

筋萎縮性側索硬化症を支える医療システムの構築 —政策医療神経ネットワークの役割—

湯 浅 龍 彦

IRYO Vol. 60 No. 10 (610-614) 2006

要 旨

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の医療にはさまざまな未解決の問題が存在する。時代の進歩は決して物事を解決に導かない。むしろ、ALS の診断、病名告知、医療体制の整備、長期療養にともなってこれまで考えられなかったさまざまな問題が発生している。長期療養にともなう身体的合併症、生き甲斐の問題、尊厳生と尊厳死の問題、ALS の緩和医療に関わる環境整備、新たな治療法への挑戦など国立病院機構 (NHO) 神経内科が取り組むべき課題が尽きることはない。

過去 6 年間 NHO とナショナルセンター病院神経内科医師を中心に精神・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」班が活動してきた。ここでは神経難病医療の質の向上を目指して将来の神経難病医療を支えるであろう若き班員が熱心な討論を継続してきた。

本稿では、平成17年7月に長崎で開催された夏期ワークショップでの話題を中心に ALS 医療の現状を語り将来を展望した。

キーワード 筋萎縮性側索硬化症, 政策医療ネットワーク

はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は神経難病中最も過酷な疾患である。本特集号では、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 (以下本研究班) での論議に基づき、ALS の諸問題を整理し、今後国立病院機構 (NHO) の神経難病医療が担うべき課題と役割¹⁾について論じていただいた。

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

本研究班は、平成12年度-平成14年度厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」(12指-1) としてスタートし、平成15年度-平成17年度「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」(15指-3) として実施された臨床研究班である。

本研究班の特色は、ナショナルセンターの2病院、7基幹施設病院、28の神経専門施設に所属する分担研究者より構成されていること、つまりほとん

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 国立精神・神経センター国府台病院神経内科 〒272-8516 市川市国府台1-7-1

(平成18年5月18日受付, 平成18年9月21日受理)

Construction of Medical Supporting System for Amyotrophic Lateral Sclerosis in the National Hospitals: the Role of Policy-based Medical Network of Neurological Diseases. Tatsuhiko Yuasa

Key Words: amyotrophic lateral sclerosis, policy-based medical network

どの分担研究者が ALS の医療には日常的に携わっていて、ALS に精通していることである。

本研究班の目的は、政策医療とくに神経ネットワークの機能的構築にあり、そのネットワーク上で、神経難病医療の長期療養環境を整備し長期の療養経過中に現れるさまざまな合併症や新たに派生する難治性病態の研究を行うことにある。活動の成果はその都度「医療」特集号にまとめられた（特集号「クロイツフェルド・ヤコブ病の看護」、医療56巻11号、2002特集号「政策医療に基づく神経ネットワークの機能的構築」医療57巻8号2003、特集号「進行性核上性麻痺（PSP）：その理解と支援」医療59巻9号2005、特集号「神経疾患と転倒・転落」医療60巻1号2006）。

本ネットワークの第2の特色は、きわめて多数の神経難病患者を入院あるいは外来で診療していることと、それがきわめて長期に及ぶということである。ちなみに、平成12年-14年の調査では、本研究班所属37病院にて1日当たりの入院患者数の概数としては、パーキンソン病500人、ALS400人、脊髄小脳変性症400人、慢性期脳血管障害300人、進行性核上性麻痺と皮質基底核変性症合わせて100人、多発性硬化症100人、クロイツフェルド・ヤコブ病と関連疾患20人という数字があがっていたが、ALS患者の入院数は、年々増加している。

それゆえに本研究班が構成するネットワークは、多数の神経難病患者を長期に経過観察しているわが国で唯一のネットワークシステムであるといっても過言ではない。神経難病の全国規模の横断的研究や治験などは比較的容易に多数例で実施できる。これから始まる神経変性班主導のALSの分子遺伝学的研究（JaCALS）には積極的に参加するなど、本神経ネットワークに対する他の研究班からの期待も年々高まっているのが現状である。

厚生局でのブロック会議支援

本研究班では、厚労省が実施する年1回の神経筋政策医療ネットワーク協議会を支援してきた。一方、各厚生局のブロックで実施される神経筋ネットワークブロック会議を積極的に応援した。6年が経過し、現在ではそれぞれのブロック毎に特色ある神経筋ブロック会議や研究会がもたれるようになり、神経難病支援が具体的に語られる場が構築されてきたと思う。東海ブロック、北海道ブロック、東北ブロック、

