

## 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の緩和医療を巡る幾つかの重要な論点

湯 浅 龍 彦

**要旨** 筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis (ALS) は政策医療で取り組むべき重要疾患である。ALS では診断が確定し病名を告げられた時から緩和医療が始まる。その経過には4つのポイントとなる時期がある。病名告知と受容の時期、療養期、完全とじこめ症候群の期間、患者死後の家族支援の時期である。そして呼吸器を選択しない場合、自由、尊厳、ホスピスがテーマになる。呼吸器装着下の療養では療養の場の確保、嚥下・栄養、発語と会話そしてコミュニケーション手段、精神的な不安やうつ、そして生き甲斐の問題、身体機能の低下と身体合併症、そして家族における変化などの問題が次々と現れる。これらに対応するには国立病院機構・ナショナルセンター (NHO/NCNP) 病院が中心となってALS医療の研究を続け、さらに周辺地域に療養システムを構築することが必要である。進歩する医療技術の影には重要且つ難しい論議が等閑に伏されている。その中には法的未整備な問題もあり、十分論議を尽くして社会の理解を得て整備すべき時にきている。

(キーワード：筋萎縮性側索硬化症、緩和医療、ホスピス、尊厳死、在宅医療)

SOME CRITICAL TOPICS FOR FURTHER DISCUSSION ON  
PALLIATIVE MEDICINE IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS)

Tatsuhiko YUASA

**Abstract** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is one of the most important disorders we should deal with under policy-based medical care. Since a diagnosis has been done as ALS, palliative medical care should be started. The palliative medical care has four stages according to the progression of the disorder: disclosure of the diagnosis, acceptance, long termed medical care, total locked-in state, and family support after bereavement. When patients do not choose a respirator, the main issues are switched into dignity, and hospice care. On the other hand, if they choose the long termed medical treatment under respirator, they may face with a lot of problems to be solved including providing a safe place for medical care, deglutition, nutrition, communication, psychological problems like anxiety, depression, spiritual care and finding the meaning of life. As aging and declining body functions, physical complications may appear. To cope with these problems, medical teams of neurological wards in national hospital organization (NHO) and national center of neurology and psychiatry (NCNP) hospital should continue medical study on ALS. It is also necessary to build a local support system around the hospitals. In the shadow of medical and technical advancement, very important unsolved problems remain overlooked. In this special issue, we will discuss the way of improving QOL of ALS patients.

(Key Words: amyotrophic lateral sclerosis (ALS), palliative medical care, hospice care, death with dignity, home care)

筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis (ALS) はいうまでもなく政策医療で取り組むべき主要な疾患である。ALSは未だその原因が特定されず、緩

やかであるが確実に進行し、根本的な治療法はもちろん、進行をくい止める手段も確立されていない。しかも病気の進展とともに、摂食嚥下、発語、呼吸が障害され、手

国立精神・神経センター国府台病院 神経内科

別刷請求先：湯浅龍彦

〒272-0827 市川市国府台1-7-1 国立精神・神経センター国府台病院 神経内科

(平成17年4月12日受付)

(平成17年5月20日受理)

足の自由も奪われて意思表示の手段を失い、自由と尊厳が脅かされる。この ALS 医療に露呈するさまざまな問題は、純粋に医学的な問題に留まらず、長期療養の場の確保、社会支援体制の整備、社会資源の確保など社会医学的な諸問題、加えて法的未整備の問題が含まれる。本号では特に ALS における緩和医療が今後どうあるべきか現状と将来展望をエキスパートの先生方に執筆をお願いした。I) ALS の経過に沿った緩和医療 WHO の規定 (1990年) によれば、緩和医療とは「根治的治療手段の無くなった患者に対する積極的全人格的対応 active total care」であるとされている。そこでは、痛みのコントロールやその他の症状、心理的、社会的、魂即ち生きざまの問題が対象となる。そのゴールは、患者と家族の quality of life (QOL) であるとされ、さらに1993年の細則では、active total careを規定し、それは、生きることの尊重、死にゆく過程への敬意を軸にして、ここでは死を早めることにも、遅らせることにも手を加さず、臨終まで積極的に生きることへの支援を行うとされた。

近年、D. Oliver らの著書「Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis」<sup>1)</sup>では、ALS 医療は患者と家族に対する緩和医療が中心であること、病名告知から死にいたる全過程で緩和医療が実践されるべきであること、そのための evidence based guide が必要になること、そして、あらゆる職種の参画が求められることが示された。

ALS の緩和医療では経過を通してポイントとなる4つの時期が存在する。第1のポイントは、病名告知とその直後である。ここでは絶望、希望、戸惑い、受容といった心理過程を彷徨う。セカンド (2nd) オピニオンが重要な働きをする時期である。

