

くない。このようなことは症例をよくみくた神経内科医でなければできないため、繰り返し行わなければならないICや進行の予測などはやはり専門医が継続すべきと考え。

以下の項目ごとに施行すべき検査、処置を記す。病院によっては、訪問看護師やリハビリスタッフ、ケアマネジャーが代行できることもあると思われるが、ALSに限らず医師もどのような援助ができるかを知っておくべきと考え。また、参考までに当院で用いているフローチャートをFig. 1に提示する。

特に人工呼吸療法法の選択については、実際に在宅生活を返っておられる患者を訪問したり、選択せずにいくなってしまう方がご家族と話したりすることによって、人工呼吸器装着後有意義に生きておられる場合も後述しておられる場合もあることなど、装着後の療養環境を含め、いいことも悪いことも十分な判断材料を提供すべき努力する。どちらの選択も正しい選択にも間違っただけの選択にもない。医師や家族の考えをおしつけず、患者本人が十分に考え納得して選択することが必要である。

また、ALSの診断は基本的に除外診断であり確定診断たりえないので、進行を観察していく中で絶えず診断を考え直す姿勢が必要であると思っている。

1. 四肢麻痺

上肢の筋力低下については振りがやすすぎさまざまな介護用品の紹介、portable spring balancerなどの上肢筋力補助器具の紹介、箱などを机において底上げして食事をするなどのアドバイスを行う。下肢のツツパリやつりやすさについては抗痙縮薬の投与を試みる。下肢筋力低下が進行するに従い、杖や歩行器さらには車椅子の使用につき判断し、助言する。また、段差解消や手すりの取り付けなどのその都度状況に即した住宅改修が必要となる。住宅改修は介護保険でカバーされるので、内容や金額などについてケアマネジャーと相談のうえ計画するが、進行に合わせてタイムリーに行う。立ち上がり不自由になってきたときにはトイレ介助が人変となるので昇降機が適応となる。徐々にベッド上の生活が多くなるが、痛みを予防するためにベットマットの工夫、拘縮

予防は必要である。エアマットや自動体位交換マットは褥瘡予防にはよいが、自力で返送ができなくなる間はむしろ体が沈みこむため好まない患者が多いので、どれがよいと決めつけずにレンタルで試してみることが勧められる。移動や痛みの軽減のために市販品にして移動するリフターが有効なことがある。

2. 嚥下障害

程度の判断については耳鼻科と協力し、喉頭鏡検査や嚥下造影などで機能をチェックしていく。通常の食事でむせが多くなったり、食事に時間がかかり、疲労感やむせが多くなったり、栄養も偏りやすくなるなどの工夫が必要である。栄養も偏りやすいため、経管栄養剤の経口摂取や微量要素補給食品などの併用も考慮する。(訪問)栄養士の導入も適宜行う。定期的に体重測定および採血し、栄養状態をチェックする。嚥下障害が進行してくると、むせを伴わない誤嚥があるため、胸部X線の定期的チェックおよび炎症反応の有無のチェックが必要である。さまざまな工夫をも食事時間に1時間以上かかるまは誤嚥性肺炎を引き出したときには経管栄養導入を考える。食事摂取量減少による体重減少をきたしたからの導入は慎重である。筆者は入れ替え時の誤嚥や呼吸困難感、将来的なBIPAP (NIPPV) 導入などを考えると、少なくとも1年以上生存可能と考えた場合は経管栄養よりも胃ろう増設が好ましいと考えている。誤嚥が目立ってきた段階で胃ろうの必要性について説明を繰り返し、まだ経口摂取ができていよううちに導入を決断してもらおうとしている。なるべく球麻痺や呼吸筋麻痺が進行しないうちに経内視鏡的胃ろう増設を受けた方がトラブルが少なくからである。中にはぎりぎりまで経管栄養を拒む患者がいるが、進行してから施行すると麻酔をかけにくくなり、かえってつらい思いをすること、栄養不足がいかにか病気を進行させてしまうかを説明し、少しでも自分らしく生きるため、筋力を温存するために早めに対応した方がよいことを説得する。通常VCが50%以下になった場合は経内視鏡的胃ろう増設は危険が伴うが、施行がむすかしいと判断した場合は中止するつもりでVC 40%台の例やBIPAPを併用しながら施行した例も経験している。また、最近改良

では内視鏡を用いないで透視下で胃ろう増設を行う方法が用いられ、VC 40%以下の症例にも試みられている。

嚥下障害の進行に伴い、唾液の流出が増加するため、抗コリン薬 (ボラキスなど) の投与や持続吸引吸引器の使用をすすめる。抗コリン薬の効果は症例により異なるので試みて効果がないようであれば中止する。また、排痰しにくくなるので呼吸機能低下に伴い咽脈になることもあるのでこのような場合は中止する。

3. 構音障害・コミュニケーション障害

自分の伝えたいことが表現できなくなことは人間にとってとてもつらいものである。コミュニケーション手段については早期から対応が必要である。最初はSTなどにより構音障害があっても聞きとりやすくなる話すこつ (ゆっく) 低音で、区切りをつけながら話すなどを指導する。書けない場合は文字盤や携帯用コミュニケーション機器 (トリーディングボード、レップ・チャット) の導入を考えると同時に、さらに機能障害が進行したときのためにコミュニケーションの指導をする。少なくともワープロが使用できるように指導する。インターネットなども使用できない方は伝の心というコミュニケーション型のコミュニケーションハードソフト一体型のコミュニケーションツールを使用する方法をマスターしやす、ある程度コミュニケーションが使用できる方は一般のモバイルコミュニケーション障害者用に開発されたソフト (オペレーションナビ、パソコンマルナなど) をインストールし、力用周辺機器を用いる方式が発展性があってよいと考える。インターネットやメール機能を用いてピアサポートを行っている患者もおられる。さまざまな情報をとれる。入力機器にもさまざまなものがあり、マウス式のものから、少しの圧力で入力できるもの、顔面など少しでも動くところがあれば、その部位に電極をはりつけ、筋の収縮を人力信号にかえるもの、磁気センサーや外線、光ファイバー、呼吸を利用したセンサー、ENGを利用した眼の動きを捉えて入力するもの、ビデオで眼の動きを捉えて入力するもの、脳波や脳血流より入力するものなどが商品化されている。多くの商品はインターネット上で紹介されている。

人工呼吸器を装着して5年以上たつと20%弱の症例はさまざまな方法を駆使しても全くコミュニケーションのとれないトータルロックダウンとなってしまう。

4. 呼吸筋障害

呼吸筋障害を直接的に計測するのは呼吸機能検査であるが、検査を施行できる症例には2、3ヵ月ごとに繰り返し、%VCが50%以下になった段階では人工呼吸器についての方針をたてるべきである。コロンビア大学から提示されたデータでは%VC 50%以下で4ヵ月、30%以下で3ヵ月の余命と報告されている。ただし、多くの症例では口輪筋の筋力低下や嚥下障害によりマウスピースを用いての呼吸機能検査が施行困難となるため、マスク式で計測する方が現実的である。マスク式では計測値が参考値となるため、病初期には両者で計測し、データをとっておくことと比較できる。最近では経鼻で計測する方法が試みられている。%VCが上手く測定できないときにはPCO₂値を参考にすると、PCO₂が45Torr以上になったら人工呼吸器の方針につき確認を開始し、50Torr以上になったら感染症や誤嚥などで急に呼吸状態が悪化したときのために少なくともNIPPVについての方針を固める。ショートステイなどの入院時などのようなものを体験する機会をもつ。最初から抵抗なく使用できる人は少ないことを十分に伝えて、数分ずつから試みる。呼吸筋の少ない人にとってはかえって苦痛になるので、ぜひ医師も体験してみるべきであると思う。日中の疲労感や幻覚などCO₂ナルコーシスの傾向が現れたら夜間のみNIPPVを導入する。NIPPVの導入にあたっては入院で試みたほうがよいが、数分から徐々に慣らしていくようにする。呼吸機能はかなり落ちてきている場合は比較的問題なく導入できるが、球麻痺が強い症例や閉口ができない症例では導入自体が困難な症例もある。鼻マスク式ではなく口鼻マスク式、顔面式マスクなどもあり、必要に応じて使い分ける。また、カーマシオンを用いるのも助けになる。

多くの場合は排痰の援助にはならないこと、換気効率の悪さによりNIPPVだけでは延命できない。NIPPVはあくまで一時しのぎと思うべきである。IPPVを選択する気持ちにはならないが、

【概要】	①在宅医療についての説明 〔医師、看護師、ME技士、PT-SW等〕 〔医師が説明〕	②基礎知識(特別生等)	③在宅医療について 〔医師が説明〕
I 在宅医療(機器)の取り扱い説明	(1)人工呼吸器の取り扱い説明/仕様やパネルの表示	(1)人工呼吸器の取り扱い説明/機器の組み立て方法	(1)人工呼吸器の取り扱い説明/機器の組み立て方法
II A 人工呼吸器(機器)の取り扱い説明	(1)人工呼吸器の取り扱い説明/仕様やパネルの表示	(1)人工呼吸器の取り扱い説明/機器の組み立て方法	(1)人工呼吸器の取り扱い説明/機器の組み立て方法
B 呼吸・排痰法	(1)呼吸・排痰法	(1)呼吸・排痰法	(1)呼吸・排痰法
C アンヒューバングの仕様・使用方法	(1)アンヒューバングの仕様・使用方法	(1)アンヒューバングの仕様・使用方法	(1)アンヒューバングの仕様・使用方法
IIの項目が終了時、緊急人工呼吸器(機器)作動訓練や呼吸・排痰法、コミュニケーション交換の訓練を受ける。			
III 訓練外出	(1)自宅で人工呼吸器の操作点検を実施する	(1)患者・呼吸器搬送がスムーズに実施できる	(1)HMV専用回収電話を使用する(医師、患者、看護師、秘書) 訓練終了対応
IV まとめ	(1)在宅医療についての説明 (受診方法、緊急時の体制等)	(1)呼吸器訓練終了後、患者のケア 再診への依頼文作成	(1)呼吸器訓練終了後、患者のケア 再診への依頼文作成
V 退院	(1)退院	(1)退院	(1)退院

Fig. 2 Flow chart for home mechanical ventilation at Kitasato university east hospital

緊急時の対応方法カード

患者氏名 _____ ID番号 (_____)

疾患名 _____

上記患者より緊急搬送の要があった場合は、必ず
北里大学東病棟への搬送をお願いします。

緊急時の対応に関して、患者及び家族は、主治医より
疾患・病状の説明を受けた上で、下記の処置を希望され
ています。

- 1) アンヒューバング 希望する・希望しない
- 2) 酸素吸入 希望する (L / 分) ・希望しない
- 3) 気管切開管 希望する・希望しない
- 4) 人工呼吸器装着 希望する・希望しない
- 5) その他の希望 (_____)

北里大学東病棟
住 所 神奈川県相模原市緑区2-1-1
電 話 (042) 748-9111(代)
(平日午前 9時～午後5時) 呼吸器科、神経科、理学療法科

平成 年 月 日 印
神経内科 主治医

主治医より疾患・病状の説明を受けた上で、左記の緊急時
の対応方法を希望しております。

平成 年 月 日

署名 _____ (病名)
署名代理人 _____ (病名)

<緊急時の対応方法カードの使用>
1. 緊急時に達した時、患者様ご本人の希望を伝えるカードに
なりませうので、看護カードの所在を明確にしておいて下さい。
例: 電話のかけ際に携帯しておくと
本人のベッドサイドに置く

2. 緊急時から搬送があった場合、口頭説明と併せてカードを提示
し使用して下さい。(希望を伝えて下さい)

3. カードの内容に変更が必要な場合は、速やかに主治医に申
し出して下さい。 20000021

Fig. 3 Advance directives card of department of neurology at Kitasato university east hospital

まだもう少し時間が欲しいという症例には適応に
なると考え、また、早期に夜間導入することに
より日中のADLを改善できる場合などは考慮す
べきと考え、最近では8割以上の症例で一時的
にせよNIPPVを導入している。

