

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

終日装着しない状態でもNPPVには臨床効果があるが、呼吸理学療法のみならず、四肢の運動機能の機能回復に向けた理学療法を加えることで、筋力やADLが維持できるため、NPPVの使用だけでなく、積極的なADL調整を行う必要がある。ALS に対するNPPVは機械的排痰を適切に組み合わせれば、明らかにTPPVのタイミンクを1年以上上運らせられるだけでなく、QOLも向上可能である⁸⁾。

NPPVの導入のタイミンクとインフォームドコンセント

NAMDR (National Association for Medical Direction of Respiratory Care) の Consensus conference report⁹⁾ では血液ガス分析で1) PaCO₂ が45 mmHg以上、2) 睡眠中 SpO₂ ≤ 88% が5分以下か、3) % FVC (努力性肺活量) が50%以下か、最大吸気圧が60 cmH₂O以下のうちいずれかひとつがあれば慢性呼吸不全でのNPPVの適応があるとしている。ALS の場合もこの基準が準用¹⁰⁾ されて診療ガイドライン¹¹⁾ がつくられている。しかし、ALS患者の実際例を多数経験すると、この適応では導入が遅すぎると多くの専門医は考えており、より早期から導入し、日中に短時間繰り返し装着し慣らしいき、徐々に夜間を中心に装着を行うと成功率が高まると考えられている。十分なテクニクのある検査者が行う% FVC はALSの呼吸機能の悪化をよく反映する。ただし、一般の総合病院の検査室では呼吸機能検査の

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

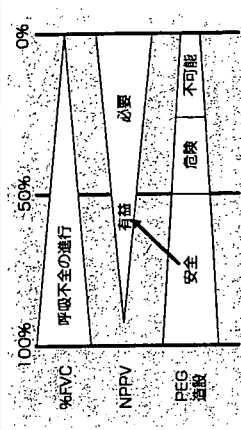
NPPVの導入時点での% FVCが65%以上の患者が65%以下より成功率高いと報告があるが、% FVCの値にかかわらず、動作時の呼吸量が、全身倦怠感、早朝の頭痛等がある場合は、安静時の血液ガス分析、SpO₂の異常がなくともNPPVを開始すべきである^{1,2)}。

栄養障害の改善とPEG造設のタイミンク

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

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

■図1 呼吸不全の進行とPEG造設とNPPVのタイミンク



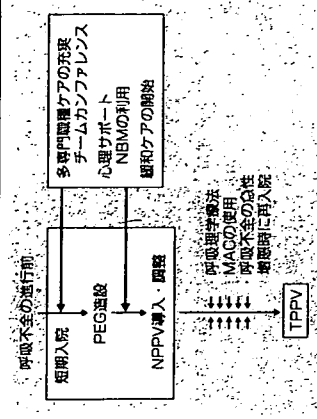
■表2 ALS症例

2002年3月	(59才) 左下嚥下、9月頃、左下肢麻痺
10月	ALS診断・告知 (ALS、偽多発神経線型)
2003年1月	右下肢麻痺、リリソール開始
8月	向上肢麻痺
2004年1月	発声量減少、長時間会話不可、嚥下はOK
2月	% FVC 41.2 呼吸苦の出現
	当初人工呼吸器を完全に拒否していたが、NPPVの導入にほとんど成功
3月	% FVC 31.7 NPPV導入 (IPAP 8 cmH ₂ O)
4月	% FVC 25.2 IPAP 日中 22 cmH ₂ O、夜間 16 cmH ₂ O
5月	% FVC 23.1 NPPV (鼻マスク) 下でほとんどPEG施行
6月	カファジストンによるMAC、排痰開始
7月	在宅成功
8月	% FVC 11.7 IPAP 22 cmH ₂ O 四肢麻痺、PEGと経口摂取の併用で栄養障害を克服
2005年3月	経口摂取不能、AVAPSモード開始

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

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

■図2 PEGとNPPVの安全性を重視した導入順序例 (ALS治療モデル)



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

インフォームドコンセントの確立

ALS患者に対するインフォームドコンセントとは、ALSでは呼吸筋麻痺で死に至るといふ予後を知った医師が患者に説明し、患者が受容するという過程を意味するものではない。また治療内容の選択権を医師が一時的に提示し、患者が選択として自由に選択するようインフォームドチョイスでもない。NPPVやPEGに関する患者のインフォームドコンセントとは、ALSケアチームがALS医療サービスや治療内容を具体的に組み立て、患者が支えていけることを示し、そのなかで、患者が具体的な治療法を選択し、ケアチームが信頼され、ケアの権限が付託されていくコミュニケーション

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

NPPVやPEGを一切選択せず、自らの「尊厳」のために死を選択すると主張し、それ以上の理由を語らず、コミュニケーションをとりたくないALS患者の場合、患者はケア内容やケアチームのなかの何かに不満があるために拒絶しておらず、このケアチームに自分自身の診療を付託することを拒否していると考えられる。面接の際に患者のインフォームドチョイスに目録におききため、信頼関係を築くという基本的な関係性の構築がうまくいって、インフォームドコンセント過程がうまくいかなかったり、インフォームドコンセント過程がうまくいって拒絶した事例が多い。信頼関係の再構築をはかる必要がある¹⁻³⁾。

装置、マスクの選択

マスクの選択

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

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

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

装置の選択と設定

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

■表3 NPPV装置の設定例

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

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

心理サポートの重要性

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

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

NPPVの導入・継続困難例の分析と対処

NPPVは開始したが、呼吸者が増強し、パニック状態になっていく場合のほとんどは、導入時期の遅れ、マスクの不適合、装置選択や設定の不適合、呼吸理学療法の未導入、栄養障害、PEGの未導入、心理的アプローチの不足、患者・家族の不安や相互の信頼関係の不良、呼吸ケアチームの不在や患者・家族との信頼関係の欠如等の理由のうちの一つかがある場合である。この場合には、多専門職種ケアチームのカンファレンスを開催し、原因を究明し、1つずつ解決することが早急に必要なである。呼吸者がとれない場合は呼吸理学療法や機械的排痰(MAC, Mechanical assisted coughing)(後述)だけでなく、酸素投与を行い、まず、呼吸苦の改善を試みる。また、適切な精神安定剤、抗うつ剤が有効する例も多く、試すべきである。どうしても解決できない場合はオピオイド療法が必要となる場合もある。排痰が十分にできず苦しむという理由ではTPPVに移行すると直ちに解決できる問題だが、NPPV導入が成功できない場合は他の理由があるかもしれないため、十分な原因分析が必要である。NPPVの導入の不成功の原因がTPPVへの移行をためらわらせる理由となるかどうかを見極める必要がある。

PCF (Peak cough flow) の測定と機械的排痰(MAC)の利用

NPPVを成功させるためにはまず、排痰を促進

し肺炎や無気肺の予防のために呼吸理学療法を導入することが必須である。呼吸理学療法のなかで、1)咳で自力排痰を促進する、2)複数回の吸気を溜め一気に咳がでるようになる、3)吸気時に徒手により胸腹部を圧迫し咳を介助する等の練習が必要となる。このときに、咳の強さを測るために、咳時のピークフローであるPCFを呼吸機能パラメータとして測定することが必要である。FVCが保たれ、NPPVに24時間依存していないALS患者であっても、PCFが270 l/min未満に低下すると排痰は困難になり、風邪をひいたり、痰が多くなると十分に排痰ができなくなり、急性呼吸不全に陥りやすくなる^{8,10)}。

排痰ができないと、気管内挿管が必要となり、抜管できない場合は気管切開するかどうか問題となる¹¹⁾。排痰できないことでNPPVは継続できなくなるが、その指標としてPCFが有用であり、PCFが低下してきたら、機械的排痰(MAC)を併用する必要性が生ずる。MACは、カフアシスト(cough assist[®], JH Emerson製)という機械を使い、患者の咳のリズムに合わせて、マスクによって陽圧と陰圧を交互にかけ、徒手の胸郭の圧迫(スクイージング)も併用し、PCFを増加させる⁶⁾。この機械を使うと使用中から数十分間後にわたって排痰が促進される^{8,9)}。ALSのNPPVにはMACは必須であり、入院中に慣れて使えるようになったら、カフアシストは在宅でも使い続けなければならない。在宅でのスクイージングは理学療法士の指導があることよしいし、在宅でのカフアシストの使用法については看護師と家族が習熟すべきである。また、最近ではパーカシオンベンチレータ(IPV, パーカシオンエアー・ジャパン製)も有用とされている。パーカシオンベンチレータの短時間の利用は無気肺を改善し、肺活量を改善するが、使用当日の排痰量、吸引回数は大変多くなるために十分な吸引が必要である。

④ NPPVの継続とモニタリング

NPPVの導入直後は最初、約1時間を目標にし

て担当の看護師と打ち合わせてトラブルを解決していく。日中に3~4時間できたら、就寝時にNPPVを導入する。本人がNPPVの臨床効果を感じると夜間だけでなく、適時使用するようになる。患者と対話しながら、IPAPを0.5~1 cm H₂OさざみでIPAPを増加する。そのタイミング等は患者自身から呼吸苦と早朝起床時の頭痛等の症状を聞くことも重要であるが、日中だけでなく、夜間のSpO₂の測定を連日おこなえば成功しているといえる(表3)。BiPAPシナクロナー®(Respironics製)ではEncore pro, Stardustという機能が、NIPネーザルⅢ®(希人ファーマ製)にはレスリンクという専用のモニタリング機能がオプションでつけられる。筆者らはSpO₂の持続測定データとNPPV装置の使用時間や実際の呼吸数や分時換気量と比較しながら、経過中のIPAPや呼吸数の調整を行っている。病気の進行により、呼吸不全が進行すると装着時間が長くなるだけでなく、IPAPを増加させなければ呼吸不全のコントロールができなくなる。設定IPAPが20 cmH₂Oを越えたとマスクからの漏れが気になる患者が多いが、換気量が低下したときのみIPAPを増加するシステムであるAVAPSを使用するとIPAPを必要とときだけ自動で高めてくれる利点がある。

⑤ 24時間のNPPVと問題点

NPPVが上手に使用できていない状態で呼吸不全が進行すると%FVCの低下により24時間NPPVが必要になる。さらに、カフアシスト等によるMACを併用しても、次第にPCFが低下し、十分に排痰することが困難になる。ALSでNPPVが継続できない理由は声帯の閉鎖ができなくなるからである。一日中、MACを繰り返して行うが、呼吸苦やSpO₂の低下が改善できなくなるとTPPVが必要となる¹²⁾。一般に、NPPVをしていた患者が気管切開後に排痰が容易になると、24時間の呼吸器使用は再び不要になり、快適さを取り戻しほつとする。しかし、NPPVは希望するが、気管切開

をどうしても望まないという患者もいる。その理由としては気管切開すると咳の吸引がひっきりなしに必要となり、家族が疲弊するのではとの思い込みがほとんどである。実際の吸引回数はNPPVの終末期より必ずしも多いとはいえず、この不安感を解消することが重要である¹³⁾。MACは気管切開患者にも利用できると、夜に行い痰を吸引することで就寝時間帯の吸引回数を減らし、肺の状態をよく保つことができ、最近、さらに気管カニューレを工夫し持続的に痰を吸引できる装置を装着できるようなシステムが考案された¹⁴⁾。このシステムを併用すれば、就寝時間帯の吸引が極端に少なくなる可能性が高い。

TPPVをしていいる四肢麻痺のALS患者は2006年施行の障害者自立支援法により、療養介護給付を受けながら長期にわたり障害者病棟などに入院できる制度ができた。この気管切開患者に対する医療・福祉制度によって、以前よりも安心感をもちTPPVを行うことができようになると思われる¹⁵⁾。

⑥ 文献

- 1) 中島 孝: ALSにおける呼吸療法一総論. 神経内科 64 (4): 330-386, 2006.
- 2) 関口真也, 中島 孝: ALS患者さんの呼吸療法の問題を解決するために. 脳神経在宅ケア 12 (7): 7-11, 2006.
- 3) 中島 孝: OOL向上とは. 脳神経のOOL評価と緩和ケア. 脳と神 58 (6): 661-668, 2006.
- 4) Bourke SC et al: Noninvasive ventilation in ALS: Indications and effect on quality of life. *Neurology* 61: 171-177, 2003.
- 5) Bourke SC et al: Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of OOL in ALS. *Neurology* 57: 2040-2044, 2001.
- 6) Bach JR: Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Chest* 122: 92-96, 2002.
- 7) http://www.nanyou.or.jp/leikany02_1.htm
- 8) Lo Coco D et al: Non invasive positive-pressure ventilation in ALS: predictors of tolerance and survival. *Neurology* 67: 761-765, 2006.
- 9) Consensus Conference: Clinical indications for Noninvasive Positive Pressure Ventilation in Chronic Respiratory Failure Due to Restrictive Lung Disease.

しかし、TPPVを望まない患者やNPPVでがんばってみたいという場合は呼吸器感染症で咳の量が多くなると苦しくなるため、痰液の投与が必要である。通常のBiLevel PAPの装置は酸素投与も可能であるが、FIO₂を正確に設定するためにはBiPAPビジョン[®]に変更して細かな調整を行い、抗生剤投与と集中した呼吸理学療法を行う。それでも呼吸苦がとれない場合はオビオイドや精神安定剤を使用する。重要なポイントは、オビオイドの使用は呼吸苦に対する有効な緩和療法(palliation)¹⁶⁾のひとつであるが、QOL向上をめざして、病初期から総合的に行われる多専門職種による緩和ケアアプローチのもとで使われない限り十分な効果は得られない。不十分だと、オビオイドを使用しても患者本人、家族、ケアスタッフの葛藤は解決できないことがある。

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

- 10) COPD, and Nocturnal Hypoventilation-A Consensus Conference Report. *Chest* 116: 521-534, 1999.
- 11) Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *ALS Practice Parameters Task Force. Neurology* 52: 1311-1323, 1999.
- 12) <http://www.neurology.jp/org/guide/>
- 13) João C et al: Effects of Mechanical Insufflation-Exsufflation on Respiratory Parameters for Patients With Chronic Airway Secretion Encumbrances. *Chest* 126: 774-780, 2004.
- 14) Bach JR et al: Oximetry and Indications for Tracheostomy for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Chest* 128: 1502-1507, 2004.
- 15) 法化医団: 厚生労働科学研究補助金. 脳神経科学研究事業. 気管内腔の自動吸引機の有用性研究. 平成16年度研究・分担報告書. 平成17年3月
- 16) 伊藤朝用, 中島 孝: 神経内科の医療・介護一現状と課題. 在宅神経難病患者のQOL. 神経内科 65 (6): 542-546, 2006.

