

# 筋萎縮性側索硬化症(ALS)医療の新たな枠組みと地域医療支援 —国立病院機構への期待—

溝口 功一<sup>1)</sup> 千田 圭二<sup>1)</sup> 園田 至人<sup>2)</sup> 森 朋子<sup>3)</sup>  
舟川 格<sup>4)</sup> 寄本 恵輔<sup>5)</sup> 植川 和利<sup>6)</sup> 湯浅 龍彦(司会)<sup>7)</sup>

IRYO Vol. 61 No. 7 (490-500) 2007

## 要旨

筋萎縮性側索硬化症(ALS)には、未解決の多面的な問題が存在する。本座談会では、国立病院機構(NHO)の神経難病病棟に長年勤務されて、ALS医療に様々な立場からかかわって来られた先生方に、今後のALS医療におけるNHOの役割をテーマに語っていただいた。高齢発症のALS患者が増加しているという指摘、ALSの初期診断は慎重になされるべきであるとの意見、ALSの病名告知の問題点、胃瘻や人工呼吸器の選択が実際にはどうなされているのか、ALSの長期経過にともなう合併症、ALS患者の療養環境整備の問題、とくに離島での経験、都市部での悩み、あるいは、呼吸器を選択しない患者の支援などが語られた。さらに、完全閉じ込め症候群：totally locked-in syndrome (TLS)についてはNHOの神経難病に携わるスタッフが一致協力して臨床研究を進めなければならないことが確認された。

キーワード 筋萎縮性側索硬化症, 国立病院機構, 療養支援体制

## はじめに

**司会** 本日は国立病院機構の神経内科に勤務され、日頃から筋萎縮性側索硬化症(ALS)医療に特別造詣の深い先生がたにお集まりいただきまして、お話をうかがいたいと思っております。

ALSは数ある神経難病の中で最も代表的な疾患として、ここには様々な問題が最も研ぎすまされた形で現れます。従いまして、ALS医療に生じる難問を解決できれば、他の神経難病が抱える多くの問題もおのずから解決されるであろうといわれているくらいです。ところで、ALSにであった時に、単

に診断までとせず、その後の経過を一緒に付き合うという姿勢があれば、医療者にとっても人生についての深い啓示が与えられる疾患であります。そういう意味を含めまして、本日は非常に幅広く様々な観点から先生がたのご経験を語っていただきたいと思っております。

## 高齢発症のALS患者が増加している

**司会** 最初に、ALSが増えているのではないかとよくいわれますが、実際にはどうなのでしょう。皆様はどのように感じていらっしゃいますか。溝口

静岡てんかん・神経医療センター神経内科、1) 岩手病院神経内科、2) 南九州病院神経内科、3) 東京国際大学大学院、4) 兵庫中央病院神経内科、5) 国府台病院リハビリ部門、6) 熊本南病院神経内科、7) 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6月12日受付、平成19年1月19日受理)

A New Framework and Social Support for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis  
Expected Role for the National Hospital Organization

Kouichi Mizoguchi, Keiji Chida<sup>1)</sup>, Yoshito Sonoda<sup>2)</sup>, Tomoko Mori<sup>3)</sup>, Itaru Funakawa<sup>4)</sup>, Keisuke Yorimoto<sup>5)</sup>,  
Kazutoshi Uekawa<sup>6)</sup> and Tatsuhiko Yuasa (chairperson)<sup>7)</sup>

**Key Words**: amyotrophic lateral sclerosis, national hospital organization, medical support system

先生いかがでしょうか。

**溝口** 一つは、人工呼吸器をつけて経過の長くなった患者さんがいらっしゃるということと、もう一つは高齢化にともなって、高齢発症の ALS が増えているような印象があります<sup>1)</sup>。高齢者の場合は、診断が難しい場合があることと、診断後のフォローの仕方が少し変わることが問題だと思います。いずれにしても、有病率としては増えているような気がします。

**司会** 千田先生は東北地方で調べられて何か気づかれていますか。

**千田** 岩手県のデータですが、以前、ALS 患者の意思伝達について岩手県でどれだけ問題になっているか知るために、平成15年度に特定疾患医療受給の手続きをした患者さんを対象に調査したことがあります<sup>2)</sup>。その時、人口140万人で ALS 患者さんは92人でした。そうしますと、10万人あたり6.5人ぐらい。僕が神経内科医になった当時にいられていた10万人に3人から5人に比べると有病率は増えている。ただ診療していて、新規診断患者が増えてきたかというところ必ずしもそうではないように思います。あくまでも印象ですが。

**司会** 九州ではどうでしょうか。

**園田** 千田先生と同じように、日常診療の中では発症者の数が増えたという印象は持っていませんが、高齢発症者は増えているように感じます。先日も86歳の方を ALS と診断したのですが、告知に関して非常に迷いました。ご家族には予後を含めて告知したのですが、現時点でご本人にはまだ告知していません。これまでは、あまりそういうケースに遭遇する機会がなかった。そういう意味では高齢発症のケースが増えて、ALS 医療も少し変わりつつあるのかなという印象を持ちます。

---

### ALS の初期診断は慎重に

---

**司会** それでは、話題を少し変えて、ALS の診断についていかがですか。ALS の診断はやさしそうに思えるのですが、実はそうでない。はっきりいって難しいと思います。それは医学的な観点だけでなく、ALS が抱える独特の深刻さからくる理由にもよります。この点で先生がたには何かご経験がございますか？ まず舟川先生いかがでしょうか。

