

ALS の緩和ケア -告知から終末期まで-

第 52 回 八幡浜在宅緩和ケア症例検討会 資料

http://www.als.gr.jp/staff/seminar/seminar49/seminar49_02.html

北里大学医学部神経内科学 講師荻野美恵子先生講演から抜粋

< 1 > 緩和ケアの実践

病初期から症状だけでなく、告知や疾患受容などの苦悩があり、経過でみられるあらゆる肉体的・精神的な苦痛に対応する必要があることから、ALS 診療は、すなわち緩和ケアであるといえる。

ALS 患者の抱える葛藤への理解

ALS は、継続して進行し、かつ致命的な疾患であり、現在のところ根本的な治療法は存在しない。重度の身体障害を伴うため、介護の負担も大きい。患者は通常、知能も感覚も正常を維持したまま、進行する疾患と向き合わなければならないうえに、人工呼吸療法を選択など、生きるか死ぬかの選択を迫られる。癌患者とは異なる葛藤を抱える ALS 患者と向き合うことで、医師もまた人間の生きる意味、尊厳について問われることになる。

ALS の治療はすなわち QOL の向上にある

進行が速く、次々に機能障害が加わる ALS の診療においては、患者の QOL をいかに維持・向上させるかが大きな課題となる。その実現のためには、適切なタイミングで十分な対症療法を行うことを重視すべきであり、その実践においては、何よりもインフォームドコンセントが重要になる。

< 2 > ALS のインフォームドコンセント

インフォームドコンセントは、一方的に伝えるだけでは成立しえない。患者の立場に立ち、時にその生き様に沿った理解に基づくアプローチこそが必要とされる。後悔することなく、最後まで納得できるように

がんにおける葛藤
治療困難な状態
望みをかけて積極的治療を継続するか
死を受け入るか

ALS における葛藤
侵襲的人工呼吸器を装着するかどうか
→ 極端に不自由な身体で生き続けるか
生死の選択をせまられる
人工呼吸器装着後も生きていてよいのか自問

生きる意味とは何か
人間の尊厳をどう考えるのか

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Oginō 080515 第 49 回日本神経学会総会

ALS の治療 = QOL の向上

- 治療に向けての努力 (基礎研究・治療試験)
- すぐにでもできる治療としての対症療法
適切な時期に十分に行う
- ALS 治療の根本は **informed consent** にあり
- QOL を考えるときに重要なこと
患者の生き様に沿った理解
コミュニケーション手段
家族も対象
- 社会を変える努力 (社会保障をどう考えるか)

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Oginō 080515 第 49 回日本神経学会総会

ALS 告知に関する調査

- 対象：北里大学東病院通院中の ALS 患者 32 例
- 方法：文書によるアンケート調査
無記名 (記名しても良い)
- 結果：回答数 25 例 / 32 例 (回収率 78%)
男女比 男性 16、女性 8、無記名 1 例
在宅人工呼吸療法中 5 例
病名告知機関 当院 15 例、他院 10 例
- 病名告知されてどう感じましたか
教えないでほしかった 0 例
聞いてよかった 22 例
その他 3 例
(きちんと伝えてほしかった)
- 病名告知の時期についてどう思いますか
診断つき次第知ったほうが良い 21 例
ある程度進行した後のほうが良い 2 例
最後まで知らないほうが良い 0 例

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Oginō 080515 第 49 回日本神経学会総会

生きるための具体的な対応を患者・家族と一緒に考えることで前向きになれるのである。

「告知されてどう感じたか」

北里大学東病院に通院中の ALS 患者 32 例中 25 例から回答を得られた調査（2005 年実施）において、「実際に告知されてどう感じましたか」との問いに、22 例が「聞いてよかった」と回答している。「教えないでほしかった」との回答は 1 例もなかった。

bad news telling

どのように告知するか

かつて多くの医師は、ALS のような難病を患者本人に告知することに慎重であり、最初に家族に告げるケースがほとんどであった。しかし人々の意識の変化とともに状況は変わり、本人への告知が主流になりつつある今日、「どのように伝えるか」「どのように切り出すか」「どのように話すか」、より具体的な方法論が必要とされている。しかし、最も重要なことはケース・バイ・ケースの対応であり、「これが普通だから」といった一律の対応は患者にとっては受け入れがたいことである。