特集

神経内科の医療・介護—現状と課題—

在宅神経難病患者のQOL*

伊藤博明** / 中島 孝**

Key Words : palliative care, palliation, SEIQoL (The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life), multidisciplinary and inter-disciplinary care, relational approach

はじめに

世界的に広まっているEBM (Evidence-Based Medicine) 中心の医療, すなわち現代医療の下では, 「病気を治すこと」と「治せぬにしてもアウトカムを有意に改善すること」が医師の仕事とされている。日本ではこれに對抗するケア原理が十分に理論化されていないため, これが現代医療の唯一の使命のように思われすぎている感がある。

神経難病領域は治る過程がなく進行性であるため, このEBM重視の考え方からは医療の役割や難病医療の重要性は理解されにくい。難病には根治療法がなく, アウトカム評価が容易でないためにEBMは依然として乏しいが, 1972年以降, わが国では研究事業として難病医療が発展し, アウトカムとしての難病患者のQOL (Quality of Life : 生活の質) をどのように評価し改善するかが継続的な研究課題とされてきた。その中で, 根治できず慢性的な経過と身体障害が進行する難病では, 診断した時点からできる限りよいQOLを目指してケアをおこなう必要があるという特徴が明らかにされた。実は, この考え方が自らが英国で生まれ, 世界的に発展してきた緩和

和ケア (palliative care) 概念) と共通性があることがよくわかった。たとえば, 神経難病ケアで行われる栄養療法としての胃管造設術 (Percutaneous Endoscopic Gastrostomy ; PEG) や人工呼吸器による呼吸ケアもオピオイド治療もすべて緩和ケアにおける個別の緩和療法 (palliation) と捉えることができるからである。

本稿ではまず, 緩和ケア概念は根治療法のない状態で生きる人間の生を支える原理であることを再度認識する。次に, 本来の緩和ケアは入院ではなく在宅療養を目標とするケア概念であることを理解すると同時に, わが国でおこなわれてきた難病ケアと比較する。本稿を難病ケア概念を再構築する一助としていただければ幸いである。

緩和ケアモデルとはなにか? —誤解を解くために—

本来の緩和ケアは「がん」に限定したものでも入院に限定したものでもない。しかし, わが国では緩和ケアが診療報酬体系に導入された際に, がんとAIDSの終末期に行われる入院の包括診療としてまとめられた。このため, 緩和ケア概念の中核にあったリハビリテーション・スタッフや栄養療法・スタッフなどを含めた多専門職種ケア (multidisciplinary and inter-disciplinary care) によりおこなうトータルペインコントロールという概念は希薄となり, 結果として, 生活の積極

* QOL in the patients with neurological intractable diseases at home. ** Hiroaki ITO, M.D. & Takashi NAKAJIMA, M.D., Ph.D.: 国立病院機構新潟病院神経内科 (〒945-8585 新潟県柏崎市新坂町3-52) ; Department of Neurology, Niigata National Hospital Organization, Kashiwazaki, Niigata 945-8585, Japan.

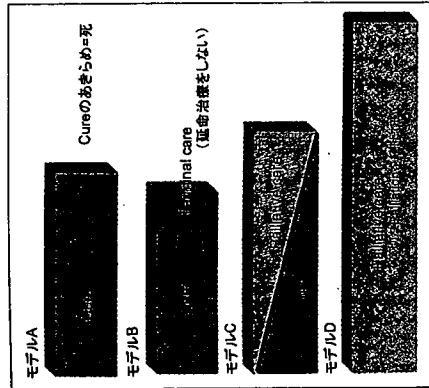


図1 緩和ケア概念に至るケアモデルの歴史的過程。モデルA, Bの反省に立って, 構築されたモデルC, Dが近代的な緩和ケアモデルである。神経難病のような診断時点で根治療法がない場合は, モデルDのように診断時点から症状緩和 (palliation) を行っていく過程が緩和ケアである。

は行わない」というものである。

本来の緩和ケアは, 在宅であろうと入院であろうと, がんであってもその他の疾患であって「死 (別れ)」に至るまでおこなう必要なケアのすべてを意味し, そこでおこなわれる症状の緩和のため (別れ) のための医療行為やケアはすべてpalliationと整理される (モデルC, D)。したがって, 根治療法を諦めた終末期に行うターミナルケアを緩和ケア (モデルB) とするのはまったくの誤りである。

歴史的には, 根治療法を行ってきた, 根治できない場合に, 最期に至ると同時に根治療法を諦めるという治療モデル (モデルA) では, 結果的に患者・家族に苦しみのみを提供し, 得るものはなかったと反省し, 根治療法が困難であるとはなかった時点から痛みの緩和を中心とした終末期医療を行うというモデルBが考え出された。しかし, このモデルBではこの時点で根治療法を諦めるべきかという判断がその後の結果を左右するし, そのタイミングを決定するのは恣意性が大きい上に, 諦めを決定した段階でケア方法を直ちに180度転換し, 終末期ケアをおこなうことは心理的にも無理であることがわかった。これを回避するために, 病初期から患者の身体症状を緩和し, 心理・社会的な苦痛, 生きる意味や価値に対する心の痛み・苦悶 (スピリチュアルペイン) を緩和し, 家族の悲嘆や不安に対する悲嘆ケア (グリーフケア) を他の治療と同時に おこなうことが必要と考えられた。この発症時点からおこなうもののが緩和ケア (モデルC) であると考え, 近代的な緩和ケアとして確立していった。がんの場合のように, 根治療法が可能かどうか初期にわからない場合はこのモデルCでもよいが, はじめから根治的でない定義される難病や慢性疾患の場合は, モデルDのように診断時点から行うすべてのケアを緩和ケアであると考えの方が適切である。

現在の医療問題で議論が不十分といわれているものは, 根治療法のない病態に対して行う栄養療法や人工呼吸器療法に関する研究であるといわれ, いわゆる「終末期医療の問題」として大きく取り上げられている。われわれは, 根治療法のない病態を終末期か非終末期という枠組み(ア

チーム)で捉えず、診断時点から行う緩和ケアとして捉えて一つの症状に対する緩和(palliation)をおこなうことで、問題は解決すると考えている。たとえば、呼吸不全の患者に対しては、呼吸不全に関する科学的で適切なpalliationによって緩和ケアの質が向上することこそがQOLを改善する唯一の方法であると考えている。

病院機能と難病および緩和ケアへの対応

現代の医療システムでは、神経難病の診断は検査設備が整い専門医がいる総合病院や急性期病院で行われ、告知もその施設で行われることが多い。急性期病院はEBMを下にした根治療法を目的に運営されており、アウトカムがはっきりしない緩和ケアや難病ケアを真にすすめていくことがもともと難しい。そこでわれわれは、難病に対しては、急性期病院としての枠を取り払い、専門病院または専門のセンターとしてかわる必要があると考えている。しかし現時点では、どのような医療環境のもとであっても、根治療法がなく進行性の神経難病には、告知をおこなう時点から本人と家族(または家族に準ずる方)の両者にQOLの向上をめざした緩和ケアが可能であることを示していくことが推奨される。この方法は、告知プロセスそのものを緩和ケアアプローチと考えれば当然といえる。つまり、告知時点から本人と病気の最初から最後までかわり支えてくれる人に対して同じ説明をおこない緩和ケアという共通の診療構造の中に取込んでいく必要がある。

病院の診療だけではこの全体のケアは完結できず、在宅ケアチームと早期に連携を開始することが必要となる。また、難病ケアは多専門チームにひき継がれるため、告知プロセスの中で各専門職も参加するだけでなく在宅と病院の共通の円滑な連携が行われ、「入院ケアと在宅ケア」を統合した多専門職チームをすることができ、現代の病院は急性期疾患の「治療」を目的とした施設とされているため、神経難病のように「慢性進行性の経過を呈する疾患のケアの場」として

定され導入され、診療報酬のサポートの下で発展してきたことである。裏返せば在宅緩和ケアが軽視され、取り組みが遅れたことであり、もう一つは、対象疾患が、がんとAIDSの終末期に限られていることである。2005年にわれわれは、近代のホスピスケア(緩和ケア)を最初に確立した英国のセントクリストファー・ホスピスを訪問して、緩和ケアセミナーを開催した。そこでは、がん以外を1割入れるという原則で1968年からALSなど神経難病の緩和ケアがおこなわれていた。

英国では無料の医療保険としてのNHSがあるが、このホスピスケアは在宅では施設でも無料であり、経費の3分の2は純粋な寄付により運営がおこなわれている。歴史の流れが異なるわが国においては「緩和ケア」は、がんとAIDSの終末期に特化した入院制度でしかない。わが国では難病(特定疾患)の公費負担制度による難病ケアがあり、神経難病に対しては緩和ケアの診療報酬体系上の発達はなされなかった。本来、ALSなどの神経難病も緩和ケアの対象といえるが、現在の日本の「緩和ケア」では対応できないと考えられる。身体障害による介護負担が大きい神経難病に対しては、がんよりもさらに多い多専門職種ケアを取り入れる必要性があり、入院(施設)と在宅のどちらにも緩和ケアの医療保険制度上のサポートをおこなない、より本来の緩和ケアに対応するアプローチをおこなう必要性があると思われる。こう考えると、根治困難な疾患に対してチームでQOL向上を目指すアプローチ方法として、難病ケアと緩和ケアとは次第に本質的に同じ目標へと収斂しており、緩和ケアと難病ケア概念を整理した上で、ケアシステムをさらに良いものに統合できる可能性がある。

在宅ケアで真に求められているものは病院医療で強調される近代医学としてのEBM重視の「医学」だけではない。たとえば、在宅ケアには従来アートと呼ばれてきた技術も必要であると思われるし、そこには単なる客観を自明のものとする自然科学ではない異なった知の体系が必要である。それは決して個人の経験に依存する偏見や偽医療ではないものが必要とされるが、緩和ケアはそのようなものに対応すると考えられる。

在宅・地域連携カンファレンス・インフォームド・コンセントと患者の事前指示

在宅中の神経難病患者の病態が「急変」し、意識障害などによってみずから意思表示が十分にできなくなるとなると、そのまま速やかに緩和ケアを含めた十分な在宅医療が可能な体制であれば、救急車を呼ぶ必要性もなく、また、呼ぶ必要性があっても救急車内や救急搬送先での医療処置をめぐって不安は生じないと思われる。たとえば、在宅ケアを支援する方法として、在宅療養支援診療所が2006年(平成18年)度の診療報酬改定において新設されたが、この制度は24時間の連絡受付体制、24時間往診体制を定めておける。これからの在宅ケアにとって有効に利用できる可能性がある。

現実には「急変」し、救急車で診療中の専門病院ではなく、救命救急センターに搬送される事例では、疾患の特徴やインフォームド・コンセント過程やケア方針の決定や最期の最期まで揺れ動く患者・家族の心理は無視されていく。そして、病態、心理、本人の希望とは無関係に治療がすすめられていく。このため、患者の事前指示(書)が必要であるという議論がある。事前指示書がQOLを高めるというEBMデータはないが、もし、事前指示書を医療文書として使うなら、インフォームド・コンセントに基づいたものであることが前提であり、どんな時点でも変更・見直し・取り下げができる必要がある。事前指示書は単なる患者の希望ではない。

神経難病のインフォームド・コンセントにおいてはPEGや呼吸療法などの具体的なpalliationを患者がどのように選択するかという面が強調されているが、患者側から見ると、その多専門職種ケアチームに診療を付託するかを判断することがインフォームド・コンセントといえる。患者はケアチームが提供するケアの質を評価し、みずからのQOLを予想し、揺れ動きながら判断しようとするが、簡単に決定できないものである。このため、多専門職種ケアチームのケアの質は大変重要な要素となる。さらに、病気の進行に伴って患者自身が価値観を変えていくこ

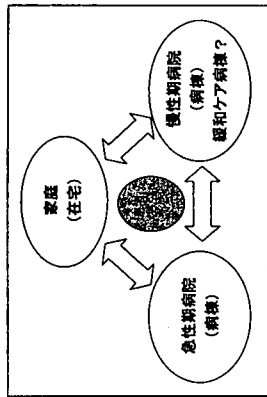


図2 ホスピス(緩和)ケア三角形
現在、神経難病に対しての緩和ケア病棟はない。特殊疾患療養病棟が廃止された後も医療の質、および患者のQOLを下げないためには、なんらかの方策が必要である。

の機能や「最期を見取る場」としての機能は備わっていない。このため、病院と地域との連携が必要になるわけである。

難病ケアと緩和ケアの統合

一在宅ケア

がんの緩和ケア領域ではいわゆるホスピス三角形(図2)が提案されているが、神経難病においても共通の問題点がある。このモデルでは地域を基盤として家庭、急性期病院(病棟)、緩和ケア病棟が相互に補完し合っており、緩和ケアを緩和ケア病棟のみ実施される特殊なケアにするのではなく、在宅の場も緩和ケアの場でもある。つまり、在宅の場では医療専門職の存在は家庭やコミュニケーションからみると来訪者、ゲストであり、病院での伝統的な「医者-患者」という関係性はなくなる。また、緩和ケアの重心を入院(施設)ケアから在宅に移すということは、EBM上の正しさのみを追求する場ではなく、その際に、ボランティアなどインフォーマルな要素を含めて、コミュニケーション自体にケアする能力が必要となる。「医師-患者」や「医療専門職-患者・家族」といった関係性は地域の緩和ケアのなかでは、「医療専門職とケアコミュニティ」という構造に変化していく。

再度ここで二つの問題を指摘しておきたい。一つは、わが国の「緩和ケア」が入院(施設)に限

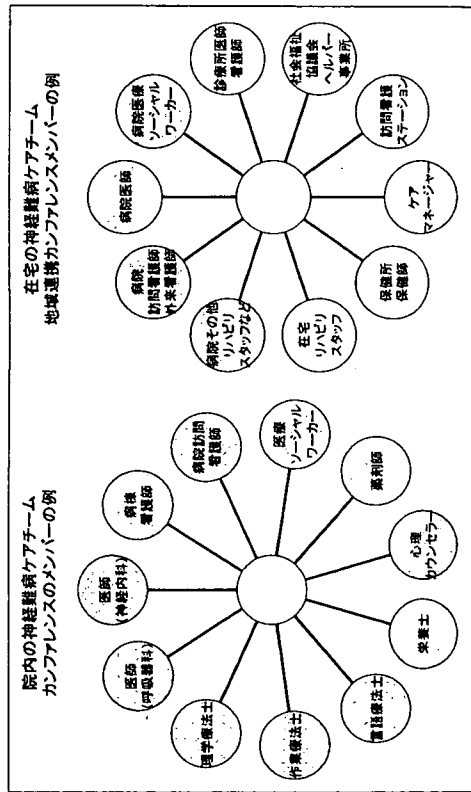


図3 院内と在宅の多専門職種ケアチーム (multidisciplinary care team) の連携例
ケアチームのメンバーと連携するためには在宅のケアカンファレンスを行う(右)。