**舟川** 私の施設に来る人はそんなに初期の人はあまりいないのですが、おかしいと思われる患

者さんも確かにあって、溝口先生がいわれたように、高齢者では脳血管障害、中高年では頸椎症は相変わらず手術を繰り返されている人がいます。おそらく全国的にもそうじゃないかと思います。それから、中年層の患者なら、悪性腫瘍にともなう傍腫瘍症候群をルールアウトする必要があります。できうる限り、患者さんの負担のない程度にはやっているつもりです。しかし、やはり頸椎症が一番問題になると思います。

**司会** 植川先生はどうでしょうか。頸椎症の合併が多いという指摘がありましたか。

**植川** 頸椎症として手術を受けられた患者さんは少なくありません。最初この診断がついて我々の所で診ていると実際は ALS だったのです。50歳代で比較的若い方が、頸椎症ということで手術を受けられました。全国的には、どれくらいの方が ALS で手術を受けておられるのか、とったりしています。当然のことながら、正確な診断というのは大変重要なことであることと実感しています。

**司会** そうしますと、ALS の診断の難しさには、正診がつきにくいという場合と、逆に違う疾患を ALS と診断してしまう場合もあるわけですね。

**植川** そうです。ある病院で ALS と診断されて、その後、5年、10年間たっても、日常生活にそれほど支障のない方がおられるんです。そういう場合には、通常では ALS でなくてよかったということでしょうが、ALS という酷な病名を受けておられるわけですから、生きがいというものがなかなかみえてこない。診断がはっきりして、精神・身体機能の絶望的な喪失体験の中で、人工呼吸器を選択せざるを得ない場合と、診断が曖昧で、将来設計ができないまま、長期の療養生活を余儀なくされる場合もあるように思います。

**舟川** 今思い出したのですが、40代で発症した男性は慢性炎症性脱髄性多発神経炎ということをしていわれて、他院で免疫グロブリン大量静注療法を何クールかされた患者さんがおられました。

**寄本** それから急速に進行するために確定診断前に人工呼吸器を装着してしまっている患者さんも時にありますよね。そういう患者さんでは病気の受容が悪いという印象があります。あるいは、他院で頸椎症と診断され手術を受けられ、その後ようやく症状が進行してきた段階で当院に紹介され、ALS と診断される方では、説明の時間的猶予もないまま胃瘻、気管切開ということにもなりかねず、なかなか

病気を受容できないケースもあります。

**千田** 今の職場では患者さんを長く診ていけるので、自分がそういう失敗をすることは本当に少なくなりました。ただ誤診のケースは、病初期にALSと診断されたまま数年後にこちらに紹介されて違う病気とわかる場合が多いので、病初期に診断が容易だったのか一概にはいえませんが、もっと早い段階に正しく診断する努力は必要だと思います。ALSが疑われたら早い段階からこちらに紹介してもらいたいですね。

近年ではセカンド・オピニオンが大切とされていますが、ほぼ同じ時期にファースト・オピニオン、セカンド・オピニオンといきたいのですが、典型的じゃないALSは半年なりある期間診てからでないと診断しづらい。

**司会** 結局あるインターバルは猶予期間として経過をみななければだめということですね。

**森** 最初「運動ニューロン疾患ですが、今心配することはありません」といわれ、一旦安心させられた後やはりALSと診断されれば、ショックはより大きいようです。診断が長期間ペンディングされることも辛く、病名がついた時「奇妙な安堵感」を覚える方も少なくありません。「診断が難しいのは承知しているので、フローチャートで示してもらえるとありがたい」というご意見もあります。すなわち、こういう可能性もあり、それは何%とっていただくと、将来設計が立てられるというご意見です。

**千田** しかし、「あなたの診断は何%ALSです」とは、なかなかいえません。ALSの告知は100%に近い自信がないといえないものではないでしょうか。

**森** フローチャートのことをいわれたのは、調べ物の得意な患者さんでした。現在は、セカンド・オピニオンや、インターネットなど、患者さんが情報入手することは、容易になっているので、この方は早めにALSの可能性について考えていたわけです。

**司会** ALSそのものの告知が難しいから、告知は真剣勝負であるだけに、さっきのようにALSじゃないのにALSだと確信をもって告知されますと大変迷惑するわけです。ALSの診断と告知は真剣勝負と思って、とくに初診の施設では慎重ないい回しが大切であるのはそういう理由からです。大切なことは、初期の診断をなさった先生たちにその後の経過をいかにして伝えるかということだと思います。が、現実はそのが十分でないのです。国立病院の先

生がたは経過をみられるわけですので、初期診断の正診率と誤診率について、年次単位できちんと調査して、正しく伝える努力が必要だと思います。

**舟川** 私も大学に勤めている時と、今の施設のように長期に患者とつきあう施設とでは、若干違いがあると感じています。とくに大学病院や第一線の病院では、診断をつけたら早く帰すというのが主流になっていると思うんです。入院したと同時に転院先を考えているのが現状だと思います。そのため困られた患者さんが何人かうちに来られたんです。同じ神経内科医でも大病院に勤めている医者で国立病院機構の医者との間にはギャップがあると思います。

**司会** それをよし悪しの問題とせず、それぞれが担っている役割の違いと理解すればよいと思います。

---

### ALSの病名告知はどうあるべきか

---

**司会** さて、病名告知の問題点ということに話が入ってきましたが、ALSの病名告知ほど経験を要し、難しい作業はほかにないのではなからうか思います。ガンの告知とどっちが難しいか。私はあまりガンの告知の経験がないからわからないのですが、それに匹敵するか、それ以上の問題を抱えているのであろうと思います。病名告知についてどのように考えられますか。

