

現場で出会った方へのスピリチュアルケア



ALS 患者のスピリチュアルケア

—専門医の立場からの一考察—

今井尚志 ， 大隅悦子

筆者は、専門医として数多くの筋萎縮性側索硬化症（以下、ALS）患者の診療をする機会に恵まれたが、医療現場で出会った患者のスピリチュアルベインとそのケアについて、自験例から提示し、若干の考察を行う。

生命倫理事典¹⁾によれば、スピリチュアルケアとは、「広義には、宗教的要素の中でもキリスト教的要素を主体とするケア、狭義にはホスピスにおける全人的ケアとしてのターミナルケアに現れる、キリスト教的死生観に基づくケアを指す」と定義されている。

では、大多数がキリスト教徒ではない日本人のスピリチュアルケアとは、どのようなケアを指すのであろうか？

Nさんの事例

筆者は、5年ほど前、国立療養所千栗東病院（現・国立病院機構千栗東病院）に勤務していた際、県保健所の保健師から訪問診療を依頼され、在宅人工呼吸療養を行っていたNさん、70歳女性を、

緩和ケア別刷

VOL.15, No.5 2005

青海社発行

現場で出会った方へのスピリチュアルケア



ALS 患者のスピリチュアルケア

—専門医の立場からの一考察—

今井尚志^{*1}， 大隅悦子^{*2}

主治医と一緒に訪問した。

NさんはALSで呼吸不全となり、1年前に人工呼吸器を装着したが、いつも「死にたい、死にたい」と言っており、周囲の care giver たちを困らせていた。筆者が訪問した際にも、同様の訴えを行っていた。筆者は、人工呼吸器を着けて療養するにいたった経緯を文字盤や読書などの方法で本人から聞きとった。

その要旨は「自分は人工呼吸器を着ける時の条件として、3人の子どもが皆協力してくれたら着けるが、それ以外の場合、人生を終えるつもりだった。呼吸困難を起こして病院の急患部に運ばれた時、子どもたちで会議を行い、本人が積極的延命を望んでいないので人工呼吸器は着けないようにすることに決めた。しかし、長男は病院に延命してもらおうことに決めたと偽りの報告を行い、その結果、自分はこうして生かされているが、他の家族の協力も得られず、夫と長男の世話を受けているのが心痛で早く死にたい」というものであった。

筆者はNさんに「今、あなたがこうして生きているのは、長男が兄弟で決めた内容を偽ってまであなたを守ってくれたんだね、長男からもらった命なんだね、せつなくそうやってもらった命を1日1日、大切に生きていこうよ」と話しかけると、

Takashi IMAI, Etsuko OSUMI

* 国立病院機構西多賀病院神経内科、医師 [〒982-0805 仙台市太白区鉤取本町 2-11-11]

** 国立病院機構西多賀病院リハビリテーション科、医師

Nさんは一瞬驚きの表情の後、「そうだね…」と、ぼるぼると大粒の涙を流した。

数か月後、保健師から「Nさんは訪問診療後、一度も死にたいと言って困らせることはなくなりました。それどころか、車椅子に乗って周囲に散歩に出かけるなど、積極的に生活するようになってきている」と報告を受け、筆者は安堵した。

その後、このことは忘れていたが、筆者が現在の勤務先に転勤する直前、Nさんが車椅子で「訪問診療ではお世話になりました」と家族やcare giverと一緒に挨拶に来られた。今度は、筆者がNさんから大きな勇気ももらったと感じた。

筆者とNさんはたった一度の訪問診療の関係ではあったが、今振り返るとまさにこれこそスピリチュアルケアではないだろうかと思える。

窪寺俊之は、その著書『スピリチュアルケア学序説』の中で、スピリチュアルペインは、

- ①生きる意味・目的・価値の喪失
- ②苦難の意味
- ③死後の世界
- ④反省・悔い・後悔・自責の念・罪責感
- ⑤超越者への怒り
- ⑥救し

に分類されるとしている。

Nさんのもっていたスピリチュアルペインは、彼女の言葉から①の「生きる意味・目的・価値の喪失」に当てはまる。これは、窪寺によると「苦しさや死の接近によって、現在の生を生きている意味・目的を失った状態」とされている。筆者がNさんの言葉に傾聴し、Nさんが生きている意味を見つけて出せるようにケアをしたことになったと思われる。

人工呼吸器を装着し、生きることを選択したALS患者の中にも、「手足がまったく動かないことな姿では、もう何もできない」と悲観し、消極的な人生を送っている人もい。そのような患者に積極的介入し、社会との接点を設け、その人の存在の社会的意義を再構築する援助を行うことも、スピリチュアルケアの1つと考えている。

Yさんの事例

Yさん(74歳、男性)は2001年2月に右上肢院力を自覚し、翌年ALSと診断された。家族の強い希望から、本人に病気の詳細な説明はされずにいた。その後、徐々に病状は進行し、気管切開、人工呼吸器装着、胃瘻造設を行い、病院で長期療養していた。安定した病状ながらも、まったく外出に出かけることはなく、個室のベッドの上で毎日を過ごしていた。

2003年4月、転勤してきた筆者は、Yさんが2年間病室の外にまったく出ていないことを知り、驚いた。その頃、Yさんの妻の七回忌が長男を中心に計画されていた。そこで、筆者はYさんに主として法事に参加してはどうか、と提案した。Yさんは当初、妻の七回忌をしてやりたいが、人工呼吸器を装着した患者がそんなことをできずがない、とあきらめていた。

筆者は悩むYさんに、「ご自分が行きたいのか行きたくないのかをはっきりと見極めてください。そのことが話の中心です。自分の妻の法要の施主としてその場に立ちたいと思わないのですか、奥さんに今こうして生きている姿を見せたいと思わないのですか、私が責任をもって支援しますから、もう一度よく考えてください」と告げた。

そして、Yさんから「先生の話は涙が出るほどうれしかった。行って焼香してやりたいと思います。元気な姿ではないが見せてやりたい」と思いました。今までまったく行くことができないと諦めていた家へ行くことが私にとってはまさに晴天の霹靂、多少の面はゆきはありませんが、この機会を逃したら私は永久に家に帰れないかもしれないとさえ思い、この際、先生にはたいへんご迷惑をおかけいたしますが、ご配慮とご指導のほどお願い申し上げます」という文章が届いた。これにより、医師、看護師、指導員など総勢5名の支援者と共に、Yさんは妻の法要の施主を務めるために外出する運びとなった。

地元の寺で法要を終え、供養講を振る舞うために2年ぶりに自宅に戻ったYさんは、「妻が亡くな

ってから料理の本を片手に立ったままキキキッピン、そして食卓に使った腰掛けやテーブル、すべて仕事が終わってつくづく触れていたテレビ前の長いす、すべてが懐かしく手に触れてみたい気持ちでいっぱいだった」と感嘆していた。

Yさんが事前で作成した施主としての挨拶文章を息子さんが集まった親戚の前で読み上げ、七回忌は無事終了した。以下は病院に戻ってからYさんがパソコンで打った感想である。

「今日1日を振り返りながら目をつむむった。法事そのものは可もなく不可もなく、大体あんなものでしょう。ただ感じられたのは会話不足、一方的に相手の話を聞くだけ、こちらから発信するために会話補助装置を使いこなせるように勉強しなければならぬと思った。それから全体的にこんな病室になってはずかしいという気があって今一つ積極的になれない面があり、先生がいわれた『私に積極性がない』とはこのことかかと思つた。また相手側も『気の毒な病室になって』とやや消極的な付き合いかししようとしれない、これでは生きた付き合いかしできない。相手がどのような考えで話しかけてくれるか、本人がこの病室に対する自覚ももち、その現実を見極め、立ち向かう生き方をもつて付き合えば、感うことはない…」

