



息子さんと奥さん

器装着ALS患者を受け入れてくれる福祉施設はないが、今井医師のサポートの元で福祉施設の入所を積極的に挑戦したいと思っている。佳行さんは仕事の間をぬい、いくつかの施設への交渉を少しずつ始めていた。最近、貞子さん自身も地域に働きかけたおかげで近くの老人保健施設へデイサービスを利用することが可能になっていき、多くの人の会話を楽しみ補助装置も持つていき、多くの人の会話を楽しみにしているという顔面の笑みを見せてくれた。

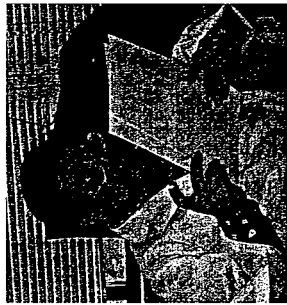
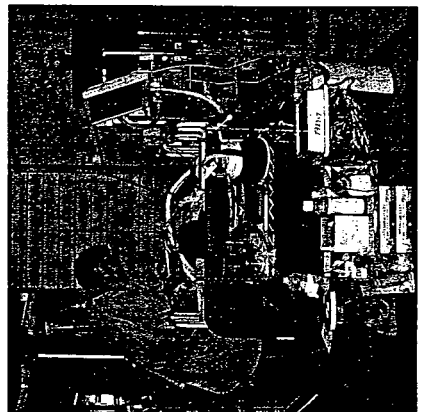
「呼吸器は着けない」と一貫した強い意志で在宅療養中のR子さん (56歳)

味の音楽活動や全国の友人らとの交流しているのを実際に目にして、驚きと勇気をもたえ、自分も呼吸器を着ける決意をした。

装着後の現在は、毎日24時間をヘルパーさんに2箇所から来てもらっている。3人家族の生活費と家のローンを加えると一ヶ月に約60万円の支払になっている。患者本人が生命保険に入っている場合、ALSが進行して全介助になった時、「高度障害」と認定され死亡時と同様の保険金を受けられることがある。遠藤さんの場合、幸いそのような扱いが認められて約2000万円の保険金が支払われた。佳行さんは「これで約2年間の介護者を雇う費用のメドはたちました。が、残業タタタの毎日です」と語る。

これから2年以内に千葉県ディファレンスや高知県のぞみの家のような「身体障害者療養施設」への入所を目指している。宮城県にはまだ人工呼吸

自宅療養を全うするヘルパーさん



西多賀病院 今井医師

### 今井医師のコメント

NHKの番組に出演された患者さんは、たまたま2例とも人工呼吸器を装着されました。しかし、今まで私がかかわった患者さんの中で、実際に人工呼吸器装着を選択された方は、全体の1/3以下です。2/3以上の患者さんたちは、人工呼吸器装着を選択されませんでした。告知を開始したばかりの患者さんは、「嫌だ、自分はそのような姿になって生きていたくない」とほとんど

の方が言われます。そのような言い方をされる患者さんは、まだ病気の受容が十分ではない場合が多いように思います。病状から目をそむけているのは、正しい自己決定はできません。

ALS患者さんの先輩の中には、人工呼吸器を装着して全介助の状態であっても、優れた自己管理能力を持って自分を律し、パソコンを駆使して経済的にも自立した生活を送っている方も存在します。そのような“人”(患者というよりも…)との出会いは、普遍に啓蒙している私たちにも大きな勇気を与えてくれます。私は、患者さんに、そのような生き方も実際に見た上で、人工呼吸器を装着して頑張るか、装着せず人生を終えるのか、自己決定していただきたいのです。

従来、告知という言葉は病名宣告のように捉えられてきましたが、告知とは患者が理解してはじめて成立するものです。この番組ではたまたまALSを例に告知を取り上げましたが、癌などを含めて他の疾患でも当てはまるものです。私はこの番組を通して、医療にとっても告知とは何か、と一石を投じることができれば、と考えております。

### 重たい選択

ジを繰り返しているうちに意識が回復した。ただ止めれば意識が速くという状態で、神昏して人工呼吸器に装着すべきかどうかの決断を迫られた。この期に及んではいきりしらずに自分の意志を言われることは珍しいが、「心おきなく生きることができました。家族にも、みんなに良くなりました。これ以上家族に迷惑をかけたことはありません。人工呼吸器はつけたくないで、このまま死なせてください」というような決意を語られた。その間、家族と何度も話し合ったが、家族は是非ともつけて欲しいが、お母さんの決意が固いから…。

マッサージの手を緩めると、次第に呼吸数が少なくなり、心臓の鼓動が少しずつ遠ざかっていった。家族もベットの周りですすり泣きながら、静かに見守るしかなかった。本

当に後ろ髪を引かれる思いで、一緒に見送ったことを覚えている。

さてALSの一般的な経過として呼吸障害は避けられず、延命を希望する場合には呼吸器の装着以外に選択肢はない。命の重さに異論を挟む人は少ないが、だからといって全ての患者さんに呼吸器を装着すべきかどうかの判断は、それほど簡単ではない。呼吸器をつけた後、たぐさんの書物を書いたが、周りの人に大きな感動を与えながら素晴らしい生き方を送られた人もたぐさんには、自己負担が大きいこともあって呼吸器を付ける人は限られている。

日本の場合、公的補助でかなりの部分は補助されているが、経済的問題とともに装着後の生きがいやQOLの保障ができるかという問題もある。

特集 神経内科の医療・介護—現状と課題—

神経難病の地域医療ネットワーク\*

木村 格\*\* / 今井尚志\*\* / 久永欣哉\*\* / 菊池昭夫\*\* / 松本有史\*\*

Key Words: neurological diseases, medical networking, care giving, medical-welfare support system, mental support

難病を克服するための作業仮説

どんな重症の神経難病をもっていても、次の二つの条件が満たされれば、誰でも自分の思い描く生き甲斐と喜びに満ちた人生を送れるはずである。

その条件の一つは、「必要とする時にいつでも専門医療が円滑に受けられること、時には入院によって患者の病態を改善あるいは安定させ、介護者である家族が心身ともにレスパイトされること」である。条件の二つは、「避けることのできない心身障害と社会的不利益をできるだけ少なくし、精神的にこれらを凌駕できる生活支援体制を整備されること」である。

現在、全国の都道府県ではこの作業仮説に沿って「重症難病患者入院施設確保事業」と「難病相談支援センター事業」などの事業が推進されている。その中でもとくに重要なものは、「専門医療を円滑に供給するために都道府県ごとに難病医療ネットワークを構築すること」である。救いの限られた専門医が地域での難病医療の需要すべてに答えることはきわめて困難である。ネットワークを創ることによって医師が相互に支援し合い、

他の専門医や一般診療医の参加を促し、全体の協力によって地域での需要を満たすことができると、実際、相互支援によって時空間的な制限をなくし、地域格差のない医療提供体制による具体的な成果が報告されている(1)。

神経難病における地域医療ネットワーク

神経難病は一定期間の医療によって病気が完結することはない、多くは長期にわたりに、時には生涯にわたって専門医療の介入が必要になる。

一方では、疾患の希少性と専門医の絶対的な不足から、個々の患者がそれぞれの地域で自分にもっとも適した専門医をみつけることはきわめて難しい状況にある。また、難病は特別な病気という従来からの既成概念から今でも国民の関心が薄く、専門医療を円滑に提供するための政策的あるいは財政的な支援事業も不十分であった。一般の臨床医にとっても難病患者を診察する機会はきわめて限られており、難病について学ぶ機会も少ない。難病者の支援に参加する人もきわめて限られていた。

1997年(平成9年)頃になって神経難病患者が入院療養をしたい、人工呼吸器を装着して生活したいという希望をもつても、その期待に対応ができない、入院や呼吸器装着を拒否する病院が報告されたりする事態に至った。こうした事

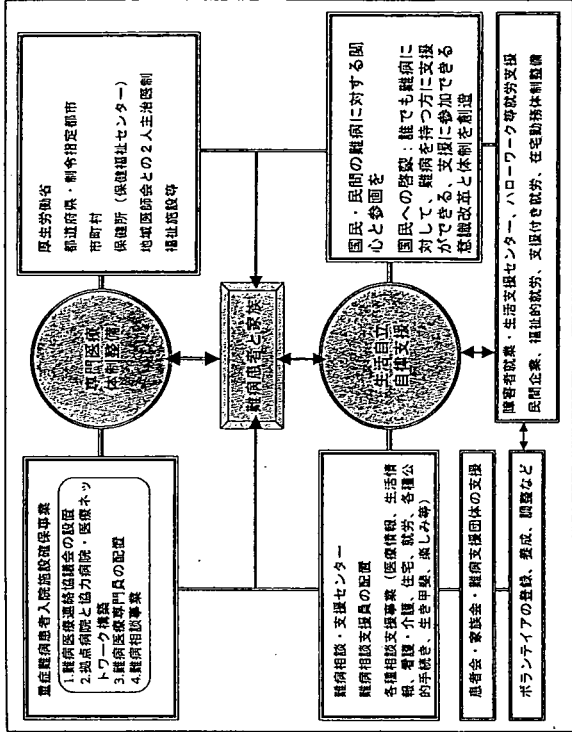


図1 難病を克服するための地域医療ネットワークと支援体制の仕組み

例が国会での議論になり、マスコミでも報道されて社会問題となった。それが契機となって、宮城、山形、大分県と首都圏をモデル医療ネットワークを構築して、実践する過程での課題を明らかにすることを目的に「モデル研究事業」が開始された。難病ケアシステム委員会には専門医だけでなく、都道府県の難病行政担当者、保健所、一般の病院と地域医師会、そして、難病患者とその支援団体が参加し、それぞれの地域特性を尊重した支援システム創りが行われた。研究の成果から1998年(平成10年)には次の4つの事業が全国すべてで都道府県で必要であることとを報告した。具体的には、1999年(平成11年)からは「重症難病患者入院施設確保事業」が開始された。この考え方は、医療だけではなく福祉や一般国民の支持を得て全国横断的に実施され、現在すべての都道府県で実施されている。

図1にはそれぞれの地域で難病を克服するための地域医療ネットワークと生活自体を直接支援するための仕組みについてまとめている。こ

これらの仕組みは都道府県単位だけではなく、患者がどこに転居しても、旅行先でも移動しても最適な治療を受けられるように都道府県を越えたより広域での医療ネットワークも必要であり、現在全国いくつかの地域で稼働している。

ネットワーク事業の中で、とくに困難な課題、必要な入院施設を確保する対策については確定診断がなされている。難病患者の入院目的には確定診断や十分なインフォームド・コンセントのための入院、病態の悪化や合併症の併発に伴う緊急入院、胃ろう増設や人工呼吸器導入のための入院、介護者の疲れを一時的に軽減するためのレスパイト入院など多様である。その他にも在宅が破綻した場合や最初から不可能なために病院が長期療養の場の一つの選択肢として求められる場合も少なくない。一つの病院に継続して長期入院をすることが難しい場合には、在宅と病院、グループホーム、ケアハウスや身体障害者施設など他の長期療養の場を組み合わせて統合的に長期療養ができる環境を整備する必要がある(2)。

\* Medical network for supporting patients with chronic neurological diseases.

\*\* Itaru KIMURA, M.D., Takashi IMAJI, M.D., Kinuya HISANAGA, M.D., Akio KIKUCHI, M.D. & Arifumi MATSUMOTO, M.D.: 国立病院機構宮城病院神経内科 (〒989-2202 宮城県亶理郡山元町高瀬台6-100); Department of Neurology, ALS Care Center, National Hospital Organization Miyagi Hospital, Miyagi 989-2202, Japan.