**溝口** 先ほどセカンド・オピニオンの話が出ましたが、周辺の病院からALSかもしれないという患者さんを当院に紹介していただきます。診察をして、筋電図をやり直して、疑わしい場合には入院をしていただいて診断するというシステムが少しずつ地域の中でできつつあります。そういうシステムに持っていければ、診断からインフォームド・コンセントの流れがスムーズになると思います。

**司会** ところで、先程園田先生が指摘されましたように、高齢の方がALSになられた時に、告知の仕方は若い人とは違ってしるべきでないかとおっしゃいました。加えてその後の対応の仕方も違うべきであると。これは重要な指摘かもしれないですね。森先生はその点をどうお考えになりますか。高齢者の患者さんの場合ですが、どんな配慮が必要とお考えでしょうか。

**森** 患者さんの反応をみながら、つとめてわかりやすく、聞きやすい説明を心がけることは必要ですが、年齢より個人差の方が重要だと考えます。先生

がたは、患者さんがどのような性格で、状況をどれだけ理解し、どの程度の情報を必要としているかを判断しながら告知されていると思います。「何歳以上ならこう」というような自動的な線引きはすべきではないと思います。

**司会** そうしますと年齢であえて分ける必要はないと。病名告知に関して神経内科医に何かサジェスチョンがありますでしょうか。

**森** 告知についての結果をまとめたことがあります<sup>3)4)</sup>、告知が医師にとって真剣勝負であるのは、聞く側にとっても同じです。20名ぐらいの患者さんに詳しいお話をうかがったのですが、全身耳にして一言一句聞き逃すまいという真剣さや、襟を正した真摯な態度がうかがわれました。告知の具体的な情景や、言葉遣いにいたるまで、状況が克明に想起されます。インタビュー前は、よく聞くように、頭が真っ白で何も覚えていない、専門用語が理解できなかったというお答えもあるかと思いましたが、うかがった範囲では、何が何だかわからなかったという方はなく、冷静に聞く方が多いという印象です。泣くなどの情緒的反応は、告知の後、家族だけになって初めてあらわれることもあります。何年経っても告知のことをよく覚えているというのは、それだけ大事なライフ・イベントなのですね。

**舟川** 告知がどうあるべきかというテーマでは、湯浅先生がALS協会との共同作業で、『医療』に多くの患者さんの生の声を収集しておられました<sup>5)6)</sup>が、あれは神経内科医にとっては必読の文献書と思います。先日うちの病院に神経難病研修ということ、国立大阪病院の18名の研修医が来られましたので、全員にそのコピーを渡して、しっかり読むようにと勧めました。告知の方法に対しては、正解というものはないんですけど、その文献の中で、「この病気を治すことはできないけれども、一生つきあうよ」といった医者に敬意を払うというのがありました。あのことが非常に重要だなと思いました。なかには告知するという時間的猶予がなく、ある日突然発症され挿管され、抜管、挿管、抜管とそれでは選択の余地もない間にレスピレーターがつけられている、そういう一群もありますので、啓発しなければならぬと思いました。

**司会** そうですね。そういう人たちの後のフォローアップを手厚くしないと。

**舟川** 告知も何もタイミングを逸して、自分の病気を知らずに亡くなってしまう、そういうこともあ

ります。数は少ないですけど。

**園田** 10年位前までは、段階的告知、つまり最初は運動ニューロン病というように、ある意味曖昧な説明をし、時間をかけて我々と患者・家族間に信頼関係を構築した上で、症状に応じて呼吸障害や人工呼吸器、さらにはTLSの話まで徐々に告知の段階を経ることができたと思えるのです。しかし今の時代、仮に初診時にALSという病名を出したとすると、自宅に帰ってインターネットを利用すれば患者さんは情報をいくらかでも得ることができるわけです。医師の説明と得た情報に大きな相違があれば当然医師に不信感をいただきますね。そう考えると最初に告知する時に、診断、予後、今後の症状の進行、合併症等ほとんどすべてを説明しないといけない状況になっている。これを怠ると逆に不信感を持たれるということもあります。そういうことを考えると、森先生がさっきいわれたことにも関連しますが、告知時、あるいはそれまでにいかに信頼関係を構築できるかは大きな命題だと考えます。

**舟川** この情報社会では、ほとんどの人が今いわれたようにインターネットをしますから、段階的告知というのはなかなか難しいですね。かえって変に、そういう段階を追うとそれこそ不信感で、別の医者にかかるということになって、難しいなあと思います。

**森** 初期段階にALS相談室に来られた方の中に、最終段階をみたいので呼吸器をつけた患者さんの所に連れて行ってほしいとおっしゃり、実際に行かれた方がありました。段階的告知は現状に即していないし、悪いニュースが最後に待っているのは、患者さんにとっては一番恐ろしいことかもしれません。

**司会** なるほど。インターネット時代の病名告知というのは、つい数年前とはだいぶ様子が変わってきたということですね。

**園田** そう思いますね。いわないとかえって不信感を持たれますね。

**千田** 私はそういう時の対策として、数年前からは必ず入院していただいて告知しています。病名の告知は初回にしますが、呼吸器をつけるかどうかという話はある程度状況をみてからやるという具合に、段階的に告知するようにしています。病名は初回からご本人に告知しています。告知後にも何か精神的な問題が出て来るかある程度わかるところまでみさせていただき、その間に患者さんやご家族との信頼関係を構築するよう努力します。

**司会** それも非常に大事な配慮ですね。患者さんにいかに心のこもった病名の告げ方をするかということが大切で、インターネットの情報をいっぱい持って来院された場合は、それを解説し不安を解きほぐしてあげないといけない。告知一つとってもALSは奥が深いと思います。研修医には是非国立病院機構に来ていただき、実地研修することがきわめて重要だと思います。

