表2　対象者概要　n=23

看護経験年数	
平均	16年
範囲	1年/31.5年
勤務形態	
常勤	20名(87%)
非常勤	3名(13%)
研修会参加動機	
現在、支援中	11名(48%)
近いうち支援予定	5名(22%)
経験の振り返り/参考	5名(22%)
機会が少ないから	1名(4%)
地域との関わり方を考えるため	1名(4%)
ALS療養者の支援経験	
1～2名	7名(30%)
3～5名	5名(22%)
6名以上	11名(48%)
意思決定支援経験（重複回答）	
療養場所の選択	18名(82%)
医療処置　①PEG造設	17名(77%)
②NPPV	7名(32%)
③気管切開	6名(26%)
④TPPV	6名(26%)
人工呼吸器装着選択の意思決定支援の内容（重複回答）	
患者・家族と議論した	8名(35%)
患者・家族から相談を受けた	15名(65%)
自分から患者・家族に話題を持ちかけた	12名(52%)

問紙を配布し、後日郵送法にて回収を行った。質問内容は、①回答者の基礎情報に関すること、②4つの医療処置（胃ろう造設、NPPV、気管切開、TPPV）に関する自分自身の考えを5段階方式で選択、③意思決定支援に必要と思われるものを4段階方式で選択、④研修会で有益であったことや意思決定における看護職の役割などについての自由記載、で構成した。質的データは神経難病分野におけるケアと研究の経験を有する看護師3名にて、KJ法を用いて分析を行い、ALSの人工呼吸器をめぐる意思決定支援における重要事項を抽出した。また、研修会のグループワークにおける発言内容の記録は、分析上の参考資料とした。

成　　績

1．質問紙調査結果の概要

1）回答者の概要（表2）

質問紙調査は、23名より回収（回収率70%）された。平均看護経験年数は16年で、1年から31年半までと幅があった。勤務形態は常勤者が20名、ALS療養者の支援経験は全員が有しており、うち11名（約半数）は6名以上の豊富な支援経験があった。参加の主な動機は「目下、ALS療養者の意思決定支援にあたっている」が11名、「近いうちに意思決定にあたることが予想される」が5名であった。

2）研修会後の反応

参加者からは、「経験があってもみんな同じように悩んでいることがわかった」「同じような悩みをもつ仲間と話ができてよかった」などの反応があり、【支援者間における共感ができた】と言える。また事例報告者からは「振り返りができてよかった」「自分の支援はこれでよかったのかもしれないと思え、自信につながった」などの感想がみられた。

3）医療処置に対する自分の考え（表3）

支援者は、自分自身の考えや好みが患者・家族の意思決定にバイアスをかけないように関わる必要性があることから、参加者には、各医療処置に対する現時点における自分の考えを「否定的」「やや否定的」「どちらでもない」「やや肯定的」「肯定的」の5段階で回答してもらった。胃ろう造設とNPPV（非侵襲的人工呼吸療法）に対して、「やや肯定的」ないしは「肯定的」の回答は合わせて8～9割であった。しかし、気管切開およびTPPV（侵襲的人工呼吸療法）に関しては、回答者の約6割が「どちら

表3　医療処置に対する自分の考え　人(%)

	否定的	やや	どちらでもない	やや	肯定的
胃ろう造設	0(0)	0(0)	2(9)	7(32)	13(59)
NPPV	0(0)	0(0)	5(23)	3(14)	14(64)
気管切開	0(0)	1(5)	14(64)	5(22)	2(9)
TPPV	0(0)	0(0)	13(59)	4(18)	5(23)

表4　意思決定支援を行ううえで必要と考える内容　人(%)

	全く必要ない	やや必要ない	やや必要	大変必要
1）支援する側のストレスマネジメント	0(0)	0(0)	5(22)	18(78)
2）支援者が属する職場の環境整備				
①時間の確保・調整	1(4)	0(0)	5(22)	17(74)
②職場内の経験共有	0(0)	0(0)	8(35)	15(65)
③相談にのってくれる人の存在	0(0)	1(4)	4(17)	18(78)
3）支援者自身の知識・技術				
①一般的な意思決定支援理論	0(0)	0(0)	11(48)	12(58)
②最新の研究文献	0(0)	0(0)	11(48)	12(58)
③家族ケア論	0(0)	0(0)	8(35)	15(65)
④コミュニケーション論	0(0)	0(0)	8(35)	15(65)
4）関係看護職間の連携	0(0)	0(0)	1(4)	22(96)
5）主治医との連携	0(0)	0(0)	2(9)	21(91)
6）療養者・家族との信頼関係構築	0(0)	1(4)	0(0)	22(96)
7）自分の死生観の見直し	0(0)	1(4)	11(48)	11(48)
8）勇気	0(0)	0(0)	10(43)	13(57)

でもない」との回答であった。

4）意思決定支援を行ううえで必要と考える内容（表4）

表4に示した項目のうち、回答者の約9割以上が「大変必要である」と回答した項目は、【関係看護職者間の連携】、【主治医との連携】、【療養者・家族との信頼関係】の3つであった。

2．意思決定支援における重要事項の分析結果（表5）

意思決定支援に関連した内容は、［支援者側々に求められるもの］、［支援態勢整備］、［支援の困難さを増す要因］の3つに大別された。

1）［支援者個々に求められるもの］について

《支援アプローチ》と《アセスメント技術》の2つが抽出された。《支援アプローチ》として【傾聴・コミュニケーション】、【共感・寄り添う】、【対象理解】、【本人の内面へのアプローチ】、【柔軟な対応】、【支援の多様性】があげられた。中でも【寄り添う】は数多くあげられていた。また、【傾聴・コミュニケーション】は、【共感あるいは寄り添い】ながら行うことによって、【対象理解】に通じるという相互関係のある技術である。また、これらの技術そのものがアセスメントの情報収集に深い関連があるとともに、心理的サポートでもある。《アセスメント技術》としては、【タイミングを見計らう】、【家族と家族関係を含むアセスメント】、【生活全般を統合したアセスメント】の3つが抽出された。

2）［支援態勢整備］について

この分類には、《チームワーク》として【役割分担】と【チーム内の情報共有と連携】、《サポート態勢》として【中心的役割を担う支援者の支援態勢】の3つのカテゴリが見いだされた。有機的なチームワークの中で、中心的役割を担う支援者をサポートし、自分の役割分担を見きわめつつ、支援に携わる必要がある。

3）［支援の困難さを増す要因］について

支援の困難さを増す要因として、①情報提供は重要であるが、がんと比べ情報量が少なく、また情報そのものがレスピレーターをつけた場合の情報に偏っているといった【情報が限られている】、②病名あるいは呼吸不全によりやがて死にいたるといった内容が【未告知である場合】、③装着の意思決定が下されても現実問題として「介護力が不足している場合」は、その介護力をカバーできるだけの支援を提供できるかというとそうでない場合があるといった【介護サポートの不十分さ】、④《プロとしての冷静な面と人間の情の背中合わせ》の4つのカテゴリが抽出された。

4）カテゴリ間の関係性

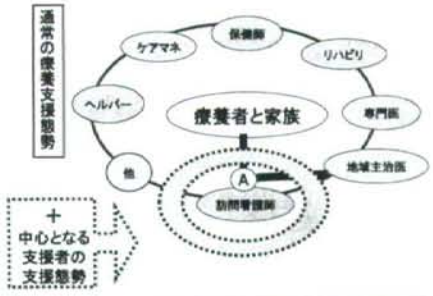
ALS療養者の意思決定支援は、在宅療養支援の観点から上記の分析結果の関係性を検討した結果、図1のように図式化された。この図式をとることにより、支援上の困難要素の一つである《プロとしての冷静な面と人間の情の背中合わせ》に対して、第3者から客観視化が可能となる。また、チームワークにより、アセスメントのための多面的な情報収集が可能となるなど、支援者個々の力量を助けることに通じる。

考　　察

意思決定支援は、定型的な答えがないという不確かさの中の実践である[8]。そのため、支援者自身が悩み、それを自分の力量のなさとしてとらえてしまうことがある。【支援者間で共感できた】という研修会後の感想は、支援者らが引きずっている悩みや苦しみを分かち合えたことにより、メンタルヘルスの向上がはかれたことを意味する。また悩むことは当然のことであり、力量のなさによるものではないことを知ることで、支援者の自信を高め、活動意欲や励みにつながるなどエンパワメントの効果もあったと考えられる。先行研究[9]から、メンタルヘルスを

表5　意思決定支援に関する事柄

分類		カテゴリ	コード
支援者側々に求められるもの	〈支援アプローチ〉	【傾聴・コミュニケーション】	・本人の本心を聞き出せる関わり ・本人と家族の話を聞く ・本人の意思が伝えられるうちに，伝えられるよう話し合う機会をつくる ・いつでも話をきく，少しでも心のよりどころとして頼ってもらえるように努力 ・意思決定を迫られた患者・家族の気持ちの揺れに傾聴し，答えを出すのをまつ ・コミュニケーションをはかり，思いや希望，不安や悩みが訴えられる，あるいは話せる関係および環境作り
		【共感・寄り添う】	・(気持ちの) 揺れに寄り添う ・悩みを受けとめる ・ともに考える ・心情を理解する
		【対象理解】	・患者の生き方や家族との関係を近くでよく知る． ・対象に応じた関わり，その人や環境を理解しようという気持ちで関わっていくしかない
		【本人の内面へのアプローチ】	・生き甲斐や希望が大事 ・生きる目的を失ったと考える前に，本人の生き甲斐や楽しみを探すべき ・本人の意思の強さ
		【柔軟な対応】	・なあなあの対応も必要
		【支援の多様性】	・いろいろな支援方法があることに気づいた
	〈アセスメント技術〉	【タイミングを見計らう】	・進行速度とその受けとめ，そのアセスメント ・いつかいつかとは見ている ・ここぞというタイミングを見きわめていくしかない ・病状と疾病受容の段階を見きわめながらタイミングをみる
		【生活全般を統合したアセスメント】	・生活を統合したアセスメントは実数が多すぎ ・個別性が高い ・健康問題とは違ったアセスメント ・経済面のアセスメント
		【家族と家族関係のアセスメント】	・家族関係の影響が大きい (特に本人と介護者の関係) ・家族の心理状態を把握する必要がある ・家族力のアセスメントの必要性 ・介護力のアセスメント ・家族への対応
支援態勢整備	〈サポートサポート態勢〉	【中心的役割を担う支援者のサポート態勢】	・支援者自身が悩んでしまう ・支援上の相談者を探やすことが一番 ・同僚や専門員に相談する ・支援者同士のネットワークも時やす ・何かあればスタッフや上司に相談 ・意思決定に関わる人のストレスや不安をくみ取る第3者の必要性 ・後輩職への相談で自分がこだわりずに相談できる ・実務担当者の相談支援
	〈チームワーク〉	【役割分担】	・誰がやるのか ・保健師が少ない ・信頼関係が基盤であり，本人や家族から誰がもっとも信頼されているか ・自分の立場を理解して動く ・看護職は医師と患者の間を取り持つ重要な役割 ・看護職は医師と患者の橋わたしの役割 ・意思決定は医師が中心 ・患者の本心を受けとめ，関係職種と共有する ・医師に状況を把握してもらっているという安心感
		【チーム内の情報共有と連携】	・告知時の本心や心情を聞き取り，地域支援者と情報共有していく ・支援者会議をするとか話し合いが必要 ・関係者の連携が問題解決につながる ・定期的にカンファレンスをもつ機会を作って情報収集や問題提起をする
支援の困難さを増す要因		【プロとしての冷静な面と人間の情の背中合わせ】	・冷静な面と人間の情を切り離して考えることは難しい
		【情報が限られている】	・がんとは違い，情報が限られている ・レスピ側に偏っている
		【未告知である場合】	・告知をしていない場合の意思決定支援方法がわからない ・家族の希望で告知されていない患者への関わり方
		【介護サポートの不十分さ】	・介護者は複数必要，地域がどこまで支えるか ・呼吸器を装着した患者を複数回訪問できるステーションが十分にあるか ・サービスで対応できれば，介護問題は解決できるのではないか



説明文：意思決定支援の中心的役割を担う支援者が訪問看護師Aの場合の支援態勢の2重構造を示した図．━━は，密な連携を示す．

図1　支援態勢の2重構造

はかるためにも看護師がさまざまな思いを聞くことができる機会をもつことが重要であることが指摘されている．これらの点において，本研修会は成果があったと考える．

本研究の分析結果から，意思決定支援に関連した重要事項は，[支援者側々に求められるもの] と [支援態勢整備]，[支援の困難さを増す要因] の3分類に大別された．

1．支援者側々の支援技術であるアセスメントについて

アセスメントの一つに【タイミングを見計らう】があげられた．療養者と家族が十分に話し合い，納得した決断をしてもらうためには，病状進行の速さ，つまり呼吸障害やコミュニケーション障害が進まないうちにと考え，Munro[6] らは人工呼吸器装着をめぐる意思確認は早期から始めることを方針としている．しかし療養者が病状を受け入れられない状況あるいは実感がわかない状況では，療養者と支援者間の認識のズレが生じるばかりで効果的ではない[7]．

病状の進行（病状のアセスメント，特に呼吸障害）と病気の受容（心理的アセスメントとサポート）のはざまの中で「ここぞというタイミングを見極めていくしかない」という経験者の語りが示すように，【タイミング】を見極めていくことこそ，難病看護の技術力が試される場面と考えられる．

しかし，医療者が常駐しない在宅環境においては，タイミングを見計らうことはかなり難しいことである．そのためにも，他職種間連携や看看連携により，病状の進行と病気の受けとめに関する正確な情報をより多く集めることが大事である．タイミングを待ちながら，支援者は，療養者や家族との十分な信頼関係の構築および適切な量の情報提供に努めることが重要と考える．

2つめは【生活全般を統合したアセスメント】，3つめは【家族と家族関係のアセスメント】である．意思決定支援の場合は，通常行っている健康問題のアセスメントとは違い，経済面を含む生活全般に関係するかなり多くのアセスメント項目を扱うことが求められる．また意思決定においては，本人と家族の双方に対する支援が必要であり，そのためには家族および家族関係のアセスメントが重要である．ALS本人の人工呼吸器装着の意思決定要因に関する森ら[11] の研究も，家族の介護負担をはじめさまざまな心理が背景にあることを明らかにしている．

2．支援者の支援技術を高めることと支援態勢の二重構造との関係

意思決定支援に必要な内容として，回答者の多くがあげていたものは【関係看護職間の連携】と【主治医との連携】であった．また，質的分析においても，チーム内で情報共有・交換が円滑に行われることと，チームの中で療養者と家族の意思決定支援の中心的役割を担うメンバーが確定されていくこと，同時にそのチームの中での自分自身の位置づけを意識することがあげられた．良好なチームワークがとれることにより，多角的な情報収集が可能となり，【タイミングを見計らう】ことをはじめとする適切なアセスメントにつながる．

チームの中で，意思決定の確認を行うのは主治医である．回答者からは看護職の役割として「医師と療養者と

の橋渡し」があげられた．本研究で抽出された意思決定支援に必要なアプローチである【傾聴・コミュニケーション】【共感・寄り添う】【対象理解】は，信頼関係構築のための手段である．療養生活支援の専門家である看護職は，これらのアプローチを用いながら，意思決定にいたるまでのさまざまな悩みや苦しみをかかえている療養者と家族を支えつつ，医師との橋渡しを行う役割があると考える．

また，中心となる意思決定支援者には，療養者や家族とじっくり話をする時間が必要である．在宅療養支援では，通常どおりの訪問活動の中では困難なため，じっくり話をする時間の確保ができる組織内の態勢が求められる．通常の療養支援態勢にプラスし，意思決定支援の中心を担う支援者を支援する態勢（サブサポート態勢）の2重構造が必要であるということが導き出された．この態勢により，時間の確保はもとより，"支援者の悩みを聞いてもらえる機会が確保され，ストレスマネジメントにつながる"，"共感してもらえることにより，勇気付けられ，一歩進んだ介入を可能にする"，"方法の多様性が検討できる"，と考える．

加えて，"支援の方向性の客観視化"にもつながると考える．意思決定支援においては，専門職として冷静に臨まなければならない反面，人間としての情がからみ，冷静さを見失いがちになる．また，人工呼吸器非装着の決定に関して，急性期医療に重きをおいて発展してきた日本の医療の影響や死を忌み嫌う文化的背景から，救命できないことは，自分自身の力量のなさととらえてしまう看護職者が少なくない．特に療養者・家族との関係が親密になればなるほど，支援者自身が非装着の決定を受け入れがたくなる.[8] そのような自分自身の価値観について，第3者に確認してもらいながらの支援が可能となる．このことは，本研究で支援の困難さを増す要素としてあげられたうち，【プロとしての冷静な面と人間の情の背中合わせ】からくる支障を軽減することにつながると考える．

以上のように，2重の支援態勢を整えることは，支援者個々の力量向上を助け，また支援の困難さを増す要因の軽減をもたらすものと考える．

3．まとめ

在宅ALS療養者の人工呼吸器をめぐる意思決定支援について，神経難病のケアに携わる看護職の立場から検討を行い，以下の示唆を得た．

1）意思決定支援において支援者個々にもとめられるものとして，アセスメント技術（生活全般にわたる幅広いアセスメント，家族と家族関係に関するアセスメント，タイミングを見計らう），ならびに支援アプローチ（傾聴，コミュニケーション，共感，寄り添う，対象理解など）の修得・向上があげられた．

