

# Neuroethics and QOL Perspectives of Cybernetics Technology Enhancement or Palliation, towards Clinical Trial

Takashi Nakajima

**Abstract.** Medical applications of HAL are examined in their biomedical and ethical aspects. Locating HAL in the historical perspective and the present applications of man-machine hybrid technology to medical patients, I evaluate positive effects of HAL by examining a hypothesis that “appropriate assist is able to protect degenerative muscles, to keep muscle function longer and to prevent disused effect in healthier muscles.

**Keywords** Bioethics, Man-machine hybrid technology, HAL, QOL

## 1 Introduction

In the modern era, new technology expands to the extent of human biomedical function. It leads us to the use of new devices by which human function can be appropriately enhanced and assisted according to the user’s intention. It leads us to the extent that the user does not intend to use these devices consciously. The hybrid system of wearable small computerized machines and man, has started to change the meaning of robotics, assistive technology, and medical therapeutics.

A prototype of HAL (Hybrid Assistive Limb), HAL-1 was developed based on cybernetics technology in 1999.<sup>1</sup> The word, cybernetics was coined from cybernetics, robotics, and informatics by Yoshiaki Sankai. After the development of cybernetics, HAL has come to refer to an intelligent wearable robot that is able to estimate the wearer’s motion intention in real time. This is achieved by means of measuring bioelectrical signals including the wearer’s surface EMG, joint angles, and acceleration and force plate signals. Simultaneously HAL technology enhances the wearer’s limbs movement with appropriate motor torque (Fig.1).<sup>2</sup> Its distinguished control mechanism consists of a hybrid of both “cybernetic voluntary control” which is based on wearer’s intention and “cybernetic autonomous control” which is based on machine internal estimation.<sup>2,3</sup> Essentially HAL has an internal feed-forward control mechanism according to the wearer’s intention. Limb movement, assistive torque, and secondary responses, such as spinal reflex and wearer’s change of effort, are suitably adjusted simultaneously.

---

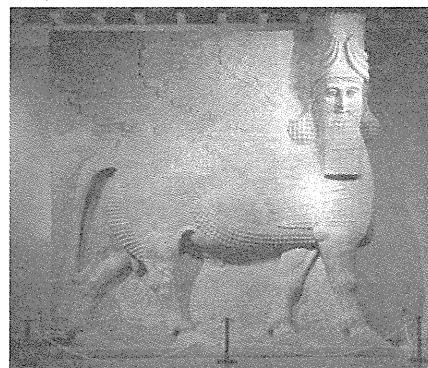
<sup>1</sup> Okamura J, Tanaka H, Sankai Y, EMG-based Prototype Powered. Assistive System for Walking Aid, *ASIAAR'99*. 1999:229-234.

<sup>2</sup> Suzuki K, Mito G, Kawamoto H, Hasegawa Y, Sankai Y, Intention-based walking support for paraplegia patients with Robot Suit HAL, *Advanced Robotics* 2007, 21(29):1441-1469.

<sup>3</sup> Hayashi T, Kawamoto H, Sankai Y: Control Method of Robot Suit HAL working as Operator's Muscle using Biological and Dynamical Information. In *IEEE/RSJ International Conference on Intelligent Robots and Systems (IROS 2005): Aug 2-6 2005*; 2005:3455-3460



**Fig. 1.** HAL-5 supports the whole-body motion. A 20-kg load is carried on a single arm (2005).<sup>2</sup>



**Fig. 2.** The Assyrian Lamassu at the Oriental Institute Museum of the University of Chicago. <http://en.wikipedia.org/wiki/Lamassu>

In the context of HAL technology, the word “hybrid” also has another meaning referring to a self-regulating human-machine system such as a cybernetic organism or cyborg.<sup>4</sup> HAL can be categorized as both 1) a product of human enhancement technology for living and working in the extraordinary environments, and as 2) human assistive technology for better quality of lives for handicapped people.

In this article, the applications of HAL medical technologies are examined from biomedical and ethical perspectives. There will be many possible medical applications of a variety of HAL models including single leg models, upper limbs models, hand models, and biped models. Prior to using HAL models for medical applications, clinical trials are necessary. Clinical trials will significantly prove the efficacy and safety of the technology for potential patients.

Reviewing analogical stories or images of human-machine hybrids in history seems of great importance in order to conduct better clinical trials and to estimate HAL technology’s efficacy in terms of Quality of life (QOL) measurement and other psycho-social effects in individuals and society.

## 2 Historical Perspectives of Man-machine Hybrid Technology

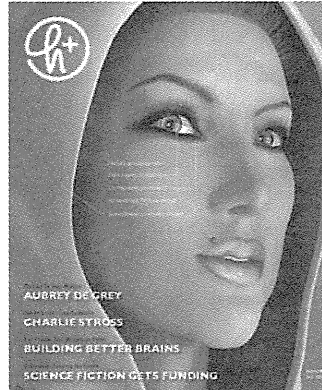
### 2.1 Assyrian Shedu

In the concept of a man-other beings hybrid that is analogous to HAL, the protective goddess Lamassu Assyrian Shedu (the late 8th century BC), is the oldest in history (Fig. 2). She has a human’s head, an eagle’s wings, a bull’s legs, and a lion’s body. Those components make the most

<sup>4</sup> Clynes ME, Kline NS: Cyborgs and Space. *Astronautics* 1960(September):29-33.



**Fig. 3.** Daedalus and Icarus in the Greek myths (Relief in the Villa Albani in Rome).  
[http://en.wikipedia.org/wiki/File:Daedalus\\_und\\_Ikarus\\_MK1888.png](http://en.wikipedia.org/wiki/File:Daedalus_und_Ikarus_MK1888.png)



**Fig. 4.** The cover page of the 1st issue of Transhumanism magazine.  
<http://hplusmagazine.com/magazine/>

intellectual and physically strong servant goddess. She is often represented as a standing figure at the entrance of the throne room that introduces guests to another superior god. You can see this figure in famous museums around the world. This imaginary animal-human hybrid might have been made in response to the fundamental human desire to protect the beloved people, their property and culture.

## 2.2 Daedalus and Icarus in the Greek Myths

A second example is shown in the Greek mythology (Fig.3). The first innovative engineer Daedalus, built the labyrinth of Crete Islands in the Mediterranean Sea. When his son Icarus and he needed to flee from the labyrinth, he constructed wings made of wax and bird feathers. According to this Greek myth, Daedalus told Icarus not to fly high near the sun, as this would melt his waxed feather wings, causing him to fall down into the sea. However Icarus forgot his father's words, as flying high near the sun was easy and fun. As a consequence of these actions he fell into the sea and died.

What this Greek myth teaches us is the dualism in technology. People must consider these dual effects both before and also after the development of a machine. Enhancement biotechnology might also lead us towards danger. Although when used appropriately, like keeping Daedalus' words, the technology should be harmless.

## 2.3 Dreams of Euphenics and Transhumanism

A good example of the dualism of technology and science is observed in a new euphenics movement<sup>5</sup>. Euphenics looks useful for humankind; however it still has a danger of genetic

<sup>5</sup> Lederberg J: Molecular biology, eugenics and euphenics. *Nature* 1963, 198:428-429.

discrimination and racism such as that which was evident in the NAZI era. Transhumanism has been loosely defined<sup>6</sup> as follows: “it holds that current human nature is improvable through the use of applied science and other rational methods, which may make it possible to increase human health-span, extend our intellectual and physical capacities, and give us increased control over our own mental states and moods” (Fig.4). The final goal of the transhumanist is cause for concern because a man with enhanced intellectual and physical capacities may find it easy to control and rule ordinary inferior humankind. Moreover, transhumanists might find it difficult to pursue their personal happiness and to attain enlightenment.

If transhumanism technology can be utilized for improving patients’ capability with intractable and incurable disease, the purpose of its technology will become completely different. Such enhancement technology can enable patients to survive longer and become much happier as well. If the patients are able to live a contented life in the community, using man-machine hybrid technology, the purpose of the technology can be beneficial. In this instance we do not have to think that human nature, which is transcendently given, has been changed by biotechnology. We can think that every lifeform including humankind is able to change itself dynamically in nature. The goal is not to restore a patient to their previous form, rather to provide assistive technology to enable them to live a contented life.