### 胃瘻の実際、呼吸器の選択はどうなされるか

**司会** さて、今までも話には出ていましたが、気管切開とか人工呼吸器の選択について話題を移しましょう。医師は簡単に気管切開といたり胃瘻をつけましょうといたりしますが、実はこれを初めて聞く患者にとっては、すべてがとても恐ろしく、理解のできない事態であるかもしれません。しかも切羽つまったさなかでの説明です。医者というのは理解されていないかもしれません。説明する医師はそこを十分認識してあたらないと、とてもちぐはぐなことになってしまうわけです。とくに高齢の患者さんには細かいことはわからないと思います。噛み砕いて上手に説明する必要があります。寄本先生はどうお考えでしょうか。

**寄本** 気管切開すると、寝たきりになって何もできなくなることをいう先生たちが多い印象があります。しかし、実際は呼吸が悪くて動けなくなってしまう呼吸筋麻痺進行型の患者さんは、呼吸管理さえすれば、まだ歩く能力もあるし、ご飯も食べられます。逆説的な言い方ですが、気管切開や人工呼吸器をつけることで活動性が広がることもあるという形での説明が少しはあってもよいのではないかと思います。人工呼吸器をつけると「寝たきり＝何もできない」という悲観的意見のみがすごく強調されているような気がします。そもそも気管切開自体が機能を低下させることはないと私たちは考えています。

**司会** 今寄本先生がおっしゃったことは、実際の患者をみて、呼吸リハの立場から、旧来の常識を打ち破った新しい考え方であったと思います。今後このような考えを科学的に実証してゆくことが大切であると思います。病棟での実践的経験から少しご説明願いますか。

**寄本** これは最近当院で調べており、気管切開した後に喋れる確率は27名中9名、最長では気管切開

後も600日以上喋っていました。食べられる確率27名中18名は気管切開後もご飯を、歩くことも27名中16名が気管切開後に歩いており、公立八鹿病院で検討された近藤先生の研究でも同様な意見でした。つまり当院の検討では気管切開後に喋られる患者さんは3割、食べるのと歩くのは7割ぐらいの患者さんたちがいました。また気管切開前にできていたことは気管切開後も維持できているということもわかりました<sup>7)</sup>。

**司会** 具体的には、週に何日ぐらいが適切でしょうか。

**寄本** 基本的には毎日やっています。気管切開をして3日以内にはベッドから起こします。なるべくもう寝かせません。可能であればパラポディウムという立位保持装置にのせて歩かせてしまいます。どんどん起こして臥床による肺合併症を予防することに努めます。また気管切開するという意味があって始まったことだとすれば、やっぱり「寝かせきり」はおかしい。どんどん起こして活動性を気管切開前よりも上げていく形で進めていくことが、肺合併症の予防においても重要であると考えています<sup>8)</sup>。

**司会** 次に、胃瘻と気管切開の順序についてですが、神経学会のガイドラインでは、胃瘻は%VCが50%を切る前に実施すべしということにはなっていますが、実際にはどうでしょうか。寄本先生はその点を調べていらっしゃると思いますがいかがでしたか。

**寄本** 国府台病院で調べた結果では、気管切開後に胃瘻を作った人は、44%でした。つまり気管切開の後に胃瘻をつけることが少なくありません<sup>9)</sup>。

**溝口** 気管切開のあと人工呼吸器を希望される方はいいのですが、希望されない方が当院の場合比較的多いので問題があります。

**寄本** そうですね。しかし、実際は気管切開前に胃瘻を作った患者さんのみで検討してみても、NeurologyやALSのガイドラインで推奨されている「肺活量50%以上」よりも低い肺活量の時期に造られているのが当院の現状でした<sup>9)</sup>。

**溝口** 胃瘻の問題より呼吸機能の問題がやはり大きな問題ですね。病状が進行してから紹介された患者さんの場合だと、胃瘻をつくろうにも呼吸機能の方が悪すぎてという方もいらっしゃいますので、その辺が問題だと思います。胃瘻造設については、この研究班でも色々話をうかがっていますので、注意しながらやるようにはしています。

**舟川** 溝口先生が今おっしゃったことは、胃瘻を

するときのアクシデントとして呼吸が止まることがあるということですね。人工呼吸器をつけるという前提の人は問題ないかもしれませんが、つけないと決めている人に胃瘻をしたために呼吸が止まった場合、挿管、人工呼吸器の装着になるかもしれません。そのところが人生観の問題で非常にややこしくなってしまう。

**司会** 今お話しになっていることは、日頃からこういう現場にいる皆さんにはよくおわかりのことですが、人工呼吸器をつけないと決心された患者さんには、できるだけ早く胃瘻をつけてくださいと勧めています。呼吸器をつけないと決心され、その上に胃瘻の決心を先送りされますと、今度は胃瘻をつけることもかなわなくなるのです。とても困った状態に陥り、皆が悩みます。こういう状況は国立病院機構の先生たちはよくわかっておられますが、一般には医師であっても理解されていません。この点はしっかりと神経学会の会員には伝えて、早期の胃瘻造設を勧めなければならないと思います。神経学会でもマニュアルの改定時にはそういう勧告を出していただく必要があります。

**舟川** それはいいと思いますね。

### ALS の長期療養中に発生する合併症

**司会** ALSで呼吸器を選択した後も様々な全身合併症が生じます。それを舟川先生が調べて報告されています。少し紹介していただけますか。

**舟川** ALSに特有というものは無いのですが、やはり呼吸器合併症の頻度が高いです<sup>10)</sup>。人工呼吸器装着のインフォームド・コンセントをとる場合にも今後様々な合併症がoccurすることを説明する必要があります。勿論幸いあまり合併症をおこさない人も中には確かにいます。しかし、来る日も来る日も痰との闘いに苦しまれる方もあります。そして亡くなられる。平成17年度湯浅班の長崎夏季ワークショップで、白鷗大学の土本先生<sup>11)</sup>が「苦痛のフルコース」といわれましたが、私にはその言葉は非常に重く響きました。ある時期を過ぎてからのこともやはり考えなければならないし、医者や看護師に向けられるまなざしを意識せざるをえません。ですから、ALS患者を長期に診られる先生がたは、本当に腰をすえてのあらゆるインフォームド・コンセントに当たることが重要だと思います。

