

図2 個々の患者における人工呼吸を開始した患者数は7月1日までの累計
平成17年に新たに人工呼吸を開始した患者数は7月1日までの累計

間実施例であった。10年以上人工呼吸を実施している例を超長期と定義すると、該当者は363名、うち13名は20年以上人工呼吸を続けていることが判明した。超長期人工呼吸患者を疾患別にみると、筋ジストロフィー277名、重心35名、ALS23名、その他の神経疾患28名であった。

2. 使用人工呼吸器
長期人工呼吸用に、55機種2164台が使用されていた。これらの人工呼吸器のうちガス配管を必要とせず、持ち運び可能なポータブル型は1613台(74.5%)、低侵襲性人工呼吸器(ポータブル型、低侵襲性人工呼吸器の分類は人工呼吸器ハンドブック²⁾に促った)は399台(18.5%)であった。使用機種は疾患による差が顕著で、ポータブル型、低侵襲性人工呼吸器は筋ジストロフィーで86.0%、ALSで79.5%と高率だが、重心では32.2%であった。一方、クリティカルベンチレーター(Servo 900C, D, EVITAシリーズ, Bennet700シリーズ, 7200, 840)は計153台使用されていた。その使用頻度は、筋ジストロフィーでは1.3%と少ないが、重心では29.3%に達していた。また、体重10kg未満の患者は21名いたが、うち4名がクリティカルベンチレーター(全例Servo900C)を使用していた。

施設ごとの機種数をみると、最高は1施設で15機種、10機種以上使用の施設が7カ所あった。年度別購入およびレンタル契約台数を図3に示した。院内レンタル契約台数は、平成16年には242台と前年

度の約2倍に増加していた。逆に購入台数は平成13年度までは増加傾向にあったが、以後急激に減少していた。購入年度が明記されていた1285台についてはその購入年度をみると、最も古い機器は昭和56年購入の機器で、さらに購入後10年以上経過している機器が149台(11.6%)、5年以上10年未満の機器は605台(47.1%)であった。

3. 臨床工学士
長期人工呼吸患者が入院中の89施設で臨床工学士が配置されている施設は36施設(40.4%)で計47名、そのうち人工呼吸器保守点検等従事者がいる施設は31施設(34.8%)にすぎなかった。長期人工呼吸患者が40名以上入院しているが臨床工学士の配置がない施設が11あった。

4. 疾患別該当者数および人工呼吸方法
長期人工呼吸実施患者を疾患別にみると、筋ジストロフィー:1156名、重心:304名、ALS:402名、その他の神経疾患:298名、その他:4名であった。その他の神経疾患には15名の15歳未満患者が含まれており、うち6名は1歳未満であった。体重10kg未満の例は、重心で14名、その他の神経疾患で7名であった。

1) インターフェイス
気管切開実施患者は、筋ジストロフィーで37.9%、一方、重心、ALSではそれぞれ91.8%、94.0%と大多数が気管切開患者であった。全疾患をまとめてみると、気管切開が1324名(61.3%)、非侵襲的陽圧人工呼吸が801名

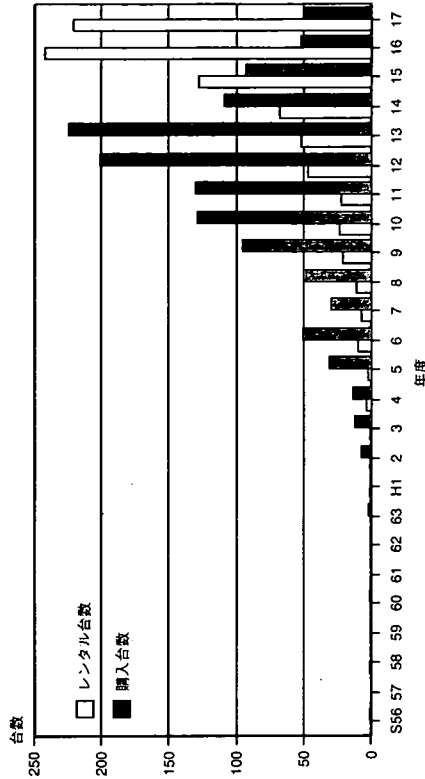


図3 年度別人工呼吸器購入台数およびレンタル契約台数

(37.1%)であった。

一方、超長期人工呼吸の場合は、気管切開が238名(65.6%)、非侵襲的陽圧人工呼吸が123名(33.9%)、気管内挿管1名、不明1名であった。疾患としては1名を除き、筋ジストロフィーであった。

2) 加温方法
加温方法は人工鼻使用者が、筋ジストロフィー、重心ではそれぞれ5.5%、3.0%にすぎなかったが、ALSでは22.4%であった。気管切開患者に限ってみると、ALSでは76.2%が加温器(含加温加湿器)、88名(23.3%)が人工鼻使用者であった。一方、重心、筋ジストロフィーの気管切開患者で人工鼻使用者はおのれの3.9%、8.4%であった。

3) 酸素使用状況
酸素使用者は重心患者では64.8%で、ALSで46.3%、筋ジストロフィーでは22.6%であった。また、超長期人工呼吸に限ると全体で30.9%、疾患別では重心48.6%、ALS52.2%、筋ジストロフィーでは26.7%であった。

4) 人工呼吸実施時間
終日人工呼吸を必要とする患者の割合は、筋ジストロフィーで59.9%、重心76.0%、ALSでは92.5%であった。超長期人工呼吸に限ると、終日実施者は310名(90.9%)と増加していた。筋ジストロフィーの場合は237名(85.6%)、重心29名(82.9%)、ALSでは23名(100%)であった。

5) 使用モード
使用換気モードは、Assist/Control(以下A/C)モード(低侵襲性人工呼吸器のSpontaneous/Timed:STモードを含む)が1220例(56.4%)、次いでSynchronized Intermittent Mandatory Ventilation(以下SIMV)が403例(18.6%)、SIMV + Pressure Support Ventilation(以下PSV)が233例(10.8%)、Control(低侵襲性人工呼吸器のTimed:Tモードを含む)が178例(8.2%)であった。

5. 長期人工呼吸患者の生活状況

1) 外出等の実施状況
外出等経験者は、筋ジストロフィー52.4%、重心17.1%、ALS21.1%であった。終日人工呼吸患者に限定し外出等実施状況をみると、筋ジストロフィーでは692名中399名(57.7%)であったが、重心では231名中39名(16.9%)、ALSでは372名中79名(20.7%)であった。超長期例での外出等経験者は200名(55.1%)であった。

2) 入浴の実施状況
筋ジストロフィーで59.9%、重心72.0%、ALSでは79.4%であった。終日人工呼吸実施患者での入浴実施率も、筋ジストロフィー83.8%、重心79.6%、ALS82.5%、いずれの疾患においても非常に高率であった。終日人工呼吸実施者がどのような状況下で入浴しているかをみると、アンビューバッド使用例が半数以上を占め、特に重心では81%が人手に頼っていることが判明した。

6. 生体モニタリング実施状況

何らかの生体情報モニタリングを実施例は54.2%であった。疾患別にみると、筋ジストロフィー43.7%、重心94.1%、ALSで49.8%であった。モニタリング方法としては、バルオオキシメーターが最も多く使用されていた。一方、カプノメーターは最も少ない重心において10%程度の実施率であった。心電図によるモニタリングは重心で57.6%であったが、筋ジストロフィー、ALSではともに10%台であった。

7. 在宅人工呼吸

在宅人工呼吸は、74施設で1039名に対し実施されていた。患者数は、74施設中34施設(45.9%)は5名以下であったが、30名以上の施設も6施設(8.1%)あった。

考 察

1. 長期人工呼吸患者の動向

長期人工呼吸例は平成16年度の先行調査より後1年間100名以上増加し、該当施設も8施設(12施設増、4施設減)増えていた。今後この数字がどのような動向を小さく注目する必要がある。例えば、長期人工呼吸実施例の半数を占める筋ジストロフィーに関しては、厚生労働省筋ジストロフィー研究班の調査報告がある。それによれば、全国27施設の筋ジストロフィー専門科平成16年には50%まで増えた。さらにDuchenne型に限れば、その数字は59%から76%へと増加していた。他疾患についても今後の動向が注目される。

2. 使用人工呼吸器

米国で提唱されたガイドライン⁴⁾では、長期人工呼吸用機器として、できるだけ単純なポータブル型人工呼吸器が推奨されている。ポータブル型であれば在宅療養への移行時にも支障とならない。ガス(空気)配管を必要としない点は、災害時等の緊急時対応にも有利である。一方、肺炎等の急性増悪時の対応では高濃度酸素供給、PEEP等の機能が必要となるが、最近のポータブル型人工呼吸器はそれらの機能をもつ機種も多く問題はない。今回の調査でポータブル型の頻度が74.7%であったが、これは前年度調査¹⁾時の54.1%から大きく増加しており、望ましい傾向と考えられる。一方、今後重心患者における使用の検討が必要となる。

3. 多機種混在

多機種混在は安全管理上非常に大きな問題である。長期人工呼吸では機器の稼働率は非常に高く、その結果機器の恒常的な不具合状態を招き、やむを得ず古い機種も使

用するといった事態も発生する。その結果、新旧さまざまな機器の混在という状況が生まれるとも考えられる。この問題の解決策として、院内レンタル制度があげられる。実際、平成16年からレンタル台数は急激に増加し、逆に購入台数は平成14年度より大きく減少していた。その成果をみるにはいまだ少し時間が必要であろう。

4. インターフェイス

筋ジストロフィーにおいては非侵襲陽圧人工呼吸が第一選択となっていることが報告⁹⁾されている。しかしALSでは非侵襲陽圧人工呼吸が6%にすぎなかった。非侵襲陽圧換気療法ガイドライン⁹⁾によれば、同方法により明らかに生命予後、QOLが改善するとALSへの導入を推奨している。また一方で、進行例で気管切開への移行を推奨するいくつかの報告をも紹介し、その限界を示唆している。

神経疾患に関する調査研究班の報告⁶⁾によれば、ALSでは非侵襲陽圧人工呼吸例が登録患者の5.7%、気管切開下人工呼吸例は34.3%で、非侵襲陽圧人工呼吸の約6倍であった。一方、われわれの調査では気管切開例が約16倍であり、より重症例が入院していると推察される。

5. 加湿

人工鼻の特徴¹⁾として、過剰な加湿・加湿の危険性がなく、回路内の結露を防止することができる。またフィルター¹⁾併用により回路交換頻度を減らすことがあげられる。一方で、前述のガイドライン⁹⁾には、効果的から推奨できない、さらに低侵襲人工呼吸器の場合には、気道抵抗を上げるため避けるべきであると述べられている。しかし、長期人工呼吸例での加湿器がらみのヒヤリハットの多さを考慮すると人工鼻を無視すべきではないと考える。その評価にあたっては、費用面から、交換頻度¹⁰⁾の検討が必要であるが、これは当然回路交換頻度(人工鼻使用で減少できる可能性がある)をも考慮して検討しなければならない。