とが普通であり、これは「ナラティブの書き換え」と捉えられる。これがスムーズにおこなえるように援助する過程が難病ケアであり、医療専門職にはこの心理サポート技術が要求される⁹⁾。

これらの援助をおこなうためには、多専門職種によりカンファレンスを行い、患者の病態や障害を評価し、援助するシステムを構築し、さらに、医師のみならず、多専門職種チームの構成員が患者・家族との面談に参加していくことが必要であり(図3)、そうすることでインフォームド・コンセントの質を深めていくことができる。意志決定内容は変化することが当然なので、「適時書き換える」という前提がまず必要といえる。

病院は単なる急性期の総合病院としてではなく、神経難病など、疾患の専門病院としての機能を高めることで、院内と在宅の医師、看護師、リハビリスタッフ、ヘルパー、ボランティアに対する研修や支援の場としても機能し、多専門職種ケアの中核となる(図3)。地域ケアを支える仕組みとしては在宅ケアチームによるアプローチだけでなく、症状が増悪したときの一時的入院医療やメディアカルチェックを兼ねたレスパイトケアがある。このような取組みを経て、専門病院と在宅において同じ考え方で連携させた

や、とくに効用主義(功利主義)に基づいたEuroQoL(EQ5D)にはこの要素があり、緩和ケアや難病ケア領域では、ケアの効果を評価する指標とならない。

根治しない病氣、障害をもって生きていく際には、今までとは異なった価値観や生きがいがあることを科学的に評価されていくと考えられ、これを科学的に評価する目的で、アイルランドの王立外科病院のCiarran O'Boyleらの研究グループにより作成されたQOL評価尺度がThe Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life(個人の生活の質評価法:SEIQoL)である⁹⁾。SEIQoLでは半構造化面接法を使い、面接者との対話により患者自身がカテゴリー化した5つのキューに名前をつけることが特徴である。5つのキューそれぞれについての満足度をVAS(Visual Analog Scale)により数値化し、さらに重みづけすることによってSEIQoL-indexというグローバルなQOL評価値を計算する。SEIQoLでは病気の経過に伴い、患者みずからがキューを変えられるため、価値観が変化したり、抱える問題が病気の進行、保健医療プロフェッショナルの介入や家族の対応により変化した状況を正確に反映でき、このため、わが国の難病ケアの患者理解とケア評価に導入可能と考えられ、研究がすすめられている。

オートノミー(自律)もまた、大変理解が難しい概念である。QOLが人間らしさを表現し、QOLが低く「生きるに値しない生命」になったら生きの意味がないという文脈で使われるときには、人間として自己決定できる能力をもっている状態や責任能力がある状態が自律で、人格があると考えられる。したがって、他者も自己もそのような人格であるならばそれらを尊重し、その自己決定も尊重すべきである。しかし、そのような人格でなくれば尊重する必要はなく、死を決定するものも倫理的に間違っているとはいえないといえる。この考え方は本来の自律概念ではなかったが、米国の生命倫理医学の議論ではこのように捉えることがほとんどなので注意が必要である。

本来の自律(オートノミー)概念は、ドイツの哲学者カントが、人間生命は「目的それ自体(end in itself)」であり、自分自身を何かのための手段

とすること(他律)ではないと考えたことに由来する。人が外部の規範に疑いもなく従い、それを高めるために自分自身を手段として使い生きること、たとえば、社会的地位や名声を得ること、高い収入を得ることなどに価値を置いて、生きるとして本質的ではないと考えた。根拠のない疾患になることも、その人の価値を何ら損なわないと考えるのである。

すなわち、この自律とは、他者と切り離された、すなわち、他者を必要としない孤立した人間を示しているのではない。他者の生命も自分の生命と同様に「目的それ自体」である。手段としては利用、たとえば、置き換えられる単なる歯車の部品として使うのではなく、「他に置き換えられない個人」として相互に尊重するのである。このように自律概念は、利己的な個人主義を脱した尊厳概念に到達することで、人間関係を相互に深め、社会を発展させる原理をも内包してきたといえる。この自律概念は緩和ケアや難病ケアにおける患者の尊厳概念の原理にもなっている。

哲学者のヴァイゲンシュタインは、「私」を探求した帰結として独我論を否定したという。「私」は、他者の存在と対になり、相互に関係し合うことで成り立っている。この関係性は異文化化して他者を知ることを通して、自らをも異文化として再発見してみせる文化人類学者の観察に類比的であるが、客観的な実体としてではなく「関係」とその結果を重視することとは、哲学思想だけではない。前述したように、医療の中で、難病患者のQOLという客観的な実体は本来ない。相互関係の中で、患者とケアする側の中に構築されていくものをQOLとする構成主義も同じ視点に立っている。われわれの社会は巨視的にみても、医療を含む個別的な社会活動を微視的にみても、このような関係性のものでできている。

いい換えれば、提供されるケア自体に意味や価値があるのではなく、相互の関係性やコミュニケーションの中でこれらが構築される。告知やインフォームド・コンセントにおいてのコミュニケーションとは、情報の一方向的伝達が双

方向にあるのではない。患者は孤立し一人で悩み判断し意志決定するのではなく、適したケア環境のもとで十分な説明と意志決定の援助を受けつつ、考え方や価値観を相互に変容させながら適切な決定が可能となっていく。その結果として、社会で生きていく意味が得られるのである。医療におけるコミュニケーションとは、こ

リハビリテーションと在宅ケア —看取りも含めて—

緩和ケア概念は、リハビリテーションにおいても重要な「人間として生きる権利の回復(復権)」という概念を含んでいる。どのような病態や症状が起きようとも人間として生きる権利を失っていないということは、「自分の生」に自分自身が絶望しないだけでなく、家族やコミュニティーもその患者を受け入れていくことである。そのために必要な援助が緩和ケアにおける悲嘆ケアであるが、この文脈ではリハビリテーションとはほぼ同義になる⁹⁾。悲嘆ケアは、死に際してはじめて行うケアなのではなく、患者が根治困難な疾患になり、機能が低下していく過程で必要とされるケアと考える方がよい。悲嘆ケアの目標は患者や家族が死の準備として「死の受容」を行うことではなく、「病状により機能が低下し、援助やケアが必要になった生を否定せず、受容し復権させること」から始めるべきである。結果として起きている「死の質」は緩和ケアのアウトカムではない。死を美化し、死に化粧や死の儀式自体をいくら努力しても悲嘆ケアにはならない。もはや「生きるに値しない」と感じている象徴的な意味での「私」のスピリチュアルペインを軽減する援助が悲嘆ケアであり、そのような「生」を自分自身が受け入れることが、不可避的に訪れる「死」をも受け入れることになる。このように、悲嘆ケアは遺族が患者の死別に際する悲嘆感情を和らげる以上の意味があり、家族がそのような「生」を同様にも受け入れていくことは、患者としての「私」が他者にも受け入れられると同時に、家族や社会としての他者に受け継がれる過程にもなる。

現代の悲嘆ケアは宗教儀式ではないが、伝統的な「用い」という儀式には、患者の死別を家族

や社会が受容し納得する以上の意味があり、死んだ患者(病者、障害者)が家族というコミュニティに象徴的な意味で復権し、なんらかの継続がおこなわれていくというポジティブな社会装置として機能していると思われる。

おわりに

在宅ケアにおける大きなメリットは、患者を取り巻く、家族や社会の中でケアが行われることに存在する。本来、医療専門職には、患者と患者の病状との関係性を調整し、患者自身が新たな価値観で病気の自分自身と向き合い、他者からも受け入れられるようにすることを援助する役割がある。しかし、病気が重篤で、医療専門職の存在が過大になると、患者は病院や医療専門職に依存するのみで、本来の自分自身を見つけていくことが難しくなる。在宅難病ケアが重要であるのは、家庭や地域に帰る過程でこの問題を回避することができるところである⁹⁾。在宅の緩和ケアによって、難病患者は自分自身を受け入れられると同時に、家族や地域社会にも受け入れられることでQOLの向上が期待できる。

文 献

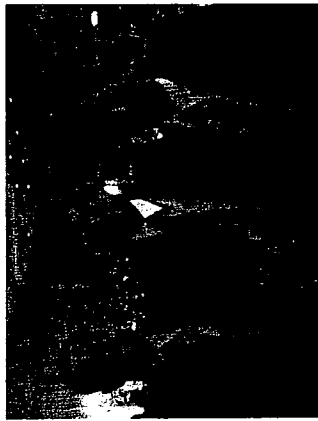
- 1) Twycross R. *Introducing palliative care*. 4th ed. Oxford: Radcliffe Medical Press Ltd; 2002.
- 2) 中島 孝. ALSにおける呼吸療法—総論. 神経内科 2006; 64: 380-6.
- 3) 志真孝夫. がん患者の終末期医療—緩和ケアの立場からの提案—. In: 終末期医療に関する調査検討会・編. 今後の終末期医療の在り方. 東京: 中央法規出版; 2005. p.164-212.
- 4) 伊藤博明. 事前指示書のあり方. 難病と在宅ケア 2006; 12: 47.
- 5) 中島 孝. QOL向上とは—難病のQOL評価と緩和ケア. 脳と神経 2006; 58: 661-9.
- 6) 伊藤博明. 在宅医療が困難なとき—病院にできること. 求められていること—. 難病と在宅ケア 2005; 10: 23-5.
- 7) クロード・レヴィナストロス. 構造化人類学. 荒川健男, 生松敏三, 川田順造, ほか・訳. 東京: みすず書房; 1972.
- 8) 大田仁史. 終末期リハビリテーション. 東京: 荘道社; 2002. p. 46-57.
- 9) 蘆野吉和. 在宅ホスピスケアの現状と未来を語る. 在宅医学会雑誌 2006; 8: 34-8.



特定疾患のライソゾーム病治療に

真の夜明けが訪れた

国立病院機構新潟病院 診療部長 伊藤 博明
同 副院長 中島 孝



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

ライソゾーム病

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

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

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

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

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

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

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

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

今回、米国FDAでの承認を踏まえて、ポンベ病治

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

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

書籍紹介

あかり、みんなといっしょ
一併闘性筋萎縮症の少女、地域の学校で学ぶ

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

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

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

本当に毎日の生活を愉しんでいる。また、同級生の子どもたちも、西更さんがあるがまを、すんなりと受け入れ、仲間として育ち合っている。そのほか、いろいろな関わりがある人たちの、さまざまなエピソードを綴っている。本書の巻頭4頁にカラー写真で、田中西更さんの近況を紹介しているほか、本文中にも多方面の写真を挿入している。

なお、版元の「クリエイティブ」がわが東京都南区に本舗を置く障害者や強弱者をテーマと読者対象に、地味な活動を息長く続けていく意志を出社である。

▼著者：大竹 元子
▼A5判、縦一段組、135頁
▼定価：1,400円＋税
▼発行：クリエイティブ かもがわ



◆注文：075-661-5741 (TEL)
075-693-6605 (FAX)
<http://www.creates-k.co.jp/>
E-MAIL: taj@creates-k.co.jp

ALS患者さんの呼吸療法の誤解を解くために

～正しい理解と実践で生活の質向上を目指して～

独立行政法人国立病院機構 新潟病院 神経内科医師 **樋口 真也**
ひぐち まこと
 副院長 **中島 孝**
なかじま たかし



私たちのALSケアチーム
 (前列中央・中島、後列中央・樋口)

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は厚生労働省により難病と定められており、現在治療やケア技術の研究がすすめられています。根治療法が未解明な難病ケアの目標は、生活の質 (QOL) が損なわれないように向上を目指すこととされており、そのためには様々な専門職種のチームワークにより行う多専門職種ケア (multidisciplinary care) が必要と考えられています¹⁾。

ALSは呼吸筋の筋力が次第に低下するために、呼吸療法の質が特に重要です。そのため、担当する専門職種がそのケア内容を充実させることができれば、QOLの向上を目指せると考えられます。しかし、呼吸療法の充実によってALS患者さんのQOLが向上するという事実が、まだ十分に理解されていないというお話をよく耳にします。私たちは常日頃、ALS患者さんの呼吸療法について、このような誤解を解く必要があると感じています。

ALS患者さんの呼吸療法は、神経内科や呼吸療法の専門医だけでなく、理学療法士、看護師、臨床工学士、臨床心理士などによる多専門職種ケアとして行われるべきものであり、ALSケアチームとして取り組む必要があります。本稿は「在宅人工呼吸療養者のトラブル解決集」でその考え方と実践について説明させて頂きます。

ALSの告知および呼吸療法のインフォームドコンセントについて

ALSの最初の症状は多様であり、直ちに確定診断をすることは容易ではありません。ここでは必要な検査が終わる、その結果からALSと確定された際に患者さんへどのように病気のことを伝えらるべきなのか私たちが心がけていっていることを挙げます²⁾。

コンセントが可能になるのではないかと考えているからです。

一般に医療におけるインフォームドコンセントとは「(医師による)説明と(患者の)同意」と解釈されていますが、ALSにおけるインフォームドコンセントとはどのようなものなのでしょうか。それは、「ALSは難病で、呼吸筋の筋力低下のために次第に呼吸不全を起す呼吸器をつけるか死を迎える」というように、予後を医師が患者さんに説明し患者さんが納得するということではありません。

そうではなくて、医師が責任をもってALSケアチーム全体の力で行う各種症状の緩和に対する医療サービスやケア内容を構築し、また、実際に行えることを示し、どんな状態であっても患者さんを十分に支えたいことを伝えたい。そして、その中で患者さんが具体的な治療方法やケア方法を選択しつつ、ALSケアチームに自らの診療を付託する過程がインフォームドコンセントであると考えます。