IPPVの選択については、長期入院施設の確保
が困難な現状では在宅人工呼吸療法を原則として
話をしていく。方針がまとまらないうちに、会話が困
難な症例については呼吸困難が生じた段階で気
管切開と同時に人工呼吸器導入としている。でき
るだけ前もって対応した方がトラブルが少なくい
らである。会話ができている症例ではなるべく
NIPPVを用いてからIPPVに移行している。こ
の時期についても排痰状況、CO₂ナルコシスの
程度をみながら判断していく。

在宅人工呼吸療法導入にあたっては最低1ヵ月
の入院にて指導を行っている。主な指導内容を
Fig. 2に示す。患者本人と主な介護者を対象に行

い、呼吸生理、人工呼吸器の扱い方、吸引・入
浴・体位交換などの在宅介護技術指導、トラブル
時・急変時の対応などが含まれている。在宅にあ
たっては月1回の当院訪問看護内科医による往診、2
週間に1回の当院訪問看護師および臨床工学士
(ME) による訪問、必要に応じて週1回程度の近
医内科医による往診、訪問看護ステーションから
の訪問看護を行っている。人工呼吸器を装着して
も疾病は進行を続けるので、神経内科医の定期的
受診が必要と考える。

5. 急変時の対応

ALSはどのような場合に最後を迎えたいかを自分で
選択していかねばならないという意味で非常
に特殊な疾患である。希であるが、希であるのよ
うに手も尽くしても手遅れということはあるが、ALSの
場合は人工呼吸器さえつけられればとも平均余命は約5年
である。中には10年以上生存されている方も

おられる。そして、2週間の方はトータルロックドインになってしまふ。これらの現状をよく説明したうえで、進行期にどのようにして欲しいかを決めていただかなければならない。また、人工呼吸器を用いない場合の終末期医療についての説明も十分に行う。また、現在の日本では事実上一度開始した人工呼吸療法を停止することはできない。この人工呼吸療法停止の権利については当院倫理委員会でも8年越しに検討中であるが、国民を巻き込んだ議論が必要である。

当院では酸素の危険性が高くなってきたとき、呼吸器障害が進行してきたときに、もし、急変したらどうして欲しいかを前もって意思表示していただき、書類として携帯していただくようにしている (Fig. 3)。事前指示書の一つの形態であるが、決め切れていない方も「今日そうならたらどうする」という考え方でなるべく記載してもらいたい。方針が変わるたびに更新していくようになっていく。外来再診時ごとに方針が変わりがないかを確認していく。この様式を導入してからは本人の意思確認のないままに呼吸器装置が行われることがなくなつた。

6. 緩和医療について

ALSの緩和医療については上に、疾患の受容、進行や死への恐怖に対する精神的サポート、四肢麻痺に伴うさまざまな痛み、呼吸困難感に対する苦痛の軽減などがあげられる。通常は十分な鎮静剤が用いられる。通常は十分な鎮静剤の投与、抗不安薬、酸素投与などで対応できるが、中にはモルヒネを用いる症例もある。いずれにしても、できるだけ苦痛のないようにすること、酸素投与を行いCO₂ナラコシにすること、酸素投与に最後を認えることができるということ伝える必要がある¹⁰⁾。

7. 入院適応について

外来通院しているなかで、入院が必要になる場合がある。感染症などの合併症や胃ろう造設、気管切開などの場合はもちろんのこと、NIPPV体験入院や家族の介護疲れによるレスパイト入院なども必要である。特に家族の状況によってはレスパイト入院は定期的に行う必要があると考える。次のレスパイトが決まっているとがんばる家族が多い。当院では神経難病の方を登録制として医

療処置必要に応じて分類し、3床を割り当て優先順位をつけて年間計画を立てて定期的計画のレスパイトケアを行っている。在宅人工呼吸療法を行っている患者の場合3カ月に2週間のペースでレスパイト入院を行うのがよいようである。

8. チーム医療

外来診療や入院診療は主治医主導で行えるが、近年の介護保険に代表される在宅療養への援助体制の改善は好ましい反面かわる職種の格段に増えたことにより混乱が低下していかぬ。いろいろな職種の関与が必要となるが、すべての職種がALSに精通しているわけではないこと、個々の症例の特殊性についての理解を共有できていないことなどが混乱の原因となるため、かわる職種全員がそれぞれ各職種の役割分担を確認し、問題点を共有するカンファレンスが必要となること多い。当院では院内のかかわるすべての職種 (主治医、外来看護師、病棟看護師、OT、PT、ST、ME、臨床心理士、MSW、栄養士など) が集まり、月に1回、外来通院中のすべてのALS症例 (40例から50例) を対象にカンファレンスを行う。

どのようない問題点があるかをそれぞれの専門職の立場から提示し、解決策を話し合い、情報を共有するようになっている。本来であれば院外のスナップとも情報交換会を開くべきであるが、すべての症例について定期的には開催できず、必要時に随時開催している。

また、専門医としては地域の難病ネットワークに積極的に参加すべきと思うが、各地域で体制が異なっているのが現状である。専門医療機関、保健所、医師会、患者会などが協力しあって地域にあった体制を作成すべきである。専門医は地域のネットワーク事業や福祉制度 (全国難病ネットワーク事業、難病患者など居宅生活支援事業) がどのような状況になっているかを把握しておく必要がある。

おわりに

北里大学神経内科は北里大学東病院において、神経難病を中心に診療を行っている。開院以来17年間で諸先輩方の努力により、特にパラメディカルの専門性が高くなり、非常にスムーズに診

療を行うことができるようになってきた。同様の体制を組みにくい病院も多々あると思われるが、どの職種が中核として行っていく内容は同じであると考え、日常診療に少しでもお役に立てれば幸甚である。

【註】

(一) 職名
 riluzole
 阻害元薬補給食品
 抗コロナ薬

(二) 商品名
 リルテック
 チソソ
 ホウキキスなど

文 献

- 1) 福永秀敏: ALS患者の介護 - 在宅医療. 神経内科 54: 41-47, 2001.
- 2) Belsh JM: Diagnostic challenges in ALS. NEUROLOGY 53 (Suppl 5), S26-S30, 1999
- 3) 荻野美恵子ほか: ALSの告知のありかたについて - 患者アンケート調査より (会). 臨床神経 43: 2003, in press
- 4) ALS マニエール-ALSと共に生きる (アメリカALS協会編, 遠藤明訳). 日本メディアカルセンター. 東京, 1997

- 5) ALS治療ガイドライン2002. 臨床神経 42: 678-719, 2002
- 6) ALS CNTF Treatment Study (A.C.T.S) Phase I-II Study Group: The ALS Functional Rating scale: assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Arch Neurol 53: 141-147, 1994
- 7) Shaw AS, Ampong MA, Rio A et al: Primary placement under radiology guidance of entristar skim level gastrostomy tubes in patients with motor neuron disease, early experience. ALS and other motor neuron disorders 4 (suppl 1): 72-73, 2003
- 8) Del Bene ML, Albert SM, Brandis M et al: Validation of vital capacity as the primary tool for predicting patient timing for formal palliative care intervention. ALS and other motor neuron disorders 4 (suppl 1): 64-65, 2003
- 9) Perez T, Brunaud V, Just N et al: Value of sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) to predict hypoventilation in ALS. ALS and other motor neuron disorders 4 (suppl 1): 64, 2003
- 10) 中島 孝: 筋萎縮性側索硬化症患者に対するQOL向上への取り組み. 神経治療 20: 139-147, 2003

Critical Pass for the Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

Mieko OGINO

Department of Neurology, Kitasato University

It is an important and challenging task for neurologists to tell the diagnosis and management of ALS for the first time to the patient. Good understanding of the disease and clinical experiences are necessary neurologists to give patients necessary advices at proper timing. Ethical issue regarding the decision making for terminal care is also difficult. The purpose of this paper is to propose a standard management of ALS for neurologists.

Anticipation of disease progression is very important to make patients be prepared for the forth coming problems. Four major impairments should be assessed, including ambulation, swallowing, speech difficulties (communication disturbance) and respiratory dysfunction. To make therapeutic decision especially me-

chemical ventilation, it is necessary to perform a good informed consent. Informed consent should be obtained from the patients themselves at very early stage and need to confirm several times at different stages.

The living will card is useful in case the emergency to make the patient's decision clear for medical staff. In the process of preparing the living will card, neurologists must explain the possible problems encountered at the end of life including how we give them palliative care.

Finally, to manage many problems a group of various medical professions (medical doctors, nurses, social workers, medical engineers, rehabilitation therapists, nutritionists, psychologists, and home care staff need to work with good collaboration.

3. 神経難病 (特に ALS) の症状コントロール

(1) 呼吸困難への対処

荻野美恵子

Key Words

筋萎縮性側索硬化症/神経難病/事前指定書

3. 神経難病 (特に ALS) の症状コントロール

(1) 呼吸困難への対処

荻野美恵子*

Key Words

筋萎縮性側索硬化症/神経難病/事前指定書

はじめに

神経難病の中には、末期に呼吸困難をきたすものが多い。呼吸困難を訴えた場合、まずその原因が何かを考える必要がある。また、神経難病の中でも呼吸筋麻痺をきたすものときたささないものは原因や経過が異なるので、対処も異なる。

本稿では、進行期の呼吸困難にどのように対処するかも緩和ケアの一環と考え、終末期のみでなく、進行期を含めて述べる。

呼吸状態の把握

呼吸筋麻痺をきたす疾患の進行期には、進行を予測し、対応を計画するためにも呼吸状態をできるだけ正確に把握する必要がある。経時的に呼吸機能検査を行い、換気量の測定をするなどが一般的に用いられ、%FVCが50%以下になったら呼吸補助の適応とされている。しかし、顔面筋力の低下や球麻痺のある症例ではマウスピースがくわえられず、マスクによる検査も球麻痺があると十分に行えなくなり、正確な測定は困難となることが多い。

このように、呼吸機能検査そのものができない場合に、どのように呼吸機能低下を評価するか問題となる。呼吸筋の機能を直接的に調べる試みも行われており、動脈血ガスよりも横隔膜針筋電図所見が鋭敏であることが報告されている¹⁾。しかし、技術的な問題があり、どの施設でも行える手軽な検査とはなっていない。

最近、より簡便な呼吸機能検査として、鼻腔を通る呼吸の流量 (sniff nasal pressure: SNP) を計測することにより呼吸機能を評価しようという試みがなされている²⁾。測定機器を含め、まだスタンダードなものではないが、将来的には簡便な指標となる可能性がある。今のところ実際の臨床の場では臨床症状 (大声が出にくい、すぐに息切れがする、熟睡できない、睡っていた方が楽、など) や動脈血酸素濃度 (PaO₂) および二酸化炭素濃度 (PaCO₂) を大まかな指標とするのが現実的である。

筆者らは、十分な酸素濃度が保たれていても二酸化炭素濃度が急に上昇した場合、および45 Torr以上になった場合には急な誤嚥にともなう呼吸不全に際しての救急処置に対する事前指定書作成を促し (表1)、50 Torr以上では確実に方針を決定するように促している。ちなみに NAM-

Mieko OGINO

*北里大学医学部神経内科・Department of Neurology, Kitasato University School of Medicine (北里東病院 〒228-8520 相模原市麻溝台2-1-1)

ターミナルケア別刷

VOL. 14, Suppl. 2004

青海社発行

DRC (National Association for Medical Direction of Respiratory Care) の consensus conference report³⁾では PaCO₂が45 Torr以上、睡眠時

表 1 神経難病における呼吸困難の原因と対策

呼吸困難の原因	対策
1. 呼吸筋麻痺をともなわない場合	酸素投与 抗生剤投与
a. 血中酸素濃度低下をともなうもの	去痰剤、吸引、挿管 挿管、気管切開
b. 気道閉塞	低流量の酸素投与 抗生物質投与 補助呼吸
2. 呼吸筋麻痺をともなう場合	去痰剤、吸引、カフアシスト、挿管 持続低圧吸引 体位交換、挿管、気管切開 挿管、気管切開
a. 血中酸素濃度低下をともなうもの	非侵襲的呼吸補助装置 呼吸器感染症 呼吸筋麻痺をともなう換気不全
b. 血中酸素濃度低下をともなわないもの	気道閉塞 痰 唾液 咽頭喉頭筋弛緩による気道閉塞 声門開大不全 呼吸筋麻痺そのものによるもの 深呼吸ができない