2）意思決定支援においては，通常の支援システムに加え，意思決定支援の中心的役割を担う支援者をサポートするサブサポート態勢の2重の支援態勢が必要であることが示唆された．

3）サブサポート態勢は，中心的役割を担う支援者にとって，アセスメントのための情報収集の充実化，メンタルヘルス，エンパワメント，支援の方向性の客観視化につながることが考えられた．

本研究は，平成19年度　厚生労働省科学研究費補助金　特定疾患患者のQOLの向上に関する研究の分担研究として実施しました．

引用文献

1. 健康用語事典　http://www2.health.ne.jp/word/d1012.html
2. Murray E, Cabales C, Gafni A. Shared decision-making in primary care: Tailoring the Carles et al. model to fit the context of general practice. Patient Education and Counseling 2006；62：205-211.
3. 木村文治，霜田進一，藤原良也．筋萎縮性側索硬化症100例の変遷．臨床神経学 2003；43(7)：385-391.
4. 北村弥生．呼吸器装着に関する意思決定における筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の心理的葛藤とその解決．国立身体障害者リハビリテーションセンター研究紀要．2002；22：23-28.
5. Silverstein, MD, Stocking CB, Antel JP. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Life-Sustaining Therapy: Patients' Desires for Information, Participation in Decision Making, and Life-Sustaining Therapy. Mayo Clin Proc 1991；66：906-913.
6. 牛久保美津子，小倉朗子，小西かおる．訪問看護師がとらえた神経難病療養者の苦悩・葛藤場面と心理的支援．日本難病看護学会誌　2005；9(3)：188-193.
7. Ushikubo, M, Saito, Y. Educational needs to overcome difficulties that nurses experiences in caring for individuals with ALS/MND. Amyotrophic Lateral Sclerosis 2007 (Suppl 1)：5：108.
8. 氷川勝人郎：第9章．ターミナルケアと実存カウンセリング．実存カウンセリング．駿河台出版．2002；187-189.
9. Munroe, CA, Sirdofsky MD, Kuru T, et al. End-of-Life Decision Making in 42 Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Respiratory Care 2007；52(8)：996-998.
10. 牛久保美津子．ALS療養者における人工呼吸器非装着の選択にいたった意思決定状況　訪問看護師の振り返りによる―．難病と在宅ケア　2008；151：43-46.
11. 森　朋子，蘭浅龍彦．筋萎縮性側索硬化症患者の心理　人工呼吸器装着の意思決定―．IRYO　2006；60(10)：637-648.

I－2

筋萎縮性側索硬化症療養者の告知から死別後までの配偶者の体験

○遊佐美紀（ゆさ　よしのり）[1]，牛久保美津子[2]
[1]埼玉県深谷メヂカルセンター，[2]群馬大学医学部保健学科

【研究目的】　筋萎縮性側索硬化症（以下，ALS）療養者との生活を共にした家族介護者への死別後のケアを検討するため，療養者の告知から死別後までの配偶者の体験を明らかにした。

【研究方法】　研究対象は，ALS療養者を看取った配偶者をA患者会より紹介してもらい，研究協力に同意が得られた3名（A氏，B氏，C氏）。調査方法は半構成的面接法を用い，質的分析を行い，体験を＜介護＞，＜人工呼吸器の選択＞，＜死別後＞の3つに分類整理した。倫理的配慮として，対象者に，研究の目的，方法，プライバシーの保護，途中辞退の自由，本研究の目的以外には使用しないことを口頭および文書で説明し，研究同意書に署名を得た。

【結　果】

＜対象者概要＞療養者3名は人工呼吸器不装着にて死亡。A氏は70歳代（療養者との続柄：妻，介護期間：約12年間），B氏は60歳代（続柄：妻，介護約3年間），C氏は70歳代（続柄：夫，介護約2年間）。死別後の期間は，A氏は約3年，B氏は約8年，C氏は約7年であった。

＜体験＞　A氏は，（介護）食事準備や夜間介護の負担により健康障害が出現し，介護力が低下した。それに対して訪問介護，娘の協力があったが，病状進行に伴って介護の負担・疲労は増大した。（選択）療養者は不装着を選択すると推測したが，最終選択の前に療養者は死亡した。（死別後）療養者の前で介護疲労をあらわにしてしまったことが原因で，療養者が急逝したのかもしれない，療養者に素直に対応できなかった後悔が語られた。B氏は，（介護）情報交換の不足，療養者の希望・気持ちが不明確で介護が大変であった。また，病状進行を目の当たりにする辛さがあった。（選択）療養者の内心は，装着を希望していると推測はした。しかし，最終選択は，療養者が表示した意思を尊重し，不装着の選択を家族で決定した。（死別後）外出できないほど落ち込んだが，ALS協会支部設立は療養者の遺言と考え，設立に向けた活動に参加した。また不装着の選択が悪かったのかという罪悪感があると語られた。C氏は，（介護）全身の疼痛緩和目的で使用した麻薬が致命傷と感じたこと，介護は自由が奪われるので喜びを感じなかったことが語られた。（選択）療養者は不装着の意思表示をしたが，C氏は装着を勧めた。最終選択の前に療養者は死亡した。（死別後）死によって療養者が楽になった，出生地で死亡できて良かったと思う一方で，介護期間を思い出したくないと思った。介護期間を思い出さず，長生きできるようにゴルフや散歩に励みでいるとのことだった。

【考　察】　死別後から3〜8年経過しているのにも関わらず，対象者らは，介護負担から生じた療養者への不本意な対応や介護による後悔，つらい介護期間を思い出したくないという思い，人工呼吸器不装着の選定に対する罪悪感などの感情をいだいていることが明らかになった。一方，患者会活動やゴルフや散歩に励むといった，死別後の生活を健康的に送る上での個人的な努力が明らかになった。グリーフケアはもとより，死別後にいだく否定的な感情を軽減するための予防策（介護負担の軽減，人工呼吸器装着の意思決定支援など）が重要と考えられた。

【結　論】　病状進行の速いALS療養者を介護した配偶者は，死別後数年の経過においても療養経過中のできごとからくる否定的感情を遷延的にいだいていることが明らかとなった。

V－3

ALS 人工呼吸器装着療養者のデイケア利用に至った在宅療養支援態勢整備

○深澤幸恵(ふかさわ さちえ)[1]、小林直樹[2]、牛久保美津子[3]
[1]湘南鎌倉総合病院、[2]訪問看護ステーションホームナース
[3]群馬大学医学部

［目　的］『療養通所介護』は制度化されてまもないため、実施する事業所は、全国で 51 ヵ所とまだ限られている。本研究は、デイケア事業所によるサービスを利用しながら在宅療養を継続している人工呼吸器装着の筋萎縮性側索硬化症（ALS）療養者について、デイケアの導入にいたるまでの経緯と関係者の支援上の努力を明らかにし、介護負担軽減のためにデイケア利用に至った在宅療養支援体制の整備について検討することを目的とした。

［方　法］**対象**：デイケアを週 1 回利用しながら在宅療養を継続する人工呼吸器装着の ALS 療養者Ａ氏の主介護者と各サービス提供者（訪問看護師、ケアマネジャ、デイケア業者）。**データ収集方法**：約 30～60 分の半構成的面接と各サービス提供者のケアの記録の閲覧。**分析**：面接の逐語録は意味を損なわないように短文化し、要約整理した。**倫理的配慮**：各対象者には、文書を用いて研究主旨、方法、プライバシーの保護、参加同意・撤回の自由などについて説明を行い、研究協力の同意書に署名を得た。なお、サービス提供者の記録閲覧とサービス提供者への面接調査の実施については、主介護者の了解を得て行った。

［結果・考察］

1. 介護経過の概要：Ａ氏は発症後 2 年目で人工呼吸器装着、3 年目で全介助状態、調査時は療養約 5 年であった。介護者は、告知時、ALS の知識がなく、インターネットで情報収集した。また介護は初めてであり、戸惑った。Ａ氏が人工呼吸器を装着してからは、介護に追われ十分な睡眠がとれず、身体的に厳しい状態になり、その約半年後には精神的に追い詰められた。デイケアを導入してからは、自分の時間を持つことができるようになり、精神的なゆとりが徐々に生まれ、前向きに介護に取り組めるようになったとのことだった。

2. 訪問看護師とケアマネジャによる支援上の努力：療養者と家族の身近にいる訪問看護師はケアマネジャと密接に連絡を取り合い、状況に適したサービスの検討を行っていた。また、ケアマネジャは、デイケア利用について、条件に適合する事業所を探した結果、7 施設に断られ、現在のサービス提供者の確保ができた。その間、約 1 ヶ月を要した。

3. デイケア事業所の努力：ALS の人工呼吸器装着者をはじめて受け入れるにあたり、「人工呼吸器をつけている以外は他の利用者と変わりない」という管理者の認識のもと、送迎のシステム化や人工呼吸器についての勉強会を開き対応した。主介護者のレスパイトを最大の目的としており、主介護者との信頼関係を築くために様々な工夫をしてきた。通常のデイケア事業所で、人工呼吸器装着の ALS 療養者の受け入れを可能にした要因は、①**病院併設の事業所**であること、②**管理者の高い意識**、③**スタッフの数や職種の充実**、④**スタッフの不安に対する対処**、⑤**送迎のシステム化への努力**があげられた。

［結　論］ALS 療養者の病状進行は速く、介護者の疲弊は大きい。本事例のデイケア利用は、療養者と家族の一番身近にいる訪問看護師が他のサービス提供者に情報を発信し、密な連携を行ったことと、デイケア事業所の努力によりデイケアの利用可能につながった。

神経内科治療と倫理的配慮*

荻野美恵子**

Key Words: clinical ethics, informed consent, end of life care, palliative care, physician–patient relstionship

I. 臨床倫理学とは

一般に倫理学（ethics）には，生命倫理や医師の職業倫理にあたる医療倫理，研究倫理などが含まれる．基本的には自律性の尊重（respect for autonomy），恩恵（beneficence），無害（nonmaleficence），公正・正義（justice）を倫理4原則とし，概念的な学問体系が確立しているが，このような倫理学からは，われわれ臨床医が悩む倫理的問題の答えは必ずしも得られない．臨床に直結した問題を扱い，「日常診療において生じる倫理的課題を認識し，分析し，解決しようとする試み（Siegler）」あるいは「実際の臨床現場の問題を扱う実践的な応用倫理学（福井次矢）」，「クライアントと医療者が，日常的な個々の診療において，互いの価値観の違いを認識しあいながら，双方にとって最善の対応を模索していくこと（白浜雅司）」と定義されるのが臨床倫理学（clinical ethics）である[1-3]．実際には「Best」より「Better」を考えることになり，「得てして結論はひとつではない」ことを受け入れる寛容さが必要となる．

このような倫理的問題を有する症例の考え方として，まずがそこに倫理的問題があるという（1）認識（問題の同定）が必要であり，「何かすっきりしない，心にひっかかる」という思いをもつときが該当する．つぎに（2）分析（問題の整理と分析）が必要となるが，その一方策として有用なのが後に紹介する「臨床倫理の4分割法」である．このなかでも整理した後は（3）情報収集が必要としており，分析していく中で情報の不足に気付くものである．そしてできることから（4）対応を考えることになる．そこで大切なのは一人でかかえこまない，独善的な判断をしないということであり，なんらかの対応をした後は必ず（5）評価を行い必要であれば修正を加える．

II. Jonsenらの4分割法

先の臨床倫理学における分析方法のひとつとしてJonsenらが提唱した4分割法がある（**Table 1**）．対象となるケースにつき四つの視点で整理しようとするもので必ず4つの枠になにかいれるようにし，2つ以上の枠に同じことがはいってもよいとする．どこにもはいらないものは周囲の状況（その他）にいれるという整理の仕方である．この方法をとれば答えがみつかるというものではなく，分析方法のひとつに過ぎないが，4分割法を使う利点としては感情的になりがちな事例の問題をできるだけ論理的に考えるための道具となり

* Ethical Issue in Neurology
** 北里大学医学部神経内科学　Mieko Ogino : Kitasato University, School of Medicine, Department of Neurology

Table 1　A practical Approach to Ethical Decisions

Medical indications	Patient preferences
1. What is patient's medical problem? diagnosis? prognosis?	1. What has the patient expressed about preferences for treatment?
2. Is problem acute? chronic? critical? emergent? reversible?	2. Has patient been informed of benefits and risks, understood, and given consent?
3. What are goal of treatment?	3. Is patient mentally capable and legally competent? What is evidence of incapacity?
4. What are probabilities of success?	4. Has patient expressed prior preferences, e.g. Advance Directives?
5. What are plans in case of therapeutic failure?	5. If incapacitated, who is appropriate surrogate? Is surrogate using appropriate standards?
6. In sum, how can this patient be benefited by medical and nursing care, and how can harm be avoided?	6. Is patient unwilling or unable to cooperate with medical treatment? IF so ,Why?
	7. In sum, is patient's right to choose being respected to extent possible in ethics and law?
Quality of life	**Contextual features**
1. What are the prospects, with or without treatment, for a return to patient's normal life?	1. Are there family issues that might influence treatment decisions?
2. Are there biases that might prejudice provider's evaluation of patient's quality of life?	2. Are there provider (physicians and nurses) issues that might influence treatment decisions?
3. What physical, mental, and social deficits is patient likely to experience if treatment succeeds?	3. Are there financial and economic factors?
4. Is patient's present or future condition such that continued life might be judged undesirable by them?	4. Are there religious, cultural factors?
5. Any plan and rationale to forgo treatment?	5. Is there any justification to breach confidentiality?
6. What plans for comfort and palliative care?	6. Are there problems of allocation of resources?
	7. What are legal implications of treatment decisions?
	8. Is clinical research or teaching involved?
	9. Any provider or institutional conflict if interest?

Jonsen AR, Siegler M, Winslade WJ. Clinical Ethics —A practical Approach to Ethical Decisions in Clinical Medicine (4th ed), McGraw-Hill, New York, 1998. p12

え，一人でも偏らずに広い視野で考えたり，様々な立場の人と一緒に考えるための道具として有用である．逆に限界としてはチェックリストに気をとられて，問題点が限定されがちであったり，問題は見えてくるが，解決法は見えないということになる．解決のための資源はおかれた状況によってちがうので，まず，緊急性の高いもの，実現できそうなものからとりくむのが原則である[4]．

III. 神経内科分野と倫理

神経内科は身体障害を伴う疾患（機能予後不良）が多く，緩徐進行性で生命予後不良な疾患を扱うことが多い．特に難病では告知や人工呼吸器装着の選択の問題など倫理的に問題となることは多い．また，繰り返す肺炎や人工呼吸器を使用しているが，生き生きと暮らしている方など終末期という捉え方そのものも難しい．さらに，希少疾患や遺伝性疾患も多く含まれており，倫理的問題をはらむ疾患・状態に多く遭遇する．多くは家族も巻き込んだ問題になるため，患者，家族，医師，医療チームと倫理的コンフリクトもおきやすい．どのように倫理的問題にとりくめばよいかを知っておくことは重要である．ここでは紙面の関係でその一部のみ記載し，一部は項目のみ提示した．

①インフォームド・コンセント（IC）と真実告知

ICとは「判断能力を備えた患者が，誰からも強制されていない状況下で，十分な情報の開示を受け，それを理解した上で，医師が医学的に患者にとって最善と判断し，呈示した診療プランに患

者自身が同意すること」と定義することができる．すなわち，医師の診療行為を患者自身が許可する過程をさす．

そのため，ICの内容としては，1）適切な情報の開示，2）患者による情報の理解，3）患者の自己決定能力の有無，4）患者が決定を行う際の自由意志，自発性の尊重，5）患者の同意，6）いつでも同意を撤回できる保証が必要となる．特に患者にとって，聞いたらつらいだろうと思う内容を告知するのは医師にとっても悩ましいものであるが，「真実は残酷でも，真実の告げ方が残酷であってはならない」というように，たとえ内容的に残酷であっても，十分に慮った告知をすべきである．また，必ず後で傷つけることになるのでうそをついてはならないが，不確定な予後まですべて告げることがいいとも限らない．あえて希望を奪うような言い方は慎むべきである．

このように本来は患者の同意があってはじめて医療行為が許されるが，中にはICが適応されない状況がありうる．例えば，救急場面など緊急に医療を施さなければならないとき，患者に判断能力がないと判断されたとき，患者が医療情報の開示を希望しないとき，開示される医療情報が患者に明らかに有害と考えられる場合などがそれにあたる．しかし，実際の臨床現場では本当に上記の条件にあてはまるのか，非常に判断が難しいことがある．個々のケースでできるだけ納得のいく判断を得るためには，医師のみで判断するのではなく，様々な視点から検討するように関わっている多職種で確認しあうことが妥当である．