担当医師は患者さんからALSケアチームを承認し、その責任者として活動するわけですから、それに値する呼吸療法の専門知識、経験と信頼が要求されます。常にチームをまとめて患者さんのために活動できるような整え、またチーム自体の医療技術や知識の向上を行っていく必要があります。

ALSの呼吸療法のインフォームドコンセントに際して二重の難しさがあります。ひとつは、インフォームドコンセントをしていく中で、治療によって得られる将来の状態を患者さんは体感できないが、何らかの治療方法の意思決定をしなければならぬという難しさです。さらに、ある治療方法を患者さんが結果的に選んだときに、時間経過のもとで将来もその結果に満足し続けてくれるのかどうかを、医師もまた完全には予想できないという難しさがあります。

そのため、ALSのインフォームドコンセントの過程では常に揺らぎがあるのは当然で、意思決定内容が状況の変化、時間経過やケアの質に応じて変わって常々問題が生じていく可能性があるのです。その都度個々のALS患者さんと対話しケアの質を上げ、適切な治療方法を再検討し修正するなどといった対応をして工夫することが最良であると考えられています。インフォームドコンセントも繰り返し行う必要があり、ますます厳密に文書化しても事前指示ではその都度生じる問題に十分対応できないことがわかっ

てきたのです。

ALS呼吸療法の生理的効果について

私たちは今日まで工夫を重ね呼吸療法を実践してきました。いろいろな実証的な論文が出されていますが、私たちが実践的な経験においても呼吸療法はALS患者さんに良い効果があることがわかっていますので是非お話しさせて頂きたいと思います。

ALSでは「病気の進行とともに筋力低下が生じるだけではなく、呼吸機能低下にもなまって生じる低酸素状態自体がさらに四肢筋力だけでなく呼吸筋力をも低下させている。」という事実を認識する必要があります。また呼吸筋のオーバーワークはさらなる呼吸筋力の低下を生じます。人工呼吸療法で低酸素状態が改善し、また呼吸筋が休息することで、この一連の悪循環を断ち切ることができ、その結果、呼吸器をはずしていきながら四肢の筋力は回復し、呼吸筋力も安定し呼吸機能が維持される良い状態に持っていくことができます。

つまり、呼吸不全が明らかでない限りNPPV (非侵襲呼吸療法: noninvasive positive-pressure ventilation) を開始することで、短時間であってもALSの低酸素血症が予防でき、また呼吸筋の休息により呼吸筋力の低下も抑制できると考えられます。これがNPPVによって生命予後が改善しQOLも向上すると考えられる根拠となっています³⁾。

NPPVを自転車の利用にたとえて考え、それに慣れてきた患者さんは次第に長時間装着してもらい、徐々に夜間就寝中につけるようになります。すると「BIPAPを長時間装着すればするほど呼吸苦がなくなりBIPAPをはずせよ」という面白い現象に気がきます。

ALS患者さんのNPPV導入成功に向けた取り組みについて

先に述べました通り、ALS患者さんのQOL向上においてNPPVの導入が非常に大きなウェイトを占めるのです。私たちはNPPVを導入することが、ALS患者さんの治療において当然のことだと理解し実践していますが、何より導入しないことでのデメリットが大きすぎます。

私たちはNPPVの導入成功に向け、十分に精力を注ぎます。その時にいくつかが心にかけているポイントがありますので、お話しします。

1) マスクフイッティングと心理サポートの重要性

NPPVを成功させるためにはまずマスクフイッティングを成功させることです。NPPVのマスクは大きく分けて3種類あります。Nasal type (鼻マスク)、oro-nasal type (鼻口マスク)、total face type (トータルフェイス) ですが、これらのマスクのうち最低2種類はいつも装着できるように調節し慣れさせておく必要があります。マスクの選択を通して患者さんが何らかの不安を受けられ、今後受けられるという安心感が得られるとNPPVの導入は成功しやすくなります。導入時点での印象がその後のNPPVの成功の可否を握っています³⁾。

さらに、心理サポートに工夫が必要で、例えば「私は人工呼吸器によって人工的な延命治療を受けている」という言葉には否定的な感情がみえますが、逆に「呼吸療法により新鮮な自然な空気を体に取り入れることができ元気になった」という言葉には積極的な感情を感じ取れます。私たちは患者さん自身がこのような呼吸療法に関する積極的な物語(ナラティブ)を発見して肯定的に生きていけるような心理サポート(物語に基づく医療; narrative based medicine: NBM)を心がけています。

2) 早期にNPPVを開始すること

肺活量が低下してからNPPVを導入するよりも、まだ保たれている状態で導入の方が成功率は明らかに高いという報告があります。私たちの経験でも呼吸器が出現してから導入では、ALS患者さんが短時間で慣れていかなければならず、負担が増えるだけでなく「うまくいかなければどうなるのか?」という心理的な負担を強いものと感じています。

このような観点から、より早期に開始し日中に短時間でも繰り返し装着し、慣れたら徐々に夜間だけの装着を行う方法をとると成功率が高まります⁴⁾。

3) 咳の強さと、機械的排痰(MAC)の利用

十分に行っていない施設があり、問題となっており、すべての呼吸療法にNPPVだけでなく呼吸

理学療法を併用することが必須です。呼吸理学療法の中で、(1)咳で自力排痰を促進すること、(2)複数回の吸気を促めて一気に咳ができるようにすること、(3)吸気時に徒手により胸腹部を圧迫し咳を介助すること、などの練習を行います。

肺活量が保たれたALS患者さんでも咳の強さ(ピーク・カフ・フロー値)が低下してくると、自力排痰は困難になります。風邪をひいたり、痰の量が多くなると十分に排痰ができず無気肺になるため急性呼吸不全に陥りやすくなり、用手的な呼吸理学療法が必要で、咳の強さがさらに低下してきた場合には用手的な理学療法だけでは無理であり、機械的排痰(MAC; mechanical assisted coughing)を併用することが必要になります。

MACはCough Assistという機械を使い、患者さんの咳のリズムに合わせてマスクによって陽圧と陰圧を交互にかけ、徒手的な胸腹部の圧迫も併用し咳の強さを増加させます。この機械を使うと使用時からその後数十分間にわたって排痰が容易になります。最近ではバーカーションベンチレーターという装置も排痰や無気肺予防により効果があるとの報告があります。

4) NPPV成功のための経皮内視鏡的胃ろう造設術(percutaneous endoscopic gastrostomy: PEG)

ALS患者さんにNPPVを導入するのであれば必然的にPEGも導入することになるのですが、それを理解できない場合が多く困っています。私たちは、できる限りNPPV開始前にPEGを行うことが望ましいと考えておりそれに関してお話しします⁵⁾。

NPPVを導入して順調にみえていても球麻痺が進行し嚥口摂取が十分にできなくなると、急に衰弱してしまいます。あわてて経鼻経管栄養を開始しようとしてもマスクと頰のすきまから空気がもれるために十分に施行できません。この時ようやくPEGを行うことに患者さんから同意いただいても、肺活量が低下しておりPEGの際に使う内視鏡により呼吸不全を悪化させる可能性が高く、PEGをあきらめるケースが少なくありません。

この問題を回避するためには、NPPV開始前にPEGを行うことが望ましいのです。しかし、この時期には患者さんは一般に嚥口摂取に不便を感じておられないわけ、PEGの同意を実感として得られ

にくい時期でもありません。ですから、十分な説明を行う必要があります。

私たちのALSケアチームでは、PEGを行ってから呼吸器がない時期に、NPPVを導入することにしていきます。但し、どうしてもこの時期にPEGを作れない場合もあります。例えば、球麻痺がそれほどなくても急激に呼吸不全が進行しているALS患者さんの場合などです。その場合はNPPVを導入した後の安定した段階で、NPPVを鼻マスクで行いながら細い内視鏡を口から挿入しPEGを行うことも試みています。ただし、鼻マスクが使用不可能な場合には、残念ながら内視鏡操作ができず気管切開をしない限りPEGを行えなくなってしまうでしょう。

気管切開による人工呼吸について

どんなに肺活量が低下していても排痰がうまくでき、24時間NPPVを行っていただければ理論的には呼吸器を感じないはずですが、しかし、実際には機械的排痰を繰り返し併用しても、排痰が十分でなくなり痰の量が増え、無気肺がすすんで呼吸器が出現します。

NPPVを続けていた患者さんが気管切開し、切開孔から吸引を行うと排痰が容易になり、快適さを取り戻しやすくなります⁶⁾。ALS患者さんがよく誤解され心配されることなのですが、吸引回数(NPPVの終末期より減る場合がほとんど)です。MACは気管切開患者さんにも利用可能なため夜に行い、痰を吸引することで就寝時間帯の吸引回数を減らし肺の状態をよく保つことができます。

このように、気管切開によってとても良くなったALS患者さんを何人もみえてきた経験から考えますと、NPPVの使用を早期に行い、体力と筋力を維持しQOLを向上し、その後の排痰が十分にできなくなってきた時点で気管切開による人工呼吸器を導入することは、非常に有益なALS呼吸療法であると結論づけられることができます。

気管切開のタイミングとサポートについて

呼吸不全が進行すると24時間NPPVが必要になります。MACを併用しても次第に咳の強さ(ピーク・カフ・フロー値)が低下し、十分に

排痰することが難しくなります。1日中MACを繰り返していても呼吸器が良くならず、SpO₂も改善しなくなると時期が気管切開による人工呼吸器療法が必要となるタイミングだと考えます⁷⁾。

NPPVに成功し呼吸ケアを一定期間受けてきた方は、気管切開・人工呼吸療法に移行しても満足度が低下しないと感じています。NPPVが成功しない場合に気管切開・人工呼吸器療法を行っても満足がえられるかどうかはわかりませんが、真に成功するかどうかはわかりません。したがって、NPPVを早期に開始し成功させることも重要と考えています。

気管切開・人工呼吸管理をしている四肢麻痺のALS患者さんは、2006年施行の障害者自立支援法のもとで、療養介護給付を受けながら長期にわたって障害者病棟など入院できる制度ができました。この気管切開患者さんに対する医療・福祉制度によって、以前よりも安心感を持ち気管切開・人工呼吸器療法を行うことができるようになってきたと思われ

治療モデルとインフォームドコンセントについて

以上のようにお話ししました内容をふまえて、図1に示した机上のALS呼吸療法モデル(A-D)をご覧下さい。これらと比較してみますと、生命予後が大きく異なります。そればかりか、中には、患者さんに大きな不利益を与えてしまいかねない治療モデルも含まれています。ですから、医師がAからD

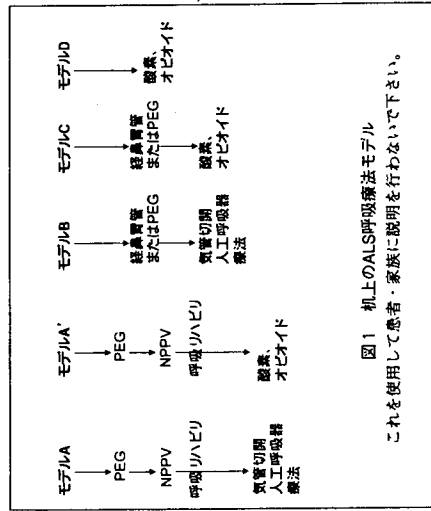


図1 机上のALS呼吸療法モデル
これを使用して患者・家族に説明を行わないで下さい。

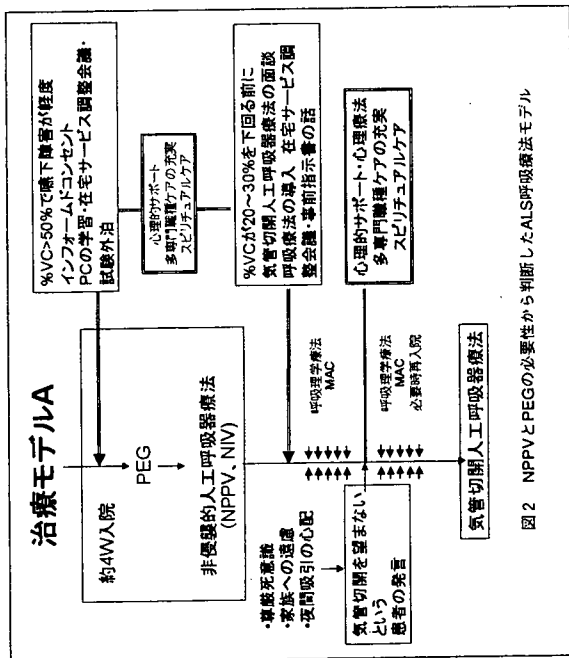


図2 NPPVとPEGの必要性から判断したALS呼吸療法モデル

をあたかも患者さんを支えるための自由な選択肢として提示するのは不適切だと考えます。

私たちのALSケアチームでは図1のAのモデルを採用し、図2のように早めにPEGを行ってから呼吸器がいない時期にNPPVを導入することになります。

呼吸療法に関する事前指示書について

ALS患者さんの呼吸療法における事前指示書とは、意識障害になったり緊急の場合でインフォームドコンセントが直ちにできない際に使われる、気管切開などの呼吸療法に関する事前の意思決定内容ということになります。

これは人間として安当な行為で、もっともらしく聞こえる場合があるかもしれませんが、私たちはそうではないと考えています。例えば、あるALS患者さんの事前指示が「将来の気管切開や呼吸療法をいっさい望まず尊厳死のために死を選ぶ」となっていて、それをただ表面的にとらえてしまうと、その後の難病ケアが十分にできなくなってしまうという悪循環が低下するリスクが極めて高くなるという悪循環が生じます。

実際にはそのような事前指示を提示した患者さん

は、むしろ医療内容の中の何か不満があるため信頼していないのであり、この医療チームに自分の診療を付託することを拒否したりためらっているのだと考えられます。この事前指示を患者さんの意思の最終決定と捉える前にどうして信頼関係が崩れたのかを分析し、信頼関係の再構築をはかる必要があると考えます。

ここで重要なポイントは、事前指示書自体がQOLを高めることはなく、QOL向上のためには何よりALS患者さんの呼吸療法の向上が必要であり、それについて揺れ動く患者さんの心理を理解しながらケアの質を高め、その中でインフォームドコンセントを行うことがまず必要であるということです⁵⁾。

まとめ

ALSケアチームが、多専門職種ケアとしてALS患者さんの呼吸療法に携わること、ALS患者さんの生命予後とQOLが向上することは明白です。さらに、ALS患者さんの呼吸療法内容を高め改善すること、ALS患者さんのQOLが向上することです。ALSケアでは、まず、呼吸療法を正しく理解し実践することが大切です。今後ともALSの呼吸療法の研究と普及が重要な課題といえます。

参考文献

- 1) 中島孝：難病ケアと問題点—QOLの向上とは、臨床神経、2005；45：994-6.
- 2) 中島孝：新ALSケアブック 第3巻 (1-6) 心理的ケア：川島書店；2005.
- 3) 中島孝：ALSにおける呼吸療法—総論、神経内科、2006；64：380-6.
- 4) 石川寛加：NPPVの理論と実践、神経内科、2006；64：375-79.
- 5) 伊藤博明：事前指示書のあり方、難病と在宅ケア、12(2)：47、2006.