血中酸素飽和度 (SatO₂) が 88% 以下を 5 分以上持続、% FVC が 50% 以下か最大吸気圧が 60 cmH₂O 以下のいずれかを満たす時は非侵襲的人工呼吸療法 (non-invasive ventilation; NIV) の適応としている。

徐々に進行している場合には PaCO₂ が 60 Torr 以上となった場合も自覚症状はほとんどないが、少しの負荷で容易に重症となりうるので注意が必要である。

呼吸筋麻痺をともなわない場合の呼吸困難

呼吸筋麻痺をともなわない疾患における呼吸困難の原因は、呼吸器感染症によるものや舌根沈下、声門開大不全、睡眠時無呼吸をともなうものや挙げられる。どのような原因で呼吸困難をきたしているかを探る必要がある。

感染症により呼吸困難がある場合は、感染症を収束すべく、抗生物質投与が行われ、同時に

の貯留を引き起こし、CO₂ ナルコシスにより呼吸自体が減弱し、死期を早める結果となるが、患者は深い眠りについたまま呼吸が減弱、停止するため、文字どおり眠るように最期を迎える。不安の強い性格の患者の場合は、酸素投与のみでは十分な鎮静が得られないことがあり、抗不安薬、鎮静剤や睡眠剤などの治療を重ねて用いる。このような治療を行うことにより死期を早める可能性があるため、実際に選択を迫られる状態に追い込まれる前に、事前に終末期にどうしたいかをよく話し、意思確認をすべきである。

パーキンソン病や多系統萎縮症などはしばしば舌根沈下による呼吸困難を引き起こすが、この場合は頭部後屈し、開口している場合が多いので、下顎を上げるような姿勢をとらせると改善することがある。経鼻エアウエイや口腔エアウエイも有効だが、長期に留置すると圧迫により、皮膚潰瘍などを形成することがあるので、注意が必要である。

また、これらの疾患では声門開大不全による気道閉塞で突然死することもある。経時的に注意深く声門の様子を観察すると、閉塞に至る前に徐々に声門狭窄が進行してくる様子が分かっており、ある程度の予備が可能である。非侵襲的人工呼吸療法が有効だが、完全声門狭窄をきたした場合には、気管内挿管または気管切開をする必要がある。自律神経障害をともなう場合は呼吸リズムの不整を生じ、無呼吸にもなりやすい。本人は自覚しないことが多いが、睡眠時に起こりやすいため、夜間のみ非侵襲的人工呼吸器を用いると予防できる。

呼吸筋麻痺をともなう場合

神経難病の中には呼吸筋麻痺が徐々に進行するものがある。筋ジストロフィーや ALS がその代表的なものであるが、いずれも根本的な治療法が

なく、確実に呼吸筋麻痺が進行し、呼吸不全による死が訪れる。この時の呼吸困難にはいくつもの因子がある。呼吸困難を訴えた場合には、その原因が何かをまず考え、

① 血中酸素濃度低下をともなわない場合

低酸素が呼吸困難をきたすことは当然であるが、実際には低酸素に陥る前から呼吸困難を訴える場合が多い。深く息を吸えない、痰がかからなくなかなか出せない、ということも「十分に呼吸ができない」という感覚を与える。このような場合は、酸素投与をしてもあまり効果はない。酸素濃度がある程度保たれているにもかかわらず、呼吸困難を訴える場合はすぐに精神的な問題と捉えずに、何が原因かを見極める必要がある。

血中酸素濃度が低下していても、深い呼吸ができないう状態は呼吸困難として自覚される。呼吸カフマシーン (カフアシスト) や IPV (intrapulmonary percussive ventilation: 肺内パーカッションペンチレーター、パーカッションア) の使用などを併用すると改善されることがある。また、ALS の場合は、唾液の分泌により口腔内貯留が増加することが呼吸困難を引き起こしていることもあるため、持続低圧吸引を併用するなどの対応が必要な場合もある。咽頭喉頭筋麻痺により気道閉塞をきたすことがあるが、呼吸しやすい体位の指導を行うことで改善することがある。

誤嚥をくり返す場合も呼吸困難を訴える原因になりうるが、誤嚥性肺炎を避けるためにも経管栄養の適応を考慮する必要がある。球麻痺をともなうと、経鼻経管カテーテルを用いての経管栄養では咽頭部の違和感を訴え、呼吸困難が増強することもあり、このような場合は胃瘻の造設を行う方が適している。呼吸機能障害が進行してからは十分な麻酔をかけられなくなったり、手技そのものが危険になるため、呼吸困難を自覚する前 (%)

FVCが50%以上のうちに)に胃腸造設を行うなどの配慮が必要である。術中の麻酔による呼吸抑制が心配な場合、筆者は術中のみ必要に応じてNIV (BIPAPなど)を用いている。

ALSでもまれに声門閉不全をきたして、急速に呼吸困難が進行する場合がある。嚔声になった場合やいびきをかくようになった場合は、喉頭鏡などの観察を行い、声門閉不全の有無を確認し、患者に急に呼吸状態が悪くなる事が予想されることを告げ、気管内挿管や気管切開についてインフォームド・コンセントと事前指定を得ておく必要がある。

また、もう1つの原因としては、症状増悪や死に対する精神的な不安から呼吸困難を訴える場合がある。患者個人の性格にもよるが、特に十分なインフォームド・コンセントを受けていない場合に多いように思われる。しっかりと疾患の受容と自身の終末期への理解ができていない場合は、あまり問題にならないことが多い。現在の症状はどうして起きているのか、その対処にはどのようなことがあり、どこからがどうしようもないことなのかなどをその都度説明していく必要がある。

このような継続したインフォームド・コンセントそのものが緩和医療の一環となる。十分なインフォームド・コンセントを行っていても不安が強い場合は、抗うつ薬を用いる。筆者は、抗不安効果も併せ持つ抗うつ薬として塩酸パロキセチン(パキシル®)を用いている。抗不安薬を用いることもあるが、呼吸状態が悪化した時にさらに呼吸抑制に働くため注意が必要である。

② 血中酸素濃度低下をともなう場合

人工呼吸器についての方針が決まっている場合は人工呼吸器を用いることで呼吸困難を回避できる。人工呼吸器にも非侵襲的人工呼吸療法(NIV)と侵襲的人工呼吸療法 (tracheal ventilation ; TV)があるが、TVを望まない場合は、NVの適

応となりうる。NIVは慣れないとかえって苦しさを訴えるため、事前に少しずつ練習するとよい。

その際、大抵の人が最初は違和感があり、上手に呼吸できなものであること、しかし練習していくれば楽になることを十分に説明し、最初の印象で拒否することのないように配慮する。導入が上手にできれば、夜間のみNIVを用い、日中の活動が楽になる場合もある。ただし、誤嚥のある症例では、NIVでは呼吸困難感が取れないことも多い。この方法で症例によっては予後を数週から数か月延ばすことはできるが、根本的にいずれば換気不全に陥る。そのため、NIVを用いる場合でも、終末期の迎え方については方針を決めておく必要がある。中にはNIVを用いているうちにTVを希望するようになる症例もあるが、NIVからTVに移行したくない場合は、NIVのマスクや条件設定をそれ以上変えないという方針を立てる必要がある。NIVでもマスクや条件設定によってはTVに近い状態となるからである。

NIVを用いても用いなくとも、最後は換気不全になる。この場合、呼吸困難感を緩和するために、どのような方法があるかをあらかじめ提示し、選択しておく必要がある。それぞれの方法について、選択した時としなかった時の両方を理解してもらい、正しい理解を得たうえで決めてもらう。

③ 呼吸困難感に対する緩和ケア

最も一般的に行うのは、大量の酸素投与である。これによりCO₂ナルコシスを引き起こし、故意に意識障害をきたすことになる。患者は深い眠りについたまま呼吸が微弱、停止し、眠るようになるを迎える。この方法では、CO₂ナルコシスになる前の段階で呼吸苦を訴える場合がある。酸素投与だけでは十分でない時には、抗不安薬や睡眠薬を少量用いている。併用することによってCO₂ナルコシスをきたしやすくなる。

ALSでは、急速に麻痺が進行した場合など容易

に拘縮をきたしたり、急にやせた時などに圧迫部位の痛みを訴える場合がある。このような時はNSAIDsなどの非麻痺性鎮痛薬をまず用いるが、奏効しない時には、中枢性鎮痛薬(塩酸ケタミン、塩酸ブレンロフィン)を用いる。この場合、呼吸抑制をきたすこともあるので、本人および家族にリスクについても十分に説明し理解を得たうえで用いる。また、関節内注射も有効な場合がある。多くの症例は上記の処置でコントロール可能であるが、不十分な場合や不穏になる場合はクロルプロマジンなどの抗精神薬やモルヒネを用いることもある。がん患者の末期に応じてますリン酸コデイン (20 mg/回×4-6回/日)のような弱オピオイドの経口(経管)投与から開始し、不十分な場

合はコデインの1/6量のモルヒネの投与 (2.5 mg/回×6回4時間ごとで開始、通常平均60 mg/日)を開始する。緊急性のない場合はMSコンチン®のような徐放剤を用いてもよいが、早急に鎮静を得たい場合は、注射薬で皮下注射または静脈注射を間次投与で行う。不十分な場合は、持続皮下および静脈投与を行う。

TVを選択した場合でも、呼吸器感染症などで呼吸困難に陥る場合もある。このような時にも上述の対応が必要となることがあるため、前もって意思確認が必要である。TVを選択しても病状は進行するため、本人の希望や考え方も変化する可能性があるがあるので、意思確認はくり返し行う必要がある。

緊急時の対処方法カード

患者氏名 _____ ID番号 (_____)
 疾患名 _____

上記患者より救急搬送の要請があった場合は、必ず北里大学東病院への搬送をお願いします。

緊急時の処置に関して、患者および家族は、主治医より疾患・病状の説明を受けたうえで、下記の処置を希望されています。

1) アンビュー加圧 希望する・希望しない
 2) 酸素投与 希望する (____) / 希望しない
 3) 気管内挿管 希望する・希望しない
 4) 人工呼吸器装置 希望する・希望しない
 5) その他の希望 (_____)

北里大学東病院
 住 所 神奈川県相模原市麻溝台2-1-1
 電 話 (042) 748-9111 (代)
 (平日時間内: 神経内科外来 時間外: 神経内科当直医)

平成 ____ 年 ____ 月 ____ 日
 神経内科 主治医 印

20030321

主治医より疾患・病状の説明を受けた上で、左記の緊急時の対処方法を希望しております。

平成 ____ 年 ____ 月 ____ 日

署 名 _____

署名代理人 (_____) (続柄 _____)

<緊急時の対処方法カードの使用方法>
 1. 急変時に速やかに、救急隊に本人の希望を伝えるカードになりますので、常時カードの所在を明確にしておいて下さい。
 例: 電話の側の壁に掲示しておく
 : 本人のベッドサイドに置く

2. 救急隊から確認があった場合、口頭説明とあわせてカードを提示し使用して下さい。(希望を伝えて下さい。)

3. カードの内容に変更の必要がある場合は、速やかに主治医に申し出て下さい。

図1 北里大学東病院で用いている緊急時対応カード

事前指定 (advance directive)

すべての緩和ケアは本人の意思に従って行われべきであるが、本人の意思をどのように確認していくかが重要である。いくらか「本人が言った」からといって、その判断をするためのインフォメーションが間違っているのは本人にとつて正しい判断とならない。十分な理解なしに選択が行われた場合、後に本人が後悔することになる。また、患者本人と十分な意思確認ができない状態になった時には家族の意向などで判断することになり、家族がその選択について本当にこれによかったのかと悩むことになる。どのような最期を迎えるにしても本人らしい生き方をまっとうするために、事前指定の考え方は重要である。

前提として十分かつ正確なインフォメーションの提供を行い、それぞれの方法のメリット、デメリットを理解してもらったうえで、万が一急に処置が必要な状態になった時にはどうするか、意思表示してもらった文書に残しておく、当院では「緊急時の対処方法カード」(図1)と称して、本当に命に直結するような処置について、文書で本人の意思を残すようにしている。