**司会** そうですね、インフォームド・コンセント

の内容には初期の病名告知、予後、今後なすべき処置、経過中に出現するかもしれない合併症などをきちんとお話する必要があるわけです。従来考えられていなかった新たな病態、たとえば、たこつぼ型心筋症や、人工呼吸器後に合併する肺炎：ventilator associated pneumonia (VAP) などです。その延長線上に喉頭気管分離術、あるいは喉頭摘出術<sup>12)</sup>があります。

最近是我々の施設でも、より積極的に喉頭全摘術を実施しています。今までのところ非常にいい成績でして、患者さんとご家族から満足の結果をいただいています。それで術後のリハビリもまた重要な分野になろうとしています。その点でいかがですか。

**寄本** 我々は術後7-10日より積極的な経口摂取訓練を実施しています。術後に食べることでできたものを紙に書いて毎日病室の壁に貼ってもらったのです。そうすると次第に病室の壁の至る所に食べたメニューが貼られまして、思いのほか嚥下能力が改善することわかりました。これには本人も家族もスタッフも大喜びでした。自分の唾液さえ飲み込めなかった患者さんが、食べる練習をされますと、垂れていた唾液は減少し、逆になかった唾液が増える効果がみられました。唾液が増えた要因としては今まで気管内に流れこんでいた唾液が手術により流れ込めなくなり口の中に溢れてしまうのではないかと考えています。しかし、食べる練習をしているうちに、咀嚼筋や舌の動きが出てきて、アイス舌でうまく転がしながら飲み込むことができるようになる患者さんもいました。ここで重要なのは食べる練習をする姿勢です。できる限り上体を起こし、頸部は中間位から伸展位にすることがポイントです。頸部伸展位はこの手術を受けていない患者にとっては高率に誤嚥をおこす姿勢ですが、この手術後は誤嚥の心配がないため重力をうまく使って落とすことができるようになるのです。

**千田** 関連して一言いっておきたいのは、地方によっては喉頭全摘や食道離断術をしてくれるような耳鼻科医自体がいないことです。私の病院の医療圏には、病院に常勤する耳鼻科医がいません。非常勤の耳鼻科医に相談すると大学病院に頼んだらどうかといわれますが、近くの大学病院まで100km離れている。呼吸器をつけた患者さんを100km遠くまで移すのは、できなくはないのですが、なかなか難しい。

**司会** 患者さんを移すのではなく、お医者さんに

移動していただきましょう。そういう技術を持ち、かつ神経難病に理解をいただける喉頭外科の専門医を増やしていく必要があります。

**千田** 根治手術ではないので関心を持ってもらえない場合も多いようです。近隣の医療圏の先生にでも関心を持ってもらって、まずやってもらう。そして、一例でうまくいけば、次からやりやすくなるだろうと思います。

**司会** おっしゃるとおりです。耳鼻科の先生も最初は躊躇ちゅうちよされます。そのような状況を打破するにはALSについて理解があって、手慣れた先生を中心に集まっていただいて、神経内科医と喉頭外科医が共同で討論できる場を作らなければならないと思います。これまでに手術を受けた方をきちんとフォローし、基礎データを積み上げていく努力も必要です。おそらくこの点は、諸外国でも経験のない分野だと思いますので、日本で行わなければならないのです。

---

### ALSの療養環境を整える

---

**司会** さてここで、ALSの長期医療ということに話題を展開したいと思います。ALSの患者さんたちの療養と生活の場をいかにして確保するのかという問題です。地方における事情と、人口の超過密地帯である都市部では事情が異なるように理解しておりますが、後者では長期療養の場を施設に求めることはなかなか難しく、いきおい在宅の方へ流れるという状況です。国府台の西宮先生の調査では、年々在宅の患者さんの数は増えています<sup>13)</sup>。ALSの長期在宅療養は、ご家族にとっては大変な負担になることも確かでしょうが、手慣れてこられますと、入院より自宅がよいとおっしゃる方もあるわけです。普通2、3カ月に1回程度に2週間ないしは3週間をめでに定期入院していただいています。一方、地方では、多くの場合は長期に安心して長く療養できる病床を求めてこられることが一般的であるようにも思います。植川先生、熊本ではどのようなのでしょうか。

**植川** 先ほどもありましたけど、高齢発症の方の自宅療養は介護者、配偶者が高齢のために大変難しい状況にあると思います。50、60代の患者さんの場合には、積極的に在宅に向けて取り組んでいるおかげで、在宅療養者が増えております。診断がついた早い時期から教育入院という形で、必要な介護技術

や利用できる福祉サービス等について説明し、理解していただきます。そして保健師、ケアマネージャー、訪問看護師等との連携を図りながら、在宅支援ネットワークを作るというケースが増えつつあるかと思えます。しかし、先ほど申しましたように、高齢の方も、結局行く場所がみつからず、入院が長期化してしまいます。

それと、地域を越えて、たとえば北海道で発症され、故郷の熊本で最期を迎えたいということで入院して来られた方もおられます。また、神奈川県で、現在仕事されているのですが、ALSと診断され、症状の進行にともない療養は地元・熊本の方がいいということで、相談にみえた方もおられます。ですから、熊本県内の発症者のみでなく、熊本出身の方がふるさとで最後を過ごしたいという思いで、入院を希望されているケースもありました。