#### **2.4 American President’s Council Report on Bioethics in 2003**

“Beyond Therapy: Biotechnology and the Pursuit of Happiness” was written in 2003 as a report of the President’s Council on Bioethics.<sup>7</sup> In the report, “Beyond Therapy” biotechnologies were discussed for a variety of aims, including having better children, superior performance, ageless bodies and happy souls. Man-machine hybrid technology might be also be considered as a kind of “beyond therapy”, an enhancement and desire-driven therapy in their context. However if this technology is used not as therapy, but used for palliation and rehabilitation, it is feasible that the patients with intractable/incurable disease can be assisted in being self-affirmative. Moreover, they can be assisted in adapting to their environment, even if the patients are not able to be restored to “normal”.

#### **2.5 Is a Man-ventilator Hybrid Merely Life-prolonging Treatment or Palliation/Rehabilitation?**

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a pan-ethnic progressive neuromuscular disease caused by the degeneration of motor neurons that control voluntary muscle movement, swallowing and respiration. Two per 100,000 of the population develop ALS each year. The patients will finally lose all the voluntary movements except for the eyes. Sooner or later they will need to use a ventilator to avoid hypoxemia induced by respiratory failure following respiratory muscle atrophy. There is a lot of confusion in caring for ALS around the world, although standard care for the

---

<sup>6</sup> Bostrom N: In defense of posthuman dignity. *Bioethics* 2005, 19(3):202-214.

<sup>7</sup> Beyond Therapy: Biotechnology and the Pursuit of Happiness  
<http://bioethics.georgetown.edu/pcbe/reports/beyondtherapy/index.html>

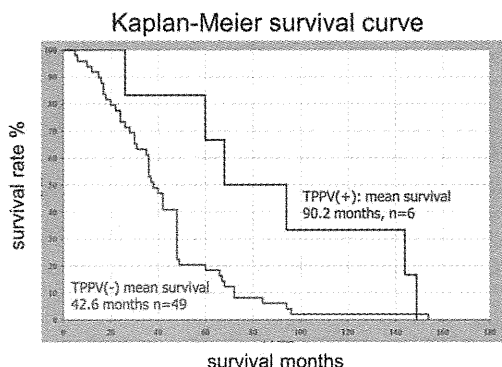


Fig. 5. Survival curve of ALS patients (Japanese data)<sup>10</sup>



Fig. 6. Very nice facial appearance of the ALS patient living with ventilator machine.<sup>10</sup>

patients with ALS has been published.<sup>8,9</sup> In the Japanese Nanbyo (intractable / rare diseases) care system, approximately 15% of ALS patients choose tracheostomy positive pressure ventilation: TPPV.<sup>10</sup> Most patients usually start with non-invasive positive pressure ventilation: NPPV. NPPV cannot be continued long-term because glottic dysfunction always induces the obstruction of the air way with sputum.

In Fig. 5 our data shows that TPPV prolongs life for 4 years longer than non TPPV does. In general, people consider successful treatment to be treatment which restores a patient to their former state. Treatment which cannot achieve this goal, may be considered less successful or even worthless. In the perspective of palliative care and the Japanese 'Nanbyo' care system, if the patient cannot be restored to their former state by treatment, the goal of care is thought of differently. The goal of the care is thought of in terms that the patient with incurable disease identifies himself against in his new internal environment.

In the case of ALS, respiratory care including NPPV and TPPV prevents hypoxemia in patients. Hypoxemia induces secondary failure of many organs including skeletal muscles, respiratory muscles, the gastrointestinal system, the spinal cord and the brain. Prevention of hypoxemia might reduce the speed of the degeneration process of motor neurons. In addition to these life-saving benefits, the clinical data showed that ventilator support makes the patient happy (Fig. 6).

<sup>8</sup> Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J *et al*: Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009, 73(15):1218-1226.

<sup>9</sup> Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J *et al*: Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009, 73(15):1227-1233.

<sup>10</sup> Nakajima T: Individual ALS care in the Japanese 'Nanbyo' care model comparison with palliative care approaches in achieving best Quality of Life. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2006(7):45-47.

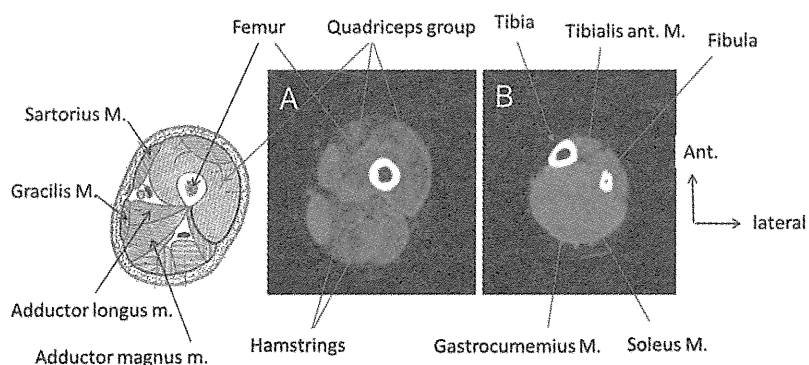
### 3 Our Hypothesis towards Clinical Trials of HAL

#### 3.1 HAL vs. BLEEX

As present there exists two completely different wearable robot models, the Berkeley lower extremity exoskeleton (BLEEX) and HAL. BLEEX is a human exoskeleton robot, which looks similar in appearance to HAL. The wearer of BLEEX can carry the payload easily because BLEEX supports its own weight and an external payload. The main application of BLEEX technology is likely to be in the enhancement of human motor function in extraordinary environments. It is easily applied to military purpose as well. In contrast, the main target of HAL is to improve people's life, especially in medical and welfare fields. The design of HAL is intended for both carers and patients. With these users in mind, HAL technology requires more research on safety and efficacy.

#### 3.2 Our Hypothesis of Medical Application of HAL

Our likely hypothesis is that “appropriate assistance is able to protect degenerative muscles, to keep muscle function longer and to prevent disused effect in healthier muscles”. In neuromuscular diseases, heterogeneity of muscle degeneration can be observed. Severely damaged muscles need to rest. In contrast, moderately affected muscles need assistance and healthier muscles need exercise. In Fig 7, muscle X-ray CT of the patient with Duchenne muscular dystrophy shows heterogeneity of affected muscles. If our hypothesis is correct, when the patient with neuromuscular disease wears HAL intermittently, severely damaged muscles can be protected and moderately affected muscles can be assisted. The additional benefit of this is that natural disease progression speed may be reduced. We can expect such disease modifying effects of HAL in patients with neuromuscular disease. HAL medical use could reduce the speed of declining muscle strength and disease progression. We must prove this hypothesis in future clinical trials.



**Fig. 7.** X-ray CT of DMD patient at age 9 shows heterogeneous severity of affected muscle fibres in lower extremity. Hypodensity in muscle fibres shows fatty degeneration. Some muscle fibres including Sartorius, Gracilis, Gastrocnemius and Soleus M. are hypertrophic.

Preliminary studies in the University of Tsukuba and CYBERDYNE Inc. showed that a single leg HAL model may reduce the period of recovery for stroke patients in the acute phase. In the report a single leg HAL model for a patient with post-polio syndrome also compensates his leg function.<sup>11,12</sup> Theoretically speaking, combination therapy with both intermittent HAL wearing and gene therapy such as exon skipping, that is planned in the near future, may have more efficacies in the Duchenne muscular dystrophy. Wearing HAL may augment the efficacy of commercially available enzyme replacement therapy (ERT) in the late onset of Pompe disease. Moreover, muscle decline speed might be alleviated by intermittent wearing of HAL in the neurogenic muscular diseases, including spinal muscular atrophy (SMA), spino-bulbar muscular atrophy (SBMA), amyotrophic lateral sclerosis (ALS), and Charcot-Marie-Tooth disease (CMT) as well. We are now starting to prepare for the clinical trials of the above diseases to prove the hypothesis.

### 3.3 Issues on Quality of Life and Patient Reported Outcomes

When we undergo clinical trials of HAL, issues on Quality of Life and patient reported outcomes (PRO) must be considered of great importance. When the WHOQOL scale was constructed to assess better health care intervention by the WHOQOL study group,<sup>13</sup> they summarized: “Quality of Life has been defined by the World Health Organization as an individual’s perception of their position in life in the context of the culture and value systems in which they live and in relation to their goals, expectations, standards and concerns.” However, in the fields of health care and health economics, there are tremendous misunderstandings in the concept of QOL. The main cause of the misunderstandings is that QOL is thought to be an indicator of humanity in their view. According to this misunderstanding, lower QOL means less humanity, that is, a patient living permanently with low QOL state does not have humanity. Loss of humanity or concept of normal human life could potentially lead patients to voluntary euthanasia or “dying with dignity”. The question is raised, “Would you like to live longer, even if your QOL is the lowest?” People think the lowest QOL is a fixed value. Primarily, QOL is not a real entity, but an individual concept in mind (construct). Logically speaking, lower QOL perception of any patient can be changed by appropriate interventions if these can be provided properly.