脳神経 58(8) : 661-669, 2006

4. QOL向上とは*
— 難病のQOL評価と緩和ケア —

中 島 孝**

Key words : neurological intractable disease, nanbyo, QOL, palliative care, constructivism, SEIQOL

はじめに

Quality of Life (QOL, 生活の質) を一般的な広い概念で人の幸福, 福祉, 満足として捉えられ, QOL向上とは経済学, 政治学, 哲学, 宗教のそれぞれ分野で根本本題として探求されてきたものといわれる。このように広い意味で使われるとき, QOL概念は古代ギリシャ哲学のアリストテレスの Eudaimonia (幸福) (ニコマコス倫理学) にまでさかのぼれるといわれる。一方, QOL概念は人類が思想を文字により後世に残せるようになって以前から「生きがい (livability)」として語られてきたものにも対応しており, QOL向上とは学問の歴史を論ずる以前から存在する人類にとって普遍的な命題でもある。

医学や保健医療分野におけるQOL向上すなわち患者の幸福の追求は, 適切な保健医療により達成できる自明の結果であり, 正しい問診や評価研究は不要と恐れられてきた。最近になり, ようやく患者のQOL向上を保健医療の目標, アウトカム, 評価対象として捉えた研究が行われるようになった。

保健医療におけるQOL概念—2つの潮流

保健医療の分野でQOL概念が強調され理論化が必要となった理由は, 保険医療の効率化や医療費抑制などの問題と無関係ではない。QOLはアウトカム指標としての有用性や効率性を評価するために利用可能かどうか, 人間を幸せにする保健医療が行われているかどうか, 有効性や効率性を評価するために利用可能かどうか, 効率のよい医療を推進する際に, 切り

捨てられる部分が患者のQOLを低下させないかをチェックすることも必要とされた。さらに「ある公共事業をすることによって得られる幸福」と「保健医療分野である事業を行ったときに得られる幸福」とを比較して医療費への分配的合理的判断が行えるのではという議論も行われてきた。経済学において人が幸福になるための費用を計算する際に使われる幸福の指標 (Utility, 効用) は本来多様 (多次元) であり, 貨幣価値に1次元化するとは必ずしも一致しない。QOLによって保健医療分野のアウトカムを評価することも同様な難しさがある。

現代におけるQOL研究のもう1つの潮流は, 根治療法のない疾患に対するケア, すなわちわが国の難病ケア (nanbyo care) や緩和ケア (palliative care) において, ケアの目標をQOLの向上とすることが適切と考えられたことによる。つまり, 現代医療によっても根治療法がない疾患は治療できないうちにも, QOLの向上をめざした適切なケアは可能であり重要と考えたのである。しかし, 根治療法のない分野でQOLをアウトカムとするためにQOL評価方法を確立することは容易でないことが明らかになった。緩和ケアは1967年に英国で公的健康保険であるNHS (National health service) とは別の無料のケア体系として開始され, 現在においても費用の2/3は寄付でまかなわれている。このための費用対効果分析としてのアウトカム評価が厳密に求められる領域でなかったことと緩和ケアの質を高めることにつながった。日本では難病ケアが1972年に特定疾患治療研究事業として開始され, 医

* What is QOL in the Patient with Incurable and Intractable Disease? — QOL Evaluation and Palliative Care
** 独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長 (〒945-8585 新潟県柏崎市赤坂町3番52号) Takashi Nakajima, Deputy Director of Niigata National Hospital, National Hospital Organization, 3-52 Akasaka-cho, Kashiwazaki-shi, Niigata 945-8585, Japan
本稿は日本神経学会誌45巻11号に掲載のものに一部修正, 加筆したものである。

療事業としてではなく研究事業としてのアウトカム評価であったために,むしろ難病ケアの質が高められたともいわれている。

QOL研究は医療経済上のアウトカム研究から行われてきただけでなく, 神経難病や緩和ケア領域や慢性疾患のように根治療法のない分野において医療の質の向上や適切なケアを願う観点で行われてきた³⁻⁵⁾。

米国でのQOL概念—パゾン(人格)理論

米国でのQOL研究の歴史は, 1960年にさかのぼることができる。この年に「市民社会の幸福に関する大統領委員会」は, 1. Examine the quality of individuals' lives 2. Evaluate the needs of individuals 3. Develop program to minimize the deficits 4. Devise methods to assess the outcome of potential program とまとめた。医療分野のアウトカムとしてQOL重視の動きが始まった。

日本では厚生運動と戦後の社会事情と重なって, 1948年に「厚生保護法」が成立した。結果的には疾病条項による優生学的な中絶はほとんど行われず, 母体の健康保持や経済的な側面での人工妊娠中絶が行われてきたといわれている。その後厚生保護法に改正され, 妊娠中絶とは何なのかの議論が延々と続きフェミニズム, 反パターナリズム運動の中でQOL研究と生命医学倫理の議論が行われた。1968年に法学の Charles P. Kindregan は「The Quality of Life-reflections on the moral values of American law」を出版し, 米国の人工妊娠中絶問題に関連してQOL概念を述べた。1972年には, Joseph Fletcher が「人間であること (Humanness)」を出版し, 人間についてのQOLを判定するための15の基準を紹介された。これは人間のQOLを評価するための基準を設けたものである。Fletcher はさらに「標準的なスタンフォード・ビネー検査でIQが40以下な者は人格 (person) かどうか疑わしい。IQが20以下なら, 人格ではない」と述べた。Michael Tooley は Abortion and infanticide, 1972 で「嬰兒は自由な自己決定能力がある人 (格) とはいえないので, 生命の尊厳はなく, 人工妊娠中絶は倫理的に正しい」という結論を導いた。Peter Singer は「障害をもつ嬰兒を殺すことは, 人格を持つ人間を殺すことと, 道徳的にみて同じではない, 障害を持つ嬰兒を殺すことは多くの場合決して不当ではない」という考え方に至った。これらの議論はパゾン理論 (Person theory) として体系化されていた⁶⁾。

人工妊娠中絶などの領域でQOLと人らしさを結び

つけ, 人としての尊厳はどのような範囲になるのかを定め, 尊厳がなければ人ではなく死は許容できると考え, 人工妊娠中絶の是非を論ずるパゾン理論は合理性のある理論と見られたが, 基準や境界線を任意に変えることができるため, 「すべり坂論 (Slippery slope argument)」により危険性と脆弱性が指摘された。

米国では, 生命医学倫理の問題を考える際に4原則⁷⁾ (自律尊重原則, 無危害原則, 仁慈原則, 正義) のおのが等しく重要と強調されており, 病院や医学研究機関では倫理委員会が運営され「すべり坂論」で危惧される事態に暴走しないような仕組みがとられている。

ドイツでのQOL概念の変遷

パゾン理論を用いたQOL研究において「すべり坂論」が危惧する最も悪い歴史的事例は戦前ドイツのQOL研究に見出すことができる。ドイツでは第一次世界大戦による混乱とその後の貧困によって, 障害者, 精神障害者やむなしく餓死させてしまったといわれ, その後, 多数の障害者施設が建設された。第二次世界大戦前のドイツは国家社会主義のもとで, 新しい福祉国を目指した。このときのドイツは今の日本と同様に単純出生数が死亡率を下回る人口減少・少子社会になっており, 出生率の上昇をはかることと, 医療・福祉により支えられている人数を減らすことが保健医療政策上の緊急の課題となった。このころの, ドイツ医学は最高レベルとなっており, 全世界を席捲したのが, ドイツ最新医学が開発したルミナルによる安楽死 (Euthanasia) と優生学 (Eugenics) だった。前者は, 最新ドイツ医学によっても治療不能だが延命処置され, QOLが低く, 今後も向上できない人間, すなわち, 「生きるに値しない生命 (Lebensunwerten Leben)」は社会の中で生きる価値がない上, 無理に生かしておくのは本人にとって苦痛が多く, 大変かわいそうなので痛みなく慈悲殺 (安楽死) するのが良いとされている患者を推進する倫理観は「病気が治らざるままに患者を治せないのに, 食物や薬を与えて無理やり生かす続けるのは残酷でなく, 患者を生かすにつづけるのは, 患者の苦しみと共に生きていきないう人間性や倫理性の欠如」とされた。人類運命の知見をもとに, 合理的な社会改善運動と運動し, 人間自体を良くしようとする目的で研究されたものが優生学である。優生学は道徳的障害者を殺さず, 生まれてこないようにするために, 安楽死, 慈悲殺よりも人道的で科学的な医学と考えられ, 賞賛され, 全世界をとりこにした^{8,9)}。アメリカ合衆国や北欧の多くの国で新種法や優生保護法が制定され

それを改善する方法は確立してはいない。SF-36 は人間の諸機能の評価尺度を集めて「人間らしさ」を表そうとする。しかし、神経痛分野のようには障害による機能を補完できない状態のもので、適切なケアによって幸せに生きている人間の状態を QOL と映し出すことはできない。

QOL 評価と功利主義 (Utilitarianism)

この世に存在する価値を効用 (Utility) に還元する経済学モデルは Utilitarianism (功利主義, 効用主義) であり、現代経済学の基盤でもある。この目的に沿って開発された健康関連 QOL 評価尺度の代表例は Euro-QoL (EQ-SD) である。これは多次元的な QOL 評価を基に多変量解析モデルを使用して一次元的な効用値を算出し、費用効用分析をするために開発された。Euro-QoL では移動 (歩み) の程度、身の回りの管理能力、普段の活動、痛み / 不快感、不安、ふさぎなどの 5 項目の質問について 3 段階評価し、多変量解析モデルにより計算された表から効用値を導く。効用値と生存年をかけてあわせることで、QOL で開閉した生存年 (quality-adjusted life year : QALY) が算出される。例えば、健康な状態は 1、死亡は 0、ある疾患による喪失状態では 10 年長生きするというようには、 $QALY = 10 \times 0.3 = 3$ 年であり、健康な状態で 3 年生きた価値にしかかからない。重篤な神経痛では、適切なケアによって患者が幸せに感じているも病気が進行する限り効用値は向上することはなく、QALY は低くなり続ける。このため、神経痛ケアの有効性を評価する際には使うことができない。EuroQoL では死亡の効用値が 0 になる前提で量変換が行われたが、重篤な障害を持つ患者が実際に答えると効用値はマイナスになってしまう。マイナスの効用値とは「死の状態より悪い QOL」を意味するが、答えた患者自身は現実には「死んだほうがましな QOL」とは思っていないことが問題である。データが集められ多変量解析モデルで数値計算された際に、重篤な患者にデータが含まれていなかったことと多変量解析の際に切片が 0 でなかったためと考えられる。つまり、健康な人がある状態を「死より悪い QOL」と想像するということが反映されたといえるが、実際の患者では異なっている。

構成主義 (Constructivism) による QOL 評価方法

構成主義 (Constructivism) は心理学、社会学から数にいたるあらゆる学問において新しい科学的認識論を投げかけている。例えば、「社会的な問題は問題そ

作主義的な科学概念として確立することが必要である。操作主義 (operationalism) とは、概念が得られる際に用いられる観察・測定操作によって定義されなければならぬという考えである。QOL は多次元的な定性的な存在であるにしても、心理概念としてある方法を用いて質的存在としてとらえることができる方法に依存した QOL が評価され対応する分野で有用に利用できるかと考えられる。その際 QOL は個人個人の主観的な知覚であると同時に、その個人と評価尺度担当者の両者が関与する操作主義的心理概念であるという点が必要となる。

QOL を操作主義概念ではなく、象徴的、偶発的な意味で使うと混乱がおきる。Life は英語でも象徴的、偶発的な意味でキリスト教信仰の中心的概念として「いのち」として使われる。「永遠のいのち」はキリスト信仰による救済によって得られるとされている。QOL の Life をこのような象徴的で神聖な意味の「いのち」として考えると大きな矛盾が起きる。ケア過程では低い QOL 状態から高い状態を目指したケアが行われる。この時、象徴的な意味で「いのち」の質が低い状態と評価しているのではなく、いかなる場合も「いのち」の質は等しく尊くいとされている。QOL が低い状態とは操作主義的な QOL の低下状態ではないが、人としての「いのち」の質が低いわけていないことが、QOL の低い状態に対して適切なケアが必要となる根本理由である。次に、保健医療分野で利用可能とされている代表的な健康関連 QOL 評価尺度を紹介する³⁻⁹⁾。

QOL 評価と機能主義 (functionalism)

多次元的で患者立脚型の包括的健康関連 QOL 評価尺度として国際共同研究などが行われた SF-36 は機能主義的 QOL 評価尺度の代表例である。SF-36 は 36 項目の質問からなり、8 つの領域 (ドメイン) すなわち、身体機能、日常役割機能 (身体)、日常役割機能 (精神)、社会生活機能、体の痛み、全体的健康感、活力、心の健康についての質問が下位尺度としてアプライ化されている。ALS など神経痛としてアプライ化された SF-36 では天井効果 (または床効果) によって、患者のケアによる QOL 変化を判別できないと悪れがらだが、そうではなくこの評価尺度は機能評価尺度であるためである。SF-36 で測定される、身体機能、移動能力、日常役割および社会生活機能などの領域は、神経疾患では進行に伴って障害される機能そのものであり、ケアによって主観的改善はほとんどありえない。さらに痛み、活力、精神の改善は状況も上記機能にコントロールする主体としての精神機能に関連し、神経痛では

た。第二次世界大戦中に、これらの考え方はエスカレートし、法によって定められた基準により「生きるに値しない生命」を体系的に屠殺するホロコーストがドイツで行われた¹⁰⁾。さらに、「生きるに値しない生命」が (法的により) 無敵に殺される前に、医学的に有意義に利用すると論理で一方的な人体実験が行われた。戦後ユールンベルグ裁判が行われ、関わったドイツ医師は純粋に医学研究目的で行ったと主張したが極刑により裁かれた。ニュールンベルグ判例ではあらゆる裁断者法的に自己決定する資格があることが強調された。このドイツの「生きるに値しない生命」理論は、国際的な優生学運動を通じて戦後の米国のパパーソン理論に影響を与えた。