最初のインフォームドコンセントには時間をかけたい

Bad News Telling を行う最初のインフォームドコンセントでは、ALS という疾患について、診断に至った理由、今後予想される問題点と対処法、介護保険や特定疾患などの社会福祉制度の利用など、患者に伝えるべき事柄は多岐にわたる。外来で多くの時間を割くには多大な努力を要するが、患者が笑顔で診察室から帰れるよう、最低 1 時間、あるいはそれ以上の時間を割きたい。そうすることで、その後の患者の安定性は大きく異なってくると実感している。

どのように伝えるか

1. 患者がそれを求めるならば、
情報を差し控えてはならない
2. 患者がそれを求めないならば、情報を強要しない
3. 告知に対する患者の反応を評価し、対応すべし
(Maguire 1986)
4. 伝える内容が残酷であっても、
伝え方が残酷であってはならない
(Jancen)

***正解はない！！ 決まりはない！！**

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogino 080515 第 49 回日本神経学会総会

どのようにきりだすか

- どのように思っているかをききだす
- どこまで知っているかをききだす
- どの程度知りたいと思っているかを見極める
- よくない知らせであることをにおわせる
- 婉曲に話し出し、様子を伺う

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogino 080515 第 49 回日本神経学会総会

どのように話すか

- どのような点に注意したらよいか
正直に
誤解を与えないように
平易な言葉で
同情的に
支援的に
希望を与える
ニュートラルに
誤診の可能性
これからも共に歩むことを約束する
いつでも質問できることを保証する
繰り返し話していくことを約束する

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogino 080515 第 49 回日本神経学会総会

1. 精査を始めるときにたとえ悪い知らせでも知りたいか、誰に結果を話すかを確認する
2. 良い疾患と悪い疾患の可能性があることにふれておく
3. 結果を説明したいが、一緒に聞きたい人がいたら呼ぶように伝える。できれば家族も一緒によいと言い添える
4. 臨床症状・神経解剖・鑑別診断・各検査結果と解釈・ALS の診断に至った理由のまとめ
5. ALS について 疫学・遺伝・進行様式・予後・治療
6. 今後の予想される問題点と対処方法 四肢麻痺・球麻痺 (PC・挿管・気管切開・PEG)・呼吸筋麻痺 (人工呼吸器)
7. 社会福祉的側面 介護保険・特定疾患・身体障害・傷病手当金・障害年金・患者会
8. わたしたちがしてあげられること 予測を立てた対応
9. どうしてこのような告知の仕方を選択したかを説明する

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogino 080515 第 49 回日本神経学会総会

< 3 > ALS の症状緩和

ALS の進行は速い。それだけに、四肢麻痺、嚥下障害、コミュニケーション障害、呼吸筋麻痺などの症状を緩和し、よりよい QOL を維持するには、常に先を読み、予測を立てた対応が求められる。

四肢麻痺

四肢麻痺の症状改善は難しく、適切な時期に適切な装具を使うことが重要である。たとえば上肢の筋力を補助するための装具は種々あるが、これらの装具を使用できる期間は約 3 カ月とごく限られる。症状の進行速度を勘案しながら、適切な時期に適切な装具を使用できるよう準備を進めたい。社会資源を活用して装具を購入あるいはレンタルする場合にも、認可が下りる時間を見越しておく必要がある。

嚥下障害

嚥下リハビリは重要であるが、障害が進み十分な栄養摂取が不能となれば、PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy ; 経皮内視鏡的胃瘻造設術) の導入を検討する。一般に、こうした医療的介入の受け入れは難しく、患者、家族が導入を検討するための時間を少しでも多く確保するために前もってのインフォームドコンセントが望まれる。

唾液

球麻痺の進行期に入ると唾液の問題が深刻化し、QOL を著しく阻害する。誤嚥性肺炎の原因にもなりうるため、その対応は非常に重要である。しかし、なかなかよい対策がないのが現状である。現在行われている対応方法では、口渇などの副作用を確認しながら、より適切な方法を探る必要があろう。

四肢麻痺

- 筋力の増強・低下予防
リハビリテーション
栄養管理
(クレアチンパウダー)



