

神経難病の緩和ケア



埼玉県のマスコット「コバトン」

埼玉県難病医療連絡協議会

はじめに

第13回埼玉県難病医療連絡協議会講演会を、平成29年10月25日に埼玉県県民健康センターで開催しました。主題は「神経難病の緩和ケア」でした。多くの医療・介護などの関係者に参加していただき、参加を制限せざるをえない状況で、関心の高さがうかがえました。その内容をもとに、難病患者支援マニュアル13を作成しました。

この講演会も第13回を迎え、話をする内容がなくなるのではないかと以前には危惧していましたが、むしろ関係者の関心は高まってきていると感じました。そして、実際の現場で、皆さんが試行錯誤しながら、神経難病をもちながらも在宅でその人らしい生き方をする手助けをできる限りしようと考えていることが会場からも伝わってきました。

平成24年度には「神経難病から在宅医療を考える」というテーマを取り上げ、マニュアル8として発行されています。当時から、在宅医療は将来の医療・介護関連の重要な課題になるものと考えていましたが、まだ、共通認識の形成のための総論的な話が主体でした。今回はそこからもう少し踏み込んだ内容になって、より現場での問題解決の手助けになれないかと企画をしています。

神経難病の人たちの在宅医療では、緩和ケアの側面は極めて重要であるのは当然ですが、それでも個別性や取り巻く環境から、現場では悩むことも多いと思われます。参加者からの「悩んでもいいということが分かった」という感想は印象的でした。それでも、医療・介護に関わる我々は、少しでもより良い在宅医療・介護を提供する必要があります。このマニュアルが現場で働く関係者の皆さんの手助けに少しでもなるようでしたら幸いです。

平成29年12月11日

埼玉県難病医療連絡協議会 会長
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院 院長
正田良介

目 次

筋萎縮性側索硬化症の診断・治療そして療養……………	3
埼玉県医師会常任理事 埼玉精神神経センター センター長 日本 ALS 協会埼玉県支部 事務局長 丸木 雄一	
神経難病の苦しみを緩和する～医療的ケア・生きる場所・意思決定支援～……………	16
国立病院機構まつもと医療センター松本病院 相談支援センター・地域医療連携室 ソーシャルワーカー 植竹 日奈	
神経難病の在宅診療……………	51
国立病院機構東埼玉病院 内科・総合診療科医長 今永 光彦	

筋萎縮性側索硬化症の診断・治療そして療養

埼玉県医師会常任理事

埼玉精神神経センター センター長

日本 ALS 協会埼玉県支部 事務局長

丸木 雄一

【はじめに】

今講演会のメインテーマ「神経難病患者の緩和ケア」において、あえて筋萎縮性側索硬化症 (ALS) に絞ってお話しさせていただきます。それは神経内科医として、多くの神経難病患者の診療をしているうちに、ALS がやはり難病中の難病であり、この疾患のケアを理解していただければ、すべての神経難病患者様のケアの対応が可能になると考えているからとご理解ください。

【筋萎縮性側索硬化症の診断と治療】

ALS とは 1800 年代のおわりにフランス人の神経学者シャルコーによって報告されました。当時は亡くなった患者の解剖所見で、筋萎縮と脊髄の側索の萎縮が認められたため、Amyotrophic (筋萎縮)、Lateral Sclerosis(脊髄の側索の硬化) という病名が付けられました。この日本語訳でわが国では筋萎縮性側索硬化症という病名になりました。筋萎縮性側索硬化症、Amyotrophic Lateral Sclerosis はいずれも長過ぎるので、頭文字をとって ALS とか Amyotro (アミトロ) と呼んでいます。ALS を一口で説明すると、「動かそうとする筋肉がすべて動かなくなってしまう病気。その他の知能、感覚などは侵されない。原因不明で、徐々に進行し、治療法はない」ということになり、まさに悲惨な病態と考えられますが、考え方を変わると、「筋肉の代わりにあるものがあれば人間としての尊厳を持った生活を送れる疾患である」とも前向きに考えることが出来る疾患です。ALS は運動神経が障害される疾患 (運動ニューロン疾患) に分類されます。運動ニューロン疾患はそのおかされる部位で特有の症状を呈するため上位運動ニューロン (脳から脊髄まで) が障害される疾患、下位運動ニューロン (脊髄から筋

肉まで) が障害される疾患で分類されますが、ALSはこの上位・下位いずれもが障害されます。上位運動ニューロンが障害されると、筋肉がこわばり、深部腱反射が亢進します。下位運動ニューロンが障害されると、筋萎縮、筋のびくつきが出現します。下位脳神経が障害されると球麻痺症状を呈し、舌の萎縮、嚥下障害、構音障害が出現します。この疾患に特徴的な症状として、出現しにくい症状があり、これを陰性兆候としています。陰性兆候には感覚障害、括約筋障害、自律神経障害、眼球運動障害、褥創、知的障害が挙げられ、病初期からかなり進行する段階までこれらの症状はALSには出現しにくいです。図1に舌の萎縮のMRI像を示します。このような舌の萎縮をきたす疾患はALS以外には大変稀ですので、この所見を認めたらALSを強く疑っていただいてよいと考えます。

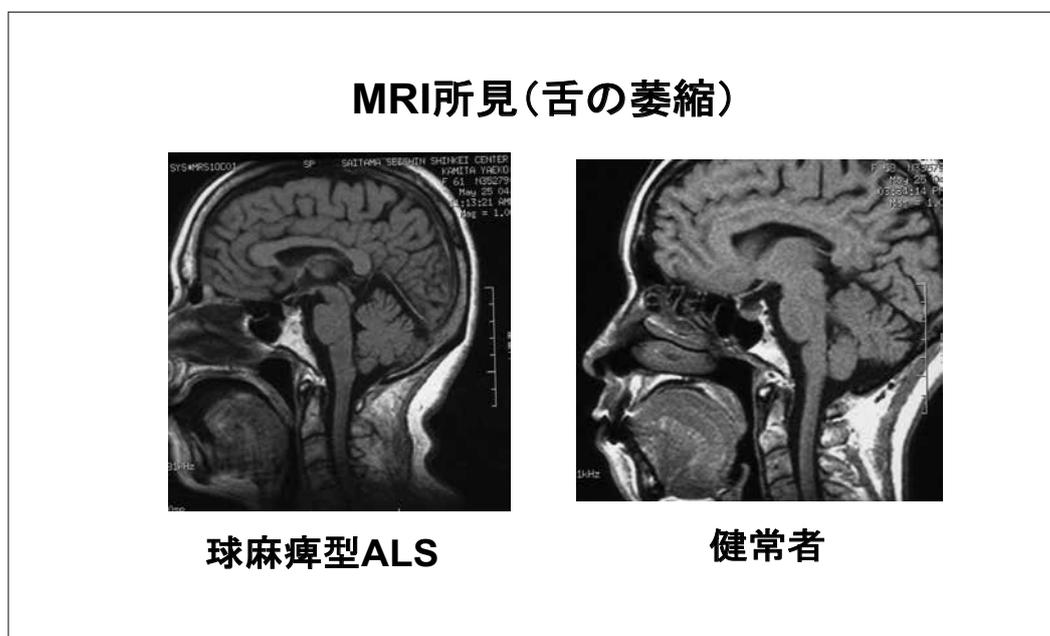


図1) ALS患者の舌の萎縮：健常者(右)ではMRIにて口腔内いっぱい舌がある事が分かりますが、球麻痺を呈したALS患者では口腔内に大きなスペースを認め、舌の萎縮が著明であることが容易に診断できます。

図2にALSの疫学を提示いたします。発病率は10万人当たり0.4-1.9名、埼玉県の人口を約700万人とすると県内での一年間に発症する新患者数は70名程度。有病率は平均生存期間を約4年と考えると10万人当たり2-7名、埼玉県全体では約300名強の患者が療養しております。発病年齢は50-60歳代の男性優位に発症する傾向が認められますが、40歳以下でも10%の発症(私が経験した最年少発症患者は19歳です)、従来75歳以上のALS患者は稀である

ALSの疫学

発病率：10万人当たり0.4-1.9名（埼玉県70名/年）
 有病率：10万人当たり2-7名（埼玉県約300名）
 発病年齢：50-60歳代が最も多い（40歳以下10%）
 男女比：男性対女性＝2：1
 原因は不明（5-10%に遺伝歴）
 地域的に多発を認めた（三重県、グアム島など）

図2) ALSの疫学データを示します。これは10数年前データで、最近では高齢者の球麻痺タイプのALS患者の出現が多くなっています。

といわれた時代もありますが、近年75歳以上の高齢者の球麻痺タイプで発症するケースの頻度が増加してきています。男女比は男性対女性＝2：1。原因は不明ですが、5-10%の患者に優勢遺伝歴を認めます。地域的には三重県、グアム島などに多発を認めました。三重県では江戸時代から「志摩の脚折病」と記載されており、平成になり三重大学神経内科葛原教授らの疫学調査でやはり発症頻度は高く、かつパーキンソン病などを伴う通常のALSとは違った症状を呈していることが判明しております。グアム島のチャモロ族に多発したALSは蘇鉄の実を食べていたフルーツバット（コウモリ）を食べなくなるようになり激減したと報告されています。ALSの検査所見としては筋電図において高振幅、多層性電位を認め、伝導検査は正常を呈する。脊椎MRIにて脊椎症をきたさない所見、臨床検査では筋肉由来酵素の上昇、脊髄液検査は正常を認める。特に筋電図検査は大変重要な検査所見であり、筋電図の所見なしにはALSの診断は出来ません。

【ALSの治療】

ALS診療の流れを図3に示します。ALS患者の診断は神経内科医が行いますが、ALSによる症状を自覚して、直接神経内科を受診するケースはごく稀です。手足に力が入らない場合は整形外科、声が出にくい、飲み込みにくい場合は耳鼻咽喉科、痩せてきた場合は消化器内科な

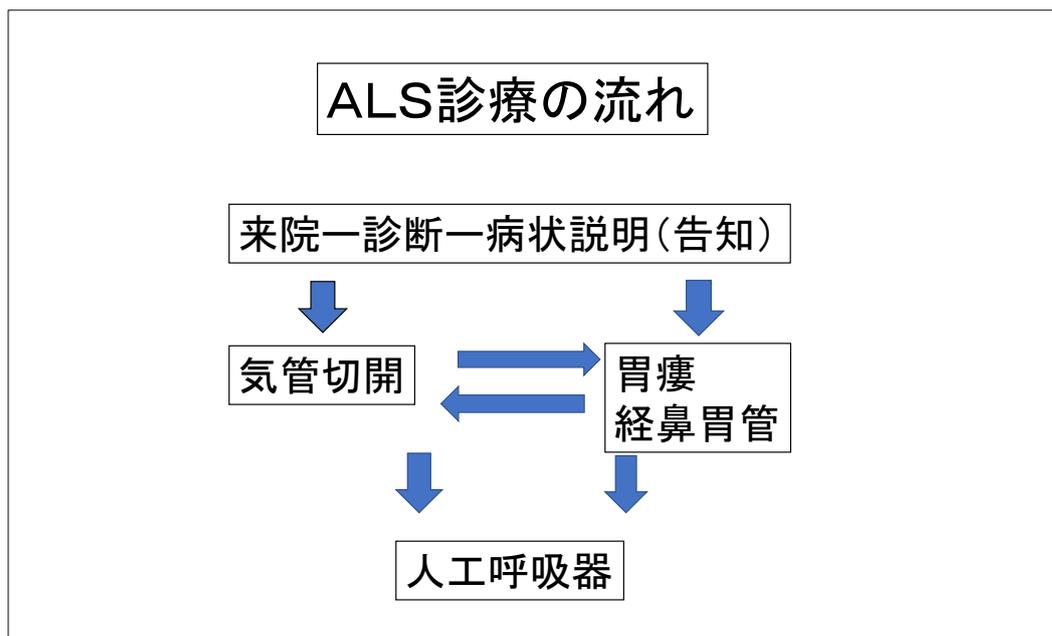


図3) ALS 診療の流れ：ALS と病状説明（告知）においては、嚥下困難、喀痰排出困難、呼吸困難などのうち近い将来出現する可能性が高いものに対する対応法、ならびにご家族を含めた今後の療養の希望などを聞いておく必要があります。

どをまず受診し、それぞれの診療科で加療（脊柱管狭窄の手術を受けるケースも多い）されても改善しないため、神経内科を改めて紹介されるケースが多く認められます。神経内科で検査を行い、ALS と病状説明（告知）を行うと患者・家族は頭が真っ白になり、ボー然として、悲嘆さえ感じなくなる状態になるため通常の外来ではなく、十分な時間を取ってゆっくりと説明を行う必要があります。説明においては、嚥下困難、喀痰排出困難、呼吸困難などのうち近い将来出現する可能性が高いものに対する対応法、ならびにご家族を含めた今後の療養の希望などを聞いておく必要があります。

嚥下困難に対して：原則として経管栄養（経鼻胃管・胃瘻）は勧めます（図4）。その理由として：1. 栄養の確保で ADL の改善が認められるケースがある事。体重減少は病状の進行を早める危険因子であること 2. 胃瘻よりの栄養注入により、誤嚥性肺炎の予防が可能なこと 3. 胃瘻からの十分な水分補給が可能となり、脱水による排痰困難を是正できることが挙げられます。胃瘻造設の適応が有る患者においてもほとんどのケースは胃瘻を拒否する傾向を認めますが、主治医として胃瘻のメリットを十分に説明し、それでもなかなか決心がつかないときには、現実に胃瘻造設下経管栄養を受けている ALS 患者に面会を頂き、胃瘻経験の患者からの実際のメリットも説明していただくことが大変有効です。このように当初胃瘻を拒否した患者でも胃瘻

造設直後からほとんどすべての栄養を胃瘻を介して行われるようになるケースが多く認められます。

ALSの病名告知と病気の説明 嚥下困難に関して

原則として経管栄養（経鼻胃管・胃瘻）は勧める

- 理由：**
1. 栄養の確保でADLの改善
 2. 誤嚥性肺炎の予防
 3. 脱水による排痰困難を是正
 4. その他

現実に経管栄養を受けている患者様に面会する。

図4) 原則として経管栄養（経鼻胃管・胃瘻）は勧めます。胃瘻造設の適応が有る患者においてもほとんどのケースは胃瘻を拒否する傾向を認めますが、主治医として胃瘻のメリットを十分に説明し、それでもなかなか決心がつかないときには、現実に胃瘻造設下経管栄養を受けているALS患者に面会を頂き、胃瘻経験の患者様からの実際のメリットも説いていただくことが大変有効です。

呼吸困難出現時の対応：呼吸困難の原因には横隔膜、肋間筋の筋力低下により呼吸困難が出現する場合と球麻痺が原因で呼吸困難が出現するタイプとがあります。呼吸筋麻痺優位 type においてはむせたり、声が出にくかったり、痰を出しにくかったりはしにくいですが、胸郭の動きが弱く、呼吸が浅く、肩で息をする動作が認められます。一方球麻痺優位 type の場合むせたり、声が出にくかったり、痰を出しにくい症状を呈します。

呼吸筋麻痺タイプにおいては鼻マスクの利用をまず勧めます。鼻マスクの適応は睡眠時の酸素飽和度が90%以下になった場合、まず夜間の装着から開始します。鼻マスク装着のメリット、デメリットに関しては図5に示します。鼻マスクは呼吸筋麻痺が重度でない場合、痰などの分泌物が少ない場合が適応になり、いずれは気管切開下の人工呼吸器装着か否かの判断を行う時期が来ることを患者にも伝えておく必要があります。図6に実際に鼻マスク装着中の患者の様子を提示いたします。