第2のポイントは病名確定後の療養の時期、ここでは、気管切開や人工呼吸器の選択を迫られる。とくに、呼吸器を選択する場合としない場合ではその後の生き方に大きな違いが出て来る。呼吸器を選択しないと決心された方にとっては、自由、尊厳、ホスピスといったことが主題になる。しかし、わが国では ALS のような神経難病のホスピス運動は殆ど手付かずの状態、まさにこれからの課題である。一方、呼吸器を選択された方についてもその後の人生は容易ではない。職業、家庭、身体、精神面など実に様々な問題が日々発生し、多面的なケアと支援の体制整備が求められる。具体的には呼吸と嚥下・栄養の問題、身体機能、不安、うつ、発語と会話、コミュニケーション手段、更に性的な問題などである。

そして、第3ポイントは、主に人工呼吸器を選択され

た方々に訪れる全とじこめ症候群 total locked-in syndrome (TLS) から終末期に至る時期である。ここでは様々な身体合併症、そして介護者に生じる様々な変化、そして無動が支配する状態 (TLS) をどう生き抜くのか、まさに生命への畏敬と尊厳が大きな主題になる。

第4ポイントは、患者の死後あとに残された家族への心理支援である。この時期の医療的整備は我が国では未だ殆ど手付かずの状態である。ALS 医療においてもこれからの分野である。

#### ALS 医療相談室：国府台病院における実践

ALS においては、診断が確定し病名を告げられた時から緩和医療が始まるとの認識を持たなければならない。病名をただ伝えればよいというものではない。伝え方が問題である。実際現実には多くの患者や家族が病名告知のあと苦悩に曝されている<sup>2)3)</sup>。ALS の病名告知は告げる医療スタッフにも戸惑いと苦痛がある。その現場に立たされるとどんなに経験のあるベテラン医師でもどう告げたらよいか多に悩む。この場合、私自身が心掛けている2つの原則がある。1つは、その患者と何らかの形で気脈が通じていること、その人の仕事、出身地、趣味など、その人の人生の一端に心を動かし共感することが大切である。2つ目は先程とは逆に職業人として患者とは節度ある一定の距離を維持しなければならない。患者が示すどのような態度をも受け入れ、その上で客観的に適切なアドバイスができるようにすることである。あくまでも当事者である患者中心に考え、患者の自己決定を助けるという態度が大切である。患者が病気を受容できるまでには時間が必要である。この時、質のよい2nd オピニオンに出会うことがきわめて重要で、最初の告知よりも2nd オピニオンが決定的になることすらある。国府台病院の場合、家族を ALS で亡くされた2人の相談員 (ボランティア) の方の同席の中で、患者、家族、時に地域の医療スタッフが集まって1人に1時間程度の時間を掛けて、1-2ヵ月に1回の割で相談を受けている。私が心掛けていることは、最初に告げた先生もつらい気持ちであることを説明し、その先生との縁を切らないように説得し、最初の先生と私の両方を頼るように申しあげている。多くの人々があなたに関心を持っていること、皆が決して見放していないことを理解して頂くよう説明に務めている。何度かの語らいの中から患者も落ち着いた気持ちになり、身に降り掛かった事態を理解しようとされる。家族も同様に戸惑い悩んでいるが、そのために生じていた患者と家族の間の心理的ギャップが次第に埋まってくる。このようにして信頼関係が構築され

てくる経過の中で今後に予想される様々な事態、特に人工呼吸器のこと、ALS 医療の現状、ALS を取り巻く未解決の問題、多くの方々がそのような中で希望をもって生き抜いていること、これまでに多くの ALS 患者が示された決断と知恵など事例を通して説明し、つまるところ自分自身の決心と決定が如何に大切であるかをお話している。そのような語らいの過程で国府台病院でも事前指示書(図1)を作成し、今後の医療に本人の意志が尊重されるよう環境を整えている。事前指示書は私はこちらありたいという患者主体の意思表示書面であり、現行の我が国の法律の範囲での約束事である。前向きの効果としては、このような書面を目前にされると現実味の無い様子であった家族も事態の切迫を意識され、患者に対する深い思いやりを示されるようになり、家族の絆、団

結が急速に高まる。最近の事例では、この事前指示書を作成することにより、主たる介護者であった娘さんの不安がすっかり解消し、これまでともすると曖昧であった近未来の自分達家族の来るべき状況について予測も建てられるようになり、その派生的効果としてそれまで先伸ばしになっていた婚約の話もまとまった、という例もあった。このような ALS 医療相談室は全国どこにでもある訳ではないが、若い医師がこのような実践に参加し、ALS 医療を学びとって行くことが大切である。