- 筋力の補助
上肢装具：ergorest arm, PSB,
mobile arm support
下肢装具：テーピング、杖、歩行器
車椅子
頸部装具：ソフトポリネック



Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogin0 080515 第 49 回日本神経学会総会

嚥下障害に対する対応方法

定期的に嚥下造影を行い評価する
嚥下障害と呼吸障害は相関し、影響しあう

- 嚥下リハビリ
- 経管栄養 (特に PEG の導入時期)
PEG の利点：経鼻経管に比し呼吸器合併症が少ない
リハビリ効果が得やすい
患者の苦痛も少ない

PEG の導入時期：%VC50% 以上
食事に 1 時間以上かかる時

※ PCO₂ 50% 以下のときは EIPAP を用意して必要ときは呼吸補助を行い、十分な沈静が得られる状態で行っている。
※ 最近では欧米では RIG (radiologically inserted gastrostomy) が行われている。

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogin0 080515 第 49 回日本神経学会総会

唾液に対する 対応方法

球麻痺の進行期に入ると唾液の問題は深刻

- 抗コリン薬 trihexyphenidyl (artane) 6-10mg
硫酸アトロピン 0.25 ~ 0.75mg
- Amitriptylin (tryptanol) 10 ~ 150mg
- Clonidine (catapres) 0.15-0.3mg
- スコポラミン製剤
- Botox 耳下腺への注入 (Bushara 1997)
- 外科治療 鼓室神経切除 (Janzen 1988)
- 放射線照射

副作用もあり使用する際には確認が必要
唾液が多くても口渇を訴えるもの

(オーラルバランス・マウスウォッシュ) 低圧持続吸引機

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogin0 080515 第 49 回日本神経学会総会

コミュニケーション障害

他人とのコミュニケーションが図れなくなるのは、患者にとって非常に辛いことである。それだけに、コミュニケーション手段の確保は、進行期の ALS 患者の QOL に大きく関わるので、なるべく早期の導入を心がけたい。種々のコミュニケーション法が開発されているが、近年ではコンピュータの導入が必須であるため、機能が残存している早い時期に練習を開始することが重要になる。

コミュニケーション障害に対する対症方法

進行期の ALS にとってコミュニケーション手段の確保は大きく QOL に関わる！！

- 言語療法
- 予めのコンピュータの導入・練習
 - コンピュータの導入は必須
 - 機能が残存している早い時期に練習を開始
 - インターネットは必ずマスターする
 - 医療スタッフは入力機器に精通しておく必要がある
 - 筋電図や脳波、脳血流を利用したものなど

※重要性を強調した上で無理強いはいしない。

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogin0 080515 第 49 回日本神経学会総会

呼吸筋障害

早期の呼吸筋障害には呼吸リハビリ、無気肺予防を行うが、いずれ人工呼吸器の導入を検討すべきときがくる。最近では、NIPPV (non-invasive positive pressure ventilation; 非侵襲的陽圧換気法) の導入が増加傾向にあるが、「%VC50%以下、PCO₂ 45torr 以上」が導入の目安となる。

一方、IPPV (invasive positive pressure ventilation; 侵襲的陽圧換気法) の導入は、医療的な問題のみならず人生観、介護の問題などが絡み、導入決断には曲折を経ながら時間を要するのが一般的だ。なるべく早い時期から選択肢を提示して、患者自身がよく考えて、納得して決断できるような状況を整えることが大切である。

球麻痺が強いにもかかわらず

TV(tracheotomy ventilator: 気管切開下の人工呼吸器)を望まない患者への対応には

コミュニケーション障害

①文字盤
②トーキングエイド・レッツチャット
③コンピュータの導入
(伝の心・オペレーション机等)
④マウス(脳波)
⑤心語り(脳血流)

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogin0 080515 第 49 回日本神経学会総会

呼吸筋障害 2

- NIPPV の方針および導入時期
 - 呼吸筋麻痺の予後： <%VC50% 4ヶ月
 - <%VC30% 3ヶ月
 - (Columbia Univ. 2003)

方針決定と NIPPV の導入の具体的導入のめやす：
%VC50% 以下 (40% 以下)
PCO₂ 45torr 以上 (50torr 以上)
起座呼吸、呼吸困難感など自覚症状