鼻マスクのメリット、デメリット

メリット：

- 1) 気管切開が不要
- 2) 言語機能が維持
- 3) 操作・脱着が容易
- 4) 人工呼吸器装着の経験となり、将来の気管切開下による人工呼吸器導入に関する判断に役立つ。

デメリット：

- 1) マスクの調節が必要、皮膚・鼻・眼の刺激症状（褥創も含め）、乾燥症状、胃部膨満
- 2) 呼吸障害が悪化すると使えなくなるなどが挙げられる。

図5) 鼻マスクのメリット、デメリット：鼻マスクは呼吸筋麻痺が重度でない場合、痰などの分泌物が少ない場合が適応になり、いずれは気管切開下の人工呼吸器装着か否かの判断を行う時期が来ることを患者にも伝えておく必要があります。

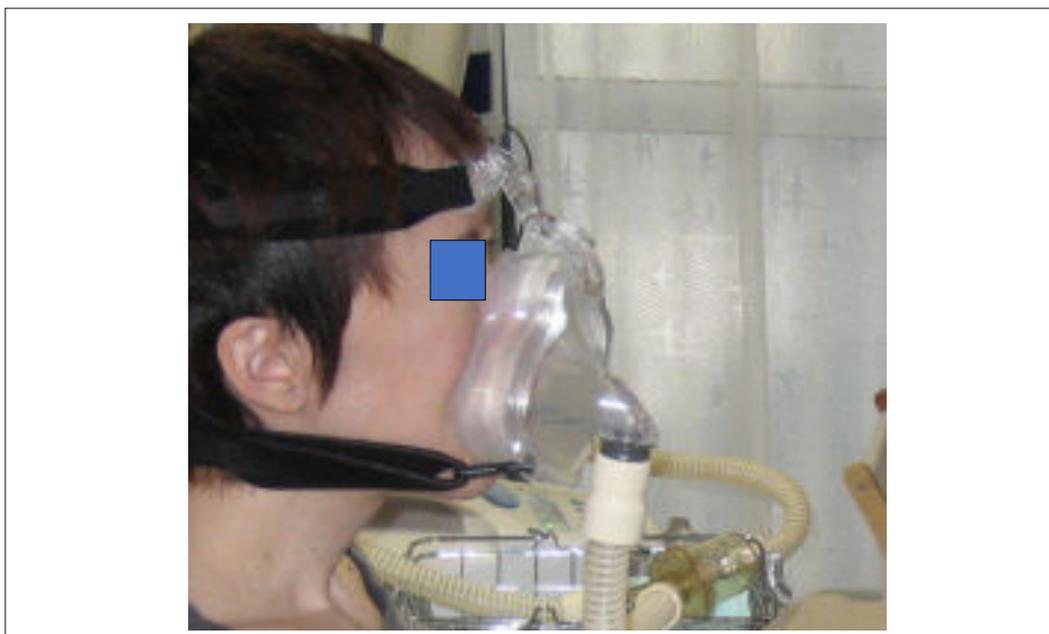


図6) 実際に鼻マスク装着中の様子：気管切開などの処置を全くせずに簡単に装着が可能である

また図7には鼻マスクのデメリットまた限界から気管切開を希望した患者の直筆の文面をご紹介します。文面からも患者がやむを得ず次のステップを選んだくやしさを感じます。

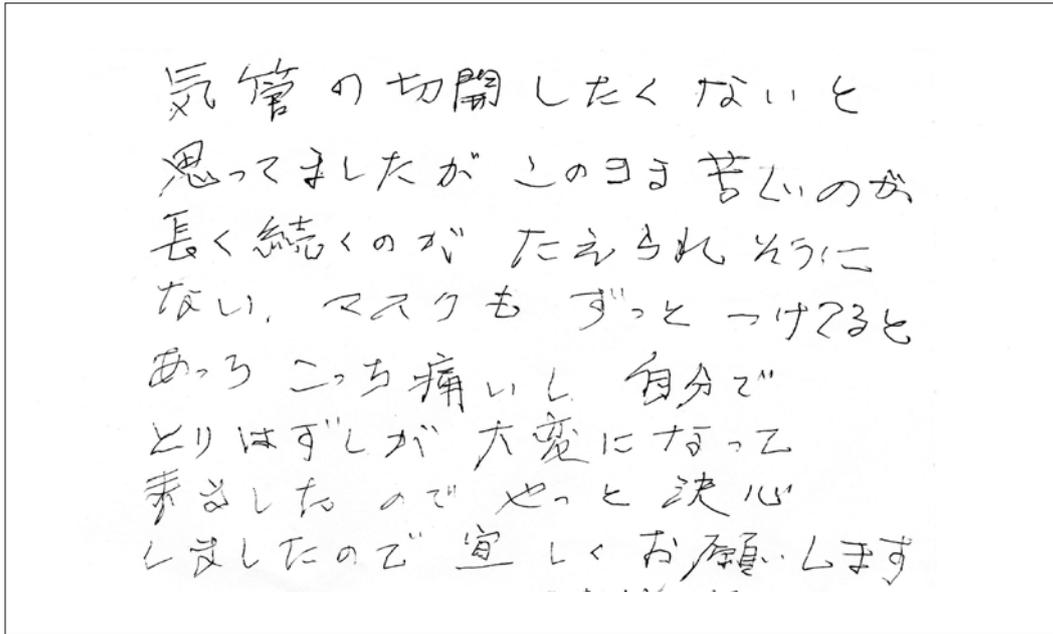


図7) 約1年鼻マスクで呼吸補助を行っていた患者から頂いた、鼻マスクのデメリットと気管切開を希望する直筆手紙

一方球麻痺タイプの呼吸困難に対しての解決法は気管切開のみとなります。

図8に気管切開のメリット・デメリットを示します。気管切開においては発語が出来なくなることが唯一のデメリットです。その他呼吸機能に関してはメリットしか認めません。気管切開を行う寸前に発語が明瞭に出来ていた患者においてはスピーキングバルブを用いることにより、気管切開後に発語を取り戻せることがあります。

気管切開を受ける

現実に気管切開を受けている患者様に面会する。

喉頭切除術の適応も説明する。

- メリット：1. 喀痰の排出が確実になる
 2. 死腔が減り、呼吸が楽になる
 3. その他（発語、嚥下など）

デメリット：1. ほとんど無い

図8) 気管切開においては発語が出来なくなることが唯一のデメリットである。その他呼吸機能に関してメリットしかない

続いて鼻マスク・気管切開施行後も呼吸困難が悪化した場合には人工呼吸器装着が必要となります。人工呼吸器を装着するとメリット（図9）として呼吸苦から開放され頭痛、体調不良が改善し呼吸器を付けてもどこにでも行けることが挙げられますが、患者にとっては家族に対する介護負担がより長い時間続いてしまう、寝たきりになって長く生きたくないなどの葛藤にさいなまれることとなります。悩んで悩んだケースを2例ご報告します。

ALSの病名告知と病気の説明 呼吸困難（人工呼吸器）に関して

現実に人工呼吸を受けている患者様に面会する。
BiPAPの適応も説明する。

メリット：1. 呼吸苦から開放される
2. 頭痛、体調不良が改善する
3. 呼吸器を付けてもどこにでも行ける

デメリット：1. 自分の意思でははずせない
2. 介護の負担に対する遠慮

図9) 人工呼吸器を装着するメリット：呼吸苦から開放され頭痛、体調不良が改善し呼吸器を付けてもどこにでも行けることが挙げられますが、患者にとっては家族に対する介護負担がより長い時間続いてしまう、寝たきりになって長く生きたくないなどの葛藤にさいなまれることとなります。

ケース1：67歳女性、北海道在住

01年2月 右下肢の筋力低下出現、その後構音障害が出現する

02年3月 ALSと診断される 5月娘の住む川口市に転居、10月より当科通院

03年1月 胃瘻造設 5月気管切開、通院往診のため当センター近くに引っ越し

7月 本人より直筆の手紙を頂く（図10）。娘に手紙の内容に関して、「母親と十分話し合った上での結論なので二人とも納得した結果である」との説明を受けたため、患者の意志にそった治療を行うことを本人にも説明する。

12月 呼吸苦に対し、麻薬（座薬）使用開始、徐々に増量を行う。12月24日 昏睡となり、「意識がなくなったら神経センターに入院させてくれ」との約束を交わしていたため、24日に入院。

31日 永眠 この時娘さんからは「お母さんととても有意義な時間が過ごせました」と伝えられました。

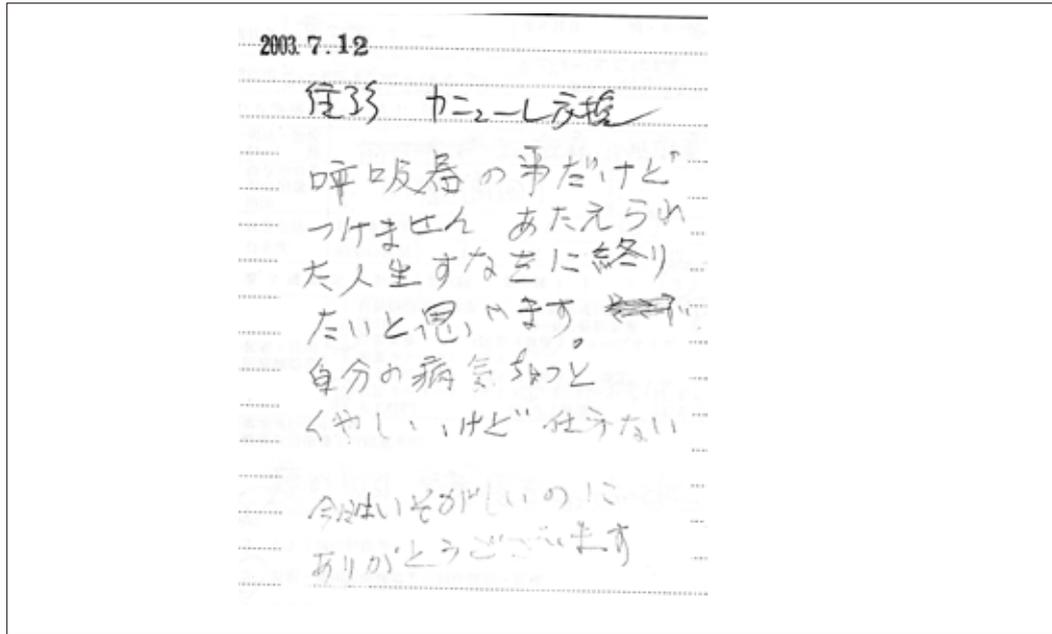


図 10) 患者から人工呼吸器非装着に関する直筆の手紙

ケース 2 : 60 歳男性

92 年ゴルフ場で膝に力が入らず ALS と診断される 93 年歩行障害出現

94 年歩行不能、97 年まで在宅療法寝たきりの状態

97 年 6 月 3 日嚥下困難のため当センター入院、6 月 6 日気管切開施行

98 年 1 月呼吸苦、頭痛悪化。このとき血液ガス分析にて PaCO₂ は 68mmHg へと悪化。人工呼吸器装着の適応があると本人に告げる。本人より手紙を頂く

98 年 1 月 21 日の手紙：人工呼吸器については、取り着けない方針で治療をお願いします。ついてはこれに関連以下について教えてください。

#1 今後息苦しさが増したり、意識がもうろうとしたりすると思いますが、どういう経過を取りますか？苦しさを和らげる措置をお願いします。

#2 余命はどのくらいと考えたらよいのでしょうか？

これに対して私は

#1 呼吸が苦しくなると二酸化炭素が上がり、意識がもうろうとします。ただ呼吸苦を全く訴え

ないことは無いと思います。薬で緩和することは可能です。

#2 人工呼吸器を着けなければならない状態が春には訪れるのではないかと思います。今までに人工呼吸器を着けないと言っていた患者様が最後に着けたいと言って、着けた患者様がおりました。この手紙が最終決定とは思っておりません。とお応えしました。その後

98年2月28日の手紙：人工呼吸器については、1月21日付けの手紙にて着けないと申し上げましたが、その後の検討の結果、取り着けることになりましたのでよろしく願い申し上げます。この手紙を頂き、3月2日人工呼吸器装着。その後悪性リンパ腫で亡くなるまで17年間療養を続けることが出来ました。

以上の2ケースからだけでも患者が人工呼吸器を装着する上では大変悩み苦しんでいたことを知っていただければありがたいです。

新たな治療

ALS の治療を図 11 にまとめました。先に述べたように胃瘻増設、気管切開、人工呼吸器装着に勝る薬物治療はありませんが、ALS 発症から気管切開・胃瘻増設までの期間をより先延ば

ALSの治療

<ul style="list-style-type: none">• リルゾール• ラジカット• 抗酸化剤• SOD関連• 神経成長因子• 遺伝子治療	<ul style="list-style-type: none">• リハビリテーション• 心のケア• マッサージ• 対症療法(疼痛・不安・不眠)
---	---

• 胃瘻造設・人工呼吸器装着

図 11) ALS の治療：胃瘻増設、気管切開、人工呼吸器装着に勝る薬物治療はありませんが、ALS 発症から気管切開・胃瘻増設までの期間をより先延ばしできる治療法も出てきました。

しできる治療法として、吉野 英先生の大変なご努力によりエダラボン治療が日の目を見ることになりました(図 12)。また梶教授が推進したメチコバル大量療法に関しては、私も手ごたえ



P-3-O-11
ALS に対するエダラボンをを用いたプラセボ対照二重盲検比較試験

国立精神・神経センター国府台病院神経内科
○吉野 英¹

【目的】 ALS の病態にフリーラジカルによる酸化ストレスが関与していると考えられている。フリーラジカル・スカベンジャー、エダラボンの ALS に対する有効性と安全性を検討する臨床試験を行った。【方法】 4 週間のプラセボ対照ランダム化二重盲検比較試験。【結果】 主要評価項目の ALSFRS-R、%FVC はプラセボと実薬群の間に有意差は認められなかった。他の主要評価項目である 3-nitrotyrosine は実薬群では投与前に比して有意に低下したが、プラセボ群との間には有意差はなかった。事後解析であるが、層別解析を行ったところ、%FVC は、重症度が 1 及び 2 度の患者群において、実薬群がプラセボ群に対し有意に改善していた。また ALSFRS-R が 41 点以上の患者群において ALSFRS-R スコアは、実薬群がプラセボ群に対し有意に改善した。【結論】 本試験は探索試験であるが、エダラボンは発症早期あるいは重症度が軽度の患者群において運動機能障害、呼吸機能障害を改善させる可能性がある。

図 12) 吉野 英先生の大変なご努力によりエダラボン治療が日の目を見ることになりました。

を感じておりましたが、諸般の事情で治験を断念せざるを得なくなり、大変残念な思いを感じております。今後 IPS 細胞を用いた新たな取り組みとして、強力な創薬ができる期待も膨らんでおります。

患者交流の重要性： 図 13 に主治医である私宛に送られた ALS 患者遺族からのお手紙を紹介いたします。中段に「そしてもう一つは、沢山の病友に巡り会えたことです。あの明るい日差し一

ご遺族からの手紙(2008/1/4永眠)

丸木先生

故T.S.が大変お世話になりありがとうございました。長いといえば長い、短いといえば短い闘病生活でしたが、先生の病院にお世話になったことは本当に幸せなことでした。

一つには「いつでも、入院を受け入れてあげるよ」と常に安心させてくださったこと。そしてもう一つは、沢山の病友に巡り会えたことです。あの明るい日差し一杯のロビーで、病気のことを忘れて、笑いあった日のことを一生忘れません。

そして先生のこの病気に対する熱意に守られたことは、残された家族にとって、何よりの慰みです。

本来でしたらお目にかかってお礼申し上げるところではございますが、お忙しい先生のお手をとめてはと手紙にて失礼いたします。

どうぞこれからもお元気にご活躍なさってくださいませ。

妻 K.S.