Yさんはその後、自分の人生を見つめ直して生き方を変え、現在多くの人の援助を受けながら、自宅療養を行っている。

村田¹⁾は、スピリチュアルペインを「自己の存在と意味の消失から生じる苦痛」と捉え、人の「存在」は、

- ①時間存在：過去に経験した出来事を通して、将来への希望・目標に向けて今を生きていくこと
- ②関係存在：他者との関係の中から自分の存在が与えられていること
- ③自律存在：自己決定できる自由が与えられている存在であること

の、3つの柱から構成されるとしている。この理論でYさんのスピリチュアルペインを分析すると、Yさんは「自分は手足が動かず、他人の世話にならないと外に出かけられない」からと、

2年間個室から外に出なかつた。すなわち、外に出ると自己決定の自由が失われた、自律存在を失った状態であったと思われる。

その点に対し、筆者は、もしYさんがALSでなかったら当然、果たしたであろう、妻の法要を自らが行うという役割を援助することで、Yさんの自律存在の回復を図った。その結果、Yさんは親戚などの他者との関係を新たに認識し、関係存在も回復していったことで、会話補助装置を積極的に練習し、在宅療養への移行が可能になったと考えられる。

まとめ

今回提示した2症例は、いずれも人工呼吸器を装着した症例であったが、装着を希望せずに亡くなるALS患者も多い。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段階、装着して生き続ける場合、装着せずに亡くなる場合の、いずれにおいても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。

がんや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触れ合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。

文 献

- 1) 近藤 均, 酒井明夫, 中里 巧, 他 編: 生命倫理事典, p.350, 太田出版, 2002
- 2) 窪寺俊之: スピリチュアルケア学序説, p.73-76, 三輪書店, 2004
- 3) 村田久行: スピリチュアルケアとは何か, 臨床に活かすスピリチュアルケアの実践(1), ターミナルケア 12: 324-327, 2002
- 4) 村田久行: スピリチュアルケアをキヤッチする, 臨床に活かすスピリチュアルケアの実践(2), ターミナルケア 12: 420-424, 2002
- 5) 村田久行: スピリチュアルケアの構造とケアの指針, 臨床に活かすスピリチュアルケアの実践(3), ターミナルケア 12: 521-525, 2002

ALSの正しい理解と 予後を見据えての自己決定

～ TV 放映のその後 ～

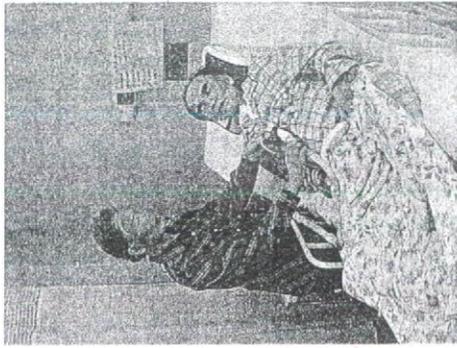
独立行政法人国立病院機構 西多賀病院神経内科 今井 尚志 医師長に聞く

昨年、「難病告知一患者と医師1年の対話～」と題したNHKの番組がありました。その番組は、本誌でもしばしばご紹介いただいた今井医師がALSの患者さんにとどのような「告知のプロセス」をたどりながら診療を行っているかを取材したドキュメント的な意見から、一部否定的なものまで様々な意見が寄せられました。そこで、編集部では番組では見えてこない部分も含めて、実際に登場された患者さんやご家族がどのように今井医師の診療を受け止め、現在生きようとしているのかを取材しました。

「呼吸器を装着してまで生きたくない」と言っていた八家 勇さんの場合

番組の中で「呼吸器を装着してまで生きたくない」と言っていた仙台市在住の八家（はっか）勇さん（71歳）と奥さんを訪ねました。長年連れ添ってきた奥さんは、「夫は深く考えずに、その場の欲求だけを口にする性格なので、呼吸器を装着して延命することを完全に拒否しているわけではない」と確信していたという。

今井医師もALSという病気を正しく理解をしていない段階での本人の言葉は必ずしも最終的な判断ではないとみていた。「当初は車椅子に乗るくらいには、死にたいと言っておられたが、どうしても歩けなくなってきた時には、車椅子を使用してダンスパーティーに行くなどして外出をされていました。そのようなことから本当に呼吸が苦しくなってきた時に人工呼吸器を装着される可能性も十分あると考えていました」と振り返る。



胃ろう造設のために入院した八家さんと介護に当たっている奥さん（西多賀病院にて）

とになった。

八家さんは現在、装着したことに後悔はないようであるが、「遊びに行きたい」、「ダンスがしたい」、「自分のTVが見たい」と要求が多くなった。奥さんは「やはり生きてきてくれて嬉しい。ただ、いつも自分をしたいたい事を言うけれど、少しは回りに感謝を表してもらいたい」と笑っている。

なお、現在在宅療養の八家さんの介護は奥さんが一人でできると言っても、今井医師から夜間などはヘルパーさんを少しずつ誘入して介護疲労を起さないように配慮するべきであるとの助言があり、夜間の午前2時と5時に30分ずつ、ヘルパーさんが夜の吸引と体位交換に毎日訪問している。また、訪問看護が午後1時間半、満員に入ってももらっている。それ以外は奥さん一人の介護である。今井医師は在宅療養を無理なく継続できるためにも奥さんの過労を考慮し、たびたび八家さんのレスパイト入院を受け入れている。奥さんは「とても助かっています。レスパイト入院が無いと気力も体力も続かないかもしれませぬ。」と感謝している。

先輩患者との出会いで人工呼吸器装着を決心した遠藤 貞子さんの場合

宮城県利府町在住の遠藤貞子さん（63歳）は夫（69歳）と息子（38歳）との3人暮らし。ALSを発病し昨年夏に呼吸器を装着するか、しないかの分岐点に到った。貞子さんは「家族に迷惑を掛けるし、



息子、夫、難病相談員に囲まれて

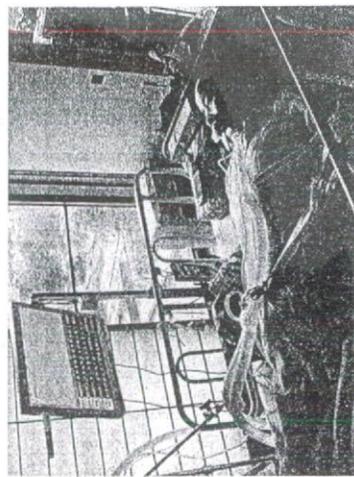
10 難病と在宅ケア Vol.10 No.11 2005.2

私自身も毎日々々、天井を見ているだけなら呼吸器はつけない」と意思表示していた。

ところが息子の佳行さんが「家族介護だけが、残された生きる道ではないのではないだろうか。他に選はないのだろうか。また、呼吸器を装着したALS患者さんのみんなが毎日、天井を見て暮らしているのだろうか」と、今井医師に相談した。佳行さんはその時、「お母さんならば、それは生きていて欲しい。少しでもあるのなら、それは生きていて欲しい。いっしょに生きようよ」という優しい気持ちだったと語っている。

相談を受けた今井医師は「人工呼吸器を装着したALS患者さんの長期入院は当院では受け入れることは出来ませんが、必ずしも家族による介護を前提とする必要はありません。現在、全国的に身体障害者療養施設にALS専用室が整備されています。しかし、その利用は十分なものではありません。身体障害者療養施設は福祉施設なので24時間医師者がいるわけではありませんが、患者本人の自己管理能力が高く、生きるという目的を持っておられれば入所する道も開けます。私がバックアップするから勇気を持って異例に取り組んでほしい」と励ましてくれた。

その後押しがあり、佳行さんは「僕が所用経費の稼ぎを頑張るから…」と家族を説得した。貞子さんは佳行さんの後押しと今井医師の紹介で千葉市の身体障害者療養施設・デュアフレんズの見学に訪れ、そこでALS患者の船後さんと安川さんが、天井ばかり見ている人生ではない見本として、生き生きと趣