ドイツでは第二次世界大戦後定められたドイツ連邦共和国の憲法、すなわち基本法の第 1 条第 1 項で「人間の尊厳 (Würde) は不可侵である。これを尊重し、かつ、保護することは、すべての国家権力の義務である」とした。ここでは「尊厳」の定義はされていないが、人間の尊厳は神聖であり不可侵とする Sanctity of life (生命の尊厳) が定められていると考えられている。ドイツでは米国のようなパパーソン理論を基にした QOL 研究は戦後まったく行われていない。

現代における QOL 研究

現在 QOL 研究は戦前ドイツの負の遺産や米国のパパーソン理論の危険性を意識しながら科学的に行われようとしている。世界保健機関 (WHO) は QOL を以下のように定義した⁹⁾。「QOL とは文化や価値観により規定され、その個人の目標、期待、基準および心配ごとに関連づけられた、生活状況に関する個人個人の知覚である。QOL はその人の身体的健康、心理状態、依存性レベル、社会関係、個人的信念およびその人の周りの環境の特徴とそれらの関係性を複雑に含んだ広い範囲の概念である。この定義は QOL が文化的、社会的、環境的な文脈に組み込まれた個人の主観的な評価として参照されるものであるという観点を反映している。QOL は単に「健康状態」、「生活様式」、「生活の満足」、「精神状態」、「幸福状態」と等価ではなくより正確にいえば、QOL はそれら以外の生活側面をも含む多次元的概念である。」これは QOL 概念の理想を示すものとして重要であるが、実際に、このように評価できる完全な QOL 評価尺度があるわけではない。しかし、そうはいって QOL (Quality of life) 概念を保健医療分野で使用する際には、評価・測定でき、悪化や介入による改善を評価できる概念、すなわち換

のものが存在しているのではなく、関係性や文脈のものでみられていると考えている。「数学的論理はアブリオリに正しいが、数学的真理はそれを使った証明という作業によって存在している」とする考えである。「若い、病い、死」という問題は人間にとり普遍的な「苦」には適さないが思惟し認識しなおすことにより人は新たな道を得て涅槃に至りうる」というのも構成主義的な考えであり、ゴータマ・シッタータは構成主義の祖といわれることがある。

根治しえない病状、障害を持つ生きていく際には今までは莫大な価値観や生きがい (construct) までと見ていくと考えられる。また、QOL を自ら評価することを通じて自分自身の QOL が構成 (construct) されていくとも考える。この目的でアイルランドの王立外科病院の Carran O'Boyle らの研究グループにより作成された QOL 評価尺度は The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (個人生活の評価尺度法, SEIQoL) である (図)¹⁰⁾。SEIQoL では半構造化面接法を使い、自分の QOL を決定付けている生活領域を外から与えるのではなく、面接者との対話により患者自身がカテゴリー化し 5 つの Cue (キュー) として名前を付け、構成 (construct) することが特徴である。次に、5 つのキューそれぞれについての満足度を VAS (Visual analog scale) を使い患者自身が評価する。SEIQoL の元々の方法では意思決定理論に則して Judgment analysis (JA) が使われている (SEIQoL-JA)。面接者は 5 つのキューの患者の重み付けを算するために、30 組の仮想的な事例を提示し、患者はそれそれぞれの組合のトータルな満足度を想像し VAS で答える。この値を多変量解析することにより、5 つのキューの意欲下にある重みが測定される。この重みを係数として SEIQoL-index というグラフでその後に数値計算可能な QOL 評価値が計算できる。

外的に QOL 評価の領域を与える SF-36 ではまったく歩行できない患者に歩行の満足度を問くというよう問題が起きるが、SEIQoL では患者自身が領域をキューとして構成していくため、そのこととして重要でなくなくなった領域が評価対象となることはない。SEIQoL は QOL 評価の心理モデルとして完全であると思われるが、5 つのカテゴリー化する際の面接方法が不十分であると適切なキューが構成されないという問題がある。さらに、多変量解析による数値計算をそのつづきで行う煩雑さがある。このため、5 つのキューで患者自身が生活の質ドメインを直接的に重み付けする Direct weighting (DW) 法が開発され、SEIQoL-DW

症例: ALS の 63 歳男性、罹患期間 2 年、ALSFRS-R: 20/40、筆と同居中、人工呼吸器装着 2 か月目、独歩、経口摂取、業務可能、在宅にむけて在宅調整のために入院中。(SEIQoL-DW は複製例、SEIQoL-JA は複製例)

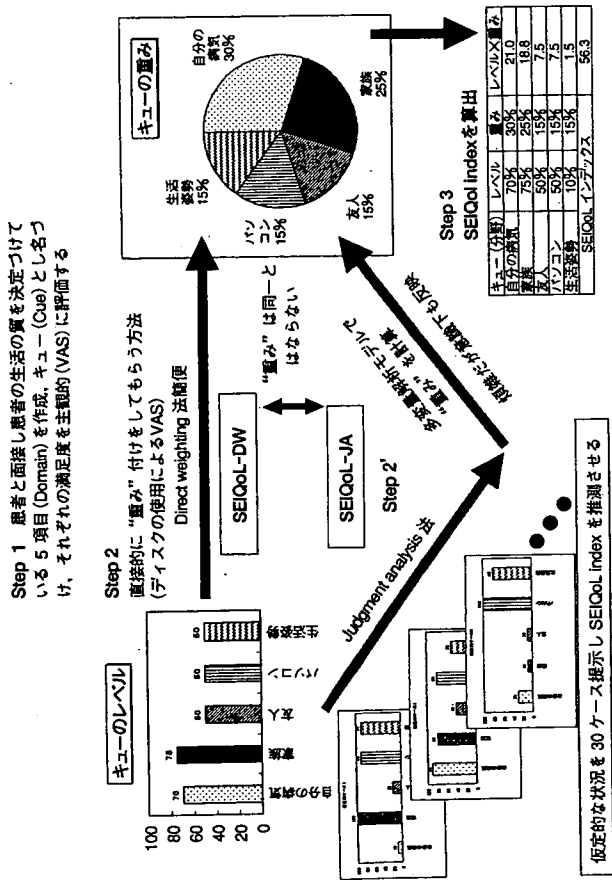


図 SEIQoL (The Schedule for the Evaluation of Individual QoL, 個人の生活の質評価法) ALS 入院患者の QoL 評価を行うために、構成主義的な QoL 評価法である SEIQoL を使用した。患者自身が QoL の領域の直接重み付けする SEIQoL-DW (日本語版監修、大生定義および中島孝) のデータを示す。SEIQoL-JA は実際のデータではなく、複製データを記載した。

と命名され普及が行われている(日本語版事務局、国立病院機構新潟病院内 岩崎 hiwasaki@niigata-nh.go.jp)。SEIQoL-DW と SEIQoL-JA の結果を比べると、意図的に行った重み付けと意図下にある重み付けは微妙に異なることがわかってきている。SEIQoL では病気の経過に伴い、患者自身が変更できるし、ケア介入によりキューが変化しうる。患者自身の抱える問題が病気の進行や保命医療プロフェッショナルの介入や家族の対応により変化しうるに正確に反映できる。構成主義は EBM を補完する臨床的方法である。ナラティブペイストアイデンティティ(NBM)の基礎となっている。NBM は QoL 向上のために利用できる医療面接技術に現在利用されている。

「いたずらな延命治療を受け尊厳が失われている」という考え方は、人の尊厳の高低が評価できるという考えからくる。これは尊厳を操作主義概念と混同しているように見える。もし、尊厳を測定可能な概念としてとらえると、人間の尊厳は高いことも低いこともあり得るが、この考え方は本来間違っている。測定できるものとしては社会的名声、所得、QOL など挙げられるが、尊厳は本来、カントが評価、測定不可能な存在として倫理学で定義したものである¹⁰。カントは「すべてのものは価格を持つが、あるいは尊厳を持つのである。価格を持つものは他のあるものの等価物として置き換えることができる。これに反して、あらゆる価値を超えて等価物を許さぬものは尊厳を持つ」とした。

人の尊厳は低いとか高いかという対象ではないが、他方 QOL は操作主義的に定義され、低い QOL はケア介入により高められようという考え方が科学的な QOL 研究としても重要である。

難病ケアと緩和ケアにおける QOL 向上

難病は、1972 年の難病対策要綱によって行政的に定義され、日本で作られた保命医療概念である。難病は原因不明、根治療法がない(incurable)だけでなく、慢性的で、介護などに著しく人手を要し、家庭負担、精神的負担が大きく、患者の抱える問題を解決したい(intractable)特徴を持つものとされた。その後、希少性が難病の要素として加味された。1996 年になり、難病対策として調査研究の推進、医療施設などの整備、医療費の自己負担の軽減のほか、地域における保健医療福祉の充実と連携と QOL 向上を目指す福祉施策という項目が定められた¹⁰。現時点で比較すると、起源や発展の仕方は異なるが、わが国で生まれた難病ケアと英国で確立した緩和ケアは、実際には根治療法のない疾患の QOL 向上を目的としているという点で同じケア原理を目指していることがわかってきた。わが国では保健医療制度上、緩和ケアはがんや AIDS 患者の終末期の入院医療に限定して行われているが、実際には神経難病を含む、根治療法がない疾患や慢性疾患患者に対して病初期から QOL 向上のために行うケア自体が緩和ケアとよばれてよい^{4,9)}。

緩和ケアの誕生と緩和ケア運動

英国の故シジリー・ソングラスらによって、1967 年にセント・クリストファー・ホスピスで近代的で医学的なホスピスケアすなわち緩和ケアが始まった。がんのみならず根治療法のない他の疾患に対して、最高の QOL を目指して、科学的な多専門職種ケアが行われ、症状を改善するさまざまな palliation (緩和ケア技術)が検討されてきた。新約聖書の教訓の原理をもとにしたスピリチュアルケアが統合されたが、宗教的なものを越え、トータルペインという概念を構築し、身体的な苦痛の緩和とスピリチュアルペインなどの心理的な「苦」の解消がともに重要であるとされた。ALS に対する緩和ケアは 1968 年からセント・クリストファー・ホスピスで行われていた^{3,5-8,10)}。

1971 年に英国で難病患者法案 (The Incurable Patients' Bill) が議会に上程された。この内容は実際には難病患者の安楽死法であり、緩和ケアグループは反対し結果的に廃案となった。シジリー・ソングラスが構築した緩和ケア概念は基本的に Euthanasia (安楽死)の

対抗ケア概念であり、どんな状態の患者に対してでも適切なケアがなされるべきであるというケア概念が再度、明確になった¹⁰⁾。

緩和ケアは全世界的な運動となり、WHO (世界保健機関) は 1990 年に緩和ケアを以下のよう¹⁰⁾に定義した。「緩和ケアは根治療法に反応しない患者に対する積極的なトータルケアである。苦しみ (pain)、他の症状、および心理、社会、スピリチュアルな問題のコントロールが最も重要である。緩和ケアの目標は患者と家族に可能な限り良い QOL を得させることである。」さらに以下を強調している。生きることを肯定し、死を正常のプロセスとみなす。死を早めることも先延ばしすることもしない。苦しみ (pain) やほかの悩ましい症状を除去する。ケアにおける心理的側面とスピリチュアルな側面を統合する。患者療養中および死別後に患者家族へ援助のためのサポートシステムを提議する。

緩和ケアの目標

根治療法のない病気の不安から安楽死・尊厳死願望が芽生えたときに行うべきことは、「死」を導くことを決定することではない。適切なケアによって、症状を緩和し、心理的サポートを行い、不安状態を解消することである。いかなる症状も緩和し、障害を補完することで、自立度を高め、生きる希望を支えるケアを行うっていくことが緩和ケアである。当然、神経難病ケアの目標も同じである。緩和ケアの中で安楽死・尊厳死願望は自分自身が「生きるに値しない生命」になっていくことへのスピリチュアルペインとして扱えられる。スピリチュアルペインに対して適切なケアを行うことが緩和ケアの仕事の 1 つである。

臨床現場の患者の尊厳死表現は多様であり 1 つ 1 つに対応していく必要性がある。尊厳死が「尊厳ある生」の結果として尊厳を持った死を希望する」という文脈のもとでのみ使われるなら、尊厳死願望は多くの人が抱く感情であることは否定しがたい。しかし、「尊厳死願望」ではなく「尊厳死願望」を主張する際には、死を美化し、死を自己犠牲と捉える美意識が隠れている場合がある。これには鏡像となる不安意識があり、「驚愕な疾患になり、適切なケアが受けられないまま尊厳を失ってしまうのでは」という不安、「尊厳が失われ、無もなお生き続けなければならないことへの不安、「無意味な延命治療を受けて人工的に生かされる」のはという不安、「生きるに値しない生命」は無駄で苦痛に満ちているという感情などがある。この不安を解消するために、自らの死を決定するのであり、死の自己決定願望と捉えられる。これが本当に実行される場合、尊

麻死は国際的には医師補助自殺として安楽死概念の中に分類される。このような患者が本当に重要と思われていることは実際の死では決してなく、「病状や死への不安」や「QOLの低下に対する不安」の解消そのものである。このような場合に、緩和ケアや緩和ケアでは自己決定以外の解消方法を考える。

「終末期に人工的に延命治療されるのがいやな中で、麻死を選ぼう」という言説は「自然死願望」であり、安楽死とは異なると思われるが、もともと人間は生れ落ちて人工的に生きていく存在であり、医療行為の何が人工的何かが自然であるかの客観的定義は困難である。同じ個人であっても、健康なときと病状になったときに何を「人工的延命治療」と考えるの基準は多様で、恣意的に書き変わるものでしかない。「自然死願望」もまた「生きるに値しない生命」になることへの不安を解消するための「安楽死願望」に類似しており、緩和ケアの中で対話を通してこの不安を解消し、病状や医療技術に対する偏見を減らす中で適切な治療法やケア内容を選んでいくべきである。緩和ケアにおいては「延命治療」という概念は最初から存在しえない。例えば、緩和ケアの中では呼吸不全や呼吸器に対して行う治療は気管切開人工呼吸療法であれ、非侵襲呼吸療法であれ、オピオイド療法であれすべて患者のQOL向上のための緩和ケア技術(palliation)であり、患者にとり、必要で適切なケアであるにすぎない^{15,16}。また、「生きるに値しない生命」はこの世には存在しないとするのが緩和ケアである。