※最初から上手くできる人は少ない
※初期には夜間のみ導入で日中の QOL の向上
※延命のみ捉えず緩和ケアの一環として使用

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogin0 080515 第 49 回日本神経学会総会

呼吸筋障害 2

IPPV の方針および導入時期

導入割合 当院 約 20%
他院 0 ~ 100% IC、医師の態度により大きく異なる
海外 2%

身体機能がほぼ消失した状態で呼吸器を装着
(平均予後 5 年、2 年 ~ 20 年)

導入の決断には様々な因子が関わる ➡ **時間がかかる！！**
人生観
介護の問題を含めた療養環境

早期に考え始め十分納得して導入すべき

※人工呼吸器を導入をしない場合の終末期の迎え方についてもよく考え、選択することによって安心できる。
※方針決定した場合に本人の希望通りに治療が行われるように工夫することも必要である。当院では「緊急時の対処方法カード」を作成し活用している。

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Ogin0 080515 第 49 回日本神経学会総会

苦慮するところだが、誤嚥予防による苦痛軽減には気管切開が有用である。いずれ進行する呼吸筋麻痺には、気管切開に加え、夜間のみ BIPAP (Bilevel Positive Airway Pressure: 非侵襲的二相式ベンチレーター) モードの人工呼吸を行う又は、体外式陽・陰圧人工呼吸器などを用いて呼吸補助を行い、できるだけ自発呼吸を温存する。ただし、限界がきたときの対応については、事前によく話し合っておく必要があるだろう。

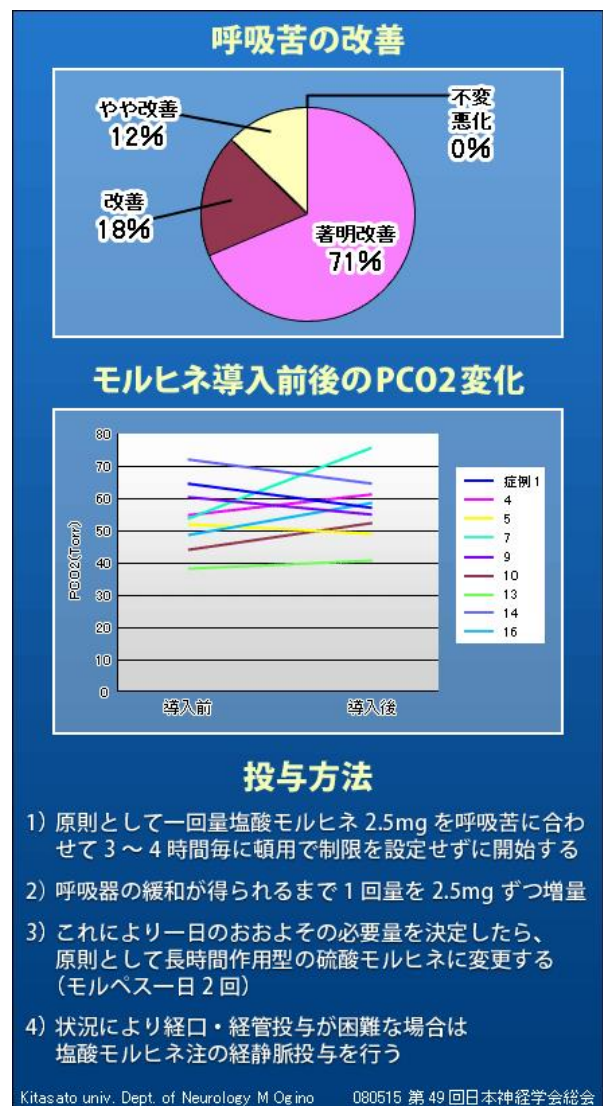
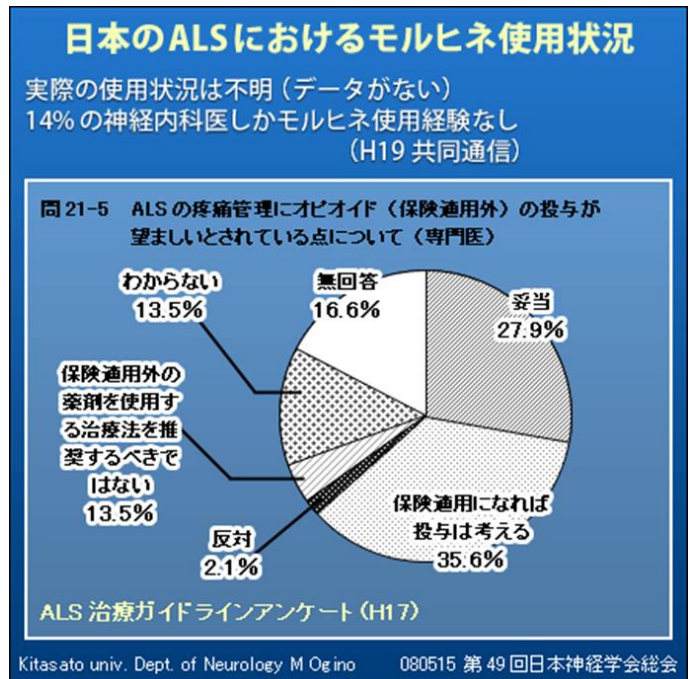
< 4 > 終末期の緩和ケア