中国ブロックでは固い結束ができあがってきた。

その中で、四国ブロックについては四国4県の中で、神経難病を扱う基幹施設と専門病院は徳島病院と高松病院の2施設で、他の愛媛県と高知県の2県には神経ネットワーク関連施設がなく、神経難病医療の立ち遅れが懸念された。そのために毎年7月に四国4県を順次巡回し、神経難病四国ネットワーク会議の開催を支援してきた。この会議には毎年当該地区の国立病院施設の協力の下、4県の保健所、難病支援事業の関連の方々への参加もあって、活発な討論や情報交換がなされ、地域での難病支援活動の役割を果たした。

ALS 医療の2大テーマ

ALS 医療を語る時に真っ先に問題になるのが病床確保の問題であり、ついで、長期の経過中に派生する合併症や難治性病態の問題である。

わが国のALS患者は、診断がつくとその内の7割は自然経過に従う。残りのおよそ3割が人工呼吸器を選択している状況にある。後者の場合、施設入所となる方も多いが、とくに都市部では、年度毎に在宅療養をなさるALS患者が増加してきている。人口過密地域にある国府台病院の場合は、十数年前から在宅人工呼吸器医療を進めてきているが、この間に約68名の在宅ALS患者を送り出している。その内、30例はすでに逝去され、現在38名の患者さんが在宅療養されている。亡くなられた30例の内11例が終末を在宅で迎えられたが、この11例の方々の終末期医療がどうであったかは、残念ながらトレースできていない。今後在宅で終末を迎える方も多くなるであろうから、その間の終末期医療のあり方²⁾についても国立病院機構関連病院で取り組むべき重要課題である。

長期療養の場の確保

ALS患者が療養を続けるに当たっては、まずその療養の場である病床確保が問題になる。近年ではとくに都市部では、在宅療養が定着してきた感はある³⁾が、地方では相変わらず長期入院病床の確保が問題となっている。また、在宅療養を推進している地域であれば、患者のための定期検査と短期入院病床の確保、家族のためのレスパイト入院の制度の確立が必須である。長期の在宅療養の間には、介護者

が倒れる事例もままあり、在宅療養の継続が難しくなることもある。それらに対応できる病床の確保が緊要である。

この度施行される障害者自立支援法下では、ALS等の神経難病病床加算は「気管切開をした患者等」の条件付きで認められることのようにある。その時の問題は、ある一定数の入院を扱わないと加算の対象にならない点と気管切開でかつ人工呼吸器という条件が設定されたために、人工呼吸器を選択しない終末期のALS患者さんが対象にならない、加えて気管切開をしないで非侵襲的陽圧人工呼吸器やこれから試されるかもしれない体外式陰圧人工呼吸器使用患者が対象とみなされない恐れもある。

ALS医療においては、人工呼吸器を選択せず、自然経過という運命を受け入れて終末期を迎える患者に対して緩和医療プログラム⁴⁾と安心のスペースが準備されなければならない。

次に、多少問題の質は異なるが、離島(松尾論文：本特集号)や北海道などの広域解散地域での病床確保、ALS医療の継続が大きな問題となっている。これらの地域における在宅療養の問題は、医療スタッフの確保、専門医が近くに不在、緊急時に対応できる医療施設の確保と専門病院への速やかな移送などの問題がある。これに対応するには、所轄保健所と地域の専門病院、とりわけNHOの専門病院との緊密な連携が大切で、患者の状態や、直面する緊急の問題点の把握と迅速かつ適切な対応が求められる。日頃から患者情報を交換、共有できる体制の整備が必要である⁵⁾。

ALS患者の在宅療養支援

わが国では、現在約7割を超えるALS患者が在宅療養をしている。それにともなって、在宅支援のさまざまな問題が論議されている⁶⁾。在宅支援においては二つのキーポイントがある。一つは、地域の医療ネットワークをコーディネートする立場としての地域所轄保健所であり⁷⁾、他の一つは、病床を提供する病院の窓口である。それぞれの医療機関には地域連携室が整備されてきているが、その運用はそれぞれの病院ごとにさまざまであって、ALSに特化した相談室はほとんどないと思われる。

その中であって国府台病院のALS相談室は全国に類例をみない独特の発展をとげ、ALSの相談業務と地域連携機能を担って運営されている。本ALS

相談室は、現在は、2名の遺族ボランティア、1名の臨床心理士、1名の神経内科医師で運営されている。毎週水曜日午前中に2件(1人当たり1時間)の相談に応じている。患者、家族、介護センター職員、保健所保健師など関係者が多数参加されている。病気の受容までの心理的サポート、病気の予後、今後生じるかもしれない事態への対処法、生きるとは、時に死の話も、地域での医療ネットワークの整備、地域のホームドクターとの連携などを行っている。在宅での出張相談室を実施したこともある。