貞子さんは患志伝達装置パソコンが生き甲斐となっている

器装着ALS患者を受け入れてくれる福祉施設はないが、今井医師のサポートの元で福祉施設の入所を積極的に挑戦したいと思っている。住居さんは仕事の合間をぬい、いくつかの施設への交渉を少しずつ始めていた。最近、貞子さん自身も地域に働きかけたおかげで近くの老人保健施設へデイサービスを利用することが可能になった。今後、ディケアアセスメントや補助装置も持っていき、多くの人との会話を楽しみにしていると言っている。

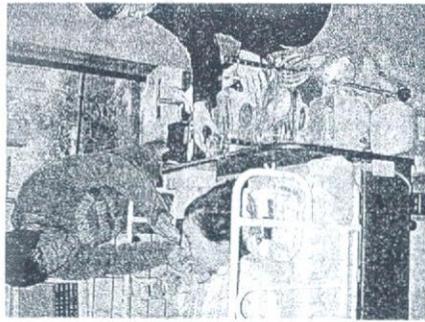
「呼吸器は着けない」と一貫した強い意志で在宅療養中のR子さん (56歳)

R子さんは東京で働き、マンションも購入し、悠々白適な独身生活を謳歌していた。そんな矢先にALSを発症し、一人で生活することが次第に困難になってきたので、両親と姉が住む仙台に引っ越して、「美味しいものを食べて、わがままはまっぴらに」で生きてきた。これからの人生はまっぴらに一人で行くつもりで、これから長期療養をどこでどのように過ごしたらいいのか支援を受けるため、在宅サポートを得意とされる今井医師を紹介してもらった。

まずは、入院し病気を正しく理解してエンド・オブ・ライフをどこでどのように迎えるかを考えるため、同病者の人工呼吸器装着した方と同室にベッドを用意してもらい、じっくり生活をしたら。そして、今井医師にいろいろな選択肢を示され、その結果、よく考えて納得の上で、やはりR子さんは迷いが無く、呼吸器を使用せず人生を生き抜く決心をした。

次に今井医師から、残りの人生を一人できちんと居られる環境造りを提案してもらって、初めて現実的な実感が湧いてきた。そして東京に在住していた時に住んでいたマンションを売った残金で毎月の生活計画や介護プランの手紙までも一緒に立ててくれ、在宅療養できているという。

東京で働いていた時は自由気儘に生きてきたが、現在は家政婦さんと二人暮らしである。家政婦さんの1日目の料金は1万3千円で、それを含めて1ヶ月の支出は家賃・食費も込みで40万円かかっている。しかし、誰にも頼らずに生きてきて、これからも頼らずに生き抜きたいと思っているとR子さんの決意は固い。

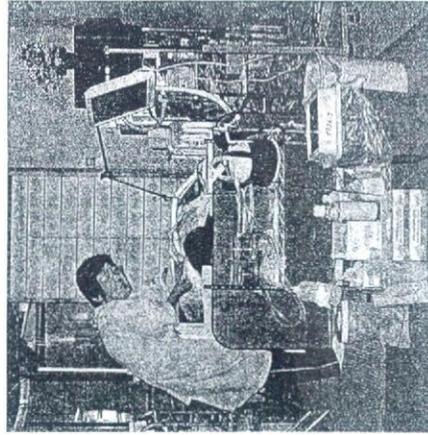


貞子さんと通称貞子さん

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

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

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



自宅療養室を築くR子さん



西多賀病院 今井医師

今井医師のコメント

NHKの番組に出演された患者さんは、たまたま2例とも人工呼吸器を装着されました。しかし、今まで私がわかっていた患者さんの中で、実際に人工呼吸器装着を選択された方は、全体の1/3以下です。2/3以上の患者さんたちは、人工呼吸器装着を選択されませんでした。

告知を開始したばかりの患者さんは、「嫌だ、自分はそんな姿になって生きていくくない」とほとんど

重たい選択

ジを繰り返しているうちに意識が回復した。ただ止めれば意識が遠のくという状態で、押さえて人工呼吸器に装着すべきかどうかの判断を迫られた。この期に及んではいくらも自分で自分の意思を書かれないという状況で、入院中もスタッフに頼られていた。

在宅で療養しながら経過を見ることにし、悪くなったらいつでも引き受けます、というのが当院の基本的なスタンスである。呼吸器装着に同意して、本人はつけたくない、家族はつけて欲しいという意見があった。ただ本人の意思に任せようという目的にはお母さんに任せようというようにお母さんとの会話を楽しみにしている。

マッサーの手を握ると、次第に呼吸数が少なくなり、心臓の鼓動が少しずつ弱まってきた。家族もベットの周りに寄り添っていた。本

の方が言われます。そのような言い方をされる患者さんは、まだ病気の受容が十分ではない場合があります。病気が目や鼻をそむけている場合は、正しい自己決定はできません。

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

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

重たい選択

当に後ろ髪を引かれる思いで、一緒に見送ったことを覚えています。

さてALSの一般的な経過として呼吸器装着は避けられず、延命を希望する場合には呼吸器の装着以外に選択肢はない。命の重さに議論を挟む人は少ないが、だからといって全ての患者さんに呼吸器を装着すべきかどうかの判断は、それほど簡単ではない。呼吸器をつけた後、たまたまの重たい判断は、周りの人に大きな重たい判断は、それほど簡単ではない。呼吸器をつけた後、たまたまの重たい判断は、周りの人に大きな重たい判断は、それほど簡単ではない。呼吸器をつけた後、たまたまの重たい判断は、周りの人に大きな重たい判断は、それほど簡単ではない。

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、診療報酬が経費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、医療保険の改訂にもない、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院内の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。救急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院で、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れないことな長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。こうした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160室以上の専用居室があると思われませんが、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、夜間看護師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、数多くの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、たくさんのこと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、嚥む力が弱くなり(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、ブライバシーの保持、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指導する。また長期間留置していたカテーテルを急に抜去すると、膀胱が急な進展に耐え切れずに頻尿になったり、排尿困難を生じることがある。そこでカテーテルをクランプし膀胱に尿をためる訓練をする。2~3時間して尿意が出現したらカテーテルを開放してたまった尿を排出する。

■神経ブロック

過活動性の膀胱や括約筋に対して、仙骨神経や陰部神経のブロックが行われる。

になってきた（林、1996年）。しかし、神経内科医は患者本人に告知を行うことは必ずしも積極的ではなく、国立医療機関に勤務する神経内科医や主治医としてALS診療にあたった近畿の神経内科認定医でのアンケートから、

①過半数の専門医が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の説明を行っていた（患者の了解なしに家族に最初に病気の説明をしている施設が約半数存在する）。

②告知の内容にばらつきが多い。

③告知後のメンタルサポートが不十分で、告知にチーム医療としての体制がとられていない。

ことが響き影りになった（今井ら、1998年／澤田ら、2002年）。特に患者本人より家族に対し告知が先行された場合、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が予想される。インフォームド・コンセント informed consent の論理からすると、家族に説明するにも患者本人の了解をとることが必要であると指摘されており（加藤、1995年）、今後問題になる可能性がある。

以上の告知の現状と問題を踏まえて、筆者は厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業「筋萎縮性側索硬化症の病態の診療指針作成に関する研究班」（平成12年度・13年度）を立ち上げ、ALS診療の標準化を目指した。その後日本神経学会でもALS診療ガイドラインを作成することとなり、研究班は、日本神経学会ALSガイドライン委員会と協力体制をとり、告知・コミュニケーション・症候管理・栄養管理・呼吸管理・緩和ケア・在宅医療の7項目についてガイドラインを作成した（今井、2002年）。このガイドラインの特筆すべき点は、告知を定義したことである。

■「告知」の定義

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

ず医療における告知とは何かについて定義する必要があるが、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つは、行為が成り立ち、「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となる。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。従来は患者にも多かったが、家族に病気に知っ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配慮し、医師が患者本人に告知を行うことを妨げるように働く場合もあり、そのため本人への告知が遅れるような事態は避けるべきである。
- ②最初にどのような話をするか。運動ニューロンの変性疾患であり、進行性であり治らない疾患であることを正しく認識させることが重要である。また病名を告げるだけでなく将来出現してくる運動・コミュニケーション・嚥下・呼吸などの症状に関して具体的に説明する。なるべく早期に告知を行うべきであるが、患者本人の理解の程度や受け止め方により、症状に合わせた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・医療機関としてどのようなサービスや情報が提供出来るかという点に重点を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。障害が進んで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ておいた方が対応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場が多いが、誤嚥性肺炎や脱水や胃腸などを併用することで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ことが望ましい。