わずかな経験ですが、このように地域を越えた連携が、今後、必要になるであろうと思います。地域の中での療養環境を作ること、すなわち、地域ネットワークの構築のみでなく、地域を越えた連携も必要と感じます。

**司会** ぜひよろしく願いいたします。実は、都会には故郷に帰りたいと希望されるお年寄りがたくさんおられて、そのような方をぜひ地元へ帰してあげる運動もしなきゃいけないなと思っているのです。高齢者の故郷回帰運動とでも申しましょうか、先生がたの病院の近くにそのような安心して過ごせる一隅を準備していただければどんなにか頼もしいことでしょうか。そういう意味でNHOには期待するところ大です。

**植川** それは私たち国立病院機構の大きな使命、仕事ではないかと思えます。最後の砦としての使命感を感じます。

**司会** それは心強いことです。静岡はいかがですか。

**溝口** 静岡県では、当院に神経難病病床が50床あり、西部地区に機構の天竜病院があります。しかし、両者とも病床数に限りがあり、やはり、在宅の流れです。現在、当院には長期の方が7名いらっしゃいますが、10年近く経過した方で、新しく呼吸器を装着した方は、基本的には在宅です。

**司会** 地域の先生たちとのネットワークはわりとうまくいっていますか。

**溝口** 神経学会の専門医を持って開業していらっしゃる先生たちとネットワークを作っています。ほ

かには、訪問看護ステーションやヘルパーさんたちで神経難病に興味を持ってくださっているところとも連携が取れています。

**司会** 鹿児島の場合は市内の話と離島の話とを分けてうかがいたいんですけども、いかがでしょうか。

**園田** 鹿児島県には県 ALS ネットワークという組織があります。県内の神経内科を有する病院に参加していただき、各地域の ALS 患者さんは可能な限りその地域で療養できるようにしようという目的で発足したものです。それが功を奏して、ALS の患者さんの多くは地元で療養できる環境を作ることができます。ただ鹿児島市の協力病院は、いずれも急性期病棟しか持ってない病院で、ALS の長期療養は困難な場合が多く、逆の意味で過疎地になっているといえます。

また一番大きい問題は離島での ALS 医療です<sup>14)</sup>。離島の ALS 医療を考える上で、大きく3つの問題があります。まず1つは地理的問題です。交通手段の問題も含め急変の場合どう対応できるかという問題。次に専門医療機関がないという医療の問題。最後に過疎にともない労働力が得にくく介護する人材が不足しているという問題。これらを解決することができない限り、離島の ALS 療養は厳しいものがあります。ただ何度か離島に行って感じるがあります。保健師や医療スタッフ、ヘルパーさんたちは、皆スピリットは持っている。都会と異なりお互い知り合いが多く、できることなら何とかしてあげようという気持ちが非常に強いと感じます。そこを上手にコーディネートできればひよっとすると素晴らしい環境の構築ができる可能性を感じます。

**司会** なるほど、非常に元気の出るお話で、ある意味ではほっといたしました。

**千田** 隣組の人たちも手伝ってくれるのですか。

**園田** ご近所はほとんど皆知り合いです。お互いに支えあおうという意識を感じます。それはやっぱり田舎のよさだろうと思います。

**司会** 離島は大変だとベシミスティックにならずに、今のお話にあったように「離島にはスピリットがある」、「ポジティブに考えて離島から発信します」ということであります。離島から都会を救うという希望が湧いてくるお話でした。都会では失われつつある地域の連帯性、お互いに助け合う姿勢がそこにはあると。前にお話いただいた病院ではありませんが、看護師さんたちが立ち上げられたメディ

カルホーム、そういう nursing home が大都会における地域の難病拠点に成長することに期待を寄せています。しかし現状では依然としてそれは大都会における孤島です。NHO を中核にして ALS のメディカルタウンに発展することを期待します。そのようなスピリットの原点が離島にはあると。大都会と孤島、両者は決して疎遠なものじゃなくて、「離島のスピリットが都会を救う」という標語をぜひ明記してください。

---

## 心の支援

---

### 1. 呼吸器を選択しない患者さんたちにどう向き合うのか

**司会** それでは話を少し変えましょう。呼吸器をつけないといわれる患者さんたちをどう支援するのか<sup>15)</sup>という論議です。そのような患者さんの心の支援という立場から調査をしていただいた森先生、患者さんたちの心の奥深いところはどうなっているのか、解説していただければありがたいと思います。

**森** 人工呼吸器の装着率が大体3割ぐらいといわれているように、実際意思決定でもつけないという方のほうが多い。対象人数が少ないので一般化はできませんが、その理由のうち最もよくいわれるのが、迷惑をかけたくないということです。その対象は主に家族でしょうが、それ以外にも一般的に人の世話になるのは心苦しいという自律の欲求があります。たとえば、トイレ介助を頼みにくいから便秘になるなどの話を聞きます。トイレ介助には、恥の感情もかかわってきます。また呼吸器装着には、物理的抵抗感のほか、自己イメージの問題が大変重要です。さらに死生観の問題も根強い。機械に頼って生きることを不自然な生き方と捉え、かなりの抵抗を示す方があります。「呼吸器をつけずに自然にまかせる」といういい方があるように、呼吸器をつけることは「不自然」と捉えられがちです。そこまでしたくない、惜しまれてきれいに死にたいというような死生観があるのではないのでしょうか。また、「生かされている状態」をどう受け取るかで QOL が大きく変わってきます。身体機能が失われた状態を屈辱的なものと受け取るか、それとも、生かされていることから、病を得た意味を考え、そこに人や自然とのつながりなどの意味を見出すか。この辺りに患者さんの QOL がかかってくるという気がいたします。ここで参考になるのは、呼吸器をつけないつも