To avoid the misunderstanding of QOL, the phrase, patient reported outcomes (PRO) has been recently used frequently in clinical trials instead of QOL.<sup>14</sup> The schedule for the evaluation of individual Quality of Life: SEIQoL, is the best representative of the instruments available for measuring PRO. SEIQoL also has a direct weighting version, SEIQoL-DW. In SEIQoL-DW,

<sup>11</sup> Kawamoto H, Taal S, Niniss H, Hayashi T, Kamibayashi K, Eguchi K, Sankai Y: Voluntary motion support control of Robot Suit HAL triggered by bioelectrical signal for hemiplegia. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc* 2010, 1:462-466.

<sup>12</sup> Shingu M, Eguchi K, Sankai Y: Substitution of motor function of polio survivors who have Permanent Paralysis of Limbs by using Cybernetic Voluntary Control. In *International conference on Robotics and Biomimetics: December 19 -23 2009; Guilin,China*; 2009:504-509.

<sup>13</sup> Billington R: WHOQOL Annotated Bibliography. Edited by Department of Mental Health WHO. Geneva; 1999.

<sup>14</sup> Ring L, Hofer S, Heuston F, Harris D, O'Boyle CA: Response shift masks the treatment impact on patient reported outcomes (PROs): the example of individual quality of life in edentulous patients. *Health Qual Life Outcomes* 2005, 3:55.

respondents were first asked to nominate and describe the 5 areas of their lives (cues) that they consider to be the most important for their QOL. They were then asked to rate their current level of satisfaction/functioning on each cue. Finally, they were requested to indicate the relative importance of each cue. Calculations made from this data produced the SEIQOL Index. The SEIQOL Index score ranged from 0-100, where a higher score indicates better QOL.

In SEIQoL, QOL judgment is constructed from the assessment of functioning/satisfaction in individually important life domains and QOL is evaluated against ones own individual yardstick. Man is always interacting with his environment and self-evaluation such as his own QOL judgment is changing at the same time. Man-machine hybrid technology can be assessed in clinical trials using the SEIQoL perspective.

## 4 Conclusion

Robot Suit HAL has been developed on the basis of Cybernetics, man-machine hybrid technology. In this article, perspectives of HAL medical applications are reviewed in the historical and philosophical standpoints which can overcome the previous arguments of eugenics and transhumanism. Every lifeform including humankind has the capability to change itself dynamically. When humankind applies HAL technology to patients with intractable and incurable disease, such application sounds appropriate even if the technology changes us. We will plan to conduct clinical trials to prove the hypothesis: "appropriate assistance is able to protect degenerative muscles, to keep muscle function longer and to prevent disused effect in healthier muscles." In this article, the misunderstandings of the QOL concept are discussed and methods to estimate clinically efficacy using QOL/PRO are also examined.

**Acknowledgements.** I deeply appreciate Mr. Andrew P. Wood's help about reviewing the manuscript literally.

## References

- Okamura J, Tanaka H, Sankai Y: EMG-based Prototype Powered. Assistive System for Walking Aid. In *ASIAAR'99*. 1999:229-234.
- Suzuki K, Mito G, Kawamoto H, Hasegawa Y, Sankai Y: Intention-based walking support for paraplegia patients with Robot Suit HAL *Advanced Robotics* 2007, 21(29):1441-1469.
- Hayashi T, Kawamoto H, Sankai Y: Control Method of Robot Suit HAL working as Operator's Muscle using Biological and Dynamical Information. In *IEEE/RSJ International Conference on Intelligent Robots and Systems (IROS 2005): Aug 2-6 2005*; 2005:3455-3460.
- Clynes ME, Kline NS: Cyborgs and Space. *Astronautics* 1960(September):29-33.
- Lederberg J: Molecular biology, eugenics and eugenics. *Nature* 1963, 198:428-429.
- Bostrom N: In defense of posthuman dignity. *Bioethics* 2005, 19(3):202-214.
- Beyond Therapy: Biotechnology and the Pursuit of Happiness  
<http://bioethics.georgetown.edu/pcbe/reports/beyondtherapy/index.html>



Neuroethics and QOL Perspectives of Cybernetics Technology

- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J *et al*: Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009, 73(15):1218-1226.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J *et al*: Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009, 73(15):1227-1233.
- Nakajima T: Individual ALS care in the Japanese 'Nanbyo' care model comparison with palliative care approaches in achieving best Quality of Life. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2006(7 ):45-47.
- Kawamoto H, Taal S, Niniss H, Hayashi T, Kamibayashi K, Eguchi K, Sankai Y: Voluntary motion support control of Robot Suit HAL triggered by bioelectrical signal for hemiplegia. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc* 2010, 1:462-466.
- Shingu M, Eguchi K, Sankai Y: Substitution of motor function of polio survivors who have Permanent Paralysis of Limbs by using Cybernetic Voluntary Control. In *International conference on Robotics and Biomimetics: December 19 -23 2009; Guilin,China; 2009:504-509*.
- Billington R: WHOQOL Annotated Bibliography. Edited by Department of Mental Health WHO. Geneva; 1999.
- Ring L, Hofer S, Heuston F, Harris D, O'Boyle CA: Response shift masks the treatment impact on patient reported outcomes (PROs): the example of individual quality of life in edentulous patients. *Health Qual Life Outcomes* 2005, 3:55

## 特集 医療現場に求められる生命倫理

## 4. 医療における QOL と緩和についての誤解を解くために

中 島 孝\*

QOL (Quality of Life ; 生活の質) 概念と緩和ケア概念は全世界で誤解されている。現代の医療問題を解決するためには、これらの正しい理解が必要である。QOL は患者の報告するアウトカム (PRO) の一つであり、患者自身の構成概念である。その改善が QOL の改善であり、あらゆる治療介入の最終目標である。このため、米国などでは、PRO を治験のエンドポイントとして使うことが推進されている。しかし、PRO/QOL をエンドポイントとする際には、計量心理学的な科学性が必要となる。治療介入により患者自身が評価軸や尺度を変えてしまうレスポンスシフト現象を科学的に分析する必要がある。治療のエンドポイントを古い客観評価からこのような PRO/QOL にパラダイムを変更することにより、緩和ケア、難病ケア、高齢障害者医療などの、治療を必ずしも目指せない領域においても、医療介入の効果を科学的に評価することが可能となる。

## 1. はじめに

現代医療の科学モデルは、何らかの臨床アウトカムの改善を設定し、それを治験で検証し、その確率的な事実を元にし、根拠に基づいた医療 (EBM: Evidence based medicine) を行うことである。多専門職種チーム (MDT: multi-disciplinary team) によって、この費用対効果を最大にする最短経路をクリティカルパス (Critical path) と呼び、医療内容の改善のために導入されている。しかし、このモデルを単純に現実の医療に適用すると、さまざまな困難な問題に直面することが分かった。治る見込みのないがん患者、高齢障害者 (寝たきり高齢者など)、認知症患者、難病患者に対するケアは、このモデルでは何ら改善されず、このモデルを使うほど逆に解決できない問題が顕在化してしまう。そのため、現在、診断、告知、ケア、長期療養などの分野で、医師を含むすべて

の専門職種と患者・家族に混乱が起きている。この混乱は、終末期医療問題や生命医学倫理・法などの問題として捉えられることが多いが、本稿では、問題の源泉は本来、応用科学としての医学自身の中にあり、現在のケアモデルと臨床評価手法が現実に対応しきれていないために起こっていると考えられる。この認識は、新しい治療を導入する際に行う臨床試験・治験においても大変重要であり、我々はこれらの問題を科学的に再検討する必要に迫られている。

今まで、このテーマは QOL (Quality of Life ; 生活の質) 評価研究や、緩和ケア・難病ケア研究の中で進められてきた<sup>1)</sup>。しかし、その内容を市民や医療政策決定者が十分に理解しているとは言い難い。大きな誤解は医学研究者や医療サービス提供者だけではなく、医療経済学者や人文科学者にも蔓延している。本稿ではそれらの正しい概念を再度確認していく。