6. 使用モード

集中治療室で実施された人工呼吸のモードに関する調査結果が2000年に報告⁹⁾されている。その結果は、A/Cが47%、SIMVが46%であった。一方、米国のガイドライン⁴⁾では、A/Cが推奨とされており、われわれの調査でも半数以上がA/Cであった。A/Cが中心となる事は難説を目的としない長期人工呼吸のモードの特徴といえよう。また同ガイドライン⁴⁾では、ポータブル型人工呼吸器ではモードとしてSIMVを使用すべきでないとしている。これは、同じSIMVでもクリティカルベンチレーターとポータブル型人工呼吸器ではその仕組みが

異なっており、ポータブル型人工呼吸器(PSV機能)が装備されていない機種)では、自発呼吸時に多大な呼吸仕事を負担せられるからとされている。ところが、今回の調査ではSIMVモードが使用されている例が100例以上あり問題と思われた。

7. モニタリングシステムの在り方

在宅人工呼吸ガイドライン⁹⁾では、「家庭内に集中治療室を設置することが望ましいわけではない」と述べており、この考え方は施設における長期人工呼吸管理においても必要であろう。そこでモニタリングの目的を、予期せぬ呼吸回路の外れ等事故防止目的に限定するといった考え方も考慮すべきではなからうか。

一口に長期人工呼吸といっても疾患、重症度等さまざまな要素によりその臨床像は千差万別である。したがって一律に生体モニタリング実施率が低いことを論ずるわけにはいかない。一方、多数の患者を少数の職員でみざるをえない慢性期病棟における人工呼吸管理¹⁰⁾に何らかのモニタリングが必須であることも事実である。ここでまずは、夜間のモニタリング実施率の向上を目標とするといった、長期人工呼吸独自の取り組みも必要であろう。

Survey on long-term ventilator-assisted individuals in Japanese National Hospital Organization — second report —

Katsunori Tazara¹⁾, Yuka Ishikawa²⁾, Takashi Imai³⁾, Hitoshi Kawahara⁴⁾, Susumu Shinno⁵⁾, Sankei Nishihira⁶⁾, Hidetoshi Fukunaga⁷⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, NHO Tokushima Hospital

²⁾ Department of Pediatrics, NHO Yakumo Hospital

³⁾ Department of Neurology, NHO Nishinaga Hospital

文 献

- 1) 多田顯勝, 石川悠加, 今井尚志, 他: 国立病院機構施設における長期人工呼吸の実態調査, 医療, 59: 427~432, 2005.
- 2) 丸川庄四郎, 福山 孝: 人工呼吸器ハンドブック(1997~2001), 医学書院出版, 東京, 2001.
- 3) 多田顯勝, 船永秀敏, 川井 秀: 国立病院機構における筋ジストロフィー状態の現状, 医療, 60: 112~118, 2006.
- 4) Make, B.J., Hill, N.S., Goldberg, A.I., et al: Equipment and resources for care beyond the ICU. In Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. Chest, 113 (5 Suppl): 317~321, 1998.
- 5) 日本呼吸器学会 NPPV ガイドライン作成委員会: 慢性呼吸不全 神経筋疾患 非侵襲陽圧換気療法ガイドライン, 南江堂, 東京, 2006, 83~86.
- 6) 祖父江元: 特定疾患臨床調査個人票からみた我が国の筋萎縮性肉質硬化症患者の現状, 神経変性疾患に関する調査研究班 2005年度研究報告, 6~15.
- 7) 石井一成: 人工鼻フィルター—加湿・加湿のしくみ—, 人工呼吸, 21: 1~7, 2004.
- 8) 高 橋 伸 二: 人工鼻・Heat and moisture exchanger filter (HMEF) の適切な交換頻度, 人工呼吸, 21: 8~12, 2004.
- 9) Esteban, A., Anzueto, A., Alia, I., et al: How is mechanical ventilation employed in the intensive care unit? Am J Respir Crit Care Med, 161: 1450~1458, 2000.
- 10) 多田顯勝: 慢性期病棟における人工呼吸のリスクマネジメント, 呼吸器ケア, 3: 1068~1073, 2005.

- 4) Department of Pediatrics, NHO Matsue Hospital
- 5) Department of Neurology, NHO Tonezawa Hospital
- 6) Department of Pediatrics, NHO Fukuoka Hospital
- 7) Department of Neurology, NHO Minamikyushu Hospital

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う場合を潜在的に恐れてきたことでもあると思われる。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なされる機会が増加している。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る必要がある。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(計画的・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ない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²⁾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³⁾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たいと理解しつつ聞き, 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のできたときには,

* Telling the truth to the ALS patient. ** Takashi IMAI, M.D., Etsuko 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 宮城県亘理郡山元町高瀬字合殿原100); Departments of Neurology and ***Internal Medicine, National Hospital Organization Miyagi National Hospital, Miyagi 989-2202, Japan.

そのことを医師に合図する」。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。従来わかれわれ医療者は, 病名宣告を告知と捉え, 告知の開始をしてい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と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めてパソコンを使用しても望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, 嚥下性肺炎や脱水の危険性についてよく理解させ, できることなら胃ろうを早めに造設し, 経口摂取を楽しみながら必要な水分・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したこともあった。そのような事態を避けるため, 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を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, 医師の価値観を可能なかぎり入れずに説明する。人工呼吸器装着後どこまで過ごすのか, 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。現在の医療環境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のでき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療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必要であることを理解できるように説明する。

チーム医療としての告知

1. 医療機関の連携

わが国のALS診療の流れを概説すると, 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, そこで確定診断を受け, 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, その後長期にわたる難病患者を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

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であると考えられている。

中でもメンタルサポートにはALSナーズとソーシヤルワーカー(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、極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うまく適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、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。

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。患者が生きる目標を失っている時は、家庭内での役割や社会参加などを通し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

必要がある。その人らしい生き方を患者とともに考え、自己決定できるように支援していく。

4. スピリチュアルケア

最近、スピリチュアルペイン、スピリチュアルケアという言葉をよくみかけるようになった。病める人には、トータルペインとして4つのペイン(痛み)がある。すなわち、身体的な痛み、精神的な痛み、社会的な痛み、スピリチュアルペインである。スピリチュアルペインは霊的な痛みと訳されることもあるが、適切な日本語はまだないと思われる。最近では、この4つの痛みは並列的なものでなく、前三者にくらべて、スピリチュアルペインはそれらを統合した概念と考えられることが多い。終末期緩和ケアの現場で使用されることが多い。終末期緩和ケアはALS診療においても重要な問題である。全国的には呼吸不全をきたしたALS患者のうち、人工呼吸器装着を選択する患者は約3割程度で、それ以外の7割の患者は装着せずに死亡している。

そのような患者にも、スピリチュアルペインはもちろん存在する。人工呼吸器装着・非装着を選ばなければならない時には、装着して生き続けるにしろ、装着せずに亡くなるにしろ、それぞれの深刻なスピリチュアルペインが存在し、適切なスピリチュアルケアを必要としていると考えられる。それぞれにどのようなケアを行うべきか、その研究は端緒に着いたばかりである。痛やAIDS患者の終末期には、緩和ケア病棟への入院が保険適応されているが、ALSなどの神経難病ではまだ認められていない。人工呼吸器を装着せずに死を迎えるALS患者に適切なスピリチュアルケアを行うためにも、緩和ケア病棟利用の道が開けることを期待したい。

ALSという不治の難病を抱え、さまざまなスピリチュアルペインをもつ患者に、患者と医療者の魂と魂のふれあいによって生まれる、共感に基づいて提供されるスピリチュアルケアが、今、必要とされている。

当院での取り組み

当院では、欧米の診療スタイルを取り入れようと、2006年(平成18年)6月から「ALSケアセンター」を院内に開設した。当センターは、①ALS

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データーベース作成、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。看護師は患者の心理的・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、先輩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・家族に病名と病気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)：病名について患者・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

謝辞：財団法人国立病院機構宮城病院ALSケアセンターは、椿井富美恵(MSW)、川内裕子(ALS治療看護師)、浅黄美沙(CRC)がmultidisciplinary approachスタッフとしての活動に負うところが大きく、論文を脱稿するにあたり、スタッフの貢献に謝意を表します。

文 献

- 1) 村上國明, 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・病期の説明. ALS治療ガイドライン2002. <http://www.neurology-jp.org/guide/line/>
- 3) 清水哲郎, 真実を知らせることとしての病告知. <http://www.sal.tohoku.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.gr.jp/staff/stf08/index.html>

* * *

これらの問題を改善するために、従来の方法として患者間がコミュニケーションをとる場を提供することを目指して、定例会が行われている。しかしながら、定例会で集まるということは、実際に患者が会場へ移動しなくてはならないため、患者への負担も大きく、また、患者が移動する際に付き添いが必要となり、付き添いは家族にも大きな負担がかかる。さらに、この定例会は移動の問題によって設定された人々のみの集まりとなっており、広域性に欠けている。患者によっては、ウェブサイトなどの情報の提示も行ったが、ウェブサイトなどの情報は、更新や掲示板へのいたらずの防止などを定期的に行わなければならないため、神経障害患者には困難な作業である。

3.2 新しいメディアを用いた解決策
上述のような問題を解決するために、より広域で包括的なネットワークの構築が必要である。実際に、神経障害に関わる多くの方々の努力により人のつながりは確実に広まっている。しかし、現在は紙や文書、会合によるものがほとんどであり、また、会合や会談などは、患者が家族の援助を受けながら出席しなければならず、大変な負担がかかっている。

こうした背景より、先に述べた人のネットワークにコンピュータの技術を取り入れたネットワークを構築することで、図2に示すような関係者間のスムーズなコミュニケーションネットワークを実現し、それによって患者とその家族にかかる負担を減らし、患者が前向きに生活する手助けができればいいかと考えた。

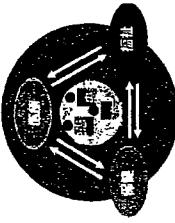


Fig.2 The ideal network for patients

4. Information-PET の設計と試作

4.1 Information-PET の設計概念
現在保健、医療、福祉、地域社会の間で円滑なコミュニケーションがとれているとは言えない。さらに、昨今のネットワーク端末は操作が複雑なため、神経障害患者やお年寄りなどのネットワークへの参加が難しくなっている。この点で各機関や人々の間のコミュニティネットワークの確立を妨げていると考えられる。これまで我々は、これらのネットワークを確立しスモールなコミュニケーションを行うため、新たなネットワークコミュニケーション端末として、Information-PET (以下I-PET) の設計を提案してきた(9)-(11)。

図3にI-PETの設計概念図を示す。I-PETは、神経障害患者やお年寄りなど複雑な操作を苦手とする人々でも容易に利用可能で、またペットセラピーの観点からペットのような親しみやすく、生活に密着した、親しみやすいインターネットカフェでなく、生活に密着した、持ち運びが簡単などこからでも通信が出来るようにモバイル機器を持ち、単なる通話装置として通信のみを行うものではなく、利用者や通信者が視線を合わせながら対面でき、あたかも隣に居るような臨場感のある通信を行えるようなテレレイジシステム(遠隔存在感)機能を備えたものを旨とする。

