在すれば、その地域で初めてであっても、また、神経内科医が必ずしもいなくても、ALS患者の在宅ケア態勢が確立できることを示している。これらの拠点病院は、この経験を通して県のネットワーク事業における協力病院に手を挙げてくれた。このような形で協力病院拡大が実効性のあるネットワーク形成につながるのではないかと考えている。

拠点病院の役割として、ALS患者の入院を受け入れ



図9 在宅人工呼吸療法中のALS患者の訪問診療時の音楽療法

ることには限りがあるが、このようにケア技術の伝達や在宅支援活動作りの支援を行うことで、患者の住居近くの病院で支援が受けられることを可能としていくことが重要であり、そのことで多数のALS患者への対応が可能になると思われる。

ALSケアのネットワークは自然には生まれにくい、机の上から生まれるものでもなく、1人のALS患者ケアの実践から生まれてくると考えている。1人のALS患者の在宅支援の経験から、その地域でのネットワークが形成されたということをしばしば経験する。兵庫県では県主導のネットワーク事業に加え、このような形でネットワーク作りを県全体に網羅していきたいと考えている。

VI. ALS患者の心のケアと音楽療法

ALS患者を支えるために療養の場所の確保は必要条件であるが、これのみでは十分ではない。2004年に40歳のALS患者の介護者である母親が本人の希望により人工呼吸器をはずし、患者が死亡した事件があったが、難治性で日常生活動作のすべてに不自由を強いられるALS患者とその家族を精神的に孤立させていたのではないかと危惧される。ALS患者を支えるネットワークにおいては、療養の場所の確保や身体的介護・看護の支援にとどまらず、ALS患者の心を支えていくことも忘れてはならない。

当院では、2000年の音楽療法士採用以来、在宅人工呼吸療法中のALS患者への月に1回の訪問診療時に音楽療法士が同行し、歌や演奏による音楽療法を実施している(図9)。患者本人の癒しになることにも、介護者への癒しにもなっている。さらに、音楽療法場の場を通じて、診療所の医師や保健所保健師、ケア

マネージャなど、支援しているスタッフの心をつなぎ、支援者のネットワーク強化にも大変役立つ。これらの経験から、神経難病のケアにおいて音楽療法の有用性を検討することが重要と考え、「神経難病における音楽療法を考える会」を立ち上げ、年に1回全国研究会を開催している。

おわりに

兵庫県でのALS患者の支援ネットワーク作りを報告した。ALS患者のケアには、1人の患者を取り巻く小さなネットワークと全県下の病院と診療所におけるネットワークの両者が必要である。1人ひとりのALS患者在宅支援の経験から、その地域でのネットワークが形成されていくと考えられる。実効性のあるネットワークを作るためにはPassion(情熱)、Mission(使命)、Action(行動)が必要である。

文 献

- 1) 木村 格: 神経難病に対する地域支援ネットワーク。総合リハ 33:727-731, 2005
- 2) 吉良朋一: 福岡県重症神経難病ネットワーク。pp155-166 (日本ALS協会編: 新ALSケアブック, 川島書店, 東京, 2005)
- 3) Kondo K, Shinkai T: Home ventilation for amyotrophic later al sclerosis patients. pp388-392 (Nakano I, Hirano A, ed: Amyotrophic later al sclerosis. Progress and perspectives in basic research and clinical application. Elsevier, Amsterdam, 1996)
- 4) 近藤清彦: 神経内科診療の現状とニースー地域医療機関において(在宅医療を含む)。臨床神経 40: 1305-1307, 2000
- 5) 近藤清彦: 神経難病の在宅医療—公立病院の立場か

- 5) 医療 57: 514-520, 2003
- 6) 近藤清彦: 公立八鹿病院における筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の在宅ケア。公立八鹿病院誌 13: 1-10, 2004
- 7) 近藤清彦: ALSと人工呼吸器—その誤解と伝説。週刊医学界新聞 2000年1月17日号
- 8) 近藤清彦, 新改祐郎, 石崎公一郎: 呼吸器装着ALS患者の四肢・球節機能の予後の検討。厚生省特定疾患(特定疾患)に関するQOL研究班] 1998年度報告書: 211-217.

- 9) 近藤清彦: 呼吸器療法。pp71-85 (日本ALS協会編, 新ALSケアブック, 川島書店, 東京, 2005)
- 10) 谷本俊夫, 松田英智: 当院を受診した筋萎縮性側索硬化症(ALS) 27例の検討—主に気管切開と移住性中耳炎について—。耳鼻咽喉科 118: 115, 2006
- 11) 小林潔明(私伝)
- 12) 近藤清彦, 木村百合香: ALSにおける歯—音楽療法への期待。医療 59: 376-382, 2005

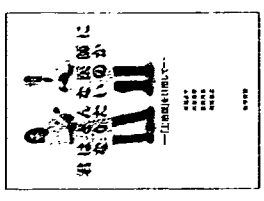
●怪談書かば著者より初編臨床研修の取り組みを評説

君はどんな医師になりたいのか 「主治医」を目指して

川越正平 あおぞら診療所
川畑雅照 虎の門病院
松岡角英 船橋二和病院
和田忠志 あおぞら診療所

初期臨床研修が必須になった。著者らは、自分たちが学生時代に悩み、体験したこと、そして医師となった今、こうすれば良かったと思うことなどをまとめた。さらに、著者らに多くの医学生・研修医と卒後研修について話しあった経験をもとに、将来どうしようか迷っている医学生・研修医のために、初期臨床研修の取り組みについて懇切に解説した。

●A5 頁184 2002年
定価(本体1,800円+税) ISBN4-260-12705-0



医学書院 〒112-8719 東京都立東区本郷5-24-3 (販売部) TEL. 03-3817-5657 FAX. 03-3815-7804
E-mail: sd@igaku-shoin.co.jp http://www.igaku-shoin.co.jp 振替 00170-9-96893