\* 国立病院機構新潟病院・副院長 (なかじま・たかし)

## 2. QOL 概念の誤解と混乱

ケアや治療の効果を評価するためのアウトカム評価として、検査値や画像などの客観的アウトカムでは不十分という反省の下で、健康に関する QOL 評価 (health related QOL: HRQOL) が導入された。HRQOL とは健康状態 (health status) の患者自身による自己評価のことである。WHO (World Health Organization) は「健康状態とは、身体的、精神のおよび社会的に完全に良好であること (well-being) であり、単に病気や病弱ではないということではない。Health is a state of complete physical, mental and social well-being and not merely the absence of disease or infirmity.」とし、健康概念に精神のおよび社会的側面を組み込んだ。そのため、その自己評価として HRQOL を構成することができる。HRQOL の代表は SF-36 である。

現代では、緩和ケア、難病ケア、高齢障害者ケア、認知症ケアなど、治らない病態に対するアウトカムは治癒でなく、QOL 向上とされている。しかし、これらの分野では、治癒が得られないだけでなく、どのような介入によっても SF-36 などの HRQOL は改善しないように思われる。このため、これらに対しては QOL の科学評価は不可能と思われ、QOL 向上をスローガンとして使うという混乱が起ってしまった。一方で「この QOL が低ければ生を支え続けるのは無駄であり、本人が望まないなら治療は倫理的に問題で、そのような治療は不開始か中止が妥当だ」とする混乱も起こった<sup>1)</sup>。

### 1) 科学概念としての QOL とは本来何か

WHO は QOL を individuals' perception, すなわち、生活に関するその個人のその時の知覚であると定義している<sup>2)</sup>。QOL は客観的な実体ではなく、知覚する主体の主観的判断であり、その内容は心で作られる構成概念 (construct) である。それにも関わらず、多くの人々が実体概念 (real entity) と勘違いをしている。QOL は構成概念であっても、実証科学として扱う際には「心で心を経験する心理学は科学として可能か」という問題を解決する計量心理学を必要とする。現代における QOL は、この問題を解決した操作主義概念であ

り、本来計測不能な対象である SOL (Sanctity of Life; 生命の尊厳) や「人間らしさ」などの代理測定ではない。従って、QOL は過去にホロコーストでも使われた、生きる価値の指標、Lebenssunwertes Leben (生きるに値しない生命) かどうかの客観指標でもない。しかし、現代においても、QOL 概念は依然としてそのように誤解されている<sup>119)</sup>。

### 2) 一次元的 QOL 評価の誘惑と問題

代表的な HRQOL である SF-36 は多次元の QOL 評価尺度であり、一次元的な QOL スコアを算出しない。つまり、QOL を一つの数値として表わさない。QOL を構成する複数の生活領域の「重み」は人によって、あるいは状態によって変化するので、QOL スコアは算出できないと考えられているからである。一方で、一部の医療経済学者は費用効用分析のために、一次元的な QOL スコアを効用値 (utility) として使い、質調整年 (Quality adjusted life year: QALY) を算出する必要があると考える。例として、完全に良い健康状態の認識を utility = 1、死を 0 とし、10 年間 utility = 1 の状態で生きた場合は、その人には 10 QALYs の価値があるが、utility = 0.5 の状態で 10 年生きて 5 QALYs しか価値がないと考える。

これはゲーム理論由来の期待効用理論を元にしており、算出方法として時間得失法 (time trade off: TTO) と標準賭博法 (standard gamble: SG) がある。TTO の例は「現在の健康状態であなただけ、今後 10 年生きることはできるとします。もし、ある治療を行うと余命は短くなる欠点がありますが、完全に良い健康状態になれます。何年くらいの余命だとしたら、あなたはその治療を選びますか?」と被検者に聞き、X 年と答えた場合は X/10 を効用値とする。SG の詳細は割愛するが、治療の成功確率 p (0 から 1 の値) でその治療を選ぶ時、その p が効用値となる<sup>20)</sup>。本来、治療の意思決定は重篤度や危険性だけで決まるわけではなく、実際の患者はシナリオも十分に理解、判断することができない。そのため、視覚アナログ尺度 (visual analogue rating scale: VAS) も使われる。効用値測定にこれらを直接使っても、正規分布しないといった問題が起こる。このような問題を克服するために、EQ-5D (EuroQoL) が作ら

## 4. 医療における QOL と緩和についての誤解を解くために

表1 患者の報告するアウトカム (PRO) 評価の対象

PRO は患者 (被験者) によるもので、自己記入式でも面接法によるものでもよいが、他者が修正したり、解釈したりせず、測定されるものを言う<sup>4)</sup>。通常よく使われている PRO は、以下のような患者の構成概念 (construct) を測定する。

- ・ 症状 (symptoms, impairments)
- ・ 機能 (functioning, disability)
- ・ 健康状態についての知覚 (general health perceptions)
- ・ 生活の質 (QOL)
- ・ ヘルスケアについての評価 (Reports and rating of health care)

([http://en.wikipedia.org/wiki/Patient-reported\\_outcome](http://en.wikipedia.org/wiki/Patient-reported_outcome) より)

れた。一般的な人の母集団 (n = 3,395) に対して VAS と生活の中の 5 項目の 3 段階評価を行ってもらい、そのデータセットを数値理論 III で標準化し、EQ-5D index として、効用値変換テーブルを算出するものである。しかし、重度の障害者や難病患者が自己評価すると EQ-5D index は 0 以下、死の状態より悪い効用値を示し、表面妥当性上の問題が起こる。この原因の一つは、標本集団は健康な個人からのみとなり、障害者や難病患者の実際の構成概念が反映されずに標準化されていて、健康な人が持つ重度障害や難病を忌避・嫌悪する意識が現れているためと考えられる。

## 3) QOL は本来 PRO である

このため、期待効用理論や EQ-5D による費用効用分析に基づいて医療費を分配すると、大きな問題が起こる。QALYs が 0 以下や低い患者に対して、QALYs に対応した低い医療費を支給しようとしても、現状はその患者は逆に費用を多く必要としているため、破綻してしまう。そこで、費用効用分析からではなく、患者の主観的な認識から医療内容を評価する方法、患者の報告するアウトカム (Patient-reported outcome: PRO) 評価が再認識されるようになり、本来、QOL は PRO (表 1) であることが再度強調されるようになった<sup>3)</sup>。国際的 QOL 研究の学会組織である ISOQOL (International society for Quality of Life Research, <http://www.isoqol.org/>) は PRO 研究を中心テーマとしている。また、米国 FDA (Food and Drug Administration) は 2009 年に Guidance for Industry, Patient-Reported Outcome Measures: Use in Medical Product Development to Sup-

port Labelling Claims (医療産業向け PRO 評価法ガイダンス: 医療製品開発における効能文書作成をサポートするための使用) をまとめ<sup>4)</sup>、誤解されやすい QOL ではなく、PRO を入れ込むことにした。(図 1)。

米国オバマ政権は Patient Protection and Affordable Care Act (患者保護と入手可能なケア法) を 2010 年に制定した<sup>5)</sup>。これは米国におけるヘルスケア改革であると同時に、医薬品・医療機器認可の評価方法の変更を意味する。米国にはメディケア、メディケイド、民間保険があるが、この法では、補助金を支払い無保険者が民間保険に入れる仕組みがとられた。ヘルスケアの評価基準として、QALY や効用値の使用がこの法で禁止された<sup>6)</sup>。民間保険会社が個別の患者に効用値を使用し支払うことを危惧したと思われる。その代わりに、comparative effectiveness (比較有効性評価) 概念が導入され<sup>7)</sup>、その推進のため患者を中心とするアウトカム研究所 (PCORI: Patient-Centered Outcomes Research Institute) が設立された。FDA の治験基準から QALY が外され、それ以外の PRO が重視されると思われる。(図 1)。

一方、英国 NHS (National Health Service) は税金を医療費に再分配する構造がとられており、その根拠を National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) で行われている費用効用分析としている。英国では NHS でサポートしない分野は後述の緩和ケアで対応しており、良いバランスがとられている。