この文書をいつも本人と一緒に持っておくようにし、いつでも提示できるようにすること、当院のカルテの見やすい位置や外来などにもコピーを置くことにより、当直医等でも本人の意思がどうなっているかをすぐに把握できるようにしている。このカードはいつでも書き換え可能で、毎回受診ごとに内容に変更がないかを確認している。さらに、処置をするにあたり、本人に判断能力がある状態の場合はもう一度確認をして行っている。

事前指定は書類を残すことも大切であるが、このような事前指定をする過程が最も大切である。指定するために各治療について理解する必要があるし、家族と話し合う必要もでてくる。日本で

はまだまだ死に対する会話がタブー視される傾向にあり、家族で特定のメンバーの死について語ることは困難な場合が多い。話し合わざるをえない状況をつくり出すという意味でも事前指定書作成は重要である。

おわりに

神経難病における緩和ケアにおいて、呼吸困難は終末期のみならず進行期にも本人の意思を尊重した治療を行うことが治療法の選択において重要である。われわれは、医学教育において積極的に救命することを第一として教えられてきた。しかし緩和ケアでは、進行性に身体機能が低下する神経難病ゆえに、むしろ後ろ向きともとれる治療をしなければならぬ時がある。

自分の行った治療の結果が生命予後としては直接悪化させることに抵抗のある医師も多いと思う。しかし、医療の最終目標は患者がよりよく生きぬくことにあると考えると、患者の意思を尊重した治療を行うことが求められていると理解できる。そして、このような治療を行う前提として、いやな話題も適切な時期に切り出す勇気が必要である。多忙な外来において困難をともなうこともあると思うが、医師の使命として行っていく必要がある。

また、神経難病は緩和ケア病棟の保険対象疾患外となっている。実際には多くの職種との協力を特別な知識、多大な時間を要する神経難病の緩和ケアにおいても、欧米並に正当な評価を得たいものである。

文献

- 1) 中島 孝: 筋萎縮性側索硬化症に対するQOL向上への取り組み. 神経治療 20: 139-147, 2003
- 2) 小森哲夫: ALSの呼吸障害とその対策. 医学のあゆみ 205: 137-140, 2003
- 3) Perez T, Brunaud V, Just N, et al: Value of

sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) to predict hypoventilation in ALS. ALS and other motor neuron disorders 4(supple 1): 64, 2003

4) Consensus conference: Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation—A consensus conference report.

Chest 116: 521-534, 1999

- 5) 大矢 寧, 吉田ヒデ子, 他: 筋ジストロフィー患者さんの排痰への肺内バーカッジョン換気療法(IPV). 難病と在宅ケア 9: 71-74, 2003
- 6) 日本神経学会治療ガイドライン Ad Hoc 委員会: 日本神経学会治療ガイドライン ALS治療ガイドライン2002. 臨床神経 42: 678-719, 2002
- 7) 荻野美穂子: 筋萎縮性側索硬化症(ALS)の医療手帳. 神経治療 21: 127-137, 2004

神経難病の事前指定書

—北里大学東病院の取り組み—

北里大学医学部内科（神経内科）講師

おぎのみえ
荻野美恵子



在宅人工呼吸療法を行っている症例ではおおよそ3ヶ月に2週間のレスパイト入院を組んでいます。また、在宅人工呼吸療法維持のため人工呼吸器および周辺機器貸出し、多職種による定期的訪問診療（医師、看護婦、臨床工学士、ソーシャルワーカー他）も行っています。もちろんマンパワーには限界があるため、当院の半径10km以内の方に限って訪問体制を組んでいます。

神経難病および神経難病における人工呼吸療法への取り組み

当院の神経難病および神経難病における人工呼吸療法への取り組みについて概略すると、1986年の開院時より神経難病を中心に診療することを掲げておられ、診断から終末期までを一貫して診療しています。難病センターとして出発したため、開院当初より病院長主導型在宅人工呼吸療法（home mechanical ventilation：HMV）導入の検討をする等、在宅医療にも力をいれてきました。

1987年に先天性ミオパチーの症例を第1例としてHMV導入を行い、1995年地域医療機関を含めたチーム構成システムに改訂、1997年からHMVを施行している患者さんに、定期的なショートステイを行い、家族の休養のためのレスパイト入院ができる体制を整えました。

2002年より神経難病ショートステイクラブを運営し、ALS以外の難病を含めた在宅医療の支援もを行っています。神経難病に限り、登録制とし、医療要求の高さでレベル分けして頻度を調整しています。レスパイト入院を年間スケジュールを組んで行うことで、介護者も予定をたてやすく、結果的に緊急入院の減少にも役立っています。

が、さまざまな状況を鑑みて、どのように判断するかは個人によって異なり、人工呼吸器を着着する選択も正しいと、装着しない選択も正しいと考えるべきです。その判断は生きるといふことに対するご本人の考え方や介護力などの予想される療養環境などさまざまなファクターが複雑に絡み合っていることと、患者さんには決めること自体より、決めるために十分に迷うことが大切であるといつも申し上げています。十分に検討し、納得した結論であれば、その方にとっては最善のものになると考えられます。

このようなアプローチをしているため、ご本人の意思にできないだけ沿う医療を提供しようと思っておられ、臨床の場で、必要にせまられて、いまだ不完全ながら、試行錯誤を繰り返しつつ事前指定書に取り組んでいます。

「緊急時の対処方法カード」案の登場

神経難病のなかでも、特に、呼吸筋麻痺をきたす疾患においては、人工呼吸療法を選択するか否かが大きな問題となる場合があります。十分にインフォームドコンセントが行われ、患者さまご本人も納得されて導入にいたる場合はよいのですが、実際には、これまで予期せぬ急変や、決め切れていないまま、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ります。このようなケースでは意識清明でありながら、完全四肢麻痺でほとんどの随意運動が不能、自身の意思の伝達すら不可能な状態で長期人工呼吸療法を強いられ、人工呼吸の停止を訴える症例もあります。家族や医療者はできるだけの援助をしますが、患者さんにとってこの受容はかなりの難しいことであると実感しております。

このような状況を避けるために、当院神経内科では事前に個々の救命・延命処置に関する希望を確認し、「緊急時の対処方法カード」の作成を試みました。

当初われわれは事前指定書という言葉も知らず、「緊急時の対処方法カード」と称して取り組みを始めましたが、結果的に私たちの行っていることは、いわゆる事前指定書のひとつであると感じました。すなわち、重症になったときに備えて意思決定ができるうちに自分が希望する治療方法などを

文書で指定しておくというものです。

検討した内容ですが、まず対象は当院神経内科受診中の急速な呼吸状態の悪化が予測される患者で、主に進行性の呼吸筋麻痺を呈する疾患や、誤嚥の危険性が高い方を対象にはじめました。具体的には筋萎縮性側索硬化症などの疾患を想定しました。どの患者さんがどのような時期に対象となるかについては、基本的には主治医の判断としていますが、当院では月に一度さまざまな医療スタッフが参加して週院ALS患者40から50名全員を対象とした院内カンファレンスを行っており、他職種からもそろそろ作成の時期ではないかという提案があり、主治医に作成指示を依頼する場合があります。

具体的に文書を作成するにあたり目的を達成するための留意点を整理しました。まず、急変時においても必ずこれまでの状況がよくわかっている当院に搬送してもらおうというにお願いです。また、個々の救命処置について、搬送までの間の救急隊による救命処置や、万が一、他の医療機関に搬送されたときに必要となるかもしれない救命処置について希望を明示すること、また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をもって説明した医師を明確にすることなどに留意して作成しました。表は実際に現在当院に使用している対処方法カードです。

まず患者氏名と疾患名をあげ、当院への搬送を要請、救命処置に関してはアンビュー加圧、酸素投与、気管内挿管、人工呼吸器、その他をあげました。酸素投与をあげたのは過剰投与によるCO₂ナルコーンスを危惧してのことです。Bipapについてはその他のところで補足しています。当院の連絡先を示し、以上のことを説明確認した主治医の名前を記します。そして、本人の署名を更替していただき、カードの使用方法を示し、最後に変更するときには速やかに申し出てくださると書き添えました。

実際の運用方法ですが、まず、主治医が、疾患についてはもとより、予後や個々の処置の意味するところに関して十分なインフォームドコンセントを行っていない、なぜこのようなカードを作成するにいたらないか、必要性についても十分に説明します。

そして、個々の救急処置に関してどのようにして欲しいと考えているかを確認していきます。最終的には決め切れていない方も多く、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

表 北里大学東病院で用いている緊急時対応カード

緊急時の対応方法カード	
患者氏名 _____	ID番号 (_____)
床 患 名 _____	署名代理人 _____ (姓)
主治医より疾患・病状の説明を受けた上で、下記の緊急時の対応方法を希望しております。	
平成 年 月 日	
署名 _____ (姓)	
上記患者より緊急搬送の要請があった場合は、必ず北里大学東病院への搬送をお願いします。	
緊急時の処置に関して、患者及び家族は、主治医より疾患・病状の説明を受けた上で、下記の処置を希望されています。	
1) アンビュー加正	希望する・希望しない
2) 酸素投与	希望する (____) / 希望しない
3) 気管内挿管	希望する・希望しない
4) 人工呼吸器装着	希望する・希望しない
5) その他希望	(_____)
北里大学東病院	
住 所	神奈川県横浜市麻溝台2-1-1
電 話	(042) 748-9111(代)
	(平日時間内 神経内科外来 時間外: 神経内科当直)
平成 年 月 日	主治医 _____ 印

ることを記載します。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いただき、「緊急時の対応方法カード」を作成します

原本はケースにいれ患者さん本人に保管していたとき、複写をカルテの表紙の裏に添付することで主治医以外の当直医や看護師等医療スタッフにもわかるようにします。そして、在宅療養の場において緊急時に救急隊から確認があった場合、自分の意思を口頭説明と併せて提示していただくよう使用方法を説明し、また、随時書き換え可能なことを確認します。

昨年度より実際に作成した患者さんですが、筋萎縮性側索硬化症18名、その他の方が8名で合計26名の方がカードを使用しています。選択内容は当然個々の症例でさまざまです。

実際に作成してみて、このカードが救急搬送の場で役に立った方がこの1年半で3名おられました。いずれも還方の方でしたが、問題なく当院に搬送さ

きたと考えます。

もうひとつ重要なことは、さまざまな職種が関わる中で、どこまで意思確認ができている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テ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大変役にたっています。

今回このような緊急時の対応カードを作成し、実施してみたのが考案ですが、この事前指定書を作成するにあたっては留意しなくてはならない点があると思われる。

それは、人工呼吸器とはどのようなものか、また人工呼吸器を装着した生活はどのようなものか、さらには現病の進行はどのようなかなど、患者さんにとっては経験したことのないことばかりであり、仮定的な状況の中で選択せざるをえないということである。そのため、医療者側は、自分の価値観を押し付けることなど患者さんに選択肢を知らせることが重要であり、患者さん自身が十分に考えられる時間と状況を提供することが必要と考えます。そして、複数の職種が関わることににより患者さん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て、できるだけ理解できるように、実際の療養の場に訪問したり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す。

さらにまた、病状の進行に応じて事前指定書を作成した後、患者さんには新たな不安や疑問が生じてきます。このような患者さん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まふ。つまり、事前指定書の作成は、その場での意思確認という行為ではなく、この様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えます。

依然として徹底救命思想も存在

今後の課題としては、第一の問題点として、今回このような文書を作成していることを、救急救命センターにもお知らせし、理解を求めましたが、救急隊に関しては必ずしも指定書どおりにできないこともあるという回答でした。趣旨は十分に納得していただいたものの、救急隊士は救命が責務のため、許されるあらゆる手段を用いて救命を最優先とし、このことに抵触するような処置の中止はできないというのが立場上のご説明でした。尊厳死につい

ても同様のことがいえませんが、事前指定書自体がまだ社会一般はおろか、医療界でも広く受け入れられているものではないことが問題であると考えています。あり方の是非や法的な位置づけを含め国民を巻き込んだ議論が必要であると思えます。