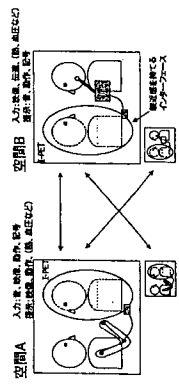


Fig.3 A design concept of I-PET

4.2 I-PET のシステム構成
4.2.1 I-PET の要求仕様
システム要求仕様を表2に示す。I-PETは、鳥のような外観を持ち、ネットワーク対応ディスプレイ系、提示系、駆動系、障害者対応入力系、通信系から構成される(図4参照)。以下に、各系の説明を記す。
(1) ネットワーク対応ディスプレイ系: あたかも目の前で会話するように、視線を合わせての通信が行える。
(2) 提示系: 会話の出来ない障害者が意思を伝達できる。
(3) 駆動系: 通信者が遠隔で操作を行える。
(4) 障害者対応入力系: 障害者が意思入力を行える。
(5) 通信系: 提示系、駆動系、入力系の通信を行う。
(6) 外部入力: 外部カメラや音声入力装置の利用できる。

Table.2 System requirements of I-PET

システム	構成要素	機能
ネットワーク対応ディスプレイ系	ハードウェア、ソフトウェア	視線を合わせたコミュニケーション
提示系	LED、LCDなど	意思の意思の提示
駆動系	センサ、スイッチなど	指示の意思の提示
障害者対応入力系	音声入力、音声入力装置	意思の意思の提示
通信系	ネットワーク	意思の意思の提示

4.2.2 ネットワーク対応ディスプレイ系
ネットワーク対応ディスプレイ系を図4中の破線部として示す。従来のテレビ電話、テレビ会議システムでは、専用の入出力装置が必要な場合に接続でき

ない問題点が挙げられる。そこで我々は専用の入出力装置が接続できるような、独自のシステム構築を行った。神経障害患者は、手足が特に動かないため顔周りに特に目のおよぶ表情の情報が重要であるために、カメラを動かして対面ディスプレイとなり、WebCamを用いてネットワーク対応とした。

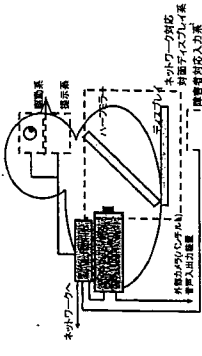


Fig.4 System composition of I-PET

4.2.3 障害者対応入力系
障害者対応入力系は、図5に示すような通信ボックス (Information Interchange Interfaces, I³) と名付け I-Cube と読む) を用いることで、文字による意思伝達が困難な利用者がセンサやスイッチを使用して使用が意思の伝達を行えるようになる。図6に使用風景を、図7にシステム構成を示す。I³は、RS232C と汎用入出力をコミュニケーションシステム、駆動系、医療診断機器に接続できるようにしたもので小型サーバとなっており、java でアプリケーションを記述し、ホームページを介してコントロールできる。

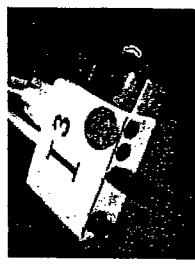


Fig.5 An appearance of I³ using optical fiber sensor



Fig.6 A use scene of I³ using optical fiber sensor

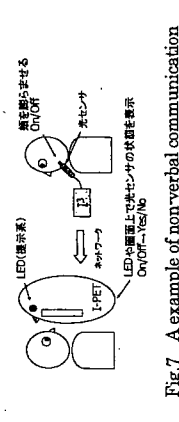


Fig.7 A example of non-verbal communication

4.3 I-PET の試作
実際に試作したI-PETの外観を図8に示す。今回試作したI-PETは、WebCam、ディスプレイ、ハードウェアで構成し、ネットワーク対応ディスプレイ系を実現している。ディスプレイは、ボタン一つで左右反転できるようになっており、横画面をミラーで反転した時のような、鏡に映したような左右反転した画面になるのを防ぐことが出来るようになっている。ディスプレイを映すミラーに透過体コーティングハーフミラーを使用したため、2重映りが防がれ、通信者同士が視線を合わせやすくなる画面が実現できた。



Fig.8 An appearance of prototype I-PET

4.4 テレレイジシステム・インターネットフェーズ
4.4.1 テレレイジシステム・インターネットフェーズ
図3に示したようなテレレイジシステム構築を実現するために、I-PETを外部からコントロールできるようにする必要があると考えられる。そこでWebCamのカメラコントロールを司るコントロール部とWebCamを外部から制御できるユーザーインターフェース部の試作を行った。

4.4.2 テレレイジシステム・インターネットフェーズのコントロール部
I-PETの映像通信には、対面通信系の一部としてI-PET内に取り付けられているWebCamを用いる。WebCamは、LANと電源に接続するだけでインターネットに動画配信できるカメラサーバである(9)。また、高速で映像を転送するために、効率的な良いビデオ圧縮方式であるWavelet変換を採用しており、JPEG方式よりも高い圧縮率で映像をインターネットに転送できる。その他にも、最大30フレーム/秒の画像転送や、最大100名までの同時アクセス、高解像度の画像の配信が可能などの特徴がある。また、外部接続用の



Fig.10 A layout of I-PET control page

RS232C ポートを持ち、これを利用して音声入出力機能 (外部カメラ) などの拡張が可能である。

通常、WebCam から送信される映像は、WebCam にあらかじめ登録されている Web ページを開くことで見ることが出来る。このページのみで WebCam の様々な画像調節機能を利用することが可能である。また、Web ページの内容を変更することも可能である。しかし、元から登録されているページの内容変更は難しく、また元に戻せなくなる可能性もあるため危険である。

そのため、今回は WebCam の Web プログラミングによって、I-PET 利用に適した Web ページの試作を行う (10)。図 9 に Web プログラミングによる WebCam の制御関係図を示す。Web プログラミングは、ユーザが HTML を使用して Web ページを作成し、ブラウザに WebCam 用の Plug-in (Netscape Navigator 用) や ActiveX コントロール (Internet Explorer 用) をインストールすることで WebCam の画像をホームページに表示することが可能になるというものである。さらに、JavaScript を使用して WebCam に命令を送ることで、WebCam の制御も可能となる。今回は、ActiveX コントロールを用いて、Internet Explorer 対応の Web ページを試作する。

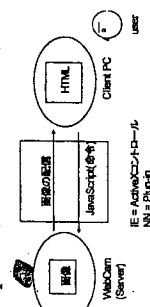


Fig.9 Tele existed control using Web programming

4.4.3 試作したユーザインターフェース部
今回、医師と患者が I-PET を使用してコミュニケーションをとる場面を想定し、医師が患者と円滑なコミュニケーションを行うのに不可欠な遠隔カメラ操作機能を出し、I-PET のユーザインターフェース部を作成した。通常の WebCam と外部カメラを切り替え、対面通信と患者側の環境把握ができるようになっている。図 10 にそのユーザインターフェース部のレイアウトを、表 3 にその制御項目を示す。

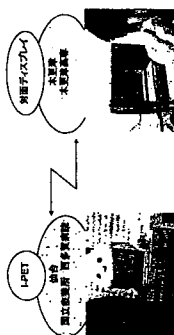
Table.3 The control specifications for I-PET

制御項目	制御値
画像伝送速度	1/2, 3/4, 5/6, 10/6, 15frames/sec
解像度	640x480, 320x240, 320x160
音声通話	ON/OFF
カメラ	ON/OFF
ジョイスティック	ON/OFF
マウス	ON/OFF
ヘルプ	help, info, url, button
その他	web, url, text, dir

Table.4 subjective evaluation of experiment

評価対象	主観評価
対面空間	臨場感があった
視線合わせ	視線が合った
話しやすさ	話しやすかった
ペント型	話しやすかった
小型	置場場所に困らなかった

Fig.11 A situation of communication experiment using prototyped I-PET from Sendai to Kisarazu



5.2 アクセスマイク

今後の円滑なコミュニケーションについての通信実験において、最小構成の I-PET がネットワーク性能に有用であるかを調査する目的でアクセスマイクを行った。図 12 に示すように、仙台の西多賀病院に設置した I-PET に、木更津高専、着者宅より接続ユーザ一人数を 1 人〜複数人として同時に接続し、その時の画像伝送速度を調べるといった方法で実験を行った。

表 5 にアクセスマイクの画像伝送速度を示す。一人アクセス時は木更津高専、着者宅ともに滑らかな映像で通信が行え、画像伝送速度は 20frames/sec 以上の値が得られた。現在の映画のコマ送り速度が 24frames/sec であることから、数値の上でも滑らかな映像が得られたといえる。5 人同時アクセスでは、仙台〜木更津高専間では画像伝送速度は 15frames/sec であった。携帯テレビ電話の 1 対 1 通信での画像伝送速度が 15frames/sec であることから、顔のみを主体とした通信ならば十分な値が得られたといえる。また仙台〜着者宅間では 5 人同時アクセスでもコマ切れの映像となってしまう、数値上でも 9frames/sec と低い数値であった。3 人同時アクセスまでならば 15frames/sec 以上の値が得られた。

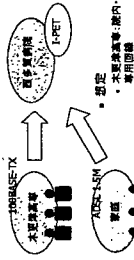


Fig.12 An experiment constitution figure of access

experiment

接続ユーザ数	同時接続速度 (frames/sec)	ユーザ伝送速度 (frames/sec)
1	20	4193
2	20	3772
3	15	3675
4	13	2677
5	9	4783
6	15	3675
7	14	3675

6. 結言

今回、神経難病患者が家にいながら対面で視線を合わせ、同じ空間に存在しているような臨場感のあるコミュニケーションが取れるような環境を構築することを目指して、I-PET の設計、ネットワーク対応のディスプレイ系と患者者対応入力系を備えた試作機の製作・評価を行った。また、その有用性について検討するために、仙台西多賀病院の協力により I-PET 試作機を実際に遠隔地に置き通信実験を行い、その結果、

患者から病院サイドでの利用者の「顔、対面通信での臨場感が向上して、話しやすかった」と今回製作したネットワーク対応面ディスプレイ系がより良いコミュニケーション空間を実現するのに有用であるということが確認できた。また患者者対応入力系は、光センサーを用いた意思の入力を実現できた。

今後の課題として、自宅療養患者の方の協力を得て、実際に I-PET を使用した通信を構築して想定した環境で行ってもらえることにより、使用環境として安定している実際の現場での I-PET の有用性・問題点を調査することが必要であると考えられる。今回は主に利用者の主観評価と画像伝送速度で基本システムの評価については、円滑なコミュニケーションの評価については、今後評価の精度を向上させる必要があると考えられる。

参考文献

- 木村・今井、特定疾患の地域支援体制の構築に関する研究、2002 年度厚生労働科学難治性疾患克服研究報告書、(2003), pp.2-9.
- 栗本・森・ほか 2 名、地域神経難病とコミュニケーション・セッション支援-地域社会に密着した教育・研究実践テーマの選定とその問題解決、日本高専学会、高等専門学校の教育と研究創造教育実践事例集、No.3、(2002), pp.2-9.
- 栗本、森、ALS 患者支援装置の設計と試作評価、日本福祉工学会第 4 回学術講演会、(2001).
- 栗本・内田・ほか、神経難病患者のためのバーチャルホスピタル構築のためのネットワークワークシステム、日本福祉工学会第 6 回学術講演会、(2002), pp.53-64.
- 内田・栗本・ほか、福祉・医療・地域・コミュニケーション支援システム I-PET の提案、日本福祉工学会第 6 回学術講演会、(2003), pp.61-62.
- 嶋崎・土屋・ほか 3 名、在宅、遠隔医療のためのテレレイグジュラスシステム I-PET の設計と試作、日本高専学会第 10 回学術講演会論文集、(2004).
- 嶋崎・臼井・ほか 2 名、在宅、遠隔医療のためのテレレイグジュラスシステム I-PET の設計と基本通信実験、日本福祉工学会第 7 回学術講演会、(2004).
- 佐藤、「肺萎縮性側索硬化症を知る」薬の知識、Vol.49, No.6、(1998), pp.10-11.
- (株) アルファオメガソフト、WebCamE10 ユーザーズガイド、(2000)、pp.41-47.
- (株) アルファオメガソフト、WebCam プログラマーズガイド、(2000)、pp.43-66.