## 4) PRO 評価としての SEIQoL

PRO としての QOL を、もし、一次元的 QOL

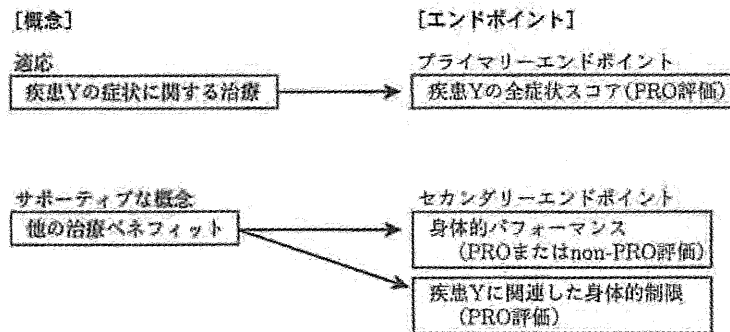


図1 患者の報告するアウトカム (PRO) を導入した試験モデル  
エンドポイントモデル (疾患Yの症状の治療) を示す。

(文献4より)

スコアとして求めることができれば難病や緩和ケアのケアの質や介入を評価することに使える。この目的で、個人の生活の質評価法 (The Schedule for the Evaluation of Individual QoL: SEIQoL) が作られている。SEIQoLにおいては、本来の定義通り、QOLは個人的な構成概念 (personal construct) であり、PROであることが強調されている。その人が思う重要な生活領域がうまくいっているか/満足しているかの評価がQOLとされる。常に変化する個人的な物差しによってのみ評価されると考える。この自分自身で行うQOL評価を半構造化面接で援助するのがSEIQoLである<sup>31)</sup>。詳細は省略するが、SEIQoLの簡略版と言えるSEIQoL-DW (Direct Weighting) では、応答者 (レスポネン) はまず、自分自身の重要な生活の領域を5つ概念化するように尋ねられ、5つの生活領域を概念化し、それぞれ名付ける。(Cueの命名)。次に、それぞれの領域がどのくらいうまくいっているか/満足しているかをVASで評価する。(Cueのレベル)。最後に、パイチャートに似せた円盤を使い5つの領域の相対的な重要性を評価する。(Cueの重み)。SEIQoLインデックススコアは5つのCueのレベルと重みを掛け合わせた総和となる。

このQOL評価尺度はWHOの推奨する尺度<sup>32)</sup>の一つであり、慢性疾患、緩和ケア、難病ケアで使われはじめてきている。この尺度は期待効用理論やEQ-5Dと全く異なる、動的な変化に対応し、患者の満足度に対応する評価ができるため画期的

である。標準化はなされているが、面接者の技量に影響されるといった問題がある。

#### 5) PROを使った臨床試験で明らかとなったレスポンスシフト現象

QOL/PRO研究の中でレスポンスシフト (response shift) が明らかとなった。症状、健康状態、生活などを自己評価する際に生じる人の適応現象の一つで、QOLやPRO測定で起こる。プラセボ効果もレスポンスシフト現象で説明可能である。痛みなど患者の症状自体をPROとしての臨床評価項目とし、試験を行う際には、治療介入の結果、患者自身がどのくらい評価基準自体を変えたのかという、レスポンスシフト現象も同時に評価する必要がある。レスポンスシフトは非科学的な偽りの変化としてとらえるべきではなく、レスポンスシフトも介入効果として科学的に捉える必要がある。QOL評価を利用してレスポンスシフトを含めた介入効果を評価するためには図2のように、pre-test, post-test, then-testの評価を行う必要がある<sup>33)</sup>。本当の介入効果はpre-testとpost-testの差ではなく、then-testとpost-testの差分である。

#### 6) 緩和ケアにおけるQOL概念

日本や米国だけでなく、多くの国で緩和ケア・ホスピスは誤解されることがあり、それが混乱を招いている。その原因はQOL概念の誤解による<sup>112)</sup>。WHOは「緩和ケアとは患者とその家族のQOLを改善するアプローチである」(2002)としている。しかし、QOLを「人間らしさ」や「尊厳」の代理

## 4. 医療における QOL と緩和についての誤解を解くために

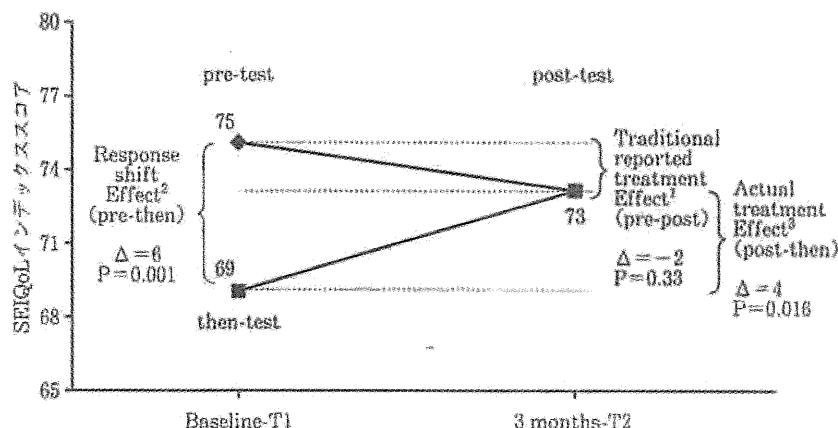


図2 通常の義歯治療による SEIQoL インデックススコアの変化—レスポンスシフトの評価

義歯治療前の 117 人に対して Baseline-T1 において SEIQoL-DW を行い (pre-test), 義歯治療後の 3 カ月後に再度 SEIQoL-DW を施行した (post-test). その時点で, 義歯治療を行う前の状況を思い出してもらい, 以前のデータを見せずに再度 SEIQoL-DW を行った (then-test).

図に示したように SEIQoL インデックススコアは pre-test 75 から post-test 73 に変化し, 義歯治療によって QOL は一見低下したように見える (traditional reported effect). しかし, 治療後 3 カ月間で患者はレスポンスシフトを起こしており, 内的判断基準を変えたことにより pre-test 75 が then-test 69 に変化 ( $\Delta = 6$ ) した (response shift effect). 実際の治療に伴う真の QOL 変化は then-test から post-test の変化  $\Delta = 4$  に対応しており (actual treatment effect), 統計学的に有意に改善していた ( $p = 0.016$ ).

QOL: Quality of Life

SEIQoL-DW: The Schedule for the Evaluation of Individual QoL-Direct Weighting

(文献 8 より一部改変)

指標とし, 前述したように誤解すると「尊厳がなければ早く死んだ方がよい」という概念が緩和ケアであると誤解することになる。緩和ケアにおける QOL 概念は, 患者自身の生活についての構成概念であり, PRO であり動的に変化するものである。その時々本人の快適さや満足感を反映する指標であり, 緩和ケアの定義の中で, その改善がケアの目標であると宣言しているだけなのである。

### 3. 緩和ケアとは本来何か

QOL 概念だけではなく, 緩和ケアにおける各種基本概念は誤解されやすく<sup>10)</sup>, 結果として, 緩和ケアスタッフも政策立案者も誤解する原因となっている。その結果, 日本では緩和ケアとは「が

ん患者を緩和ケア病棟で看取るケア」という誤解が生じた。緩和ケアとは本来, がんに限らず, どんな治らない疾患であっても, 生きていくことを支えるために行うケアであり, 以下に解説する。

#### 1) 告知と受容理論の誤解

治らない病気を患者・家族に知らせること, すなわち, 告知 (breaking the news) における最大の誤解は, 告知の目的を「治らないことを伝え, 死を受容させる」, 「生きることをあきらめさせる」とすることである。本来, 緩和ケアにおける告知の目的は, 患者との信頼関係を作ることにある。不可逆的に悪化していく病態に対して, 適切な援助を継続するためには, 患者・家族との信頼関係が第一に必要なからである。死の受容ではなく, 生きている限りはケアにより幸福に過ごせるはず

——■特集・医療現場に求められる生命倫理——

だという援助のスタンスを伝えることが緩和ケアなのである。この立場で告知できれば、患者・家族は喪失感を乗り越え、告知後も生きていく勇気が得られるはずである。

### 2) 臨床死生学・喪失研究の混乱

重篤な病気によって起こる身体や身体機能の喪失、死別などに対する悲嘆ケアの古典的な理論は、On death and dying (死ぬ瞬間、エリザベス・キューブラーロス著、1969年)で論じられている。これは否認、怒り、取引、抑鬱、受容の5段階を経て人は希望に至るという心理モデルである。しかし、個別のケアにこのモデルを当てはめようとすると、患者の話(ナラティブ; narrative)を傾聴しなくなり、患者に「受容」を促すことで、患者との関係性が崩れる<sup>10)</sup>。このため、現代の悲嘆ケアは構成主義(constructivism)に基づくナラティブ・アプローチに置き換わった。ナラティブ・アプローチでは「疾患や死の受容」、「生のあきらめ」を目標とせず、患者・家族が「治らない疾患とともに生きる人生を肯定」することや、「死に至る病気であっても、ともに生きることを肯定」することを目標とする。そしてこれは診断・告知時点から行うべきものである。緩和ケアはターミナルケアではない。患者は喪失を体験したり人生を考え直したりする中で、自分自身の「人生」を再構成化する悲嘆作業(Grief work)を行うが、緩和ケアとはそれをサポートするものである。