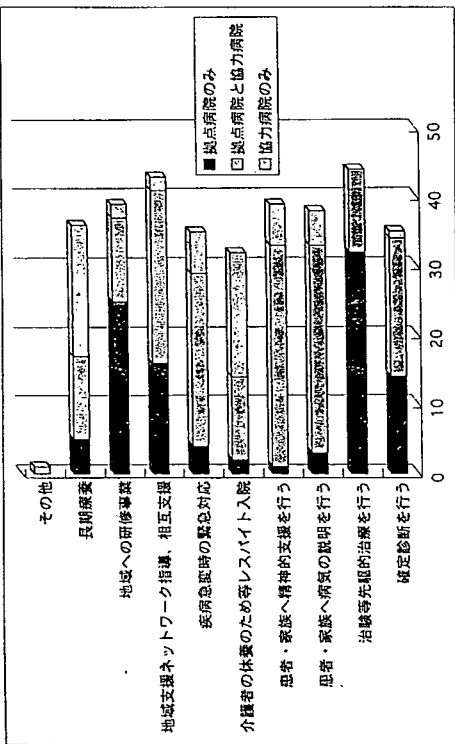


図2 難病拠点病院と協力病院に期待することは何か

重症難病入院施設確保事業の開始

1999年(平成11年)から開始された「重症難病患者入院施設確保事業」は宮城、山形などで実施された事業成果が全国的に普遍化された初めての事業である。この事業では次の四つのプロジェクトが実施されている。一つは、都道府県単位の地域特性を尊重した難病対策を企画、成果を検証するために「難病医療連絡協議会」を設立すること。二つには、難病医療を円滑に提供し、必要な場合には入院施設としての役割をもつ「拠点病院と協力病院」を指定し、利用者に公開すること。三つには、入院調整が困難な場合には難病医療専門員を配置し、医療ネットワークを活用して入院調整を行うこと。四つには、都道府県に少なくとも1カ所に難病医療や生活支援に関する事業を開設することでも相談ができる難病相談事業を開設することである。

事業の運営は国と都道府県がそれぞれ50%出資して実施される。都道府県によっては事業予算が少なく、十分な活動をすることが難しい状況にある。事業実施内容や質に地域格差があるにしても、少なくとも現時点ではほぼ都道府県で実施されていることは評価される<sup>93)</sup>。

図2は都道府県の難病担当者が本事業での難

病拠点病院と協力病院に何を期待するかをまとめたものである。2006年(平成18年)1月に各都道府県に対して実施したアンケート結果からは、拠点病院には治療的研究など新しい治療の開発、地域への研修事業や地域医療ネットワークの指導、相互支援を期待している。協力病院には介護者のレスパイトのための入院、長期入院療養を期待している。両病院には急変時の緊急対応、患者と家族に十分な病気の説明、患者と家族に対する精神的支援をも期待している。

図3には、難病専門員が自らの役割をどう考へ、実際の仕事の中でその役割をどの程度達成しているかについてアンケート調査結果をまとめた。医療ネットワークが活発に稼働することによって、従来個々の病院では対応が困難な事にも、ネットワークを活用した病院相互支援や調整役の難病専門員の活躍によって徐々に地域で難病医療の需要が満たされる環境が整ってきている。

全国横断的にみると、病状悪化や合併症のための救急難病的な入院、介護者のための短期レスパイト入院の受け入れは確実に改善している。反面、現医療保険下では3~6カ月を超えざる長期入院の可能な病院は限られており、在宅療養に代わる長期療養の場の準備が多くの都道府県

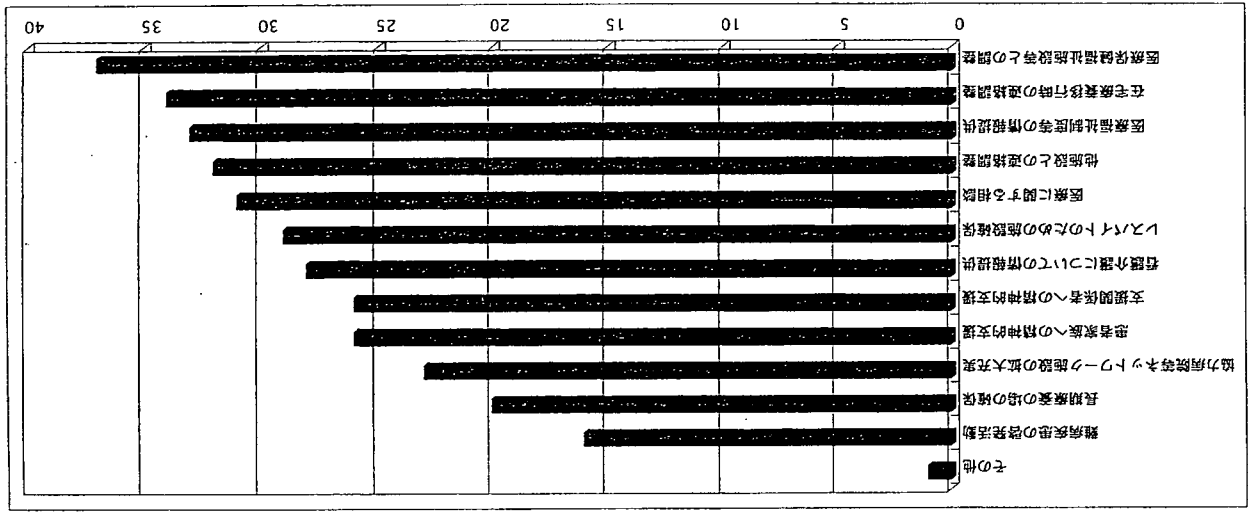


図3 難病専門員の役割を担っているのは何人か

での緊急課題になっている。わが国の神経難病患者の20%前後を診療し、入院治療している国立病院機構病院では、他の病院では困難な中長期入院患者を積極的に受け入れる努力をしている<sup>94)</sup>。今後の医療保険制度の動向に強く影響を受ける長期入院療養については将来の医療方向も見据えた関係者間での対策が必要である。日本神経学会診療向上委員会の活動、学会の教育認定病院や担当医名の公表など、利用するサイドに立った役に立つ対策が期待されている。

全国横断的な難病医療ネットワークと情報の共有

現在、都道府県ごとの難病専門医療機関名と担当医師名、所在地、連絡法を登録し、インターネットを介して利用者に公表している。中でも厚生労働省健康局疾病対策課の援助で運営されている難病情報センター(www.nanbyou.or.jp)からは全国の大学病院リスト、国立病院機構医療機関リスト、「ALS全国情報ネットワーク」に参加する専門病院と担当医」が公開されている。難病政策「神経難病患者在宅医療支援事業」で登録されている全国7ブロックの拠点病院名と専門医名、とくにCreutzfeldt-Jakob病(CJD)については、CJD担当専門医名、所在地、連絡先が公表されている。難病情報センターへは連日わきわめ多く利用問い合わせがあり、実際に利用されている。本事業は、1997年(平成9年)度「ALS等神経難病の療養環境整備に関する研究班

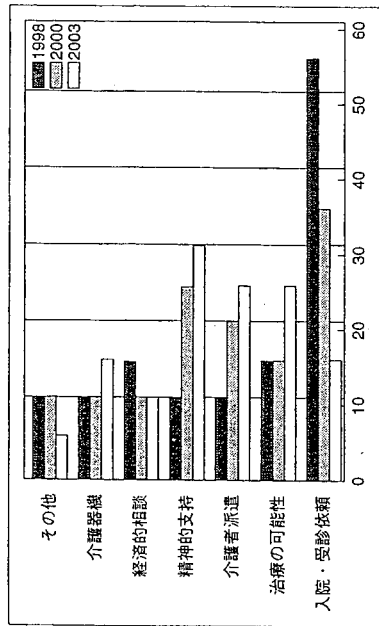


図4 相談事業が地域の難病医療の質、支援体制の質を向上させる

(主任研究者・佐藤 猛)」、1998年(平成10年)度からの「神経難病情報整備研究会(主任研究者・木村 格)」、1999年(平成11年)度から3年間「特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究会(主任研究者・木村 格)」、2002年(平成14年)度から3年間「特定疾患の地域支援体制の構築に関する研究会(主任研究者・木村 格)」、さらに2005年(平成17年)度からは「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究会(主任研究者・赤山 泰人)」と「特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究会(主任研究者・今井尚志)」で情報が管理されている(4)。

### 相談事業は地域支援の質を向上させる

地域ごとに寄せられる難病に関する相談内容を分析し、個々の要望に対処することは当該地域での難病支援体制の質を大きく向上させることと検証された。図4にモデル県での年度を違えた難病相談内容の変化を示す。相談窓口設置当初にはどうしたら専門医や専門病院に受診できるか、入院ができるかなど専門医療へのアクセスに関する質問が多く、これは当時の難病情報発信の不十分さを指摘したものである。地域ケアシステムの整備や病院の紹介などアクセスの情報が完備するに従って相談内容は、病気についての新しい治療の可能性について、介護スタッフの派遣や支援器機、医療費の軽減策など相談窓口本来の質問が多くなっていく。これらの研

究成果から、地域難病支援体制の構築とその質の向上には相談窓口の設置の必要性を提言した。

### 全国に難病相談支援センターを設置する

上記の提言が具体化し、2003年(平成15年)度から3年間に全国都道府県に難病相談支援センターが開設されることになった。ここは地域で療養される難病患者と家族が抱える医療、療養、福祉あるいは生活上の困難、悩みや不安を解消するいわば在宅支援の拠点ともなるべき場所である。国庫から50%と都道府県事業費50%によって企画、運営され、調整役として相談支援員が配置されて電話や面接による相談、患者会活動の支援やさらには就労や就学の問題についても支援が受けられる(5)。2006年(平成18年)10月時点では全国44都道府県で難病相談支援センターが開設され、まもなくすべての都道府県で開設されるものと思われる。

これに平行して難病相談支援センターの理想的な在り方、役割、運営形態について、これを利用する難病患者と家族の視点から充分検討し、実施母体の都道府県に提言すべきという目的で「全国難病センター研究会」が設立された。難病患者と家族、支援団体を中心に、学識経験者、制度設計の立場にある超党派国會議員が参加して活動をしている。これまで札幌市、神奈川県川崎市、神戸市、東京都、仙台市、静岡市と年

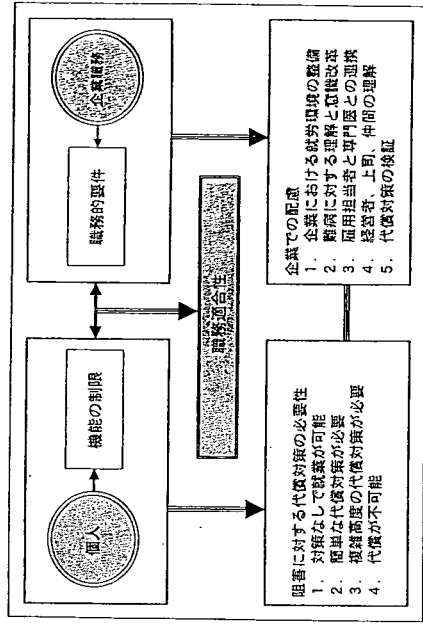


図5 どんな難病をもっていても就労ができるために必要なシステムとは

2回の研究大会を開催し、報告書を刊行している。今後、第8回研究大会は佐賀市で開催が予定されている。この研究会を通して、「重症難病患者入院施設確保事業」や「神経難病患者在宅医療支援事業」、保健所での難病患者の相談会、訪問相談事業などとの連携を活用し、一人ひとりの難病の方に対して役立つ相談と支援事業を検討し、実際に展開している。

### 就労も大きな生き甲斐になる

難病をもっていても働ける能力があっても雇用の機会が少なく、安定した就労を継続することが難しい。現在、厚生労働省職業安定局障害者雇用対策課の主導で「難病者の雇用管理に関する調査研究」が組織され、新たなルールと解決策に挑戦している。現状把握のために全国9,000人の難病者を対象に就労に関するアンケート調査を実施し、解析が進んでいる。従来からの問題、企業と就労者との難病に対する共通認識の不足、就労環境や就労条件に対する配慮の不足、障害者認定のない難病者に対する企業側の優遇処置の必要性が明らかにされた。

さらに具体的に、通勤手段の確保や車椅子使用者のトイレ、休憩室など勤務環境の整備の必要性から、障害をもって就労できる必要な技術や知識の研修、パソコンなど多様な障害者に対する

る補完対策、出勤や労働時間に対する柔軟な個別の調整、通院や休業、療養に要する時間に対する配慮など、企業の上司や仲間などの病状に対する共通理解と相互支援の意識改革がこれからの課題である。これら諸条件を整備されれば(図5)、わが国が抱えている若年者の労働力の弱体化を補完できる新たな労働力を生み出せる可能性も期待できよう。

### 生きる勇気を生み出す難病支援

筋萎縮性側索硬化症を一つの疾患モデルと仮定して考えてみるとわかりやすい。最初に提言した作業仮説に沿って十分な支援体制を整えば、現在の患者本人と家族への過剰な経済的負担、家族の介護負担など精神的負担が減少し、難病も気兼ねなく人工呼吸器を使用して生きていることができる。生き続けようとする勇気ももてるであろう。現実には、筋萎縮性側索硬化症で闘病する人工呼吸器を装着する方は全国で30%にも満たないし、もっとも思わぬ状況の地域でさえも50%に満たない状況にある。

もっとも必要なことは、「難病患者と家族がいかに勇気をもって生きている決意ができ、それを突現できる社会条件を満たして行く」ことである。さまざまな手記からは、「人は誰でも条件さえ許されれば生きていきたいし、生きて希望のある生

話を続けたい」という心の奥にある強い訴えを感じる。この生きたいというあたりまへの希望を実現するために、医療環境と生活支援体制の上で立った精神的な支え(mental support)ができる仕組みを創ること、どんな重度の病気で、その困難なゆえに果敢に挑戦し、それを克服して生きる勇気ももてる【生きるという魂を支える】支援(spiritual support)が必要である<sup>99)</sup>。残念ながら、現在わが国には専門職としてこの役割を担える人はきわめて少ない。今でできることは、難病医療スタッフが、この考え方を実践し、その中からやがてこの領域の専門職が育成されることと考える。患者自身やそのご家族が、同じ病をもつ人に対してこれまでの経験や思いを相談とカウンセリングに活用するによって、これまで医療専門スタッフが到達できな心からの支えを得ることができ。難病を支援するということは難病者と同じ気持ちになり、同じベースで、同じ方向に一線に歩むことである。そして、1人でできないことは2人で、2人でできないことは皆で助け合うと可能になる。これがネットワークであると思う。

#### 文 献

1) 木村 格. 神経難病に対する地域支援ネットワー

- クの役割と展望. 医療 2003 ; 57 : 521-4.
- 2) 木村 格. 地域で支援できるしくみが創られています. 難病と在宅ケア 2004 ; 9 : 7-10.
- 3) 木村 格, 関 晴朗, 亀谷 剛. 神経難病の全国ネットワークの現状と将来: 今, 全国で難病患者支援のネットワークが稼働し, 効果をあげている. Modern Physician 2002 ; 22 : 637-43.
- 4) 木村 格, 関 晴朗, 亀谷 剛. 国立医療機関を核にして全国に神経難病ネットワークをつくる. 医療 2002 ; 57 : 230-5.
- 5) 木村 格. 神経難病に対する地域支援ネットワークの役割と展望. 医療 2003 ; 57 : 521-4.
- 6) 春名由一郎. 難病等慢性疾患者も就労実態と就労支援の課題. 日本障害者雇用促進協会障害者職業総合センター調査研究報告書, No.30. 東京: 三陽工業株式会社; 1998. p. 1-198.
- 7) 木村 格. 厚生労働科学研究費補助金難病性疾患克服研究事業【特定疾患の地域支援体制の構築に関する研究班】平成16年度研究報告書. 東京: 厚生労働省; 2005.
- 8) 木村 格. 神経難病患者のメンタルヘルス. Clinical Neuroscience 2002 ; 20 : 542-3.
- 9) 木村 格. 神経難病者への支援ネットワーク. ターミナルケア11月増刊号. 非悪性疾患の緩和ケア. 東京: 青海社; 2004. p. 126-30.