⑤呼吸障害に関する説明

本来、呼吸筋麻痺のため呼吸不全に陥ること患者・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、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、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。ダーシ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」というご意見が多く、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器械の支給等についてどのような相談でも 1 か所出来るシステムが必要である。

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

これらの医療環境条件を整備され、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、足りない部分を補充し合って需要を満たす工夫が必要である。医療ネットワークを構築する際には構成病院に平等な条件を求めるのではなく、個々の病院独自の特徴を生かしながら相互に連携することが大切である。急性期病院の総合診療機能と、入院期間には多少余裕のある療養型病院群での緊急対応の不足を組み合わせ、両者の長所を広げ、弱点を補うことが出来る。

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

筋萎縮性側索硬化症における倫理的・社会的問題*

荻野美恵子**

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

はじめに
第23回日本神経治療学会総会における神経疾患診療上の倫理的・社会的諸問題のパネルディスカッションにおいて筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) の倫理・社会的問題を担当した。これまで倫理問題が学会で大きくとりあげられることは少なく、今回の企画は現在の医療現場に鑑みて重要なことであると考え

I. 告知の問題

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

1. 誰に最初に告知すべきなのか
ALSの告知は難しいと感じる人は多いと思う。完治できる病気ではなく、確実に身体障害が進行し、介護が必要な状態になることに加え、人工呼吸器を用いるかどうか、いいかえれば生きるか逝くかの選択をせまえることになるからである。

昔は患者本人には病名を知らせないことが多

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

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

2003年に報告した32例のALS患者を対象とした告知に関するアンケート調査²⁾では、実際になされた告知については「冷たく突き放されたようだった」とか「あいまいではっきり言わなかった」とか「自己についてほぼ全例が聞いてよかった」と回答し、理由としては「記載されていたのは、告知はつらいことには遠くないが、その後の残された時間、人生を考えると、やはり早く知っておいた方がよい、自覚することがかえって不安がなくなる、隠しごとがないので家族との絆が強くなる、治療の選択ができる、というものだった。告知については本人または本人と家族と同時に話

して欲しいという回答が90%以上であった。

2. どこまで告知すべき？
つらいことを体がしんどいときに考えるのは酷なことだと思う。人工呼吸器のことにしても、本人も家族も十分納得したうえで決断した方が導入してからの気持ちがいふんと違う、納得するに時間と労力が必要で、元氣なうちから考えた方がよいと思うから、なるべく早くうちに可能性については知らせるようにしている。

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

3. 個人情報保護法の解釈について
2005年4月から個人情報保護法が施行され、医学の分野にも適応されている。個人情報の提供については、本人の同意を得ないで第三者に提供してはならないとされており (Table 1)、診断の告知を患者に知らせずに家族に告げること個人情報は違反となる。しかし、この条項には除外規定が設けられており、該当する場合には免責される。法律は社会の最低限のルールとしてあるべき姿を規定しているものと考え、病気の情報は患者個人に帰属すべきものであることを再認識する必要がある。そのうえで除外規定に当てはまると考えられるときには、カルテにその旨を記載する必要がある。

4. どのように伝えるか
告知されたことによっては大変傷ついて、なかなか立ち直れない患者さんもおられる。大事なことは「真実は残酷であったも、真実の告げ方が残酷であったとはいえない」ということであり、うそは告げてはいけないが、不確定な予後まで告げて希望を奪うことがいけない。「治療法がない」という告げ方も問題で、実際は根治療法がないということであっても、うそではない範囲で、希望の持てることに關しては告げよう

Table 1 個人情報保護法 第23条

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

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

II. ALSの療養環境

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

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

III. 医療処置について

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

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

うするか、緩和ケアはどこから始めるのか、これらをもとのように患者と話し合えばよいかなどの倫理的問題がある。

1. 人工呼吸器選択にあたってのインフォームド・コンセントのありかた

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

十分な告知としては発着後の状況が具体的に理解できているか、これには介護や経済的問題、装着後も進行すること、現状では呼吸器離脱が困難なことなども含まれる、装着してよかつたと感じている患者に触れることも大切である。ALSは人間が人間たる心まで奪う病気ではなく、障害をもつても不幸とは限らない。また、totally locked in state (TLS) についても誤解している患者も多いため、ごく一部の方(約10%)がなるのだ²⁾という点も話す。

2. 人工呼吸器装着を希望しないときの対処についての保証

誰も死を前にすれば恐怖があるし、ALSの場合呼吸器離脱が進行すると呼吸器を自覚する。ALSの緩和ケアは診断したときから始まっているが、特に終末期については苦しませないという保証をし、積極的に緩和ケアを行う必要がある。呼吸器や痛みに関しては酸素投与、CO₂ナルコシスに比べ、適量のオピオイドやモルヒネ(ALSでの保険適応はない)は意識障害をきたさずに苦痛を取り除くという意味で利点がある³⁾。

IV. 事前指示書 (advance directive)

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

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

調査を行った。病気の説明や理解はスタッフが思っている以上に本人や家族は十分であり、不快感や強制された印象はないと答えていたが、指示時期についてはスタッフが適切と思っているのに対し、時期尚早と答えた患者も23%おられた。実際に急変時に提示した方は役にたったと評価しており、作成後の感想としては家族、スタッフ、本人の順で安心したと答えている⁴⁾。

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

問題点としては、法的効力はないので、この指示に従って行った行為であるからといって免責されない可能性もある。終末期を意識させることになるので、良好な医師患者関係がなければならならず、運用に当たったときの細かい配慮が必要である。また、呼吸器装着後の離脱の問題も保証できないし、TLSになったときには更新できなくなるとも。

しかし、事前指示書は文書を残すこと自体よりも、作成する過程で患者にとっては病状を正確に理解し、将来起こりうることにどのように対処するかを前もって心づもりをすることが大切であり、家族や医療者にとっては患者の治療に対する考え方を理解し、把握できるということが重要である。

V. 人工呼吸器離脱の権利

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

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

人工呼吸器療法は一般的には延命治療と位置づけ

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

延命治療でないとするならば、人工呼吸器離脱は自殺の権利を主張しているようなことになる。また、尊厳死を主張しているともいえる。しかし、自分では自殺を認めない人が自殺をするときにはどうするのか? 死にたいという気持ちがあるまで本気で死にたいと確認するかも問題であるし、ひとたび、尊厳死のような権利を認めると、死にたくない人までブレッシングがかかるといふすべし議論法を主張されるかもおられる。

相模原ALS事件 (2004年)

2004年、ALSの患者を介護者である母が呼吸器をとめて死に至らしめたという事件が起きた。最後は私の患者であったが、他院で呼吸器をつけたときの告知の受容に問題があり、終始呼吸器をつけたことを後悔していた。報道では介護問題が大きくなり上げられたが、この事件の本質は違うところにあった。愛情深い母親は自分の介護が大変だからと息子を殺したのではない、TLSになりつつある身を悲願して死にたいという息子の切実な願いを自分の命を引き換えにかなえてやりたいという気持ちで死んでいったことであつた。辛い母親は一生懸命に生きていくことになつてしまつた。当然、かかわつたすべての人がなんらかの目的の念にかかわつた。

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

倫理の分野で有名なたとえ話に、「友人が炎上

した車の中にいて救い出せる可能性のない状況でこんな苦しみは耐えられないからといってそのこと銃で撃ち殺してくれと頼みます。あなたは銃をもってきます。どうしますか? という問いがある。私は現在のところ銃の引き金を引くのが正しいのかどうか判らないでいる。しかし、この問題から逃げようとも思わない。このような問題は偏った考え方に孤立しないように、いろいろな立場の方をまきこんで、実際に患者さんを見てよく状況や問題点がわかっていて立場の人間が指針を作るときであると考えている。結論を急ぐことより、議論を尽くすことが重要ではあるが、現に今困っている人たちのことを考えると、結論を出す方向で議論をすることが大切であると考える。

文 献

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

Ethical and Social Issues in ALS

Mieko OGINO

Department of Neurology, Kitasato University School of Medicine

Medical practice of ALS involves various ethical problems such as the notification of the disease, the use of mechanical ventilation, or the use of other medical support to prolong the life. According to the medical ethics today, self-decision by the patient is regarded to be important as an autonomy respect principle, and it is necessary for physicians to give enough information and mental supports to patients for self-decision making. Neurologist should realize that not only a radical cure but also a symptomatic treatment

including pain relief, support of mind are very important for keeping QOL of patients well till the last moment. Detailed knowledge is required by the physician to make a prediction and to treat timely. In this paper, I describe mainly my thought and difficulty in everyday medical practice on ALS. There is no one simple and correct answer for an ethic problem and there are various ways of approaching. We should keep trying to find the best way for individual patient.