### 3) 緩和(palliation)概念の誤解

医療技術自体に「緩和」か「治療」かが事前に定められているという誤解がはびこっている。化学療法は緩和ではないとか、呼吸器を付けることは緩和ではないという例である。緩和になるかどうかは、PROとしてのQOLが改善するかどうかと同義であるが、それは状態像とケアとの関係性によって決まるのである。手術、化学療法、放射線療法、人工呼吸療法、PEG(percutaneous endoscopic gastrostomy)も、病態と患者・家族との関係性において、緩和になるならば、適切に行えると考えることが緩和ケアの中心概念である。このために必要な治療内容を緩和と呼ぶのである。症状コントロールができず、患者・家族が喪失感から人生を放棄しようと悩んでいる時、適切な緩

和療法を行い支援する。患者・家族の心は自然に切り替わり、生命を支えられることへの不安感も消え、「無駄な延命治療」にすぎているわけでもない。緩和になっていれば、PEGや呼吸器の使用は、本来死んでいる人に対する延命という意味にならず、その人の人生の一つの歩みとなる。人は緩和ケアにより痛み無く緩和ケア病棟で死んでいくのではない。緩和ケアでは本来、人は死に至る病であっても生き活きと家庭や地域社会で生きていくことを支援するものである<sup>10)</sup>。

### 4) 多専門職種ケアとは何か

緩和はmulti-disciplinary team(MDT;多専門職種チーム)により行われる。かつて日本では「集学的チーム」と翻訳してきたが、これは適切とは言えない。本来、多数の専門家によるチームという意味であり、現実には、医師、看護師だけではなく、リハビリスタッフ、医療ソーシャルワーカー、心理療法士、薬剤師、栄養士など多数の職種のサポートがなければ前述の緩和は行えないと考えたところから始まっている。QOLを改善する緩和ができるかどうかは必要とされる多専門職種チームを患者を中心に構成できるかどうかにかかっている。なお、discipleはキリスト教の十二使徒を思い起こすため、multi-professional teamとも呼ばれる。

### 5) 麻薬使用と全人的苦痛概念の誤解

日本では麻薬を使うケアを緩和ケアだと考える医療従事者が多いが、これは全くの誤解である。緩和ケアの進歩したイギリスの麻薬の使用量は、米国や第三世界に比して、かなり少ない。各種の緩和ケア介入と麻薬の使用量は、実は反比例している。イギリスには「医療用麻薬を多く使うほど良い緩和ケア」という考え方はない。全人的苦痛と訳されるtotal painは、全人的(holistic)ケアの文脈で、近代的緩和ケアの創始者であるシシリー・ソンドースが作った言葉である<sup>10)</sup>。緩和ケアとは、麻薬だけで痛みなどの症状をコントロールしようとするのではなく、多様で細かな症状コントロール、麻薬以外の各種薬剤の使用、社会・心理的問題の解決、患者・家族の持つスピリチュアルニーズに対するケアによって、痛みなどの症状を解決し、幸せになってもらうというケアである。(図3)。痛みの感覚は全人的だと主張してい

## 4. 医療における QOL と緩和についての誤解を解くために

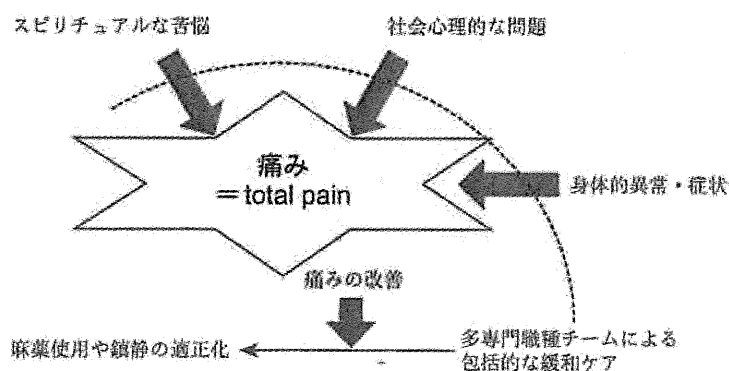


図3 シシリー・ソンドースによる全人的苦痛 (total pain) 概念

人は痛みを総合的に知覚している。包括的な緩和ケアによってのみ痛みが緩和されるのであり、単に、麻薬をいくら増量しても痛みは緩和しない。

(筆者作成)

るにも関わらず、痛みを要素的に捉えてしまう誤解が絶えない。まずは身体的な痛みを麻薬で十分にとってから、心理・社会的な痛みをとる——というような誤解が生じている。痛みの緩和ケアでは多専門職種ケアを通して患者・家族に良いレスポンスシフトが起これば、麻薬の薬理効果が増強することが重要なポイントになる。(図3)。

#### 6) 緩和ケアの心理療法はナラティブ・アプローチか認知行動療法か？

治らない病気に対応する方法としてナラティブ・アプローチがある。人のナラティブ (narrative) とは語られた言葉 (ナラティブ・ディスクール) で構成されるが、そこには何らかのストーリー (物語)、すなわち事象 (event) に対する自分自身の認識が含まれている。医療におけるナラティブ・アプローチとは、客観化された病気の治癒を目標とするのではなく、患者・家族のナラティブの改善や再構成が目標となる。プライマリケアから生まれた NBM (narrative based medicine: ナラティブに基づく医療) を筆頭に、社会構成主義、家族療法、構成主義心理療法などの流れがあるが、いずれも「人間とは、現実を単に心に映し出すだけでなく、それを構成しながら意味を作り出している動的な存在」という認識を基本としている。人は適切な支援さえあれば、治らないどんな病気とともにあっても、人生の意味を再構成し、生きていけると考える。緩和ケアではす

べてこのナラティブ・アプローチが基本となっている<sup>12)</sup>。

緩和ケアセッティングに慣れた心理療法士は、認知行動療法 (cognitive behaviour therapy: CBT) も有効に使っている<sup>13)</sup>。行動レベルの異常は患者の認識枠の異常に基づくという考えを基本的背景に持つ CBT は、患者が認識枠を再構成するための直接的な心理介入である。病とともに歩む時、患者は自分の認識枠と周囲との関係性の両者を再構築しなければ生きづらくなるが、患者自身でそれができるように多専門職種が肯定的に患者に接することで、非指示的に自然にアプローチするのがナラティブ・アプローチであり、それを意図的・指示的に心理介入する方法が CBT である<sup>14)</sup>。本来は別の考え方であるが、両者とも緩和ケアに有用である。

#### 7) スピリチュアルケアの誤解

スピリチュアルケアは、キリスト教的だと思われるが、それは誤解である。人は信仰や宗教の有無に関わらず、それを必要とする。スピリチュアルケアとは、本来、どのような病気でも自らの生を放棄せず (Do not abandon life)、生を肯定し (Affirm life) 再び生きられるようにサポートするケアのことである。この考え方は、シシリー・ソンドースが創立した英国のセントクリストファー・ホスピスの原点である。喪失・絶望から心の復活・再生に向かうケアのことであり、身



## — 特集・医療現場に求められる生命倫理 —

体の所有論を超えて、人の心が変化しながら、何らかの永遠性に至る道である。セントクリストファー・ホスピスでは当初、ホスピスの礼拝室であるビルグリームルーム(巡礼者の部屋)に十字架とイエスの三部作の油絵を置いていた。十字架刑を受けるイエスと治らない病気に苦しむ患者を重ね合わせ、両者の復活と救いを考えた。その理念は今も変わっていないが、最近になり十字架とこの油絵はしまわれた<sup>10)</sup>。彼らは、宗教的シンボルや典礼によらなくても、スピリチュアルケアはできるとの自信を持ったのである。彼らのビルグリームルームはどんな宗教でも、無宗教でも有用な場なのである。人間が感じ悩むすべてが科学的な対象と考えるならば、スピリチュアルケアもまた科学することができると考えている。これは構成主義による科学の見直しと言える。

## 4. おわりに

QOL概念とイギリスで生まれた緩和ケア概念は、日本だけでなく全世界で誤解されているように思われ、実に残念である。しかし、現代の医療問題を解く鍵はここにあり、正しく理解できれば、先人の生み出したこれらの概念は現代医療における必須の道具となり得る。本稿では、客観科学としての医学がまずあり、その運用を適正化するために、法や倫理学があるというパラダイムをとらなかった。そして医学を真に科学的に再構築する必要性だけでなく、その方法論に関する提案を行った。そのためには人文社会学者・心理学者・哲学者・倫理学者の協力が必要である。2010年から、米国のヘルスケアや臨床試験・治験のガイドランスも同様の文脈で変革が始まった<sup>5)</sup>。本稿を通じて少しでも理解していただければ幸いである。

## 文 献

- 1) 中島 孝: 難病における QOL 研究の展開. 保健の科学. 51 (2) : 83-92, 2009.
- 2) WHOQOL, Measuring Quality of Life, W.H.O.