全国的な自立支援体制づくりの現状と将来

今井尚志, 大隅悦子, 木村 格 (国立病院機構宮城病院 神経内科)

しても、残存能力とIT技術などを駆使して、時には事業を展開し収入を得て、生きがいを持ちながら精神的に自立し、QOLの高い生活を送っている。

ここで言う“じりつ”とは、Independent Living (IL) とAutonomyの二つの意味を意識して使用している。Independent Living (自立生活)は1960年代にカリフォルニアの障害者運動として起こり、その後世界中に広まったもので、重度の障害者が、介助者や補具などを用いながらも、心理的に開放された責任ある個人として主体的に生きることである。

Autonomyは、Joseph Razの定義によると、The ruling idea behind the ideal of personal autonomy is that people should make their own lives. The autonomous person is a (part) author of his own life. The ideal of personal autonomy is the vision of people controlling, to some degree, their own destiny, fashioning it through successive decisions throughout their lives. 「自律した人は、自分自身の人生の著者である」という記載がある。すなわち、困難な状況であっても、自らの人生を切

A. 難病を克服するための作業仮説

どんな重症の神経難病に罹患しても、「必要とするときにいつでも専門医療が円滑に受けられること」と、「障害や社会的不利益を凌駕する自律の心がもてること」の2つの条件が満たされれば、誰でも自分の思い描く生きがいと喜びに満ちた人生を送ることができるとする。この作業仮説に基づき、全国的な自立支援体制作りとして「難病相談支援センターの設置」と「難病者の雇用推進のための研究」が行われている。著者らが専門とするALS診療を通して、その現状と将来のあり方について概説する。

1. 2つの“じりつ” —自立と自律—

今日、医療技術の進歩と訪問看護をはじめとする在宅医療サービスや介護保険の施行などの社会基盤整備により、従来は入院療養しか考えられなかった医療依存度の高い患者も、在宅療養を行う機会が増加してきた。特に、一部のALS患者は、人工呼吸器を装着

り開いていくパワーと自己管理能力を持つていることと思われ。

2. “じりつ”した難病患者は、 障害を受容している

では、どのようにすれば「障害や社会的不利益を凌駕する自律の心を持つ」ことが可能になるのだろうか。以前筆者が診察したALS男性患者S氏(故人)の手記を紹介する。

「明るい闘病生活」のために
—私の所信表明—

私とALSとの「戦い」は、2年前、左手に違和感を覚えて始まりました。いままでの間に、発病、入院、検査、告知、気管切開、胃瘻造設など、実にさまざま出来事があり、気持ちの面でも大きく揺れ動いた2年間でした。確かにALSは根本的治療法が確立していませんが、私は諦めることなく何事も常に前向きに考えるようにしてきました。まず、気管切開、胃瘻造設という、一般的には対症療法とされることも間接的治療法であることとさえ、積極的に受け入れました。それは誤嚥性肺炎などの余病を予防するとともに、根本的治療法が確立した時、その治療に耐えうる体力を維持しておく必要があると考えたからです。また、近い将来、装着せざるを得ないであろう人工呼吸器も、体験的にはありませんが装着してみたい。それは「人工呼吸器を装着しないと生きられないから」という消極的なものではなく、「生き抜くために人工呼吸器を装着する」という自身の考えに基づき、人工呼吸器装着の決意を改めて確認するためでもありました。私の闘病生活が目指すものは「延命」で

はなく「懸命」です。そして「明るい闘病生活」を送るということです。私は命を懸けて「病気の克服」を目指してはいますが、自分らしさを忘れることなく、毎日明るく生活することを望んでいます。「明るい闘病生活」なくして「病気の克服」なし、とさえ考えています。

この手記から、この患者は病気を正しく認識し、受容していると感じる人も多いと思われる。このような境地に至るまでにさまざまな葛藤があったと思われ、患者に自身身の病気を客観的に捉え、障害を受容してもらうためには、予後も含めた正確な病気の告知を行うことが大切であると考えている。

3. 受容を促すための 多専門職によるチーム医療

キュブラー・ロスは、不治の病であることを告知された患者が、「否認」「怒り」「取引」「抑うつ」を経て「受容」に至ることを述べているが、ALS患者も全く同様の心の軌跡をたどるようである。一般的に障害受容とは、障害を持ってしまった不運を嘆きあきらめるのではなく、その感情に打ち勝つこと、つまり価値観を変えようである。上記患者の手記は、それを裏付けていると言えよう。筆者らは、患者がALSの病初期から受容できるように、医療面だけでなく、心理面、生活面でのアドバースも含め、早期からのチームアプローチが必要であると痛感していた。当院では、2006年(平成18年)6月から、「ALSケアセンター」を院内に開設した。当センターは、①ALSの新しい治療薬の開発のための臨床治験、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データベースの作成、を目的として活動している。スタッフは、神経難病(特に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説明をサポートしている。看護師MSWが外部機関と連携して、患者・家族の自律を目指した療養支援を行っている。

4. 全国に難病相談支援センターを設置する

難病患者・家族の自立・自生活支援を支えるためには、保健・福祉・医療の3つの柱が不可欠である。患者が重症化し、医療依存度が増してくるほど、しっかりととした医療体制が必要となってくる。難病患者・家族が今後の療養生活を考えるとき、一番はじめに訪れるべき、同じ目線に立って相談に応じてもらえる窓口が必要であるという提言から、2003年(平成15年)度から、全国に難病相談支援センターが設置された。これは、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班(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班(主任研究者・木村 格)」の研究成果が具体化したものである。国庫から50%と都道府県事業費から50%によって企画・運営され、2006年(平成18年)10月時点では全国44都道府県で開設されている。筆者らが各都道府県の難

病担当者に難病相談支援センターとその職員(難病相談支援員)についてアンケート調査を行ったところ、センターの運営主体は、難病連帯者団体に委託(50%)、県(行政)が運営(20%)、大学病院や福祉協議会等に委託(30%)であった。難病相談支援員の職種は保健師(42%)、看護師(14%)、MSW(8%)、その他(17%)で、期待される役割には、生活上の相談(85%)、患者会等自助グループへの支援(79%)、患者・家族の自立生活支援(79%)等があった。

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十分検討し、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」が創立された。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会議員が参加して活動をしている。これまで札幌市、川崎市、神戸市、東京都、仙台市、静岡市と年2回の研究大会を開催し、報告書を刊行した。今後、研究大会は佐賀市・富山市で開催が予定されている。

5. 経済的にも自立を目指して一就労も大きな生きがいになる一

難病をもってしていると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9000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

表1 F氏講演要録リスト

- 01. 2002/09. 愛媛. 愛媛県難病医療連絡協議会。[告知を受けて]
- 02. 2002/09. 東京. 日本ALS協会。[告知を受けて]
- 03. 2002/10. 群馬. 群馬県神経難病医療研究会。[告知を受けて]
- 04. 2002/11. メルボルン. ALS/MND国際会議。[自己紹介]
- 05. 2003/02. 千葉. 国立療養所千葉東病院。[看護師に求める支援]
- 06. 2003/03. 千葉. (財)ヘルズ財団。[告知を受けて]
- 07. 2003/04. 福岡. 福岡大学。[告知を受けて]
- 08. 2003/07. 山梨. 日本ALS協会山梨県支部。[生き甲斐としてのピアサポート]
- 09. 2003/08. 宮城. 日本ALS協会宮城県支部。[生き甲斐としてのピアサポート]
- 10. 2003/11. ミラノ. ALS/MND国際会議。[弊の紹介]
- 11. 2003/12. 東京. 死生学会。[生き甲斐としてのピアサポート]
- 12. 2004/02. 兵庫. 製薬会社日本イーライリリー。[生き甲斐としてのピアサポート]
- 13. 2004/02. 千葉. 市川市立泉高小学校。[自分らしく、今やれる事をやり抜く]
- 14. 2004/06. 千葉. 千葉県葛南教育事務所管内学校事務連絡協議会。[生き甲斐としてのピアサポート]
- 15. 2004/07. 東京. 日本女子大学。[生き甲斐としてのピアサポート]
- 16. 2004/08. 愛知. ヘルパーステーション虹の橋。[生き甲斐としてのピアサポート]
- 17. 2004/11. 千葉. 千葉市立山王中学校。[自分らしく、今やれる事をやり抜く]
- 18. 2004/11. 千葉. 県・健康増進課難病ヘルパー3級講座。[介護者に求める支援]
- 19. 2004/12. 千葉. 県・健康増進課難病ヘルパー2級講座。[介護者に求める支援]
- 20. 2005/04. 愛知. ヘルパーステーション虹の橋。[介護者に求める支援]
- 21. 2005/04. 千葉. 千葉県立千葉南高等学校。[「生きる」～限らない可能性を求めて～]
- 22. 2005/09. 千葉. 千葉県立高津第2中学校。[自分らしく、今やれる事をやり抜く]
- 23. 2005/11. 千葉・宮城. 宮城県神経難病医療連絡協議会。[難病患者用テレビ電話の実験確認]
- 24. 2005/11. 千葉. 県・健康増進課難病ヘルパー3級講座。[介護者に求める支援]
- 25. 2005/11. 千葉. 県・健康増進課難病ヘルパー2級講座。[介護者に求める支援]
- 26. 2006/02. 千葉. 千葉県立千葉高等学校。[介護者に求める支援]
- 27. 2006/04. 愛知. ヘルパーステーション虹の橋。[歌後流短歌]

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に対する補完対策、出勤や労働時間に対する柔軟な個別対応、通院や休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

の病氣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。これら諸条件が整備されれば、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。

精神的な自立に加えて、多少なりとも自力で収入を得、経済的にも自立していくことは、患者に自信を持たせ、社会との接点を育てていく上でも重要な課題であろう。雇用する側の疾患に対する理解を深めるなど、就職のための橋渡しをすることは、難病相談支援