の決断です」と納得ができるまで継続すべきである。特に、早い段階で結論を出している方も、繰り返し考え方が変わっていないか確認する必要がある。人の考えや気持ちが変わるものだという点と、病状が進行していくと本人にとって当初予想していた事態と異なるという場合もあるからである⁷⁾。

f) 選択における倫理的問題

選択における倫理的問題として、前述のように十分な情報があるにもかかわらずオプトアウトなりたりうるのであるが、現実にはその前提となるインフォームドコンセントが、十分な場合が非常に多いこと、そして、病状の進行にそって専門医によるインフォームドコンセントが継続されることも少ないことがあげられる。

次に、ALSの一部では知能障害を来すタイプがある。このように判断能力がない状態の方の医療処置をどのように決めたいかという点の手続き論も問題である。事前にどなたかに判断をまかすという意思表示があった場合はよいが、一番近い家族が、介護も負うことになるという立場で、判断しなければならぬことが多いが、果たして本人の意思はどうかであったかという視点を絶えず持つ判断をすべきである。

また、呼吸器選択を躊躇する理由に、結果差別的可能性があるということもあげられる。本当はまだ死にたくはないけれど、もっと重度になったときには生き続ける自信はない、いったん装着してしまつたら、もっと病状が進行したとしても、やめられないなら人工呼吸器の装着はできないと考える場合がある。これまでしたことのない世界を想像してどちらがいいか考えるわけであるから、試してみることができればいいのに考えるのは自然なことのように思える。やってみたら案外悪くないということだ。現に急変してなれば事故のように呼吸器がつかひみなさん後援するかというそんなことではない。しかし、装着した方全ての方がハッピーとはいえない状況で、強く装着を試してみようことを勧めるのも無責任のように思う。

医療倫理の世界では治療差し控えと治療停止は同じ意味を持つという考え方がありますが、治療差し控えは病状の自然経過として素直に認めやすいが、ALSの場合の治療停止は誰かが人工呼吸器を止めなければならぬので、行った行為がすぐに死に直結するということ意味で、たとえ病状によっても自然死というイメージから死を迎えたという点とは同じでも自然死というイメージからは遠い。自分がその位を引き受けることを想像すると素直に同じと思えない⁸⁾。

8) どのようにアブローチすすべきなのか
日本の現状および地域によっても事情が異なるので、

がある。また、TLSについて事情によく理解していない場合も、徐々にTLSになっていく過程で難説を希望する場がある。しかし、実際に難説を希望すると表明される方はまれであり、多くの患者さんは不本意かもしれないが、それと運命と受け入れる場合が多い。

難説を希望される場合も、その取置が問題となることがある。介護の問題さえなければ本当はもって生きていたいと思われているにもかかわらず、介護者の負担を考慮して、もうこれくらいでよいという人もいる。現在の医療ではどうすることもできないような症例に因つての理由で難説を希望する場合はよりいっそう対応に気を付けるべきである。

しかし、中には非常にまれではあるが介護の問題ではなく、どんなに周囲が努力しても、どうしても絶望から救えない方は強がおられる。患者本人がTLSになっていくことを十分に理解し、冷静に捉えた上で、絶望する気持ちには、周囲の努力があれば救えるという問題ではない。

c) 難説に反対する人 すべてを擁護

難説したい大きな理由が家族への介護負担であることが多いと推測するが本人の希望といっても、実は周囲の状況を考えての決意であり、本当に本人の意思かどうか疑わしいと主張される。難説が可能となれば、そのように社会的事情から難説する患者が増えてくるのではなかろうかと危惧している。また、ひとたび難説を許せば、本当は難説したくなくても、周囲からの無言の圧迫から難説せざるを得なくなる。ひいては周囲の意思で難説が行われる可能性もでてくるなど、ほとんど拡大解釈、エスカレートしていくのではないかと、いっしょに、いわゆるすべてを擁護する意見もある。

d) 家族の思い

呼吸器装着の決意についても同様であるが、本人の難説の意思を家族も理解し受け入れている場合はまだ問題が少なくない。しかし、本人が難説したいという場合本人の希望だけではないか、あるいは難しい問題である。さらに、前述のように本人は生き延びたいと内心希望していたとしても、家族が介護者等からもう十分ではないかと思つていることが本人にそれとなく伝わる場合もさらに問題である。

e) 意思決定能力・判断能力を判定できるのか
このように、たとえ本人が難説を希望したとしても、それが外圧からかどうか、本当に本人の意思なのかを確認する作業が必要である。そもそも進行して本人の考え

を詳しく聞くのが困難になっている場合もあり、実際には判定困難な場合もあると思われる。残存したコミュニケーション手段を用いてできる限り精神状態、知能、状況の理解、自らの意思であるかなどを確認し、意思決定能力・判断能力の有無を判定する必要がある。

f) 事前指示はどこまで有効だろうか

TLSのように、そのときの本人の意思がもはや現在の技術では確認できないなくなつたときに、コミュニケーションが可能であったときに表明した意思(事前指示)をもとに判断してよいのかも慎重な検討が必要である。今現在どのようか考えているかは確認できないのであるから、最後に意思表示した時期、その後考えが変わるようであればなかったかなどにつき検討する必要がある。

g) 難説における倫理的問題

人工呼吸器療法は一般的には延命治療と位置づけられ、その難説は消極的な安楽死の範疇に入る。欧米では、事前指示書や本人の明確な意思が確認できれば人工呼吸器をはずすことができる国が多い。この場合の解釈も、人工呼吸器療法は延命治療の中止であり、死はもともと本人が罹患していた病気によつてもたらされる自然なものであるという捉え方である。

しかし、ALSにおける人工呼吸器療法は延命治療なのである。足が不自由になつたら車椅子を使うように、呼吸が不自由になつたら人工呼吸器を使うという考え方をすれば、もはや延命治療とはいえない。人工呼吸器を装着して様々な社会活動に参加している患者さんも多数おられる現状は「延命治療中」というイメージとは程遠い。

延命治療でないとするならば、人工呼吸器療法は自殺の権利を主張しているようなことになる。似たような状況でもある人は生を謳歌し、ある人はALSの非常に限られた状態は死にたいほど大変な苦痛としか感じられず、死を望まない人が自殺をするときにはどうするのか?