図 13) ALS 患者ご遺族からの手紙：中には病友との束の間の時間が患者家族にとっては大きな支えとなっていたことが読み取れます。

杯のロビーで、病気のことを忘れて、笑いあった日のことを一生忘れません。」と記載されておりました。病友との束の間の時間が患者家族にとっては大きな支えとなっていたことが読み取れます。このような交流の場を作るために我々は2002年6月15日に日本ALS協会埼玉県支部を立ち上げました(図14)。以来今日まで私も事務局長としてのお手伝いをさせていただいております。患者のALSに立ち向かう前向きな姿勢は埼玉精神神経センターのホームページ上の患者からのメッセージのところでも貴重な経験をご紹介しますのでご参照ください。



図14) 平成14年6月15日日本ALS協会埼玉県支部発足

【おわりに】

ある米国の著名な医師がALSのケアに対してその頭文字を取って、

A: Always、Anywhere、Anybody いつでも、どこでも、誰でも

L: Love 愛

S: Sympathy 思いやり を持って接すること

と述べています(図15)まさに難病中の難病であるALS患者にこのような姿勢で我々も対応することを常に心に刻んでおきたいと考えます。

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

- A : Always、Anywhere、Anybody
いつでも、どこでも、だれでも
- L : Love
愛
- S : Sympathy
共感

図 15) 難病中の難病である ALS 患者にこのような姿勢で我々も対応することを常に心に刻んでおきたいと考えます。

神経難病の苦しみを緩和する ～医療的ケア・生きる場所・意思決定支援～

国立病院機構まつもと医療センター松本病院
相談支援センター・地域医療連携室
ソーシャルワーカー
植竹 日奈

大きな神経内科のある国立病院で21年間、ソーシャルワーカーとして、神経難病の患者さんやご家族の援助をしてきました。いえ、援助をした、というより、ただもう必死でそばにいらさせていただいた、というのが正直な実感です。今日は、そんな年月を思い起こしながら、「神経難病の苦しみを緩和する」というテーマでお話しさせていただきたいと思います。



まず、自己紹介をします。勤め先である、まつもと医療センターは長野県松本市にある国立病院機構病院です。まつもと医療センターは松本病院と中信松本病院というふたつの病院で構成されており、21年間働いてきたのはそのうちの中信松本病院です。中信松本病院は一般病床130床、障害者病棟50床、結核病床20床、重症心身障害児者病床80床、診療科は神経内科、

呼吸器内科、呼吸器外科、小児科、整形外科のみの専門病院です。松本病院、中信松本病院ともに、「神様のカルテ」という映画のロケ地でした。古き良き風情を残した建物に注目されたロケハンティングだったと理解しています。

まつもと医療センター中信松本病院

一般130
障害者50（療養介護26）
結核20 重症心身障害80

神経内科 呼吸器内科
呼吸器外科 小児科
整形外科



本日、ここでお話しさせていただくにつき、事前の質問を見せていただきました。そこには神経難病の患者さんやご家族のそばで、生活に密着して支援をされている皆さんの赤裸々な悩みがつづられていました。パーキンソン病の方の家族の夜間の負担、パーキンソン病でなくても、

本日の事前質問より・・・

- パーキンソン病の方の夜間の家族の負担が大きい
- 本人は呼吸器になるくらいなら死んだほうがましとおっしゃっていますどこまでが延命治療と言えるのか
- 「受容ができれば、わがままや甘えはないと思う」とするスタッフがいますが・・・
- 本人、家族のメンタルケア どのようなアプローチがありますか？



夜間の介護負担というものがどれほどのものか、月に1回診察室でお会いするだけの医師や入院時に関わるだけの病院スタッフの立場では図り知れないものがあります。呼吸器になるくらいなら死んだほうがまし、という重い言葉をどんなふうを受け止めていらっしゃるでしょうか？ 今日のお話が少しでも参考になることを願います。延命治療についてお話すれば、いくら時間があっても足りないのですが、ひとつ言えることは、何が延命治療か、どこまでが延命治療かは、ひとりひとり違う、ということです。考えようによっては、すべての医療行為が命を伸ばす、長らえるための行為と言えますから、実は、「延命治療は拒否する」「何が延命治療か」というような文脈で延命治療という言葉が使われるとき、実はその言葉の前に「意味のない」「自分にとって価値のない」という枕言葉がつくはずです。それが器械に頼った呼吸であっても呼吸して温かい身体でそこに存在することがその人自身にとって意味があるならそれは「意味のない延命治療」ではなく、なされるべき重要な医療行為となり、そのような状況に意味を見出さない人にとっては「意味のない拒否すべき」医療行為となるのです。「受容」についても大切な課題と言えます。「あの患者さんは、利用者さんは受容できていない」という表現をしばしば聞きます。たとえば、よくあるのが、ほぼ全介助になっており、移乗がふたりがかり、ふたりでも介助者がよろけたり転んだりするリスクと隣り合わせになっているのに、本人がポータブルトイレに移るのを希望し続けている。「あの人は病気が受容できていないから」。では、皆さんにお聞きしたいのですが、「受容できている」というのはどういう状況でしょうか？ その人が「自分はALSだから立てなくなるのは当たり前ですね、トイレには移れなくていいです、バルーンカテーテルを入れてください」と言うこと？ 本当でしょうか？ 人はそんなふうに分の病という運命を泰然とあきらめることができるのでしょうか？ こんなふうに分、利用者さんやご家族の気持ちの課題、メンタルケアに悩んでいらっしゃる声はいくつもありました。みなさんから寄せられたさまざまな声をできるだけ網羅した内容にしたいと思います。

さて、まずご紹介するのは、平成24年度に厚生労働省科学研究費補助金による難治性疾患克服研究事業でおこなった、ケアマネジャーさんたちへのアンケート調査です。私の住んでいる松本市とお隣の塩尻市の居宅介護支援事業所104か所のケアマネジャーさんたちに、神経疾患の在宅療養を支える要素としてケアプランを作成するケアマネジャーが重要と思っておられることをお聞きしました。

平成24年度
厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業による
ケアマネージャー対象のアンケート調査

神経疾患の在宅療養を支える要素として
ケアプランを作成するケアマネージャーが
重要と思っている
ことは何か？

松本市、塩尻市の居宅介護支援事業所
104カ所を対象とし

67カ所（64.4%）から回答

ケアマネージャーさんたちが重要とした項目は、いざというとき（本人の急性期）入院させてくれる病院（87.4%）、必要なときに往診（定期的な訪問診療ではなく）してくれる身近な医師（77.5%）、訪問看護の協力（74.3%）、神経難病の知識（81.2%）心理的サポート（80.1%）といったものでした。

ケアマネージャーが重要とした項目

- ☆いざというとき（急性期）入院させてくれる病院が必要（87.4%）
- ☆必要なときに往診してくれる身近な医師が必要（77.5%）
- ☆訪問看護の協力が必要（74.3%）
- ☆神経難病の知識が必要（81.2%）
- ☆心理的サポートが必要（80.1%）

つまり、ケアマネジャーさんたちは神経疾患を支援していくのに、急性期のバックベッド、往診する医師、訪問看護、ケアマネ自身の疾病に関する知識、患者さんやご家族への心理的サポートが必要とっておられるわけです。これは、現在の神経難病の支援体制に不十分な点を実に見事に網羅しているという感想を持ちました。そんな要素を踏まえながら、今日は、松本太郎さんという57歳の男性を主人公にしたストーリーをたどりながら、神経難病の経過と課題についてお話していこうと思います。

ケアマネジャーは在宅のケアプランにおいて

- ☆急性期のバックベッド
- ☆往診してくれる医師
- ☆訪問看護師
- ☆（CMの）疾病に関する知識
- ☆心理的サポート

が重要と感じている

松本太郎さんは57歳の会社員です。営業のお仕事をされてきました。奥さんは50歳、パート

松本太郎さんの物語

57歳 男性 会社員（営業）
奥さん 50歳 パート職員（10時～16時）
息子さん 23歳 病院理学療法士
娘さん 16歳 高校1年生

職員として働いています。息子さんは23歳、すでに社会人、病院で理学療法士として働いています。娘さんは16歳の高校生です。

松本さんのこんな言葉から物語は始まります。「春頃からどうも握力が落ちてきたような気がするな」「バイクのブレーキがうまく握れず危なかった！これはいよいよおかしいぞ」そして、松本さんは「力が入らないんだから整形外科かな」と整形外科を受診します。神経難病の患者さんは、症状の出始めた頃、本来の専門診療科である神経内科ではなく、整形外科、耳鼻科、脳神経外科など、他の科を受診される方が多くあります。そもそも神経内科という診療科自体があまり世の中になじみがなく、「心療内科」「神経科」「精神科」などと混乱している場合もよくあります。受診するがなかなか良くなる、いったい自分はどうなっているんだ、という不安を募らせながら神経内科にたどりつく方が多いのです。松本さんもそうでした。

「春頃からどうも握力が落ちてきた
ような気がするな」



「バイクのブレーキがうまく握れず
危なかった！これはいよいよおかしいぞ」

「力が入らないんだから整形外科かな」

神経難病は専門診療科に
かからないことも多い



「地元の病院の整形外科に2回通ったところで、大学病院の神経内科に行くように言われた、神経内科って初めて聞くけど、どういうことだろう?」「大学病院に入院して検査を受けることになった。僕はいったいどういう病気なんだ?」整形外科に2回の受診で神経内科を紹介されるとするのは早いほうかも知れませんね。もっと混乱してからたどりつく方もたくさんいらっしゃいます。



「地元の病院の整形外科に2回行ったところで、大学病院の神経内科に行くように言われた・・・神経内科って初めて聞くけど、どういうことだろう？」

「大学病院に入院して検査を受けることになった。僕はいったいどういう病気なんだ??」



そして松本さんは大学病院の神経内科医師から筋萎縮性側索硬化症という病名を告げられます。当初は初めて聞く病名だと思った松本さんでしたが、少し考えて思い当たります。「少し前にテレビでやってたあれかな？あの人は人工呼吸器を使ってるって言ってた。そんなふうになるのか？何かの間違いだろ？」



「大学病院の医師から説明を受けた。筋萎縮性側索硬化症。初めて聞く病気だと思ったけど、少し前にテレビでやってたあれかな？え？あの人は人工呼吸器を使ってるって言ってたぞ。そんなふうになるのか？まさか、そんな。何かの間違いだろ！」



そしてすぐにスマホで検索してみます。「なんだって？5～6年で死に至る？寝たきりになって人工呼吸器が必要になる？」インターネット以前は、病気については医師から説明を受ける、家庭向けの医学書などを調べる、知人に聞いてまわるくらいしか情報源がなく、そう簡単に詳しい内容までを患者さん自身が調べることはできませんでしたが、ネットの時代になり、さまざまな情報が指先ひとつで入ってくるようになりました。たとえば、難病情報センターのサイトには病気について詳しい説明が出ています。また、難病の方たちが立ち上げているブログもたくさんあります。握力が落ちてきたと感じているだけの松本さんにも、病名というキーワードが手に入ったとたん、人工呼吸器をつけてベッドで生活する自分の姿がなかば無理やり見えてしまうのです。さらに、インターネットで得られる情報の中にはかなり現実とは違う正しくない情報も交じっています。以前は「段階的告知」と言って、患者さんに病気のことを少しずつ話していくことが推奨された（もちろん、段階的告知にも良くない側面はあるのですが）こともありましたが、最近の事情はかなり違ってきています。患者さんは医療者の手を離れたところである意味、アトラダムに情報を手にしていきますから、患者さんがどんな情報を得て何を理解し、何を誤解しているのかを把握しなくてはならない、むしろ医療者が患者さんを追いかけていかねばならないような難しい状況が出てきているのです。「人工呼吸器はごめんです」という患者さんがいます。「人工呼吸器をつけて生きていきます」という患者さんもいます。でも多くの患者さんが人工呼吸器を見たこともない、そんな状況でそう言っている。医療者がいろいろ説明しなくても患者さんが自分で勉強してくれる、それをよしとするのか、よしとするとしても、患者さんが何を勉強してくれたのか、何を知らないのかを確認する作業は医療者にとって必ず必要と考えています。これはのちほどインフォームドコンセントということをご説明するところでももう少し触れます。

さて、松本さんは保健所に特定医療費の申請に行くように言われます。ALSは「指定難病」だからです。ところで、実は、私（植竹）自身は普段の実践の中では「難病」という言葉はできるだけ使いません。神経難病、と言わず、神経変性疾患、と言う、とか。自分のかかってしまった病気が難しい治療法のない病気だということをいちばん辛く思っているのは患者さん自身で、その患者さんに向かって「難病」「難しい病気」と繰り返し言いたくないのです。言葉、というのはデリケートなもの、そして生き物だと思っています。「言霊」という言葉がありますが、言葉には魂が宿り、何か動き出すと思うのです。だからあえて「難病」と繰り返さない、そんなふうを考えています。

「説明を受けてすぐにスマホで筋萎縮性側索硬化症を検索してみた。なんだって？5～6年で死に至る？寝たきりになって人工呼吸器が必要になる？いったいどういうことだ？」

マスコミ、インターネット
さまざまな情報源の功罪
疾病や障害の理解と「受容」とは？

「保健所に医療費の手続きに行くように言われた。指定難病。嫌な言葉だ」

言葉、について

少し話がそれました。松本さんのストーリーを続けましょう。松本さんは診断を聞いて、息子さんに話しかけます。「息子は医療の仕事しているからこの病気のことを知っていると思ってどうしたらいいと思うか聞いてみたけど、答えてくれなかった。それ以来病気の話はタブーみたいになってしまった」息子さんは国家試験を通った理学療法士ですからもちろん ALS については知っているでしょう。でも自分の父親がそうなったと知って言葉を失ってしまった。自分の知識をお父さんに伝えることはできなかった。そんな息子さんの複雑な気持ちがそこにあります。松本さんは続けます。「妻とも一度も病気のことを話していない。少しそういうほうに話が向くと妻は涙ぐんでしまって話したまらない。僕も話すのは気が重い」家族で、家族だけで、死に至る病の話をするのは大変なことです。そう簡単にできないことだと思っていいでしょう。こんなふうには話すことができていない家族を「関係が悪い、薄い」とか「奥さんは関わろうとしない」とか否定的に評価するのを聞くことがありますが、もちろん、そういう場合もあるでしょうが、それは別の話で、そもそも、病気や死について話し合える家族はそう多くはありません。もっと話しましょう、死について教育し、死について話し合える社会を作りましょうという動きは何十年前からありますが、そしてそれは決して間違ったことではないですが、それでもそう簡単なことではない。むしろそれは、周囲が、ある意味、他人が支援すべきことなのだと私は思っています。例えば、私なら、病院という患者さんにとっては非日常の場面にご家族をあえてお呼びして、あ

えてそれを話し合ってもらおう。そういう場を提供することでやっと話し合えるご家族はたくさんあります。



「息子は医療の仕事しているから
この病気のことを知っていると思って
どうしたらいいと思うか聞いてみたけど
答えてくれなかった。それ以来病気の話は
タブーみたいになってしまった」

「妻とも一度も病気のことを話していない。
少しそういうほうに話が向くと妻は涙ぐんで
しまって話したがらない。僕も話すのは
気が重い・・・」



家族の物語について

さて、松本さんは大学病院で言われます。「これからは大学病院への通院ではなく、A病院で診てもらおうように。」松本さんは思います「どうして大学病院では診てくれないんだろう、要は大学病院には見放されたってことだよ、A病院は古くからある病院だけど、大学病院には劣るに決まってる」よくある話です。ひとりの患者さんが、発症して亡くなるまで、ずっと大学病院だけに受診する、ということはかなり稀でしょう。これはどうしてでしょうか？