②守秘義務と警告義務

いうまでもなく，医療従事者は様々な個人情報を知りうる立場にあり，医療倫理・職業倫理の原則からも厳しく守秘義務が要求される．しかし中には情報を開示せざるを得ない状況があることも確かで，どのようなときに守秘義務の放棄が正当化されるか（個人情報保護法における除外基準とも重なる）知っておく必要がある．例えば，1）医療チームでの情報共有，2）患者や患者の法定代理人の同意があるとき，3）患者の同意が想定される場合（緊急事態），4）患者本人へではなく，親類への情報開示が患者の利益になると考えられた場合，5）第三者や公衆を身体的被害や犯罪行為から守るため，6）法や裁判所によって命ぜられた場合（特定の感染症，中絶に関する報告，薬物中毒，テロ行為に関する情報）などの状況では守秘義務を放棄してもよいとされている．しかし，以上の判断をするにも特に3），4）などははたして本当にこの条件に合致しているのかをどう判断するのかという問題がある．

③患者のquality of life（QOL）をどのように評価するか

QOL（人生の充実度）には様々な定義が行われているが，単純に言えば本人がどれほどハッピーなのかということであろう．身体，精神，社会，スピリチュアルそれぞれについて，どの程度充実しているのかを本人の視点でみることが肝要である．身体的QOLが低い人は人生としてのQOLも低いはずであるという偏見をもってQOLを判断し，それが医療行為の是非の参考・基準になってしまうとしたら大変危険なことである．身体的に不自由度がましたとしても，それを上回る精神的，社会的，スピリチュアルなQOLが得られると本人が思うのであれば，それは高いQOLになりうる．要は何が患者にとって最善かということを考えることである．

④医療における権利について

⑤判断能力をどう判断するか

昨今は医療界も欧米式にautonomy至上主義のような雰囲気がある．Autonomyを語るときには患者の自己決定能力の有無が問題となるが，それには，理解力，判断力，伝達力，判断の恒常性のそれぞれの能力が問われる．このような能力が十分にあり，患者の決断が患者の価値観や医療や人生における目的と矛盾しないものであるならば，自己決定として認めるべきであろう．

実際には，判断するときに十分な決定能力がない場合もあり，決定能力の低下に備えて事前指示（advance directives）やLiving Will（文書で残した事前指示）といった方法がとられることがある．実際に決定能力がないときに参考にするもので，患者自身の考えを述べておくという側面と，代理に判断してもらう代諾者を指定する方法もある．そのようなものがないときには家族など本人のことをよく知っているものによる代理同意をえることになるが，代行判断はなにが本人にとって最善の利益になるかを判断のよりどころとしてもらうように説明する．

⑥医療従事者のもつべき人間性とパターナリズムについて

パターナリズムは（温情的）父権主義ともよばれ，「医師が患者のために（本人の意思と関わりなく）よかれと思って行う強制介入」をさす．多くの場合，医学的適応（価値）を第一として判断する場合に生じるcureの偏重・臓器中心的姿勢として批判的に捉えられる．疾病をみてその主体としての患者をみていない場合，このような態度になりがちであるので，医療は医師が施し患者が受けるという一方的関係ではなく，患者との共同作業であるという認識が大切である．

誤解されやすいが，患者の自己決定権の尊重が，理想的な医師患者関係が築ける錦の御旗のようなものではない．医師と患者には圧倒的な医療的知識や経験の差があるため，患者側・医師側の一方的な関係でなく，共同作業としての医療を構築すべきである．そこには専門家として患者の価値や考えを理解し，その上で，多様な価値観があることを示すこと，本人の望みがどこにあるのかを見極めることが求められ，ある程度の介入が許される．自らの知識と経験に基づいて患者にとって最も利益になることを勧めることは一方的に医師の意見をおしつけるパターナリズムとは異なる[*,**]．

⑦死の定義と臓器移植

どのような状態を死と捉えるかは文化によっても時代によっても異なり，生から死というものが不連続なものではない以上，普遍的な死の定義は非常に難しいものである．

日本においては基本的には心臓死をもって人の死と定めており，臓器移植を前提にしたときのみ「脳死」が判定される．同じ脳死状態であったとしても，臓器移植を前提としていなければ人の「死」とは認定されない．死をどのように判定すべきかという命題に帰結するが，日本国民がどのような状態を死と認めるかという国民感情の問題がある．脳死判定基準ができた平成9年に調査されたデータでは脳死を人の死と認めると回答したのは51%であった．脳死を死と考えにくいという背景には実感できる死と実感できない死というものが関係していると思われる．また，心臓移植に代表される臓器移植にまつわる歴史的事実と根強い医療不信が根底にあるのも事実であろう．

⑧終末期医療についての倫理的検討（延命治療・安楽死）

終末期には多くの倫理的問題が生じる．DNR指示，延命治療に関する治療の中断と差し控えの問題，通常医療と通常でない医療の線引きをどうするか，安楽死の問題も積極的安楽死は許されないが，消極的安楽死なら許されるのか，自殺幇助と自発的安楽死との異同はどうか，前述の死の定義についてなにをよりどころとするか，遷延性植物状態患者に対する適切な医療をどのように考えるか，医学的無益性とはどのようなことをいうか，医学的効果と患者の利益の倫理的差異はあるのかなどがあげられる[1]．

⑨緩和ケアの解釈

神経内科領域では保険適応の問題からも癌の終末期のような緩和ケアを実行しにくい状況にあるが，当然のことながら癌に限らず，終末期の苦痛をとるためには必須のケアである．鎮静に関しては日本緩和医療学会より，「苦痛緩和のための鎮静に関するガイドライン」が制定されているので参照にされたい[*]．

⑩発症前診断と人工妊娠中絶，⑪遺伝子に関する倫理的問題[*,**]，⑫HIV感染症の診察に伴う倫理的問題，⑬医学研究に関する倫理的問題，⑭医療資源の配分，⑮企業とのつきあいについて

講演では時間の，本稿では紙面の制約もあり，どのような倫理的配慮が必要かの概略をのべるにとどまったが，このようなテーマは生涯において重要なものであり，個々の医師が研鑽すべき分野と考える．このようなテーマを取り上げていただけたことに感謝します．

文　献

1）福井次矢：私の臨床倫理．臨床倫理学入門（福井次矢，浅井篤，大西基喜編），第1版．医学書院，東京，2003年，P3-5

2）浅井　篤：臨床倫理総論．臨床倫理学入門（福井次矢，浅井篤，大西基喜編），第1版．医学書院，東京，2003年，P2-16

3）世界医師会WMA医の倫理マニュアル．日本医師会，東京，2007年

4）Jonsen AR, Siegler M, Winslade WJ：Clinical eth-

ics臨床倫理学（赤林　朗，蔵田伸雄，児玉聡監訳），第5版，新興医学出版社，東京，1997年
5）加藤尚武：医療におけるパターナリズム，医の倫理，日本医師会，東京，2006，P20-21
6）Emanuel EJ, Emanyel LL：Four models of the physician-patient relationship. JAMA 267：2221-2226,1992
7）終末期医療の決定プロセスに関するガイドライン，厚生労働省，平成19年5月
8）苦痛緩和のための鎮静に関するガイドライン，日本緩和医療学会，2005年
9）ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針，文部科学省・厚生労働省・経済産業省，2001年
10）遺伝学的検査に関するガイドライン，日本人類遺伝学会，2001年

Ethical Issues in Neurology

Mieko OGINO

Kitasato University, School of Medicine, Department of Neurology

In neurological practice, we, neurologists often encounter the difficult situations in which ethical consideration is necessary. For example, the notification of an intractable disease, end of life issues including the choice of the mechanical ventilator, many problems concerning the hereditary disease demand skills of the clinical ethic. However, there are only few medical schools educating clinical ethics systematically. So, most doctors must resolve ethical conflict on their own thoughts without knowing how to handle it.

Without enough consideration of ethical issue, not only the patient and his family might be hurt, but also other medical stuff and even the doctor oneself might be hurt. Although I cannot tell all about all of clinical ethics, I try to give an outline about a way of the rearranging of the ethical problem, a current guideline, legal interpretation in this paper.

<シンポジウム7—3>ALSの研究・治療はどこまできたか

日本における ALS 終末期

荻野美恵子

（臨床神経，48：973—975，2008）
Key words：筋萎縮性側索硬化症，終末期ケア，緩和ケア，オピオイド

ALSにおいては病初期から症状だけでなく，診断や疾患受容など精神的な苦悩があり，経過でみられるあらゆる苦痛に対応していくALS診療そのものを緩和ケアと捉えることができる．終末期緩和ケアはALS緩和ケアの一部でしかない．また，がんの終末期とことなり，少なくとも侵襲的人工呼吸器を装着すれば生きることはできるため，極端に不自由な身体で生き続けるかどうか生死の選択をせまられることになる．患者・家族だけでなく医療者にも「生きる意味」や「人間の尊厳」をどう考えるのかという問題をつきつけられる[1)]．

ALSは現在のところ完全治療が困難ではあるが，医療者がなにもできないわけではない．身体機能が低下しても必ずしも主観的QOLは低下しないが，医療者がいかにかかわるかでQOLは大きく変わりうる．すぐにでもできる症状緩和を適切な時期に十分おこなうことが重要であることはいうまでもないが，そのためには適切なインフォームドコンセントと患者の生き様に沿った理解が必須である[2)3)]．

具体的な症状緩和としては四肢麻痺に対してはリハビリテーションおよび栄養管理が重要である．補助具の利用も有効だが，進行のため使用できる時期が限られるので，導入時期の見極めが大切である．筑波大学の山海教授によるロボットスーツの応用も期待される．

嚥下障害に関しては，定期的に嚥下造影などで評価をおこない，嚥下リハビリをおこなう．経管栄養への導入時期は呼吸筋障害も加味して見極める．大雑把な指標として食事に1時間以上かかるばあいは経管栄養を併用することを薦めている．呼吸筋障害のために経皮内視鏡的胃ろう造設術（PEG）が施行困難になったときには内視鏡対応マスクに非侵襲的人工呼吸器（NPPV）を装着しながら施行する方法をもちいている．

コミュニケーション障害に関しては残存機能に応じて文字盤，トーキングエイド・レッツチャット，コンピューター（伝の心・オペレーションナビなど），マクトス（脳波），心話り（脳血流）などをもちいる．米国では，脳表面におかれたチップで微量電流を解析し，考えただけでコンピューター上のカーソルを動かせるシステムをもちいてALSを対象に臨床試験がおこなわれている．閉じ込め症候群[5)]でも意思疎通ができる可能性が具体的になってきている．

呼吸障害に関しては，初期には呼吸リハビリをおこなうが，おこなっても最大吸気圧が低下するような時期には逆効果となる．合併症対策には無気肺の予防が大切であり，アンビューバックによるバギング，カフマシーン（カフアシスト），バーカッションキアなどをもちいる．とくにカフマシーンは排痰にも有効であり朝夕定期的にもちいることにより吸引回数も減少できる（現在保険適応なく月2万円強のレンタル料）．

呼吸補助の方針については施設により大きくことなっている．当院では%VC50%以下，PCO2 45torr以上，自覚的および他覚的呼吸困難症状（胸郭の動き，呼吸回数，体動時いきぎれ，息継ぎの頻度，声の大きさ等）をみるめたときにはNPPVの導入につき説明している．初期には夜間のみの導入で日中のADLが向上するので，延命とのみ捉えず症状緩和の一環として使用する．導入時期，導入方法が適切であればほとんどの症例に導入可能で，近年当院では短期間の方もふくめると約8割のALS患者がNPPVを使用している．また，%VCは進行期にははとんどの症例で正確に計測できなくなるので，鼻をすする圧であるSniff Nasal Inspiratory Pressure（SNIP）をもちいているが，球麻痺症例もふくめ，予後予測に有効である[6)]．顔にマスクをつけるNPPVの導入困難例には体外式陽・陰圧人工呼吸器（商品名：ITX）をもちいることもある．

侵襲的人工呼吸器（TV）に関する考え方も医療者によってかなりことなるようである．導入割合は日本の平均としては約20%と推計されているが施設間で0%から90%以上まで幅広い．欧米では数%～10%強であるので，日本は飛びぬけてTVが多い国と捉えられている．また，欧米では将来的にTVを中止する権利がみとめられているが，日本では事実上困難であるので，導入にいたる決断は簡単なものではない．複々な因子が関係するため，十分な時間をかけてよく状況を理解し，納得して導入することが，その後の人生のQOLに大きくかかわる．TVを導入をしないばあいの終末期の迎え方についても後述のオピオイドなどをもちいて苦しまない保証をすべきである．また，方針決定したばあいに本人の希望通りに治療がおこなわれるように工夫することも必要であり，当院では「緊急時の対処方法カード」を作成し活用している[7)]．

ホスピスの対象疾患をがんにかぎっているのは日本のみであり，海外では当たり前のこととして ALS 終末期を緩和ケア医・ホスピス医がみる．そのため，早くから ALS 終末期にオ

北里大学医学部神経内科学（〒228-8555　相模原市北里1—15—1）
（受付日：2008年5月17日）

Table 1　投与方法

1) 原則として一回量塩酸モルヒネ2.5mgを呼吸苦に合わせて3～4時間毎に頻度で制限を設定せずに開始する
2) 呼吸苦の緩和がえられるまで1回量を2.5mgずつ増量
3) これにより一日のおおよその必要量を決定したら，原則として長時間作用型の硫酸モルヒネに変更する（ルーベス一日2～3回保険適応なし）
4) 状況により経口・経管投与が困難なばあいは塩酸モルヒネ注の皮下または持続静注をおこなう

ピオイドが使用されていた．病院死が多い日本においては最後まで神経内科医がかかわることが多いが，神経内科医はがんを扱わないのでオピオイドの使用になれていないこと，呼吸筋麻痺をきたす疾患に呼吸抑制の恐れのあるオピオイドをもちいることに対する抵抗感からあまりもちいられてこなかった．加えて，長時間型のモルヒネは経口外では保険適応になっていないこともあり，平成19年の共同通信による調査ではわ14％の神経内科医しかモルヒネの使用経験がないという結果であった．当院では平成16年から緩和ケア医と共同してモルヒネの使用につき検討をはじめ，プロトコールを作成した（Table 1）．呼吸苦が他の方法では改善できないALS症例に十分なインフォームドコンセントをえて使用してきた．平成18年に17例をまとめた結果では初期維持投与量は10～30mgであり，使用した症例の88％は改善または著明改善をみとめ，モルヒネ導入前後で9例中4例では高CO2血症はむしろ改善した．安全性についてはモルヒネの一般的副作用である便秘を呈した症例は多かったが，少量から開始するためか，嘔気・嘔吐をみとめた症例はなく，全体として安全性は高いと考えられる．過鎮静や呼吸抑制をきたさずに使用でき，意識がありながら楽そうにすごすことができることは患者および家族にとってとても貴重な時間となっている[7]．

モルヒネの呼吸困難に対するメカニズムについては施設患者の使用経験より推測されている．呼吸中枢の感受性低下や呼吸数減少による酸素消費量の減少，鎮咳作用，中枢性の鎮静作用などがあげられているが，ALSの使用量では鎮静傾向や多幸傾向がなくとも呼吸苦が改善したことより，単に精神的効果のみが理由ではないと考える．

前述のごとく保険適応の問題が大きく，学会等を通して適応拡大の要求をしているところである．また，最後まで生きるか逝くかを選ぶ方も多い．モルヒネを使用するからといって，TV選択を否定しない認識が必要である．

文　献

1) 荻野美恵子：人工呼吸器を巻けるか巻けないか［第1部］神経難病の事前指定書―北里大学東病院の取り組み―．難病と在宅ケア　2004：10：15―18
2) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症における倫理的・社会的問題．神経治療学　2005：22：741―745
3) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症．在宅医学，日本在宅医学会テキスト編集委員会　編，東京，2008，pp 341―348
4) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症（ALS）の医療手順．神経治療学　2004：21：127―137
5) Ogino M, et al: Can we predict if the patient with ALS will develop totally locked-in state (TLS) or minimal communication state (MCS) relatively early after induction og mechanical ventilation? ALS and other motor neuron disorders 2004; 5(suppl 2): 119
6) Kamide N, Ogino M, et al: Usefulness of Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP) for Japanese patients with ALS. Amyotrophic Lateral Sclerosis 2006; 7(suppl 1): 83
7) 荻野美恵子他：「緊急時の対処方法カード」事前指定書」導入後の評価．臨床神経　2005：45：1044
8) 荻野美恵子：侵襲的人工呼吸療法を選択しないALS患者さんの緩和ケア．難病と在宅ケア　2006：12：23―26

Abstract

The end of life care for the patients with ALS in Japan

Mieko Ogino
Department of Neurology, Kitasato University School of Medicine

Because the whole of the management of ALS is palliative care, in this paper I presented about the management of each symptom, respiratory care, decision making of the mechanical ventilation, and the end of life care in Japan. We must be aware that the patients with ALS can continue to live if they decide to wear the tracheostomy ventilation (TV) even just before death, it is completely different form situation in cancer patients. In Japan about 20% of ALS patients choose TV, this figure is much higher than western countries. On the other hand, only 14% of neurologist have experience of opioids usage for ALS in 2007, much lower than western countries. We started to use opioids for ALS patients in 2005. We use morphine 10-30 mg/day as maintenance dose in early phase without sever side effect. Eighty-eight percent patients reported relief of breathlessness, in 4 patients out of 9, PCO2 was decreased. It is big problem that the health insurance does not cover the cost of opioids for ALS. I want to emphasize that the best effort should be taken to relieve suffering not only for cancer patient but for every patient.