りであったのに、結果的につけられてしまったケースです。うかがった範囲では、「結局人間は生かされているとわかった」、「これも自分の運命」というふうに、幸い皆さん結果を受容していました。当初は結果を受け入れられなくても、そのうち、生きていてよかったと思えるくらいに変わってくる。人間の精神の強さや柔軟性には驚かされます。もちろん結果をなかなか受容できない方もあるでしょうから、うかがった範囲ですが。

## 2. “dynamic creative life”を支える

**司会** さて植川先生は、ご自身が絵を描かれて、患者さんに絵画のご指導をされ、また、展覧会を開催されるなどして患者さんの生きがいの問題に積極的に心を砕いていらっしゃいますが、そのエピソードをお話いただければと思います。

**植川** 先ほど、寄本先生がお話になりましたように、からだを動かす、こころを動かすということに大変興味があります。リハビリは、本来、クリエイティブなものだと思います。以前、身障者施設に勤務した時に、施設入所者の行動目標として、動創生“dynamic creative life”を提案しました。病気、障害による寝かせっきり、寝たきりを予防するためには、こころ、からだのどこでもいいから、精一杯動かし、有意義な人生を創ろうという趣旨であります。その手段として、絵画に興味のあるものが集まり、思い思いに油絵を描いて楽しみました。麻痺した手、振るえる手で苦勞しながらも一筆、一筆を加え作品を完成したときの満足げな様子は忘れることができません。

熊本南病院では、平成6年より神経難病の診療に当たっておりますが、長期療養のよりどころとして、2年前より、ALS、パーキンソン病、脊髄小脳変性症などの患者・家族10数名でクラブを作り、日曜日に集まり、絵筆を動かすとともに、コミュニケーションを楽しんでおります。

寝たきりのALSの患者さんは、在宅療養中ですが、訪問診療時などでの絵の話に興味を持ち、キャンバスに向かっておられます。ご自分の心境を、奥さんの手を借りながら、文字盤でコミュニケーションをとりながら、一筆、一筆、思いをこめて描いておられます。これまでに4枚-5枚描いておられます。診療時、作品の出来映えをほめると、目を輝かせ大変生き生きとした表情を作り喜んでおられます。訪問看護師と看護大学の実習生などが訪問の折に風

景、仏像、花など、画材としての写真を探しては、患者さんに差し上げて、創作活動の支えとなっております。

また、在宅療養中のALSの患者さんはわずかに動く足首を使いパソコンを操作して、花のスケッチを楽しんでおられ、完成した百数十点の作品を展示して、地域住民との心の交流を図られました<sup>16)</sup>。これらは小さな dynamic creative life と思います。

昨年6月に、絵画クラブの作品展を近郊の美術館で開催しましたところ、700名以上の観覧者があり、NHKをはじめ報道機関でも取り上げてもらいました。障害者、神経難病患者の創作意欲を一般市民の方にも訴えできたものと思います。

**森** 植川先生がおっしゃったことは、心理学的にもそのとおりです。創造という行為は治療にもなり、よい効果があるようです。私も体の動く患者さんに箱庭や描画を勧めてみようと思っています。フィンガーペインティングやコラージュなら、あまり動かない患者さんでもできるかもしれません。1回限りでなく何回かやっていただき、作品を並べてみれば、心の動きがあらわれると思います。

**植川** なるほど。その中でも油絵はやり直し、描き直しがきくから、時間をかけていいんですよ。

**司会** とってもいい話でした。植川先生のお話にはほっといたしました。

---

### 今後の課題；完全閉じ込め症候群 totally locked-in syndrome (TLS)

---

**司会** ここで、ちょっとまた難しい問題に戻りますが、完全閉じ込め症候群(TLS)についてです。これに関してはまだまだ研究すべき問題が残されていると思うのです。それを整理しておきますと、課題の第1は、病態解明です。TLS下での脳機能の評価をどうするのかということです。第2は、TLS下の患者さんの意思の確認の方法です。第3は、TLSが家族に及ぼす影響の評価です。第4は、TLSをALSのインフォームドにどう取り入れて説明するのかという問題です。第5は、TLSに陥る前に患者の意思をどう確認し、それをどう貫徹できるように保証するのかといった社会医学的な問題です。いずれも大きな問題でして、急には解決はしないでしょうが地道に検討を続けていただきたいと思います。先生がたのご経験から、現状をどのように理解されていますか。

舟川 私どもは以前 TLC になった患者さんの脳波を記録したことがあります。それでは 6 Hz とか 5 Hz の  $\theta$  波が出ていました。また別の ALS の例での剖検所見では、脊髓視床路が高度に変性している例もありました。ですから、痛覚、などの感覚の入力も障害されている可能性もあり、純粋に運動系のみを選択的に障害されているのではないとの作業仮説を持ってみておりました。

司会 ただ今のご指摘ですが、TLS においては、単に運動神経のみとせず、入力系、感覚系の異常を含めトータルで考えるべきであると。今後、神経生理検査や剖検を含めまして、きちんと研究しないと、真の解決にはならないということであったかと思えます。

舟川 地道ですが感覚性事象関連電位 (SEP) なんかを定期的経過をみてゆくなど、NHO ならではの臨床研究をやっていかなければならないと思えます。

植川 それから私は TLS の患者さんは、低体温じゃないかと思えます。ものすごく低体温だった症例の経験があるんです。普通の体温計では測れないほどです。

舟川 そうですね。私も低体温の方や、一過性に前胸部に紅斑が出現する方の経験があります。

司会 そうですか、皆さんそれぞれいろいろな経験をなさっていますね。国立病院機構で長くお世話していらっしゃるの、今のような一般には知られていないような病態もあるわけですね。やはり TLS