\* \* \*

\* \* \*

特集 神経内科の医療・介護—現状と課題—

ALS人工呼吸療法の告知\*

今井尚志\*\* / 大隈悦子\*\* / 志澤聡一郎\*\*\* / 木村 格\*\*

Key Words : ALS, telling the truth, multidisciplinary approach, ALS treatment guideline in Japanese Society of Neurology

はじめに

筋萎縮性側索硬化症(以下, ALSと略)の診療では, 精査・診断後, 患者本人ではなくまず家族に病気の説明を行い, 家族の了解を得て患者本人に病名を告げることが多かった. 医師がまず家族に説明を行ってきた理由の一つは, 病名を告げた後のメンタルサポートが不十分で, 患者がショックを受け, 予期せぬ行動に走ってしまふ場合を潜在的に恐れてきたことともあると思われる. そのため患者の「知る権利」より, 家族の「知らせない配慮」が優先され, 患者本人への告知が遅れることも多かった. しかし, インフォームドコンセントの概念の普及に伴い, 本人の自己決定権が尊重され, 次第に本人への告知が必要とされる機会が増している. 患者本人が病気に対する理解を深めることは, 適切な時期に適切なケアを受ける上で大切である.

告知の要素

告知も臨床の治療医学のルールに即し, 医療技術として行われなければならない. 告知の技術として考慮しなければならないものとしては, ①

誰が告知するか, ②どの程度の進行状態の時期に告知するか, ③告知の場所, ④告知の会話の進め方(衝動的・段階的に告知のレベルを上げる), などの配慮が必要である. また, 告知後の後療法(メンタルサポート)として, ALSの場合は, 障害に対する治療を行いつつながら生きがいをもつことへの働きかけが重要ではないかと思われる.

以上の告知の現状と問題点を踏まえて, 日本神経学会で作成したALS治療ガイドライン<sup>1)</sup>では, 告知を定義し, 今後の告知のあり方に言及した. 以下, 筆者の経験を交えながらガイドラインの「告知」について概説する.

告知の定義

一言で告知といっても, その行い方は医師により千差万別である. 医療哲学の観点からは「告知」は, 「告げる」行為と「知らせる」行為の二つの行為から成り立ち, 告げるといふ行為は一方的な行為であり, 知らせる行為には両方向からの対話が意味されている<sup>2)</sup>とある. これを診療の現場に適用すると, 「医師は患者の反応を期待しつつ情報を提供し, 患者は情報が伝えられていると理解しつつ聞き, わからないことを聞き返す. その後, 医師は患者の質問に答え, また, 期待したように情報が受け取られているか確かめ, 場合によっては補正する. そのような過程を経て, 患者が了解することができたときには,

そのことを医師に台図する.」このようなやりとり全体が医療における告知である.

すなわち, 告知とは, 医師が病名のみ告げて完了するものではなく, 患者が疾患について十分な理解を伴って完成するものである. 従来われわれ医療者は, 病名宣告を告知と捉え, 告知の開始を置いていたに過ぎなかったことも多かったと思われる.

「告知」の具体的方法

1. 誰に告知するか

告知は最初から患者と家族に同時に告知を行うのが原則である. 米国のガイドラインでは, 本人に告知を行い, 家族には本人の了解を得て行うとされている. 2003年2月に開催された「21世紀の神経難病医療の構築を目指して」シンポジウム(実行委員長・今井尚志)で, 米国のガイドライン作成の責任者Miller氏は, 本人だけに告知すると厳しいことも多いとコメントし, 家族と同時に行うとした日本のガイドラインを高く評価していた.

2. 最初にどのような話をするか

病名を告げるだけでなく将来出現してくる運動・コミュニケーション・嚥下・呼吸などの症状に関して具体的に説明し, 進行性で治らない疾患であることを正しく認識させることが重要である. 診断後, なるべく早期に告知を開始すべきであるが, 患者の理解の程度や受け止め方により, 症状にあわせて段階的に行っていく場合もある.

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

4. 嚥下障害に関する説明

患者は経口摂取に固執するケースが多いが, 誤嚥性肺炎や脱水の危険についてよく理解させ, できることなら胃ろうを早めに建設し, 経口摂取を楽しめながら必要な水分・栄養を補うように援助する.

5. 呼吸障害に関する説明

かつては, 呼吸不全に陥ってから, 救急処置を施しながら人工呼吸器を装着するか否か家族に選択を求めようというところもあった. そのような事象を避けるため, 将来, 呼吸筋麻痺のため呼吸不全に陥ることを患者・家族に説明することが大切である. ①気管切開し人工呼吸器を装着することの意味, ②人工呼吸器装着後の入院・在宅を含めた療養環境整備, の2点について, 呼吸不全に陥る前に納得行くまで説明する必要がある. 人工呼吸器を装着すれば延命可能であるが, 人工呼吸器装着後の病気の進行から予想される病態や, いったん装着した人工呼吸器はずすことは現時点では不可能であることも併せて説明する必要がある. メリットとデメリットの両面から情報を提供し, 医師の価値観を可及なくあきらみ入れずに説明する. 人工呼吸器装着後にどこで過ごすか, あらかじめ患者・家族に考えさせておくことも必要である. 現在の医療現場では年単位での療養可能な病院は非常に限られており, 在宅療養を選択せざるを得ない場合も少なくない. 在宅療養の場合は, 介護者(多くは家族)が常に必要なこと・介護保険を含めた利用できる福祉サービスなどについても説明する. 実際・在宅のいずれの場合でも人工呼吸療法を続けるためには, 本人の強い意志と家庭的, 経済的, 社会的環境を整えることが必要であることを理解できるよう説明する.

チーム医療としての告知

1. 医療機関の連携

わが国のALS診療の流れを概観すると, 患者の多くは四肢の軽度の筋力低下を主訴に一般開業医(整形外科など)を受診する. そこから総合病院を紹介され, ALSを疑われ, 大学病院などにsecond opinionの依頼がなされ, そこから確定診断を受け, 告知がなされてきた. 従来, 告知は確定診断をした医療機関でなされてきたが, 本来は必ずしも1医療機関で行うべきものではなく, その後長期にわたり難病患者をfollowする専門病院で告知の継続とメンタルサポートなどが行われることが望ましいと思われる.

2. 多職種連携によるチームアプローチ

\* Telling the truth to the ALS patient. \*\* Takashi IMAI, M.D., Eisuko OSUMI, M.D., \*\*\*Soichiro SHIZAWA, M.D. & Itaru KIMURA, M.D.: 国立病院機構宮城病院神経内科, \*\*\*内科(☎989-2202 宮城県亶理郡山元町高瀬字合融原100); Departments of Neurology and \*\*\*Internal Medicine, National Hospital Organization Miyagi National Hospital, Miyagi 989-2202, Japan.

アメリカではALS患者への診断告知後のメンタルサポートは重要視されており、ALSクリニックの全員が携わるものと考えられている。中でもメンタルサポートにはALSナースとソーシャルワーカー(MSW)の役割が大きいとされている。

日本の現状では、アメリカのALSクリニックのような専門医療機関はなく、患者・家族のサポートを多職種連携で行おうとする体制はほとんどとられていない。しかし、今後はALS専門看護師・MSW・心理療法士・リハビリスタッフなどを含めた多職種によるチームアプローチ(multidisciplinary approach)をとっていく必要がある。

また、先に告知を受け、ある程度受容ができている他のALS患者からアドバイスを受けるピアサポート(peer support)も重要である。同疾患の先輩患者ということで、悩みや苦しみを身近に受け止めてもらいやすい相談相手となるようである。

3. 告知の後療法としてのメンタルサポート  
 三本は、「メンタルサポートとは、患者が自分の疾患に対してもっと対応できるように精神的・心理的サポートを与えることであり、ALS診療では告知にひき続き行われる治療に関して、患者本人が自己決定できるように援助する過程である」としている<sup>4)</sup>。

病名の告知を受けた直後の患者のショックは計り知れず、そのような心理状態で病気の説明を受けても、ほとんど内容を覚えていないことも多い。告知を開始した直後から、患者・家族の言葉を傾聴しメンタルサポートに入ることが重要で、また、そのサポートはその後も継続される必要がある。患者・家族の病気の理解度や受容段階の把握を行い、社会から孤立しないように告知後の心理的援助を行う。患者が生きている間を失っている時は、家庭内での役割や社会参加などを通じて自立した生き方ができるように、他職種と連携してアイデアを提案したり情報の提供などを行う。その後も病状の進行を見据えてADLを評価し、生活の変換を目的とした支援を行う。とくにコミュニケーション障害については、その後のQOLや生き方に大きく影響するので、パソコンを使用できる環境を整える

の新しい治療薬の開発のための臨床試験、②患者・家族のメンタルサポートと“自律”を目指した療養支援、③ALSアータバース作成、を目的として活動している。

スタッフは、神経難病(とくにALS)専門医・リハビリテーション科専門医・終末期緩和医療担当医・治療看護師・MSW・治療コーディネーター・事務職である。週2日完全予約制で患者を診療し、初診時の医師の診察から看護師・MSWが同席し、医師が行った病状告知や治療についての説明にサポートを行っている。MSWはQOL評価者の心理的・身体的ケアを行い、MSWはQOL評価と家族のメンタルサポートを担当している。必要に応じて治療コーディネーターが治療スケジュールなどの説明を行う。各専門職がそれぞれの立場で患者・家族の支援ができるように研鑽を積んでいる。

ま と め

ここで冒頭の「告知の要素」に戻ると、ALS診療においては、

- ①誰が告知するか：神経内科専門医がリーダーシップをとり、看護師・MSW・心理療法士など多職種の連携で行われることが望ましい。また、先症患者からのアドバイスとしてのピアサポートをとり入れることも配慮する。
- ②どの程度の進行状態の時期に告知するか：

なるべく確定診断直後から患者・家族に病名と病状の特徴について説明を開始する。  
 ③告知の場所：個人情報保護を配慮できる場所を選択する。

④告知の会話の進め方(計画的・段階的に告知のレベルを上げる)：病状について患者・家族が十分理解できるまで長期にわたり告知を継続していくと、まとめられるであろう。

訳註：独国立病院機構宮城病院ALSケアセンターは、橋井直美恵(MSW)、川内裕子(ALS治療看護師)、浅黄美沙(CRC)がmultidisciplinary approachスタッフとして活動に負うところが大きく、論文を執筆するにあたり、スタッフの貢献に謝意を表します。

文 献

- 1) 村上聡明, 医療技術としての病名告知. 医療1994; 48 : 337-42.
- 2) 今井尚志, 告知・病状の説明. ALS治療ガイドライン2002. <http://www.neurology-jp.org/guideline/>
- 3) 清水哲郎, 真実を知らせることとしての病告知. <http://www.sai.iuhok.ac.jp/~shimizu/situation/truth.html>
- 4) 三本 博, 「米国におけるメンタルサポート」の概要. <http://www.als.or.jp/staff/st08/index.html>

\* \* \*

う。間欠的導尿法の利点は、留置カテーテル法と比べて合併症（慢性膀胱炎、膀胱結石、尿道狭窄）の予防、ブライバシの保持、QOLの向上であるが、欠点として定期的に導尿する頻わしさ、導尿する場所の確保などがある。

■膀胱訓練

排尿記録をつけながら、現在の排尿間隔よりやや長い間隔まで排尿を我慢し、膀胱容量の閾値を徐々に上げるように指導する。また長期間留置していたカテーテルを急に抜去すると、膀胱が急な進展に耐え切れずに頻尿になったり、排尿困難を生じることがある。そこでカテーテルをクランプし膀胱に尿をためる訓練をする。2〜3時間して尿意が出現したらカテーテルを開放してたまった尿を排出する。

■神経ブロック

過活動性の膀胱や括約筋に対して、仙骨神経や陰部神経のブロックが行われる。

2 神経難病の病名告知

「難病」は行政用語であり、医学的に定義された概念ではないが、①原因が不明である、②的確な治療法がない、③予後不良で長期慢性的経過をたどる、④患者・家族の精神的・物質的負担が極めて大きい、の4条件を包含するものとされている（宇尾野ら、1991年）。難病のなかでも神経・筋症状が背景に出る疾患群が神経難病として考えられている。代表的な神経難病として、筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）に焦点を当て、「告知」について概説する。

我が国では、1980年代までは、家族・兄弟には病名を知らせても患者本人には告知しないことが一般的であった（萬年、1983年）。しかし1990年代になり「病名告知は原則的に病気が診断された時点になされるべきであり、さらに告知後も医師は患者・家族と一緒にしかかわる意思をもつべきだ」という意見もみられるようになり、患者家族会や患者の手記などでは「ALS患者に病気を知らせるべきだ」といわれるよう