(Clin Neurol, 48: 973―975, 2008)

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS), the end of life care, palliative care, opioid

看取（みと）りのチームワークはどう構築し どう活動するか

北里大学医学部
神経内科学専任講師　荻野（おぎの） 美恵子（みえこ）

なぜ「看取り」が重要なのか

人生の最後をどのように迎えたいか，誰でも漠然と自分なりの思いがあり，できればそのとおりになって欲しいと思っている。しかし，そのためには患者や家族，医療者にとっても，それ相応の覚悟と準備が必要である。なぜなら，そのときになって，自分からどうしたいかと意思表明できる人はごくわずかであり，家族だけでなく医療者も含めた周囲が，本当は本人がどうして欲しいと思っているのか十分に理解している状況も，意図しない限り少ないからである。

特に近年の恵まれた日本では，死がすぐ隣り合わせにあるわけではない。核家族化が進み，ごく身近な人の死を目の前で経験することも少なくなった。50年前は80%の人が家で亡くなっていたため，死の過程を家族も見慣れていたはずであるが，現在は逆転し，80%以上が病院でなくなっている[1]。ほとんどの家族は面会に来たときだけ垣間見るだけで，介護も病院まかせになり，むしろテレビドラマの中でみる死のほうが身近に感じる世代も多い。

加えて日本の文化では，死をタブー視するといわれる。確かにどのような最後を迎えたいかという，具体的に自分の死が話題に上ることに，（望んでいるというわけではないのに）妙に腹を立てたり，家族もそのような話題を持ち出すことを遠慮したりする。日本に限らないように思うが，現実には自然体で死について話ができる家族は少ないのだろう。

難病のように具体的にある期間のうちに死を迎えることが想定される場合においては事情が異なる。死はより推測可能なものになり，どのような死に様が考えられるかも予測がつく場合が多い。ほとんどの場合家族が長い間介護をしており，本人の病気に対する感情の機微も苦悩も共に経験してきている。しかし，それでも，むしろそれだからこそ，死に対する話はしにくいと感じる。死があまりにも具体的であり，介護している側から死の話題をだすことは，本人に恐怖を与えやしないか，介護をおわりにしたいと思われるのではないかと死の話題を出すことすらはばかられる。また，難病の種類によっては，知的機能障害をきたすもの，コミュニケーション手段が極端に制限され，本人の意向を十分に確認できない状態になる場合もある。

長いこと難病生活を送ってきたからこそ，最後を望むように迎えたい，してあげたいという気持ちは自然にわいてくるものである。そして，死は悲しいものではあるが，満足のいく迎え方はあり，そのようにできれば残されたものは確実に救われる。最後の迎え方が思うようなものでないとき，介護から開放された次には，後悔をずっと引きずって生きていくことになる。

看取りの第一関門
―どのような看取りを望むのかを明確にする―

このように看取りの第一の問題は看取りの時にどうして欲しいかということをどのように確認するかという関門である。

実は最後にどうして欲しいかを明確に思い描いている人は少ない。病気に対応するのだけでもつらくて，死について考えることを避けたいという気持ちがある。死が身近にない人にとってはどのようになるか想像がつかない。苦しむのか？　入院しなければいけないのか？　どのような治療がされるのか？　そのときに自分はどうして欲しいといえるのだろうか？　など，どのような選択肢があるかもわからないし，それぞれの選択肢の後にどういう状態になるのかもわからない。

中には病初期から「延命治療は一切しないでください」というように明言する方がおられる。しかし，私たち医療者が捉えている「延命治療」と，一般の方が思う「延命治療」は必ずしも一致しないし，なんとなくのイメージで捉えている人が多い。また，元気なときに考えることと，実際に進行したときに考えることも必ずしも一致しない。

本人のみでなく，家族もそこまでわかるわけでもなく，看取りの時のことについては医療者が十分に説明し，意思決定できるように悩みに寄り添うことを意識する必要がある。具体的にどのようなことがおこり，それに対して，医療者はどのように症状緩和できるかを安心するように説明する。患者があらかじめ決めなければいけないのはどのようなことか，いつごろまでに決めなければならないのか適切な時期に具体的に提示する。たとえば延命治療はどこまでして欲しいのか？　アンビューバックによる人工呼吸，心臓マッサージ，気管内挿管，気管切開，人工呼吸器などをどこまで望むのか？　急変して回復の見込みが非常に難しい時と，感染症などでその後回復する可能性も考えられるときではどうか？　経管栄養は最後までしていいか？　苦しいときモルヒネの使用を希望するか？　家族がそろうまで待って欲しいか？　どこで最後を迎えたいか？

その一つ一つの内容について家族ともよく話し合っていただき，関係するみなが納得する結論に達するまで，互いの言い分をよく検討する。医師はどちらの意見にもフェア(中立的)に対応し，決して自分自身の信条を押し付けるべきではない。患者や家族は実際に経験したことではなく，未知のことを判断することになるため，医療者の意見，言い方，ニュアンスは大きな影響を与えてしまい，意図しなくとも誘導してしまうことを自覚するべきである。

このような話し合いのなかで，どのような看取りを受けたいか，したいかがだんだんに固まってくる。しかし，一度合意に達しても，病状が変ってくればまた揺れ動くものである。決心が「変ってもいいのだ」ということも保証してあげなければならない。

看取りの第二関門
―どこで最後を迎えたいか―

平成15年の調査によれば，日本人の64%ができれば家で最後を迎えたいと思っているが，家族に迷惑をかけるのではないか，苦しみが十分にとれないのではないかという不安から，実際にはほとんどの人が病院で死なざるをえないと考えているそうである[1]。

病院というところは，住むのに心地よい場所ではありえない。日本は米国に比べ，医者も看護婦の数も10分の１しかいないが，圧倒的に人手不足であって，十分なサービスができる余裕がない。コールを鳴らしてもすぐに飛んでいけるとは限らないし，周囲にも大勢の具合の悪い患者がおり，遠慮しながら頼みごとをする。好きなときに起きて好きなときに寝ることも，夫婦が寄り添って一緒に寝ることもできない。たいへんに非日常的，非生活的である。死の瞬間はともかく，つらければつらいほど，できるだけ，自分自身の住み慣れた，リラックスできる空間にいたいと思うのは自然のことであろう。

近年の医療費抑制政策に誘導される形ではあるが，在宅医療を充実する方向で，医療制度改革がなされ，在宅療養支援診療所という制度が創設された。24時間体制で在宅医療を支える診療所が大幅に増加し，病院の医療の相当な部分が在宅でも実現可能となっている。難病の場合はがんの終末期と異なり在宅を考える際に，医療と同時に介護力の問題も大きいが，それさえクリアできれば，在宅での看取りが可能となってきた。

しかし，大概の病院医師は在宅でどの程度のケアが行われているかを知らないし，かかりつけ医も神経難病ときくとこの足を踏むことが多い。神経難病の在宅看取りを進めるためにはお互いに歩み寄る必要がある。同時に家族にも相応の覚悟が必要である。いったん在宅看取りを考えていた方も，最後は自宅では不安で，病院につれてきたいと思う方もおられる。たとえ，最後は病院に連れて行くことになったとしても，できるだけ家にいることができたという満足感は残る。

在宅看取りのチームワーク

在宅看取りを考える場合，まず漠然とでもよいの

で本人が在宅看取りを希望するのかどうかを確認する。次に家族にその覚悟があるかを確認してゆく。死にゆく状態に接することが少なくなってきている今日では，見慣れない最後の状態を見守ることは，そうたやすいことではない。基本的な希望さえあるのであれば，在宅看取りができるか検討を始める。

まずは24時間体制が組めるかどうかを確認する。訪問看護ステーションが看取りになれているか，24時間対応してくれるか，在宅訪問医師はどうか，もし，24時間対応できないときには，それぞれ新たに別な事業所にお願いすることも考える。神経内科で看取りに慣れているかかりつけ医が確保できればベストであるが，なかなかそのように恵まれた地域は少ない。

難病の場合はかかりつけ医もなかなか引き受けていただけないこともある。また，筋萎縮性側索硬化症のように呼吸筋障害が進行する場合の最後の苦痛緩和は慣れないと難しい場合もある。このような時は専門的なケアについては神経内科医が引き受け，一般内科的なケアを訪問医に頼むというシステムをとることにより，かかりつけ医も引き受けやすくなる。見慣れない疾患をみていゆく不安もあるので，すぐに問い合わせられるように，どのようなときにどのように連絡しあうか，前もって打ち合わせておくとよい。

当院の場合，近隣に神経内科の在宅支援診療所はなかったので，神経内科専門医自身がネットワークを構築する必要があった。まず，24時間対応訪問看護ステーションを確保し，家族は何かあったときには訪問看護師に連絡する。訪問看護師の判断で，医師に連絡を取るときには，ファーストコールは大学病院の主治医が受ける。電話対応ではすまない場合，自身で訪問できるときは訪問し，できないときは訪問医に依頼する。訪問医は定期的に患者宅を訪問し，日常の状態を把握しており，問題があるときには病院主治医に連絡する。このようなネットワークを作ることにより，在宅看取りを実現させている。

在宅看取りで大切なことは，死への過程を十分に本人にも家族にも理解してもらうことである。どのように機能が低下していくのか，苦しいときにはどのような順番で投薬するか，苦痛緩和はどのようにできるかについてよく理解してもらい，最後はどうなっていくかも具体的に説明しておく。意識が落ちてきたときにはどのようになるのか，呼吸が乱れてきて最後にとまったかにみえても，また呼吸することがあること，苦しそうに呼吸しているように見えても本人は意識がなく，苦しいとは感じていないこと，死ぬ瞬間を特定することは難しいこと，死のその場に必ずしも医師や看護師がいなくてもいいこと，死後の処置や段取りについて，本当に病院にいって看取りたいと思うのではない限り，決して救急車を呼んではならないこと等等，予測できるすべてのことについて話をし，納得しておいていただく必要がある。とにかく困ったら訪問看護師さんに連絡することを原則とする。

病院看取りのチームワーク

病院では，しようと思えばさまざまな医療処置ができてしまう。命を永らえる方法があるのにあえてしないようにするには，患者および家族のみならず，医療チームとしても十分な納得が必要である。

実際に状態が悪くなったときに，必ずしも一番事情がわかっている主治医がいるとは限らない。普段深く関与しているわけではない当直の医師が対応するかもしれず，かなり細かいところまで予め指示を出しておかないと，約束した看取りにならない可能性がある。

病院での看取りの有利な点は，医療処置がしやすい点にある。モルヒネの使用も経管投与よりも静脈注射による持続投与の方が安定した効果が得やすい。

逆にきちんと指示しておかないと，心臓マッサージや人工呼吸なども始まってしまう。「安らかに眠るような最後」を望んでいたとしたら，目の前の光景は程遠いものになってしまう。我々医療者にとってはあたりまえのような光景は，一般の方にとっては，最後になって病人の体をいためつけているような気さえしてしまう行為であることを認識する必要がある。逆に最後はそのような行為をしてもらうものだと思い込んでいる家族もいるので，それぞれの行為にどのような意味があるのかをよく説明し，どこまでの処置を望むかを再確認しておく必要がある。

点滴，酸素投与，吸引，経管栄養，モルヒネの使用などにつき，最後まで行ってよいか，もしくは状態によっては経管栄養など中止してもよいか，いよいよの時は家族が揃うのを待つために心臓マッサージやアンビュー加圧を行うのか，行わずに静かに見守り，死亡確認だけを済ってからするのか，その際どなたが到着するまで待つのか，などの方針を立てておき，関係する可能性のある医療者が把握できるようにカルテに記載，当直への申し送り，看護職等への指示をしておく。

このように大筋では方針が決まっても，医療チーム内で考え方がぐらつくときもありうる。例えば，最後が近づいている人に，痰がからみ酸素濃度が下がったからと吸引することで，一時的に危機を回避できることがある。見守っている家族からすれば，鼻から吸引の管をいれられ苦しそうに咳込む様子をみるのは忍びないものであろう。本人が意識があって，それすらやめて欲しいといっているのであれば，話は別であるが，意識がないときは確認のしようがない。家族に吸引にどのような意味があるのかを説明し，継続するのかどうか納得していただく必要がある。

医療職自体もこの行為に意味があるのかと自問する場合もあり，関係する医療職で納得がいくまで話し合って，合意を得ておく。

本人，家族にとって，看取りが精神的ストレスになるのは，当然のことであるが，慣れているはずの医療職にとっても非常にストレスがかかる。病院の医療者にとっては患者の死は多くの死のひとつではあるが，よい状態で看取れなかったという思いは医療者にとってもトラウマになる。「あの時，私のした行為はよかったのであろうか」という思いに捉われないように，チームで方針について合意しておくことが大切である。

「延命措置」の継続について

看取りのときには，しばしばそれまでに行ってきた延命措置を継続するのかどうかが問題になることがある。例えば近年では神経筋疾患に対してNPPVを用いることが多くなってきた。NPPVの導入自体は延命治療という捉え方で開始するというよりも，呼吸苦の緩和のために導入することが多いが，次第に装着時間が長くなり，最後は装着していなければ生活できない状態になる。しかし，球麻痺等による唾液の誤嚥や痰の喀出等の問題をNPPVだけでは解決するのは困難で，いずれは呼吸不全が進行する。それ以上の医療処置を望まない場合は，NPPVを装着した状態で最後を迎えることとなる。

この時にもどこまでの対処を求めるのかを，わかりやすく説明した上で予め確認しておく必要がある。IPAPはこれ以上あげずに，苦しいときは酸素投与を多くしていく，またはモルヒネを増量していくなどの方法をとるのか，まだ少しでも今の状態を長引かせたいと思っているのであれば，IPAPをあげることも選択肢である。

死への覚悟をしていることと，今すぐ死にたいということは別である。医療者の中には，どうせそれ以上の延命治療を望まないのであれば，一切の延命につながる処置はすべきでないと思っているかのような人もいる。いたずらに苦しみを引き伸ばしているだけと受け取るようである。しかし，患者が本当にすぐにでも死にたいと思っているのか，家族も少しでも長くと思っていないのか，よく考える必要がある。苦しみさえなければもう少し生きていたいと思う患者は多い。少なくとも医療者はそのような問いかけ，思いを聞き出す努力はすべきである。

特に筆者の経験では医師の終末期に対する態度は，非常にばらつきがある。医師同士は直接他の主治医の治療方針に係わることも，口をだすことも少ないが，看護職はその差異を認識することが多い。まだまだ日本ではコメディカルが医師に意見することがしにくい状況であるが，患者にとって最善の医療になっているのか疑問を感じるときは治療に当たるチームとして話し合うべきであろう。医療にあたって，患者や家族を中心として，互いの思いを素直に話し合えることこそ，真のチームワーク，チーム医療であろう。

おわりに

業務量が年々増加し，医療費は反比例して削られていく中で，このようなチーム医療の実践は時間的にも大変な努力を要する。しかし，亡くなったにもかかわらず「本当によかったね」と素直に言える看取りを経験することは，患者家族にとってはもちろん，医療者にとっても大きなやりがい，明日への活力となると実感している。このようなことに係わる機会を得たことをありがたく思うのは私だけではないと信ずる。

参考文献

1）厚生労働省：人口動態調査

2）終末期医療に関する調査等検討会編集：今後の終末期医療の在り方．中央法規出版，2005.