Division of Mental Health, Editor, 1997 : Geneva.

- 3) 中島 孝: ALS 患者の在宅医療 QOL 評価. Journal of Clinical Rehabilitation 19 (6) : 589-596, 2010.
- 4) U.S. Department of Health and Human Service, et al : Guidance for Industry Patient-Reported Outcome Measures : Use in Medical Product Development to Support Labeling Claims. 2009.
- 5) The Patient Protection and Affordable Care Act, in PL 111-148. 3-23-2010, 2010.
- 6) Neumann PJ, Weinstein MC : Legislating against use of cost-effectiveness information. N Engl J Med 363 (16) : 1495-1497, 2010.
- 7) Weinstein MC, Skinner JA : Comparative effectiveness and health care spending - implications for reform. N Engl J Med 362 (5) : 460-465, 2010.
- 8) Ring L, et al : Response shift masks the treatment impact on patient reported outcomes (PROs) : the example of individual quality of life in edentulous patients. Health Qual Life Outcomes 3 : 55, 2005.
- 9) Quality of life assessment an annotated bibliography, W.H.O. Division of Mental Health, Editor, 1994 : Geneva, 1994.
- 10) 中島 孝, 白井良子 : セントクリストファー・ホスピスから日本へ吹く風, ホスピス・緩和ケアの“誤解”をとく. 訪問看護と介護 15 (11) : 864-872, 2010.
- 11) 中島 孝ほか : ALS の在宅 NPIV ケア. 日本在宅医学会雑誌 12 (2) : 206-216, 2011.
- 12) Gunaratnam Y, Oliviere D : Narrative and Stories in Health Care, Illness, dying, and bereavement. Oxford University Press, London. p.xi-xii, 2009.
- 13) Sage N, et al : CBT for chronic illness and palliative care. John Wiley and Sons Ltd, West Sussex. 2008.
- 14) マイケル・J・マホーニー編, 根建金男, 菅村玄二, 勝倉りえこ監訳 : 認知行動療法と構成主義心理療法—理論・研究そして実践—. 金剛出版, 東京. p.13-30, 2008.

# ALS の在宅 NPPV ケア

中島 孝<sup>1)</sup>, 会田 泉<sup>2)</sup>, 三吉 政道<sup>2)</sup>  
樋口 真也<sup>2)</sup>, 米持 洋介<sup>2)</sup>, 高原 誠<sup>3)</sup>

## I. はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は難病中の難病と言われるが, 呼吸不全, 嚥下障害, 身体障害が単に重篤になるからではない. 診断, 告知, 包括的ケア, 在宅療養において, 医師だけでなく, かかわるすべての専門職種と患者・家族にさまざまな混乱を引き起こしているからである. 患者自身も支援者もケアと人生の普遍的な原点を振り返り, 心のドアを開けることができると, 自信をもって ALS と共に生きる人生を新たに歩むことができる. しかし, 2002 年に日本神経学会 ALS 治療ガイドライン<sup>1)</sup>, 2007 年にヨーロッパの ALS 診療ガイドライン<sup>2)</sup>, 2009 年にエビデンスに基づく ALS 標準診療を反映した ALS 臨床評価指標アップデートが発表されたが<sup>3), 4)</sup>, その具体的なプロセスは標準化されておらず, 誰にでも当てはまる方法は依然不明である. 経皮内視鏡的胃瘻造設術 (PEG) や非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV) の導入を単につなぎ合わせ, ALS ケアをおこなっても混乱や不安は解消されない. NPPV がケアの中で活用できないのはこの問題に起因する. 本稿では, 診断・告知から始まる在宅 NPPV ケアの方法と問題解決の視点を呈示する. この理解を深められれば ALS の在宅ケアは改善するに違いない.

## II. 診断時から始める包括的ケアにおける呼吸ケア

### A. 診断の問題

ALS は初発症状により, 鼻声やむせで発症する進行性球麻痺型. 呼吸筋から障害される呼吸筋麻痺型. 手の力が徐々にはいらない上肢型, 足の力が徐々にはいらなくなる偽多発神経炎型などに類型化できる. 言葉が出てこない, 理解しにくい, 病識の低下, 性格変化, 感情失禁が多いなどで発症する前頭側頭葉変成症型もある. どの部分の筋でも萎縮が進行する場合は ALS を疑うが, 感覚障害が合併すれば ALS は否定される. ALS であれば遅かれ早

かれ呼吸不全を来す. ALS を診断可能な神経内科専門医でも, 早期診断が難しい場合は, 疑い診断のまま経過を見ることがある. 筋萎縮進行の代理指標は, 針筋電図検査であり, ALS を除外するための代理指標は神経伝導速度検査だが, 疾患特異性が無いため, どうしても確率的な診断表現になる. 最近の ALS の淡路診断基準<sup>5)</sup>でも definite, probable, possible と診断は蓋然性であらわす. 早期診断でのこの不確実性は, 患者・家族だけでなく, 医師にも精神的負担を強い, 告知が十分なされない遠因となっている.

### B. 告知の問題

ALS という病気を患者・家族に知らせること (breaking the news: 告知) の標準的方法は残念ながら確立していない<sup>2), 3)</sup>. ALS を診断できる医師が少ない上, 適切に告知できる医師はさらに少ない. 患者が ALS をどうとらえるかは, 告知した医師の世界観と価値観に左右される. NPPV ケアなどの患者の意思決定は自己決定というより, 医師やケアチームとのめぐり合いでほとんど決まってしまう. ALS は呼吸器によるサポートがなければ発症から 3 年から 5 年で死亡するとされるが<sup>6)</sup>, この伝え方が問題となる. 個別の ALS 患者の予後は病型だけでなくケア内容によって決まり, 個別患者の予後は本来未定である. しかし, 呼吸器装着を延命治療と呼ぶと, 延命されるのは無意味だと思えるようになる. 告知の仕方が原因で, 患者がその後の人生をあきらめる危険性がある.

### C. 何のために伝えるのか

治らない病気を伝える際, 「何を伝えるか」ではなく, 「何のために伝えるのか」を最も重視すると良い. 患者と家族が「病気と共に生きていく事」をサポートするために伝えるのであり, 「治らないこ

<sup>1)</sup> 国立病院機構新潟病院 副院長

<sup>2)</sup> 国立病院機構新潟病院 神経内科

<sup>3)</sup> 国立病院機構新潟病院 内科

著者連絡先: 中島 孝 (独立行政法人国立病院機構新潟病院 副院長)  
〒 945-8585 新潟県柏崎市赤坂町 3 番 5 2 号  
TEL: 0257-22-2126 FAX: 0257-22-2380  
E-mail: nakajima@niigata-nh.go.jp

との受容」,「死の受容」,「生きる事をあきらめさせる」ためにおこなうのではない。医療倫理から告知するのでもない。ALSの進行の仕方は同一ではなく、症状の進行と変化に対応して、適切な援助を継続するために、その都度、説明が必要になるが、患者・家族と信頼関係がなければ、できなくなるため、信頼関係を作るためにおこなうのである。