ず医療における告知とは何かについて定義する必要はあるが、医療哲学の観点からは「告知」は、「告げる」行為と「知らせる」行為の2つから成り立ち、「告げる」という行為は一方的な行為であり、知らせる行為には両方向からの対話が意味されている」とある（清水）。これを医療に適用すると、「医師は患者の反応を期待しつつ情報を提供し、患者は情報が伝えられていると理解しつつ聞き、わからないことを聞き返す。その後、医師は患者の質問に答え、また期待したように情報が受け取られているか確かめ、場合によっては補正する。そのような過程を経て、患者が了解することが出来た時には、そのことを医師に合図する」。このような方法をALSに適応した場合、病気の進行に合わせて繰り返して行うことが必要のため、しばしば年単位の期間を要する。

■「告知」の具体的方法

- ①告知は最初から患者と家族に同時に行う。従来は患者に告知する前に家族に病気について説明することも多かったが、家族が患者に知らせないように配慮し、医師が患者本人に告知を行うことを妨げるように働く場合もあり、そのため本人への告知が遅れるような事態は避けるべきである。
- ②最初にどのような話をするか。運動ニューロンの変性疾患であり、進行性であり治らない疾患であることを正しく認識させることが重要である。また病名を告げるだけでなく将来出現してくる運動・コミュニケーション・嚥下・呼吸などの症状に関して具体的に説明する。なるべく早期に告知を行うべきであり、患者本人の理解の程度や受け止め方により、症状に合わせて段階的に行っていく場合もある。予想される諸問題に対して専門医療機関としてどのようなサービスや情報が提供出来るかという点に重点を置いて説明すべきである。
- ③診断後早期からパソコンの使用を勧める。コミュニケーション障害の有無は患者の

QOLを大きく左右する因子である。障害が進行してから初めてパソコンを使用しても習得するのが難しいので、病初期から将来の機能低下に備えてパソコンの使用を早期から勤めておいた方が対処しやすいと思われる。

④嚥下障害に関する説明

患者は経口摂取に固執する 경우가多いが、嚥下性肺炎や脱水の危険性についてよく理解させ、経鼻経管栄養や胃瘻などを併用することで経口摂取を楽しむながら必要な水分・栄養を補うように援助することが望ましい。

⑤呼吸器障害に関する説明

将来、呼吸器麻痺のため呼吸不全に陥ることを患者・家族に説明するが、

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

の2点について、呼吸不全に陥る前に納得いくまで説明する必要がある。

人工呼吸器を装着すれば延命可能であるが、人工呼吸器装着後の病気の進行から予想される病態や、いったん装着した人工呼吸器をはずすことは現時点では法的に不可能であることも併せて説明する必要がある。メリットとデメリットの両面から情報を提供し、医師の価値観を出るだけ入れずに説明する。人工呼吸器装着後にどこで過ごすのかを予め患者・家族に考えさせておくことも必要である。現在の医療環境では年単位の療養可能な病院は非常に限られており、在宅療養を選択せざるを得ない場合も少なくない。在宅療養の場合は、介護者（多くは家族）が常に必要なこと・介護保険を含めた利用出来る福祉サービスなどについて説明する。入院・在宅のいずれの場合でも人工呼吸器法を続けるためには、本人の強い意志と家庭的、医療的、経済的、社会的環境を整えることが、不可欠であることを理解出来るよう説明しなければならない。

■「告知」の定義

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



ずしも一医療機関で行うべきものではなく、他の専門医療機関に適切な説明を依頼することも考慮すべきである。また看護師・ソーシャルワーカー等、他の職種や患者会などのボランティアと連携を取りながら、医療チームとして告知を行っていくことが望ましい。経管栄養・気管切開・人工呼吸器装着などの医療処置を受けるか否かは、患者本人が家族等と事前に十分検討して自己決定するものであり、医師を含めた医療チームは、患者・家族が正しく判断出来るように早期から十分な情報を提示することが求められる。

このガイドラインが公開されて半年後、「ALS 全国医療ネットワーク」に参加している神経内科専門医300人を対象に行われたアンケート調査(木村)では、「ALS治療ガイドラインのすべて/部分的に目を通した」が87%を占め、そのなかでも告知の項目(70%)は呼吸管理(73%)に次いで高い関心をもたれていた。今後の医療体制として「医師以外のスタッフ、特にメンタルサポートが出来るカウンセラーなどを含めたチーム体制を築く必要がある」というご意見が多く、今後多職種専門家がチームとして告知を行っていく医療体制づくりに取り組んでいく必要がある。

### 3 医療体制の整備

#### ■ 3つの作業仮説

神経難病患者が住み慣れた地域で安定した在宅療養を継続するためには、少なくとも3つの社会的な条件が満たされなければならない。1つには、いつでも、どこでも専門医療がスムーズに供給出来る体制の確立である。単に患者自身の医学的理由からだけではなく、時には介護者の疲れを一時的に緩解するための入院や長期入院等も考慮しなければならぬ。地域毎に必要なとされる入院病床を確保し、これを利用する患者と家族に開示する。

第2には、患者の最新の情報を介護スタッフ

あるいは医療チームが全体で共有出来ることである。相談窓口機能も重要である。患者と家族が病気や、病気によって生ずる社会的な不利益を解決する医療費の軽減措置や介護器機の支給等についてどのような相談でも1カ所で出来るシステムが必要である。

第3には、在宅療養で最大の阻害要因となっている絶対的な介護力不足の解決である。患者毎に個別の支援チームを構成し、家族だけによる介護負担を支援チーム全体に分散する。具体的には保健所を核にして、継続的なケア・プラン会議をもち、患者の病態に応じた支援体制をつくることである。

これらの医療環境条件が整備され、システムが効果的に機能することによって、どのような重度の患者も勇気をもって難病に挑戦し、生きる決心が出来、それぞれの地域で自ら望む生活を継続することが出来る。

#### ■ 専門医療のスムーズな提供

どの都道府県でも専門病院や専門医の地理的な分布には格差があり、どこでも必要な専門医療がスムーズに受けられる環境にはなっていない。地域が必要とされる入院病床や人工呼吸器等の医療体制を整えるためには医療機関が相互に連携し、足りない部分を補充し合って需要を満たす工夫が必要である。医療ネットワークを構築する際には構成病院に平等な条件を求めるのではなく、個々の病院独自の特徴を生かしながら相互に連携することが大切である。急性期病院の総合診療機能と、入院期間には多少余裕のある療養型病院群での緊急対応の不足を組み合わせ、両者の長所を広げ、弱点を補うことが出来る。

いま、全国各地で難病に対する医療ネットワークがつくられ、患者は旅行や転居によってどこに移動しても最適な医療が受けられる体制が出来つつある。最近では人工呼吸器を装着して海外へ旅行をすることもまれなことではなく、海外での難病医療ネットワーク構築も期待される。

特集：終末期医療

終末期における医療供給体制の課題

伊藤道哉, 濃沼信夫

東北大学大学院医学系研究科医療管理学分野

Michiya ITO, Nobuo KOINUMA

Department of Health Policy and Hospital Administration, Tohoku University Graduate School of Medicine

抄録

在宅療養をよく知る者にとつては、日常の延長として生を終える場を主体的に選択できる可能性がある。しかし、在宅のメリット・デメリットをよく知らない者は、突然と在宅療養を希望しつつも、結局は入院医療を選択してしまうことが多い。同じく、医療提供側も、在宅看取りの経験があれば、在宅の選択肢をも提示できるが、そうでなければ入院医療を勧めてしまうことが多い。入院施設側が終末期の患者をかかえ込む限り、在宅看取り数は増えない。また、家族の事情で、在宅療養が最後まで継続されず、結局最後は入院で死亡する場合も少なくない。

在宅看取りの推進は、医療費適正化の結果となることはあっても目的とならない。在宅療養支援診療所の評価は、従来の診療報酬の枠を大きく超えるもので、在宅終末期医療数の推計は、新診療報酬のもと、実際に応じて再計算される必要がある。ALS等神経難病の緩和ケア、終末期医療は十分とはいえない既存の緩和ケア病棟を利用することは困難であり、新たな施設基盤や診療報酬の設定が強く求められる。

平成20年に都道府県が作成、公表する医療計画の中に、「在宅」の項目がある。具体的な計画が種々記載されることは、在宅終末期医療の拡大・普及に大きく貢献すると思われる。また、地域において在宅医療の推進に不可欠な診療所、調剤薬局、訪問看護ステーション等の社会資源の有効活用が期待される。そのためには、在宅支援診療所を中心としたサービス提供に関する情報システムの構築が重要な課題である。都道府県は、人材教育、指標設定の考え、地域における課題を抽出し、改善のための指標を確立するとともに、地域の在宅医療の状況を詳細に把握・分析し、在宅医療の今後のありべき姿を提示することが求められる。

キーワード：終末期医療、緩和ケア、在宅医療、在宅死、在宅療養支援診療所、医療費適正化、医療計画

Abstract:

For patients who are familiar with home care, positive choice may choose a seat finishing life as everyday extension. However the patients who do not know the pros and cons of home care may choose hospital care while hoping for home care vaguely after all.

Similarly, medical staff who understand home care can advice patients on options other than hospitalization. In the first place at home unless a hospitalization: institution side parts with the patient of the end period; number of home death does not increase.

ALS requires palliative care, but existing palliative care units are insufficient, and criteria for new institutions and their fees are future problems.

Information on home care is to be made available in more hospitals and health centers in large cities and districts in 2008. In addition, utilization and creation of social resources such as medical offices for promotion of home care,

〒980-8575 宮城県仙台市青葉区星ヶ丘2-1  
2-1 Seiryō-cho, Aoba-ku, Sendai 980-8575, Japan

pharmacies, and visiting nursing stations are expected in these areas.

Therefore, it is important to consider the construction of an information system detailing services offered by home-care support clinics. Cities and districts will arrange policies on professional education, of index-setting, problem-solving in medical units indexing future improvements, and analyzing local home care issues in detail. It is also necessary to make figures available that relate to the future of home care.

Keywords: terminal care, palliative care, home care, at-home death, home-care support clinic, rationalization of medical expenditure, hospital and health planning

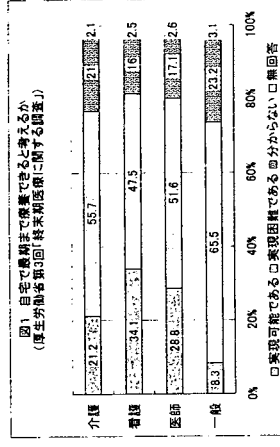
はじめに

治療を目指す医療では、入院が最善、在宅は次善であらう。しかし、在宅死は善、入院死は悪のように語られがちである。在宅で看取りが行われるようになるとしても、終末期の諸々の問題がすべて解決するわけではない。そもそも、入院施設側が終末期の患者をかかえ込む限り、在宅看取り数は増えない。また、家族の事情で、在宅療養が最後まで継続されず、最後は入院で死亡する場合も少なくない。

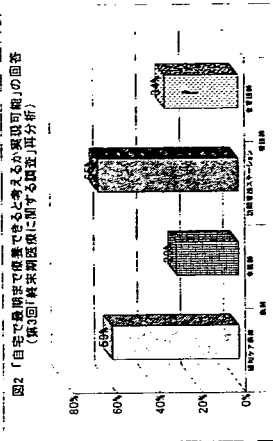
本稿では、主に在宅終末期医療が行える体制づくりと、緩和ケア病棟の拡充に関して若干の考察を行う。

1. 終末期医療の場—何処が理想か

厚生労働省医療局総務課が実施した第3回(平成15年)「終末期医療に関する調査」によれば、自宅で最期まで過ごしたいとの希望を有する者は1割にとどまる。自宅で最期まで療養することに、多くの者が「実現困難である」と回答しており、「実現可能」と回答した者は少ない<sup>1)</sup>。

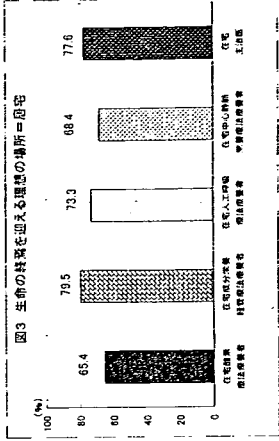


しかし、医師のみの回答を職場別に解析すると、緩和ケア病棟の医師は、6割が「実現可能」と回答している。同じく看護職のみの回答を職場別にみると、訪問看護ステーション勤務者の6割5分が「実現可能」と回答している。看取りの実践経験を有する専門職は、自宅で最期まで療養することにむむ肯定的である<sup>2)</sup>。



さらに、すでに高額の在宅医療サービスを受けている患者、およびその主治医は、生の終わりを迎えるべき場所として、居宅を理想としている。居宅を第一選択とするとの回答割合は、次の通りである。

在宅療養支援診療所 65.4%、在宅成分業看護管轄法診療所 79.5%、在宅人工呼吸療法診療所 73.3%、在宅中心診療所 79.5%、在宅人工呼吸療法診療所 68.4%、主治医 77.6% (病院を第1選択とする医師は4.5%)<sup>3)</sup>。



このように、在宅療養のメリット・デメリットをよく知る者にとつては、日常の延長として生を終える場を主体的に選択できる可能性がある。しかし、在宅療養の中心をよく知らない者は、突然と在宅療養を希望しつつも、結局は入院医療を選択してしまうことが多い。同じく、医療提供側も、在宅看取りの経験があれば、在宅の選択肢をも提示できるが、そうでなければ入院を勧めてしまうことが多い。