倫理的分野でもこの問題に単純な答えはない。よつてなつた立場により正しいとも間違っているとも主張できるからである。しかし、現に今非常に苦しんでいる人たちがいることも事実である。死をさせるための議論でなく、最後まで自分らしく生きるための議論として考えていく必要があるのではないかと、難説の権利を認めることで、人工呼吸器を装着して生きてみようと考えられる患者もでてくると思われる⁹⁾。

h) 実行手段はあるのか

さて、上記のような手続きをふんで、本人には判断能力があり、難説の意思が本人の自発的な考えであり、か

つその意思は長期間（おそらく少なくとも6ヶ月以上）におよび変わらない強い決意であり、家族も十分に本人の考えを理解および共感しているとする。そして、その全過程は親戚の同意および有識者で構成された倫理委員会のようなところでも確認され、本人の離脱の意思は真実で妥当であると判断されたでしょう。はたして、だれが離脱を具体的にすすめるのか？そのままで、痛みにさいなまされていくわけではなく、これまでどおり生き続けることのできる患者の命を他人の手で終わらせることが人間に許されているのであろうか？実際にはオランダ、ベルギーでは安楽死法に基づき安楽死が医師の手により行われている。施行する医師に迷いがあることはできないことであらうが、日本においてそのような行為が国民の共感を得ることができるのであろうか。

現実には呼吸器離脱の問題は概念的にその是非を考へることと同時に、実行可能であるのか、また、認めたとすきのすべり原理論のような社会的問題への波及の憂慮に對しては予防可能なのか、などを具体的に検証していく作業が必要である。

おわりに

答えない課題について記してきたが、治療差し控へについても治療中止についても、その可否もさしておき、どこまで医師の裁量権とするのか、本人の意思確認や事前指示などについて、少なくとも手続き論として国民のコンセンサスを得られるようなガイドラインが必要であると思う。そして、いたずらにタブー視するのではなく、論点を整理して、現状をよく理解している専門の医療従事者や、倫理、法律、当事者、その他の様々な立場の人を巻き込んで具体的に議論し、なぜ許されるのか、なぜ許されないのかということをも明確にしていくべきである。同時に社会的要因で生死を選ばざるを得ないような状況も改善すべく努力していくことも義務である。

文献

- 1) 日本神経学会 ALS 治療ガイドライン、臨床神経学 42: 676-719, 2002
- 2) 萩野美恵子, 萩野裕, 川浪文, 坂井文彦: ALS の告知のありかたについて一患者アンケート調査より一臨床神経学 43: 1027-2003.
- 3) Jonsen AR, Siegler M, Winslade WJ: Clinical Ethics—A practical Approach to Ethical Decisions in Clinical Medicine (5th ed.) McGraw-Hill, New York, 2002.
- 4) 白浜雅司: がんの現実を伝えるための医師の役割と技術, ターミナルケア 13: 190-196, 2003.

- 5) Ogino M, Ogino Y, Sakai F: CAN WE PREDICT IF THE PATIENT WITH ALS WILL DEVELOP TOTALLY LOCKED-IN STATE(TLS) OR MINIMAL COMMUNICATION STATE(MCS) RELATIVELY EARLY AFTER INDUCTION OF MECHANICAL VENTILATION? ALS and motor neuron disorders 5(Suppl.2):119-2004
- 6) Oliver D, Borasio GD and Walsh TD: Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. Oxford, Oxford University Press, 2000.
- 7) 萩野美恵子: 人工呼吸器を着けるか着けないか [第3部] 神経難病の事前指示書—北里大学東病院の取り組み—, 難病と在宅ケア, 10: 15-18, 2004.
- 8) 萩野美恵子, 萩野裕, 坂井文彦: 「緊急時の対処方法カード」(事前指示書) 導入後の評価, 日本神経学会総会プログラム, 抄録集 45: 135, 2005.
- 9) 萩野美恵子: ALS 医療と事前指示書, 医療 59: 389-393, 2005.
- 10) 萩野美恵子: ALS における倫理的・社会的問題, 神経治療 22: 2005 in press.

ALS 医療と事前指示書

萩野美恵子

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

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

ADVANCE DIRECTIVE IN ALS PATIENTS

Mieko OGINO

北里大学東病院 萩野美恵子

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

事前指示書とは

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

ALS 医療における事前指示書の意味

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

(医 療 第 59 巻 第 7 号 別 冊)
(平 成 17 年 7 月 20 日)

北里大学医学部 神経内科学
別冊請求先：萩野美恵子 北里大学東病院
〒228-8520 神奈川県相模原市緑寿台2丁目1番1号
(平成17年4月11日受付)
(平成17年5月20日受理)

く、多くは家族の意向や急に病状が変化して、なかば緊急問題的に人工呼吸器が装着された方が多かった。患者本人が十分納得しないまま、人工呼吸器装着の生活に入った場合、呼吸は楽になるとしても、他の身体症状は進行するため、しばしば精神的苦痛をおこり、状況を改善できない場合がある。周囲の熱心な働きかけにもかかわらず、人工呼吸器を装着したことを後悔しつづけ、前向きに考えることが困難な患者もおられる。

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

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

北里大学東病院神経内科における「緊急時の対処方法カード」

(旧バージョン)

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

しかし、一般の事前指定書と異

なるのは、あくまで神経難病を対象としたものであるという点であり、それまでの状況がよくわかっていない院への搬送をお願いし、必ず受け入れる体制をとっていただくことを明記すること、時間的余裕のない状態で判断困難が予想される医療行為（アンビニューラ剤、酸素投与、気管内挿管、人工呼吸器、その他）にしばしば希望を断るに記載が必要となる医療行為、たとえば経管栄養（胃への選択が必要）や予定された気管切開、脳脊髄液穿刺などにはあらかじめ同意を求め、また、あくまで終末期ではなく病気の進行の中で、選択をせまられる医療行為という観点のため、心臓マッサージなどの救急処置についても含めていない。

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

作成前に確認すること

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

緊急時の対処方法カード

同意欄

事前指示書の目的と内容

医師の署名欄

患者の署名欄

印刷日

印刷部

印刷枚数

印刷機

印刷場所

図1 北里大学東病院で用いている緊急時対応カード

や病態に特殊化したものを用い、病人や運用に注意を払う必要があると考えられている。

つまり、事前指示書はフォームそのものも熟考すべきであるが、それ以上に、運用手順が大切で、とくに、どのようにな患者を対象とかなど、どのようなインフォームドコンセントが事前に必要かなど、患者が、作成することをお勧めするよりも、必要性を理解し、自分のために作成しておこうと思うようにするためにどのように導入すればよいかが大切である。いうまでもなく、それまでの医師-患児関係ができていなければ、いたずらにインパクトを与えて、一方的に医師者にのみ役に立つものという印象を与えてしまふ。事前指示書を作成する際には事前指示書のフォームと同時に患者用の説明文書や運用手順もあわせて作成すべきである。

当院の場合、水カードは神経難病をもち、予後不良な急変が予想され、急変の際の医療処置における意思表示がある場合に、前記のために文書にするものであり、まったく急変の可能性のないときには通常作成しない。また、水カードを作成することにより、患者自身や患者家族に緊急時に作っての十分な認識と、覚悟を促すものであり、それにより結果的に安心感を生み出すものであるべきであり、決して、医療従事者が急変時に困らないように予め了解を取って誂撫とするというものではない。患者の心理的状況に配慮し、作成すること自体が患者のためにならない時には作成を強要してはならないとしている。

また、作成に当たっては、それまでの病状の理解および、病状自体の理解、今後おこりうることへの理解が最低条件である。十分な告知なくして、本カード作成はありえない。もし、告知が不十分と感じているならば、本カードを作成する時期ではないということも運用手順のなかで明記している。

「緊急時の対処方法カード」作成にあたっての留意点

内容の説明については、主治医より個々の医療処置について、資料を用いて、個々に、表1のような点に留意して説明を行い、十分に理解したことを確認した上で、意思確認を行っている。しかし、人工呼吸器とはどのような状況のときに必要になるか

表1 医療処置説明の留意点

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

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

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

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

また、とくに重要なことはいつでも書き換え可能であるということ、保証することであり、内容に変わりがあるときには速やかに連絡していただくようにし、医師側からも時々変わらぬことを確認している。

「緊急時の対処方法カード」の保管、実行について

署名捺印したものは患者本人が携帯し、コピーをカルテ（表紙の裏）に添付することで主治医以外の当直医や看護士など医療スタッフにもわかるようにし、外来、総合相談室にそれぞれ保管し、必要時にすぐに確認できるようにしてある。遠方の方などは、他の医療機関にかかるときの指示書については、その医療機関や救急隊に予め紹介し、カードの内容についてもお知らせするようになっている。