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

第二の問題として今回は急変時を予想しての事前指定書を作成したわけですが、治療内容の事前指定書としてはごく一部しかカバーしていません。実際には医療の場で説明同意書としてさまざまな処置の説明およびご本人の意思確認を同意という形でなされていきますが、これらを急変時とは別に事前指定書として拡大していくべきかの検討も必要と考えられます。さらには、現在わたくしどもの事前指定書は、人工呼吸器装着の有無をゴールとしていますが、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年超して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貫いている方もおられる一方、決然と崇高な死を選んで亡くなっていった方も数多く見守ってきました。もう数年でよいかから命をつなげないかと思うこともあればでした。人工呼吸器装着の問題はこのような離脱になった上に、さらに酷な課題としてのしかかりまふ。

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を選択する方は増え、周囲のものとも大切な時間を共有できると考えます。

最後に現在の書式をより改善するために、立会人の要否等の検討や、このような方法が、本当に患者のためになることなのか、患者および家族の疾病受容に、どのような影響をもたらしているかを検証していくことも必要と考えられています。

神経難病の在宅ケア



荻野美恵子

北里大学医学部講師

疾患の特性を理解して身体的・精神的ケアにあたる必要がある。

神経難病とは

神経難病とは、神経系が侵される「むずかしい病気」のことをいう。このむずかしいには、原因の解明がむずかしい、治療がむずかしい、病気をかかえての生活がむずかしい、といういろいろな意味のむずかしいが含まれる。難病のケアに特殊性があるのは、このようなむずかしさがあるからである。つまり、病気がよくなるかわかっていないので、医師から病気の説明を受けても理解しにくいことが多く、頻度も少ないため病名を聞いても内容が想像できない疾患も多くある。さらに、根本的な治療法がないため、徐々に進行し、神経系が侵されるため、身体が不自由になってしまい、生活そのものが困難となる。

神経難病の在宅ケアにあたっては、このような特殊性を理解したうえで、身体的ケアや精神的ケアを行なっていく必要がある。

神経難病にはどのような疾患があるのか

厚生労働省は難病を「原因不明、治療方法が未確立であり、かつ、後遺症を残す恐れが少なくない疾病、および経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず、介護などに

ちるしるしく人手を要するために家庭の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾病」と定義している。これらのうち希少難病性疾患を特定疾患と呼び(狭義の難病)、厚生労働省保健医療局エイズ疾病対策局が所管している。現在118の希少難病疾患が指定されており、うち45疾患に医療費補助などが行われている。

特定疾患に指定されているおもな神経難病としては、パーキンソン病(6万29人)、脊髄小脳変性症(2万1853人)、重症筋無力症(1万3359人)、多発性硬化症(9573人)、モヤモヤ病(9040人)、筋萎縮性側索硬化症(6181人)、スモン(2127人)、神経線維腫症(1592人)、シャイ・ドレーガー症候群(702人)、ハンチントン病(602人)などがあげられる。括弧内は2001年度の特定疾患受給者証交付件数であるが、パーキンソン病は重症にならないうと申請できないため、交付件数は実際の患者数よりも少ない。また、遺伝性疾患の場合あえて申請しないケースもあり、ハンチントン病などは実数よりも少ないと思われる。

また、患者数が多いため特定疾患には指定されていないが、有効な治療法がなく進行する疾患として、アルツハイマー病や進行性筋ジストロフィーなどもあげられる。

実際に、在宅の場で遭遇する可能性が高いのは、ある程度の頻度があり、ADLの低下

をとまなう疾患や医療処置が必要な疾患である。

在宅難病医療にて注意が必要な障害

前述のごとく、神経難病はいずれの疾患もなんらかの神経系が侵され、身体が不自由になる病気である。疾患ごとに特徴はあるものの、障害される機能としては共通のものがある。疾患ごとに把握するというより、症状ごとに把握するのが、実際的であろう。

障害の種類としては、力がなくなったり、バランスがとれなくなったりする運動障害や感覚が鈍くなったり、逆にびりびりしたりする感覚障害がある。脳血管障害(脳梗塞や脳出血)などもこれらの障害をきたすが、一回のエピソードごとに障害が後遺症として固定されるのに対し、神経難病はたいい進行性である。また、呼吸筋障害をきたす疾患では軽度の呼吸器感染症でも問題となりうるし、人工呼吸療法の選択が迫られる場合もある。嚥下障害をきたした場合には栄養摂取が問題となり、また誤嚥による呼吸器感染症が問題となる。自律神経障害の強い場合は排尿、排便の管理が必要となり、起立性低血圧に注意が必要である。また、球麻痺のため会話が困難となったり、筋力低下のため書字が困難となった場合は、コミュニケーション障害が問題となる。神経難病のケアではこれら一つひとつの障害に対してどのようにケアするかを把握しておく必要がある。

在宅医療で必要となる難病の知識：

総論

前述のごとく他の疾患と異なり、難病特有の知識が必要である。希少疾患が多く、患者

や家族も理解がむずかしいために病気に関しての質問をされることも多いので、病気の概要を把握しておく必要がある。疾患の示症状や進行についてや、きたしやすしい合併症や副作用について知識をもち、予測を立てた医療が必要となる。特殊な治療や治療試験などについても知っておいたほうがよい。また、社会福祉的な知識も必要となる。

在宅医療で必要となる難病の知識：

各論

●パーキンソン病

〈病気の概要〉原因不明に中脳黒質のドパミン産生細胞が変性脱落をきたす。振戦(ふるえ)、無動(表情や動きが硬くなる)、固縮(身体がかたい)、姿勢反射障害(バランスを崩しやすくなる)、姿勢反動(歩行時などに、運動がスムーズにできなくなる。有病率は65歳以上では100人に1人で、多い疾患である)。

〈症状や進行について〉抗パーキンソン病薬が症状の改善に有効であり、投薬調整にて約10年は日常生活がおくれる程度のADLが保てる人が多い。徐々に覆たきりとなるが、60歳台の発症が多く、ほぼ天寿をまっとうする。投薬に左右され、症状に波がある。

〈きたしやすしい合併症・副作用について〉徐々に動けなくなるため、誤嚥、褥瘡に注意する。副作用として、幻覚がやすく、急に服薬量が変わったり、脱水になると悪性症候群(高熱をきたし、筋融解がおこる)になることがあるため、なんらかの理由で服薬できないときは主治医に相談が必要である。

〈治療法についての知識〉多量の抗パーキンソン病薬があり、それぞれに特徴がある。長年使うと効果の程度や持続時間が減少するため、多剤を併用するのが一般的である。ほかに外科治療や移植治療が行なわれている。

〈社会福祉的な知識〉特定疾患に指定されているが、重症度分類（Yahrの分類）で3度以上でない申請できない。また、40歳以上であれば介護保険の2号該当になる。全国にパーキンソン病友の会などの患者会がある。

●脊髄小脳変性症（SCA）

〈病気の概要〉小脳症状がメインの緩徐進行性の病気。60%は非遺伝性で多くは多系統萎縮症（MSA：オリブ・ドレーブ・極小脳萎縮症、黒質線状体変性症、シャイ・ドレーブ・ガーター症候群が含まれる）とよばれる。残りの40%は遺伝性で遺伝子異常が認められることが多い。遺伝子異常は特定の塩基配列のくりかえしが多くなるトリプレットリピート病とよばれる異常が多い。

〈症状や進行について〉小脳症状として、ふらつきやろれつがまわらないことが、徐々に出現・進行する。SCAは比較的緩徐進行性で数十年の経過で進行する。遺伝性のなかでも日本人に多いDRPLAは多彩な症状をきたす。多系統萎縮症は遺伝性より進行は早く10年前後で寝たきりとなり、とくに自律神経症状をきたしやすい、起立性低血圧による失神が問題となる。

〈きたしやすい合併症・副作用について〉ふらつきが多いため、転倒の予防が大切。自律神経症状のであるタイプでは起立性低血圧や尿閉をきたす。進行すると誤嚥、感染症に注意が必要である。

〈治療法についての知識〉有効な根治療法はない。ヒルトニン®（TRH）の注射やセレジスト®の内服が症状の軽減に有効な症例がある。

〈社会福祉的な知識〉特定疾患に指定されている。介護保険認定（2号）の対象。

●筋萎縮性側索硬化症

〈病気の概要〉原因不明に一次および二次運動ニューロンの変性脱落をきたし、筋萎縮や筋力低下などの運動機能のみが進行性に障害される。有病率は2～4人/10万人、やや男性に多い。

〈症状や進行について〉人工呼吸器を用いなければ2～4年で死亡する。四肢筋力低下、構音障害、嚥下障害、呼吸筋障害をきたす。呼吸筋障害による呼吸不全や感染症が死因となる。進行が早いので病状の見通しをたて、各問題に早めに対処する必要がある。適切な告知が必須だが、告知のしかたには経験と熟練を要する。専門医療機関に依頼して行う場合もある。

〈きたしやすい合併症・副作用について〉嚥下障害をきたすため、誤嚥や感染症に注意が必要である。栄養障害が筋力低下の進行を促進するので、栄養管理は重要。筆者は経口摂取で一食に1時間以上かかるようならば経管栄養（経鼻経管または胃ろう造設）を併用開始としている。コミュニケーション障害が必須のため、早期にコミュニケーションの練習（伝心の心、コミュニケーションナビなど）を開始する必要がある。呼吸筋障害の進行の程度を把握し、人工呼吸器装着の有無などの対処を熟考する必要がある。そのためにも早期から病名告知と進行の説明をし、本人の延命治療に対する意思確認が必要である。

〈治療法についての知識〉根本的な治療法はない。進行を（約3カ月）遅らせると期待されるグルタミン酸拮抗薬リルゾールが唯一保険適応となっている。副作用として嘔気、肝機能障害がでやすいが、副作用として神経栄養になる例は少ない。臨床試験として神経栄養因子の髄注療法、ラジカット®などが行なわれているが、効果については結論はでていない。

〈社会福祉的な知識〉特定疾患に指定されている。若年者でも介護保険の2号該当になる。日本ALS協会など全国に患者会あり。ホームベージも多数。コミュニケーション機器の補助を受けるためには身体障害のほかに言語障害認定も受ける必要がある。

●多発性硬化症

〈病気の概要〉原因は明確にはなっていないが、なんらかの免疫の異常により、中枢神経に脱髄病変をきたす疾患。欧米に比し日本では発症率は少ないが、病型として欧米よりも視神経脊髄型が多い。有病率は3～4人/10万人。中枢神経のどこに病変がおきてもよい。

〈症状や進行について〉脱髄発作の頻度、程度は症例により異なり、脱髄をきたした部位に相応する症状がでる。進行すると、再燃がはつきりしなくなり、緩徐進行型となる。〈きたしやすい合併症・副作用について〉感染や予防接種を契機に再燃することあり。また、再燃とは異なるが、発熱にて一時後遺症の症状が悪化することあり。

●進行性筋ジストロフィー

〈病気の概要〉筋萎縮、筋力低下が徐々に進行する筋自体の病気で、筋肉の構造組織に先天的な異常をもっている場合が多い。孤発性のことも家族性のこともあるが、遺伝子異常の確認されている病型が多い。

〈症状や進行について〉デュジヤンヌ型は20歳までに亡くなる例が多いが、それ以外は数十年の経過をとることが多い。人工呼吸器を使用することにより生命予後を改善できる。〈きたしやすい合併症・副作用について〉徐々に助けなくなるとため、誤嚥、感染に注意。呼吸障害の管理が問題で、人工呼吸療法の選択について十分な説明が必要である。心疾患

の合併も多いので、心不全に注意が必要である。

〈治療法についての知識〉現在のところ根本的な治療法はなく、対症療法が中心だが、遺伝子治療は動物レベルでは成功しているものもあり。人工呼吸器の使用について熟考が必要。