緩和ケアの最終目標は quality of death なのか quality of life なのかという問いがある。緩和ケアのアウトカムを good death (良い死) と考え、quality of death を高めるものと考えるのは完全な間違いである。緩和ケアは遺体に対するケアではなく、患者へのケア行為である。また、行為としての緩和ケアは象徴として、偶像としての死や生の質を高めるために行っているわけではない。Quality of death の向上に対応する緩和ケアの対応概念は死別に際して行う家族へのケア(reassurance)の充実である。緩和ケアは前述のWHOの定義のように最高のQOLを得るためのケア、すなわち good life のためのケアそのものである。

事前指示書とQOL向上

一般に、事前指示書(書)とは意識障害が生じたときやある種の終末期において患者がインフォームドコンセントを行えないような事態を想定して、事前に患者が医療行為の内容を指示することや、事前に医療行為の

希望しない一方的に宣言するのは患者にとり不利益がある。病状によって不安で落ち込んでいる時に精神が健全であるのか、または健全でないかを決定することは一般的に難しく、宣言の有効性も撤回の有効性もこの文章からは不明であることなどがあげられる。さらに、②では緩和ケア概念の類似概念が書かれており、大変おもしろい。緩和ケアでは「生きることを肯定し、死を正常のプロセスとみなす。死を早めることも先延ばしすることもしない」と定義しており、死を早めることは緩和ケアではない。

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」が中心となりALSケアに関連した事前指示書(書)に関する検討を進めている。報告書公表まで内容の変更がありうるが、事前指示書をALSケアの中で使う場合に、留意すべきこととして議論されてきた内容の一部を列挙する²⁰。

事前指示(書)は患者の権利であり、どんな時点でも変更・見直し・取り下げができる必要がある。患者に真に判断能力があるかどうかは厳密には判断できな場合もある。事前指示書が単なるインフォームドコンセントの間で行われるインフォームドコンセントを踏まえて、それを補完する目的の場合のみ意味がある。この点が、「専断ある死」の観点から一方向的に行われる「専断死の宣言書(リビング・ウィル)」とは異なる。ごく近い将来には起きえない状態や想像が困難な場合は、指示内容にすぎない。意識障害などで患者本人が意思表示不能になったときの、緊急処置内容に限るべきである。患者の自己決定過程をサポートするという決定が尊重されるべきである。事前指示書(書)は前提条件が満たされれば有用と考えられる。しかし、現状では前提条件となるインフォームドコンセントやALSケアの質が十分に担保されているとはいえず、医師と患者・家族との基本的信頼関係さえ乏しい事例もあるとの指摘がなされ、事前指示(書)の検討以前に改善すべき点が多数指摘されている。

おわりに

ALSケアでは最新の呼吸療法が必要となるように^{15,16}神経難病のQOL向上には専門的な診療技術の向上が第一に必要とされる。難病患者のQOL向上をはかるのは、事前指示書の作成によって達成することではない。現時点で必要と思われることは、QOLの向上のためには、難病の多専門職ケアチームには十分なインフォームドコンセントのもとで患者から診療

の権限を付託されるだけの十分な信頼性がなくてはならないということである¹⁰。さらに、患者はどんな状態であっても適切なケアがなされるべきであり、難病ケアや緩和ケアでは常にQOLの向上を目指したケアの充実が目標となる。わが国で生まれた緩和ケアは国際的な緩和ケア研究の成果を取り入れさらさら発展可能と思われる。

文 献

- 1) アリストテレス, 高田三郎訳: ニコマコス倫理学. 岩波書店, 東京, 1971, p20
- 2) 中島 孝: 神経内科の先端医療, 第一章, 神経難病とQOL. 先端医療社, 2004
- 3) 中島 孝: 筋萎縮性側索硬化症患者に対する生活の質(QOL)向上への取り組み, 神経治療学 20: 139-147, 2003
- 4) 中島 孝: 神経難病(特にALS)医療とQOL. ターミナルケア 14: 162-169, 2004
- 5) 中島 孝: 緩和ケア問題点—QOLの向上とは. 臨床神経 45: 994-996, 2006
- 6) 川村文雄: 第10章, 生命倫理をめぐるドイツの現状—シンガポールとドイツの哲学会(土山秀夫, 井上義彦, 平田俊博編著: カントと生命倫理, 晃洋書房, 1996)
- 7) Beauchamp T, Childress J: Principles of biomedical ethics 5th edition. Oxford Univ. Press, 2001, pp57-282
- 8) United States Holocaust Memorial Museum: Deadly medicine, creating the master race. The University of North Carolina Press, 2004
- 9) WHOQOL Group: Development of WHOQOL: rational and current status. International Journal of Mental Health 23: 24-56, 1994
- 10) Hickey A, O'Boyle CA, McGee H, Joyce CRB: The Schedule for the evaluation of individual quality of life, pp119-133 (Joyce CRB, O'Boyle CA, McGee H, Eds: Individual Quality of life Approaches to Conceptualisation and Assessment, Chapter 10, OPA Amsterdam, 1999)
- 11) カント事典, 弘文堂, 東京, 1997, pp313
- 12) 難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト(総監修, 中島 孝)改定第7版, 社会保険出版社, 東京, 2005
- 13) Oliver D, Borasio GD, Walsh D (editor): Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. Oxford Univ. Press, 2000 (西村書店より邦訳出版準備中)
- 14) David Clark: Cicely Saunders founder of the hospice movement selected letters 1959-1999. Oxford Univ. Press, 2005, p128, 154, 158, 166, 172, 240, 257, 302, 311, 361
- 15) 日本 ALS 協会編: 新 ALS ケアブック, 川島書店, 東京, 2005, pp25-39
- 16) 中島 孝: ALS における呼吸療法—総論, 神経内科 64: 380-386, 2006
- 17) ALS Practice Parameters Task Force: Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the

- quality standards subcommittee of the american academy of neurology. *Neurology* 52: 1311-1323, 1999
- 18) Teno JM, Lynn J, Connors AF Jr, Wenger N, Phillips ES, Alzola C, Murphy DP, Desbiens N, Knaus WA: The illusion of end-of-life resource savings with advance directives. *J Am Geriatr Soc* 45: 513-518, 1997
- 19) Votiz R, Akabayashi A, Reese C, Ohi G, Sass HM: Attitudes of healthcare professionals toward clinical decisions in palliative care: a cross-cultural comparison. *J Clin Ethics* 10: 309-315, 1999
- 20) 日本尊厳死協会編: 世界のリビング・ウィル. 東京, 2005, pp79-81
- 21) 伊藤博明: 尊厳指示書のあり方. 難病と在宅ケア 12: 47, 2006

MEDICAL BOOK INFORMATION

医学書院

老年期痴呆の克服をめざして

監修 柳澤信夫
 編纂 (財) 長寿科学振興財団

●B5 頁288 2005年
 定価3,900円(本体3,714円+税5%)
 [ISBN4-260-11898-6]

平成14年度長寿科学業績として、厚生労働科学研究の「痴呆部門」の成果をまとめたもの。痴呆の基礎研究から、実臨床の診断・治療、介護や社会支援、痴呆政策の国際比較に至るまで、第一線で活躍している執筆者により、ポイントを押さえて簡潔にまとめている。老年期痴呆の克服をめざす多方面からの取り組みの現状について俯瞰したい研究者に最適。

新医学教育学入門

教育者中心から学習者中心へ
 大西弘高

●A5 頁176 2005年
 定価2,310円(本体2,200円+税5%)
 [ISBN4-260-12733-0]

「教育者中心から学習者中心へ」という世界的な医学教育改革の流れを掴まえ、日本における医学教育の「問題群」を明快に指摘。「よい教育とは何か?」、「そのために何が必要か?」を示す。医学・医療の新しい時代を切り開くために、次世代を育てる医学教育に何ができるか? 改革・改善のためのヒントに満ちた「医学教育学」の入門書。

Neurological CPC(ハイブリッドCD-ROM付)

脳神経 水野英邦・森 秀生
 順天堂大学脳神経内科 臨床・病理カンファレンス

●B5 頁392 2006年
 定価6,400円(本体6,000円+税5%)
 [ISBN4-260-02104-1]

主に「脳と神経」に連載された97回の順天堂大学脳神経内科のCPC(臨床・病理カンファレンス)から英字の30編を選定し、読みやすくレイアウトを整理、単行本化したもの。定評のある同教室のCPCが随分増える形式で収録され、読者を飽きさせない。付属CD-ROMに97回すべての雑誌掲載時のPDFファイルを取込み、キーワードでの検索も可能。

特集

ALSの非侵襲的陽圧呼吸(NIPPV)ケアをめぐる

ALSにおける呼吸療法—総論*

中島 孝**

Key Words : amyotrophic lateral sclerosis (ALS), respiratory therapy, QOL, NPPV, palliative care, informed consent

はじめに

筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の生命予後と生活の質(QOL)は提供される呼吸療法の質によってほとんど決まってしまうため、ALS患者にとっての一番大きな関心事は呼吸療法の内容と内容といえる。ALSの呼吸療法は、経験のある専門医と理学療法士、看護師、臨床工学士などの各専門職種(多職種)として行われるものである。通常の神経内科診療の中では、神経内科専門医であってもALSの呼吸療法や多職種ケアの実践方法を十分に習熟していないことがあり、大きな問題となっている。呼吸療法によってALS患者のQOLを向上できるといふエビデンスが乏しく、呼吸療法は行わないのが普通であると誤解している場合がある。さらに、地域医療がALSの長期ケアに十分に対応し切れていないと、"QOLが低い状態で生きる"ことをALS患者に強いることになり、そのような中でALSに携わる医師自身が"医療を提供し続けていくことはALS患者や家族にとって酷である"という感情に囚われてしまう。ALSの呼吸療法は学ばず価値

のない無意味なものと思えてしまう。このようなALSの呼吸療法に関する誤解を解くために本特集号は企画されたが、本稿では、ALSと診断し、告知する時点から必要な呼吸療法についての考え方や技術を解説し、適切な呼吸療法を提供することによりALS患者の抱える症状を改善し、緩和し、QOLを向上できることを結論として紹介していきたい。

診療モデルと呼吸療法—日本と各国モデル

日本の難病ケア概念は行政、医療、福祉関係者、患者によって構築されてきたものであり、欧米には難病ケア概念はない。厚生労働省は1972年から難病対策を開始したが、難病を医学的に原因不明、治療法が未確立でかつ後遺症を残す恐れがあり、経過が慢性的で、経済的問題のみならず介護などに著しく人手を要するため家庭負担が重く、また、精神的負担も大きく、解決困難な(intractable)疾患とし、希少性の要素も加えて行政的な対応を推進してきた。難病対策の柱として調査研究の推進、医療施設などの整備、医療費の自己負担の軽減のほかに、地域における保健医療福祉の充実と連携およびQOLの向上を目指した福祉施策が提唱された。根治療法がないため難病ケアではQOL向上が目標とされ、多職種連携ケアが推進されてきた。日本ではこのような難病ケアシステムの下の、

* Respiratory therapy in amyotrophic lateral sclerosis (ALS)—Introduction. ** Takashi NAKAJIMA, M.D.: 国立病院機構新潟病院(〒945-8585 新潟県相模町3-52), Niigata National Hospital Kashiwazaki, Niigata 945-8585, Japan.

気管切開・人工呼吸器使用の患者群の割合はALS患者の約30%であるといわれている。日本では、どのような呼吸療法を行うかどうかにについては、インフォームドコンセントに基づき自己決定モデルがとられているが、現実には国内に大きな地域差があり、呼吸療法の提供体制の地域差に依存した差と思われる。米国の呼吸療法は非侵襲呼吸療法(noninvasive positive-pressure ventilation: NPPV)またはnoninvasive ventilation (NIV)が中心といわれているが、気管切開・人工呼吸器の使用も5~10%存在していることはあまり知られていない。英国では公的な健康保険であるNHS(National Health Service)のもとでは、ALSの気管切開は一切行われていないと伝わっているが、よく調べるるとNHSの下でも少数例は行われている。各国の医療・福祉システムの違いの中で、ALSの呼吸療法は模索され発展してきた。

ALSに対するNPPVは米国を中心にBachらにより1990年代から行われ、普及し、NPPVにより生命予後が改善され、QOLが向上するという効果を実証されてきた。この実践のなかで、英国においてもNHSのもとでALSに対するNPPVが行われるようになってきた。英国では1967年以來根治療法のない疾患に対して、緩和ケア(palliative care)が行われ、聖クリストファーホスピスのシシリー・ソングラスらによってALSに對しては緩和ケアが提供されてきた。緩和ケアとは、根治療法のない患者の生きる意味の崩壊をくいとめ「尊厳死」意識を醸成し、最後まで最高のQOLを目指すケア過程であり、「美しく死ぬ」ことを目標とするケアではない。その中で、個々の緩和ケア技術(palliation)や心理サポート技術などが工夫されてきた。PalliationとしてはALSの呼吸器に対するオピオイド投与が強調されることが多いが、NPPVもまた、英国の緩和ケアにおけるpalliationのひとつとして実践されている。このような歴史の中で、Motor neurone disease association (<http://www.mndassociation.org/>)は年に1回ALS/MNDに関する国際シンポジウムを主催し、そこで各国のモデルの情報は共有され相互に良い影響を与え合っている。日本の難病ケアモデルと英国の緩和ケアモデルは、ケア原理として根治療法のない重篤な疾患に対して

quality of deathを高めるといふ考え方をとらず、最高のQOLを目指すという共通の目標をもったものと理解されてきている^{10)~12)}。

ALSの告知および呼吸療法について

ALSの告知方法は大変難しいが、告知の面談の第一目標は医学的な細かな情報の伝達や共有ではないと考えることがもともとも重要である。面談により医師と患者の信頼関係をまず作り、担当医師自身がALS患者・家族を援助する存在であることを理解してもらったことができれば、その後、多職種チームによって行う呼吸療法のインフォームドコンセントを得ていくことはそれほど難しくない¹³⁾。

医療におけるインフォームドコンセントの4要素は、医師からの情報の開示、患者の理解、能力、同意とされ、インフォームドコンセントは「(医師による)説明と(患者の)同意」とされている。フェイドンとビーチャムによれば、インフォームドコンセントには二つの意味があり、患者が医師に治療の許可を与える権限付託(authorization)と法的・制度的に患者が医師に与える権限付託とされている¹⁴⁾。