おそらく多くの方が「2025年問題」という言葉を聞いたことがあると思います。2025年というのは、いわゆる団塊の世代の方、終戦後のベビーブームで生まれたたくさんの方が75歳になる年なのです。この年には65歳人口は3657万人、全人口の30.3%、75歳人口は2179万人、18.1%と予測されています。人口の3分の1が65歳以上、5人に一人が75歳以上という社会。若い人が減るということは生産人口が減り、税金や保険料を納める人が減るということ、そして、医療費を多く必要とし、生活を年金に頼る高齢者が増えるということは、日本社会全体の大きな試練と言えます。この試練を乗り切るために国は医療機関の機能分化に必死で取り組んでいます。すべての医療機関に超急性期から療養期（超急性期～急性期～亜急性期～回復期～療養期）すべての機能を兼ね備えることができれば、住民は自宅からいちばん近い病院にか

かればすべての経過をフォローしてもらえるのでそれがいちばんよいことは確かなのですが、今の、これからの日本社会にはそういう余裕は全くない。すべての病院にたくさんの医師やスタッフ、最新の機器をそなえつくれるだけの医療費は確保できない。そこで、超急性期の病院には超急性期だけ、急性期の病院には急性期だけを担ってもらい、患者さんに必要な機能に応じて移動してもらわなければならない。それが現在の医療機関の機能分化の背景です。これは患者さんや家族にとっては決してベストではありません。急性期の病院は自宅から近かったけど、回復期、リハビリ期の病院はかなり遠い、というようなことがおこってしまう。患者さん自身も何度も環境が変わるのは負担でしょう。でも、現在の社会保障制度が社会全体を支えるためにやむを得ない方策として機能分化、そして、そんな患者さんの負担を少しでも和らげるための密接な医療連携ということが言われているのです。これはもう、松本さんだけでなく、これからの時代を生きる私たちには必須の課題と言えます。そんな課題をつきつけられてとまどう松本さんの困惑や辛さを、地域で支えるみなさんがどう支えるか。「2025年問題がね」なんて教えてあげるのもいいでしょうが、それよりとにかく話を聴いてあげてほしいと思います。そこで、松本さんの誤解、A病院と大学病院は比べるものではない、どちらが劣っているとかそういう問題ではない、ということも誤解していることにも気づくことができるからです。

もちろん、現在の医療の仕組みが抱える課題には、高齢化という課題を乗り越えるためにやむを得ないから、とだけ言ってられないたくさんの課題もあります。例えば、そういった機能分化を少しでも和らげるための医療連携と言いましたが、これが必ずしもうまくいっていません。特に神経疾患は専門医が少なく、専門医を含めた医療の体制を作ることが難しいです。大学病院や急性期病院で診断され、自宅での療養を続けているが、急性期病院では自分たちの役割は終わったと想像していたりすると、主治医不在の状況になります。しばしば、たくさんの在宅スタッフが素晴らしいチームワークで最重症の患者さんを支えているのに、そこに主治医と言える医師がいない、という状況をみかけるのです。さらに、医療依存度が高くなるために、居場所がなくなる。介護保険や障害者総合支援法による施設などでは、人工呼吸器装着した方や吸引などの医療依存度が高い方は、医療職の手が足りないために受け入れることができないことが多い、とは言っても、急性期の病院で長く療養できる仕組みにもなっていない。人工呼吸器を着けますか？着けても病院に長期入院はできません、着けたら自宅療養です、という話はままあります。つまり介護の限りは命の限り、という状況になるわけです。



「これから先は大学病院じゃなくて
A病院で診てもらおうように言われた。
どうして大学病院では診てくれない
んだろう??」



医療機関の機能分化
「急性期を診る」病院と療養のサポート
居場所がなくなるという現実
主治医不在の在宅チーム

仮に、ある程度、条件が整って自宅療養を開始したとしても、介護保険の施設（老人保健施設、介護療養型病床など）ではほとんどの場合、人工呼吸器を着けた人のショートステイは受けられませんから、自宅での介護の生活は365日休むことなく続く、ということになります。この状況については神経疾患に関わる人たちがあちこちで声をあげてきましたが、制度のはざまに落ちてしまってなかなか解決が難しい。例えば、私の勤務先である病院では、20年前から、介護保険や身体障害者の制度でショートステイできない人達に限定して定期的なレスパイト入院というものを行うことで、患者さんたちの在宅療養を支えてきましたが、これはしばしば、大きな声で言えないというか、レスパイト、と言ってはいけないと言われてきました。なぜなら医療保険では、本人の病状に対する治療は行っても家族の事情による入院はカバーしないというのが原則だからです。もちろん、レスパイト入院中にふだんできない専門医の診察、検査、リハビリなどをおこないますから、本人の治療入院であることも確かなので何も隠す必要もないのですが、でも、現実はそのだけではない。制度のはざまに落ちて、最も重症でありながら、休む暇ない介護を続ける家族をサポートすることはとても重要なのです。家族が元気に介護することで、合併症は減りますし、患者さんは安定して療養できる。急性期の高額な医療費を避けることもできるはずです。前回の診療報酬改定で地域包括ケア病棟の入院目的にレスパイト入院が認められたことはある意味画期的ではありますが、地域包括ケア病棟の看護体制などで人工呼

吸器の方が入院できるかというところかなり難しいのではないかとわれ、まだまだだなあと感じます。急性期に準じた体制で、医療依存度の著しく高い人たちを支える仕組みができてくるのを熱望します。

さて、松本さんはA病院を受診し、検査やリハビリをするようにとされます。さらに介護保険の申請についてもアドバイスされます。まだ57歳なのに介護保険ってどういうこと？と疑問をもちます。こんな疑問に誰かていねいに答えているのでしょうか？病気という経験、ましてや神経難病の経過はどんな患者さんにとってもたいがい初めての経験でわからないことだらけなのです。医療者や専門職、従事している人たちは当たり前と思っていることが、患者さん、利用者さんにとっては当たり前ではない。ひとつひとつを一緒にていねいに紐解いていくことが大切です。

「A病院を受診した。要は大学病院には見放されたってことだよね。A病院は古くからある病院だけど、大学病院には劣るに決まってる」

「A病院に入院することになった。検査とかリハビリをするって言われたけど。介護保険も申請するようって言われた。まだ57歳なのに介護保険ってどういうこと？」

わからないことだらけ
誰か一緒に悩んでる？

さらに松本さんは、A病院の先生から、人工呼吸器をつけるかどうか考えておくようにとされます。つけるかどうかってどういうこと？つけなきゃ死んじゃうんだらう？どうして医者が死ぬかどうか聞くの？そんな疑問が松本さんの胸に渦巻きます。そもそも人工呼吸器ってどんなものなんだ？いくらくらいするんだらう？どうしたら手に入るんだらう？つけないとどうなるんだらう？私の勤務先の医師たちは人工呼吸器を実際に見せて患者さんに話します。少しでもわかりやす

いように。でもこんなエピソードもあります。あるとき、医師が患者さんと家族に人工呼吸器について説明するにつき、実際の器械を見せながら「この器械が体の一部になって呼吸をさせてくれます」と言いました。医師としては、怖がることはないですよ、頼れる器械なんですよ、というくらいのニュアンスが「体の一部」という言葉になったのですが、そばで一緒に話を聞いていた私には患者さんの表情が少し硬くなったのがわかりました。誤解しちゃったかな、そう思った私は「管で器械をつなげます、体の中に入れるわけではありませんよ」と言い添えました。案の定患者さんは少しほっとした顔で「あ、そうなんだ、こんな大きな器械どうやって体に入れるのかと思いました」と言いました。ペースメーカーを埋め込むというような知識は多くの人が持っていますので、そのイメージが先行してしまったのです。そんなふう、「知らない」ということはとても大きなずれを生むことがあり、私たち医療従事者、その仕事をしている人たちは常にそのずれに対するアンテナを高く立てていなければいけないなと思った出来事でした。

人工呼吸器っていくらくらいするんだろう？そんな疑問もよく聞きます。もちろん患者さんが自分で器械を購入する必要はありませんが、そんなことはふつうの人が知る由もありません。在宅人工呼吸療法という仕組みをきちんと説明しなくてはなりません。何百万も用意しなくても医療費の一部として用意できます。その医療費には特定医療費（指定難病）という制度があってこんな援助があります、そんな説明をしなくてはなりません。どうしたら手にはいるんだろう？って医師たちもよく知らなかったりします。そんなことを専門にしているソーシャルワーカーや看護師



「A病院の先生から、人工呼吸器をつけるかどうか考えておくようにと言われた。つけるかどうかってどういうこと？
そもそも人工呼吸器ってどんなものなんだ？
いくらくらいするんだろう？
どうしたら手に入るんだろう？
つけないとどうなるんだろう？」



患者さんが知りたいことは
医学的情報だけではない

が説明したほうがよいかもしれません。そこで気づくのは、患者さん、利用者さんが知りたいと思っていることは、医師の守備範囲である医学的な内容に限らないということです。ALS という病気が呼吸不全という症状につながる、それはどういう仕組みで、だから呼吸ができなくなる、人工呼吸器というのはこういう器械でそれを使えば呼吸を補うことができる、そういう説明は医師が専門ですが、お金のこと、呼吸器装着後のケアのこと、介護のこと、生活全体のことなどは、医師がいちばん詳しいわけではありません。より詳しい職種が、それぞれの得意分野を生かしてみんなで患者さんに説明し、情報提供することが大切だと思います。自分の守備範囲でなければ一緒に答えを探す、答えてくれる人を探すことが大切だと思います。

さて、松本さんはむせが強くなってきて食事がうまくとれなくなって痩せてきました。医師から胃ろうを勧められますが、以前に新聞で見た記事がふとよぎりました。それは、年老いた親に胃ろうを選んで、ねたきりで拘束された晩年の数年を送らせてしまったことに対する後悔の念を語る家族についての記事でした。「胃ろうを造ると悲惨なことになると聞いた」そんな思いが松本さんに残っていました。もちろんこの新聞記事に書いてある出来事もひとつの真実ですが、ALS の場合、人工呼吸器を選ぶにせよ選ばないにせよ胃ろうがあると栄養補給や投薬がスムーズに行えるので、新聞記事にあるような「悲惨」なことになるわけではありません。松本さんの知っていることは一部の情報であり、実は今の松本さんにはフィットしない情報なのです。そんな松本さんの思いや誤解に気づかぬまま、ただ「胃ろうを作りますか？」と松本さんに聞いて「いや、あんまり乗り気じゃありません」という言葉だけを受け取って、「胃ろうは希望しない」と決めてしまっているのでしょうか？どんな医療処置をするか、しないのかは、時折、その人の人生のあり方まで左右します。そんな決定をするときにはていねいな情報提供が必要です。外来診療の短い時間だけですべてを決めるのはなかなか難しく、当院ではしばしばソーシャルワーカーが医師からの説明をひきついで、患者さんたちと一緒にどうしたらいいかを考えます。外来で医師が胃ろうについて説明するのに立ち合い、そのあと、別室で、「今の先生からのお話についてどう思われますか？」とお聞きして、誤解があればほどこき、どんな気持ちで決めようとしているのかを面談していくのです。ソーシャルワーカーだけでなく複数の職種が医師と協力して情報提供して方針を決めていけるのが理想だと思っています。



「むせが強くなって食事がうまくとれない。どんどん痩せてきた。先生から胃ろうを勧められた。でも、以前、新聞で胃ろうを造るのは良くないというようなことを読んだことがあるけど。どうしたらいいんだろう？」

情報提供について
Advance Care Planningについて



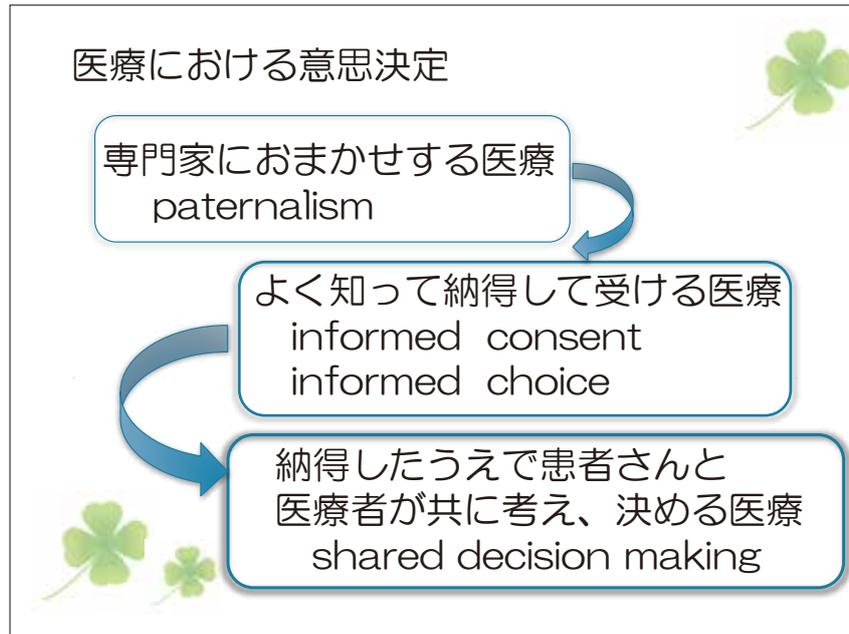
このように、これからどうするか、どんな医療を受けるのか、どんなふうに生活したいのかを前もって考えておくことをアドバンスケアプランニング (Advance Care Planning ACP) といい、昨今、多くの場面で話題になっています。考えた結果を書面にして指示 (患者さんから周囲の人への指示) にしておくことをアドバンスディレクティブ (Advance Directive) といい、さらにひとつひとつの具体的な医療処置についてどうしたいか考えたうえでの指示 (こちらは患者からの指示ではなく、医師から医療職への指示) を POLST (Physicians Orders For Life Sustainig Treatment) と言います。たとえば、意識不明になって救急車で救急病院に搬送され、救命の可能性が低いとわかっているにもかかわらず、胸骨圧迫を希望するか、挿管を希望するか (DNAR Do Not Attempt Resustation)、ALSの方が呼吸苦が進行したときに人工呼吸器を装着するかどうかなどを前もって考えておくわけです。これは裏を返せば、患者さんたち、もっと言えば病気になる前の一般市民が医療の方針、ケアの方針を自分で考え、決めていかななくてはならない、そういう時代だということです。実はこれはけっこう大変なことです。なにせ、素人、医学や医療の知識はあまりない状況なのに決めなくてはならない。適切な判断をするためには適切で十分な情報が必要であり、支援が必要といえます。

Advance Care Planningって？ 前もってケアについて考える、 決めること

- Advance Directive
- POLST

医療の方針、ケアの方針を
患者さんたちは自分で考え
決めていかななくてはならない

このような状況の背景として、医療における意思決定の方法が時代の変遷とともに大きく変わってきたということがあります。主治医に対して「先生におまかせします」と言って医師の判断にすべてをゆだねる、医師サイドからいえば、患者さんにいろいろ伝えることなく医師の判断で患者さんの受ける医療の内容、ひいてはその医療からつながっていくその人の人生のあり方までを決める方法をパターンリズム（Paternalism）による決定方法と言います。この方法が全面的に悪いわけではないですが、やはり、患者さん自身のことは患者さん自身がよく理解して、自分に何が起こるのか了解して治療を受けるほうがよいでしょうから、患者さんがよく知って納得して受ける、インフォームドコンセント（Informed Consent）という方法が推奨されるようになりました。日本医師会の生命倫理懇談会が「説明と同意についての報告」として、インフォームドコンセントを推奨する立場を表明したのが平成2年、それから27年がたちました。インフォームドコンセントの考え方は、それからさらに、いくつかの選択肢の中から患者さん自身が選んで決める、インフォームドチョイス（Informed Choice）という方法にも発展します。が、やはり、医学に素人である患者さんが自分で選ぶ難しさには十分な支援が必要であり、近年では、患者さんと医療者がともに考え、決めるという方法が良いといわれています。