2．神経難病

1）筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis；ALS）

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は根本的な治療法がなく，医学的にも倫理的にも社会学的にも対応が困難な疾患であり，難病中の難病と称される。その診療において進行の程度を見極め，予測をたてたタイムリーな医療介入が結果的に患者および家族のQOL向上につながる。ALS診療の根本は適切なインフォームド・コンセントと，信頼に基づいた医療者・患者関係であり，専門的な知識以上に医療者としての姿勢が問われる。大変な状況であればあるほど，在宅での生活が大切になってくるため，在宅で安楽に安心してすごせるような配慮はALS診療のなかで重要な位置をしめる。

1 はじめに

ALSは専門とする神経内科医にとっても，最も対応の難しい疾患の1つである。変性疾患としては進行がはやく，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とともに，人工呼吸療法の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[1]。有効な薬剤があるパーキンソン病等と異なり，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る。これらを可能にするには多くの症例を診断から看取りまで経験する必要があるが，通常，1人の神経内科医がかかわるALSはそう多くはなく，インフォームの仕方でさえ，医師間でかなり差がある。在宅においては，既に診断が下され，告知をうけ，ある程度進行してから引き継ぐ事例が多いと考えられるが，患者がそれまでにどのような説明をうけ，どのように受け入れているかで診療の内容が大きく異なるところに途中からみていく難しさがある。本項では在宅医がかかわるステージが必ずしも進行期とは限らないため，ある程度横断的に解説する。

2 ALSの概要

ALSは随意的に動かすことのできる運動機能が進行性に障害される病気で，はっきりした原因は解明されていないが，約10%は遺伝性であり，その約20%はSOD 1の遺伝子異常を認める。随意運動以外の機能は温存され，感覚障害や小脳失調症状，自律神経障害，知能障害などは通常認めないが，遺伝性の症例など例外はあり，人工呼吸器を装着して病期が長くなると外眼筋麻痺や運動以外の障害も生じてくる。病理学的には一次および二次運動ニューロンの変性脱落を来し，残存した神経細胞に異常蛋白の蓄積を認め，ごく最近TDP-43が蓄積していることが明らかとなった。このことが発症機序にどのようにかかわっているかについては今後の研究が待たれる[1]。有病率は2～7人/10万人でやや男性に多く，従来好発年齢は50～60代といわれていたが，最近では高齢発症が増加している。

3 症状や進行の概略

典型的には上肢遠位部の筋力低下，筋萎縮での発症が典型的で徐々に近位筋や反対側の上肢，下肢にもおよび，四肢筋力低下が進行すると寝たきりとなる。構語障害，嚥下障害によりろれつがまわらなくなり，むせやすくなる。進行すると言語でのコミュニケーションが困難となり，意思疎通に何らかの手段が必要となる。また，経口摂取が困難となり経管栄養が必要となる。さらに進行すると呼吸筋障害を来し，呼吸不全や感染症が死因となる。典型的には人工呼吸器を用いなければ約2～4年で死亡するが，なかには進行の緩除な症例もあり，ばらつきが大きい。また，近位筋から症状を来す症例や，下肢の筋力低下が初発症状になる症例，球麻痺が先行する症例やまれながら呼吸筋麻痺が先行する症例もある。特に呼吸筋麻痺から進行するタイプはALSの診断が遅れ，呼吸不全になってから診断される症例も多い。筋自体に問題がないにもかかわらず息切れを訴える症例では，ALSも念頭に診療する必要がある。

ALSは症状の進行の仕方もスピードも非常にばらつきの大きい疾患であるため，あまり平均的な予後は意味をなさない。個々の症例に合わせた捉えかたが必要である。根治

療法は難しいが，適切な時期に対症療法をすることでQOLは大きく異なってくるので，病状の見通しをたて，各問題に早めに対処することが肝要である。

4 診断

神経診察上，一次ニューロン徴候（錐体路徴候：痙性麻痺，腱反射亢進，病的反射出現）があるか，二次運動ニューロン徴候（脊髄性麻痺，腱反射低下，筋萎縮，線維束攣縮）があるかを確認する。ALSは両者があることが診断根拠となるが，初診時に両者がそろっているとは限らない。感覚障害がない，もしくは軽いのに運動機能障害が強い場合は疑うべきである。

検査では除外診断が主となるが，末梢神経伝導速度検査を行い，末梢神経に問題がないことを確認する。針筋電図で前角細胞や神経根の異常があるか調べる。変形性脊椎症でも似たような異常所見を示すので鑑別が必要だが，胸椎レベルで変形があることは少ないので，脊髄柱状の異常の有無は参考になる。また，顔面舌筋の異常があればALSの可能性が高くなる。

好発年齢が50～60代であるため，多少の脊椎の変形はあり，そのためのしびれもありうる。頸椎，胸椎，腰椎のMRIに変形があり，しびれがある場合も運動障害の現状を説明しうる程度のものかを判断する。

現在のところALS診断によいマーカーはなく，以上を総合的に判断し，診断するので100%正しい診断は不可能である。はじめALSと診断しても，経過観に落ちないことがあるようなら，いつでも再考するという気持ちで経過を見ていくべきである。

5 病名告知

患者には知る権利も，知らないでいる権利もあるが，ALSのような進行性の疾患では適切な告知は必要で，告知のありようによってその後の人生が大きく変わってしまう。「告知」は「病名を告げる」ためにあるのではなく，知ることにより，患者・家族がよりよい生を全うできるようにするためにある。ALSは非常に困難な病気のため，病気を受容し，前向きになるために行うものであり，医師患者関係が信頼に基づいたものになるか大きなポイントとなる。bad news tellingは医師誰もつらいものであるが，重要なことは，逃げないで，納得のいくまで十分な時間をかけて説明すること，心の底からこのような疾病になったことに対して同情しており，限界はあるものの医師としてできるだけの事をし，最後までみていくつもりでいることを相手にわかるように伝えることである。「真実は残酷であっても，真実の告げかたが残酷であってはならない」[1][2]という言葉どおり，嘘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いとも限らない。「治療法がない」という告げかたも問題で，実際は根治療法がないということであって，対症療法も治療である。確定診断は困難であり，約8%程度の誤診の可能性もあり[1]，日進月歩の医療の状況から新たな治療法が生まれる可能性もあることなど，確率の低いことであっても嘘ではない範囲で希望的な話も必ずする。このような告知は経験と熟練を要するため，専門医療機関に依頼して行ってもよいが，進行に即して継続して行われるべきである。

比較的進行が早く，致命的な疾患のため，病気や症状の進行を受け入れられない患者も多い。そのときどきで繰り返しの説明と精神的ケアも大切である。十分に病気を理解した患者は疾患の受け入れもしやすい。身体機能が低下しても心のQOLは低下しないという研究結果もあり，気の持ちようでQOLは非常に変動する。日々の診療のなかでよい面に眼をむけるよう促すことは，非常に大切な治療である。

患者が告知を受け入れられていない場合，在宅医がALSに慣れている場合は，自らが告知からやりなおすことになるが，専門外の場合は基本的に専門医との2人主治医制が理想的である。専門的な対応について気軽にお願いできる関係がよく，在宅で受けついだ後に告知や理解が不十分であると感じたときには紹介元に再度説明をお願いしてもよい。それでもうまくいかないときには，そのような説明になれている医療機関に紹介するのも一策である。

また，実際の病名告知の話し方についてはアメリカALS協会編による「ALSマニュアル」[1]または拙著[2]を，EBM，診断基準等については「日本神経学会ALS治療ガイドライン」[3]を一読することを薦める。

6 治療法

根本的な治療法はないが，進行を数か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。高額なため，特定疾患申請後に処方するとよい。副作用として嘔気，肝機能障害が挙げられるが大概1か月程度で問題にならなくなるので，投薬当初に制吐薬を併用することで対処でき，服薬中止になる例は少ない。臨床試験としてエダラボン静脈注射，メチルコバラミン筋肉注射

等の第3相治験が行われている。第2相治験で有効であったと報告があり、今後の検討結果が待たれる。また、そのほかにも再生医療による治療などが期待されている。

7 対症療法

毎回、病状の変化につき患者が困っている点等を把握し、進行してゆくなかでの受容状況を判断し、その段階にあった対症療法およびインフォームド・コンセントを行う。問診をしている間にも、嚥下障害、構音障害の進行の程度、呼吸機能等に気をつける。

大切なことは進行の様子を観察することにより、1か月後、3か月後にどうなっているかを予測し、タイムリーな助言および対処をすることである。手すりなどついたころには使用できない程進行していることもあるし、早すぎる対応も本人の受け入れも悪くなく、落胆につながりかねないので、見極めが必要である。

また、患者はさまざまな医療処置の選択をせまられるが、誰しも好んで医療処置を受けるわけではなく、できれば受けたくないと拒否される場合も多い。しかし、多くの場合、しなければどうなるのかという具体的な理解ができないまま、拒否していることが多い。した場合、しなかった場合と天秤にかけてどちらがましかという選択をするものであるので、医療処置をするにしてもしないにしても、どこまで理解したうえでの意思決定であるのかを十分に検討する必要がある。

A. 四肢麻痺

診察としては徒手筋力テストやALSFRS[11]に準じて機能低下の進行程度の把握を行い、程度に応じた助言を与える。体重は必ず把握する。

四肢麻痺に対してはリハビリテーション、装具の検討を行う。リハビリテーションはやりすぎると逆効果になるので、翌日まで疲れが残るような量を減らすようにする。進行を予測し、タイムリーに装具を導入する。

上肢の筋力低下については握りやすいさまざまな介護用品の紹介、BFOなどのバランサーの紹介、補等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。下肢のツッ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、さらには車いす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住宅改造は介護保険の対応があるので、ケアマネージャーと相談のうえ計画する。

立ち上がりが不自由になってきたときにはトイレ介助が大変となるので昇降便座が適応となる。除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もエアマットや自動体位交換マットなどベッドマットの工夫、拘縮予防は必要である。どれがよいと決めつけずにレンタルで試してみることを勧める。移動や痛みの軽減のために宙吊りにして移動するリフターが有効なことがある。

B. 嚥下障害

言語療法士や耳鼻科と協力し、喉頭鏡検査や嚥下造影などで機能をチェックし、嚥下指導を行っていく。通常の食事でむせが多く、食事に時間がかかり、疲労感を伴うときには、刻み食やとろみをつける等の工夫が必要である。また酢の物、かんきつ類、香辛料の強いものなどはむせやすいので、避けるように指導する。栄養も偏りやすいので、経管栄養剤の経口摂取や微量元素補給食品（テゾン®）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XP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。さまざまな工夫をしても食事時間には時間以上かかるまたは誤嚥性肺炎を来したときには経管栄養導入の時期である。食事摂取量減少による体重減少を来してからの導入では遅すぎる。筆者は入れ替え時の誤嚥や呼吸困難感、将来的なNPPV導入等を考えると、少なくとも6か月以上生存可能と考えた場合は経鼻経管よりも胃瘻造設が好ましいと考える。誤嚥が目立ってきた段階で胃瘻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るうちに導入を決断してもらう。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瘻造設術を受けた方がトラブルが少ないからである。なかにはぎりぎりまで経管栄養を拒む患者もいるが、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は早めに対応した方がよいことを説明する。十分に理解したうえで家族も合意のもと経管栄養を希望しない場合は経口摂取を継続または点滴のみで経過をみる。

通常%VCが50%以下になった場合は経内視鏡的胃瘻造設術は危険を伴うが、当院ではNPPVを併用しながら施行している。また、最近欧米では内視鏡を用いないで透視下で行うRIGが用いられているが現在のところ日本での報告例はない[10]。

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）の投与や持続低圧吸引器の使用

を勧める。抗コリン薬の効果は症例により異なるので、試みて効果がないもしくは口腔乾燥、排尿困難、頻脈などの副作用が強いようであれば中止する。

C. 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ることは人間にとって非常につらいものである。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等により、構音障害があっても聞きとりやすく話すこつ（ゆっくり、低音で、区切りをつけながら話すなど）を指導する。書ける場合は書字によるコミュニケーション、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（トーキングエイド®、レッツチャット®）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ンピューターの指導をする。少なくともワープロが使用でき、インターネット等も使用できるように指導する。コンピューターに慣れていない患者は伝の心®というハードソフト一体型のコンピューターが使用方法をマスターしやすい。ある程度コンピューターが使用できる患者は一般のモバイルコンピューターに障害者用に開発されたソフト（オペレーションナビ®など）をインストールし、入力用周辺機器を用いる方式が発展性があってよい。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し、さまざまな情報を得られる。入力機器にも種々あり、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、筋の収縮を入力信号に変えるもの、磁気センサーや赤外線、光ファイバー、呼気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3年以上たつと20%程の症例は現在使用可能な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ドイン（Totally locked in state TLS）となってしまうが、多くの症例は10年以上たってもコミュニケーションが可能であり、社会活動が可能である。

D. 呼吸筋障害

呼吸筋障害に対しては、呼吸リハビリテーションがある程度有効であるが、進行期にはかえって呼吸筋疲労を来すので注意が必要である。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か月ごとに繰り返し、%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。参考までにコロンビア大学から提示された呼吸機能と余命について

のデータを提示する（表1）。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進行期には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、最初からマスク式の計測の併用が望ましい。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と比較できる。最近当院では鼻をすする圧を測定するSNIP（sniff nasal inspiratory pressure）という方法を試みているが、より実際まで計測することができ、予後予測に役立つ[10]。%VCが測定しにくいときにはPCO₂値を参考にする。PCO₂が45Torr以上になったら人工呼吸器の方針につき練習を開始し、50Torr 以上になったら感染症や誤嚥等で急に呼吸状態が悪化したときのために少なくともNPPVについての方針を固める。ショートステイ等の入院時にどのようなものかを体験する機会をもつ。最初から低圧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。NPPVは呼吸障害の少ない人にとってはかえって苦痛に感じるので、ぜひ医師も体験してみるべきである。

日中の疲労感やPCO₂の上昇傾向が現れたら夜間のみNPPVを導入する。NPPVの導入に当たっては指導も含め入院で試みたほうがよいが、外来でも導入できる。数分から徐々に慣らしていくようにする。呼吸機能がかなり落ち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、顔面式マスク等もあり、必要に応じて使い分ける。また痰の喀出が困難な例ではカフアシスト®併用すると導入できる場合もある。

多くの場合NPPVだけでは将来の援助には不十分で、換気効率の悪さにより長期間の延命はできない。NPPV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れないが、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る。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である。当院では最近では8割以上の症例で一時的にせよNPPVを導入し、なかには1年以上用いている症例もある。

IPPVの選択については、長期入院施設の確保が困難な現

表1．admission FVC and survival in a hospice

FVC%	Days in a hospice	n
low-30	97	30
31-50	112	47
51-60	152	34
61-high	198	23
poor lip seal/Bipap	196	51
missing information	259	6

Del Bene ML et al. 2003より改変引用

状では在宅人工呼吸療法を原則として説明するが，どうしても在宅生活が望めない場合には入院先を紹介する。現実的にはQOLがある程度保てる長期入院先の確保は難渋することが多い。

方針が決まっており，会話が困難な症例については呼吸困難感が生じた段階で気管切開し，早期に人工呼吸器導入としている。できるだけ前もって対処したほうがトラブルが少なく，気管内挿管の苦しさを避けることができる。会話ができている症例ではなるべくNPPV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，CO_2ナルコー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当たっては最低1か月の入院にて指導を行っている。患者本人とおもな介護者を対象に行い，呼吸生理，人工呼吸器の扱いかた，吸引・入浴・体位交換等の在宅介護技術指導，トラブル時・急変時の対応等が含まれている。在宅体制としては，できれば月1回～数か月に1回の神経内科医受診または往診，必要に応じて週1回程度のかかりつけ医による往診，訪問看護ステーションからの訪問看護，訪問リハビリテーション等が望ましい。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。在宅では制度的には，むしろこのような多職種によるケアがしやすい状況にあるが，地域によってはマンパワーの問題で介護者や医療従事者の確保が困難な場合もある。

8 進行期のインフォームド・コンセント

A．人工呼吸器選択に当たってのインフォームド・コンセントの在りかた

ALSはどのように最期を迎えたいかを自分で選択していかなければならないという意味で非常に特殊な疾患である。がんであればどのように手を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ればとりあえず延命できる。人工呼吸器を装着してから平均余命は約5年と報告されているが，安定している場合は10年以上の生存例も多い。

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とコンセンサスが得られてはじ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付けず，患者本人が十分に考え納得して選択することが肝要であり，熟考するためには早い時期からの適切な告知が必須である。

十分な告知としては装着後の状況が具体的によいことも悪いことも含め理解できているか，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も含まれる。装着してよかったと感じている患者に接す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，障害をもっても不幸とは限らない。また，TLSについても誤解している患者も多いので，ごく一部（約10%）が罹患するのだということも説明する。

B．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

ALSの苦悩は診断時からあり，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への対処など，緩和ケアは継続して行われている。通常は十分な繰り返すインフォームド・コンセント，傾聴，消炎鎮痛剤の投与，抗不安薬，酸素投与等で対応できるが，なかには呼吸苦や疼痛の対処に難渋する場合がある。このような場合は積極的にモルヒネ等を用いて終末期に苦しませないという保証をすることが大切である。適量のオピオイド鎮痛薬やモルヒネ（長時間型はALSに対する保険適応はない）は意識障害を来さずに苦痛を取り除くという意味で利点がある。

具体的にはALSにモルヒネを用いる場合はおおよそがんに対しての使用の半分と考えてよい。最初は必要時に頓用で塩酸モルヒネ2.5～5 mg/回で使用を開始し，有効量になるまで1回量を2.5mgずつ，10mgまで増量するように指示する。導入時期が適切であれば，大概は10mg以下で効果がある。2，3日で1日必要量の検討がつくので，長時間型の硫酸モルヒネに切り替える。筆者の経験では最初はおおよそ10～30mg/日程度の使用量で効果が得られることが多い。その後症状にあわせて増量していく。経管栄養の場合が多いので管がつまらないようにモルペス®など，粒子の小さい散剤を選択する。終末期に向かうにつれて100mg以上の使用量となることもあるが死亡の直前は持続注射に切り替えた方が効果が安定する。モルヒネを用いることで呼吸苦を緩和することができるようになったため，安楽な状態で在宅で最後を迎える，在宅看取りができるようになった。

9 事前指示書（Advanced directives）

患者のなかには予期していない時点で急変に適用したり，決め切れていないうちに急変したりして，救命のために十分納得することなく人工呼吸器装着に至ってしまったケースもある。患者自身の意思を尊重するために，当院では誤嚥の危険性が高くなってきたとき，呼吸筋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，希望があれば書類として携帯していただくようにしている（図1）。事前指示書の1つの形態であるが，急変時に必要となる項目にしぼりこんで作成してあり，外来再診時毎に方針に変わりがないかを確認していき，方針が変わるたびに更新する。