〈社会福祉的な知識〉身体障害申請が必要。全国に患者会あり。

●アルツハイマー病

〈病気の概要〉原因不明に大脳神経細胞が変性脱落し、進行性の痴呆症状をきたす。痴呆性疾患の中ではいちばん頻度が多い。

〈症状や進行について〉初期には病気がとして認識されにくい。徐々に進行し、身体機能も低下し、最後は寝たきりになる。徘徊や不潔行為など管理が困難な場合がある。

〈きたしやすい合併症・副作用について〉精神症状（被害妄想など）をきたすことがある。進行すると嚥下障害、けいれんなどをきたし、維体外路障害（パーキンソン症状など）をきたすこともあり。

〈治療法についての知識〉根本的な治療法はないが、進行を抑制する治療薬としてアリセプト®がある。副作用として嘔気があるのでやすい。

〈社会福祉的な知識〉介護保険の2号該当になる。痴呆老人のショートステイなどの受け入れ先にかぎりがあり、介護者疲労の問題がある。

●ハンチントン病

〈病気の概要〉常染色体優性遺伝を示す遺伝性疾患。舞踏様運動をきたし、徐々に精神症状や痴呆症状が進行する。有病率0.38人/10万人。

〈症状や進行について〉10～20年で死に

たる。舞踏様運動を主とする不随意運動と、痙攣・性格変化などの精神症状が代表的な症状で、精神症状が主となるタイプでは療養場所に苦慮する。

〈きたたしやすしい合併症・副作用について〉
進行すると嚥下障害が出現するため、誤嚥、褥瘡等に注意が必要。

〈治療法についての知識〉根本的な治療法はないが、症状を抑え込むための対症療法として向精神薬を大量に必要とするため、不整脈などの副作用に注意が必要。

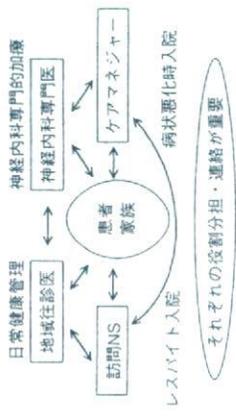
〈社会福祉的な知識〉特定疾患に指定されている。介護保険の2号該当なし。ハンチントン病の会など、患者会あり。精神症状が強く、身体障害もあるため、一般病院や精神病院に受け手が少ないことが多い。遺伝学的配慮も必要であり、福祉社会的な問題も多い疾患である。

チーム医療の必要性

以上述べてきたように、難病患者は進行性に重度の身体障害となり、治療の選択などにも特殊性が強いため、専門知識をもったスタッフと、地域の医療介護者がチームを組んで対応する必要がある(図1)。また、神経難病に罹患すると患者のみならず、家族の生活も激変するため、患者自身のQOLと同時に



図1 神経難病の在宅医療にはチーム医療が必須



家族のQOLにも配慮する必要がある。具体的にはかわかわるスタッフ同士の密な情報交換と病状悪化時の入院先やレスパイト入院先の確保が必要である。とくに在宅人工呼吸療法を行なっている場合、家族の介護負担ははじめるしい。ヘルパーなどの吸引行為を認めることは大きな助けとなると思われる。

*

神経難病といっても、きたたしてくる症状は他の神経疾患と共通である。むずかしく考えずに、現在ある症状をとらえれば、ケアに苦慮することはないであろう。ただし、進行性疾患であることを十分認識し、患者および家族のQOLが少しでも向上するよう精神的ケアにも配慮したいものである。

[おぎの・みえこ/神経内科]

ALS患者の生命をどのように考えるか ～そのターミナルをどこにおくべきか～

東京国立神経病院 院長 林 秀明
はやし ひであき

現在の日本のALS医療を考えるにあたって、ALS患者に関わっている医療関係者だけではなく、一般の人々にも是非とも知っておいて頂かなければならぬことがあります。

それは、第一に、長年にわたって呼吸筋麻痺まで考えられてきたALS観で、呼吸筋麻痺の枠内ですが、その堅いALSの枠を越えて新たに延長された生命を得たことです。第二は、その延長された呼吸筋麻痺後の生命の療養の場合、入院での呼吸療養から在宅での呼吸療養へと移り、その数も年毎に増加してきている現実(図1)があることです。図1には、東京都のALS在宅呼吸療養患者数の増加の年次推移が示されています。現在のALS医療では、このようなALS在宅呼吸療養患者数の増加に対しては呼吸筋

麻痺までの「今までのALS観」では対応できず、呼吸筋麻痺を越えた「新しいALS観」でなければ対応できなくなってきたことを示しています(図2)。このような日本の呼吸筋麻痺を越えてALS患者の生命を尊重してALS医療が育ってきている基本には、医師が生命を尊重していく(生命の尊厳=Sanctity of life: SOL) 使命をもって医療実践を進めているからと考えられます。

このようなことは、既に、アメリカで30年以上も前から、ALSのTPPV(気管切開の陽圧人工呼吸器)での長期療養を含め、積極的にALS医療に取り組んできたサンフランシスコALSセンターのNorris所長(1928~1993)が長年にわたって日常のALS診療の中で実践されてきました。

Norris所長のALS患者の診療では、“ALS would not kill you. We have all technologies to let you live as long as you wish.”(筋萎縮性側索硬化症ではもう死ぬことはありません。私たちが医療者は今使えるあらゆる医療的な手段をもって、あなたの方が十分に生きられるように対応していくことができます。)と話していたことが知られています(三本博教授私伝; 2001)。

百数十年以上にわたって記載されてきたALSの教科書上の知識は、このような実際の在宅呼吸療養を含む日常生活の現場で、生きているALS患者の臨床観察、検査、病理などから得られた事実によって、現場からALS医療は変わり始め、教科書のALSの記載も

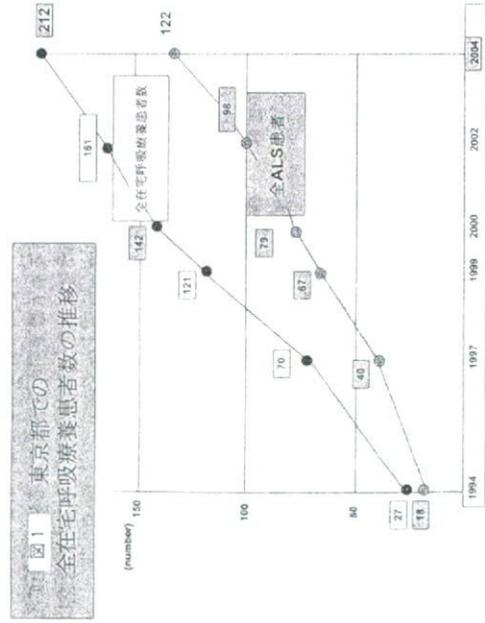


図1 東京都でのALS在宅呼吸療養患者数の推移
(在宅人工呼吸器使用難病患者実態調査報告書 東京都福祉保健局健康増進課 2005年3月)



図2 「今までのALS観」と「新しいALS観」
呼吸筋麻痺、四肢麻痺、痙攣(球)筋・外眼筋の障害、呼吸器補助装置、呼吸器療法、在宅呼吸療養、在宅人工呼吸器使用難病患者実態調査報告書 東京都福祉保健局健康増進課 2005年3月。呼吸筋麻痺、四肢麻痺、痙攣(球)筋・外眼筋の障害、呼吸器補助装置、呼吸器療法、在宅呼吸療養、在宅人工呼吸器使用難病患者実態調査報告書 東京都福祉保健局健康増進課 2005年3月。呼吸筋麻痺、四肢麻痺、痙攣(球)筋・外眼筋の障害、呼吸器補助装置、呼吸器療法、在宅呼吸療養、在宅人工呼吸器使用難病患者実態調査報告書 東京都福祉保健局健康増進課 2005年3月。呼吸筋麻痺、四肢麻痺、痙攣(球)筋・外眼筋の障害、呼吸器補助装置、呼吸器療法、在宅呼吸療養、在宅人工呼吸器使用難病患者実態調査報告書 東京都福祉保健局健康増進課 2005年3月。

図2 「今までのALS観」と「新しいALS観」

少しずつ書き換えられていくようになってきています。

1. 日本のALS医療の現状について

1) ALSの在宅呼吸療養患者の増加とその影響

ALSの在宅呼吸療養患者の増加は、医療的処置を必要とする呼吸筋麻痺という障害をもちながらも、その地域で生活していくTPPVのALS患者が、社会一般の人達によって、自分たちの居住している地域の住民として受け入れられ、その患者が生じている諸問題を共通に認識していける環境をつくってきたともいえます。

つまり、在宅での呼吸療養患者の増加によって、身近に実際に進行する運動障害をもったALS患者と、直接に接する機会をもつようになった様々の職種を含めた多くの人々が、その居住している地域から療養上の様々な問題意識を共感しあいつて、その情報を周囲へ広げ、患者・家族会(日本ALS協会=Japan ALS association [JALSA])の全国的なネットワークの繋がりがあいつて、厳しい社会的な状況の中で生きているALS患者を社会にも認知させていく契機になってきています。「ALSの吸引問題」が一般社会の理解を深めて規制緩和へと歩み始めたのも、このような背景がよい面を働かしたともいえます。

そして、このような状況が広がっていくと、ALSという病気が誰にでもおこりうる病気で、ALS

患者は、たまたま、私達に代わってALSになっている」ということと共に、「そのような病気で、それから、患者や家族だけにその負担を担わせるものではなく、社会全体が担っていく性質のものである」というALSの病

気としての性質が理解され、「誰でもが障害をもつた人になる可能性がある」と、「自分がそのような病気で社会に生活して生きていかねばならぬ時

はどうだろうか」と自分の問題として捉えていく、「人間には多様な人達がいる、その人達が社会をつくっている」という発想を受け入れる社会になって、障害をもつても地域で安心して生活していくことができるよう社会が広がっていくと思います。

このような発想から、ALS患者のように障害をもつた人達が悩み苦しみながらも社会から孤立しないで、生命の尊厳、生命に対する自分の責任、次のまた次の世代に対する責任をもちながら、「地域に積極的に存在すること」によって、どんなに億単位の規模でも、障害をもつた人々と共に生きていく受け皿が地域に生まれるようになっていき、周囲から少しずつ変わっていくのではないかと考えます。それが、やがては大きな力となって国を動かすことにもなるという、地域からの運動を大事にするバイオエシクスの考え方に通じています。

実際に国は、1998年に難病患者入院確保事業を開始し、全国各地で、医師会、保健所、市町村、訪問看護センター、ヘルパー、ボランティア、患者・家族会などが協同して、そこに居住している患者と家族にあわせた地域支援ネットワークを構築して、在宅での療養生活が継続維持できるようにしていく取り組みを始めています。

2) 長年の「今までのALS観」から始まったばかりの「新しいALS観」の今
長いALSの歴史からみると、百数十年以上になつて日本を含め世界のALSの医学・医療の根幹を

貰ってきた「ALSは呼吸筋麻痺までという「今までのALS観」のALS全体像」は、単にALSの一部に過ぎなかったことが明らかになったのは、ほんのここ30数年前から始まった「呼吸筋麻痺を越えた長期の呼吸療養の医療的実践と臨床病理学的成果の積み重ね」によるものです。

これからのALS医療は、呼吸筋麻痺までのALS患者だけではなく、呼吸筋麻痺を越えたALS患者も全呼吸筋麻痺 (totally locked-in state = TLS) を越えたALS患者も含め、全てのALS患者に対応していく「新しいALS観」を基本に考えていかなければならなくなくなっています (図2) 。

しかし、始まったばかりの「新しいALS観」の現存は、ALS患者の呼吸筋麻痺後の医療福祉の療養環境は未だ十分でなく、「医療的看護負担」「福祉的介護負担」「社会的尊厳」など、これから解決されなければならない課題が多く残されている現状があることも忘れてはならないと思います*。

2. ガン患者への病名告知と呼吸筋麻痺後のALS医療の進展

～終末期ガン患者の「尊厳死」との関わり～

ところで、アメリカ病院協会が「患者の権利章典」を1973年に、世界医師会がリスボン宣言を1981年に採択し、今まで医師が主導権を握ってきたパターナリズムから、患者自身が自分で病気を理解して自分が最終的には判断していく、「インフォームド・コンセント」と「自己決定権」が患者の権利として尊重されること世界的な流れとなってきました。日本でも、今までは病気を知らせてこなかったガン患者にも病気を知らせ、ガンによる激痛緩和法も含めた治療法・検査法やホスピスを含めた緩和ケア導入など、「生きる権利」を拡充させて、「死」に至るまでの一日一日の生命をギリギリまで高めていく取り組みが進められるようになってきました。