わが国において、「治す」ためのケアは手厚く行われているにもかかわらず、終末期の苦痛緩和には多くの医師が抵抗を感じてきた。しかし海外では、癌患者のみならず、ALS 患者をはじめとする神経難病患者へのモルヒネ使用をはじめ、終末期緩和ケアは日常的に行われている。患者、そして家族を支える社会的な体制づくりが必要とされている。

モルヒネの使用

日本の ALS 患者へのモルヒネの使用状況に関するデータはなく、不明である。2005 年に実施された『ALS 治療ガイドライン』に関するアンケート調査において、同ガイドラインにて「ALS の疼痛管理にオピオイドの投与が望ましい」とされている点について神経内科専門医に問うたところ、30% 近くが「妥当」、また 35% 以上が「保険適応になれば投与を考える」と回答している。しかし、実際にモルヒネを使用している神経内科医は 14% にとどまっているのが現状である (2007 年共同通信社調べ)。

北里大学東病院でのモルヒネ使用例では 70% で呼吸苦の改善がみられた。心配されたモルヒネ導入前後の PCO₂ については改善例もみられ、適切な時期に導入すること



で、むしろ呼吸状態はよくなると考えられた。

ALS にモルヒネを使用することへの抵抗感の背景にはさまざまな理由があると考えられる。なかでも、多くの長時間型モルヒネの保険適応が癌以外の疾患では認められてないことの影響は大きいと思われる。今後、医師主導の臨床試験でその有用性を検証し、社会を動かしていくことを考えていきたい。

在宅みとり -神経難病ネットワークによる北里大学東病院の取り組み-

厚生労働省の 2005 年の統計によれば、わが国の病院死は約 80% を占めるとされるが、近年、在宅療養支援診療所が増えたこともあり、在宅看取り例も増加傾向にある。在宅看取りには、スタッフの理解と協力が欠かせない。

ALS を含む神経難病も、神経内科医と往診医の連携により、在宅看取りは可能である。神経難病の在宅医療には、病診連携のみならず、地域の医療スタッフによるチーム医療が必須となる。北里大学東病院は神奈川県難病治療研究センターに指定されており、希望がある場合、在宅ケア体制を整え、二人主治医制で神経難病患者の在宅看取りへの取り組みを実施している。