このような事前指示書の利点としては，単に患者の自律性を尊重できるだけでなく，患者や家族が具体的に終末期を見据えることで，どのような思いでいるかをお互い理解し，よりよい今を生きることにつながる。また，作成後のアンケート調査では実際に急変時に提示した患者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。

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りたたず，運用に当たっての細かい配慮が必要である。また，患者の自律性は十分な情報と理解，環境があってはじめて成り立つものであり，患者の発した言葉が患者の本心とは限らない。生死の選択にかかわる問題となるため，家族も医療従事者も本人の考えかたからして患者本人にとって納得できる方針決定になっているのか慎重に判断する必要がある。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。

必ず議論になることは，意識がなくなった時点での意思が事前に記載していたとおりかどうかがわからないという点であるが，当然ながら前もって起こりうることを完全に予測できるわけではないので，100%確実な事前の意思表示はありえない。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

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致します。

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）アンビュー加圧　希望する・希望しない
2）酸素投与　希望する（　L/分）・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

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：電話の横の壁に掲示しておく
　本人のベッドサイドに置く

2．救急隊から連絡があった場合，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の必要がある場合は，速やかに主治医に申し出て下さい。

2008820

図1．北里大学東病院で用いている「緊急時の対処方法カード」

完璧なフォームというわけではないので，参考程度にみていただきたい。現在，誤嚥の可能性の高いとき，NPPVについて，署名や代理人の指定などを盛り込んだ改訂版を検討中である。

し，将来起こりうる事態にどのように対処するか，前もって心の準備をするきっかけにな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，万が一重篤な状態になった時にどのようにすることが本人にとって最善の選択になるのかを考えやすくなるということが重要である。その意味で文書どおりに実行するというよりも，その時の状況に応じて，あくまで本人の考えに基づき，本人にとって最善の選択になっているか再考するためのものという認識が必要であろう。

10 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，諸外国のように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。

日本ではALSの約8割が人工呼吸器装着を選択しないで亡くなっていくが，なか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ないなら最初からつけないという患者もいる。離脱の権利を認めることで，もう少し，貴重な時間を共有できる患者が出てくるではないかと残念な思いのまま見送ることも多い。

人工呼吸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における人工呼吸療法は延命治療なのであろうか。人工呼吸器を使用しながらさまざまな社会活動を行っている人は一般にいう「延命治療」のイメージとは程遠い。足が不自由になったら車いすを使うように，呼吸が不自由になったら人工呼吸器を使うという考えかたをすれば，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，自分では自殺を図れ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どこまで本気であるかどう確認するのかも問題であるし，ひとたび尊厳死のような権利を認めると，家族の介護負担などから死にたくない人にまでプレッシャーがかかるというすべり坂論法を主張する向きもある[6]。

2007年5月に厚生労働省より「終末期医療の決定プロセスに関するガイドライン」[7]が発表され，医療行為の中止も含め，かかわっているチームで検討することが謳われている。しかし，人工呼吸管理のALSを終末期というのかどうかはチームで判断すべきとされ，ガイドラインにどの程度の法的免責力があるのかも不明である。

11 入院適応

外来通院しているうち入院が必要になる場合がある。感染症等の合併症や胃瘻造設，気管切開等の場合は言うまでもなく，NPPV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。次のレスパイトが決まっているとがんばれる家族が多いので，計画的レスパイトを行える医療機関との連携が望ましい。当院では神経難病の方を登録制として医療処置必要度に応じて分類し，優先順位をつけて年間計画を立てて定期的計画的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おおよそ3か月に1週間のペースでレスパイト入院を行っている。難病の在宅医療には必須の概念なので，病院から在宅医療を引き受けるときに，レスパイトステイを受けることを前提にできるとよい。

12 チーム医療

従来の外来診療や入院診療は主治医主導で行われてきたが，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さまざまな職種がかかわるようになったという好ましい変化の反面，混乱することもある。ALSは比較的急速に持続的に身体機能が低下していくため，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，逆にしばしばALSを特別扱いしすぎる場合や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，かかわる職種全員がそろって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なことも多い。各関係機関の調整は保健所難病担当保健師や県によっては神経難病医療支援員の果たす役割が大きい。

また，地域での連携，難病ネットワークについては専門医療機関，保健所，医師会，訪問看護ステーション，ヘルパー事業所，患者会等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。

13 社会福祉的な知識

国の特定疾患に指定されており，金銭の直接援助はない

パーキンソン病の在宅医療

Home medical care for Parkinson disease

荻野美恵子
Miekо Ogino
北里大学医学部神経内科学

◎日本人のほとんどは終末期まで在宅ですごしたいと希望しているが，パーキンソン病のような，医療も介護も必要な身体障害を伴う難病患者が居宅ですごすためには，適切な在宅医療・看護・介護が必要であり，多専門職種による総合的なケアが求められる。その連携の要になるのが医師であり，実地医家としては医学的知識や技術は当然のこと，医療・介護・福祉の知識も必要で，なによりも大切なのはその人らしい生活の実現といった在宅医療のマインドである。しかし，その実現は困難を伴い，深遠な配慮と在宅医療ならではの知識や技術も必要であり，総合医療のようでありながら専門性の高い分野である。パーキンソン病も進行期になると通院困難から在宅医療が主となってくる。高齢化と療養病床削減に伴い，ますます在宅医療の役割が増大し，病院医師であっても在宅医療への理解が必須な時代である。

Key Word パーキンソン病，在宅医療，チーム医療，訪問看護，在宅支援診療所

パーキンソン病は進行性であり，身体障害を伴う難病であるため，在宅生活にもさまざまな困難を伴うが，ほとんどの人は最後まで在宅ですごしたいと希望する[1]。その際には在宅医療が必要となるが，それが円滑に行われるためには医療従事者にも患者家族にもさまざまな知識と工夫が必要である。

パーキンソン病における在宅医療とは

外来であっても患者は在宅で生活しているのであるから，外来で行う医療も，在宅でみる医療も根本的には同じである。しかし，外来では主役は医療従事者になりがちで，治療という視点で話をする傾向がある。一方，在宅での主役は患者であり，医療従事者はお客さんとして訪ねている。在宅での患者は，よりその人らしくいることができ，医療者の関心も自然に，どうしたら病をもちながら楽に生活していけるだろうという点に向けられる。また，外来では検査や処置ができるが，在宅では限られ，より重度な人をみることが多く，医療者が常時患者のそばにいるわけではないので，医療についても家族の役割が大きくなるという特徴をもつ。

ちなみに，在宅医療には保険診療上，往診と訪問診療がある。往診は患者の求めに応じて患家に赴き診療を行うもので，通常，突発的に発生するものである。それに対して訪問診療は計画的な医学管理の下に定期的に訪問して診療を行い，継続的な医療となる。そのため訪問診療では訪問看護や後方支援病院などの連携体制が必須となる[2]。

さらに平成18年度(2006)より24時間体制で訪問看護ステーションや，急な変化にも応じる医療機関として在宅支援診療所が設置され，在宅看取りも含めて診療している。政策誘導もあり，在宅専門に開業する診療所も増加してきており，依頼しやすい環境になってきている。

パーキンソン病で在宅医療が中心となるのは，外来通院が困難になる進行期である。通常は訪問看護の導入があり，さらに訪問医の導入となることが多い。さまざまな介護的問題や社会福祉的問題も出てくるため，多分野の専門職がかかわるチームケアとして訪問診療が必要となる。

パーキンソン病で用いる制度

パーキンソン病に限らないが，医療も介護も必要になる場合，利用できる公的制度としては介護保険，医療保険，障害者自立支援法，特定疾患(Yahr 臨床重症度分類Ⅲ度以上，かつ生活機能障害度2度以上)などがあげられる．いずれも自ら請求して利用の権利を得るものであり，患者や家族にとってはこれらの制度を熟知するのは至難の業である．医師から紹介されないと知らないままになってしまう可能性もあり，医療従事者は概要だけでも知っておき，適切な時期に適切な職種を紹介できるようにする．各制度ごとに主治医は，介護保険主治医意見書，障害者自立支援法主治医意見書，身体障害者診断書，特定疾患臨床調査個人票などの申請書記入が必要である．

介護保険は地方自治体の介護保険課・長寿介護課などが，身体障害は障害福祉課が，特定疾患は地方自治体の保健福祉事務所が扱うことが多く，それぞれの担当者は他の福祉施策に詳しいとは限らないため，医療社会福祉士(medical social worker：MSW)のいる病院で制度説明の依頼をするとよい．そのほか，難病に対して専門的な知識をもつ，または相談できるものとして保健福祉事務所の難病担当保健師，県難病相談支援センターの難病相談員，難病拠点センターまたは難病医療連絡協議会の難病医療専門員などがあげられ，地域によって異なる難病ネットワークが存在する．インターネット上での情報は難病情報センターからリンクできるものが多い．

特定疾患は認められれば医療費に上限ができ，経済的負担軽減となる．身体障害同様．実際に認定されるまでには審査会を経るため数カ月を要するが，申請時に遡って適応となるので，高額の薬剤を処方するときにはそれまでに申請をすませておくとよい．

介護保険がとりあえず必要な場合には，まず地域包括センターのケアマネジャーが対応するので，前倒しにサービスを入れてもらうとよい．

それぞれの制度に優先順位があり，たとえば通常，介護保険を使いきらないと障害者自立支援法による介護は受けられない．訪問看護にも，介護保険によるもの，医療保険によるもの，特定疾患によるものなどの違いがあり，地方自治体の難病施策によっても異なるので，確認が必要である．

初期パーキンソン病(Yahr Ⅰ～Ⅱ)

1. 概要

発症初期のパーキンソン病患者はADLは自立し，介助の必要はなく，通院も自立してできる状態であるので，在宅医療というよりも外来医療の段階である．しかし，投薬がないと不自由な人も多く，服薬管理がきちんとできているか，副作用は出ていないかという点に気をつけてみていく必要がある．

はじめて難病のひとつと告げられることにより病気に対して非常にネガティブな感情をもってしまうこともあるので，投薬によって症状のコントロールを年余にわたって得ることができ，ほとんどの人は天寿を全うすること，つぎつぎに新しい治療法の開発が行われていて今後はもっと治癒できる可能性が開けていることを説明し，病気と前向きに付き合っていくように援助する．疾患の理解や対処方法などについて誤解のないように説明し，理解していただくことが今後の難病生活において必要である．

2. 投薬上の注意点と工夫

外来では数カ月に1回しかみないことが多く，もともと薬の効いている時間と切れてきた時間による症状の変動があるなかで，診療の短時間で，現在の状態を把握しなければならない．おおかたの患者は受診に合わせて服薬してくるので，外来では一番よい状態をみていることが多い．はたして在宅生活でも同じような運動能力であるのかを確認する作業が必要である．とくに周辺症状はつかみにくいことが多く，家族や職場からの情報も有用であり，そのつもりで話を聞く．就労を継続しなければならない方も多く，投薬の方針も就労のことまで考えて決めていく必要がある．

また，L-DOPAをはじめとする抗パーキンソン病薬が進行を速めるというイメージをもっている方もいるので，エビデンスに基づいて説明し，誤解を解くようにする．投薬により明らかに症状が改善したという経験をもてば，通常は投薬に対する拒否感はなくなることが多い．

3. 生活上の注意点と工夫

生活自体は自立しているが薬の効いていない時間もあると思われる．患者によってどの程度の投薬効果で満足するかは異なるので，患者の価値観に合わせた生活を考える．

初～中期パーキンソン病(Yahr Ⅲ)

1. 概要

姿勢反射障害を生じ，いろいろと障害が出てくる時期である．まだADLは自立しているが，より不自由を感じるようになる．家事もしづらくなり，仕事にも支障が出てくるが，副作用が多少出ても十分に投薬してADLを確保すべき時期である．

2. 福祉施策の利用

パーキンソン病の特定疾患の申請時期であり，申請をすると保健福祉事務所の保健師がケースを把握でき，福祉施策の利用についても説明されることが多い．立ち上りが不安定となり，介助またはつかまらないと立ち上がれないなどの障害が出てきたときには，体幹機能障害で身体障害申請ができる．そのほか，リハビリなどで介護保険を利用したい場合は40歳以上であれば2号保険者として介護保険の申請ができるため，必要な場合は申請するとよい．

3. 投薬上の注意点と工夫

前述のように生活に支障が出てくるので，十分な投薬を行い，本人の希望するライフスタイルに近づくように投薬調整を行う必要がある．起こりうる副作用も十分に説明し，許容できる副作用であるのかを判断する．

夜間の幻覚についても，たまに出る程度であったり，本人が怖い思いやいやな思いをしないで幻覚であると自覚できる場合は，日中のADL確保を優先し，そのままの投薬でもよい．

場合によっては，幻覚の出やすい時間に合わせて，錐体外路症状をきたしにくいquetiapineのような非定型抗精神病薬を用いてもよい．

また，十分な投薬でもYahrⅢ程度の若年性パーキンソン病の人はpeak doze dyskinesiaが出ることが多いので，deep brain stimuration について考慮する時期といえる．

4. 生活上の注意点と工夫

在宅では特定の場所で足が出なくなってしまうことが多くなるが，ビジュアルキューを用いて廊下の曲がり角，広いところから狭いところに入るとき，トイレの中などにビニールテープなどを貼り，またぐようにすると動きやすくなることがある．また，パーキンソン病友の会に問い合わせればレーザーで目印の線がでる杖を購入できる．

姿勢を変えたときによろけることが多いので，立った瞬間など，一呼吸おいてからつぎの動作に移るように心がけることを指導する．とくに，後ろに振り向く動作は転倒しやすいので避けるようにし，ある程度時間に余裕をもって生活するように指導する．

中期～後期パーキンソン病(Yahr Ⅳ)

1. 概要

まだ通院はできる方が多いが，ADLはかなり制限され，就労も困難となり，より在宅の時間が多くなる．長距離の独歩は困難で，転倒もきたしやすくなる．十分な投薬を行ってもYahrⅣ程度の改善しか得られない時期には，投薬による副作用も出やすい．とくに，wearing off，On-Offが出現するなど，投薬効果の持続時間が短く，安定性が得にくくなり，幻覚やdyskinesiaが出やすくなる時期である．

2. 福祉施策の利用

この段階では，必要時にすぐに利用できるように介護保険申請をしておいたほうがよい．介護認定を受ける際に，医師は主治医意見書に，投薬により症状に波があるため調子の悪い時間帯がいかにたいへんかを記載するように心がけ，患者にも調査員が来たときに，かりに状態がよい時間帯だったとしても悪いときにはどのように困っているかをわかるように説明しなければならないことをよく説明しておく．このような疾患によく慣れた調査員であれば問題ないが，変動が激しいことの理解はなかなか得られないことがある．とくに要介護Ⅰであると，車椅子や介護ベッドは意見書を書かないと介護保険では借りることが困難なため，必要性について注意して記載するようにする．

身体障害者手帳も適応となる人が増えてくる．

また，退職する前に MSW などに十分に相談し，不利な立場にならないように傷病手当金など諸手続きを手伝ってもらうとよい．

3. 投薬上の注意点と工夫

投薬の効いている時間と効いていない時間がはっきりしてくるので，日常生活のなかでしなければならないことはできるだけ投薬が効いている時間にする必要があり，投薬時間の組み立てもより生活を意識したものにすべきである．

たとえば，むせやすくなってきている，食事動作が困難な場合は，食前 30 分に吸収が早くなるようにレモン水に溶かした L-DOPA 合剤を服薬するように指導したり，日中の投薬効果のある時間帯に入浴やリハビリを行ったりする．

また，生活上困るような幻覚が出る場合には，ADL を犠牲にしてでも抑えないと在宅生活そのものが破綻してしまうことがあるので，家族からもよく状況を聞き，判断するようにする．

便秘が強くなり，薬物の吸収にもかかわるので，排便コントロールに気をつける．

4. 生活上の注意点と工夫

このような時期では生活面でも非常に支障がでてきてしまい，介助なしでは生活が困難となる．とくに入浴や着替え，服薬管理，嚥下障害による飲み込みが問題となることも多く，睡眠リズムの障害や排尿障害もめだってくる．

上述のように投薬内容や投薬時間の工夫で解決できることは試みるが，それだけでは問題解決が困難なこともあるので，生活上の工夫・介助で対処せざるをえない．在宅においては通常，介助者が必要となる時期であり，家族での対応が難しい場合には off 時間に合わせてヘルパーや訪問看護師の訪問をアレンジし，服薬をきちんとできるように介護者を確保するなどのケアプランが必要である．

訪問看護では保険診療上，認知症を伴うびまん性 Lewy 小体病とパーキンソン病では扱いが違うので，訪問看護指示書に記載する診断名としては特定疾患として認められている病名で書くように注意する．

幻覚が多くなるため，夜間の投薬量が少なくなりがちで，寝返りを打たなくなるので，床ずれ予防に気をつけるようマットの工夫など指導する．

また姿勢保持障害で，斜めになったときに椅子の肘掛などでも褥瘡ができることがある．更衣や入浴時などに十分な観察をするように指導する．

進行期パーキンソン病(Yahr V)