センターの役割の一つと考える。また、人工呼吸器を装着し全介助の状態であっても、障害者用パソコンを駆使して、年間何回も国内外で講演を行っているALS患者も存在する。表1は、われわれが医療援助を行った患者F氏の活動内容の記録である。F氏のよいうな患者の存在をアピールし、講師として招聘することは、招かれた側のみならず、今後の生き方に不安を抱えている地域の難病患者にとっても大きな支えとなるであろう。

参考文献

- 1) 木村 格, 今井尚志, 他: 神経難病の地域医療ネットワーク. 神経内科2006; 65: 549-555
- 2) 今井尚志, 大隅悦子, 他: ALS人工呼吸療法
の告知. 神経内科2006; 65: 556-559
- 3) 今井尚志, 大隅悦子: 障害受容. 総合リハビリテーション2001; 29: 993-996
- 4) 木村 格, 今井尚志, 他: 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」平成17年度報告書 7-10

第21章 筋萎縮性側索硬化症疾患の概略

今井 尚志, 大隅 悦子

筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）とは、運動ニューロン疾患のひとつであり、上位・下位運動ニューロンがともに障害される進行性疾患である。運動ニューロン疾患には他にも脊髄性筋萎縮症などの疾患が含まれるが、一般的には運動ニューロン疾患、すなわちALSと認識されていることも多い。運動神経系のみが選択的に障害され、感覚神経・自律神経などの神経系はほぼ障害を免れる。

病因

1874年、フランスの神経学者Charcotが報告して以来、世界中の神経内科医がこの病気の原因究明・治療法の開発に関心を寄せてきたが、いまだに決定的な原因もわからず治療法もないのが現状である。ALSの5～10%は家族性であり、1993年、そのうちの20～40%にCu/Zn superoxide dismutase (SOD1) 遺伝子の異常が発見された。SOD1は好気性代謝の過程で生成されるフリーラジカルを除去すること、活性酸素傷害を防御する働きを持つため、この異常が家族性のALSの発症に何らかの関与をしている可能性が示唆されている。また、ALSの大部分を占める孤発性ALSの原因として、グルタミン酸による細胞毒性が重要視されている。グルタミン酸は代表的な興奮性神経伝達物質であるが、同時に強い細胞毒性を有する。放出されたグルタミン酸は直ちに細胞内に取り込まれるが、それがうまくいかないと細胞外でのグルタミン酸の異常増加が起こり、細胞死を招くと考えられている。

症状

運動・コミュニケーション・嚥下・呼吸障害が、進行速度の差こそあれ、必発する。
運動障害： 上位運動ニューロンの障害が目立つ場合は、一般に筋緊張は亢進し痙攣を呈し、腱反射も亢進する。下位運動ニューロンの症状としては

安静時に筋がひくひく動く絞扼性痙攣が起り、その後筋萎縮が出現する。下位運動ニューロンの障害が前景に出てくると筋緊張・腱反射は低下してくる。手では拇指球筋と第一背側骨間筋の萎縮が目立ち、足は垂れ足を呈する。病初期には一側性のことが多いが、次第に反対側に及んでいく。筋萎縮や筋力低下が出現する前に原因不明の体重減少やむらむら返りが起きる場合もある。

コミュニケーション障害：構音は舌足らずの麻痺性構音障害を呈し、鼻声を帯びる。口唇の筋力も低下し、流涎しやすくなる。また、上肢の筋力低下のため筆談も困難となる。

嚥下障害：初期には水分でむせることが多いが、次第に固形物を咀嚼することも飲み込むことも困難になる。一回の食事に非常に時間がかかり、嚥下性肺炎を繰り返すようになる。

呼吸障害：呼吸筋、特に横隔膜と肋間筋の障害に伴い、胸郭の動きが低下し、呼吸困難を呈するようになる。夜間の不眠、大きな声が出しにくい、食事摂取量の低下など、一見呼吸と関係なさそうな症状を呈するので注意を要する。

従来、膀胱直腸障害・外眼筋麻痺・褥瘡・感覚障害は、従来「陰性徴候」とされてきたが、進行の速い症例や人工呼吸下の長期生存例ではしばしば観察される。通常、知能は障害されない。

治療

近年グルタミン酸阻害作用を有するriluzoleが治療に使われるようになり、病気の進行を遅らせることが期待されているが、進行を止めたり、病状を改善させる作用はない。ALSのみならず進行性の神経難病全般に言えることであるが、いかに合併症を生じずに適切なケアを受けられるかで進行の速度が変わってくる。

運動障害： 下肢の筋力が低下し、転倒の危険がある場合は、杖や車いすなどの補装具を取り入れる。

は未だ困難な状況であり、医療側の問題点として、看護のマンパワーの不足、在院日数の長期化、診療報酬が軽微に見合わないことなどがあげられます。在宅療養においても緊急時の搬送病院の確保、往診医の確保、家族の介護負担を軽減するためのレスパイトケア入院先確保など数多くの問題点が残されています。これらの点について、難病医療ネットワークでは全県下で対応可能な体制作りを進めているところです。今後は、新たに難病医療ネットワークに協力支援できる病院を開拓し、ネットワーク参加病院ごとの役割分担を進めることが必要です。また、難病患者が在院日数に関係なく入院することのできる「特殊疾患療養病棟」などを有効に活用すること、さらに、難病患者の入院診療にかかわる診療報酬の見直しなどが望まれます。

5. (神経) 難病医療ネットワークと特殊疾患療養病棟

これまでALS患者さんが人工呼吸器を装着した場合、その療養先として病院に長期入院するか、あるいは家族介護を中心とした在宅療養の二者択一でした。しかし、医療保険の改訂ともない、一般病院では長期にわたる入院療養がむずかしくなっています。

宮城県(の神経)難病医療ネットワークでは、4つの拠点病院と16の協力病院がネットワークで連携を取っています。拠点病院として東北大学病院、(財)広南病院、国立病院機構宮城病院、国立病院機構西多賀病棟の4施設が位置づけられています。大学病院では、特定機能病院としておもに確定診断や先端的な治療研究を担っています。教員病院の広南病院では緊急時対応を行い、国立病院機構の宮城病院では、難病治療センターが位置づけられ、人工呼吸器装着ALS患者さんの長期療養施設の機能を果たしています。また、最近では、国立病院機構西多賀病棟で、2週間から数ヶ月程度の短期・中期の入院対応や、在宅療養環境整備を積極的に支援しています。

「特殊疾患療養病棟」として機能区分されている病棟は、「主として長期にわたり療養が必要な重度の難病患者が入院される病棟」と位置づけられ、制度上は在院日数にとらわられることなく長期入院療養が可能です。このような病院は旧国立療養所の難病病棟や、最近全国的に展開しつつある徳洲会系の病院で整備されつつあるので、自分が居住している地域にそのような病院があるかを調べ、将来利用可能かどうかを検討しておくことも必要でしょう。

6. 身体障害者療養施設

身体障害者療養施設とは、身体障害者福祉法の規定により、設置された福祉施設です。具体的には身体にハンディキャップを持った方々が年間をとおして24時間、介護を受けて生活している施設で、原則として身体障害者手帳を持っている重度障害者で何らかの理由のため自宅での生活が困難な方々が利用されています。

平成9(1997)年10月、厚生省(現在の厚生労働省)はALS患者さんの長期療養先の確保困難を訴える患者会からの働きかけもあり、「平成10年以降新たに整備される身体障害者療養施設において1施設あたり2床のALS専用居室を整備する」方針を打ち出しました。こうしてALS専用居室が整備されるようになって7年以上経過し、全国的には150室以上の専用居室があると思われていますが、今までは十分に活用されてはいない状況でした。というのも、療養施設は福祉施設であり、病院などと違って、夜間看護士などの医療者が不在になるため、人工呼吸器を装着しているなど医療的処置を行っているALS患者さんの入所には、施設側も患者側も不安であったからです。しかし、最近、専門病院が積極的に療養施設を支援することで、人工呼吸器を装着した患者さんも安心して入所している例が増加してきました(第10章参照)。

ALS患者さんが、人工呼吸器を利用して、社会参加をより積極的に行っていく生活の場として、身体障害者療養施設が果たしていく役割は、今後大きくなるものと思われています。

7. 長期療養経過中に留意すべき症状とその対応

私が、神経難病の長期入院療養の専門病院として狭山神経内科病院を立ち上げて以来、多くのALS患者さんの療養の実態を知る機会がありました。この間、医学専門書や療養体験記などに記述のないALS患者さん方の訴えや症状に悩み、勉強不足の神経内科医である私は、ALSの患者さんご家族の皆様方より、たくさんのお話を教えていただきました。ここでは、ALS患者さんの長期療養経過中に現われる症状とその対応について記述します。

1) 食事と栄養

① 口から食べる

ALSの患者さんは、経過とともに、嚥下力が弱くなり(咬筋麻痺)、そして飲み込む力が弱

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、プライバシーの保持、QOLの向上であるが、欠点として定期的に導尿する煩わしさ、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、仙骨神経や腰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確実な治療法がない、③予後不良で長期慢性の経過をたどる、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・筋症状が前景に出てく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ずと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」。このようなやりとり全体が医療における告知である。この方法を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なため、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最初にと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るが、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・保健関係者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お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勧め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、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呼吸障害に関する説明

将来、呼吸筋麻痺のため呼吸不全に陥ることを患者・家族に説明するが、

- 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、療养的、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ぬ。

上記内容の告知は神経内科の専門医が行うが、必ずダッシュアップをとって行うのは当然であるが、必

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」という意見が多く、今後多職種の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機器の支給等についてどのような相談でも 1 か所で行え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を整備され、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、足りない部分を補完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、両者の長所を並び、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を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。



神経疾患と音楽療法

筋萎縮性側索硬化症と音楽療法*—在宅医療の立場から—

近藤清彦**

Key Words : amyotrophic lateral sclerosis, home mechanical ventilation, music therapy, multidisciplinary care team, spiritual care

はじめに

わが国では欧米に比べて人工呼吸器装着を要するALS患者が多く、したがって、人工呼吸器装着後のALS(筋萎縮性側索硬化症)患者をどう支えていくかは大きなテーマである。

著者は1986年にALS患者の在宅人工呼吸療法を開始し、1990年に院内ALSケアチームを組織し、医師、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、訪問看護師、臨床工学士、音楽療法士からなる多専門職種ケアチーム(multidisciplinary care team)で対応し、人工呼吸器装着後、患者と家族の希望により在宅療養と長期入院のどちらでも行える態勢が確立された^{1,2)}。

これまでの大きなテーマは、ALSケアの看護・介護技術の確立、院内多職種と院外関連機関とによる在宅支援態勢づくりと介護者の負担軽減であったが、今後は、人工呼吸器を装着して在宅療養を続けているALS患者の生活の質(quality of life)の向上と、患者と介護者やケアスタッフの心のケアが重要な課題になっている。

当院では、2000年4月に常勤の音楽療法士が採用され、病棟の談話室や病室でのピアノ演奏

表1 ALS患者のケアに必要なこと

- 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リハビリテーション
- 3) 栄養管理、呼吸管理、呼吸器管理、コミュニケーション
- 4) 看護・介護技術の家族指導
- 5) 在宅生活を支える多職種の技術
- 6) 在宅医療を担うかかりつけ医
- 7) 保健福祉機関との連携
- 8) ホランティアの参加
- 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

などを通して入院患者の癒しや楽しみ、不安軽減に向けての活動を行っており³⁾、また、入院中および在宅療養中のALS患者のケアに音楽療法を導入している。

ここでは、21年にわたりALS患者の在宅人工呼吸療法に取り組んできた経験からALS患者の在宅療養における音楽療法の意義について述べる。

ALS患者のケアに必要なこと

神経難病の中でもっとも対応が困難なALS患者のケアにおいて必要なことを表1に示す。ALS患者のケアを行っていく上でとくに重要な点は、①ALSについての知識とケア技術の確立、②ケア体制の確立、③心のケア、の3点である。

1. ALSについての知識とケア技術の確立
ALSの症状についての従来の記載は呼吸不全に

* Music therapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis on home mechanical ventilation.

