

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、最近では高齢者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、ひとりて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イの確保であり、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

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。

吸引が頻回に必要なが、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、最近で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.

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

荻野美恵子*
おぎのみえこ

- 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、認知症をとまなう症例など、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

■ 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傍脊柱筋や、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診断によりマーカーはなく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」^{3,4)}という言葉どおり、うそは告げてはいけませんが、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、痴呆症状をととも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』⁶⁾または拙著⁷⁾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⁸⁾。

■ 治療法について

根本的な治療法はないが、進行を数ヶ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ヶ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相試験が行われている。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。手すりなどついたと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、誰も喜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。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 ALSFRS⁹⁾ 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 などのバランスの紹介、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、むせをとまわら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ながら導入を決断してもらおう。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まなうが、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まなない、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。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

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 ~ 100	198	23
poor functional status	196	51
missing information	259	6

(Del Bene ML, et al : 2003 より改変)

る。入力機器にもさまざまなものがあり、少しでも随意的に動かせる部位があればピックアップできるので障害に応じて使い分けていく。さらに脳波や脳血流より入力するものなども商品化されている。人工呼吸器を装着して5年以上たつとごく一部の症例(20%以下)は現在使用可能なさまざまな方法を駆使してもまった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となってしまうが¹¹⁾多くの症例は10年以上たつ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。

4. 呼吸筋障害

呼吸筋障害に対しては、呼吸リハビリ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きたすので、注意が必要である。呼吸機能検査は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。コロンビア大学が報告した余命についてのデータを提示する(表1)が、多くの症例では進行期には呼吸機能検査が不正確となるため、病初期からマスク式でも計測し、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Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP)という方法を試みているが、より末期まで計測することができ、予後予測に役立つ¹²⁾。%VCがうまく測定できないときにはPCO₂値を参考にする。PCO₂が45 Torr以上になったら人工呼吸器の方針につき確認を開始し、50 Torr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NPPVについての方針を固める。

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の導入にあ

たっては指導も含め入院で試みたほうがよいが、体制を整えれば外来でも導入できる。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、数分ずつから徐々に慣らしていく。痰の咯出が困難な例ではカフマシンを併用すると導入できる場合もある。

NPPVは多くの場合は排痰の援助にはなりにくく、換気効率の悪さによりNPPVだけでは長期間の延命はできない。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。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お話をするが、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。

■ ALSの緩和ケアについて

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、四肢麻痺にともなうさまざまな痛みへの対処など、緩和ケアを継続して行う。通常は十分な繰り返すインフォームド・コンセント、傾聴、消炎鎮痛薬の投与、抗不安薬、酸素投与などで対応できるが、なかには呼吸苦や疼痛の対処に難渋する場合がある。このような場合はモルヒネなど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。適量のオピオイドやモルヒネ(厳密にはALSに対する保険適応はない)は意識障害をきたさずに苦痛を取り除くという意味で利点がある¹³⁾。

当院では以前よりチーム医療を実践し終末期の意思決定ができていた場合には書類として携帯してもらっているが¹⁴⁻¹⁶⁾、平成19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』¹⁷⁾が発表され、医療行為の中止も含め係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り、慎重な対応が求められる。そのほか、倫理的知識、社会福祉の知識なども必要となるが他稿を参考にされたい¹⁸⁾。