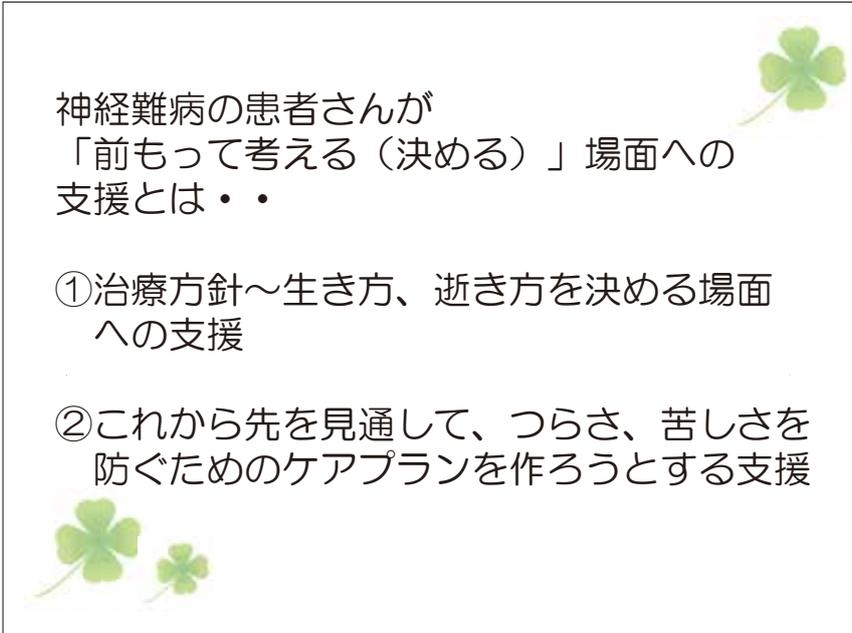


特に人生の終末期、がんや神経疾患の末期などで、侵襲的な医療処置をあえて受けるのか受けないのかなどを決めていくことは大切なことで、平成 19 年に厚生労働省から「人生の終末期における医療の決定プロセスにおけるガイドライン」が出ました。平成 26 年には終末期という言葉が「人生の最終段階」という言葉に置き換わり、「患者の意思を尊重した医療を実現するための体制のあり方検証モデル事業」がおこなわれ、昨年からはこのガイドラインに基づく意思決定支援を全国均てん化することを目標に全国での研修がおこなわれています。治療方法だけでなく、その方法を選んでどう生きるか、またはどう亡くなっていくかを患者さんと医療者、さ

The complex block is titled "意思決定支援" (Decision Support). It contains the following text: "「人生の最終段階における医療の決定プロセスに関するガイドライン」" (Guidelines for the Decision-Making Process in the Final Stage of Life), "患者の意思を尊重した医療を実現するための体制のあり方検証モデル事業" (Model Project for Verifying the System for Realizing Medical Care that Respects the Patient's Will), and "インフォームドコンセントより広い治療方法だけでなく、その方法を選んでどう生きるか、逝くかを決める" (Not only informed consent, but also choosing how to live and how to die). There are decorative green clover leaves in the corners of the block.

らには広い範囲の支援者が一緒に悩み、考えて、意思決定を支援しよう、ということになります。このガイドラインの基本は「患者さん本人の意思を尊重する（本人の意思がわからない場合は本人の意思を推測する、他の人の意思で代わりにしない）」「(医療者、支援者が) ひとりで決めずに多職種で検討する」「十分な情報を提供する」ということですが、実は意思決定支援をするときにまず大切なのは、情報提供以前に、患者さん、当事者の話をよく聴くということだと思います。患者さん、利用者さんが何を知っていて、何を誤解していてどんな考え、気持ちでいるのかを知らなくてはどんな情報を提供したらいいかもわからない、ということです。

さて、実際に神経難病の患者さんが前もって考えなくてはならない場面はどんな場面でどんな支援が必要でしょうか？



神経難病の患者さんが
「前もって考える（決める）」場面への
支援とは・・・

- ①治療方針～生き方、逝き方を決める場面への支援
- ②これから先を見通して、つらさ、苦しさを防ぐためのケアプランを作ろうとする支援

まずは、治療方針、ALSにおける人工呼吸器装着などの方針決定です。

①患者さんが考えなくてはならない場面

- 薬をのむかどうか
- 気管切開するかどうか
- 人工呼吸器をつけて生きるかどうか
- 自宅療養するかどうか
- 胃ろうを造るかどうか
- DNAR Do Not Attempt Resuscitation
- 尊厳死 「単なる延命治療」の拒否
- リビング ウィル

などなど

そしてもうひとつ重要なのは、これから先を見通してつらさ、苦しさを防ごうとする計画についてどう考えるか、ということです。人生における「安全」「予防」の意味、とでもいえばよいでしょうか。たとえば、転ぶことが頻回になってきたパーキンソン病の患者さんに転倒予防のために車イスを利用することを勧め、計画したとします。確かに転倒して骨折でもすれば、病状が急激に進行し、そこで歩けなくなってしまう患者さんはおられます。骨折はしないに越したことはありません。が、もしそこで車イスを移動手段にしたら、患者さんの人生において歩いていた

②これから先を見通して、つらさ、苦しさを防ぐための計画をしようとする支援

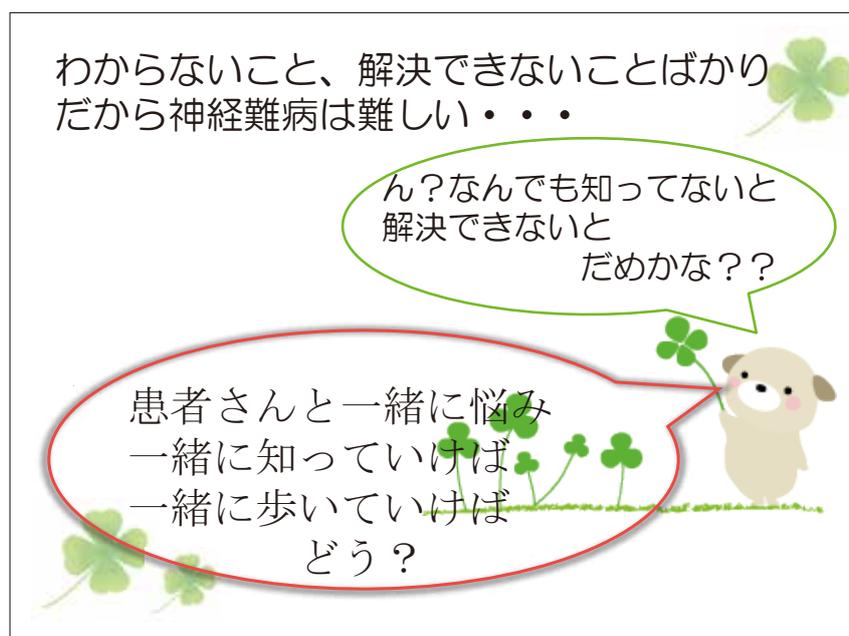
- 転ぶことが頻回になってきた危険防止のために車イスを利用したほうがいい

自分は自分の足で
トイレに行くために
今、生きてるんだ！

神経難病は生き方を決める場面が多い？先が見通しにくい？
(見通せてもつらいことばかり・・・)

時間はその日まで、車いすを導入した日までで終わります。が、あえて、車いすを使わずにがんばっていて、1か月後に転倒して車いすになったとしたら、患者さんの人生において歩いていた時間はもう1か月長かったということになるのです。先に回って安全を考えることが本当によいのか。安全を最優先することが本当にいちばんの価値なのか。悩ましいところです。

さて、こんなふうにお話ししてくると、いや、お話する以前にみなさん自身がいちばん感じておられると思います。「わからないことばかり、解決できないことばかり、だから神経難病は難しい・・・」と。確かにそうかもしれません。病状もわかりにくいし、制度も複雑かもしれません。とは言っても、支援しようとする人が、なんでも知っていてなんでもこたえを出せる人でないと支援することはできないのでしょうか？たとえば、私自身は神経難病の方を支援して長くたちますので、積み重なった知識はいくらかありますが、私にも1年目がありまして、何も知らなかったわけです。そこからどう歩いてきたかを振り返ってみると、患者さんが「これがわからない」というと自分にもわからないので、一緒にいろいろ調べる。たとえば、たん吸引器の機種について。どの機種が吸引力が強いのか。患者さんは素朴にそういう質問をしますね、テレビを買うときにどのテレビがきれいに映りますかと気にするようにです。なので、いろいろな業者さんをお願いしてデモ器を用意して実際に吸引してみて、説明書きと突き合わせて、陰圧の数字より1分間の流量のほうが吸引力により関係あるんだって知る。たんをためるびんのふたが開けやすいの



はどれですか？主に介護するおばあちゃんは力がないんで。とか聞かれてもメーカーさんも医療機器やさんもすぐには答えられません。でも患者さんには切実な質問ですから、またいろいろ機種の中のふたをひねってみます。わからないことがあったら、悩みがあったら患者さんと一緒に悩み、一緒に調べて、一緒に解決する、それしか方法がなかったわけですが、30年たってみて、結局それがいちばんの正解、いちばんの近道だったかなと思っています。さらに言うならば、神経難病以外の病気で悩んでいる人への支援が神経難病の方への支援より易しいということもないと思います。たとえそれがどういう病気であってもどういう障害であっても、その人にとってはたったひとつの一度きりの人生の中での悩みであり、その重さを比べることはできないでしょう。ですから、これは特に神経難病に特化したことではなく支援ということの原則なのかもしれない。

では、患者さん、利用者さんと一緒に悩み、一緒に考えるためにはどうしたらいいでしょうか？ここからは話し方、面談、面接の技術というような話に入ります。ともに悩むためにはまずは相手が何を悩んでいるかを知らなくてはなりませんね。つまり、そのスタートはこちらから情報提供する、以前のゼロ地点、患者さん、利用者さんが何に悩み何に困っているかを無心に聞き取る、というところから始まります。「何が心配ですか？」と話しかける。そこでこちらが想定もしない内容が返ってくることもままあります。それでもそれをそのまま受ける。「たんのびんの

共に悩み、共に考えるために必要なこと 

☆本人、当事者に話しかける
守備範囲外、想定外をこわがらずに！

「あの家で病気になり、悪くなって
いきました。家は決して帰りたいところ
ではないんです」

「呼吸器を外してください。死なせて
ください」 

ふたが開けやすいのはどれですか？」と聞かれて、正直「そこ??」と思うわけですが、「それは看護師さんに相談してください」とか返して、自分の守備範囲で答えやすい質問が出るのを待つ、というのではなく、とにかく出されたそれをまっすぐ受け止める。これは勇気とでもいうようなものかも知れません。たとえばこんなことがありました。多系統萎縮症で人工呼吸器を装着されている方のご主人に、在宅療養の提案をしたときです。ご主人は大きなため息とともに「あの家で病気になり、悪くなっていきました。あの家にはもう帰りたくないと本人も以前言っていたんです」とおっしゃいました。「ウチがいいよね」「自宅がいちばん」というのはよく聞きます。まるで鉄則のように、当然誰でも自宅にいたい、自宅に帰りたいたらうという思い込みにカウンターパンチをくらった格好です。こんなパンチをくらっても、そうか、とそれを受け入れる。受け入れたら、自宅に戻らないことを肯定してしまうじゃないかなどと考えずにまずその人の（ご夫婦の）あり方を受け止める。病気になった悲しみ、その時の家の様子、それからの毎日、そんな話をじっくり聞く中で、ご主人から「それでも、あそこにもう50年も住んできたんですね、こんな病気になるなんて（家の場所の）水が悪いんだと思ってもきましたが、思えば、3人の子供たちは元気に育ってくれました」などという気づき生まれ（このような変化をナラティブによる変化といいます）少しずつ自宅に戻る気持ちが生まれてきました。もうひとつ。「呼吸器を外してください、死なせてください」この言葉は多くの神経難病の方に関わると一度は聞くことになるかもしれません。重い重い言葉です。聞こえなかったふりをして逃げたくなるかも知れません。もちろん今の日本の状況では、一度つけた人工呼吸器を外すのはとても難しいので、そう簡単にこの方の望みを聞いてあげるわけにはいかない。でもせめて、その気持ちを正面から聞いて、受け止める。それしかできませんが、それも大変なことですが、なぜそう思うのか、どうしてそう思うようになったのかをじっくりお聞きして、ごめんね、今はそれはできないんです、でも、あなたの気持ちはお聞きしましたよと。そうでなければ患者さんはますます孤独になっていくでしょう。せめてそばにいますよというメッセージを伝えることが大切なのだと思います。

このような重い問いも含めて「相談する」というのはどういう支援なのでしょう？一般的には相談するというのは相談される人が相談する人に何か答えをあげるというふうにとらえられがちです。ラジオでやっている人生相談などはそうですね、「あなたはこう生きると、こうするとい

いですよ」と答えている。しかし、医療者や介護の専門職のする相談は必ずしもそうではない。そのことで、悩んでいるのは、悲しいのは、苦しいのは、痛いのは、怒っているのは、そしてそこから立ち直るのは、思い直すのは、立ち上がっていくのはいったい誰でしょうか？それは相談する人、つまりそのことに悩んでいる本人であり、相談を受ける人ではないのです。誰かに相談する、と言っても多くの場合、相談相手のいうとおりするとは限りません。相談相手が提示した答えがぴんと来なければ、採用しないでしょう。つまり答えは相談相手ではなく、相談する本人が決めているのです。悩んでいる人自身が答えを出すのを側面から助ける、あくまで答えを出すのは本人だけど、少しでも答えを出しやすくする、それが相談という支援の本質といえます。



「相談する」ということ

なぜ「わたし」に相談ができるのか、
またはできないのか
～「相談」の本質について

悲しいのは、苦しいのは、痛いのは、
怒っているのは、立ち直るのは、
思い直すのは、立ち上がるのは、 だれ？



そこで、大切なのは話すときの技術です。カウンセリングという技術がありますが、カウンセリングという考え方にはふたつの哲学があると思います。まずは、人は自分のことを自分で決めて生きていくことができるという考え方。自律の尊重、自己決定の尊重という言い方もできるかもしれません。そこでは、相談する人が自分で自分がどういう状況なのか気づくようにする（鏡になる）「先に答えを出して指導することはしない」「（相談する人の考えや気持ちを）肯定的に認める」などの技術が有効です。もうひとつは、人はだれかに大切にされていると感じないではいけない、ということです。大切ですよということを伝えるために耳を傾けて聴き（傾聴）ます。気持ちに共感し、支持します。よく聞いてもらい、共感と支持をもらったその人は、改めて自分

を見つめなおす力が出てくるでしょう。自分の抱えている悩みを解決する力も湧いてくるでしょう。これがカウンセリングの本質だと思います。

話す技術について

カウンセリングのふたつの哲学

- ①人は自分のことを自分で決めて
自分で生きていくことができる
「鏡になる」「指導しない」
「認める＝受容する」
- ②人は誰かに大切にされていると感じない
ではいけない
「耳を傾けて聴く」
「共感する」（「愛する」）