** Kyoohiko KONDO, M.D.: 公立八鹿病院脳神経内科(〒667-8555 兵庫県養父市八鹿町八廻 1878-1); Department of Neurology, Yoka Hospital, Yabu, Hyogo 667-8555, Japan.

至るまでの記載がほとんどであり、限られた情報の中で、①気管切開をすすと声を失う、③呼吸器を装着すると何も飲み込めない、④呼吸器を装着すると寝たきりになる、⑤呼吸器を装着すると一生涯入院生活となり、⑥呼吸器を装着した生活ではQOLが保てない、といった「誤解」が続いており、「そんなことなら生きていってもいいが」、「自らの選択」として呼吸器装着を拒否している現実が少なからずみられる。そこには「呼吸器をつける」と本人はつらい思いをし、家族には「負担がかかる」といった20年以上前からの「伝説」が強く残っているように思われる⁹⁾。

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、呼吸器装着者の増加とともに呼吸器装着後も歩行、会話、嚥下の機能が保たれる期間が長くなることわかってきた⁷⁾。また、医療面では長期療養者において嚥下性中耳炎による難聴が少なくなることがわかってきた。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ろう造設、呼吸不全の初期における非侵襲的陽圧換気(NPPV)の導入⁹⁾、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。自動吸引装置の開発も進んでいる¹⁰⁾。それらの利用により、人工呼吸器装着後も、ALS患者が生きがいをもちつづけることが可能な時代になっている。

ALSケアにおいて、①栄養管理、②呼吸管理、③コミュニケーション手段の確保、④精神的支援、⑤介護負担の軽減が重要である。胃ろう、NPPV、気管切開、人工呼吸器装着の時期の決定に加え、意思疎通の手続確保が重要である。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される。ALS患者を受け入れることのできる病院を増やすためには、これらのケア技術の伝達が必要である¹¹⁾。

2. ケア体制の確立
ALS患者が人工呼吸器の装着を考えると、その後の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変わることが予想される。ALS患者が人工呼吸器を装着した場合、在宅療養と長期入院のどちらでも選択できる状況を準備すること、また、そのように社会に働きかけることは神経内科医の責任である¹²⁾。

3. 心のケア

進行性の神経難病患者の在宅療養を支えるために、看護・ケア技術の確立と在宅ケア体制構築が必要であるが、これのみでは十分でない。2004年に母親が人工呼吸器のスイッチを切った難病で在宅療養中の息子を死亡させた事件が話題になったが、以来、患者と介護者の心を支えていくことの必要性が目ざされてきている。

従来は、ALS患者の精神的な問題として、①病气そのものに対する不安、②自分の言うことや気持ちの伝わりが不安、③自分自身の存在している意味(価値)への不安があげられてきた。①、②は病気の初期や中期に問題となるが、進行すると周囲から世話をしてもらっただけの存在となり、自分自身が存在している意味があるのかという思いが出てくる。これは精神的な問題というよりスピリチュアルな問題といえる。

ALS患者におけるQOLは、身体的、社会的、精神的の三つの側面に加え、これからは、4つめの側面としてスピリチュアルな面を重視していく必要がある。ALS患者にとって、生きていくことが存在しよかつたと思えることが最高のQOLと考えられ、むしろ、ALS患者のケアの究極の目標はここにあるのではないかと思われる。

ALS患者の在宅ケア

当院では、1990年に医師、看護師に加え、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、管理栄養士、薬剤師、歯科衛生士、臨床工学技士、医療ソーシャルワーカーなど多職種によるALSケアチームを組織、2000年から音楽療法士も加わり、それぞれが役割を担っている(表2)。月に1回ALSケアチーム会議を行い¹³⁾、当院が主治医の外来、入院、在宅中のすべて、常時25名前後のALS患者について、問題点と対応方法を検討している。対象患者は、①病名告知の時期、②移動困難になった時期、③気管切開が近い時期、④退院準備

表2 ALSケアチーム各職種の役割

医師	病名告知	術名説明	臨床工学技士	人工呼吸器の管理
病棟看護師	気管切開・呼吸器装着の説明 症状に応じた対応療法 在宅患者の訪問診療 日常生活の介助	在宅療養の訪問診療 日常生活の介助 退院指導 家庭の情報収集	管理栄養士	人工呼吸器の取扱方法説明 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 ミキサー食の指導
理学療法士	器具の工夫 関節可動域訓練 呼吸リハビリ	退院指導 家庭の情報収集 器具の工夫 関節可動域訓練 呼吸リハビリ	薬剤師	薬の説明 内服方法の検討 福祉サービス調整 院外機関との連絡
作業療法士	自動具の工夫 コルセットの製作	自動具の工夫 コルセットの製作	MSW	在宅患者の支援・観察 介護者の疲労度チェック 癒し、楽しみ スピリチュアルケア
言語聴覚士	環境制御装置の工夫 嚥下訓練 意思伝達装置の指導	環境制御装置の工夫 嚥下訓練 意思伝達装置の指導		

備中、⑤在宅人工呼吸療法中、⑥ターミナルケアの時期など、各ステージの患者に対し、①呼吸管理、②栄養管理、③コミュニケーション、④精神的支援、⑤介護者の疲労の5つの側面を検討している。この会議を通して、入院と在宅ケアの情報交換を行い、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いく(図1)。

胃ろう造設時には消化器内科医の協力、気管切開や嚥下性中耳炎の治療時には耳鼻科医の協力を得ている。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⁹⁾。

一方、院外では、当医療圏にある3ヶ所の健康福祉事務所(保健所)管内ごとにネットワークが組まれていく。このネットワークには、保健所を中心にディサービスセンター、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1)。呼吸器装着患者の退院前には、院内ケアチーム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。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。また、1~2カ月に1回、健康福祉事務所(保健所)の難病担当者や当院医師との連絡日をもち、管内の神経難病患者の

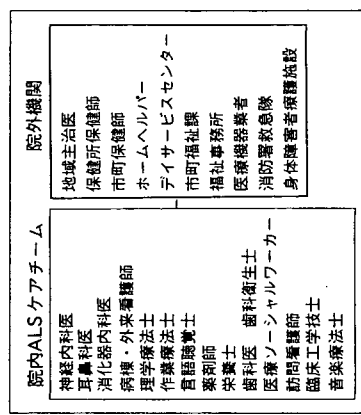


図1 ALS患者を支える院内・院外の体制

情報交換を行っている。

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長期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た結果、1990年から2007年までに呼吸不全に陥ったALS患者55名中48名が気管切開下での人工呼吸器装着を選択、うち36名が在宅療養を行った。NPPVのみが4名、気管切開のみが2名、NPPVも気管切開もなしが1名であった(図2)。

神経難病と音楽療法

欧米では、音楽療法は50年以上の歴史がある

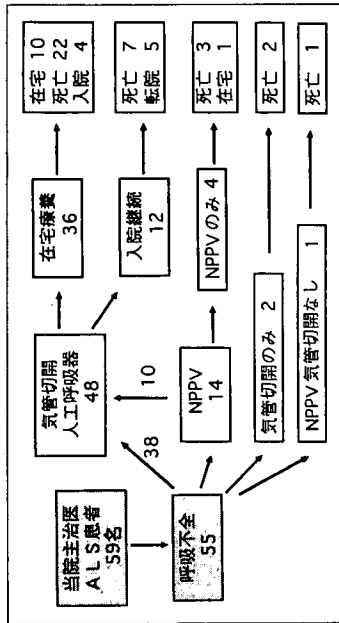


図2 当院における呼吸不全を呈したALS患者への対応(1990~2007)

が、わが国では1960年代に自閉症児や認知症の患者に対する音楽療法が始められ、2000年に日本音楽療法学会が誕生し、学会認定音楽療法士が養成されてきているが、現在なお国家認定資格制度には至っていない。日本音楽療法学会が示す音楽療法の定義は、「音楽のもつ生理的、心理的、社会的働きを用いて、心身の障害の回復、機能の維持改善、生活の質の向上、行動の変容などに向けて、音楽を意図的、計画的に使用すること」とされている。

篠田¹⁰⁾は、「音楽療法は一方的に病者に音楽を聴かせたり、楽器演奏を強いることではない」、[実際に、病院や施設にコンサートを提供しに行く人々もあろうが、この型は音楽療法ではない]とし、「音・音楽が人の心を語る言葉であることから、音楽を通してわれわれとクライエントが心の交流をするのが音楽療法であり、クライエントの心に響く音を出すことが重要であるわけである。したがって、使われた音楽の種類にこだわることなく、また、演奏技術の優劣とも関係はない。」とし、音楽による心の交流を重視している。そのような音楽療法においては、「音楽の力」が表3のように発揮される¹⁰⁾。

音楽療法が期待される効果として近藤¹¹⁾は、《音楽療法は、音や音楽的体験を通して、機能の維持や残存能力の活用といった、いわゆる目に見えない変化を中心目標とした、狭い意味でのリハビリテーションの道具として使われている。同時に音楽療法は、刻々と刻まれる時計的な時間の中で、音や音楽体験を通しての「場」を提供している。そこ

7. とくにスピリチュアルケアにおいて音楽療法の意義は大きい。

音楽療法が神経難病を対象とする場合、Parkinson病ではリズム刺激が歩行が改善されるといった機能的な改善が期待されるが、ALSの場合には機能改善よりも精神的な面やスピリチュアルな面への作用が主となる。上述のような効果が期待されるならば、ALSこそ音楽療法をもっとも必要としている対象でないかと思われる。

当院では入院中のALS患者に対しては、ベッドサイドに電子ピアノを持ち込み音楽療法士が演奏したり歌唱を行っている。ここでは在宅療養中の患者宅への訪問音楽療法について紹介する。

ALS患者に対する訪問音楽療法

1. 対象および方法

当院から訪問診療を行っている在宅人工呼吸療法中のALS患者の中で音楽療法実施を希望した患者4名を対象とした(表4)。いずれも意識、知能は保たれ、四肢麻痺であっても眼球運動や文字盤などで意思疎通が可能であった。