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

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

「緊急時の対処方法カード」の評価について

前述のように必要にせまられて作成し、使用してきているなかで、常にこのような方法でよいのかと、もっと工夫すべき点があるのではないかと自問してきた。使用し始めてから30例と十分な段階で、評価のためのアンケート調査を行った。対象は患者自身、患者家族、亡くなった患者の家族、医療スタッフ(医師・看護婦・ソーシャルワーカー、臨床心理士、リハビリスタッフなど)であり、作成のタイミングや説明、内容、使用してみようかなどについて、できるだけ各対象とも同じような設問で調査を行った。

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

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

慮して行う必要がある。また、回答いただいた7割強が同一の主治医であったため、均一な告知とカードの導入時期、説明があり今回の回答に至ったと考え、複数の主治医が説明しても、均一で十分な、的確な告知が行われるためには説明用ツールが充実することが必要と考えられている。

このカードを導入したことで一番変わったのは告知のあり方であると思う。それまで告知の方法も時期も、内容も主治医によってかなり幅があったものが、かなり均一になった。作成における主治医間の議論を通して、受け得る患者の考えを主治医が把握するように努めるようになったことは患者にとって大切なことであると思う。また、それを考えることにより、家族間でもタブーのような聞きにくいことを話し合うようになり、家族もまた患者本人の考えを納得するためには必要なプロセスである。

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

「緊急時の対処方法カード」改訂版について

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

図2 緊急時の対処方法カード改訂版(案)

事前指定制の問題点について

個々の医療処置の選択において、ALSの場合前掲の問題になる。最終的に人工呼吸器装着を望むか望まないかを選択が大きく関わってくる。人工呼吸器装着を考えるとどこか問題がある。人工呼吸器がある。在宅での生活は家族の負担を考えると選択できないといふ介護者の問題。長期に入院できる施設がない。よいQOLが得にくいという社会問題がすぐには解決不可能な課題として、人工呼吸器装着を望まない理由になりうる。また、たとえそのような環境に不向かないとしても、人の生き方として器用に順って生きることを認ししよという人もいる。呼吸と命はなからえても随意的な動きが断端に制限された状態で長年生き続けるのは耐えられないという人もいる。さらには最終的に、もし、どこも動かせなくなると自分の考えを言出さなくなるとしたら生きていくまいかと思う人もいる。当院の場合は在宅人工呼吸療法をできるだけサポートすべく、医師、訪問看護士、MSスタッフがそれぞれ訪問し、レスパイト目的のショートステイも予約制で3ヶ月に1回は確保している。さらに在宅医療、訪問看護ステーションなども協力し、チームでバックアップする体制をとっている。十分とはいえないであろうが、このような体制をとっているから、人工呼吸器装着も認められることかできる。まったく在宅サポート体制がとれない医療機関で人工呼吸器装着の可能性を放棄するのでは状況が異なるのではないだろうか。

また、ALSの告知のあり方についても医療機関ごとに、医師ごとに異なるのが現状と思われる。きちんとしたインフォームドコンセントなしに事前指定制だけか一人一歩

きすることのないように、運用管理を厳しくする必要はある。

事前指定制は法的に認められておらず、事前指定制を書き元で右記さしひかえを行なった場合の責任の定評については免責の保障はない。救急隊にしても、他の医療機関にしても、強制力はない。救急隊についても同様のことがいえるが、事前指定制自体がまた社会一般はもろく医療界でも広く受け入れられていないのではないかと問題である。あり方の是非や法的な位置づけを急の国民を巻き込んだ議論が必要であると思う。

さらには現在使用している事前指定制は人工呼吸器装着の有無をゴールとしているが、人工呼吸器の自己決定による離脱の問題も検討する時期にきているのではないかと考え3年越しで呼吸器離脱に関する倫理委員会での検討を行っている。人工呼吸器を装着して感銘を受ける生き方を置いている方もおられる一方、決然と装着を拒否して生きていっていった方も数多く見受けられた。もう数年でよいから命をつなぎなさいかと思つてもしばしばである。人工呼吸器装着の問題はこのような難病になつた上に、さらに難な課題としてのしかかる。もし、中止の権利があれば困難な状況でももうしばらく生きることが選択する方は増え、周囲の苦しみも大げな時間を共有できると考えられる。しかし、呼吸器離脱の是非に関しては異なる問題があり、十分な議論が必要である。

文 献

- 1) 萩野美恵子：神経難病の事前指定制 難病と在宅医療 7:10:15-18, 2004
- 2) 萩野美恵子：筋萎縮性側索硬化症(ALS)の医療手続 難病と在宅医療 21:127-137, 2004

成育医療画像診断シリーズ

(7) 3DSRT 解析を用いたもやもや病術後の脳血流分布の評価

北村正幸 正木英一 岡田良行
野坂俊介 宮崎 治 鹿島恭子
宮坂美木子 堤 義之 大楠 郁子
岡本礼子

(キーワード) : 3DSRT, ECD 脳血流シンチグラフィ, もやもや病

(7) EVALUATION OF MOYAMOYA DISEASE
POSTOPERATIVE BRAIN PERFUSION STATUS WITH 3DSRT ANALYSIS

Masayuki KITAMURA, Eiichi MASAKI, Yoshiyuki OKADA,
Syunsuke NOSAKA, Osamu MIYAZAKI, Kyoiko KASHIMA,
Mikiko MIYASAKA, Yoshiyuki TSUTSUMI, Ikuko OKUSU,
and Reiko OKAMOTO

(Key Words) : 3DSRT, ECD brain perfusion scintigraphy, Moyamoya disease

もやもや病の閉鎖的血管再建術は、1980年代に様々なデータの蓄積は困難な状況にある。3DSRTは標準脳を方法が開発された。代表的なものに、1) 頭皮動脈を使う EDAS (Encephalo-duro-arterio-synangiosis), 2) 頭皮静脈を使う EGS (Encephalo-galeo-synangiosis),

3) 硬膜を使う EDS (Encephalo-duro-synangiosis) があげられ、これらを組み合わせて手術が行われることが多い。
症 例 1
7歳3ヶ月女児、もやもや病、左側頭-後頭領域；陳旧性梗塞の既往がある (Fig. 2)。手術はLH, double

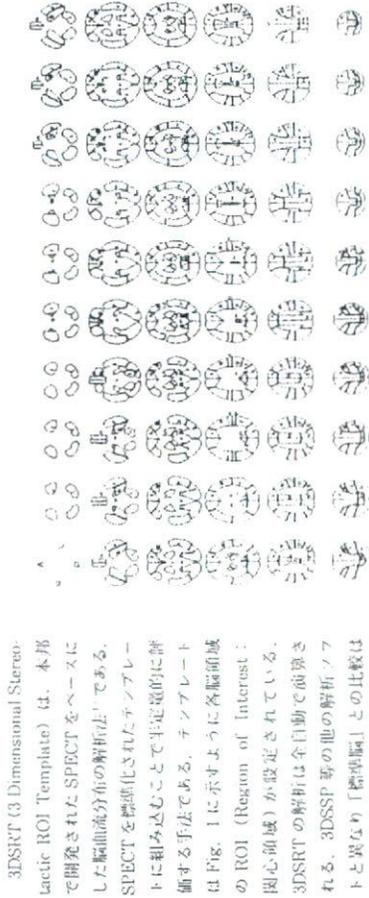


Fig. 1 Template of 3DSRT. twelve ROIs are included.