その一方で、「ガンの終末期の患者など不治の病で死が迫っている状況の患者 (Dying patient) に行われる延命措置は単に死の過程を人工的に延ばすにすぎない」と、過剰な様々の生命維持手段を使って、時間的な延命 (Prolongation of dying process) を図ってきた延命至上主義の医療への批判から、1981年のリスボン宣言では「尊厳をもって死ぬ権利」が加え

られ、「インフォームド・コンセント」と「自己決定権」の患者自身の行使の一つとして、「延命医療を拒否する旨の事前の意思表示であるリビング・ウィル (「尊厳死」の宣言書) が、「尊厳死」とか「死の権利」でいわれるようになってきました。

ところでガン医療だけではなく、ALS医療でも大きな変化が起こってききました。長年、日本のALS医療ではガン患者と同様にALS患者自身には病気を知らせてきませんでした。しかし、「新しいALS観」になって、ALSの呼吸筋麻痺が、即、「死」を意味しなくなり、患者自身に病気を知らせるとともに、一緒に呼吸筋麻痺後の延長された生命 (prolongation of life) を拡充し高めていく取り組みも行われるようになってきました (shared decision making) 。

もともと医学・医療の発展は、自然からの制限を取り除き如何に自然から自由になれるかの歴史であったことを考えると、このTPPVの呼吸器装着によるALSの呼吸筋麻痺に対する延命 (prolongation of life) 処置は、細菌感染による重症肺炎や転移等によって亡くなった人間の「死」が抗生物質治療の発展によって「死」から開放されたように、ALSの呼吸筋麻痺によって「死」に至っていた人間の「生命」がポータブル呼吸器によるTPPV等の機器開発やケアの進歩によって、自然からの制限、「死」から開放され、もともとの生命が取り戻されたといえます。

このように呼吸筋麻痺がターミナルではないという「新しいALS観」からは呼吸筋麻痺時のALS患者を終末期のガン患者と同様のDying patientと考えることはできなくなりました。つまり、呼吸筋麻痺時の呼吸器装着は「尊厳死」との関わりでいわれる「時間的に延命 (Prolongation of dying process)」の処置ではなく、「ALS患者本人が本来持っていた生命を延長 (prolongation of life) していく処置と考えられるようになってきたといえます。この区別は、これからのALS患者の呼吸療養を考えるといく上では大切なことです。

3. 「ALS患者の生命 (いのち)」の問題を考える時に心に留めておくこと

1) 自分が社会の中で「生きていく」または「生かされている」を確かめる

先ず、ALS患者自身が、現在、周囲の人々や社会との関わりの中にある自分と同時に、過去から現在、そして未来へとつながっていく時間的な歴史の中にいる自分という、この二つの面から改めて「自分が生きている」あるいは「生かされている」意味が確かめられるように関わっていくことが大切となります。

2) ALS患者はcompetentである

「ALSの全経過を通して、ALS患者は基本的にcompetent [正当な権限のある適切な法的能力をもつ人] である」ことを確認しておくことが大切です。

3) QOLのQは“Quality”でQuantityではなく、QOLの基盤にはSOLがある

呼吸筋麻痺後のALS患者の“Quality” of Life (QOL=生命の質) を評価することが議論になることがあります。ここで、“Quality” of Lifeは、生命の尊厳 (Sanctity of Life) ISOL=「互いに生命 (いのち) を尊びあい、全てに生命の価値は平等である」という人類普遍の価値のため、生命 (いのち) の尊厳さと尊厳さがある (1) を基盤において考えます。

また、“Quality” of Lifeは、動的に数値化して評価ができない生命の尊厳 (Sanctity of Life = SOL) を基盤においた “Quality” of Life (QOL) であって、生命の量 (Quantity of Life: [Q] OL) として数値化して外から評価できる静的な性質のものではありません。つまり、生命は「生きている生命と価値しない生命」という評価の対象になるものではありません。人間は社会的に他の人間とのつながりできている存在であって、その関係の豊かさの変化で容易に生きていく意味 (質) も変わっていくという当り前の事実が無視されて、比較できる外的な量が人間の価値を決定する基準にされてしまう危険性があることは、ALSの呼吸筋麻痺後を含めたALS患者の「人間存在のトータル」を動的に把握していく「Quality” of Life (QOL)」の基本には、生命の尊厳 (Sanctity of Life = SOL) が置かれていることを意味しています (図3)。

4. ALS患者のターミナル (終末＝「死」) を考える

ALS患者の呼吸筋麻痺はターミナルではなく

り、ALS患者の「生」は更に延長して全呼吸筋麻痺 (totally locked-in state = TLS) を越えるようになっていきます。今までのように、呼吸筋麻痺のような特定の症状発現時点を分離して、それをターミナルと考えていく「今までのALSのターミナルの視点」から特定の症状発現時点を考えると、今までの (i) 「呼吸筋麻痺になった時点」、更にTLS後の (ii) 「脳波が線状化した時点」等があげられます。

しかし、実際のALS患者の「生」と「死」の分岐点としてのターミナルの考えからは、次の (a) と (b) のように、呼吸器の装着と装着されている呼吸器の離脱の問題から整理していくのがわかりやすいと思います。この考えには、「今までのALSのターミナルの視点」から、ALSの連続した全体像からのTLSになった時点以降の連続したALS患者の生命のターミナルと考えていく「新しいALSのターミナルの視点」へと発想を変えていくことも含まれています。

(a) 呼吸筋麻痺の時点でのwithholding ventilatorとTLSになる時点までのwithdrawing ventilationの問題

今まではALSの呼吸筋麻痺については、どんな手を打っても生命を救うことができない終末期のガン患者と同様と考えて、そのまま死ぬまで経過をみていく行為 (withholding ventilator) を消極的に「死」に導く不作為 (allow to die = letting die) として認められてきました。

しかし、一般社会にも、ALSによる呼吸筋麻痺や喘下筋麻痺等による「身体死」 (somatic death) (図3) が回避されることが認知されるようになり、今までの呼吸筋麻痺時にwithholding ventilatorで「死」に至るまで経過をみていく行為をそのまま不作為 (allow to die) のままでよいのかが問われなければならなくなってきました。

しかしながら、日本の社会文化環境で育まれてきた日本のALS医療は、ここ30数年の「今までのALS観」から「新しいALS観」の臨床病理的事実に基づくALS療養ケアも含めた変化を軸に、日本での患者と医師の関係で医師の優位なパターナリズムの中で、欧米で一般的になっているが、日本では馴染みの薄かった「病気を本人に知らせること」や「パターナリズムから自己決定へ」等が行われるようになりました。しかしながら、2002年に発表された

「日本神経学会のALSガイドライン」の「病名告知は患者と家族と一緒に行う」という考えも、全国レベルでの実践の現状では、未だ十分には敷衍できていない現状にあります。

このような中で、「呼吸筋麻痺時のwithholding ventilatorは不作為のままでよいのか」という議論が深められない現状も理解できると思われます。

欧米と異なって進んできている日本のALS医療の一般的な理解のために、ALSの考え方が「今までのALS観」から「新しいALS観」へと変わってきたことでの説明が導入されていますが、比較的急な欧米型の医療的な考えの導入のために、現場では十分には対応しきれないのが現状といえます。そのため、「呼吸筋麻痺時の「生」と「死」を決めるwithholding ventilatorが不作為か否か」の最終的な判断を医師の側が深めないままに、そのまま呼吸筋麻痺時の呼吸器装着の判断を「自己決定権の行使」として、患者に委ねるようになっていいます。医師の側が深められないままの現状においては、患者と家族は、長い間に一般社会に根づいてきた「今までのALS観」の影響が強く残る選択をしていく状況にならざるを得ないといえます。

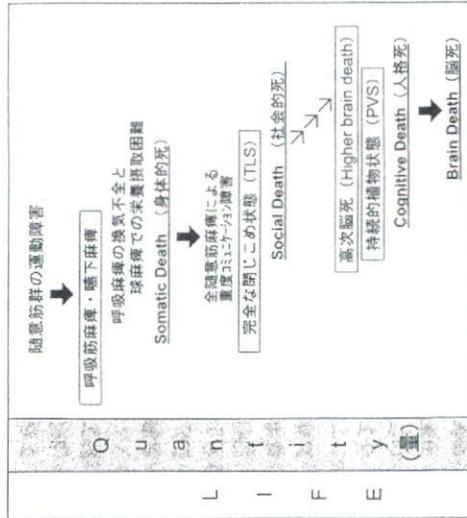


図3 ALSの全脳麻痺過程
TfLS: totally locked-in state PVS: persistent vegetative state

このことは、在宅呼吸器療養患者が年毎に増加しているながら、呼吸筋麻痺までの「今までのALS観」でALS医療もそのままに終わることになり、呼吸筋麻痺後の療養環境の整備に十分なエネルギーが注がれてこなかった要因にもなってきたと思われれます。更に、前述のようにALS医療では、呼吸筋麻痺時のALS患者は決してDying patientではなく、時間的な延命 (Prolongation of dying process) での「尊厳死」は適用できなくなっているにも関わらず、潜在的な「今までのALS観」が残ることから、その考えが取りきれない状況のままになっている面もあるのではないかと考えられます。ここでも、ますます、「新しいALS観」に沿ったKAPの姿勢でのしつかりした病名告知が必要となっていきます。

ところで、日本では、呼吸器装着の患者から直接に「死」に至るwithdrawing ventilationは、脳液が平坦化したnon-competentの脳死を除き法的に認められていません。しかし、先年のALSの相模原事件から、TfLSに至っていないALS患者からのwithdrawing ventilationの是非が提起され、「この事件はwithdrawing ventilationが許されていないから起きたとか、withdrawing ventilationが許されていないから呼吸器装着をあきらめる患者が多い」などからwithdrawing ventilationを認めていく議論もでてきました。しかし、日本では別のように考えられてきました。しかし、直接にALS患者の生命を断つ行為の「ALSの呼吸器装着患者からのwithdrawing ventilation」と「ALSの呼吸筋麻痺時の呼吸器を装着しないwithholding ventilator」は、倫理的には共通に検討されるべきこと²⁾です。前述の「呼吸筋麻痺時のwithholding ventilatorは不作為のままでよいのか」を「ALS患者の生命を如何に考えるか」という視点で議論されずにきたことが、現在のwithdrawing ventilationの問題に繋がっているのです。

それが深められてこなかったことで、結果として同じく「死」に至るとしても、withholding ventilatorは不作為 (allow to die-passive euthanasia) とされても、呼吸器装着患者からのwithdrawing ventilationはkilling (active euthanasia) とされ、医師側からは初めから治療を行わないwithholding ventilatorの方が、医師自身がより見える形で治療を中断するwithdrawing ventilation行為をすすより精神的な負担が少ないためにwithholding ventilatorを選択しているという表面的な解釈がされるようになってい

ます。しかし、ALSによる「身体死」(somatic death)がALSのターミナルではなくなくなった現在、この問題を解決していくためには、「何故、呼吸筋麻痺時に呼吸器を装着しないのか」という理由を明確にしていく、竹内の提唱する「何故か」の問題点を追及していく作業がALS医療でも重要となっていくべきです¹⁰⁾。この作業は、まさしく、「何故、呼吸器装着患者からwithdrawing ventilationを行うのか」と同じ作業です。withdrawing ventilationの問題を新たに取り上げることによって、前者の作業が深まり、呼吸器療養患者が現在、直面している厳しい課題の解決を進めていく契機にもなるのではないかと思います。

このような検討をしていく中では、同時に、ALSの実際の呼吸器療養患者が「一般の人々からも、意味のある存在として、あるいは共感をもって迎えられているか」または、「今、生きていく同時代の人々に、一定の役割をもって存在しているか」という視点も忘れてはならないと思えます。