新規に記載すべき方針としては、次のような項目が考えられる。

- 1) 入院から在宅における療養への円滑な移行のため、入院患者に対する退院後の療養上必要と考えられる共同指導員について、在宅療養支援診療所の医師や訪問看護を行う看護師等の多職種間の協働を充実させる。
- 2) 複数の医師の連携により、2時間連携体制加算が算定されている場合であっても、実態の求めに応じて、非常時緊急の訪問診療ができぬ事例もあり、これが在宅医療に係る患者の安心を阻害する原因ともなっていることから、複数の医師の連携等により患者の求めに応じて24時間訪問診療が可能を体制（即応体制）を充実させる。
- 3) 患者が身近な人に囲まれて居宅における終末期医療とがあたりまえに選択できるよう、居宅における終末期医療及び看取りを推進させる。
- 4) 居宅における療養を補完的に支援する入院医療を評価する観点から、在宅末期医療総合診療料等を算定する入院医療について一層の連携を図る。
- 5) 地域において、自宅のほか、ケアハウス等の多様な居住の場が整備されてきており、このような多様な居住の場におけるターミナルケアを推進する。
- 6) ALS等における人工呼吸器装着患者のように、看取りや看取りに多大の労力を要する患者が存在すること等の状況から、居宅での療養が極めて困難となった重症難病患者に対して、医療機関の連携による難病医療提供体制の整備を促進し、退院後再び在宅での療養が可能な体制を構築する。

在宅療養支援診療所を中心とした在宅末期医療システム構築は、安寧の看取りを実現するための方策である。行政と医療提供側が、新たな医療計画を具体化し、その実現に邁進することが重要である。

**引用文献**

- 1) 終末期医療に関する調査検討会報告書「今後の終末期医療の在り方について」平成16年7月
- 2) 林謙治、児玉知子、熊川寿郎、角間匠之：終末期医療に関する調査（平成15年）再分析、平成17年度厚生労働科学研究補助金医療技術評価総合研究事業報告書「終末期医療の質の向上に関する研究」（主任研究者 林謙治）、平成18年3月
- 3) 第66回中央社会保険医協議会 診療報酬基本問題小委員会資料（平成17年8月31日）在宅療養の普及及び技術評価に係る調査（訪問診療の観点からの補足調査報告書、調査委員会委員川島孝一朗）
- 4) Frederick I Burge, Beverley Lawson, Grace Johnston and Gordon Flowerdew : Health care restructuring and family physician care for those who died of cancer, BMC Family Practice 2005, http://www.biomedcentral.com/1471-2296/6/1
- 5) 第17回社会保険審議会医療保険部会議事録、平成17年7月29日、第18回社会保険審議会医療保険部会議事録、平成17年7月29日

2) 看護師対談調査結果（回収率42.5%）

回答者の属性は、臨床経験年数15.6±7.7年、中央値15.6年、男性1%、女性99%であった。ALS等神経難病患者の緩和ケアの今後の在り方では、神経難病専用新設が最大であった。緩和ケアのあり方については、緩和ケア看護職が神経難病専用を望む傾向が強かった。

図4 ALSの緩和ケア（看護師回答）



緩和ケアの診療報酬点数・人員配置の見直しについての自由記載では、人員配置1:1以上、1日あたり1人あたり45,000円を妥当とする意見が多く見られた。

ALS等神経難病についても緩和ケア、終末期医療は必要であるが、既存の緩和ケア病棟を利用することは困難であり、新たな施設基準や診療報酬の設定が今後の課題である。

**まとめ 医療計画の活用**

厚生労働省の終末期医療に関する検討会は、適切な終末期医療の普及のために今後充実していくべき点として、在宅末期医療が行える体制づくり、緩和ケア病棟の設置と拡充、患者、家族への相談体制の充実、医師、看護師等医療従事者や、介護施設職員に対する、卒前・卒後教育や生体研修の充実を挙げている。

在宅末期医療の拡大・普及には、在宅末期医療のメトリック・デメリットを知ってもらう情報提供が重要と考えられる。本年4月創設された在宅療養支援診療所は、すでに10000施設に達する状況である。

今回の医療制度改革における医療計画、医療費適正化計画をはじめ、現在検討されている新しい高齢者医療制度の中においても、在宅医療の推進が今後の医療のあり方を規定する重要なキーワードとなっている。

平成20年各都道府県において作成・公表予定の医療計画の中に、在宅の項目が新設され、具体的な計画が繰り出されることは、在宅末期医療の拡大・普及に大きく貢献すると思われる。また、地域において在宅医療の推進に不可欠な診療所、調剤薬局、訪問看護ステーション等の社会資源の有効活用が期待される。そのためには、サービス提供に関する情報システム構築が重要な課題である。

都道府県は、人材教育、指導設定の考え方、地域における課題を抽出し、改善のための指図を決定するとともに、地域の在宅医療の状況を詳細に把握・分析し、在宅医療の今後あるべき姿を提示する必要がある。地域医療計画において

医療機関での死亡者数80万人、これに112万円を乗じて約9千億円。様々な在宅療養、在宅療養というような環境を整えた上で、自宅での死亡を4割に増やそう。死亡前1カ月の医療費に係る影響は、総費用ベースで2015年度約2千億円減、2025年度約5千億円減と推計される<sup>9)</sup>。

さてこの試算では、在宅死亡の割合が40%まで伸びるとして、諸外国の研究では、広域低人口地域で40%に近い例はあるものの、先進諸国の在宅死亡の割合は20~30%である。大府立成人病センターは、この数年、病院死は3~5%、在宅死は4~6%で推移している<sup>9)</sup>。

終末期の定義に関し試算では、おしなべて98万人が「終末期」を過ごすこととされる。しかし、終末期を明確にとらえることができない疾患は、悪性腫瘍などに限られる。

在宅医療費の積算に関し、試算では、「在宅医療」56,000点と基本診療料1,700点の、合計57,700点を計上している。在宅療養支援診療所の評価は、従来の診療報酬の枠を大きく超えるものである。いわゆる看取り加算は1,200点から10,000点に増えている。在宅末期医療費の推計は、診療報酬の改定の新しいデータを用いて再検討される必要がある。

質の高い在宅医療を提供する場合、入院医療と比較して必ずしも安上にはならない<sup>9)</sup>。

**3. 緩和ケア病棟—今後の展望と課題**

緩和ケア病棟は終末期医療の場として、QOL向上の観点からも患者・家族の重要な選択肢である。看護職員配置は1.5:1で、診療報酬上、1日定額37,800円の評価がなされている。緩和ケア病棟届出受理施設は、2006年7月1日現在、162施設、3,085床である。

2004年度に全国の緩和ケア病棟に入院した患者は18,205人で、がん死亡者（約32万人）の6%にあたる。筆者らは、2005年7月~9月、日本ホスピス・緩和ケア協会A会員144施設で、緩和ケアに従事している医師326名、看護師720名に対し、意識調査を実施した<sup>9)</sup>。

**1) 医師対談調査結果（回収率32.2%）**

回答者の属性は、臨床経験年数19.1±8.3年、中央値20年、男性83%、女性17%であった。回答は前者が緩和ケアスタッフ医師の数値、後者が神経難病領域医師の数値である。ALS等神経難病患者の緩和ケアの今後の在り方では、神経難病専用新設38%、41%、が最も多かった。

図4 「在宅末期医療で十分な終末期に関する体制づくり」算定率（第1回「在宅末期医療に関する調査」再分析）



したがって、在宅末期医療の拡大・普及には、在宅末期医療のメトリック・デメリットを知ってもらう情報提供が重要と考えられる。

2006年4月創設された在宅療養支援診療所の届け出は、約10000施設を数える。そのサービス提供に関する情報システムの構築は喫緊の課題である。

**1) 緩和ケア病棟を減らすことは、わが国のみならず、先進諸国共通の課題である。実践例として、カナダの事例を挙げる**

カナダ、ノヴァスコシア州（人口約95万人）では、がん死亡は、2,259人（1999年）から2,870人（2010年）まで、わずか10年で27%増えたと予測し、入院で死亡するがん患者の割合を削減させる方策を模索した。往診の評価により、院外がん死は、19.8%（1992年）から30.2%（1998年）まで増大した。また、死亡まで最期の100日あたりの入院日数は、18.6日（1992年）から14.8日（1998年）まで短縮した。訪問診療、往診の回数は、午前8時から夕方5時までの時間帯ではあまり変化がなかったが、夕方5時から翌朝8時までの夜間と、週末の往診回数は12%増えた。

このように、政策的に在院期間を短縮して、夜間、週末の往診を充実させることで、院外がん死を30%以上にまで増やせる可能性がある。

**2. 在宅末期医療—医療費との関連**

年間の死亡者数は今後10年間、年2万人を超えるペースで増加すると推計されている。社会保険審議会医療保険部会では、入院死亡の割合を減らし、在宅死亡の割合を40%まで増やした場合の影響、入院医療費と在宅医療費の比較が例示（医療経済研究機構「終末期におけるケアに係る制度及び政策に関する研究」平成12年3月）された。

終末期医療費をめぐる現状として、死亡前の1カ月平均医療費は約112万円、入院前の1カ月の入院医療費推計は年間約9千億円（1年間の死亡者数（平成14年）98万人、うち、

図5 ALS緩和ケア（医師回答）



成17年8月10日

- 6) 大阪府におけるがん登録第69報, 平成18年3月
- 7) 磯沼信夫, 川島孝一郎, 伊藤道哉, 武吉宏典: 在宅医療の医療経済, 日常診療に活かす老年病ガイドブック
- 8, 高齢者の退院支援と在宅医療, メジカルビュー社, 210-217, 2006
- 8) 石上節子, 伊藤道哉, 小原るみ, 他: ALS等神経難病の緩和ケア・終末期医療に関する調査(緩和ケア施設A会員対象), 平成17年度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」班研究報告書, 平成18年3月

# A study of the burden of caring for patients with amyotrophic lateral sclerosis (MND) in Japan

Miki Onishi Akiyama is Doctoral Candidate, Department of Psychiatric Nursing, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo, Japan. Mami Kayama is Professor, Department of Psychiatric Nursing, St Luke's College of Nursing, Tokyo, Japan. Saichiro Takamura is Assistant Professor, Department of Community and Psychiatric Nursing, Faculty of Health Sciences, Tokum University, Japan. Yuki Kawano is Assistant Professor, Department of Psychiatric Nursing, Nagoya City University School of Nursing, Sakurayoshi Onbu is Director, Department of Epidemiology and Healthcare Research, Yokohama Municipal Citizen's Hospital, Yokohama, Japan, and Shunichi Fukunara is Professor, Department of Epidemiology and Healthcare Research, Kyoto University, Japan

**A**myotrophic lateral sclerosis (ALS) or motor neuron disease, as it is known in the UK, is characterized by progressive degeneration of motor neurons. Respiratory failure is the most common cause of death in patients with ALS and is mainly a result of respiratory muscle dysfunction (Melo et al, 1999). Previous studies have documented that long-term mechanical ventilation can be quite successful in keeping ALS patients alive for a number of years (Moss et al, 1996).

There are two major types of ventilatory support, one being non-invasive ventilation, and the other invasive ventilation. Non-invasive, intermittent ventilation via mask serves the primary purpose of palliating the symptoms of chronic hypoventilation. Invasive ventilation via tracheostomy, on the other hand, has a life-prolonging effect. The employment of mechanical ventilation, both invasive and non-invasive, varies greatly between centers and countries, depending on the physician's attitude (Borasio and Voltz, 1998).

## ABSTRACT

**Objective:** The purpose of this study was to explain the experiences of caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) receiving invasive ventilation in Japan.

**Methods:** Subjects were 12 primary caregivers of ALS patients receiving invasive ventilation. Subjects were selected by theoretical sampling. Semi-structured interviews were undertaken with each subject. The data were analyzed using a grounded theory approach.

**Results:** Caregivers tried to 'find' a meaning in prolonging life, which represented a core category. Two subcategories relate directly to the core category, these were 'hesitation and regret over the decision' and 'feeling of being supported'. Each subcategory had four internal dimensions: 'uncertainty of the future', 'communication', 'maintaining their own life' and 'support'.

**Conclusions:** The process of caring for ALS patients is dynamic. The success or failure of continuing care depends on 'finding a meaning of prolonged life'. It is important for nurses to be aware of that. Further investigation is required into appropriate intervention for caregivers of ALS patients.

**Key words**  
 ■ Amyotrophic lateral sclerosis ■ ALS ■ Motor neuron disease ■ Burden  
 ■ Caregivers ■ Decision-making ■ Invasive ventilation.

Accepted for publication following double-blind peer review 21 January 2006.

began to worry and consulted with the patients, their doctor, and other people about how to cope with the respiratory failure predicted in the future. The stage of 'continuous adaptation' reflected the progressive nature of ALS. Patient condition tended to deteriorate and caregivers had to adapt to a new situation whenever the patient's condition changed. The stage of 'loss of interaction with the patient' was the situation that occurred when disease advanced to the final stage.

The aim of the study by Onishi et al (2003) was to determine how the decision about whether to receive invasive ventilation influenced the psychological burden of ALS patients' caregivers in Japan; however, it focused only on the caregivers' burden.

Invasive ventilation is very important in prolonging life. In order to improve quality of life, it is necessary to investigate not only caregivers' burden but also positive aspects of the experience. Analysis of both aspects of caregivers' experience must therefore be undertaken and both positive and negative perceptions must accordingly be evaluated.

It is said to be important to approach caregivers in order to discover their positive perceptions rather than simply seeking to decrease the burdens on them (Saito et al, 2001). It was therefore considered useful to further evaluate the authors' previous results (Onishi et al, 2003) to incorporate both positive and negative aspects.

The purpose of this study was to explain experiences of caregivers of ALS patients receiving invasive ventilation in Japan. It is the authors' contention that reporting the Japanese experience to other countries will be valuable to both health professionals and caregivers who have to make a decision about invasive ventilation for their patients.