これはすなわち、最近の医療倫理の考え方の大きな流れそのものといえます。医療倫理の第一人者である清水哲郎先生が「医療・介護の従事者たちのともに考える営みが臨床倫理と呼ばれているものにほかなりません」とおっしゃっていますが、先に回って答え（正解）を提示するのではなく、共に悩み、共に考えるこそが支援であり、それは平坦な道のりではありません

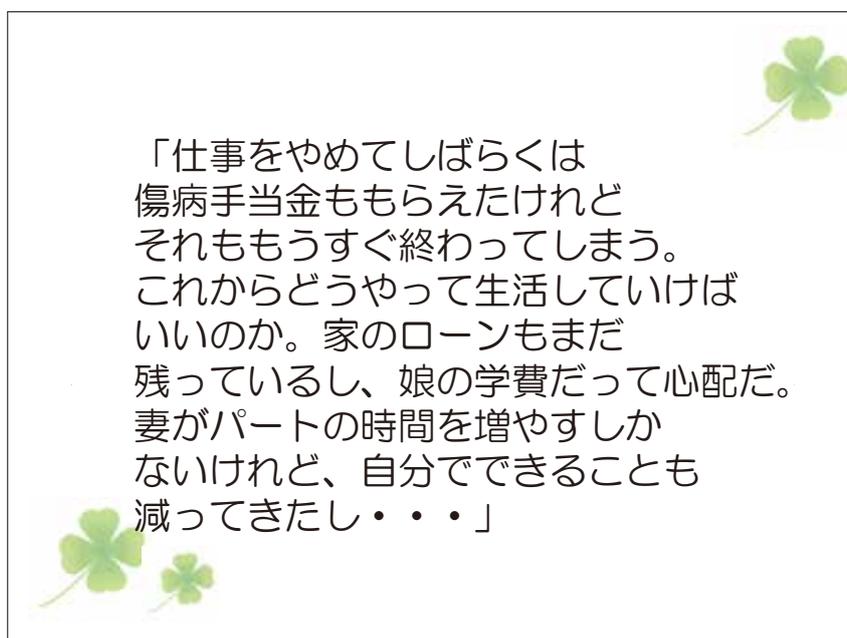
「医療・介護の従事者たちの共に考える
営みが臨床倫理と呼ばれているものに
ほかなりません」（清水哲郎）

先に回って答え（正解）を
提示するのではなく
共に悩み、共に考えることが支援

答えをあげるのではなく
答えを探して一緒に迷い、悩む
⇒平坦な道のりなはずがない
むしろ平坦な道のりであったら何かがおかしいかも???

ん。むしろ平坦でなかったら何かが変、くらいな感じなのかもしれません。

さて、松本さんの物語に戻りましょう。「仕事をやめてしばらくは傷病手当金ももらえたけれど、それももう終わってしまう、これからどうやって生活していけばいいのか。家のローンもまだ残っているし、娘の学費だって心配だ、妻がパートの時間を増やすしかないけれど、自分でできることも減ってきた」と。



そして「転びやすくなってきた。勧めに従って胃ろうを造った。口から食べてもいるから胃ろうからは水分補給だけだ」と。ALSでは体力のあるうちに胃ろうを造ることがあり、こんなふうな状況になることがよくあります。松本さんは、胃ろうを造って退院とされていますが、奥さんは働きに行っていて、昼間はひとりなので、介護の体制を整えなくてははいけません。神経難病の場合、医療依存度や介護度がかなり高くなる人が多く、介護保険の仕組みはもちろん、障害者総合支援法による支援など複数の制度を利用してケアプランを検討しなくてはならないことが多くなります。介護保険のケアマネジャーとしてだけではなく、利用者さんの生活全体をとらえて、他の制度も導入していくのは容易なことではないでしょう。それだけでなく、利用者さんはそんな福祉の制度の守備範囲外の質問を次々繰り出していきます。



「転びやすくなってきた。
勧めに従って胃ろうを造った。
口から食べてもいるから、胃ろうからは
水分補給だけだ。
胃ろうを造る手術が終わって退院と
言われたけど、妻も働きに行っているし
自分では水分補給の注入もできないし
どうしたらいいんだろう？」



介護保険、障害者総合支援法
指定難病 複数の制度を利用した
ケアプランについて

松本さんはこんな状況です。「朝8時半から18時はひとり、一日2回水分の注入が必要、注入後は吸引も必要、何とかポータブルトイレを使っているが後始末など不十分さも目立つ」

利用者、家族の声を聞く



朝8時半～18時はひとり
一日2回水分の注入が必要
注入後は吸引も必要
何とかポータブルトイレを
使っているが後始末など
不十分さも目立つ



ヘルパー、訪問看護、訪問リハビリ
訪問入浴...

「傷病手当金が終了して収入がない、サービス利用する予算はない、これから娘の学費もかかる」「息子はやっと希望の職について毎日疲れて帰ってくる、息子の手を借りることは考えたくない」「ポータブルトイレを使っているが乗り移りに失敗して妻が帰ってくるまで半日床に寝ていた」

さて、どうしますか？

傷病手当金が終了して収入がない
サービス利用する予算はない
これから娘の学費もかかる



息子はやっと希望の職について
毎日疲れて帰ってくる
息子の手を借りることは考えたくない

ポータブルトイレを使っているが
乗り移りに失敗して妻が帰ってくるまで
半日床に寝ていた



どうする？

患者さんたちからはこんな質問も出ます。「注入に使う管はどこで買えますか?」「呼吸器の回路交換は誰に頼めばいいですか?」「半固形流動食注入ってどうやってするの?」「障害年金の申請のしかたは?」「入院するとどのくらいお金がかかりますか?」本当にいろいろな範囲のいろいろな質問が出ます。

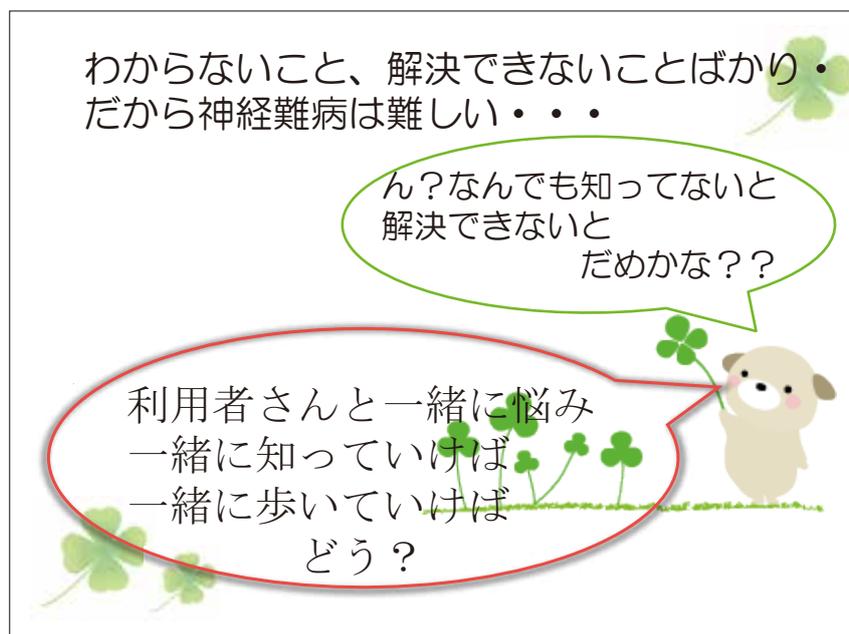
利用者さんに聞かれたら？



- 注入に使う管（栄養セット）はどこで買えますか？
- 吸引器はどれを選んだらいいですか？
- 呼吸器の回路交換は誰に頼めばいいですか？
- 半固形流動食注入ってどうやってするの？
- 障害年金の申請のしかたは？
- 入院するとどのくらいお金がかかりますか？



で、先ほどの話にもういちど戻るわけです。わからないこと、解決できないことばかり、だから神経難病は難しい、けど、利用者さんと一緒に悩み、一緒に知っていけばいい。



さて、一緒に悩むということについていくつかお話します。まずはひとつの状況をどうとらえるかということ。たとえば、「ポータブルトイレの乗り移りに介助が必要になってきた」という状況があったとします。みなさんはこの状況はどういうことだと思いますか？もちろん、介護に人手がいるようになってきたという人手、マンパワーの問題。だから、ヘルパーさんとか訪問看護さんとかそういうサービス利用の問題。人手があれば安全に排泄ができる。それはひとつの正解。でもそうとは限らないんですね。ある患者さんにそういう提案をしたときにこんな言葉が返ったことがあります。「いいんだよ。自分は自分の力でトイレに行くために今は生きてるから」この人にとっては頑張っって自分の力で排泄をすることが病気と闘うことであり、それを放棄したくなかったのです。みなさんならどうされますか？そうは言っても安全なほうがいいですよと説得されますか？それとも、そうですね、では頑張っって闘いましょう、と言うのでしょうか？どちらが正解というのではありません。でも、この状況を単純に人手の問題ととらえてしまわないという見方はあってよいと思うのです。ケアマネジャーさんならサービスを活用して状況を支援していく考え方がいちばん身近でまずはそれを考えると思いますが、自分にとっていちばんである枠組みで考えるだけでなく、より広い視野で状況をとらえるということも大切だと思います。

一緒に悩むには

- ①何が悩みかを聞くこと
何が悩みかを一緒に考えること
(聴く技術、話す技術について)

ポータブルトイレの乗り移りに介助が必要

≡人手の問題
≡人手の問題
≠人手の問題

自分のフレームに
引き寄せていないか
気を付けよう

もうひとつ一緒に悩むためには、とりあえずいろいろな情報を集めることが必要になってきます。インターネット、本、研修、そして人などさまざまな情報源があります。たとえば、難病相談支援センター、相談支援専門員、県の保健師さん、市町村の保健師さんなどそんな組織や職種がどんなふうに難病患者さんにかかわっているかをみなさん、ご存知でしょうか？地域によってそれぞれの状況は大きく違いますが、たとえば、難病相談支援センターというものがあるということさえ知らなければアプローチすることもできません。お配りした難病ロードマップ(※)は、難病に関わるさまざまな職種や組織をとりあえず書き出してあります。これを手がかりにしてみ

一緒に悩むには・・・

- ②情報を集めてみよう
インターネット、本、研修、人
組織、当事者、その他

ヒントとしての「ロードマップ」

- ③その情報を当事者と一緒に
見てみよう

支援者だけで決めない！
≡自己決定原則

良かれと思って
・・・？

なさんの地域で役に立つ組織や人を探し出してください。そしてその情報を当事者（患者さん、利用者さん）と一緒に見てみるということが大切です。良かれと思って、支援者だけで決めてしまわず、当事者に情報提供して「一緒に」考える、ということが大切なのです。

さて、松本太郎さんの物語の続きです。肺炎で3度入院した松本さんはいよいよ人工呼吸器装着をどうするかを、つまり命のわかれめの判断をしなくてはならない状況になりました。先ほどご説明したように、医療の役割分担などから急性期の病院での長期入院はできなくなっており、松本さんは担当医師から「人工呼吸器をつけても長期入院はできない」と言われます。自宅療養できないと生きていくことができない。介護の切れ目が命の切れ目ってことかと松本さんは悩みます。

（松本太郎さんの物語続き）

「肺炎で入院するのも3度目。
先生から気管切開をどうするか聞かれた。
気管切開すると同時に人工呼吸器が
必要になる人も多らしい。
呼吸器を使って生きていくかどうか、
まさに命のわかれめ。
ただし・・・」

そんな話を高校生の娘さんが聞きつけて、泣きながら松本さん夫婦に訴えました。「部活をやめて早く学校から帰って介護するから生きていてほしい」と。娘さんとしては自分たちががんばって介護すればお父さんの命が繋がると思ったら、自分さえがんばればと思ったのです。



「先生は、人工呼吸器をつけても
長期入院はできないと言ってた。
呼吸器をつけたら自宅療養。
昼間はほぼひとりなのに、そんなこと
無理だろう。つまり、介護の切れ目が命の
切れ目ってことか」



「そんなことを妻と話していたら
立ち聞きしてた娘が泣きながら
部活をやめて早く学校から帰って
介護するから生きていてほしいと
言ってきた・・・」

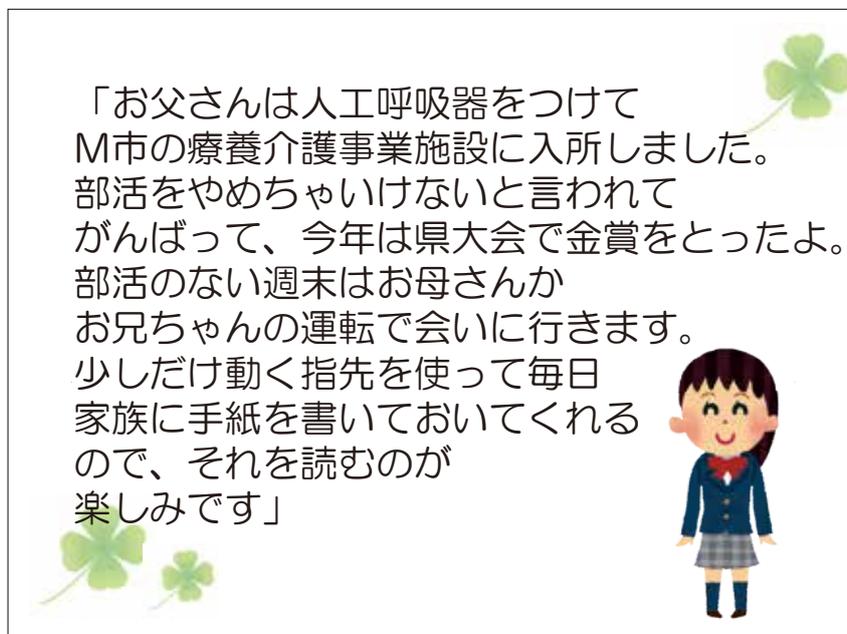
その後、松本さんには病院の相談員から「療養介護事業」という仕組みが紹介されます。療養介護事業というのは障害者総合支援法による福祉サービスで、障害者基本病棟であるところの病床に障害者の生活の場所（施設）としての機能が付加されている仕組みです。入所できる人に条件があり（気管切開で人工呼吸器使用、筋ジストロフィーまたは20歳以前発症の病気による重症心身障害者で障害区分5～6）医療依存度が高い障害を持った人の数少ない生活の場です。地域にそうたくさんはないので、松本さんの場合も自宅からは自動車で1時間半かかるところになりますが、そこでなら、長期療養生活が可能なので、松本さんは利用を決めました。



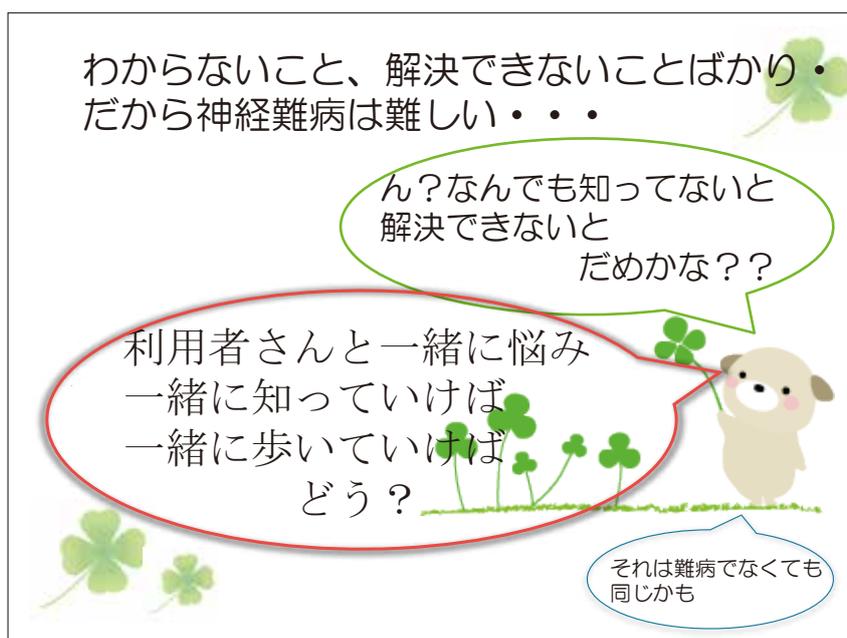
「自宅から車で1時間半くらい
かかる町に療養介護事業というところがあるらしい。そこなら人工呼吸器をつけて長期に看てもらえると、病院の相談員の人から聞いた。
娘が高校を卒業するのは見届けたいから生きていたい。
遠くでの療養はみんなの負担になるけれどなんとかそこに入れたいだろうか。」