4名ともに、訪問診療時に、医師、看護師、音楽療法士が訪問、診察後、身体的に音楽療法が可能であることを確認後、患者に音楽療法の希望があることを確認後、音楽療法のセッションをもつた。頻度は月に1回、楽器は、キーボード、オートハープを持参した。1回のセッションは20分から30分、セッション内容は、音楽療法士による楽器演奏と音楽療法士の伴奏で主治医が歌唱(bedside singing)を行った。音楽療法士は患者のその日の体調、気分などを考慮し適宜、演奏方法やセッション時間を調節した。曲目は用意した曲に加え、患者および家族の了解を得て、その様子決定した。患者・家族の了解を得て、その様子をビデオで記録した。評価は患者の反応、表情の観察、発語内容(文字盤などを通して)の分析、本人の自覚的な訴えや感想、介護者、同行看護師および保健所保健師の評価を得て行った。

音楽療法の施行期間とセッション回数は、A氏5年10カ月で57回、B氏は5年2カ月で50回、C氏は1年10カ月で18回、D氏は1年11カ月で20回施行、B氏、D氏が継続中。

2. 結 果

a. ALS患者の反応

A氏は68歳で発症、2年5カ月後に呼吸器を装着。在宅人工呼吸療法開始後1年5カ月経過した頃、下肢痛の訴えが多くなり、訪問リハビリ、マッサージ、薬剤投与で十分な効果が得られなくなってきたため、主治医の訪問診療時にベッドサイドシンキングを開始した。当初は1曲歌うことから開始した。最初の感想は、「もったいない」という発言であった。「気持ちよくなった」。

「その夜は痛みが少なくて眠れた」などの感想があった。また、入院中にベッドサイドで電子ピアノの演奏を聞いてもらったところ音楽療法士の受け入れがよくなったので、退院後、音楽療法士同行による訪問音楽療法を開始した。キーボードの伴奏やオートハープの演奏による歌唱(bedside singing)を行った(図3, 4)。懐かしい日本の歌に加え、とくに昭和30年代の流行歌(人生劇場、王将など)を好まれた。「人生劇場」の前奏を聞いたときに本人の涙がぽつぽつと流れたのが印象的であった。介護者(妻)がいつも一緒に歌うこともあり、曲目演奏の間に家族や患者と曲にまつ思い出が語られた。

B氏は68歳で発症、2年4カ月で呼吸器を装着し、2カ月後に在宅療養に移行した。当初、下肢は完全麻痺であったが、下肢筋力は保たれており、また、呼吸器の難脱は2~3時間可能で、家族とともに車での外出を日課としていた。1年後に検査入院した際、病室で電子ピアノの演奏を聞いて喜ばれたので、その後、訪問診療にあわせて音楽療法を開始した。もともと演歌を歌うことが好きであったとのこと、いっしょに歌を口ずさんだ。好きな歌手の歌はとくに熱心に聴かれた。介護者である妻は月に1回の音楽療法を楽しみにしており、その都度録音し、友人たちに聴かせていた。小学生の孫3人が音楽が始まる都度部屋に集まり、興味深げに歌を聞いていた。知っている歌をいっしょに歌った。

C氏は74歳で発症。症状の進行が比較的速く、発症後1年7カ月で胃ろう造設、気管切開、人工呼吸器装着が行われ、本人も不安やとまどいが大きそうに思われたため、人工呼吸器装着後2週目からベッドサイドでの電子ピアノ演奏を開始した。いっしょに手拍子をとるなど音楽の受

表4 訪問音楽療法の対象者

発症年齢・性別	経過
患者A 68歳・男性	1997年1月：左下肢の筋力低下自覚。次第に両下肢麻痺→四肢麻痺 1999年3月：NPPV開始 6月：気管切開、人工呼吸器装着 9月：在宅人工呼吸療法開始 11月：胃ろう造設 2000年2月：会話は可能、下肢痛 7月：尿道痛、鎮痛剤 2001年2月：鎮静剤、ベッドサイドシンキング開始 8月：悲観的な発言、2週間の入院中に病室で2回音楽療法。その後、悲観的な発言みられず 11月：モルヒネ坐薬、光センサーイスツチ 12月：訪問音楽療法開始 以後、月に1回 2007年1月：死亡。音楽療法のセッション回数は57回
患者B 68歳・男性	1998年9月：上肢の筋力低下で発症。 2001年1月：呼吸不全となり、気管切開、人工呼吸器装着 3月：在宅人工呼吸療法開始 2002年3月：入院。病室で音楽療法。以後、訪問音楽療法開始 2003年8月まで呼吸器を外し、歩行可能。セッション回数50回 2001年1月：構音障害で発症、嚥下障害が加わる。 2002年8月：胃ろう造設、気管切開、人工呼吸器装着。病室で音楽療法 10月：在宅人工呼吸療法開始、介助歩行可能。以後、月に1回訪問音楽療法 12月：上肢拳上困難。算数でコミュニケーション 2003年1月：歩行不能 4月：下肢痛 7月：頰コロール 2004年1月：レット・チャット使用開始 2004年9月：死亡 セッション回数18回
患者C 74歳・女性	2002年11月：構音障害で発症。上肢筋力低下が加わった 2003年6月：胃ろう造設 2005年1月：NPPV開始 2005年5月：気管切開、人工呼吸器装着 6月：在宅人工呼吸療法開始、訪問音楽療法開始 2006年1月まで歩行可能。セッション回数20回
患者D 74歳・男性	



図3 ALS患者A氏宅での音楽療法。キーボードの伴奏による歌唱



図4 オートハープ演奏によるbedside singing

け入れはよかった。退院後、月に1回の訪問診療時に音楽療法を行った。懐かしい日本の歌や、最近の流行歌を好まれた。自宅のピアノ

を使用して演奏したこともあるが、そのピアノは本人が孫のために買ってあげた思いの多いピアノで、それを自分のために演奏してもら

ことで感慨深そうであった。

当院からの訪問診療にあわせて診療所の往診や保健所保健師の訪問があり、音楽療法の時間に立ち会ってもらい、いっしょに歌うことで支障者の心が一つになり、連帯感が深まった。

D氏は74歳時に構音障害で発症。上肢筋力低下が加わった。2年6カ月後に気管切開を行い人工呼吸器を装着。3週後に在宅療養を開始し、以後、月に1回の訪問診療時に音楽療法を行った。退院後、6カ月間は自宅周囲の歩行が可能であった。唱歌より美空ひばり、北島三郎などの歌謡曲を好み、月に一度の訪問音楽療法を楽しむにしている。

b. 関係者の評価

- a) 家族からみた患者の反応。
 - 1) 久しぶりに笑顔がみられた。
 - 2) 感動して涙を流した。
 - 3) 音楽療法の日は痛みが和らぎよく眠れた。
 - 4) 次の音楽療法を楽しみに待つようになった。
- b) 同行の看護師の評価。
 - 1) 本人だけでなく介護者の癒しにもなった。
 - 2) 歌により季節感を感じられる。
 - 3) 療養生活の日常とは違う雰囲気味わえる。
 - c) 担当の保健所保健師の評価。
 - 1) 訪問を楽しみし、笑顔、うれし涙を流す。
 - 2) 本人、家族ともに療養の励みになった。
 - 3) 訪問後も家族との間の話題がふえた。
 - 4) 本人と家族をつなぐ時間になった。
 - 5) 支援者が本人をより近く感じる機会になった。
 - 6) 診療所医師や訪問看護師、保健師などの支援者をつなぐ場となった。

訪問音楽療法プロジェクト

ALS患者に対する音楽療法の効果の確認と音楽療法士の理解を深めてもらうことを目的とし、兵庫県内および近隣府県で活動中の音楽療法士12名による訪問音楽療法プロジェクトを開始した。音楽療法を希望する県内のALS患者10名(うち7名が人工呼吸器装着)を対象に、1回から7回、延べ32回の音楽療法のセッションを持った。経験豊かな音楽療法士であっても、これまでの対象は発達障害児、高齢者、認知症、精神科

疾患が主であることが多く、ALS患者とのセッションは新鮮で、かつ、「非常に不思議な経験」と表現された。ALS患者自身も、「その時々によって感じ方が随分違います。不思議なものです。大勢のひとと歌や演奏を楽しむのと、今受けている音楽療法も違いますね。セラピストとの関係が密です。息づかいまで感じます。プラストになれずごい力になりがちです。患者の感覚は独特です。耳だけでなく全身で聴いています」と表現され、また、「気持ちよく音楽を通じて交流できます。素晴らしい、音楽の力」とワープロで打たれた。

今回、ALS患者に初めて出会った音楽療法士が「音楽を提供する側・される側」というより、「共に音楽を感じ、共に作り上げる仲間」という関係が育ちつつあると表現したように、ALS患者における音楽療法は、音楽療法士にとっても音楽療法の本質にせまるよい機会になる可能性が感じられた。

ALS患者への訪問音楽療法の意義

自宅への訪問音楽療法では大きな楽器を持ち込めないというハンディはあるが、病室での音楽療法に比べ隔離された環境の中で医療を忘れ落ち着いた時間をきちんと持てるというメリットがある。なによりも自分だけのために演奏してもらええるという喜びは大きい。

音楽は深い恍惚感、陶酔感、情緒を味わうことができる。音楽を通して、言葉では表現しきれない感情を共有することができる。今回は、患者の聴きなれた馴染みのある音楽を使用することで、安心感をもたらし、また、患者・介護者の話に充分に傾聴することで患者自らの人生を振り返り、また、それを第三者に語ることで整理し、肯定的評価をしていく様子、介護者に対し感謝の意を表す様子がみられた。

音楽療法のセッション中、患者は、わずかに動く指先で音楽に合わせて、リズムをとったり、無声で歌を口ずさむ姿がみられた。歌詞の内容を自分自身にあてはめ、涙を流したり、笑顔がみられ、感情表出回数の増加がみられた。介護者からは、「こんな笑顔がみられてよかった」、「久しぶりに笑った顔をみた」などの感想があった。人工呼吸器を装着し意思疎通が困難になっ

たALS患者にとって音楽療法は楽しみや癒しとなるとともに、介護者である家族にとっても癒しの時間になった。意思疎通が難しくなると患者の反応がみえにくくなるため、患者の思いに想像をめぐらせ不安を感じている介護者にとって、音楽に対する患者の反応は介護を継続する力になったと思われる。

- 音楽療法の作用として、近藤¹⁰⁾は、
- ①身体的側面・・・歩行改善, 血圧安定
 - ②認知的側面・・・思い出, イメージ
 - ③心理的側面・・・感動, 感情
 - ④社会的側面・・・人と人とのつながり, 場をつくる

の4つの側面への作用をあげている。ALSにおける音楽療法は、身体的苦痛を軽減し、療養生活における楽しみ、潤い、癒しを与えることができる(身体的, 精神的側面でのQOL向上)。音楽療法のセッションを通じ、家族間での会話が増加したり、患者と支援者との交流が増えるなどの効果(社会的側面でのQOL向上)が期待できる。さらに、音楽とともに自分の過去をふり返り(ライフレビュー)、自分の人生の肯定的評価ができ、生き抜いて良かったと実感してもらえたり(自己肯定感向上)になる(スピリチュアルな側面でのQOL向上)。