は今後 NHO で総力を上げて調べなければならない大きな研究テーマですね。溝口先生はいかがですか。

溝口 TLS の方の数や経過など、実態がわかっていません。また、TLS の方たちが、どんなことを考えていらっしゃるのか、その考えていらっしゃることを表出していただくにはどうしたらいいのか、ということも視野に入れたと思います。私たち機構の病院は、ALS の患者さんを長期にお世話させていただいているので、私たちが調査をすることに意義があると思えます。

司会 ぜひ今おっしゃったことを今後より深く研究していただいて、いい方法をみつけていただきたいと思えます。

---

### おわりに

---

司会 ALS には臨床の様々な問題点と膨大な研究テーマが残されています。それは、誰もがほとんど足を踏み入れてない大きな研究分野です。NHO の先生がたには、ぜひ臨床研究、ALS の治療研究を進めていただきたいと思えます。先ほどちょっと話に出た、呼吸リハビリ<sup>8)17)</sup>であるとか、喉頭気管分離術などもしっかりとした結論に導かなければなりません。今後予定にあがっている治験には積極的に参加すべきでしょうし、JaCALS など研究班主導の分子遺伝学的研究には協力すべきです。NHO の先生であればこそ皆の意見を公平にお聞きできるのですから、それでバランスのよい判断ができるはず



上左より、草場徹、寄本恵輔、舟川格、森朋子  
下左より、湯浅龍彦、植川和利、千田圭二、溝口功一、園田至人

です。疼痛対策, それは難波先生<sup>18)</sup>が論文を書いてらっしゃるとおりで, モルヒネは決してALS患者の呼吸を阻害しないという指摘は重要です。患者さんたちの苦痛を取るという点については, やはり日本の医療者がもう少し積極的な姿勢を持って対処すべき時代に来ていると考えます。

死と対峙する患者の気持ちを支えなければなりません。緩和医療の問題(特集号「ALSの緩和医療を求めて」医療59巻7号2005), 尊厳死<sup>19)</sup>, 安楽死<sup>11)</sup>の問題を避けては通れません。非常に重くて難しい問題ですけれども, 蓋をして, 目を背けているというわけにはゆかないのです。ALS医療にきちんとまじめに対面すればするほど, 人間が抱えている生命の核心に突き進まざるをえないというのが実態だろうと思っています。その中で, 本日は先生がたのALS医療に対する真摯な姿勢を垣間見させていただきましたことは大変意義深いことでありました。NHOの神経内科医がALS患者や家族のために大いに活躍されることを祈っています。長時間にわたり貴重なご意見をお聞かせいただきありがとうございました。

[記録:平成18年4月22日(土), 市川市ヤマザキ会館 5F-B 会議室, 書記:草場徹, 志摩耕平(国府台病院)]

[謝辞:本座談会のまとめに当たっては, 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費15指定-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』並びに, 厚労省難治性疾患克服研究事業『特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究(今井班)』の援助を受けた。]

#### [文献]

- 1) 溝口功一:筋萎縮性側索硬化症の臨床研究:ALSの感覚障害, 人工呼吸器に関する調査.厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「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」(主任研究員湯浅龍彦)総括研究報告書(平成15年-平成17年) p67-69, 2006
- 2) 千田圭二, 外館祐子, 岩淵恵子ほか:進行した筋萎縮性側索硬化症患者の意思伝達支援:岩手県の現状とチーム支援活動の試み.岩手公衛誌 18:56-59, 2006
- 3) 森朋子:筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者に迫られる生死の決断 —インフォームド・コンセントの重さと夢— 臨心理 5:209-214, 2005
- 4) 森朋子:ALS告知の重さ —告知はどう受けとめられたか:18名の患者の面接から— 医療 59:358-363, 2005
- 5) 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
- 6) 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
- 7) 寄本恵輔:ALS患者における気管切開後の機能について.難病と在宅ケア 12:63-65, 2006
- 8) 寄本恵輔:筋萎縮性側索硬化症患者に対する呼吸理学療法の新しい考え方と実践.医療 60:156-161, 2006
- 9) 寄本恵輔:ALS患者が日常生活を維持するために必要なリハビリテーション.難病と在宅ケア 11:32-35, 2006
- 10) 舟川格:人工呼吸器を装着したALS患者さんの合併症.難病と在宅ケア 10:43-46, 2004
- 11) 土本武司:安楽死をめぐる世界の情勢, わが国の状況:法律家の立場から.医療 60:225-232, 2006
- 12) 田山二郎:嚥下障害の外科治療.医療 60:254-259, 2006
- 13) 西宮仁:ALSの在宅人工呼吸器:国府台病院における69例について.厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「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」(主任研究員湯浅龍彦)総括研究報告書(平成15年-平成17年). p26, 2006,
- 14) 増井伸樹:離島におけるALS患者様の在宅支援の事例.難病と在宅ケア 11(7):33-35, 2005
- 15) 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
- 16) 丸吉夏英, 植川和利:ALS患者さんのQOLと人工呼吸療法, 難病と在宅ケア 11:55-58, 2005
- 17) 寄本恵輔:筋萎縮性側索硬化症における呼吸理学療法の有用性に関する研.医療 59:598-603, 2006
- 18) 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
- 19) 井形昭弘:わが国の現代医療と尊厳死—ALS医療を通じた生命倫理—.医療 60:424-430, 2006