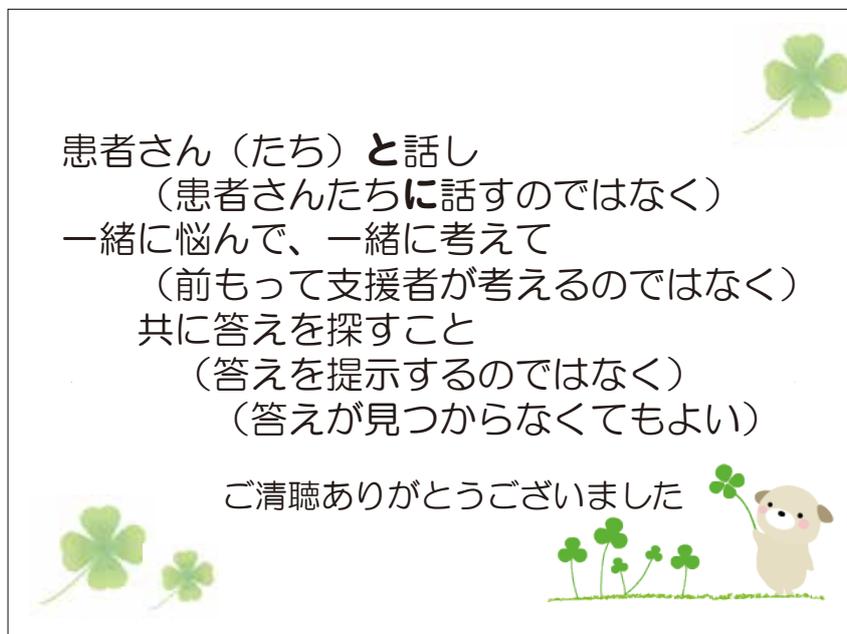
「お父さんは人工呼吸器をつけて療養介護事業施設に入所しました。部活をやめちゃいけないと言われて今年は県大会で金賞をとったよ。部活のない週末はお母さんかお兄ちゃんの運転で会いに行きます。少しだけ動く指先を使って毎日家族に手紙を書いておいてくれるのでそれを読むのが楽しみです」娘さんのそんな言葉で松本さんの物語を終えることにします。



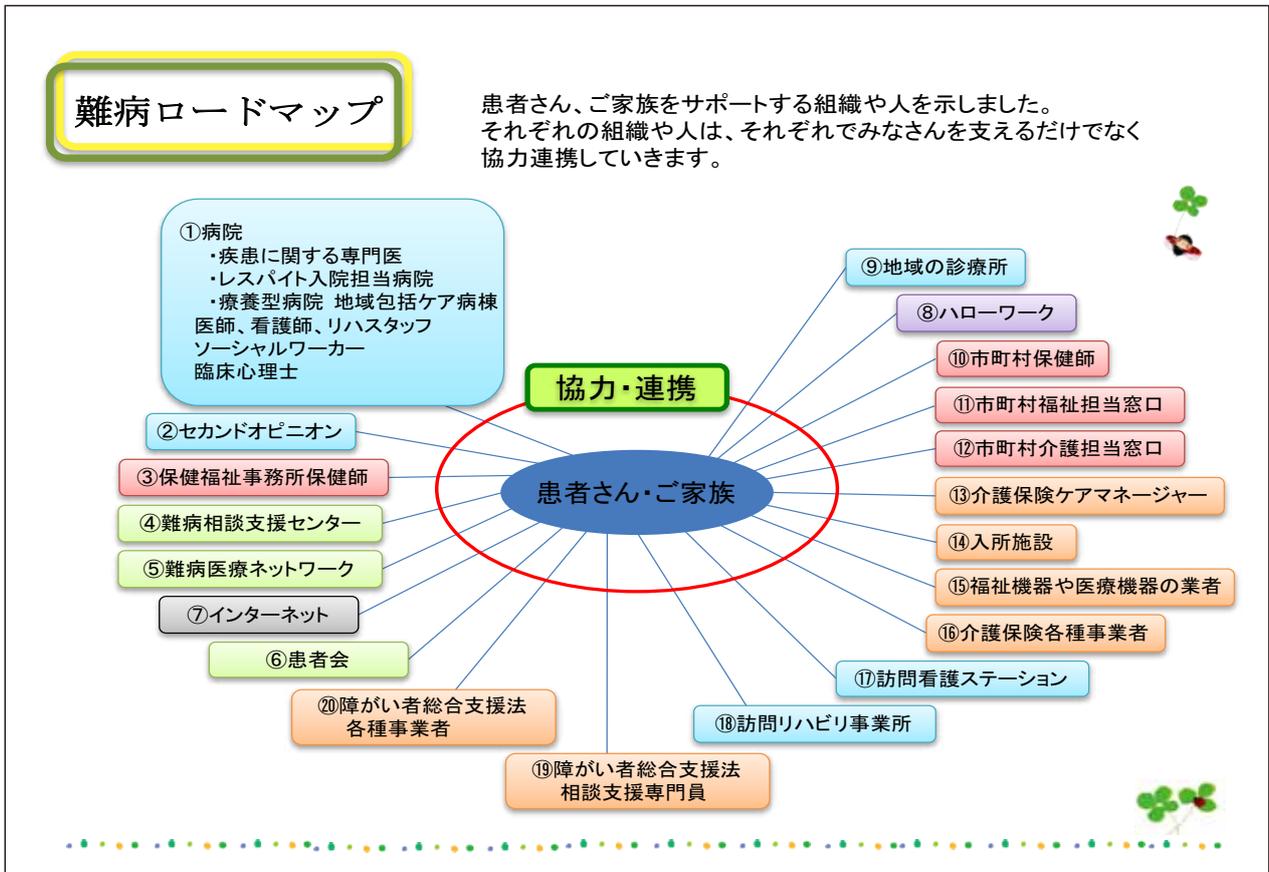
まとめです。繰り返しますが、わからないこと、解決できないことを、患者さん、利用者さんと一緒に悩んでいきましょう。一緒に知って、一緒に歩いていきましょう。



患者さん、利用者さんたち「と」話し、（患者さん「に」話すのではなく）一緒に悩んで、一緒に考えて（前もって支援者が考えるのではなく）共に答えを探し（答えを提示するのではなく）ましょう。必ずしも答えが見つからなくてもよい、そばにいて支援し続けることこそが大切なのだと思います。



※難病ロードマップ



<p>①病院 医療機関は、急性期病院（治療を行う病院）、療養目的の病院（安定期に必要な医療を行い急性期の治療は担当しない）、診療所（自宅や施設などでの生活を支える、往診なども行う）などの役割分担をしています。医師、看護師の他にリハビリテーションのスタッフ（理学療法士作業療法士、言語聴覚士）、臨床心理士なども、それぞれの専門の立場で相談を聞いてくれます。病院には、病気になったことで生じる生活上の悩み（治療費、療養の場所、介護について、など）の相談を受ける医療ソーシャルワーカーが配置されていることも多いです。 ・レスパイト入院とは、日常生活にさまざまな医療行為が必要となった場合、患者さんの体調管理と療養方法の見直しのために短期間の入院のことです。「地域包括ケア病棟」のある病院などでも受入がある場合があります。主治医や医療ソーシャルワーカーに相談してみましょう。</p>	<p>③保健福祉事務所保健師 保健福祉事務所（保健所）には難病を担当している保健師がいます。治療について、療養生活についてなどさまざまな分野の相談をお聞きしています。</p>	<p>⑬介護保険ケアマネージャー 介護保険サービスを利用する場合サービス利用について相談するのがケアマネージャーです。包括支援センター、市町村で指定された居宅介護支援事業所などが窓口になります。</p>	<p>⑭入所施設 自宅での療養が難しくなった時、介護保険や障がい者総合支援法などによる入所施設の利用を検討してはならないかも知れません。病状や必要な介護の内容について入所要件がいろいろありますのでそれぞれの制度の窓口や病院のソーシャルワーカーに相談してみましょう。</p>
<p>②セカンドオピニオン 現在の主治医以外の医師があなたの治療についてどう考えるかを聞いてみることをセカンドオピニオンと言います。現在の主治医からの「診療情報提供」が必要なので、まずは現在の主治医に相談してみましょう。病院の中にセカンドオピニオンについての窓口が設けられていることもありますので探してみましょう。</p>	<p>⑩市町村保健師 市役所、町村役場にも保健師がいます。役所の部署（福祉や介護の担当など）と連携をとりながら相談をお聞きしています。</p>	<p>⑮介護保険各種事業者 介護保険で利用できるサービスはいろいろあります。訪問介護（ヘルパー）、訪問入浴、デイサービス、通所リハビリ、訪問リハビリ、福祉機器（車いすなど）の購入やレンタルなど。サービス利用はケアマネージャーが調整しますのでどこにどんな事業者があるかケアマネージャーに相談してみましょう。</p>	<p>⑰訪問看護ステーション 看護師が訪問して、状態観察や療養の相談、一部の医療行為や身の周りの看護を行います。主治医から訪問看護師に「指示」をすることが必要ですので、主治医に相談してみましょう。</p>
<p>⑧ハローワーク 病気の治療をしながら、就職先を探すのは、健康な時とは違った悩みも多くなります。ハローワークでは状況をお聞きしながら適切な職を探すのお手伝いをします。難病で療養されていることを窓口におっしゃってください。</p>	<p>⑪市町村福祉担当窓口 難病の患者さんは福祉サービスの制度利用をすることができます。状況によっては「身体障害者手帳」を取得できる場合もあります。なお、福祉や介護のサービス利用については、病院の医療ソーシャルワーカーにまず相談してみましょう。病状について把握したうえでそれぞれの窓口と連携して相談のつてくれます。</p>	<p>⑯福祉機器や医療機器の業者 車いすや電動ベッド、てすりやスロープ、段差解消などの住宅改修、人工呼吸器や酸素吸入の器械、病状によっては福祉機器や医療機器が必要になる場合があります。（もちろん病気によってその必要性は違いますが、どのような道具が必要になるかは主治医に聞いてみましょう）そのような器械を専門に扱う業者を病院やケアマネージャーから紹介してもらいましょう。</p>	<p>⑱訪問リハビリ事業所 理学療法士、作業療法士、言語聴覚士などのリハビリスタッフが自宅でもリハビリを行います。どのようなリハビリをしてもらうかを主治医を相談しましょう。</p>
<p>⑥患者会 病気によっては同じ病気の患者さんやご家族が患者会活動をしている場合があります。病院のソーシャルワーカーや難病相談支援センターに聞いてみましょう。</p>	<p>⑫市町村介護担当窓口 病名に関係なく65歳から、難病の一部は40歳から介護保険を利用することができます。利用するには市町村窓口申請して介護度の認定を受ける必要があります。</p>	<p>⑲障がい者総合支援法相談支援専門員 障がい者総合支援法のサービス利用の対象となる方の相談をお聞きします。</p>	<p>⑰インターネット インターネットでさまざまな情報を集めるのも有効な方法です。難病は病状に個人差が大きい病気も多く、一般論があなたの状況にあてはまるとは限らないので、インターネットで得た情報について主治医など、あなた自身についてよく知っている担当者と話し合ってみることが大切です。</p>
	<p>④難病相談支援センター 各県に設置されています。難病の療養や生活上の悩みなどの相談をお聞きしています。</p>	<p>⑳障がい者総合支援法各種事業者 介護保険同様、さまざまなサービスがあります。移動支援など、介護保険にはないサービスもありますので、市町村窓口や⑬の相談支援専門員に相談してみましょう。</p>	<p>どんなことでもみなさんと一緒に考えて一緒に取り組みます。ひとりでは悩まず声をかけてみてください。</p>

神経難病の在宅診療

国立病院機構東埼玉病院 内科・総合診療科医長

今永 光彦

国立病院機構東埼玉病院内科・総合診療科では、外来・病棟診療の他に、在宅診療（訪問診療）や施設診療を行っている。訪問診療に関しては、グループ診療の形態（全員が非神経内科医）で行っており、訪問診療患者数：100～110名程度となっている。疾患は、悪性腫瘍、神経難病、認知症、内部障害、脳血管障害後遺症、整形外科疾患、老衰など多岐に渡り、年間在宅看取り数は30名前後となっている。訪問診療患者のうち3割弱が神経難病患者であり、日々神経難病患者の在宅生活に関わらせていただいている。そのような経験から、今回は「神経難病の在宅診療」について、述べさせていただく。

1. 神経難病における在宅診療（訪問診療）の役割とは？

I.（当院の）神経難病における訪問診療導入理由や診療形態

図1に示したように、通院困難となって導入となる方がほとんどである。また、胃瘻カテーテル・気管カニューレ・尿道カテーテルなどのカテーテル類の交換が必要となり、導入となる方もいる。カテーテル類の交換が必要となると、医療へのアクセス回数がより頻回になることが多く、通常の外来診療以外に訪問診療を利用する方も多い。また、図2に示したように、神経内科医（専門医）に何らかの形でかかりながら、訪問診療を受ける方も多い。これらから訪問診療導入時の役割を考えると、「通院が困難となり、神経内科医へかかることが大変となるため医療面を補完する」「自宅にてカテーテル類の交換を行う」という役割があるといえる。