#### D. 告知の体制とナラティブ・アプローチ

ALSの様な病気に直面した際に、患者・家族、医師を含む多専門職種はどのように向き合えばよいのが最初の問題となる。病気により人生の意味や価値が完全に喪失すると考えるのか。治らない病気は最終的にあらゆる人における自然現象であり、治療できないからといって、心理・社会的な意味で不幸になるわけではないと思うかによって援助のスタンスは大きく変わる。後者と考えられれば、難病であっても、包括的ケアにより患者・家族は心理・社会的に良い状態で生活できるはずである。この立場で告知できれば、患者・家族は喪失感を乗り越え、告知後も生きる勇気が得られるはずである。重篤な病気によっておきる身体や身体機能の喪失、死別などに対する悲嘆ケアの古典的な理論は、On death and dying (エリザベス・キューブラーロス著、1969年、邦訳名「死ぬ瞬間」)で論じられている。これは否認、怒り、取引、抑鬱、受容の5段階を経て人は希望に至るという心理モデルである。しかし、このモデルを当てはめようとすればする程患者理解が阻害される。また患者に「受容」を促すことで関係性が崩れていく。このため、現代の悲嘆ケアは構成主義 (constructivism) に基づくナラティブ・アプローチ (後述) に置き換わった。ナラティブ・アプローチでは「疾患や死の受容」,「生きることのあきらめ」を目標にするのではなく、患者・家族が「治らない疾患とともに生きる人生を肯定」することを目標とする。ナラティブ・アプローチは診断時点から、患者・家族に対して包括的ケアとしておこなうべきものである。患者は自らの成長の中で、人生を考えなおしたり、喪失を体験したりするなかで、自分自身の「人生」をとらえなおす心の悲嘆作業 (Grief work) を行うが、我々はそれをサポートするのである<sup>7)</sup>。

#### E. 多専門職種チームの構築

医師の面談には、看護師、医療ソーシャルワーカー (MSW) に加え、症状に対応する職種に参加してもらう。身体障害なら理学療法士、嚥下障害なら言語聴覚士、栄養障害なら栄養士、呼吸不全なら呼吸ケ

アチームに立ち会ってもらう。ADL評価、呼吸評価、栄養評価などを基にした支援を行うために多専門職種ケアカンファレンスを開き、チームを立ち上げる (図1)。多専門職種チーム (multidisciplinary

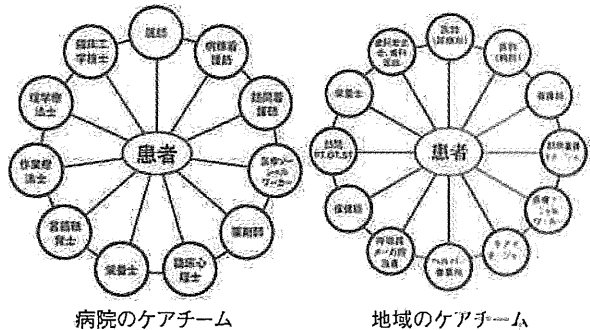


図1: ALSの多専門職種チーム (Multidisciplinary team) の例 (職種はこの図に限定されるものでなく、随時追加変更される)

team: MDT) は包括的ケアの提供に必要であるが、告知やケアのインフォームドコンセントに際しても重要な役割を果たす。もし、必要なケア介入毎に、各職種にそれぞれ依頼しては、迅速な援助や連携が不可能だが、最初からチームがあれば告知直後から連携したサポートが可能であるからである。多専門職種チーム (MDT) の職種として医師、看護師に加え、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、薬剤師、MSW、栄養士、心理療法士、臨床工学技士などが少なくとも必要である。呼吸ケアチームとして機能するために、呼吸療法に専門性がある理学療法士、看護師、臨床工学技士が必要である。ALSケアには多専門職種チームによる包括的ケアが有用であることがエビデンスとして示されている<sup>8,9)</sup>。日本では multidisciplinary を以前、「集学的」と訳したが、「多専門職種」の方が理解しやすい。NPPVを導入するためには病初期からこのチームを必要とする。NPPVの導入前からこのチームを立ち上げておくと、患者・家族も安心して意思決定できる。在宅医もそれに参加する。慣れた在宅医なら診療科にかかわらず、このチームを自ら構成することもできる (図1右)。保健師や地域の様々な専門職種の協力が必要である。

### Ⅲ. 症状コントロールとしてのNPPV

#### A. ALSの呼吸ケアの意味

ALSはどのような病型であっても、いつかは呼吸筋萎縮による呼吸不全を呈するため、症状コントロールとして呼吸ケアが必要となる。ALSに対するNPPVの使用により、生命予後とQOL (生活の質) が改善するエビデンスが証明された<sup>23, 31, 39, 13)</sup>。気管

切開を伴う侵襲的換気療法 (TPPV) も介護負担が多い点を除けば生命予後を改善し, QOL も維持可能である<sup>10)</sup>. NPPV を導入せず, TPPV を行うという診療モデルは現代ではありえないが, 多くの保健・医療従事者が NPPV の導入方法や在宅サポート法についての知識と経験不足のため失敗したり, 適切なインフォームドコンセントと支援ができず問題となっている. ALS に対する呼吸ケアの成功体験のない担当者は, 必ず経験者の指導を受けて一緒に行うと良い.

## B. NPPV 導入の目安と呼吸機能検査

ALS の呼吸ケアには, 呼吸機能検査が必須である<sup>11, 2), 3), 10)</sup>. 項目として以下の様に, 努力性肺活量 (FVC), 就寝中経皮的酸素飽和度, 咳ピークフロー (CPF), 最大強制吸気量 (MIC) を定期的に計測する.

### 1. 定期的な FVC 測定

最大吸気から一気にすべて呼出した時の努力性肺活量 (FVC) 測定は必須である. 最大吸気と最大呼気の差が肺活量 (VC) であり, 喘息や肺気腫がなければ努力性肺活量と肺活量は等しい. 測定器具は簡便なものでよいが, マウスピースを使うのではなく, 必ず適合したマスクを使い測定する (図 2). 男性患者の例では FVC が 3L くらいあったものが, 2.5L くらいに低下した頃から, 検査間隔を短縮 (2W から 4W) し, %FVC が 50% を切る前に NPPV の導入を行う. %FVC が 50% を割らなくても, 動作時に呼吸困難感がある場合は, 早期の導入を行う. SNP (sniff nasal pressure) や最大吸気圧 (maximal inspiratory pressure: MIP) 測定も有効とされているが, マスクによる %FVC 計測が最も重要である.



図 2: 努力性肺活量 (FVC) の測定

ALS 患者の場合は必ずマスクを使う。  
(被写体の同意の下で検査モデルとして撮影)

### 2. 就寝中の経皮的酸素飽和度測定

就寝中の経皮的酸素飽和度測定も有用である. 簡

易型のアプノモニターやメモリー付きのパルスオキシメータを使う. %FVC が 50% 以上でも, 就寝中 SpO<sub>2</sub> が低下する場合には NPPV を導入する<sup>11)</sup>. 低下の目安として, 就寝中の SpO<sub>2</sub> が 90% 未満が 5 分以上続くことが目安となっている. 自覚症状として起床時の頭痛がある. ALS などの神経・筋疾患は睡眠時無呼吸症候群の原因となる.

### 3. 咳ピークフロー (CPF) と MIC の測定

最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity: MIC) と咳ピークフロー (cough peak flow: CPF, peak cough flow: PCF, peak cough expiratory flow: PCEF) の測定が重要である. これらは排痰訓練などの呼吸理学療法の導入の目安と効果を示す呼吸機能検査であり, 病院検査室では実施されていないため, 呼吸ケア担当者が測定する. MIC は複数回, 吸気し声門を閉め, air stack し, 最大限吸気したところから吐き出した吸気量を指す. これは呼吸筋機能ではなく, 喉頭・咽頭機能と胸郭の柔軟性を反映し, 肺に空気を貯めておく能力を示す. CPF とは喘息診療に使用するピークフロー計を患者に適合するマスクにつけて (図 3) MIC まで吸気して, 咳と同じ様に, 声門を一気にひらいて呼出した時のピークフローである. 健康人は 360L/分以上あるが, ALS では球麻痺による声門の機能低下と MIC の低下により咳能力が低下して急速に悪化する. 気道分泌物が多いときは 270L/分未満では排痰は不十分となり, 160L/分未満であると常時排痰が不十分になり肺炎の危険性が高まる. 呼吸ケア担当者は排痰訓練・呼吸理学療法を定期的に行いながら, MIC, CPF を定期的に測定し維持に努める.



図 3: 咳ピークフロー (CPF) の測定器具

小児用ピークフロー計にマスクをつける.

## C. NPPV の導入前後に必要なこと