## Methods

Subjects were 12 primary caregivers of ALS patients receiving ventilation. Ten cared for patients receiving invasive ventilation, and two for those receiving non-invasive ventilation. In four cases physicians were asked to refer caregivers of ALS patients who were in hospital for respite and subsequently conducted interviews with caregivers in hospital. In the remaining eight cases, caregivers were telephoned to explain the aim of the study and obtain consent for participation after they had been referred by the physicians. Interviews were subsequently conducted at the subjects' homes.

Subjects were selected by theoretical sampling. This was based on who the decision-maker was and on whether:

- Patients could communicate with caregivers or not
  - Caregivers were spouses or blood relations
  - Ventilation was invasive or non-invasive
- The period of data collection was from August 2001 to September 2002. Semi-structured interviews lasting around 1 hour and 30 minutes were undertaken with each subject.

Before the interviews, the aim of study was explained, and consent was verbally obtained in person from

## Table. Questions to caregivers

- What was the hardest thing about caring for the patient?
- What was the most enjoyable thing about caring for the patient?
- What are the important things for you in your life?

caregivers. After consent, all interviews were recorded on audiotape and data were transcribed verbatim. Questions to caregivers included those in Table 1.

Data were analysed using a grounded theory approach (Glaser and Strauss, 1967), and the constant comparative method (Strauss and Corbin, 1998) by means of open, axial and selective coding. Data were continually analyzed as they were collected, with comparison between newly gathered data and previous data to examine similarities and differences. Analysis was supervised by a qualitative researcher and results were discussed among neurologists and nurses specializing in the care of ALS in order to examine validity.

## Ethical considerations

Consent was obtained from caregivers at three points: when requesting interviews, before starting interviews, and prior to audioaping. At three points, consent was also obtained for participating in an interview again. It was explained to caregivers that they might refuse to undergo interview and could change their minds during the interview. It was also explained that names would be coded in the interview so as not to identify the individual, so that physicians would not be informed of the interview content, and so that subjects would not be disadvantaged as a result of participating in the interview.

## Results

Mean age of caregivers (ten women and two men) was 56.1 years (SD=13.2). Nine of the caregivers were spouses of the patient, two were mothers, and one was the daughter (Table 1).

## The core category:

### Finding meaning in prolonging life

In this study, all cases chose to prolong life. The motivation to continue caring for patients was related to whether caregivers seemed to have found meaning in this decision. The core category was 'Finding meaning in prolonging life'. Two subcategories relate directly to the core category:

- Hesitation and regret over the decision'
- Feeling of being supported'

When finding meaning in prolonging life was possible, caregivers would feel happy about caring for patients or indicate that they had found other meaning in the situation. However, hesitation and regret over the decision could occur at any stage. When caregivers experienced such emotions, finding meaning in prolonged life was difficult. When finding meaning in prolonging life was difficult, caregivers tended to experience a feeling of giving up their own life and feeling reduced control over the

Table 1. Characteristics of 12 caregivers of patients with ALS

Years since tracheostomy	Decision maker	Communication	Interview setting
Under 1 year	Both	Personal computer	Hospital (for respite)
1 year	Caregiver	Movement of lips	Hospital (for respite)
2 years	Caregiver	Movement of fingers	Home
2 years	Patient	Personal computer	Home
2 years	Patient	Blinks	Home
2 years and a half	Patient	Blinks	Home
3 years	Both	Personal computer	Hospital (for respite)
4 years	Both	Blinks	Home
5 years	Patient	Blinks	Home
5 years	Patient	Impossible	Hospital
5 years	Both	Impossible	Home
6 years	Both	Conversation	Home
Non-invasive	Both	Personal computer	Home
Non-invasive	Both	Personal computer	Home

situation. Nevertheless, even in such difficult situations, a feeling of being supported could allow caregivers to find meaning in prolonging life.

**Hesitation and regret over the decision**

Most of the caregivers said that agreeing to ventilation was the most difficult option. Hesitation and regret over the decision was described in all stages, even during the final stage. In Japan, after receiving invasive ventilation, it is not legally permitted for this to be withdrawn. It is thus very difficult for caregivers to decide that invasive ventilation should be started. Caregivers mentioned that there was little time to consider the options when respiratory failure occurred as an emergency, and that they did not have enough information regarding whether or not to begin invasive ventilation. When patients supported receiving invasive ventilation, caregivers did not describe, hesitation and regret over the decision. However, in cases in which patients refused invasive ventilation and caregivers made the decision to begin this alone, caregivers described hesitation and regret over the decision during all stages.

When patients were blood relations, caregivers accepted this situation, and they did not tend to mention hesitation and regret over the decision as frequently. However, caregivers tended to describe this feeling more often when the patient was a spouse. In addition, caregivers' decisions were occasionally influenced by opinions and information from the physician:

After receiving ventilation, the disease has progressed to the final stage. I think this situation seems as if he was kept alive artificially. I sometimes wonder whether my decision was good for him or not. (Caregiver 9)

**Feeling of being supported**

Finding meaning in prolonging life was described by caregivers when they received support from people around them. This led to a feeling of being supported and continued caring for patients. Because caregivers had to aspirate patients' sputum, they were not able to get away from patients. When caregivers felt they were shouldering the burden without support, they often reported feeling as if their own life had been given up. A feeling of being supported had an influence on finding meaning in prolonging life. It provided the motivation for caring:

Visiting nurses and home helpers came to my house every day. I think that if I work hard caring for my husband, visiting nurses will come tomorrow, too. Thinking that is my great motivation for care. (Caregiver 3)

**The four dimensions**

Each subcategory had four internal dimensions: 'uncertainty of the future', 'communication', 'maintaining their own life', and 'support' (Figure 1).

**Uncertainty of the future**

Because ALS is a progressive disease, it was difficult for caregivers to predict the future. In addition, there were differences between patients regarding the speed and level of progression, and symptoms were diverse. It was therefore difficult for caregivers to anticipate the future from the advice of other patients with ALS.

Although doctors informed caregivers about life after invasive ventilation and caregivers visited other patients with ALS, it was difficult for them to imagine that life because symptoms were so diverse.

Caregivers hoped that the situation would improve if patients received invasive ventilation. When they faced the fact that the disease progressed even after receiving invasive ventilation, they could not find any meaning in receiving invasive ventilation.

I am very distressed because the disease has progressed after starting ventilation. Though I have decided to agree to ventilation, matters are not getting better. This is the most confusing thing that I have ever encountered. (Caregiver 4)

Caregivers feared a situation in which they would be unable to detect the reaction of patients. Fear of loss of interaction with the patient was frequently expressed by caregivers who found value in exchange between patients and caregivers. The fear of uncertainty of the future was often described as fear of loss of interaction with the patient:

I wonder if he will not be able to blink. I heard that the disease would stop his eye movements. I hope that his eyes remain able to move. (Caregiver 8)

**Communication**

Communication was an important factor maintaining the relationship between caregivers and patients. Caregivers stated that the reactions of the ALS patients made it worth caring for them. After ventilation began, many of the cases in which finding a meaning in prolonging life was related were those in which caregivers experienced good communication with patients.

Caregivers perceived it to be worth caring for patients when they could communicate with them. Good communication represented the motivation to continue caring for patients. Feeling happy about caring for patients was described when caregivers could communicate with patients. Feeling happy about caring for patients was related to finding meaning in prolonging life. Moreover, they could find meaning in prolonging life when they enjoyed the care itself owing to a sense of bonding:

When I cared for him to the best of my ability, he was delighted. It was my pleasure. This was my motivation for caring for him. (Caregiver 4)

When the disease progressed to the final stage, patients with ALS could not even move their eyes. At this stage, no means of communication was possible. When it became difficult to communicate with patients, caregivers tried to imagine what patients thought. Such images were difficult for caregivers, and this was related to hesitation and regret over the decision. Under such circumstances, it was difficult to find meaning in prolonging life. At the final stage, the more caregivers measured communication, the less they described a feeling of reduced control over the situation and they reported feeling powerless:

I can imagine how much pain he experienced. He must

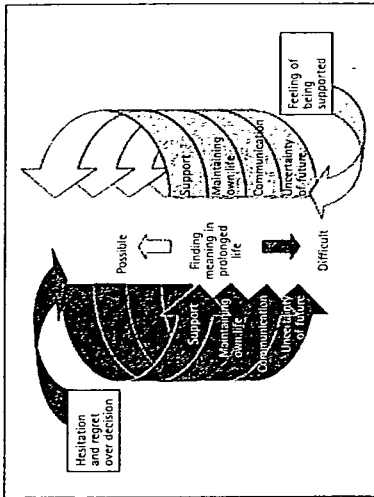


Figure 1. Schematic diagram of the study's themes.

have had a great deal of pain, but he could not express his pain. (Caregiver 10)

**Maintaining their own life**

After invasive ventilation was started, caregivers had to aspirate patients' sputum. Failure to perform this task would have meant the death of the patient. Caregivers could therefore not leave patients alone, and had to synchronize most of their lives with patients. Some caregivers felt this dependent situation to be painful. Some caregivers said that a sense of belonging was the main psychological burden:

My life just consists of caring for her. A week has passed very quickly. I think that it is terrible and miserable, because there are no rest breaks. I think there are more breaks in the office situation than in care giving. (Caregiver 2)

Even if the disease progressed to the final stage and patients were unable to react, caregivers reported pleasure, because they received pleasure from the feeling of being supported. When caregivers could not find meaning in prolonging life, they tried to find other meaning in the situation. By finding other meaning in the situation, they tried to continue caring for patients.

During the final stage, caregivers described psychological separation from patients even if the situation between themselves and patients was unchanged. When caregivers perceived that they did their best, they were able to overcome hesitation and regret over the decision; they accepted that they were caring for the patient to the best of their ability:

I have been living only for my husband, so I've decided to live for myself from now and for the rest of my life. I don't want to regret my life when I get older. (Caregiver 9)

### American Academy of Neurology guidelines for the treatment of amyotrophic lateral sclerosis (ALS), or motor neurone disease

Miller RG, Rosenber JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Swift R, Borasio GD, et al (1998) 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.

Available online at: [www.alsa.org/files/quality\\_standards\\_parameters.pdf](http://www.alsa.org/files/quality_standards_parameters.pdf)

#### Support

The support from visiting nurses, members of self-help groups and other people around them made caregivers and patients feel supported. This resulted in caregivers continuing to care for patients. At all stages, support provided the motivation for continuing to care for patients, and had an influence on finding meaning in prolonging life. However, caregivers who lived in rural areas found it more difficult to obtain support than those who lived in the city. One of the caregivers who lived in rural areas told by the emergency services: 'If you were in trouble, we would not be able to get to you by ambulance.'

The home became a place where there was anxiety related to the functioning of the ventilator. However, support reduced fear of an emergency when caregivers understood where they could seek help in the case of an emergency. Moreover, once they had received support on one occasion when the ventilator was malfunctioning, fear of an emergency was reduced.

When the ventilator was out of order, visiting nurses and ventilator technicians came here quickly. So I would think 'que sera, sera' if we were in trouble. (Caregiver 5)

A sense of belonging was reduced by maintaining a sense of moderate distance, which was possible owing to support from the visiting nurse or from the respite care system. A sense of moderate distance was expressed when caregivers could maintain some distance and not experience emotional pain. Caregivers found that this depended on the people around them, and were thus thankful for the support they received. Gratitude to other people was often expressed when caregivers related the happiest thing in their daily lives.

Well, I sometimes feel happy when people around us are very kind. Because they have touched my heart deeply. I have been able to get to 'now'. Yeah, I appreciate all the people around us. (Caregiver 3)

#### DISCUSSION

Gelinas et al (1998) suggest that patients with ALS must face many difficult decisions during the course of their illness, the most difficult being whether or not to receive ventilation. Decisions to receive invasive ventilation via tracheostomy were made under a variety of circumstances. In some cases, both caregivers and patients reached

agreement, and in other cases caregivers made the decision alone when the patient developed respiratory failure.

In the present study, finding meaning in prolonged life was described more often when agreement between patients and caregiver was reached. Kawamura (2000) emphasizes the importance of supporting patients and caregivers to reach agreement on this point. Deliberate discussion between the patient, caregiver and medical staff is indispensable for decision making.

The present study indicated that patients had little opportunity to form a realistic idea of what life on a ventilator would be like so that they could make such a decision. In addition, the decisions of caregivers were occasionally controlled by opinions and information given by physicians. The higher burden for caregivers of patients receiving invasive ventilation that emerged from additional questioning could be the result of several factors. One of these is the feeling of having been 'trapped' in a hopeless situation without any choice (Kaub-Wittemer et al, 2003). It is hoped that this study may alleviate carers' uncertainty of the future.

#### Limitations and conclusions

In this study, all caregivers interviewed were referred to the researchers by physicians. In the study by Kitamura et al (2002), few people reported being satisfied with their present doctor. In the present study, dissatisfaction with the present physician was not discussed in interviews.

It is therefore possible that the subjects of this study were limited to the people who had a good relationship with their doctor. Moreover, although caregivers were assured that their opinions would remain undisclosed to the present physician, they might still have been reluctant to mention things that they did not want their physician to know.

Despite its limitations, the present findings clarify the main themes evident in the experiences of caregivers of ALS patients receiving invasive ventilation in Japan. Areas for further investigation include an examination of the caregiver's experience from a variety of other perspectives.

*Acknowledgement:* The authors sincerely express their gratitude to the caregivers who cooperated in this study and to the consulting physicians for referring caregivers to our study. This study was supported by a Grant-in-Aid by the Ministry of Health, Labour and Welfare in Japan. (Outcome Research of Specific Diseases (Pt. 3, Priority)) (Grant no. H-14444).