1. 概要

寝たきりになり，ほぼ全介助となるので，介護者が常時確保できている体制が望ましい．さまざまな投薬の工夫を行ってもなかなか改善が難しく，食事摂取も困難になってくるため，経管栄養が必要になることも多い．無動のため床ずれができやすくなり，本人の訴えを聞くこと自体困難となるので，介護状況によりさまざまな合併症をきたしてくる．とくに呼吸器感染症を頻回にきたすようになり，死因となることが多いため，早期対応には訪問看護の導入が望ましい．

2. 投薬上の注意点と工夫

投薬をしても副作用ばかりがめだち ADL の改善が得られない場合は，減量もやむをえない．在宅が破綻し施設入所する場合など，アゴニストなど高額の薬剤は使用しづらくなるため，薬剤費に配慮した投薬内容への変更を余儀なくされることもある．

また，合併症入院で薬剤が経口摂取できなくなる場合，経管よりの投薬は粉薬を溶かして用いるため，薬剤の吸収が急峻となり，副作用が出る場合がある．点滴静注で用いる場合にはドパストン注を用いるが，通常いわれている換算量では不十分なことがほとんどで，経験的には合剤 100 mg に対しドパストン 50 mg(1 日最大 150～200 mg)として持続静注で用いている．これ以上用いてもあまり効果は変わらず，逆にこの程度では dyskinesia が出ることは少ないが，いずれにしても経口薬と同様の効果を得るには至らない．また，成書にはワンショットで静脈注射で用いるように記載されているものもあるが，病態からも持続静注で用いるべきである．

3. 福祉施策の利用の仕方

この段階ではすくなくとも介護保険の申請，特定疾患申請症認定，障害者手帳などをもっていると思われるが，介護保険を使いきってもまだ介護が必要な場合は，障害者自立支援法が適応になる場合がある．自己負担もあるので，それぞれの家庭の事情に合わせてプランを組むことになる．非常に収入が少ない場合であれば，地方自治体と交渉し利用者負担額減免，高額障害者福祉サービス費を受けるなど，制度を知っていれば対応できることもあるので，紹介するとよい．

このような対外的な交渉をするキーパーソンを決める必要があるが，最近は高齢者 2 人だけで認知症もあるという家庭も増えてきており，社会で支えるシステムが必要である．具体的にはケアマネージャーとともに相談していくことになるが，基本的にケアマネジャーは介護保険が専門であり，特定疾患や障害者自立支援法についてのアレンジは好意で行っていることであり，ケアマネージャーの報酬も多くはないので，理解を示して依頼する．

独居の高齢者も多く，障害をもつと独居よりは施設でという考え方になりがちではあるが，ご本人の同意を得られない場合など，個人の尊厳を考えると強引に勧めることは難しい．どのような危険性があるかを十分に話し，理解していただくように心がける．ひとりのときに off になってヘルパーさんが来るまで倒れたまま動けず，発見されたときには褥瘡ができていたなど，パーキンソン病ならではの問題が起こりうる．合鍵をもつ，暗証番号対応のドアキーにするなど，介護者が助けに入れるようなシステムを考える．

3. 在宅医との関係のもち方

外来でみている医師が，患者の困ったときに家にも往診してくれるという関係が理想的ではあるが，現実にはほとんどの病院の神経内科医はそのような対応はできない．患者の近辺でパーキンソン病診療が得意な，訪問できる医師がいる場合は主治医を交代してもよい．その場合もまずは平行してみていく期間をつくり，徐々に移行したほうが不安が少ない．

パーキンソン病は患者数も増加し，かなりポピュラーな疾患になりつつあるが，投薬調整や特異な合併症に対する対応など，専門医と非専門医では対応に差が出る疾患でもある．前述のような，訪問対応の神経内科医が確保できない場合はぜひ 2 人主治医制を勧める．専門性にかかわる内容については病院の神経内科専門医が患者・家族・在宅医から相談にのり，一般内科的な管理は在宅医にしてもらうという連携がうまくできれば，患者にとっても医療従事者にとってもたいへんかかわりやすくなると思われる．とくに訪問看護師が両主治医にアクセスできるようになっているとスムーズに行く．その際，役割分担を明確にし，ファーストコールはどちらにするかを決めておくとよい．

在宅医とのスムーズな関係を保つためにもうひとつ大切なことは，状態悪化時の対応の保証であろう．昨今の医療事情でかならず入院を受けると保証することは困難であり，ひとりで診療をしている在宅医にとって入院先探しはかなりの負担になる．紹介したからにはできるだけ協力する，あるいは別の入院先を紹介するといった配慮がないと良好な紹介・逆紹介は得られない．

もうひとつ在宅医で対応できない困難な問題はレスパイトスティの確保であり，どの地域も問題となっている．難病の中核となる病院が数床をレスパイトに割り当て，3 カ月に 2 週間のレスパイトをうければ 1 床当り年間 6 患者家族が救われる．病院経営的にも貢献することになるので，このような病院が増えてくれれば在宅医療の継続もしやすくなる．

進行してから紹介された患者をみていくにあたって，もうひとつ困るのは終末期の迎え方についての意思決定の問題である．進行するとうまく話せなくなり，患者本人の考え方や人となりをつかむことが難しくなる．家族とも終末期の話をするにはたがいの信頼関係がなくてはできないので，その意味でも在宅医や訪問看護師の導入は遅すぎないほうがよい．

平成 20 年度の診療報酬改定では退院前に在宅調整のケース会議を開くことに点数がついている．これまでは入院中や退院日には，訪問看護ステーションは保険請求できなかったのが改善された．病院の医療スタッフにとっても，在宅スタッフとの交流は退院指導するうえでも勉強になる．後期高齢者の終末期における診療方針などについても関係職種が共同して患者・家族と話し合って

書面にまとめて提供した場合に評価されるようになった．地域と連携したチームが求められている．

4．生活上の注意点と工夫

投薬時間の確保および合併症の予防がおもな問題となってくるので，介護用品を含め，工夫が必要である．とくに床ずれ対策は重要で，他の寝たきりの人に比べても無動で動きが悪くなること，自律神経障害を合併しやすいことからも容易に床ずれができるので，マットの工夫や体位交換などの対応が必要となる．

呼吸器感染症については口腔ケアが必須である．誤嚥させないように吸引しながら口腔ケアをする道具もあるので，活用するとよい．また，誤嚥の予防として唾液を持続吸引する唾液用低圧持続吸引器の活用も有用である．

吸引が頻回に必要となるが，ご家族にも経鼻吸引も指導し，慣れてもらう．長期臥床による無気肺，慢性呼吸器感染症によりたえず排痰がある場合は，去痰剤や吸入も有効ではあるが，カフアシストなど人工的に咳をさせる補助機器を用いるのもよい(ただし保険適応外のため 2.5 万円/month の自費レンタルとなる)．

栄養管理は経管栄養となることが多いが，最近では内視鏡的胃瘻造設術(PEG)を用いることが多い．抜けたときの入れ替えの問題などから在宅医の扱いやすいものに交換する配慮が必要となることもある．在宅医に依頼する際に確認するとよい．

パーキンソン病では頑固な便秘や巨大結腸症の軸捻転などイレウスをきたしやすく，サブイレウスの状態になりやすい人もいる．経管栄養が逆流しやすい場合，寝るときも上体を 30 度程度起こしておく．経管栄養注入前に PEG を開放し(PEG の種類によっては専用の連結管が必要)抜気してから注入する．経管栄養に増粘剤または寒天を添加し，ゲル状にすることで逆流を防ぐなどの工夫をする．ただし，増粘剤を用いると便秘しやすくなるので，下剤の調整も同時に行ったほうがよい．

昨今の核家族化，老老介護では介護者を複数確保することは難しいので，自宅の浴槽での入浴は非常に困難となり，入浴サービスを利用することが多くなる．2 畳ほどのスペースがあれば十分であり，看護師も同行しているので，安心して入浴を任せられるが，最初は羞恥心からなかなか同意を得られないこともあるので，配慮して説明するとよい．

終末期

日本人の 65%は“最期は畳の上で迎えたい”と考えているが，現在 80%の人は病院で亡くなっている．しかし，最近は在宅支援診療所や 24 時間対応訪問看護ステーションも増え，本人・家族の覚悟と協力があれば，在宅での看取りの環境を整えることができるようになってきている．元気なうちからいざというときにはどうするのかを考えておき，本人の意思を確認できるとよい．在宅破綻したときには施設入所・入院となるが，在宅と同等の QOL が得られるところは少ない．できるだけ破綻しないように，かかわる多専門職種が協力しあい，チームケアしていくことが肝要である[3]．

文献

1) 終末期医療に関する調査等検討会(編)：今後の終末期医療の在り方．中央法規出版，2005，pp.3-16．
2) 荻野美恵子：在宅医療・介護基本手技マニュアル(黒川 清監，谷亀光則編)．永井書店，2005，pp.592-606．
3) 日本在宅医学会テキスト編集委員会：在宅医学．メディカルレビュー社，2008．

＊　＊　＊

ALS 患者の介護・支援システム

荻野 美恵子

はじめに

ここ 15 年で ALS の病因の理解や治療への道筋は格段に深まったと考えられるが，依然すべて完治させることが難しいという現状は変っていない．さまざまな困難を伴う病状の進行を甘受しなければならない現状では，患者の QOL にとって看護・介護も重要な意味をもってくる．単に治療に結びつく治療をすることだけではなく，医療を通して患者の主観的 QOL を改善することこそが医師の使命であり，その意味でケアも重要な治療の一部である．医療チームの中核をなす職種として介護・支援システムを理解し，改善への努力をすることも医師の役割である．

現状の介護・支援システム

ALS 患者が利用できる介護・支援システムとしては特定疾患，介護保険，医療保険，障害者自立支援法等があげられる．ほとんどの患者は各制度を平行して利用することになるが，ここ数年，各制度が次々と改革となっていること，制度間での使用にあたっての優先順位があること，併用する場合の問題点などもあり，市町村の福祉担当でさえ把握しづらい状況となっている．難病に関与する医療従事者は各自治体毎の状況を確認し，患者に十分な情報を提供できるようにすべきである[1-6]．

1．特定疾患

日本には世界には類をみない「難病：Nanbyo」という概念があり，非常にまれで困難な病気と特定し(特定疾患)，社会的援助をする仕組みができている．1972(昭和 47)年に難病対策要綱としてまとめられ，現在は下記(1)～(5)を柱として各種事業が行われ，ALS も特定疾患に指定されている．また，(1)～(3)は国(厚生労働省)が主導して行うため全国的に同等の扱いとなるが，(4)，(5)など自治体主体の事業については各自治体で取り組み方が異なり，必ずしも同じように行われているわけではない．

規定の診断基準にのっとり，条件を満たした症例が特定疾患(123 疾患が対象)の申請が受理され，特定疾患医療受給者証を交付される．申請は各保健所，市町村等で扱っており，毎年更新手続きが必要となる．

(1) 調査研究の推進

難治性疾患克服研究(実施主体：厚生労働省)：　123 疾患を対象に 66 研究班を設置し，原因の究明，治療方法の確立に向けた研究を行う．

(2) 医療施設等の整備

重症難病患者拠点・協力病院整備(厚生労働省国庫補助事業，実施主体：都道府県)：　2 次医療圏ごとに 1 a 所の協力病院を指定し，そのうち 1 a 所を拠点病院として連携の拠点とする．

(3) 医療費自己負担の軽減(実施主体：厚生労働省・都道府県)

・特定疾患治療研究費補助(対象 45 疾患)

医療費の自己負担分について収入によって上限を設け，最高でも入院 23,100 円，外来 11,550 円の自己負担であり，治療に伴う経済的負担が軽減される．また，重度障害者は重症患者認定制度があり，自己負担はなくなる．

・在宅人工呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究事業

在宅人工呼吸療法を行っている患者に対して，診療報酬対象分を超える訪問看護について訪問看護費用を負担する制度がある．

(4) 地域における保健医療福祉の充実・連携

・難病特別対策推進事業(実施主体：都道府県等)

a．難病相談・支援センター事業[平成 14～17(19)年度に創設]

各種相談支援(療養，日常生活，各種公的手続きなどの相談支援，住居，就労，公共サービスなど生活情報提供)，地域交流会など活動に対する支援(交流の場の提供，セミナーなど活動支援，ボランティアの育成)，就労支援，講演・研修会の開催などを行う．

b．重症難病患者入院施設確保事業

重症難病患者に対して適時適切な入院施設の確保が行えるよう，地域の医療機関の連携による難病医療体制の整備

おぎの みえこ　北里大学講師/神経内科学

0289-0585/08/¥500/論文/JCLS

を図る事業である．難病医療連絡協議会を設置し，難病医療拠点病院を中心に，2次医療圏に1ヵ所ずつ難病医療協力病院を整備し，入院施設の確保を行っている．

c．難病患者地域支援対策推進事業

きめ細やかな支援が必要な要支援難病患者に対する適切な在宅療養が行えるよう，保健所を中心として関係各機関との連携の下，支援する事業である．① 在宅療養支援計画策定・評価事業，② 訪問相談事業，③ 医療相談事業，④ 訪問指導事業(専門医，主治医，保健師，看護師，理学療法士等による診療班を設置し訪問診療を実施)などが含まれる．

d．神経難病患者在宅医療支援事業

難病患者の治療・看護・介護を担当する医療者等への支援事業．担当医が診療に際して疑問を抱いた場合などに緊急に厚生労働省が指定する神経難病の専門医と連携を取れる体制を整備するとともに，担当医の要請に応じて，都道府県が専門医を中心とした在宅医療支援チームを派遣できる体制を整備する．

e．難病患者認定適正化事業

臨床調査個人票の内容を特定疾患調査解析システムに入力し，各々の難病患者の実態を明らかとし，それぞれの症状にあわせた難病対策向上に役立てる．

・特定疾患医療従事者研修事業

特定疾患に対する地域保健医療に従事する保健師等に，看護および生活指導に必要な知識，技術を習得してもらい，地域保健医療活動の推進を図ることを目的として研修を行う．

・難病情報センター事業(ホームページが参考になる)

特定疾患の情報の提供を通じて療養上の悩みや不安を解消するため，最新の医学情報，医療機関・相談機関の情報等を収集・整理するとともに，医療関係者に診療上必要な情報等の提供を行う．

(5) QOLの向上を目指した福祉施策の推進

難病患者等居宅生活支援事業(実施主体：市町村)：　特定疾患患者または関節リウマチの患者で老人福祉法，自立支援法，介護保険法などの施策の対象でないことが条件の福祉施策であり，実際の対象患者は限られる．また，市町村によっては予算化していないところもあり，必ずしも全国で利用できる状況にあるとは限らない．特にショートステイ事業は自治体によって差がある．

① 難病患者等ホームヘルプサービス事業

② 難病患者等短期入所(ショートステイ)事業

③ 難病患者等日常生活用具給付事業(給付品目：17品目，表)

④ 難病患者等ホームヘルパー養成研修事業

難病患者等日常生活用具給付事業対象給付品目

1	便器	10	整形伝達装置
2	特殊マット	11	吸入器
3	特殊寝台	12	移動用リフト
4	特殊浴槽	13	居宅生活動作補助用具
5	体位交換器	14	特殊便器
6	入浴補助用具	15	訓練用ベッド
7	車椅子(電動を含む)	16	自動消化器
8	歩行支援用具	17	動脈血中酸素飽和度測定器(パルスオキシメーター)
9	電気式たん吸引器		

2．介護保険

介護を必要とする状態となっても自立した生活ができるよう，高齢者の介護を国民みんなで支える仕組みとして制定された．各市町村の窓口にて申請し，介護の必要度を要介護認定として判定し，要支援には予防給付が，要介護には介護給付が提供される．介護度によって給付範囲の上限が設定されており，ALSの場合進行が早くすぐに困難な状況に陥る可能性があるため，医師の意見書に進行性を考慮して欲しい旨コメントすることも大切である．

65歳以上の方が第1号被保険者としてサービスを得られることになっているが，ALSなど特定疾病は40歳以上で第2号被保険者として同様のサービスを受けることができる．

要支援となった場合は地域包括支援センターのスタッフまたはセンターから委託を受けた居宅介護支援事業者の介護支援専門員(ケアマネージャー)がケアプランを作成し，介護予防を行う．要介護認定がおりるまでの暫定的な対応も行われる．要介護となった場合は居宅介護支援事業者の中からケアマネージャーを自由に選んで契約し，要望を伝えながらサービス計画を作成してもらう．必要な事業者と契約し，サービスの開始となる．費用は原則1割自己負担となるが，食費や居住費は別途負担となる．

(1) 訪問系サービス：　訪問介護，訪問看護，訪問リハビリテーション，訪問入浴，居宅療養管理指導，夜間対応型訪問介護

(2) 通所サービス：　通所介護，通所リハビリテーション

(3) 施設への短期入所サービス：　短期入所生活介護，短期入所療養介護(介護老人福祉施設，介護老人保健施設，介護療養型医療施設)

(4) 福祉用具・住宅改造：　福祉用具貸与，福祉用具購入費支給(上限年間10万円)，住宅改修費支給(同一住宅で上限20万円)

(5) 特定施設入居者生活介護：　有料老人ホームでの介護(1割負担の他に共益費，事務費などの料金負担あり)