本邦では従来、ALS患者の緩和ケアとして、人工呼吸器を装着しない場合の呼吸不全に対する症状緩和がとらえられてきた。しかし、世界保健機構(WHO)は、「パリアティブ・ケアとは、治療を目的とした治療に反応しなくなった疾患をもつ患者に対して行われる積極的で全体的な医療ケアであり、痛みのコントロール、痛み以外の諸症状のコントロール、心理的苦痛、社会面的問題、霊的問題(spiritual problems)の解決がもっとも重要な課題となる。パリアティブ・ケアの最終目標は、患者とその家族にとつてできる限り良好なオリアティブ・オブ・ライフを実現させることである」としている¹¹⁾。さらに、癌とエイズに対する緩和ケアについても、末期だけの問題ではなく、診断がいつの時点、または診断が確定するまでから緩和ケアが必要であるとされてきているが、Oliver¹²⁾は、この考え方がALS患者に対してそのまま適用されるべきであると述べている。

表5 スピリチュアルケアの実態

- 一患者のそばに座ってゆっくり話を聴く一
1. 写真や思い出の物品について語ってもらう
 2. 音楽と一緒に聴きながら感想を話し合う
 3. テープを聞いてもらう(耳だけの読書)
 4. 患者の「過去の体験」や「思い出」を語ってもらう
 5. 自然や四季のうつろいについて語りあう
 6. 小さな生き物に注目しながら生きることについて話し合う
 7. 宗教的関心や背景について話し合う
 8. 家族や親しい友人について話し合う
 9. 人生の生き方について聞く

(蓮寺俊之[2000]²⁰⁾)

癌患者に対する緩和ケアの目的は、身体的, 社会的, 心理的, スピリチュアルの4つの側面でのQOLを向上させることとされている。そのためには、全人的苦痛, すなわちtotal painと呼ばれる4つの側面での痛みをとることが必要になる。癌患者の緩和ケアでいわれてきたtotal pain, すなわち、身体的苦痛, 精神的苦痛, 社会的苦痛, スピリチュアルな苦痛は、ALS患者にもほぼそのままあてはまる。

その中で、スピリチュアルペインすなわち、たましいの痛みは、その人の「存在の根拠に関わる問い」として現れ、「人の世話にならねば生きていけない自分だけがこんな苦しい目にあわなければならないのか」とか、「どうして自分だけがこんな苦しい目にあわなければならないのか、この苦しみに意味はあるのか」という問いになる¹⁹⁾。

蓮寺²⁰⁾は、患者のスピリチュアルペインを知り、そのニーズを満たすための最善の方法は、「患者のそばに座ってゆっくり話を聴くこと」に尽きるとし、実際の方法として、表5の9項目をあげ、音楽をいっしょに聴くことも一つの方法としている。スピリチュアルケアにおける音楽の有用性には、二つの面があり、ひとつは、「昔聴いた歌や音楽は心のふるさと、心の支えであり疲労した心に容易に染み込み、それをききかけに、今までの人生をふり返り、人生の肯定的評価ができる」ことである²⁰⁾。これをより適切に行うには、本人の身体的や精神的状態に応じた曲目選定や演奏方法が必要となる。また、音楽のもつ芸術性は患者の心に永遠な時間を超えたものと呼び置かれ、患者の魂を揺り動かすといわれている。より高い音楽性

があれば音楽そのものによる効果も期待できる。ALS患者の療養において、人工呼吸器装着を選択するかどうかを迷う患者が多い。その理由として、呼吸器装着後の療養場所の確保(入院施設または在宅療養)ができるかどうかに加え、寝たきりで人工呼吸器を装着した状態での生に意味があるのか、生きがいがあるのかという点の不安も大きい。

これまで、呼吸器装着後の療養についての評価が乏しく、患者と家族に十分な情報を与えられていない状況があった。ALS患者の在宅人工呼吸療法において、音楽療法を導入することでその後の療養生活を意味あるものとし、呼吸器を装着して生きていくよかつたと思う患者が増加することは、今後、呼吸不全に陥ったALS患者やその家族が呼吸器装着を判断する場合の貴重な情報となるであろう。

ALS患者に対する音楽療法は音楽療法の先進地である欧米においてもまだ確立されていないが、人工呼吸器を装着し長期療養者の多いわが国でこそ進めていくべきテーマである。在宅ALS患者に対する訪問音楽療法は、ALS患者の療養生活に潤いを与え、「生きろ力」を高めていく可能性があり、日本における音楽療法の新たな分野になっていくことを期待したい。

本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」および「財団法人ひょうご震災記念21世紀研究機構」の助成により行われた。

文 献

- 1) 近藤清彦. ALS患者の在宅ケアと社会環境. 医学のあゆみ 1990; 452: 177-9.
- 2) Kondo K, Shinkai T. Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients. In : Nakano I, Hirano A, editors. Amyotrophic lateral sclerosis. Progress and perspectives in basic research and clinical application. Amsterdam : Elsevier ; 1996. p. 388-92.
- 3) 近藤清彦. 神経難病の在宅医療—公立病院の立場から. 医療 2003; 57 : 514-20.
- 4) 近藤清彦. 公立入鹿病院における筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の在宅ケア. 公立入鹿病院誌 2004;

- 5) 木村百合香. 在宅で病室で音楽が溢れる泉に、難病と在宅ケア 2002; 8 : 4-6.
- 6) 近藤清彦. ALSと人工呼吸器—その理解と伝説. 週刊医学界新聞2000年1月17日号.
- 7) 近藤清彦, 新改拓郎, 石崎公郎子. 呼吸器装着ALS患者の四肢・球筋機能の予後の検討. 原生者特定疾患「特定疾患」に関するQOL研究班] 1998年度報告書. 東京 : 原生者 ; p. 211-7.
- 8) 谷本俊次, 松田英賢, 筋萎縮性側索硬化症99例の検討—主に気管切開と渗出性中耳炎について. 耳鼻咽喉科臨床 2007; 100 : 223-9.
- 9) 中島 孝. ALSへのNPPVの導入. Journal of Clinical Rehabilitation 2007; 16 : 243-50.
- 10) 法化園陽一. 厚生労働科学研究費補助金. 疫学科学研究事業. 気管内痰の自動吸引機の実用研究. 平成16年度総経. 分報報告書. 東京 : 厚生労働省 ; 2005.
- 11) 近藤清彦. ALS患者の在宅ケア. In : 田崎孝雄・編. 在宅医療ガイドブック. 東京 : 中外医学社 ; (印刷中)
- 12) 近藤清彦. 神経難病のケア. ALS患者を支えるネットワーク. 脳と神経 2006; 58 : 653-9.
- 13) 篠田知暉. 音楽療法への道. In : 篠田知暉・監著. 新しい音楽療法. 東京 : 音楽の友社 ; 2001. p. 56-76.
- 14) 篠田知暉. ターミナルケアの音楽療法. In : 篠田知暉・監著. 新しい音楽療法. 東京 : 音楽の友社 ; 2001. p. 179-87.
- 15) 近藤里美. 音楽療法の可能性. 「第1回神経難病」における音楽療法を考える会抄録集 ; 2004. p. 14.
- 16) 近藤清彦. 在宅神経難病患者における訪問音楽療法の有用性の検討. 平成18年度ヒューマンケア実践研究支援事業研究成果報告書. 神戸 : 財団法人ひょうご震災記念21世紀研究機構 ; 2007. p. 43-66.
- 17) 世界保健機構. 癌 : がん患者の生命へのよき支援のたアティブ・ケア : がん患者の生命へのよき支援のために. 東京 : 金原出版 ; 1993. p. 5.
- 18) Oliver D. Palliative care. In : Oliver D, et al, editors. Palliative care in Amyotrophic lateral sclerosis. Oxford : Oxford University Press ; 2000. p. 21-8.
- 19) 藤井理恵, 藤井英和. たましいのケア—病む人のかたわらに. 東京 : いのちのことば社 ; 2000. p. 23-7.
- 20) 蓮寺俊之. スピリチュアルケア入門. 東京 : 三輪書店 ; 2000. p. 108-19.

第22章 筋萎縮性側索硬化化症状への対処

近藤 清彦

治療薬の現状

ALSの疾患自体に対して保険適応がある治療薬はリルゾール（リルテック®）のみである。日本神経学会の治療ガイドラインで示されている欧米と日本での治療結果を表1に示した。治療ガイドラインでは、リルゾール投与が望ましいが、効果は顕著でないことを説明し、患者の同意が必要としている。

標準投与量は100mg/日であり、最初は50mg/日から始めることが望ましい。副作用は、重篤なものはないが、比較的頻度の高いものとして、悪心、嘔吐、下痢、食欲不振などの消化器症状、眠気、無力感、めまい、錯覚などの神経症状、検査では肝機能障害（AST、ALT）、貧血などが報告されている。リルゾール治療にあたっては、治療前および治療中に定期的に血算、肝機能検査を行うことが必要である。

一方、対症療法としての薬剤は工夫すべきところ

が多い。

筋けいれん

筋力の保たれている初期におこりやすい。運動開始時に出現したり、夜間の就寝時に出現することもある。四肢のみでなく、腹筋や背脊柱筋など体幹筋にも出現し、強い痛みを伴うことがある。治療には、芍薬甘草湯、クロナゼパム、カルバマゼピンを使用する。

痙縮

上位ニューロン障害が強い例では、下肢の痙縮が強くなり、歩行に困難をきたしたり、クローヌスが目立つことがある。抗痙縮薬として、バクロフェン、チザニジン、ジアゼパム、ダントロリウムが使用される。チザニジン、ジアゼパムは眠気に注意が必要である。ダントロリウムは四肢筋の脱力感が出現することがある。

表1 リルゾールの効果に関する報告
(ALS治療ガイドラインから)

報告年	報告者	例数	結果
1994年	Bensimon et al. ¹⁾	155例	ALS患者の生存期間が延長し、特に重症型でより明らかであった。また筋力低下の進行速度が遅延したとの知見も得られた。
1996年	Lacomblez et al. ²⁾	959例	大規模の試験で重症・四肢型ともに生存期間の有意な延長が認められた。ただし徒手筋力や Norris scale などの機能評価では増進速度の遅延は確認できなかった。
1998年	Riviere et al. ³⁾	959例	ADL に注目した重症度解析で、重症者には明らかでない効果があったが、軽症例では重症化への進行が遅れた。
1997年	柳澤、他 ⁴⁾	195例	日本人患者を対象にした臨床試験。生存期間には全体としても、また臨床型別・投与量別に検討しても placebo 群との間に全く差はなく、有意な効果は認められなかった。
1997年	柳澤、他 ⁵⁾	828例	欧米・日本の不適当症例を除いた100mg投与の全患者を対象にしてメタアナリシスが行われ、生存期間の有義な延長が確認された。ただし重症度別に解析すると、high risk 群でのみ生存期間の延長が確認された。