ALS患者の在宅療養支援に当たってはさまざまな問題が山積しているが、完全独居在宅ALS患者が抱える問題は最も深刻である。現在ALS患者が在宅療養を目指す時、家族に及ぶ負担の大きさは筆舌に尽くし難いものがある。それに加えて在宅療養を阻害する三つの因子がある。ここではそれを「在宅3大阻害因子」と呼ぶことにするが、それは、①気管切開患者におけるヘルパー吸引に制約があること、②胃瘻管への栄養のライン接続がヘルパーではできないこと、③非侵襲的人工呼吸器のスイッチ管理の規制である。これらの規制の意図にさまざまな立場の違いが反映されての結果であると思うが、結局患者の在宅療養阻害因子となっている現実を認識すべきであるし、その解決に向けてどう知恵をだすのかが問われるわけである。現場に立脚した視点を有することが大切である。ここに掲げた「在宅3大阻害因子」の問題は、完全に他人介護で在宅療養を余儀なくされている完全独居在宅ALS患者にとってみれば、まったく情け容赦のない現実である。1人でもこのような状況にある方を救済しなければならないし、NHO関連病院はそのような方に積極的な支援をしてほしいものである⁸⁾。

ALS患者の緩和医療

ALS医療はすべからく緩和的であるべしとの考えがある(特集号「ALSの緩和医療を求めて」医療59巻7号、2005)。ALSの経過と時期によって緩和医療の対象項目は異なる。大切な点はALSにおける緩和医療が単なる除痛対策にとどまってはならないという点である。人工呼吸器を選択した方、しなかった方、いずれにおいてもさまざまな援助を要す。人工呼吸器を選択された患者には以後の長期の療養が待ち構えていて、それは、ある意味では海図のない航海に乗り出すようなものである。そのよう

な前途に不安を抱える患者や家族に適切なアドバイスをし、さまざまな相談に応じることのできる相談室は重要である。そして、身体的問題、心理精神的苦痛を緩和し、希望をつなぐ対応が必要である。そのための傾聴、音楽療法⁸⁾、ピアサポートも役立つ。他方、人工呼吸器を選ばなかった患者に対する、すなわち延命治療を望まない患者に対する医療のあり方(土井論文：本号)については、いまだ論議が不十分である。実際に当事者から話を聞く機会は少ない。そのような中で、本特集にとりあげた、人工呼吸器を選択しなかった方々へのインタビューは貴重な記録(本誌森論文)である。

ホスピスプログラムの整備

ホスピスとは、緩和医療を提供する組織化されたプログラムであるとされる。それは建物を意味しない。そうであるとする ALS においては、その経過と人工呼吸器の選択の有無の違いによって異なったプログラムを整備しなければならない。そのような作業はいまだその萌芽すらみえない。

ALS はその激烈さゆえにきわめて鮮烈に人が死を迎えるまでどう生きるべきか、生命の尊厳とは何かを教示する力を有す。死はきわめて個人的な事項であるがゆえに、どの一項たりとも個別的な条件に

照らして決定されるべきであって、他者あるいは全体に及ぼしてはならない。人の生死の権利を“優生学”の名の下にその論議すら封殺する行為(思想)は、それこそがきわめて全体主義的な思想であって個人の自由を侵す思想であることを賢察すべきである。現実の ALS 医療はそれのみの理想では御しがたい難問を抱えていて、あえて法の欠陥を正し、尊厳死、安楽死の諸条件を法の下に整備すべきである⁹⁾。

ALS の長期療養にともない新たに派生した問題

ALS 医療に携わっていると、その時々、あるいは病気の進行経過に従ってさまざまな問題が派生する。病初期の診断、病名告知^{10)~13)}、そして人工呼吸器(特集号「神経筋疾患における人工呼吸器治療のリスクマネジメント」医療56巻5号,2002)や胃瘻の選択など、休む間もなくこれでもかこれでもかと難問が押し寄せてくる。しかし、どのような難問であってもさまざまな知恵と工夫、忍耐、犠牲心などにより、何とか切り抜けているのが実態である。それもようやくの思いで、きわどいバランスの上に成り立っているのが現実である。

医療者にとって、とくに経験のない医師にとっては、その時々患者が直面する問題が何か、どの問題を優先すべきか、判断のつきにくいこともある。

表1 ALS 患者が長期の療養経過中に直面するかもしれない重大な問題

1) 呼吸の問題	気管切開 人工呼吸器(侵襲的陽圧呼吸器、非侵襲的陽圧呼吸器) ALSの呼吸理学療法
2) 嚥下・栄養の問題	長期療養にともなう栄養障害と栄養管理 ¹⁴⁾ 神経難病における誤嚥防止術のアルゴリズム ¹⁵⁾
3) 生き甲斐と心理的支援	
4) コミュニケーション	全閉じ込め症候群total locked-in syndrome (TLS)
5) 身体的合併症	人工呼吸器関連肺炎(VAP)あるいは、アテレクターゼをともなう慢性沈下性肺炎(CAPA) 身体合併症
6) 社会資源の活用 (入院先の確保、介護者の教育研修)	完全独居在宅ALS患者のための援助 ALS相談室 地域連携室
7) ALSの緩和医療と終末期医療	
8) ALS看護研究	ALSの介護研究 ¹⁶⁾ 呼吸看護 転倒転落防止 ¹⁷⁾
9) 再生医療、先端医療、治験	わが国における現状と見通し
10) その他	ALS医療と倫理的側面