### 積極的介入医療を望まない ALS 患者への対応

ALS と診断された後の選択肢は大きく 2 分される。人工呼吸器をつけての医療を望まれる場合と、そのような介入的医療や処置を望まれない場合である。後者の場合、わが国では 7 割近くがこのような道を選択されているが、そのような方々に対する医療の対応はきわめて乏しい。国府台病院の ALS 医療相談室には、現在もそのような患者と家族が定期的に相談に来られる。そのような方に対しては、まずご本人と家族の話し合いの場にわれわれも加わる形で、会議を進める。そして積極的医療を望まないという本人の気持ちを家族とともに理解するよう努める。次に地域医療ネットワークを確立する。在宅での終末を望まれる方も多いので、地域で関わりをもって頂けるホームドクターを選任してもらい、訪問看護師、保健師、ケアマネージャーに状況を把握して頂き、在宅医療のシステムを構築する。そして、事前指示書、つまり自分が望む終末期の対処法を指示した書面を本人の希望と気持ちを 100% 尊重して作成する。ホームドクター、当院神経内科、地域医療機関が一体となって終末期をサポートできる体制を整える。ALS 相談の度に患者本人の気持ちを再確認し、最新の気持ちと決心を尊重するという立場を堅持する。社会の高齢化が広がっているわが国では、人工呼吸器など延命

### 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) のインフォームド・コンセントと意思決定

診療担当医 \_\_\_\_\_ 殿

- 1) 私 \_\_\_\_\_ は、\_\_\_\_\_ 年、\_\_\_\_\_ 病院にて ALS の告知を受けました。  
現在は、平成 \_\_\_\_\_ 年より、\_\_\_\_\_ に通院中です。
- 2) 私は、本疾患が難病であることを理解し、通常範囲の医療は希望します。

3) 私は、以下の処置については、十分説明を聞き、現在は下記の日付の時点で、以下のようにしたいと決めています。  
(実施希望の処置を○で囲み、希望しないものは線で消す)

気管切開、人工呼吸器装着、NIPPV(マスク式)、胃瘻

最終確認日 平成 \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日

※但し、上記内容は、いつでも私の意思で変更できるものです。

署名(本人) \_\_\_\_\_

立会人(家族) \_\_\_\_\_

(続柄)

\_\_\_\_\_ (続柄)

\_\_\_\_\_ (続柄)

日付 \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日

その他の立会人 \_\_\_\_\_

#### \*私の診療ネットワーク:

私は現在、以下の医療機関にかかっています。

・ \_\_\_\_\_ 病院 担当医 \_\_\_\_\_ tel \_\_\_\_\_

・ 地域ホームドクター 医療機関名 \_\_\_\_\_ 担当医 \_\_\_\_\_  
住所 \_\_\_\_\_ tel \_\_\_\_\_

・ その他の主要関係者と連絡先: \_\_\_\_\_

図 1 ALS 患者の為の事前指示書(国府台病院版)

に繋がる介在医療を望まない方を高齢の家族が在宅で面倒を見ることも稀でなく、きわめて困難な状況にある。また、独身の ALS の方、あるいは急に連れ合いを亡くし世話をしてくれる人を失った事例もある。そのような方を社会的にどう受けとめて行くのか、そのプログラムや医療システム作りが急がれる。最近、看護師さん達を中心になって独居 ALS 患者をお世話して下さるケアハウスもでてきた。これは新しい動きであるが、大都会における難病医療のあり方に新たな風を吹き込んでいて、大いに救いになっている。

### 自己決定権の尊重と ALS 医療における最も困難な論点

医療におけるパターンリズムの時代は終焉した。ALS 医療においては特に患者の自己決定が尊重されるべきである。それ故に ALS 医療ではインフォームド・コンセント、あるいは、インフォームド・デイスジョンが強く求められる。ALS 医療では論議の尽くされていない難問が存在する。その 4 つの難問を表 1 に掲げた。

#### (1) 呼吸器を着けるか着けないかの選択

この選択に関しては現に日常的に遭遇する問題である。現在は望めば人工呼吸器での生活は可能である。しかし、それを年余にわたって続けることの困難さについては当事者以外には実態は分らないであろうが、間違いなくさまざまな問題が出てくる。患者には ALS 医療の現状を理解して頂いて自己決定がなされなければならない。