Borasio GD, Gelinas DF, Yangisawa N (1998) Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. *Journal of Neurology* 245(Suppl 2): S7-S12

Borasio GD, Voltz R (1998) Discontinuation of mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology* 245: 171-22

Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ (2003) Noninvasive ventilation in ALS. Indications and effect on quality of life. *Neurology* 61: 171-7

Ganzini L, Johnson WS, Maria JS (2002) The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 59: 428-31

Gelinas DF, O'Connor P, Miller RG (1998) Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *Journal of the Neurological Sciences* 160(Suppl 1): S134-S136

Glaser RG, Strauss AL (1967) *The Discovery of Grounded Theory: Strategies for qualitative research*. Aldine de Gruyter, NY

Hayashi H, Oppenheimer EA (2003) ALS patients on TrivY, orally inhaled in state, neurologic findings and ethical implications. *Neurology* 61: 13-7

Hecht HJ, Gensert JL, Riggs S, et al (2003) Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Public Health Reports* 117: 27-33

Kaub-Wittemer D, Stachelski N, Wacker M, Lohr M, Lohr G, Borasio GD (2003) Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of Palliative Care* 19(4): 299-306

Kawamura S (2000) Support on the decision making. In: Study Group

of The Improvement of the Quality of Life of the Patients with Specific Diseases. *Jinkokobiyaki no sougaku-shiteiri ALS oyayasu-ju no honmon-kango guideline [The Finding Care Guideline for ALS Patients Receiving Home Mechanical Ventilation]*. Ministry of Health and Welfare, Tokyo, Japan

Krivickas LS, Shockey L, Mitsumoto H (1997) Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Journal of the Neurological Sciences* 152(Suppl 1): S82-S89

Melo I, Homma A, Iurama E, et al (1999) Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of a pulmonary protocol. *Journal of Neurological Sciences* 169: 114-7

Miller RG, Rosenber JA, Gelinas DF, et al (1998) The ALS Practice Parameters Task Force (1999) Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 65: 1311-23

Moss AH, Oppenheimer EA, Casagrande P, et al (1996) Patients with amyotrophic lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation: Advance care planning and outcomes. *Chest* 110(1): 249-55

Onishi M, Kawana M, Takamura S, Kawano Y, Ohno S (2003) Shinyuetsu-jinkokobiyaki-one-senaka ga kinsyokusei-sokushakou-kashou (ALS) kanja no kaigoshu no shimteki-tuankan ni oyobuu etyoku [Qualitative study about how decision-making of receiving mechanical ventilation (invasive ventilation) influences mental burden of caregivers of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients in Japan]. *The Japanese Journal of Nursing Research* 36-6

Saito A, Kobayashi A (2001) Zainaku, kinsyokusei-sokushakou-kashou-kanja no kaigo-tuankan ni kansuru kenkyu [The study on caregivers' subjective burden in caregiving of amyotrophic lateral sclerosis patients at home]. *Journal of Japan Academy of Community Health Nursing* 3(1): 38-45

Saito E, Kusaki C, Kanagawa K (2001) Kazoku-kaigoshu no kaigo ni okeru kouteitaki-sokumen to kenzoku-ko ni kansuru kenkyu [Positive perceptions encouraging continued caregiving at home among family caregivers]. *Japanese Journal of Public Health* 48(1): 180-9

Strauss A, Corbin J (1998) *Basics of Qualitative Research Techniques and Procedures for Developing Grounded Theory*. 2nd edn. Sage Publications, CA

Shee CD, Green A (2003) Non-invasive ventilation and palliation: A review. *Palliative Medicine* 17: 21-6

Uchikubo M, Kawamura S, Inaba Y, Shirai C, Nakamura T (1998) Tokyoto ni okeru shinketsu-nanryo no zainaku care no tokuen, 3 shikkanshoku ni yoru bunseki [Characteristics of home care patients with intractable neurological diseases (Nanryo) in Tokyo]. *Japanese Journal of Public Health* 45(7): 653-63

### KEY POINTS

- In Japan, more patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS), or motor neurone disease, decide to receive invasive ventilation than in other countries
- The motivation to continue caring for patients with ALS receiving invasive ventilation was related to whether caregivers seemed to have found meaning in prolonging life
- Hesitation and regret over the decision and a feeling of being supported had an influence on caregivers' ability to find meaning in prolonging life
- ALS is a progressive disease, and the process of caring for ALS patients is dynamic
- Caregivers' situations and understanding are variable, and interventions that aim to support carers' ability to find meaning should be considered at all stages and during any severe situation

## Psychological Adjustment Has a Greater Effect on Health-Related Quality of Life Than on Severity of Disease in Parkinson's Disease

Yoshimi Suzukamo, PhD,<sup>1\*</sup> Sadayoshi Ohbu, MD,<sup>2</sup> Tomoyoshi Kondo, MD,<sup>3</sup> Junko Kohmoto, MD,<sup>3</sup> and Shunichi Fukuhara, MD, MSc<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Epidemiology and Health Care Research, Graduate School of Medicine and Public Health,

Kyoto University, Kyoto, Japan

<sup>2</sup>Department of Neurology, Yokohama Municipal Citizen's Hospital, Yokohama, Japan

<sup>3</sup>Department of Neurology, Wakayama Medical University, Wakayama City, Japan

**Abstract:** The objective of this study was to investigate the effect of psychological adjustment to Parkinson's disease (PD) on the health-related quality of life (HRQL) in patients with this condition. One hundred eighty-three patients (77 male, 106 female; mean age, 65.8 years) were evaluated using the Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ-39) and the Japanese version of the Nottingham Adjustment Scale (NAS-J). Multiple regression analysis was performed using age and sex as the explanatory variables. Comparisons were made of changes in R<sup>2</sup> when severity and psychological adjustment subscales were added. In addition, comparisons were made of HRQL scores between groups with different levels of psychological adjustment. R<sup>2</sup> was higher when psychological adjustment was in-

cluded in comparison with severity in the same subscales (emotional well-being, stigma, social support, cognition, communication, and bodily discomfort). HRQL was significantly lower in the low-adjustment group compared with other groups. Psychological adjustment had a greater effect than severity of disease on several subscales in the HRQL of patients with PD. This finding suggests that, in addition to any suppression of the progression of symptoms, psychological intervention may also be effective in enhancing the HRQL of patients with PD. © 2006 Movement Disorder Society

**Key words:** psychological adaptation; quality of life; Parkinson's disease

Clinicians have long recognized that patients with chronic progressive neurodegenerative disorders such as Parkinson's disease face not only the burden of the disease itself, but also a substantial psychological burden, which can compound its effects. This tendency becomes more pronounced as the disease progresses, complicating drug therapy and making ever greater demands on clinician and carer time and other resources. Recent studies have questioned whether psychological

adjustment to the disease affects the quality of life of patients with Parkinson's disease,<sup>1</sup> while others have indicated a strong correlation between health-related quality of life (HRQL) and patients' satisfaction with the explanation of their condition they received at diagnosis and current feeling of optimism.<sup>2</sup> Overall, however, very little empirical research in this field has been done.

Treatment for a specific condition cannot be assessed by simple comparison of the state of the patient before and after intervention based on severity and HRQL findings. Rather, the critical importance of psychological factors must also be recognized. Here, to help identify more effective methods of intervention as well as subjects who should be targeted for such intervention, we aimed to clarify the relationship between the psychological adjustment to the disease and the HRQL of the patient.

\*Correspondence to: Dr. Yoshimi Suzukamo, Kyoto University, Graduate School of Medicine and Public Health, Yoshida Ko-e-cho, Sakyo-ku, Kyoto 606-8501, Japan. E-mail: susukamo@phb.med.kyoto-u.ac.jp  
Received 12 January 2005; Revised 25 February, 9 and 25 August 2005; Accepted 29 August 2005  
Published online 1 March 2006 in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/mds.20817

### PATIENTS AND METHODS

#### Patients

A preliminary questionnaire was done prior to the study to verify the validity of the Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ-39) as discussed below. Data from that questionnaire were used and analyzed in the present study.

The subjects were in- and outpatients undergoing treatment for Parkinson's disease at the departments of neurology of two medical institutions in Japan. Hoehn and Yahr staging scores (HY) were from 0 to 4, and Mini-Mental State Examination (MMSE) scores were more than 24. HY was assessed during on. Comorbidities such as hypertension and cerebrovascular disorders were allowed if their treatment did not result in any impairment of activities of daily living (ADL). The data were obtained from a convenience sample of clinic attenders.

The study protocol was approved by the institutional review board of Wakayama Medical University. Data were obtained from 183 patients (77 male, 106 female; mean age, 65.8 years). Patient number by HY score was 1 patient with a score of 0 (on medication, the patient had no Parkinsonism), 39 with 1, 87 with 2, 23 with 3, 5 with 4, and 28 with an unknown score.

#### Instruments

The scales used included the Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ-39),<sup>3</sup> a scale used to measure HRQL specific to Parkinson's disease, and the Japanese version of the Nottingham Adjustment Scale (NAS-J),<sup>4,5</sup> a scale used to measure psychological adjustment to disease. In addition, demographic data (sex and age) and clinical data (HY) were also used.

The PDQ-39 was created by the Department of Public Health at the University of Oxford with the aim of evaluating the effect of Parkinson's disease on the daily life of patients. The scale is divided into eight categories and measures 39 items, specifically (1) mobility (10 items); (2) ADL (6 items); (3) emotional well-being (6 items); (4) stigma (4 items); (5) social support (3 items); (6) cognition (4 items); (7) communication (3 items); and (8) bodily discomfort (3 items). A single index score of these eight subscales, the Parkinson's Disease Summary Index (PDQ39-SI), can also be calculated. Score range is 0 to 100, with score increasing as quality of life decreases. Kawamoto and colleagues<sup>6</sup> have verified the reliability and validity of the Japanese version of the PDQ-39.

The NAS was created by Dadds and colleagues<sup>4,5</sup> in 1991 as a scale for measuring the variables involved in psychological adjustment to acquired visual impairment.

This scale is divided into seven categories with a total of 55 items: (1) anxiety/depression (12 items); (2) self-esteem (9 items); (3) attitude to blindness (7 items); (4) locus of control (4 items); (5) acceptance of sight loss (9 items); (6) self-efficacy (8 items); and (7) attributional style (6 items). The scores for the Japanese version of the scale range from 0 to 100, with a higher score indicating a higher level of adjustment.

Suzukamo and colleagues<sup>7</sup> developed a Japanese version of the NAS and confirmed its reliability and validity. The NAS-J Parkinson's disease version was used in the present research with the term "visual impairment" changed to "Parkinson's disease." The reliability and validity of the NAS-J Parkinson's disease version was validated prior to the study.<sup>8</sup> Cronbach's  $\alpha$ -coefficients of the NAS-J subscales, which estimated internal consistency reliability, ranged from 0.74 to 0.83, with the exception of "focus of control." On comparison of the NAS-J scores of PD patients and healthy subjects, PD patients showed significantly lower scores in the summary score and for all subscales with the exception of "anxiety/depression" and "attributional style," demonstrating the known group validity of the NAS-J.

#### Statistical Analysis

The effect of the severity of Parkinson's disease on HRQL was compared with the effect of the degree of psychological adjustment. Briefly, multiple regression analysis was performed to examine the effects of the severity of disease and psychological adjustment using the PDQ-39, with comparison done using the coefficient of determination, R<sup>2</sup>, which expresses the proportion of distribution for the explanatory variables. Three models were developed: a standard model using sex and age as explanatory variables, a severity model using the explanatory variables of the standard model and the HY, and a psychological adjustment model using the explanatory variables of the standard model and the psychological adjustment summary score.

The psychological adjustment summary score was obtained by calculating the sum of scores for acceptance, attitude, self-esteem, and anxiety/depression, all of which contribute to the first factor, which was obtained through a factor analysis of the seven subscales of the NAS-J. The patients were classified into four groups based on quartile points from their psychological adjustment summary score, namely, a low-adjustment group (0-49.2 points), slightly-low-adjustment group (49.3-59.5 points), slightly-high-adjustment group (59.6-68.2 points), and high-adjustment group (68.3-100 points). Group HRQL scores were then compared based on the degree of psychological adjustment. The estimated mean



TABLE 3. Magnitude of explanatory value of three models for the PDQ-39

R <sup>2</sup>	Dependent variables: PDQ subscales				
	Mobility	ADL	Emotion	Stigma	Social support
Standard model	0.06	0.07	0.01	0.02	0.00
Severity model	0.33	0.30	0.12	0.06	0.14
Psychological adjustment model	0.26	0.22	0.39	0.32	0.29

Multiple regression analysis, R<sup>2</sup>. Standard model: PDQ-39 subscales are the objective variables and the two variables of age and gender are the explanatory variables. Severity model: standard model + the HY severity classification. Psychological adjustment model: standard model + the psychological adjustment summary score. Values represent the coefficient of determination, R<sup>2</sup>.

a goodness-of-fit index (GFI) of 0.972 and an adjusted goodness-of-fit index (AGFI) of 0.916 (Fig. 2). Given that a value of 0.9 or above is deemed to indicate ade-

quate goodness of fit for both, these results indicated that the psychological adjustment components could be used for Parkinson's disease patients in the same way as for those with visual impairment.

DISCUSSION

Our study of the explanatory value of a multiple regression analysis showed that the degree of severity of Parkinson's disease had a major impact on HRQL in the physical areas of mobility and ADL. While the severity model had a degree of explanatory value for HRQL in emotional and social areas, the psychological adjustment model was found to be of even greater value. These findings indicate that Parkinson's disease is a serious condition that works to lower the patient's HRQL, but that the patient's psychological adjustment to the disease has an even greater impact on HRQL than the severity of the condition itself.