患者や家族が安心して在宅生活に移行するための対策の一環として、神経内科病棟内に 3 床を確保し、介護負担軽減のための「レスパイト入院」を実施している。

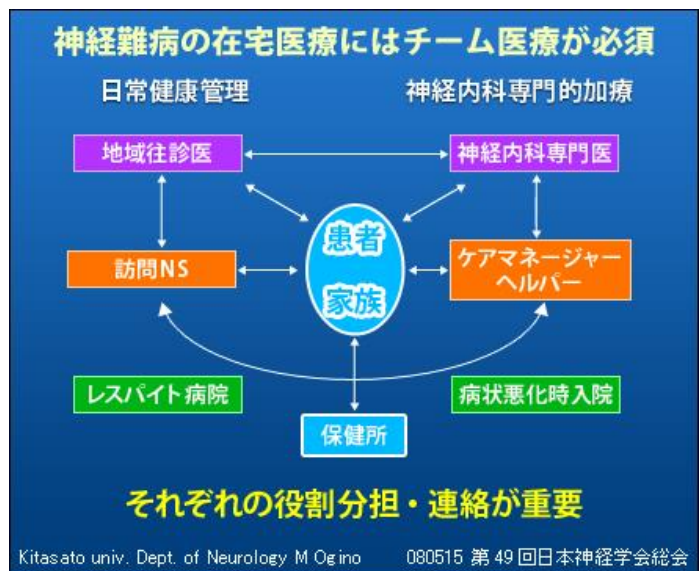
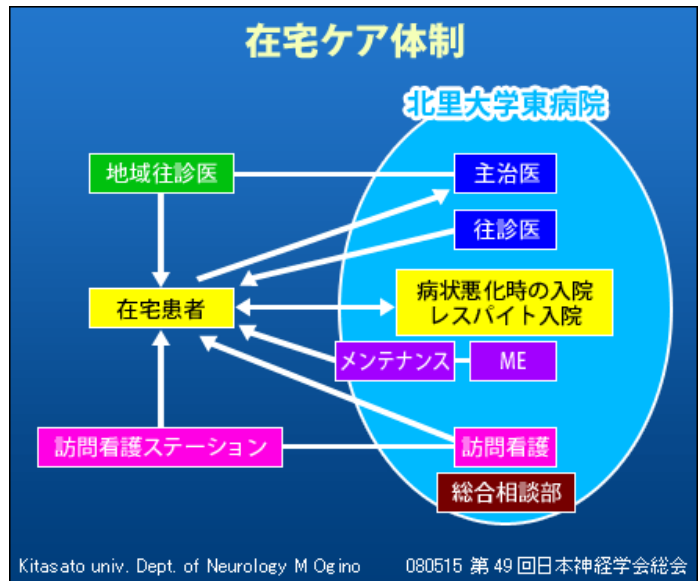
チーム医療の実践にあたって北里大学東病院では、1 カ月に 1 回「ALS カンファレンス」を開催している。医師、看護師のみならず、ALS 診療に携わるすべての職種が参加することで患者情報を共有し、診療の標準化を図っている。主治医による方針の違いを是正することも、診療の質を確保する

■ 在宅看取りに必要なこと

- ・ 予後に対する本人・家族・スタッフの適切な理解と覚悟
- ・ 看取りのできる在宅スタッフの確保
- ・ 具体的な予想される状態についての家族への教育
- ・ 苦痛緩和 (モルヒネ) が十分にできること

⇒ 在宅看取りに対するスタッフの理解と協力

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Oginno 080515 第 49 回日本神経学会総会



ために欠かせない課題である。

コミュニケーション障害を伴う ALS 患者、認知症患者など、自己決定能力の判断に迷う場合も少なくない。また患者と家族の意向が異なる場合もある。「緊急時の対処方法カード」を事前に作成するなど、少しでもご本人の意思に沿った医療を提供するための工夫が必要であろう。

今後、ALS 患者の QOL 向上をめざし、告知から終末期まで、患者そしてご家族が経験するあらゆる苦痛を軽減するための治療・診療体制の整備を進めていきたい。

ALS カンファレンス

- すべての通院・入院 ALS 患者に適応
月 1 回全例について行う (50-70 症例)
関係する全ての職種が参加
医師・外来 NS・病棟 NS・リハ NS・
訪問 NS・PT・OT・ST・心理・MSW・
薬剤師・栄養士・ME
- ALS 診療の質の確保
主治医による方針の違いは正
診療の標準化
- チーム医療の実践 情報の共有化
告知の状況、病状の進行、精神状態
- 多職種による ALS ケア研究

いろいろな立場の人が関わることにより
よりよいサービスができる!!

Kitasato univ. Dept. of Neurology M Oginō 080515 第 49 回日本神経学会総会

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いたします。

緊急時の処置に関して、患者及び家族は、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 神奈川県相模原市麻溝台 2-1-1
電 話 (042)748-9111 (代)
(平日時間内：神経内科外来 時間外：神経内科当直医)

平成 年 月 日
神経内科 主治医 印

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 >

1. 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、常時カードの所持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
2. 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。)
3. 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。

20030521