#### (2) 人工呼吸器を用いない尊厳死の選択

多くの患者は実際には決定先送り状態であり、その場合でも人によっては非侵襲的陽圧呼吸器の選択や胃瘻の選択があり得るので、そのことについて十分説明しなければならない。積極的介入医療を望まない場合の医療の質をどう高め維持すればよいのか、ALS におけるホスピスプログラムの整備をどうすべきかが問われる。

#### (3) 装着した人工呼吸器の取り外しに関する論議（法的根拠が未整備）。

最近判決のあった相模原事件（脚注）の結末については多くの方が関心をもって心を動かされたことと思う。ALS で呼吸器装着を一旦決心された方が、呼吸器を外したいと望まれたとしても容易に外せるものではない。というより現状では外すことは事実上不可能である。しかし、現在の ALS 医療の実情をみるに人工呼吸器の取り外しに関しては、2 つの立場と 3 つの適応状況がある。2 つの立場とはまず絶対に外せないとする（現状はそうである）

立場と今後は法律を整備して公的な手続き基準を定めて自己決定権を遵守し外せる状況を整備するというものである。その前に 3 つの適応状況としてどのようなことが実際に問題となるのかまとめると、その状況の第 1 は、すでに人工呼吸器装着下にある ALS 患者が自らの意志でこれ以上の生の継続に堪え難くなり取り外しを望む場合である。第 2 の状況は、年余にわたって完全閉じ込め症候群（TLS）に陥っている方の療養継続が客観的に極めて難しい状況に立ち至ったと判断される場合である。この場合には予め意志確認の書類でも残されていない限り、TLS 下の患者の意志の確認はきわめて難しいことである。第 3 の状況は、あくまでも仮説的な状況であるが、現行のように極めて狭い選択肢しかない、それも今のままでは半永久的に外せないという状況下では、しばらく着けて様子を見たいという人にはおいそれとは選択できない。そこでもし本人の意志でいつでも外せるといふ法が整備されていれば頑張るところまで頑張って装着して生きて行きたいという方も多いのではなかろうかと推論するのである。今、人工呼吸器装着の諾否を迫られて悩んでいる患者は大勢いる。「着けますか」「着けませんか」など問いかけなければならない、実に惨い問い掛けである。誰がよくこの問い掛けに耐えられるであろうか、誰が好んでこのような医療に取り組みたいと思うであろうか、建て前論のみ振りかざすのではなく、実際に則した血の通った法律を整備しなければならない。倫理面で心配する人もあるが、実際の運用面で患者の自己決定権を尊重し公的な委員会や相談窓口を通して問題が解決するように対策が練られるべきである。

#### (4) 安楽死の選択（わが国では法的には全く未整備）

さらに微妙なのが安楽死の問題である。(3) で論じた人工呼吸器を取り外す論議であるが、ALS では人工呼吸器を取り外すことイコール死であるので、(3) の論議の延長線上にこの問題が存在する。したがってわれわれは全く無関心でいることは出来ないのであるが、この点の考え方の整理の仕方については土本論文<sup>1)</sup>が 1 つの参考になる。安楽死ということを上段に振りかざすと事が大きくなり、ひとり ALS 医療だけの問題に留まらなくなる。それでも回り道であってもより多面的、学際的

表 1 ALS 医療で論議すべき困難な問題点

- |                                    |
|------------------------------------|
| (1) 人工呼吸器の選択（着けるか着けないか）            |
| (2) 人工呼吸器を用いない場合の尊厳医療の選択           |
| (3) 装着した人工呼吸器の取り外しに関する論議（法的根拠が未整備） |
| (4) 安楽死の選択（わが国では法的には全く未整備）         |

な観点からの論議を深めておくのがよからうと考える。ただし、忘れてならないのは、ALS 医療の実際をつぶさに見聞しているのは神経内科医師や在宅往診医であるので、患者や家族が直面するクライシスについてはきちんと受けとめてレポートすべきであろう。そして安楽死が論じられなければならない根拠を具体的に科学的に呈示すべきである。現時点で ALS 医療で安楽死が問題となるのは、人工呼吸器の取り外しの状況に関連して発生する場合が1つある。次に ALS 患者が介護者の突然の死亡など生の継続を危うくする事態に遭遇した場合、つまり一種のクライシスの状況下での判断、そして、長期の TLS（完全閉じこめ症候群）に陥ってなおかつ本人の事前の意志が確認される時である。諸外国のように介在医療を望まない初期の ALS 患者がこれを望む場合については、より深刻な選択となるが、そのような場合であっても英知を傾けて法の整備を行わなければならない。ここに言う安楽死の法的整備が必要であるとの理由は、人工呼吸器下での療養を選択する ALS 患者、あるいはそうしたいが迷っている人に対して、人工呼吸器を外せる（つまり自己決定権の行使の）根拠を社会として保証するための制度整備の論議でもある。自己決定権を行使できるルールを社会として準備するのが成熟社会の要件と考える。実際の運用には公的な委員会を設置するなど工夫すべきである。