3．障害者自立支援法

2005(平成17)年10月31日に成立し，翌年4月1日より順次施行されている．介護保険と重複する内容については介護保険が優先され，介護保険の給付範囲を超えたものについて障害者自立支援法から給付される．介護保険の介護度に相当する6段階の障害程度区分が認定され，各障害者の必要性も勘案して市町村において支給決定が行われる．

以下にALSで利用する可能性のある制度を中心に記載する．

(1) 自立支援給付

・介護給付(ホームヘルプ，重度訪問介護，ショートステイ，重度障害者等包括支援，療養介護，生活介護，施設入所支援)

・訓練等給付(自立訓練，就労移行訓練，就労継続支援)

・自立支援医療(基本的に1割の定率自己負担，低所得世帯や高額治療継続者(重度かつ継続)には医療費負担軽減措置あり実際にはALSではあまり活用されない)

・補装具(補装具の購入費，修理費の支給，定率1割負担，負担軽減措置あり)

(2) 地域生活支援事業(実施主体：都道府県および市町村，国50%，都道府県25%負担)

・相談支援事業(事業についての説明や手続きなどの相談業務)

・コミュニケーション支援事業(手話，筆記など)

・日常生活用具給付事業(介護・訓練支援用具，自立生活支援用具，在宅療養等支援用具，排泄管理支援用具，在宅改修費)

・移動支援事業(屋外で移動することに制限を持っている障害者を対象に移動に係わる支援を行う)

・地域活動支援センター機能強化事業(専門職の配置，地域住民ボランティア育成，生きがい事業)

・福祉ホーム

・居住支援

・生活サポート事業(介護給付の対象外の障害者に対して，日常生活・家事の支援を行う)

4．医療保険

(1) 高額療養費制度

1ヵ月の医療費の自己負担額が高額となった場合に，一定の金額(自己負担限度額)を超えた部分が払い戻される制度．自己負担限度額は年齢や収入によっても異なる．また，70歳以下の場合，限度額適応認定証を提示すると手続きが不要となる．

(2) 訪問看護

訪問看護は通常介護保険で実施されるが，ALSを含む特定疾患治療研究事業の対象疾患の一部は医療保険での訪問看護が認められており，週4回以上の訪問看護がうけられる．

また，在宅人工呼吸器使用特定疾患患者に関しては，週5回以上または自治体によっては1日につき3回目以降の訪問看護について，患者1人当たり年間260回を限度として費用の交付対象となる．

ALS患者の病期からみた介護・支援システム

1．発症から診断まで

運動ニューロン病を疑われた場合の医療機関選定については難病拠点病院や難病相談支援センター，難病医療支援員，神経難病医療専門員，地域の保健所などに相談するとよい．その地域での専門医療機関を提示してくれる．

ALSの診断に至ったときには，まず特定疾患の申請をする．申請をすることで保健所保健師が患者の存在を把握することになる．高額な投薬の開始はできるだけ特定疾患を申請した日以降にする．

必要に応じ介護保険の申請を行う．主治医意見書には進行性疾患であることを明記して，判定時の配慮を促す．要介護度の判定がでたら，ケアマネージャーを選定するが，ALSの場合医療的な知識も必要となるので，看護職のケアマネージャーまたはよく慣れた方にお願いするほうが後々スムーズである．また，対応に急を要するときは，とりあえず地域包括センターに相談する．

また，障害の程度によっては身体障害者手帳申請を行う．

これらの申請は早めに行い，必要時に備えたほうがよいが，精神的な抵抗感もあるので患者自身の納得を得て行う．

2．診断から進行初期

仕事を継続するために，人事担当に病気について理解を求めたり，仕事から離れるときには患者が経済的に不利にならないように，療養休暇，傷病手当金などの確認が必要である．転職が必要なときなど就労支援は難病相談支援センターに相談できる．但し，実質的な援助は困難なことが多い．ハローワークも障害者に対しては対応方法があるが，難病については始まったばかりである．

生活，就労のためにさまざまな補助具が必要になることもある．まずは介護保険でレンタルまたは購入できるか検討する．介護保険の対応が難しい場合，障害者自立支援法の適応につき市町村に交渉する．個別対応のようになっているところも多いので，担当福祉係に理解を求める努力が必要である．特定疾患の日常生活用具の適応をうけることもあるが，現実的には予算化されていないことも多く，確認が必要である．上肢装具など実際に使用して有効な期間が数ヵ月であるが，公的補助の適応を待っていては使用する時期を逃してしまうものについては自費購入や自費レンタルもやむをえない．

3．進行中期

実際に病状がかなり進行してくると，介護が必要となることが多い．訪問介護についてはまず介護保険の適応範囲内で対応し，足りない分については，障害者自立支援法での対応をお願いする．これも各自治体，各担当によって異なるので，交渉が必要である．

訪問看護については，ALS は医療保険の適用になっており，訪問看護ステーションは 2ヵ所以上から派遣されてもよいが，同日に 2ヵ所から訪問した場合，保険請求できなくなる場合があるので注意が必要である．

訪問入浴，訪問リハビリテーション（訪問看護ステーションに指示書が必要）等の対応も必要となってくるが，ケアマネージャーを中心にプランを組む．

4．進行後期

寝たきりに近くなり頻回に受診するのも大変になるので，往診の医師を確保して通常の内科的疾患については往診での対応をお願いする．専門的なことについては専門医が係わる二人主治医制望ましい．ヘルパー吸引については主治医の監督のもと入院しての指導や在宅で訪問看護師からの指導などが考えられる．在宅人工呼吸器使用の症例については，さらに上述特定疾患における訪問看護も利用できる．

レスパイトステイが定期的に必要となる場合もあるが，その確保は困難な場合が多い．かかりつけの病院で対応していただくのが患者にとって最も安心できるが，実際には対応できる病院は少なく，都道府県難病ネットワークのなかで協力病院などでレスパイト先を紹介してもらう．

意思伝達装置は障害者自立支援法の施行により補装具扱いとなったが，障害が確定してからでは使いこなすようになるのが難しいため，前倒しで検討してもらうように働きかけが必要である．

終末期にむかうにつれ，往診医との役割分担，24 時間の体制をどのように組むか，人工呼吸器装着をどうするかなど最終方針の確認などが必要となってくる[5-7]．

む す び

以上概観を述べてきたが，全国共通の部分と地域によって異なること，個別交渉が必要なことなどあり，医療者は地域ごとに把握しておくとよい．また，いかに有能なケアマネージャー，訪問看護ステーションを確保できるかで療養環境はずいぶんと変ってしまう．どこかで問題が生じたときは，ケアカンファレンスが有効な場合があり，保健所保健師が中立的な立場で関係各所の調整をすることも多い．このように患者を中心としてよい医療・介護チームが組めるかで患者の QOL は大きく変わってしまう．

ALS は医療・介護の両者が必要となる疾患であり，制度を熟知して上手に利用したい．

文　献

1）阿部康二，編．神経難病のすべて．新興医学出版社；2007．p.343-65．
2）ALS 治療ガイドライン 2002．臨床神経．2002；42：678-719．
3）日本 ALS 協会，編．新 ALS ケアブック．川島書店；2005．p.131-8，203-25．
4）荻野美恵子．筋萎縮性側索硬化症（ALS）の医療手順．神経治療学．2004；21：127-37．
5）荻野美恵子．筋萎縮性側索硬化症における倫理的・社会的問題．神経治療学．2005；22：741-5．
6）荻野美恵子．侵襲的人工呼吸療法を選択しない ALS 患者さんの緩和ケア．難病と在宅ケア．2006；11：23-6．
7）荻野美恵子．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書―北里大学東病院の取り組み．難病と在宅ケア．2004；10：15-8．

筋萎縮性側索硬化症（Amyotrophic lateral sclerosis：ALS）

荻野美恵子*

1 高齢者 ALS は増加している．
2 神経難病のなかでも進行が早いので，予測をたてた医療が必要である．
3 医療処置の介入のタイミングを的確につかむことが大切である．
4 侵襲的人工呼吸器選択について，生死を選択することになるため，高齢者であっても十分な説明と納得が必要である．
5 終末期の迎え方にも倫理的配慮が重要である．

Key Words：筋萎縮性側索硬化症（Amyotrophic lateral sclerosis：ALS），告知，対症療法，終末期医療

ALS は専門とする神経内科医にとっても，もっとも対応の難しい疾患の一つである．変性疾患としては進行がはやく，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とともに，人工呼吸療法の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[1]．有効な薬剤があるパーキンソン病などと異なり，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る．これらを可能にするには多くの症例を診断から看取りまで経験する必要があるが，疾患の希少性ゆえに，一人の神経内科医が関わる ALS はそう多くはない．現状では，インフォームド・コンセントでさえ，医師間でかなり差があり，診療の標準化がしにくい分野である．近年，高齢発症の ALS が増加しており，認知症をともなう症例など，医療処置の判断で問題となる．

病気の概要

随意運動機能が進行性に障害される病気で，原因は明確ではないが，約 10%は遺伝性であり，その約 20%は SOD1 の遺伝子異常を認める．随意運動以外の機能は温存され，感覚障害や小脳失調症状，自律神経障害，知能障害などは通常認めないが，遺伝性の症例など例外はあり，人工呼吸器を装着して病期が長くなると外眼筋麻痺および運動以外の障害も生じてくる．病理学的には一次および二次運動ニューロンの変性脱落をきたし，残存した神経細胞に異常蛋白の蓄積を認め，ごく最近 TDP-43 が蓄積していることが明らかとなった[2]．有病率は 2～7 人/10 万人でやや男性に多く，従来好発年齢は 50～60 代といわれていたが，最近では高齢化率を勘案しても高齢発症が増加している．

症状や進行の概略

典型的には上肢遠位部の筋力低下，筋萎縮で発症し，徐々に近位筋や反対側にもおよび，進行すると寝たきりとなる．構語障害，嚥下障害により，意思疎通の工夫や経管栄養が必要となり，発症後約 2～4 年で呼吸筋障害による呼吸不全により人工呼吸器が必要な状態となる．

高齢発症では球麻痺から発症する方が多く，65 歳以下の発症に比べ，経管栄養導入までの期間や人工呼吸器導入までの期間が短く，進行が早いことが多い．

しかし，ALS は症状の進行のしかたもスピードも非常にばらつきの大きい疾患であるため，あまり平均的な予後を考えることは意味をなさない．個々の症例にあわせた捉え方が必要である．

*北里大学医学部　神経内科学

0913-7963/08/¥800/論文/JCLS

ALS の診断

神経診察上，一次ニューロン徴候（錐体路徴候：痙性麻痺，腱反射亢進，病的反射出現）および二次運動ニューロン徴候（弛緩性麻痺，腱反射低下，筋萎縮，線維束性収縮）があるかを確認する．ALS は両者があることが診断根拠となるが，初診時にそろっているとは限らない．感覚障害がない，もしくは軽いのに，運動障害が強い場合は疑ってみるべきである．

検査では除外診断が主となるが，針筋電図では高齢者に多い変形性脊椎症でも似たような異常所見を示すので，画像所見と照らし合わせて判断する．変形をきたしにくい胸椎レベルの支配筋である棘脊柱筋や，顔面舌筋の異常があれば ALS の可能性が高くなる．

現在のところ ALS 診断によいマーカーはなく 100%正しい診断をすることは不可能である．当初 ALS と診断しても，経過に腑に落ちないことがあるようなら，いつでも再考するという気持ちで経過を見ていくべきである．

病名告知について

「告知」は「病名を告げる」ためにあるのではなく，知ることにより，患者や患者家族が病気を受容し，前向きになるために行うものである．重要なことは逃げないで，患者・家族が納得のいくまで十分な時間をかけて説明すること．心の底からこのような疾病になったことに対して同情しており，限界はあるものの医師としてできるだけのことをし，医療者が最後までみていくことを相手にわかるように伝えることである．「真実は残酷であっても，真実の告げ方が残酷であってはならない」[6]という言葉どおり，うそは告げてはいけないが，ばらつきが多い疾患のため，不確定な予後まで告げて希望を奪うことがいいとも限らない．「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，対症療法も治療である．確定診断は困難であり，約 8%程度の誤診の可能性もあり[5]，日進月歩の医療の状況から新たな治療法が生まれる可能性もあることなど，確率が低くとも希望的な話も必ずする．このような告知は経験と熟練を要するため，専門医療機関に依頼して行ってもよいが，進行に即して継続して行われるべきである．

近年では長寿化のためか，高齢者であっても，いつまでも死は遠くにあるものという感覚でおられる方も多く，告知をされると急に老いの現実を感じて，若い方よりもかえってショックが大きい時もある．また，これまでの人生で自分がしてきたことに対する罰としてこのような病気になったというスティグマを感じてしまう人もいる．新しい状態への対応や知識の習得など病気に対して立ち向かっていくという姿勢を得づらく，うつ的になっていく方も多い．また，痴呆症状をともなっている場合なども十分な理解が得られないこともあり，状態に即した対応が必要となる．

実際の病名告知の話し方についてはアメリカ ALS 協会編による『ALS マニュアル』[E]または拙著[1]を，EBM，診断基準などについては日本神経学会『ALS 治療ガイドライン』を一読することを薦める[E]．

治療法について

根本的な治療法はないが，進行を数ヵ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．高額なため，特定疾患申請後に処方するとよい．副作用として嘔気，肝機能障害をきたすことがあるが大概 1ヵ月程度で問題にならなくなるので，投薬当初の制吐薬併用で対処でき，服薬中止になる例は少ない．臨床試験としてエダラボン静脈注射，メチルコバラミン筋肉注射などの第Ⅲ相治験が行われている．今後の検討結果がまたれる．また，そのほかにも再生医療による治療などが期待されている．

対症療法

毎回，病状の変化につき，本人の困っている点などを把握し，進行してゆくなかでの受容状況を判断し，その段階にあった対症療法およびインフォームド・コンセントを行う．問診をしている間にも，嚥下障害，構音障害の進行の程度，呼吸機能などに気をつけてみる．

大切なことは進行の様子を観察することにより，1ヵ月後，3ヵ月後にどうなっているかを予測し，

タイムリーな助言および対処をすることである．手すりなどついたころには使用できないほど進行していることもあるし，早すぎる対応も本人の受け入れも得にくく，落胆につながりかねないので，見極めが必要である．

また，患者はさまざまな医療処置の選択をせまられるが，誰しも好んで医療処置を受けるわけではなく，できれば受けたくないと拒否される場合も多い．しかし，多くの場合，しなければどうなるのかという具体的な理解ができないまま，拒否していることが多い．した場合，しなかった場合と天秤にかけて「どちらがましか」という選択をするものであるので，医療処置をするにしてもしないにしても，どこまで理解したうえでの意思決定であるのかを十分に検討する必要がある．

1．四肢麻痺

診察としては ALSFRS[B]に準じて徒手筋力検査などで進行程度の把握を行い，程度に応じた助言を与える．体重は必ず把握する．

四肢麻痺に対してはリハビリ，装具の検討を行う．リハビリはやりすぎると逆効果になるので，翌日まで疲れが残るようならリハビリ量を減らすようにする．進行を予測し，タイムリーに装具を導入し，拘縮予防のために関節を十分にやわらかくしておく．

上肢の筋力低下については握りやすいさまざまな介護用品や食器の紹介，BFO などのバランサーの紹介，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．下肢のツッ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，住宅改造，昇降便座，エアマットなど介護保険の対応があるものは，ケアマネージャーと相談のうえ計画する．移動のために宙吊りにするリフターが痛みの軽減にも有効なことがある．

2．嚥下障害

言語聴覚士（ST）や耳鼻科と協力し，喉頭鏡検査や嚥下造影などで機能をチェックし，嚥下指導を行っていく．むせが多くなったら，刻み食やとろみ剤を導入する．また酢の物，かんきつ類，香辛料などはむせやすいので，避けるように指導する．

嚥下障害が進行してくると，むせをともな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．さまざまな工夫をしても食事時間に 1 時間以上かかる，または誤嚥性肺炎をきたしたときには体重減少をきたす前に経管栄養導入を考える．筆者は入れ替え時の誤嚥や呼吸困難感，将来的な NPPV 導入などを考えると，少なくとも 6ヵ月以上生存可能と考えた場合は経鼻経管よりも胃瘻造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瘻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るうちに導入を決断してもらう．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は早めに対応したほうがよいことを説明する．十分に理解したうえで家族も合意のもと経管栄養を希望しない場合は経口摂取を継続または点滴のみで経過をみる．

通常%VC が 50%以下になった場合は経内視鏡的胃瘻造設術は危険をともなうが，当院では NPPV を併用しながら施行している．また，最近欧米では内視鏡を用いないで透視下で行う RIG が用いられているが現在のところ日本での報告例はない[10]．

嚥下障害の進行にともない，唾液の流出が増加するため，抗コリン薬（ボラキス®など）の投与や持続低圧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もしくは副作用が強いようであれば中止する．

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ることは人間にとってとてもつらいものであるので，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ききとりやすく話すこつを指導する．書ける場合は書字によるコミュニケーション，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（トーキングエイド®，レッツ・チャット®）の導入を考えると同時にコンピューターの指導をす