ALSにおけるインフォームドコンセントとは、ALSには根治療法がなく呼吸不全をきたすという予後と医師が患者に説明し、患者が納得するというような疾患の受容過程を意味するものではない。ALSにおけるインフォームドコンセントは、ALSの医療サービスや治療内容を具体的に組み立て、患者を支えていけることを示すなかで、患者が治療法を選択しつつ、その医師に診療の権限が付託されていく過程と考えられる。担当医師には付託されるに値する呼吸療法に関する専門知識、経験と信頼感が必要となる。

したがって、このような意味において、図1のAからDのような机上の治療モデルをたて、ALS患者に提示し、情報を開示し、患者の選好として自由に治療法を選択してもらおうのはインフォームドコンセントとはいえない。選択肢を比較すると、生命予後が大きく異なる上に、患者が一方的に損をすると思われる選択肢が混じっている。AからDをあたたかも、患者を支えるため

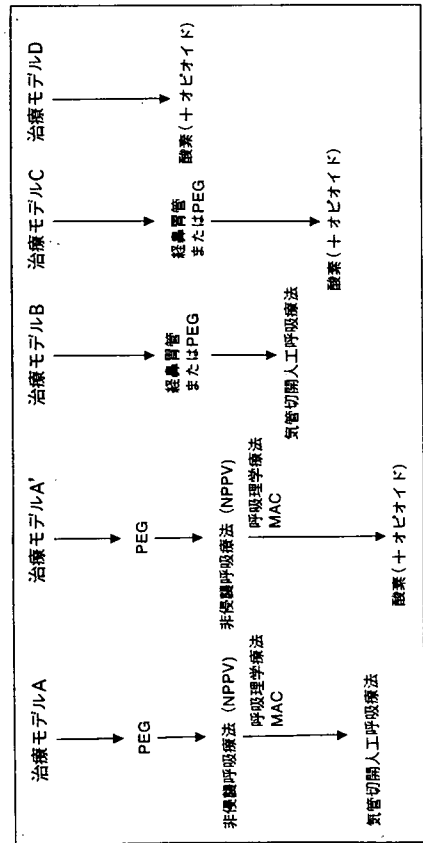


図1 机上のALS呼吸療法モデル

の自由な選択肢として医師が提示するのは問題といえる⁹⁾。

ALSの呼吸療法はインフォームドコンセントに際しては、患者自身は現時点で十分に体験できない将来の事象に関する決定をしなければならず、大変難しい判断になる上、医師もまた、患者がその治療法に将来も満足しているかどうかを完全に予想することはできない。このため、ALSのインフォームドコンセント過程は常に問題が起きうる。実際には医師と患者との信頼関係の下で、個々のALS患者に適した治療法をそのときどきに検討し、患者にその内容をわかりやすく説明し、対話の中で修正し、同意を得て工夫していくほかに方法は無い。

ALS呼吸療法の生理的効果について

今まで、図1の治療モデルBを目標にして実践を試みてきたなかでわかったことは、一度呼吸不全が悪化したALS患者であっても、気管切開による持続的な人工呼吸器療法を行い、低酸素血症が改善すると四肢と呼吸筋力が再び増強し、リハビリテーションによりウイニング可能となり、人工呼吸器を一定期間ははずせる患者が多数いることである。

ALSでは低酸素血症自体が四肢と呼吸筋力を低下させている。さらに呼吸筋のオーバーワークも呼吸筋力を低下させている。人工呼吸器療法

排痰ができなくて気管内挿管が必要となり、抜管できない場合は気管切開するかどうかの問題となる¹⁰⁾。排痰できないことNPPVは継続できなくなるが、その指標としてPCFが有用であり、PCFが低下してきたら、機械的排痰(MAC: mechanical assisted coughing)を併用する必要性が生ずる。MACはIn-ExsufflatorまたはCough Assist(JH Emerson Co.製)という機械を使い、患者の咳のリズムに合わせて、マスクによって陽圧と陰圧を交互にかけ、徒手的な胸部の圧迫も併用しPCFを増加させる。この機械を使うと直後から数十分間にわたって排痰が容易になる⁷⁾⁸⁾。

2. 早期にNPPVを開始すること

NAMDRCのconsensus conference report¹³⁾¹⁶⁾では、血液ガス分析で、①PaCO₂が45mmHg以上、②睡眠中SpO₂≤88%が5分以上持続、③%FVC(努力性肺活量)が50%以下か、最大吸気圧が60cmH₂O以下のうちいずれか一つがあれば慢性呼吸不全でのNPPVの適応があるとされている。ALS患者の場合、この適応では導入が遅すぎると考えられており、より早期から導入し、日中の短時間繰り返して装着したり、慣れたら徐々に夜間だけの装着を行うと成功率が高まる。導入時点での%FVCが65%以上の方が以下の方よりも成功率が高いとの報告がある。

3. マスクフイッティングと心理サポートの重要性

NPPVの導入当初はマスクフイッティングと心理サポートが大変重要である。Nasal type(鼻マスク)、oro-nasal type(鼻口マスクまたはフルフェイスマスク)、total face typeのマスクのうち最低2種類はいつとも装着できるように調節し、慣れおく必要がある。マスクの選択を通して、患者が周りから十分なサポートを受けられ、今後受けられたいという安心感が得られるとNPPVの導入は成功しやすい。

さらに、心理サポートとして、物語に基づく医療(narrative based medicine: NBM)を利用し、患者は医学的理解だけでなく、物語(ナラティブ)によって病状や治療法を理解しようとしている。人工呼吸器使用をめぐるナラティブとしては、「私は人工呼吸器によって人工的延命治療をうけている」というものがあり、

ここでは呼吸療法についての否定的な感情がみえる。「呼吸療法により新鮮な自然な空気を体に取り入れることができ元気がなった」というナラティブは呼吸療法に対して積極的な感情表現がこもっている。患者自身がこのようなナラティブを自然に発見していき、NPPVは成功する⁹⁾。

4. NPPV成功のための経皮内視鏡的胃ろう造設術(percutaneous endoscopic gastrostomy: PEG)

NPPVを導入して順調にみえていても、球麻痺が進行し経口摂取が十分にできなくなると、急速に衰弱してしまふ。このとき経鼻経管栄養を行おうとしても、マスクがあるために十分にできないう。この時にようやくPEGを作ることになるが同意しても、%FVCが50%以下であると内視鏡操作により呼吸不全を悪化させる可能性が高く、PEGの造設をあきらめなくてはならない場合が多い。球麻痺の進行するALS患者ではNPPVの継続がPEGがないと一切できなくなる。

この問題を回避するためには、NPPV開始前にPEGを行うことが望ましい¹⁰⁾。しかし、この時期は一般に経口摂取に不便を感じない時期であり、十分な説明がないとPEGの同意は得られない。われわれのALSの多専門職種ケアチームでは、図

1のAのモデルを採用し、図2のように早めにPEGを行ってから呼吸不全が進行する時期にNPPVを導入することとしている。この時期にPEGを作れない場合でも、NPPVを導入したあと、鼻マスク装着し安定した後にNPPV施行しながら内視鏡を挿入しPEGを作ることが可能な場合がある。さらに、日本での報告はほとんどないが、RIG(radiologically-guided gastrostomy)を使うと内視鏡操作によらず胃ろうを造設できるため、呼吸不全が多少進行しても可能であるとされている¹⁰⁾。この時期を過ぎると、気管切開をしない限りPEG造設はできなくなる。

気管切開のタイミングとサポート

呼吸不全が進行すると、24時間NPPVが必要になる。カフアシストなどによるMACを併用しても次第にPCFが低下し、十分に排痰することが困難になる。1日中、MACを繰り返して行うが、

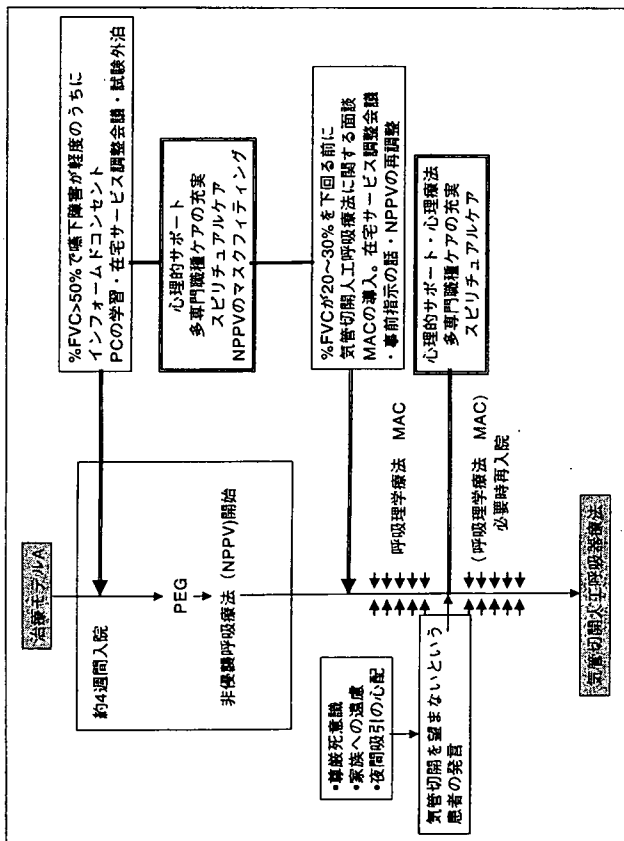


図2 NPPVとPEGの必要性から判断したALS呼吸療法のモデル

呼吸器やSpO₂の低下が改善できなくなると気管切開による人工呼吸器療法が必要となる¹⁹⁾。一般に、NPPVをしていた患者が気管切開後に排痰が容易になると、快適さを取り戻し、ほっとする。しかし、NPPVは希望するが気管切開をどうしても望まないという患者もいる。その理由としては、気管切開すると痰の吸引がひっきりなしに必要となり、家族が疲弊するのではとの思い込みがほとんどである。実際の吸引回数はNPPVの終末期より必ずしも多いとはいえず、この不安感を解消することが重要である。MACは気管切開患者にも利用できるようにするため、夜に行い痰を吸引することで就寝時間帯の吸引回数を減らし、肺の状態をよく保つことができる。最近、さらに気管カニューレを工夫し持続的に痰を吸引できると同時に装着できるようなシステムが考案された²⁰⁾。このシステムを併用すれば、就寝時間帯の吸引はほとんどいなくなる可能性が高い。気管切開人工呼吸管理をしている四肢麻痺のALS患者は、2006年施行の障害者自立支援法の前

とで、療養介護給付を受けながら長期にわたる障害者病棟などに入院できる制度ができた。この気管切開患者に対する医療・福祉制度によって、以前よりも安心感をもち気管切開・人工呼吸器療法を行うことができるようになると思われる。

呼吸療法に関する事前指示 (advance directive) をめぐって

極端な事例として、病初期から将来の気管切開や呼吸療法を一切望まず、その時は自らの尊厳のために死を選ぶと主張し、それ以上の理由を話さないALS患者の場合に、その意思決定内容をすくなくとも多専門職種ケアチームで共有する患者の事前指示としてしまうと、その後の難病ケアが十分にできなくなる。この患者は医療内容の中の何かに不満があるため拒絶してはいないのであり、この医療チームに自分の診療を付託することを拒否していると考えられる。この事前指示を患者の意思の最終決定と捉える前に、

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

一般に、事前指示(誓)とは意識障害が生じた時やある種の終末期において患者がインフォームドコンセントを行えないような事態を想定して、事前に患者が医療行為の内容を指示したり、事前に医療行為の是非を判断する代理人を指定することを指すと思われ。ALSの呼吸ケアの療養過程のなかで、患者・家族は不安や混乱を感じる機会があり、QOLが損なわれる原因となるが、事前指示書の作成によってこの問題解決ができるのではとの考え方があり、確かに、ALS患者の呼吸不全は予想を超えて急速に進行する場面があり、個々のインフォームドコンセントを急に得ようとしても、患者が十分に理解し、適切に判断・決定する時間的余裕があるとはいえず、事前にインフォームドコンセントを行い、文書に残していく作業が医療的に必要になる可能性はある。しかし、事前指示書に関する十分なevidence basedのデータを調べると、ALSケアにおいて事前指示書作成によって患者のQOLが改善されたという報告はない²¹⁾。また、がんにおいて事前指示書の作成によって患者と医師のコミュニケーションや意思決定作業が改善しなかったという報告がある²²⁾。いろいろな理由で、医療従事者や患者が事前指示書を望んでいるようにいわれているが²³⁾、その内容や方法については、ALSの療養過程におけるQOLを改善するためには十分に検討する必要がある。

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

まとめ

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

文献

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

- Oxford Univ. Press; 2000. (西村書店より邦訳中).
- 10) 中島 孝. 筋萎縮性側索硬化症患者に対する生活の質(QoL)向上への取り組み. 神経治療学 2003; 20 : 139-47.
- 11) 中島 孝. 神経難病(特にALS)医療とQOL. ターミナルケア 2004; 14 : 182-9.
- 12) 中島 孝. 神経内科の先端医療. 第一章 神経難病とQOL. 東京: 先端医療社; 2004.
- 13) 日本神経学会治療ガイドラインAd Hoc委員会. ALS治療ガイドライン2002. 臨床神経 2002; 42 : 670-719.
- 14) フェイドン R, ビーチャム T. インフォームドコンセント. 東京: みすず書房; 1994.
- 15) Bach JR, Bianchi C, Aufero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. Chest 2004; 126 : 1502-7.
- 16) CONSENSUS CONFERENCE. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation—A consensus conference report. Chest 1999; 116 : 521-34.
- 17) Practice Parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. ALS practice parameters task force. Neurology 1999; 52 : 1311-23.
- 18) Desport JC, Mabrouk T, Bouillet P, et al. Complications and survival following radiologically and endoscopically-guided gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2005; 6 : 88-93.
- 19) 法化岡陽一. 厚生労働科学研究費補助金・長寿科学研究事業・気管内膜の自動吸引機の応用研究. 平成16年度総括・分担報告書. 東京: 厚生労働省; 2005.
- 20) Teno JM, Lynn J, Connors AF Jr, et al. The illusion of end-of-life resource savings with advance directives. J Am Geriatr Soc 1997; 45 : 513-8.
- 21) 中島 孝. 難病ケアと問題点—QOLの向上とは. 臨床神経 2005; 45 : 994-6.

* * *