The indicator for psychological adjustment used here covers the NAS-J subscales of acceptance, attitude to Parkinson's disease, anxiety/depression, and self-esteem. Conceptually, some aspects of the NAS-J overlap with those of the PDQ-39, such as anxiety/depression and acceptance in the former with emotion and stigma in the latter, and thus it is not surprising that the psychological adjustment model has greater explanatory value than the severity model. While the aspects of communication and social support are conceptually different from psycho-

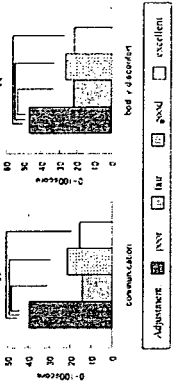
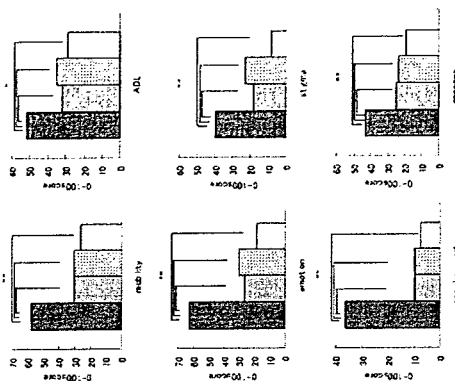


FIG. 2. The psychological adjustment structural model. Ovals show latent variables and rectangles show observation variables.

HY in Table 2. Scores for the HY stage 4 group were lower than those of other groups.

When the effects of the severity of Parkinson's disease and of the psychological adjustment on HRQL were compared by R<sup>2</sup> for the three models using the PDQ-39 subscales as the objective variables (Table 3), R<sup>2</sup> values for physical functions such as mobility and ADL in the severity model were higher than those in the psychological adjustment model. The subscales of emotion, stigma (which conceptually overlaps with acceptance), and cognition were expected to correlate strongly with the level of psychological adjustment, and as expected the psychological adjustment model exhibited a higher R<sup>2</sup> in comparison with severity. Communication, social support, and bodily discomfort did not overlap conceptually with psychological adjustment as measured in the NAS-J, and the psychological adjustment model exhibited a higher R<sup>2</sup> in comparison with the severity model. Further, it was also found in the PDQ39-SI that the R<sup>2</sup> was higher in the psychological adjustment model than in the severity model.

When HRQL scores for the four groups assigned based on the level of psychological adjustment were compared with the other groups in the eight subscales with a psychological adjustment summary score of 49 points or less, showed significantly impaired HRQL in comparison with the other groups in the eight subscales (Fig. 1). Compared with subjects who scored higher in terms of psychological adjustment, those with a score of 49 or less all experienced a substantially lower level of HRQL in the areas of emotion, cognition, social support, communication, mobility, and ADL.

We then examined whether the same types of components observed in patients with visual impairment were found in patients with Parkinson's disease using the same psychological adjustment structural model (Fig. 2). The results of analysis of covariance structures gave

TABLE 1. Descriptives of PDQ-39 and NAS-J subscales

PDQ-39 subscale	Mean	SD
Mobility	38.8	27.5
ADL	40.9	28.7
Emotion	35.1	24.2
Stigma	23.5	22.1
Social support	16.0	22.2
Cognition	29.8	19.8
Body discomfort	22.4	21.9
Summary	29.6	25.4
NAS-J subscale		
Anxiety/depression	80.3	18.6
Self-esteem	57.5	21.1
Attitude	39.7	18.1
Locus of control	62.2	13.0
Acceptance	35.1	18.6
Self-efficacy	34.2	21.7
Attributional style	32.1	18.1

was obtained for each subscale of the PDQ-39 after adjustment for sex, age, and severity, and the difference in scores among the groups was examined based on analysis of variance (ANOVA) and multiple comparison.

To determine the appropriate intervention point for the enhancement of psychological adjustment, we then looked at the correlation between variables that make up the psychological adjustment based on the structural model. An analysis of covariance structures was performed using the psychological adjustment structural model established for patients with visual impairment to determine if the same structure could be seen among patients with Parkinson's disease. All analyses were performed on SPSS 10.1 and AMOS 4.0 (SPSS Inc., Chicago, IL).

RESULTS

The PDQ-39 subscale score and NAS-J subscales score are described in Table 1, and the NAS-J score by

TABLE 2. NAS-J summary score and PDQ-39 score by HY

PDQ-39 score	Hoehn and Yahr			
	0 or 1	2	3	4
NAS-J summary score	62.4 ± 14.3	58.7 ± 15.4	58.5 ± 12.2	47.2 ± 15.8
PDQ-39 score				
Mobility	15.9 ± 17.8	36.8 ± 23.1	58.3 ± 23.8	82.5 ± 18.9
ADL	15.2 ± 17.0	40.4 ± 24.9	51.9 ± 24.0	80.2 ± 25.8
Emotion	22.6 ± 20.6	35.7 ± 23.9	39.5 ± 23.3	81.9 ± 21.4
Stigma	19.5 ± 18.5	24.9 ± 24.5	20.4 ± 14.9	43.8 ± 40.5
Social support	7.6 ± 15.9	15.4 ± 21.3	25.0 ± 23.7	52.1 ± 33.6
Cognition	17.1 ± 15.6	31.3 ± 18.7	29.3 ± 17.2	50.0 ± 26.5
Body discomfort	9.6 ± 16.2	22.9 ± 20.9	30.8 ± 22.8	50.0 ± 16.7
Summary	19.0 ± 18.9	29.1 ± 23.5	37.9 ± 29.2	50.0 ± 46.4
	15.9 ± 13.3	29.6 ± 15.6	36.8 ± 12.0	58.0 ± 21.6

Values represent mean ± SD. The subjects with HY stage 0 and stage 1 were grouped. The subjects with unknown HY stage were omitted.

logical adjustment, the fact that the psychological adjustment model has substantial explanatory value is important. Specifically, a lower level of psychological adjustment is more important than the severity of the disease in lowering the HRQL from a social standpoint. This finding suggests that even if alleviation of the severity of the disease is difficult, it is nevertheless possible to enhance the patient's HRQL by raising their level of psychological adjustment. Although not described here, we also found that the NAS-J better explains disease-related quality of life (PDQ-39 in this study) than general HRQL (SF-36).<sup>10</sup> Douda and McKenna<sup>9</sup> have argued that overall quality of life measures, which take a needs-based approach, are disease-specific. Strictly speaking, the PDQ-39 is not an overall quality of life, but the higher correlation between psychological adjustment and PDQ-39 may be due to the fact that the PDQ-39, which measure disease-specific quality of life, is more sensitive with PD patients.

Our research found significant impairment in HRQL among the low-adjustment group with a psychological adjustment summary score of 49 or less in comparison with the groups with a higher score. We believe that the psychological adjustment summary score could be used to screen patients who require psychological intervention. Specifically, if the level of psychological adjustment in this group can be raised through psychological intervention, it should be possible to raise the HRQL without any change in the severity of the disease.

With regard to what type of psychological intervention should be employed, the relationship between psychological adjustment variables became clear during our examination of analysis of covariance structures. The psychological adjustment summary score used in this research was the total score for anxiety/depression, self-esteem, acceptance, and attitude, which constitute the second and third levels of the three-level model. The results suggested that enhancing self-efficacy and locus of control, which are components of the first level, would be effective in raising the level of psychological adjustment. Specifically, changing the individual's feeling that there is nothing he can do about his illness, such as through the experience of success during rehabilitation, should produce an increase in the psychological adjustment level, which will in return be reflected in an improvement in his HRQL.

Bandura<sup>10</sup> devised a theory of self-efficacy that has been incorporated into rehabilitation that is premised on the notion that a feeling of self-efficacy will not develop and emerge naturally. He states that "expectations of personal efficacy are derived from four principal sources of information: performance accomplishments, vicarious

social resources. In common with the Global Parkinson's Disease Survey,<sup>2</sup> Schrag and colleagues<sup>12</sup> also emphasized consideration of the patients' own perception of their disease as an important target. We consider the present results to suggest that interventions that modify patients' adjustment might be clinically valuable in improving quality of life in PD independently of treatment for motor symptoms. Ultimately, the importance of a global perspective in clinical treatment settings should be recognized, with both the patient and physician taking into consideration the human needs of the patient, for example, by devising a life plan based on an understanding of the disease, in addition to conventional treatment goals. Many treatment guidelines are currently available, and this perspective should be incorporated into their revision.

#### REFERENCES

1. Karlsen KH, Tandberg E, Arslan D, Larsen JP. Health related quality of life in Parkinson's disease: a prospective longitudinal study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:584-589.
2. Global Parkinson's Disease Survey Steering Committee. Factors impacting on quality of life in Parkinson's disease: results from an international survey. *Mov Disord* 2002;17:60-67.
3. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Peo V. The Parkinson's Disease Questionnaire: user manual for the PDQ-39, PDQ-8 and PDQ summary.
4. Karlsen KH, Tandberg E, Arslan D, Larsen JP. Health related quality of life in Parkinson's disease: a prospective longitudinal study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:584-589.
5. Douda AG, Flanagan H, Ng L, The Nottingham Adjustment Scale Japanese version. Tokyo Japan: Proceedings of the Meeting of the Study Group of the Psychological Development to Assess the QOL of the Patients With Incurable Disease; 2000.
6. Douda AG, Flanagan H, Ng L, The Nottingham Adjustment Scale: a validation study. *Int J Rehabil Res* 1993;16:177-184.
7. Suzuki Y, Kumano H, Iwata T. Development and validation of "the Nottingham Adjustment Scale Japanese version" which measures psychological adjustment to the visual impairment. *Jpn J Psychosom Med* 2001;41:10-618.
8. Suzuki Y, Ohba S, Kondo T, et al. The measurement of psychological adjustment of Parkinson's disease: the Nottingham Adjustment Scale Japanese version. Tokyo Japan: Proceedings of the Meeting of the Study Group of the Psychological Development to Assess the QOL of the Patients With Incurable Disease; 2000.
9. Douda AG, McKenna SP. Defining patient-reported outcomes. *J Value Health* 2004;7(3):54-58.
10. Bandura A. Self-efficacy: toward a unifying theory of behavioral change. *Psychol Rev* 1977;84:191-215.
11. Montgomery EB Jr, Lieberman A, Singh G, Fries JF. Patient education and health promotion can be effective in Parkinson's disease: a randomized controlled trial—PROPATH Advisory Board. *Am J Med* 1994;97:429-435.
12. Schrag A, Jahanshahi M, Quinn NP. What contributes to depression in Parkinson's disease? *Psychol Med* 2001;31:65-73.



表1 Limb Norris Scale (Japanese Version)<sup>9)</sup>

項目	十分にはできない	全くてできない
1. 仰臥位で脚を動かす	2. 両方から同時に上肢と同じ速度で動かす	0. 両方から同時に動かすことができない
2. 寝返りをする	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
3. 仰臥位から座位まで起き上がる	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
4. 名前を書く	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
5. シャツ、ブラウスを自分で着る	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
6. シャツのボタンをかける	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
7. スボン、スカートを自分で着る	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
8. 足履きを履いて歩く	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
9. フォークまたはスプーンを握る	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
10. 湯杯から茶碗にお茶を入れる	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
11. 立ち上がりお尻を上げる	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
12. 髪をとかす(指を使わず)	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
13. 歯ブラシを使う	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
14. 本や雑誌を持ち上げる	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
15. 鉛筆やペンを持ち上げる	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
16. 服の位置をかえる	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
17. 階段を昇る	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
18. 50m歩く	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
19. 歩いて歩く	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
20. 介助(杖、歩行器、人手)により歩く	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない
21. 座位より立ち上がる	2. 1. 両手両足を同時に動かす	0. 全くてできない

1点 5点

表2 Norris Bulbar Scale (Japanese Version)<sup>9)</sup>

項目	十分にはできない	全くてできない
1. 息を一回に吐き出す	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
2. 口笛を吹く	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
3. 喉をふくらます	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
4. 喉を動かす	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
5. ラララと言う	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
6. 舌を突き出す	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
7. 舌を喉の内側に引っかける	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
8. 舌を上唇につける	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
9. 喉仏をやる	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
10. 涙流	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
11. 発声	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
12. 口ごもり、内容不明瞭	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない
13. 食事中内容	2. 1. 両方から同時に動かす	0. 全くてできない

1点 5点

3 特徴

原版はALS患者の日常生活機能(Activity of Daily Living: ADL)を把握するために作られた10項目からなるものであったが、呼吸機能についての項目の比重が少なかった。これを修正した12項目からなるThe ALS Functional Rating Scale-Revised(ALSFRS-R)が汎用されている。比較簡便に使用できること、死亡までの時間の独立な予測因子となることなどが報告されている<sup>10)</sup>。ことから臨床試験のエンドポイントとして広く用いられている。このALSFRS-Rには日本人の生活様式にあわせて修正された日本語版がある。ALSFRS-Rは研究者が評価するばかりでなく、患者本人

や介護者が記入する両バージョンとも有用で、以下のように相関も高いことが知られている。

4 信頼性・妥当性(わが国での標準化を含む)

ALSFRS-RはALSFRS原版の特徴を保ちながら、強い内面的信頼性と内容妥当性があることをSickness Impact Profileとの比較で報告している<sup>11)</sup>。大橋ら<sup>12)</sup>は日本の実情に合ったように一部表現を変更して日本語版を作成し、信頼性についてはIntraclass Correlation Coefficient(ICC)、個々の項目についてはKappa係数、さらに因子分析も行う。実用は役立つ尺度と報告した。さらに時間経過で低下していく反応性も報告している。