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) 長谷川成人, 新井哲明：ALS でみられるユビキチン化封入体の構成蛋白。BRAIN and NERVE 59 (10)：1171-1177, 2007
- 3) Jonsen AR, Siegler M, Winslade WJ：Clinical Ethics—A practical Approach to Ethical Decisions in Clinical Medicine (5th ed.), McGraw-Hill, New York, 2002
- 4) 白浜雅司：がんの真実を伝えるための医師の役割と技術。ターミナルケア 2003 年 3 月号特集「がんを伝える」
- 5) Belsh JM：Diagnostic challenges in ALS. Neurology 53 (Suppl 5)：S26-S30, 1999
- 6) ALS マニュアル—ALS と共に生きる—(アメリカ ALS 協会編, 遠藤明訳), 日本メディカルセンター, 東京, 1997
- 7) 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 21(2)：127-137, 2004
- 8) ALS 治療ガイドライン 2002。臨床神経 42：678-719, 2002
- 9) 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, 1996
- 10) Shaw AS, Among MA, Rio A, et al：Primary placement under radiologic guidance of Entristar skin level gastrostomy tubes in patients with motor neuron disease, early experience. ALS and other motor neuron disorders 4(suppl 1)：72-73, 2003
- 11) 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 of mechanical ventilation? ALS and other motor neuron disorders 5(suppl 2)：119, 2004
- 12) Kamide N, Ogino M, et al：Usefulness of Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP) for Japanese patients with ALS. Amyotrophic Lateral Sclerosis 7(suppl 1)：83, 2006
- 13) 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 12(9)：23-26, 2006
- 14) 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 10：15-18, 2004
- 15) 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 45(12)：1044, 2005
- 16) 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 22(6)：741-745, 2005
- 17) 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 31 日
- 18) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症。日本在宅医学会テキスト編集委員会編 在宅医学, pp.341-348, メディカルレビュー社, 東京, 2008

INFORMATION

緊急特別ニュース

最強の統計ソフトウェア“SAS”

「SAS Learning Edition 4.1」Evaluation Copy を配布

統計ソフトウェアのなかでもっとも信頼性の高いといわれる SAS。しかし、個人で導入するには、その高価な価格がネックとなっていました。

そこで、今回 SAS Institute Japan 株式会社より、教育機関ご所属の方限定で、研究・教育目的に限り、「SAS Learning Edition 4.1」Evaluation Copy が配布されることになりました。

詳しい応募条件や利用条件は本誌の後半にあります「サルでもわかる SAS 講座～今日から始められる身近な生物統計」のなかに掲載しております。ご興味のある方はぜひ一読下さい。



C 内科的疾患進行期の医学的管理

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。その診療においては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、ある程度網羅的に解説する。

2 ALSの概要

ALSは随機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、なかには進行の緩徐な症例もあり、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。肺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（弛緩性麻痺、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、傍脊柱筋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。

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・家族がよりよい生活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 は医師側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をし、最後までみていくつもりであ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」³¹⁾ 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³²⁾、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、気の持ちようでも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ひできる関係がよく、在宅で受けついで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ひしてもよい。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案である。

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」³³⁾ または拙著³⁴⁾ 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」³⁵⁾ 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ゾ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相治療が行われている。第2相治療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。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ALSFRS⁹⁾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ら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などのバランスの紹介、箱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。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。通常の食事でもむせが多く、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1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う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、排便困難、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辛いものである。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コツ（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年以上たつ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、病初期には両方で計測し、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、より末期まで計測することができ、予後予測に役立つ²³。%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確認を開始し、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か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。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。また痰の咯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だけでは排便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 sea/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。会話ができていない症例ではなるべく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、CO₂ナルコー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、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¹⁴⁾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、酸素投与等に対応できるが、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¹⁵⁾。

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量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、大概是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りないようにモルベス[®]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)¹⁰⁾。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ばらくこんで作成しており、外来再診時毎に方針が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¹⁰⁾。

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らず、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がどうか分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、患者及び家族へ、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 神奈川県相模原市新井台2-1-1	
電 話 (042) 748-9111(代)	
(平日時間内: 神経内外科外来 時間外: 神経内科当直医)	
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>

- 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
- 救急隊から確認があった場合、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)
- 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。

20030621

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、回復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を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の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か確認するのも問題であるし、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¹⁰⁾。

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」¹¹⁾が発表され、医療行為の中止も含め、かか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2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

が、医療費の一部免除を受けられ、所定の手続きをすると申請時にさかのぼって医療費の一部が還付される。また、この申請をすることにより難病保健師がかかわるきっかけとなる。

若年者でも40歳以上であれば介護保険の2号該当になる。身体障害者手帳をとっていれば障害者自立支援法の適応になり、介護については介護保険が優先されるが、足りない場合は障害者自立支援法の支給も請求できる。介護用品の購入やレンタルが可能で、身体介護、家事援助、通院援助、入浴介助などさまざまなサービスがあるので、医療者もある程度サービスや介護用品についての知識があるとよい。また、全国に患者会があり、さまざまな情報や交流会などを提供している。