### ま と め

以上 ALS の緩和医療を巡る幾つかの重要な論点について述べた。現在わが国の ALS 医療が抱える問題は多岐にわたっていて、いずれの局面でも早急な対応が求められている。最後に NHO/NCNP グループで実践すべき ALS 医療における10の課題を示した（表2）。NHO/NCNP グループに対する患者家族の期待は大きい。関係各位のご健闘を祈ってやまない。〔謝辞：本論

表 2 NHO/NCNP で実施すべき ALS 医療の10の課題

- (1) 診断技術の向上：ALS の診断は時に困難である。
- (2) 原因の究明：ALS の原因は多様である。疫学研究、危険因子、分子遺伝学的研究
- (3) 病態研究（ALS 固有の病態）：画像研究、神経生理
- (3-2) 病態研究（派生的病態）：心理、脳生理認知機能、呼吸、循環、嚥下、消化・吸収、自律神経
- (4) 緩和医療（煉度の高い医療）：  
病名の告知（手続きの整備、医師の訓練が必要）；告知後の支援体制の整備  
医療相談室の実践（心理支援、本人と家族に親身な相談体制の確保）  
患者の意志に沿った医療の担保  
事前指示書
- (5) 介入医療を望まない人々（死を覚悟した方）への対応プログラム
- (6) 人工呼吸器下の新たな医療システムの構築；  
地方と超都市部の違い、  
高齢化社会での医療保険制度の問題、  
新たな家族関係の構築、  
人工呼吸器下での老化と全身合併症
- (7) 生き甲斐と意志伝達法：TLS の問題
- (8) ALS の終末期医療：倫理性と妥当性の論議  
死を受け入れる心の準備  
安楽医療の範囲と妥当性の検討  
死を選択する人の権利の保証  
患者死後の家族支援
- (9) 新規治療法の開発：共同治験体制の整備/ALS 共通プロトコール、
- (10) NHO/NCNP による ALS 医療ネットワークの整備：  
病床確保、  
在宅療養支援、在宅療養システムの確立  
地域連携室、国府台をモデルとした医療相談室の実践、  
ALS 卒後研修、ALS 看護研修、ALS リハビリ研修、ALS 介護研修  
ALS 協会（支部）支援

- ・ NHO/NCNP は地域での ALS 医療の中核にならないといけない。
- ・ Total follow up system for ALS を準備すべし（JaCALS への参加、脳バンク体制の確立）

文は国府台病院の ALS 相談室を訪れた多くの ALS 患者さんと家族の方との語らいの中から、つまりそれは魂の叫びの中から生まれた考え方と視点である。また、すでに10年以上経過するが国府台病院の ALS 医療相談室を支えて頂いた吉本佳預子氏と川上純子氏に心より感謝申し上げる。この研究は厚生労働省「特定疾患の QOL の向上に資するケアの在り方に関する研究班」並びに厚生労働省精神・神経疾患研究委託費（15指-3）「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」班の支援を受けた。]

脚注：相模原事件 平成16年8月27日、かねてより在宅療養中であった ALS の患者が、生きる気力を失い、実母に懇願、母の手で呼吸器をはずされ亡くなった。母も自殺を計ったが一命はとりとめた。平成16年11月2日、



第1回公判横浜地方裁判所第101法廷。「今回の件でご理解いただきたいのは、生命を無理やり絶ったのではなく息子が望んでいた死を受け入れようと決意し、息子の承諾があって電源を切ったということです」と。平成17年2月14日、横浜地裁で判決。裁判長は「長男の日ごろの懇願を受け入れて呼吸器を停止させた」として嘱託殺人罪を適用。懲役3年、執行猶予5年（求刑・懲役5年）。

#### 文 献

1) Oliver D, Borasio GD & Walsh TD : Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. Oxford,

Oxford University Press, 2000

- 2) 湯浅龍彦, 川上純子, 吉本佳預子ほか: 筋萎縮性側索硬化症のインフォームド・コンセント (1) - ALS とともに生きる人から見た現状と告知のあり方-. 医療 56 : 338-343, 2002
- 3) 湯浅龍彦, 川上純子, 吉本佳預子ほか: 筋萎縮性側索硬化症のインフォームド・コンセント (2) - ALS とともに生きる人からのメッセージと病名告知憲章 (草案). 医療 56 : 393-400, 2002
- 4) 土本武司: 安楽死を合法化するために. 正論 8 : 288-299, 2004