(b) TfLSになった時点以降のALS患者の「新しいALSのターミナルの視点」と「脳死」の人からのwithdrawing ventilationの違いの問題

TfLS患者は、脳液は保たれ、認識する精神・心理活動は維持されていると考えられるので、non-competentとはいえません。しかし、社会生活の活動上には必須であるコミュニケーションが通常の手法では円滑に行えず生活していく上での量的なQOL (Quantity of Life) が低くなっていくという理由から、「今までのALS/MND国際シンポジウム (サンフランシスコ) で、「身体死」(somatic death)に代わって、TfLSになった時点で新たなALS患者の生命のターミナルとして「社会的死」(social death) (図3) という表現で提起される可能性を報告しました。しかし、日本では、脳液が平坦化したnon-competentの脳死を除き、直接に「死」に至るwithdrawing ventilationはALS患者からはTfLSを含み法律的には認められていません。

ALSの重篤なコミュニケーション障害の一つのTfLS患者の随意的意図を引き出すコミュニケーション手段の開発が進められていますが、日本の

ALS医療の現状の中で、TfLSを「社会的死」(social death)として「TfLS患者からwithdrawing ventilationができるか否かの問題は、(a)での課題「何故か」の議論を更に深めることが重要であることはいくまでもありません。しかし、この課題については、更に、(a)の次元とは異なるALS患者の「新しいALSのターミナルの視点」から「脳死」との関係を考えていくことも必要であると思えます。

このことから、生命の尊厳 (SOL) を基本において、ALSの連続した全体像からの「新しいALSのターミナルの視点」と、「死」の規範的な基準として検討されてきた脳死 (brain death) とを比較検討したいと思えます。

外觀上、TfLSと脳死 (brain death) とは、呼吸器を装着し周囲とのコミュニケーションがとれない点で類似していますが、日本でも脳死 (brain death) は、その規範的判断基準にあわせて患者と家族の事前の合意などの過程を踏めば、特定の条件下で脳死としてwithdrawing ventilationが認められるようになっていきます。

しかし、ALSの連続した病態のTfLSでは、TfLSになった後も脳液は平坦化せず、全ての運動神経系は完全に系統的に変性するとしても、他の神経系が保たれた脳死や脳幹死を生じていることはなく、患者のcompetentも保たれていると考えられているので、脳死 (brain death) の病態とは同列にできません。つまり、日本の現状では、脳死 (brain death) と同様理由でTfLS後のALS患者からのwithdrawing ventilationは認められません。

大脳死と脳幹死の両方の死で定義される日本での脳死 (brain death) は、脳液は平坦化し、認知能力をもつ「パーソン」としての人格」が喪失 (non-competent) した人格死 (cognitive death) でTfLSとは異なる病態です。

しかしながら、cognitive deathには、高次脳中枢の死、高次脳死 (higher brain death) といわれる存在が提示され、脳死とTfLSの間隙を埋めるような存在になっています。高次脳死 (higher brain death) では呼吸筋麻痺はなく運動麻痺も完全ではなく脳液も平坦化していないが、大脳の広範な障害が主になっている病態と考えられ、持続的植物状態 (persistent vegetative state=PVS) も含まれます。欧米では、脳死 (brain death) から、高次脳死 (higher

brain death)、PVSへと、「パーソンとしての人格」を喪失したレベルまでを「死」の規範的基準に拡大して、治療の中止を認める傾向がみられています。

このような欧米の「死」の規範的基準を拡大していく傾向の延長線上には、今後、「新しいALSのターミナルの視点」からのTLS後の脳波が緩徐化した患者がnon-competentか否かを明確にしないままに、生物学的死ではない高次脳死 (higher brain death) に準じて治療の中止 (withdrawing ventilation) をしていく可能性もおこってくると思われます。

言い換えれば、このような状態のALS患者の生命のターミナルを考える時には、「どこまでを「パーソンとしての人格」が保たれているといえるのか (competentであることがどこまで確認されるのか)」という、世界各国の社会的な状況の中で、本格的に具剣に検討されている「パーソン論」の検討がALS医療でも回避できなくなってくると思われれます。

5. ALS患者のターミナルをどこにおくべきか

この問題は、前述の (a) と (b) を含めて、日本だけではなく世界にも共通して検討されてきている課題ですが、日本では取り上げられ始めたところ、更にこれから日本独自の視点から継続的な検討を深めていかなければならない重要な課題といえます。ところで、TLS後の脳波が緩徐化して「パーソン論」の検討がなされる可能性があるとしても、「新しいALSのターミナルの視点」からは、ALS患者の生物学的生命は保持され、ALSの一つの病態で生き続けているのでPVSやbrain deathとは異なる病態といえます。ALSの連続した全体像からは、その「生」の延長線上にあるTLSのALS患者の生命については、生命の尊厳 (SOL) から治療の継続が求められるといえます。

つまり、SOLは、かけがいのない人間の「いのち」を大切にすることで、生物学的な意味での生命を単に引き伸ばすこととは異なります。TLS後の脳波が緩徐化したTLS患者の治療の継続が、今後も他人と最小限の関わりを持つことができ、単に生物学的な生命を存続させるだけの意味でなければ治療の中止 (withdrawing ventilation) にはならないといえます。

しかし、このような状況だからこそ、個々の患者のその時点で置かれている「いのちの意味と価値」を認めて、それにふさわしく尊敬して対応していくことがますます大切となります。医学や医療で障害を証せない時には、医師は患者がその障害を背負って生きていけるように助けるべきであります。現在の時点では、医学の限界を認める「治療の中止」、ALS患者のターミナルをどこに置くかという問題は、最終的には、個々の医師と患者との互いの関わり合いの過程で動的に変りうる裁量巾のあるものと考えておくのがよいと思われれます。

最後に、日本での実践で確立された呼吸筋麻痺を越えたALSの全体像からみていく「新しいALS観」は、欧米と異なる独自の日本の社会文化環境で培われてきたものです。この日本独自で育て上げられてきた日本のALS医療の中で、世界のALS患者に共有できるALS患者の生命の新たな歩みが始まれば、日本のALS医療の遅と考えて、更なるこれからの一歩は、日本のALS医療に関わっている皆に委ねられているのではないかと思います。

* 本稿は第41回日本神経学会総会 (2001) と第12回ALS/AMND国際シンポジウム (サンフランシスコ、2001) で一部発表しました。

文 献

- 1) 時実利彦：生命の尊厳「生命に尊厳を求めて」、みすず書房 東京 p.80-87, 1975
- 2) 林 秀明：前庭神経障害型ALS患者に病気を知らせること (病名告知) 脳神経48：409-415, 1996
- 3) 木村利人：自分のいのちは自分で決める 生柄花苑のバイオエッセンス=生命倫理 集英社 東京 2000
- 4) 林 秀明：ALSの呼吸筋麻痺と呼吸器装置—最近の考え—「今までのALS観」から「新しいALS観」への進展、理学療法ジャーナル34：46-48, 2000
- 5) 林 秀明：「ALSの緩和ケア」について JALSA 61：35-42, 2004
- 6) 林 秀明、須田南英：在宅ケアシステム—筋萎縮性側索硬化症を中心に— 総合リハビリテーション 29：985-992, 2001
- 7) 林 秀明：神経内科疾患患者の長寿療養に伴う問題—ALS患者を中心に— 日本医事新報3628：43-47, 1993
- 8) 林 秀明：ALSの重度コミュニケーション障害について totally locked-in state (TLS：“完全な閉じこめ状態”) 脳病と在宅ケア：10, 8-11, 2004
- 9) Council on ethical and judicial affairs: Council Report, Decisions near the end of life, JAMA 267:2229-2233, 1992.
- 10) 竹内龍太郎：死ぬ権利はまだ正当化できない「いのちの平等論—現代の厚生思想に植して—」、岩波書店 東京 pp.63-119, 2005
- 11) 河野龍彦：生命倫理における人格概念の問題「領域と生命の倫理」、文理閣, pp.139-157, 2000

IV.研究成果の刊行物・別刷り

18年度

特集

神経内科の医療・介護—現状と課題—

ALS人工呼吸療法の告知*

● 今井尚志** / 大隈悦子** / 志澤聡一郎*** / 木村 格**

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

はじめに

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

告知の要素

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

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

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

告知の定義

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

* Telling the truth to the ALS patient.

** Takashi Imai, M.D., Etsuko Osumi, M.D., **Soichiro Shizawa, M.D. & Iaru Kimura, M.D.: 国立病院機構高城病院神経内科, ***内科(〒989-2202 宮城県亶理郡山元町高瀬字合戦原100); Departments of Neurology and Internal Medicine, National Hospital Organization Miyagi National Hospital, Miyagi 989-2202, Japan.

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

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

「告知」の具体的方法

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

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

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

4. 嚥下障害に関する説明
患者は経口摂取に固執する場面が多いが, 誤嚥性肺炎や脱水の危険についてよく理解させ, できることなら胃ろうを早めに造設し, 経口摂取を楽しみながら必要な水分・栄養を補うように援助する.

5. 呼吸障害に関する説明

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

チーム医療としての告知

1. 医療機関の連携

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

2. 多職種連携によるチームアプローチ

アメリカではALS患者への診断告知後のメンタルサポートは重要視されており、ALSクリニックの全員が携わるものであると考えられている。

中でもメンタルサポートにはALSナーズとソーシヤルワーカー(MSW)の役割が大きいとされている。日本の現状では、アメリカのALSクリニックのような専門医療機関はなく、患者・家族のサポートを多職種で行おうとする体制はほとんどと多職種連携で行っていない。しかし、今後はALS専門看護師・MSW・心理療法士・リハビリスタッフなどを含めた多職種によるチームアプローチ(multidisciplinary approach)をとっていく必要がある。

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

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

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

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

4. スピリチュアルケア

最近、スピリチュアルペイン、スピリチュアルケアという言葉がよく聞かれるようになった。病める人には、トータルペインとして4つのペイン(痛み)がある。すなわち、身体的な痛み、精神的な痛み、社会的な痛み、スピリチュアルペインである。スピリチュアルペインは霊的な痛みと訳されることもあるが、適切な日本語はまだないと思われる。最近では、この4つの痛みは並列的なものでなく、前三者にくらべて、スピリチュアルペインはそれらを統合した概念と考えられつつある。もっぱら終末期緩和ケアの現場で使用されることが多い。終末期緩和ケアはALS診療においても重要な問題である。全国的には呼吸不全をきたしたALS患者のうち、人工呼吸器装着を選択する患者は約3割程度で、それ以外の7割の患者は装着せずに死亡している。そのような患者にも、スピリチュアルペインはもちろん存在する。人工呼吸器装着・非装着を選ばなければならぬ時には、装着して生き続けるにしろ、装着せずに亡くなるにしろ、それぞれの深刻なスピリチュアルペインが存在し、適切なスピリチュアルケアを必要としていると考えられる。それぞれにどのようなケアを行うべきか、その研究は端緒に着いたばかりである。痛やAIDS患者の終末期には、緩和ケア病棟への入院が保険適応されているが、ALSなどの神経難病ではまだ認められていない。人工呼吸器を装着せずに死を迎えるALS患者に適切なスピリチュアルケアを行うためにも、緩和ケア病棟利用の道が開けることを期待したい。

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

当院での取り組み

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

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

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

まとめ

ここで冒頭の「告知の要素」に戻ると、ALS診療においては、

①誰が告知するか：神経内科専門医がリーダーシップをとり、看護師・MSW・心理療法士など多職種連携で行われることが望ましい。また、先輩患者からのアドバイスとしてのピアサポートをとり入れることも配慮する。

②どの程度の進行状態の時期に告知するか：

* * *

なるべく確定診断直後から患者・家族に病名と病状の特徴について説明を開始する。

③告知の場所：個人情報保護を配慮できる場所を選択している。

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

と、まとめられるであろう。

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

文献

- 1) 村上國男. 医療技術としての病名告知. 医療1994; 48: 337-42.
- 2) 今井尚志. 告知・病期の説明. ALS治療ガイドライン2002. <http://www.neurology.jp.org/guideline/>
- 3) 清水哲郎. 真実を知らせることとしての病告知. <http://www.salttohoku.ac.jp/~shimizu/situation/truth.html>
- 4) 三本 博. 「米国におけるメンタルサポート」の概要. <http://www.als.gr.jp/staff/stf08/stf08/index.html>