(荻野 美恵子)

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) 長谷川成人, ほか: ALSでみられるユビキチン化封入体の構成蛋白. BRAIN and NERVE 59 (10): 1171-1177, 2007
- 3) Jonsen AR, Siegler M, Winslade WJ: Clinical Ethics---A practical Approach to Ethical Decisions in Clinical Medicine (5th ed.) McGraw-Hill, New York, 2002
- 4) 白浜雅司: がんの真実を伝えるための医師の役割と技術. ターミナルケア2003年3月号特集「がんを伝える」
- 5) Belsh JM, Diagnostic challenges in ALS. NEUROLOGY 53 (Suppl 5), S26-S30, 1999
- 6) ALSマニュアル-ALSと共に生きる-(アメリカALS協会編, 遠藤明訳), 日本メディカルセンター, 東京, 1997
- 7) 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21 (2): 127-137, 2004
- 8) ALS治療ガイドライン2002: 臨床神経42: 678-719, 2002
- 9) 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
- 10) Shaw AS, Ampong MA, Rio Aet al. Primary placement under radiologic 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
- 11) Kamide N, Ogino M et al: Usefulness of Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP) for Japanese patients with ALS. Amyotrophic Lateral Sclerosis 7 (suppl 1), 83, 2006.
- 12) 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 of mechanical ventilation? ALS and other motor neuron disorders 5 (suppl 2), 119, 2004
- 13) 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12 (9), 23-26, 2006
- 14) 荻野美恵子: 人工呼吸器を着けるか着けないか[第3部]神経難病の事前指図書一北竿と大学東病院の取り組み-. 難病と在宅ケア10, 15-18, 2004
- 15) 荻野美恵子ほか: 「緊急時の対処方法カード」(事前指図書)導入後の評価. 臨床神経45 (12): 1044, 2005
- 16) 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22 (6): 741-745, 2005
- 17) 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31日

在宅医学

定価 本体4,500円(税別)

2008年3月15日 第1版第1刷発行

編集 日本在宅医学会 テキスト編集委員会
発行者 松岡光明
発行所 株式会社 メディカルレビュー社

〒113-0034 東京都文京区湯島3-19-11 イトーピア湯島ビル
電話/03-3835-3041(代)
販売部 電話/03-3835-3049 FAX/03-3835-3075
☒sale@m-review.co.jp

〒541-0045 大阪市中央区道修町1-5-18 朝日生命道修町ビル
電話/06-6223-1468(代) 振替 大阪6-307302

URL <http://www.m-review.co.jp>

- 本書に掲載された著作物の複写・複製・転載・翻訳・データベースへの取り込みおよび送信(送信可能化権を含む)・上映・譲渡に関する許諾権は(株)メディカルレビュー社が保有しています。
- JCLIS<(株)日本著作出版権管理システム委託出版物>
本書の無断複写は著作権法上での例外を除き、禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に(株)日本著作出版権管理システム(電話03-3817-5670)の許諾を得てください。

印刷・製本/文唱堂印刷株式会社

乱丁・落丁の際はお取り替えいたします。

ISBN 978-4-7792-0237-7 C3047 ¥4500E

ALS の治療とケア

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、依然すぐに完治させることが難しいという現状は変わっていない。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つ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すら把握しづらい状況となっている。難病に関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¹⁻⁵⁾。

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て、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

おぎのみえこ 北里大学講師/神経内科学

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カ所の協力病院を指定し、そのうち1カ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

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か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

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 意思伝達装置
2 特殊マット	11 吸入器
3 特殊環台	12 移動用リフト
4 特殊尿器	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	

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

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い、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を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。転職が必要など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くところも多いので、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ヶ月であるが、公的補助の適応を待って使用する時期を逸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に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な場合もあるが、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、前倒して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ことよい。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変わってしまう。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. 343-83.
- 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. 151-8, 203-25.
- 4) 荻野美恵子. 筋萎縮性側索硬化症(ALS)の医療手帳. 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; 12: 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.