国立成育医療センター 放射線診療部
別冊請求先：北村正幸 国立成育医療センター放射線診療部
〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1
(平成17年7月13日受付)

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の医療手順

萩野美恵子

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の医療手順*

萩野美恵子**

Key Words : amyotrophic lateral sclerosis, critical pathway, informed consent, home mechanical ventilation, health care team

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は神経内科医にとっても、最も対応のむずかしい疾患の一つである。変性疾患として進行がはやく、機能障害が次々に加わっていくため、予測をたてた医療が要求されることともに、人工呼吸療法を選択など死をどのように受け入れるかという倫理的な問題も多いからである。Parkinson病のように投薬のさじ加減が問われるわけではないが、QOLを少しでもよく保つためには的確なインフォームドコンセントや進行を予測した対応が必要であり、多くの症例を診断から看取りまで経験する必要がある。通常、一人の神経内科医がかかわるALSはそう多くはないため、クリティカルパスとしてのとらえ方は日常診療にも役に立つと考えるが、ALSに關してはインフォームドコンセントでさえ、医師間でもかなり差があり、パスを作成しにくい分野ではある。そのため、スタンダードとしてというよりも当院で行っていることを中心に若手医師を対象に提示を試みる。

I. 初診時

通常どおり問診および内科的診察、神経学的診察を行う。初発症状や初発の時期はいつなのか、筋力低下よりもやせやビクツキ、ツッパリ感が初発症状のこともある。まれではあるが、呼吸筋麻

痺から初発する症例もあり注意を要する。好発年齢から変性性脊椎症の合併も多いため、症状や発症の注意深い分析が必要である。初診時に8割がた運動ニューロン病を診断できると思うが、ひとたびALSと診断したら根本的な治療をあきらめることになってしまったため、また、患者自身にとっても、十分に検討されたうえで、診断であること納得するためには精密検査が必要である。さまざまな可能性が考えられると強調したうえで、治療のむずかしい運動ニューロン病の疑いもあり精査が必要であると告げること、患者はどのような病気が漠然とイメージすることとなる。外来で検査をする場合もあるが、できるだけ入院で検査するようにしている。短期間で効率的に行えるということもあるが、それ以上に病棟になれてもらいたい。また、人工呼吸器装着患者をはじめとしてさまざまな医療処置をしている患者を眼にすることで診断後のインフォームドコンセントの内容が理解しやすいものとなるからである。

II. 初診時チェックリスト

初発症状は何か (右・左)
 上肢 手のやせ、手の筋力低下 (字がへたになる、ものを落とす、つまめない)
 手、腕のビクツキ

Table 1 Critical pathway for the diagnosis of the amyotrophic lateral sclerosis

	1日目	2日目	3日目	4日目	5日目	6日目	7日目
午前	問診・診察 リハビリ依頼 耳鼻科依頼 心理士依頼	耳鼻科診察 喉頭鏡 嚥下造影検査	脳波	感電誘発検査	脳血流シンチ 筋電図検査	総合相談部依 頼(訪問看護 加紹介)	退院指導 リテック処方 ビデオ貸出 退院
午後	採血 胸部部造影X線 頸椎造影X線 神経筋機能検査(1回目)	頸椎MRI 神経筋機能検査(2回目)	頸椎MRI 中脳神経伝導 速度検査	頸椎MRI 呼吸機能検査	総合相談部依 頼(MSW) 紹介	リテック登録 機能訓練 インフォームド コンセント	
リハビリ	OT・PT・ST 評価	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	OT・PT・ST 機能訓練	
その他						特定疾患申請	

上肢帯のやせ、筋力低下(洗髪が疲れる、高いところから荷物がとりづらしい)
 下 肢 ツツパリ感(階段を下りるのが怖い、よく脚がつる)
 下脱力(つままさがひっかかる、走るのが遅くなった)
 下脱力(しゃがみ立ちがしづらい)
 球麻痺(しゃべりづらい、のみこみにくい、声が空にぬける)
 体 管 背筋をどうか、息切れがしやすい
 進行状況はどうか 一肢から他肢に及ぶ期間ほどの程度か
 痛麻痺や難体外路麻痺はあるか

III. 精査入院時

症例によっても異なると思われるが、Table 1に挙げた項目を行っている。通常は1週間入院で検査を施行し、退院前日に最初のインフォームドコンセント(IC)を行っている。ICはまず本人にすべきと考えているが、あらかじめ、家族など検査結果の説明に同意して欲しい人を呼んでおくように患者に話をしておく。

1. 採血
一般採血、甲床脈機能、(抗HTLV-1抗体、抗AChR抗体)

2 回目 筋骨柱筋2節ごと合計4節以上、顔面舌

8. 感電誘発検査
9. 経頭蓋的磁気刺激による中枢神経伝導速度検査
10. 脳血流シンチ
11. 脳波
12. 呼吸機能検査
13. 耳鼻科受診、喉頭鏡、嚥下造影検査
14. リハビリ科依頼(occupational therapist (OT), physical therapist (PT), speech therapist (ST))
15. 総合相談部依頼(医療ソーシャルワーカー: medical social worker (MSW), 神経疾患専門訪問看護師)
16. 心理士依頼(うつ傾向、不安傾向、知能検査など必要に応じて)

(17. 筋生検 施行しなければ筋疾患と鑑別が困難なケースのみ行う)

IV. 病名告知(インフォームドコンセント: IC)

通常はIC後の精神的動揺の程度を観察するたため精査入院時に行っている。入院当初から病棟担当心理士にかかわってもらうことで、うつ傾向や不安傾向の程度を判断し、ICに反映させている。基本的に高齢であろうと判断能力があると思われ、ICには本人が行っている。ほとんどの場合は本人の希望で家族とともに行うことが多いが、医師側も家族とともに聞くことをすすめている。病棟側は主治医、受け持ち医、担当看護師、担当MSW、臨床心理士が参加して行う。MSWは病室生活の間、細やかな対応をしていくうえでなるべく早い段階でかわった方がよく、医療職でないため患者や患者家族に近い感受性をもって疾患に共感でき、ICの理解の程度を確認できるため参加してもらっている。

通常、筆者は最初のICに2時間はかけている。長すぎると思うかもしれないが、以下のようなことを説明すると最低かかる時間であり、患者アンケート調査でも十分な時間をかけた説明が評価され、求められている。

まず、おおまかな神経解剖の説明からはじまり、現在みられている症状および所見がなにを意

味し、そこから考えられる鑑別診断をあげて、施行した検査の結果一つ一つについて、どのような目的で行い、得られた結果から何がわかるかを説明し、最終的にどの程度の確かさでALSであると考えたかを話す。そして、ALSとはどのような病気を概念、疫学、推定原因から説明し、今後起こりうる進行の様子を四肢麻痺、嚥下障害、コミュニケーション障害、呼吸筋麻痺について説明し、胃管を含めた経管栄養、気管内挿管、気管切開、bi-level positive airway pressure (BiPAP) に代表される非侵襲的人工呼吸療法non invasive positive pressure ventilation (NIPPV) および侵襲的人工呼吸療法invasive positive pressure ventilation (IPPV)、緩和医療についてまで含めて説明する。発症からごくなくまでもしくは人工呼吸器装着までの期間は当院の経験(1998年までの約200症例の平均)では3.3年であるが、当該患者のそれまでの進行により典型例に比して異なる場合はその旨告げる。例えば、体幹筋力低下で発症した例は呼吸筋麻痺をきたすのが速く予後不良であり、球麻痺から発症したタイプも平均より少し短い傾向にある。逆に一肢から他肢に進行するのに1年以上かかっている場合は進行が遅いことが多。

つづいて現在行われている治療につき参加可能な治療試験を含めて説明し、海外での治療試験の施行状況、今後の治療の可能性についての説明し、現在の治療では根本治療はないもの、再生医学など希望ももてることを説明する。薬物などの治療のみではなく専門医がかかわることが少しでも楽な日常生活を維持するのに大切であることも説明する。また、介護保険、特定疾患登録、身体障害者手帳などの社会福祉の面、在宅生活援助のさまざまなしくみ、患者会や役立つホームページについても説明する。

必ず、なぜ、家族だけでなく本人にも同時に説明するのか、なぜ、最初から今後起こりうるさまざまなことを余命を含めて一気に説明するのかを理解していただくように話をすることが大切である。すなわち、症状が進行するなかで本人には隠し通せないこと、これから長い闘病生活をともに歩み、いちばん頼りになる家族との間に病気について隠し事がないように最初から、そしてこれか