技術を磨くことで切り抜けられる問題もあるが、患者の生き様などきわめて個人的色彩の強い意思を尊重しなければならない局面もあるし、患者の意思を貫けるような約束事のありよう（塩谷論文：本特集号）も工夫されなければならない。医師のパターンリズムがALS医療においてはもはや通用しない。社会資源の確保など体制整備の不備に根ざす問題もある。

他方、ALSの長期療養にともなう合併症や新たな難治性病態の問題がある。これは初期の段階から終末までを通して関わりを持つNHOの医療スタッフが取り組むべき課題である。長期療養に当たりALS患者が直面する問題を表1に整理した。

これらの諸問題の実態を調査し、対策を講じて行くのが、NHO神経難病病棟をあずかるスタッフの使命である。

おわりに

ALS医療の現状には誠に厳しいものがある。何一つ解決されていないといっても過言ではない。その中で患者や家族が希望を繋いで行けるように医療の質の向上を図るべく努力しなければならない。国立病院機構の各施設が患者の信頼を勝ち取り、患者の信頼にこたえるためには、それぞれの施設が、医師が、医療スタッフが孤立して存在するのではなく、政策医療神経（筋）ネットワークの団結の下に一丸となって努力する必要がある。国が行う政策医療の分野にあつて、神経ネットワークの火を消してはならないし、たゆまず努力して、真に患者中心の親身な医療ネットワークの構築を目指さなければならない。

〔謝辞：本研究は厚生労働省精神・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」の援助を受けた〕

〔文献〕

- 1) 湯浅龍彦, 西宮仁, 中島孝ほか：神経ネットワークで実施すべき共同研究について. 医療 55：65-72, 2001
- 2) 難波玲子：ALS患者の終末期医療の現状と問題点. 医療 59：383-388, 2005
- 3) 阿部憲男, 千田圭二, 清水博ほか：神経難病の在宅医療支援における国立病院・療養所の役割：神経・筋ネットワーク関連施設および開業神経内科医へのアンケート調査より. 医療 56：401-406, 2002
- 4) 阿部まゆみ：神経難病の緩和医療とホスピス. 医療 59：364-369, 2005
- 5) 福留隆泰, 松尾秀徳, 松田美子ほか：インターネットを利用した在宅療養中のALS患者に対する医療支援の試み. 医療 58：589-594, 2004
- 6) 千田圭二, 阿部憲男, 清水博：神経難病医療圏：政策医療を進めるための基盤. 医療 55：266-270, 2001
- 7) 田中由佳, 澤田いつ子, 安藤由記男：神経難病支援：保健所の活動と展望. 医療 57：508-513, 2003
- 8) 近藤清彦, 木村百合香：ALSにおける癒し：音楽療法への期待. 医療 59：376-382, 2005
- 9) 湯浅龍彦：延命処置を望まない筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者に関する考察：尊厳ある生と死そして自己決定権：医療 59：353-357, 2005
- 10) 森朋子：ALSの告知の重さ：告知はどう受け止められたか：18名の患者面接から. 医療 59：358-363, 2005
- 11) 岩下宏, 今井尚志, 難波玲子ほか：国立療養所における筋萎縮性側索硬化症（ALS）の診療のガイドライン. 医療 54：584-586, 2000
- 12) 湯浅龍彦, 水町真知子, 若林佑子ほか：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かた. 医療 56：338-343, 2002
- 13) 湯浅龍彦, 水町真知子, 若林佑子ほか：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
- 14) 市原典子, 藤井正吾, 畑中良夫ほか：筋萎縮性側索硬化症における微量元素強化流動食（E-6）使用時の体内微量元素と細胞性免疫の変化に関する検討. 医療 57：461-467, 2003
- 15) 市川典子, 後藤理恵子, 市原真一郎ほか：筋萎縮性側索硬化症における嚥下障害の外科手術. 医療 59：120-125, 2005
- 16) 饗場郁子, 河合多喜子, 沼崎ゆきえほか：筋萎縮性側索硬化症患者の要介護度とケア時間. 医療 56：141-145, 2002
- 17) 今清覚, 小山慶信, 高田博仁：筋萎縮性側索硬化症における転倒・転落の特徴. 医療 60：37-41, 2006