図1

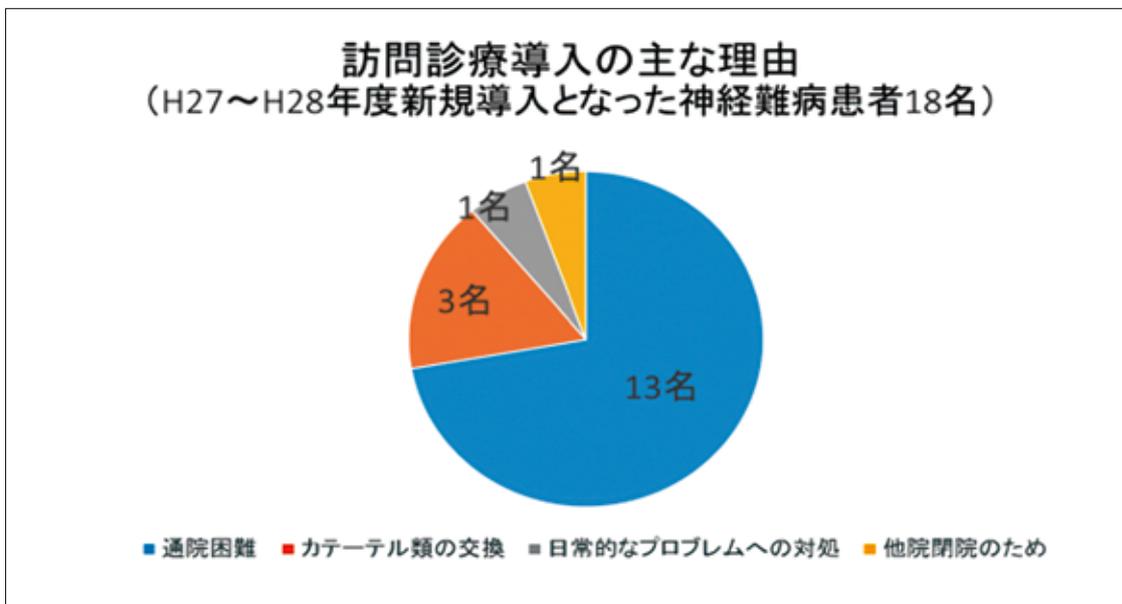
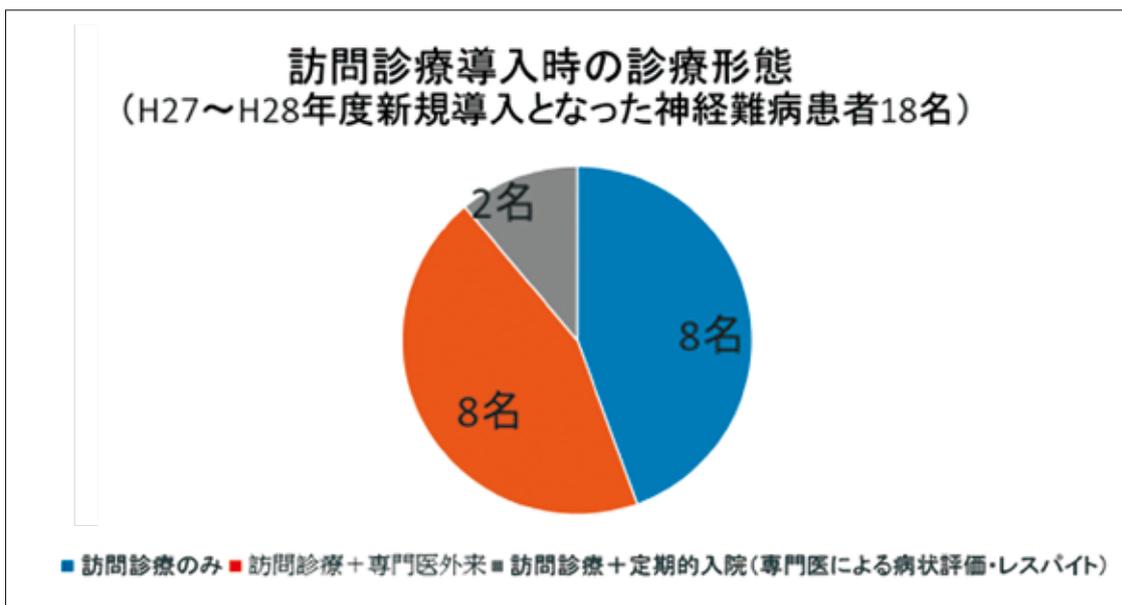


図2



II. その後、訪問診療の役割は変化していくか？

図2で神経内科医の外来も受診していた8名のうち、3名は後に訪問診療のみとなった。その理由は「さらに通院が大変となったため」が主であるが、3名中2名は患者・家族の希望により、在宅看取りとなった。このように、神経内科医から在宅医への『緩やかな移行』が行われることは多い。これについては、矢崎が「在宅医療における神経難病の特質」として、経過が

長い分、病院主治医（神経内科医）との結びつきが強いため、病院主治医との関係を残したまま在宅診療を担当するケースが多いことを述べ、専門医と役割分担しながら在宅医療を担当することを推奨している¹⁾。これらをふまえて、神経難病における訪問診療のパターンを考えてみると、図3のようになるかと思う。つまり、導入時から訪問医が主治医となり継続して進行期や看取り期までみていくというパターンと、導入時は神経内科医と訪問医で主治医・副主治医として対応し（患者さんによってどちらが主かは異なる）、その後病状の進行に伴い訪問医が主治医となるパターン、またそのまま神経内科医と訪問医が協働してみていくパターンである。病状進行期や看取り期に、神経内科医と訪問医のどちらが中心となるか、もしくは訪問医のみがみていくかは、疾患・患者や家族のニーズ・看取りの場によりかわってくるであろう。

Ⅲ. 神経難病における訪問診療の役割とは？

疾患・病気のステージ・患者や家族のニーズなどにより、役割は異なり、変化もしていくが、以下のような役割が考えられる。

★日常的な医療的プロブレムへの対処

併存疾患の管理、皮膚や褥瘡の対処、体調不良時の相談・対処

★カテーテル類（気管カニューレ・胃瘻チューブ・尿道カテーテル）の交換

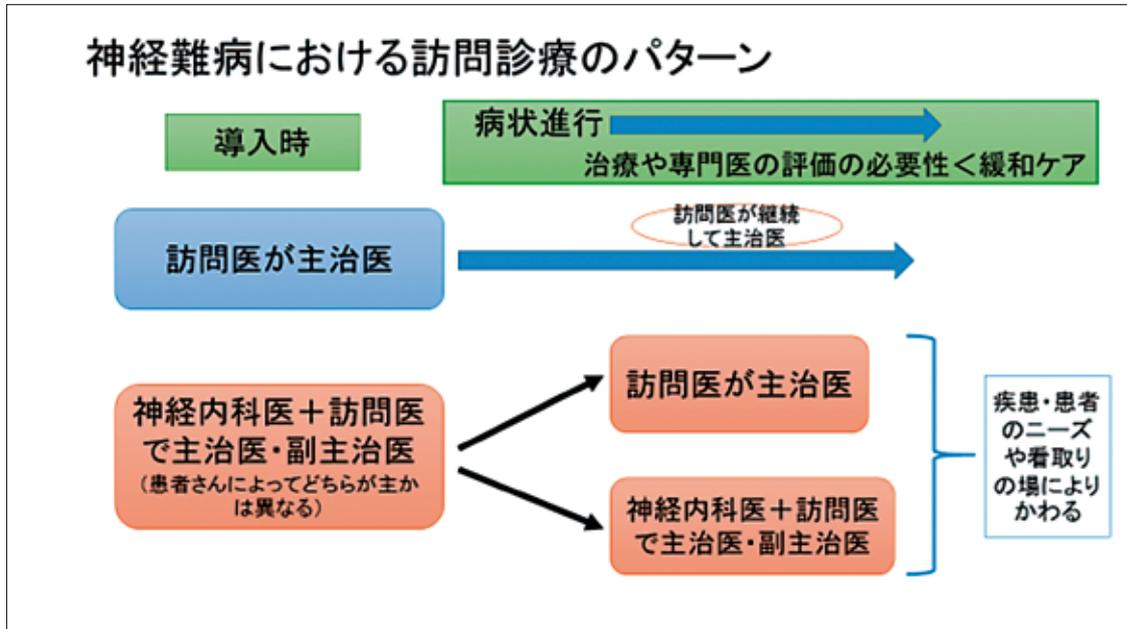
★家族ケア

★QOLを重視した診療や意思決定支援

★緩和ケア

このなかでも、特に家族ケア・QOLを重視した診療や意思決定支援に関しては、実際に自宅に行き、患者や家族の生活を直接見て診療を行える訪問医の腕の見せ所であろう。

図 3



2. 在宅でどのように神経難病患者・家族をサポートしていくか？

I. 事例紹介

80歳代・男性。パーキンソン病。妻と長女家族と同居。主な介護者は妻であるが、長女もサポート。8年前にパーキンソン病と診断。大学病院の神経内科を受診していたが、幻視などの精神症状も認め、これ以上の投薬調整が困難であることと通院が大変となってきたため、当院に訪問診療の依頼あり。訪問開始時は、調子がよいときは介助で数歩の歩行も可能な状態。しかし、徐々に動けない時間が増えるようになり、食事がとれないことも増えていった。認知機能もさらに低下し、動けない・傾眠がちとなる時間が増えていった。問題点として、「症状は薬剤調整による改善がない状態なのかどうか?」、「介護負担の増加に対してどう対処するか?」、「胃瘻造設などの意思決定をどのように支援するか?」などがあった。一度入院して、薬剤介入の余地があるかどうかの評価（神経内科医にもコンサルト）、リハビリテーション的介入、今後のことについて相談を行っていく方針となった。

II. 非運動症状に対して行った介入

神経内科専門医にコンサルテーションしたところ、診察や検査結果をふまえて、抗パーキンソン薬の調整で改善する状況ではなく認知症の進行が主であるとの判断であった。その旨をご家族にもお伝えし、患者・家族が困っている症状に対してアプローチすることとした。具体的に

は、「認知症の症状コントロール」、「睡眠障害（昼夜逆転傾向）」、「起立性低血圧（座位になると血圧下がる傾向あり、覚醒低下と関連が疑われた）」に対処していくこととなった。具体的には、「認知症の症状コントロール」としてドネペジル（商品名：アリセプト）を開始。「睡眠障害（昼夜逆転傾向）」に対してラメルテオン（商品名：ロゼレム）を開始。「起立性低血圧」に対して、前立腺肥大の薬剤（血圧下げる作用あり）の中止、リハビリスタッフによる緩徐な起き上がり介助についての家族指導、ベッドで休憩できるデイケアへの変更（退院前カンファレンスでケアマネジャーより提案）を行った。これらのアプローチにより、睡眠障害や覚醒のむらは改善傾向となった。

この事例のように、パーキンソン病の進行期・終末期には、運動症状よりも非運動症状に治療・ケアの重点がシフトする。運動症状とは、手のふるえ（振戦）、動きが遅くなる（無動）、筋肉が固くなる（固縮）、バランスが悪くなる（姿勢反射障害）などのパーキンソン病に代表的な症状であり、病初期から認める。非運動症状とは、自律神経障害・精神症状・うつ・睡眠障害・認知症などであり、進行期以降に認めることが多い。特に認知症は、罹病期間8年で約80%に認める症状であり、認知症に対するサポートをどのように行っていくかも、パーキンソン病の進行期以降では重要な視点となる。パーキンソン病の非運動症状に対する対処方法について図4に示す。薬物療法以外に非薬物療法が有用なことも多い。非薬物療法においては、多職種での介入が重要となる。

図 4

パーキンソン病の非運動症状における薬物・非薬物療法
(パーキンソン病治療ガイドライン2011及び文献²⁾を参考に作成)

	薬物療法	非薬物療法
起立性低血圧	ミドドリン塩酸塩、フルドロコルチゾン、ドキシドーバ	塩分摂取、臥床中に頭部を高くする、弾性ストッキング
便秘症	酸化マグネシウム・センソッド	食物繊維・水分摂取
幻覚・妄想	非定型精神病薬(クエチアピンが第1選択: 錐体外路症状少ない)、ドネペジル	身体・心理・環境要因の是正(発熱・脱水・入院・転居など)、誘因となる薬剤の中止・減量を検討
睡眠障害	メロニン、少量のクロナゼパム	睡眠環境調整
うつ	SSRI、三環系抗うつ薬	患者・家族への心理的サポート
認知症	ドネペジル、リバスチグミン	認知機能低下に関与する薬剤の中止・減量を検討

非薬物療法に関しては、多職種での共有・介入が重要！

Ⅲ. 家族ケアについて

家族ケアについて、介護負担軽減・心理的ケア・意思決定支援の3つの観点から論じたいと思う。

ア. 介護負担軽減

介護負担について考える場合、当然のことであるが家族が何に困っているかを聴取・アセスメントする必要がある。この事例においては、「覚醒が悪いときに薬を飲ませるのが大変」、「食事があまりとれなくて心配」などが介護負担となっていた。それらに対して行った介入として、薬に関しては、薬剤師・看護師が中心となり、適した錠型の検討を行い（最終的には錠剤）、また医師と薬剤師で優先的に飲ませる薬を決めた。食事に関しては、食形態の調整と指導・補助栄養食品の情報提供を栄養士が中心となり行った。

イ. 心理的ケア

心理的ケアに関しては、この事例においては病状変化への家族の心理的負担が大きかった。具体的には「今後、どうなっていくのか不安ですね。だんだん弱っていくのは仕方ないことだとは思いますが。頭ではわかっているけどもなかなか……。私もどこまで見られるか。本人は家の方がいいと思うのですが。」といった病状進行に対して受容しきれない気持ちや今後の療養の場に関する葛藤があった。これらの感情に対しては、すぐに解決するようなことは困難であり、まずはそのような感情を十分に表出できるような環境作りが重要と考えた。まずは感情を表出しやすいような声かけや傾聴がケアの第一歩となる。話しやすいように導くスキルとして、Tell me more という手法がある⁴⁾。以下のような手順で対象者にアプローチしていく。

①何が起きているのか？

今最も困っていることや解決したいことなどについて整理し、解釈するための質問を行う。「今一番困っていることは何ですか?」、「どのように感じているか話してくれませんか?」

②起きていることについて自分がどう思っているのか？

「私たちが話してきたことに関して、どう感じていますか?」→自分の感情に気づくように促す。

③これは自分にとって何を意味するのか？

起きている出来事が自分にとって何を意味するのか。「それはあなたにとってどのような意味がありますか?」→真のニーズに直結する。

在宅においては、どこで話すか、どのタイミングで話すかも重要である。家族にとっては患者がいる前では話しづらいこともあるであろう。別室での雑談や玄関先での声掛けで思わぬ感情の表出を聞くことをしばしば経験する。

また、この事例においては、医師からは今後の病状への不安に対して予測される経過（徐々に経口摂取が減ったり、眠っている時間が増えるであろうこと）について説明を行った。今後の見立てを話すことは、時に家族にとってショックな内容であったりするかもしれない。しかし、しかるべき時期にきちんと今後予測される病状の経過を話すことにより、ケアの方向性を家族（状況では本人も）や医療・介護専門職で共有することができ、同じ方向で患者に関わることが可能となるため重要である。当然、今後の病状経過に対してショックをうけた家族へのケアも行っていく必要がある。神経難病患者の家族の心情を理解することは必ずしも容易ではないが、神経難病の遺族が遺族訪問の際語った内容を調査した木村らの報告³⁾は、家族が患者の診断前から死後まで常に「もがき」があることを示唆している。つまり、「確定診断がつかず」「治療法を探すこと」「症状の進行に」「迫りくる死に」「死別時を振り返って」「死の受容と否認に」「介護に対する心残り」と満足との狭間で、それぞれ「もがいた記憶」の語りがあった。患者の状態に対して家族が「受容」することを押し付けることなく、まずは「もがく」のが当たり前と専門職が理解する事が重要と考える。

ウ. 意思決定支援について

前述のように、この事例においては、パーキンソン病・認知症の進行に伴い、今後眠っている時間が増えたり、経口摂取量の低下がさらに進むであろうことを妻に伝えた。その中で、胃瘻造設や今後の療養の場についての相談も行った。妻は、本人から以前、胃瘻造設などは希望しないことを聞いており、それに沿いたいとのことであった。また、今後病状が進行しても、できる限り自宅でみたいとの意向であった。

意思決定に関しては、「本人がどう思うか」、「本人にとってどうか」が最も重要であることは当然である。しかし、実際には家族や介護状況が影響するのが現実である。経過が長くなる・介護負担が増える神経難病では、特にそのような側面は強くなる。また、認知機能低下などにより本人の意向が確かめられないこともある。意思決定は家族にも大きな心理的負担を強いるものであり、専門職が支援を行うことが不可欠である。特に、自宅での様子を普段みている在

宅スタッフの役割は大きい。実際に自宅での生活を目の当たりにしている在宅スタッフは病院医療者と比較して、本人・家族にとって何が幸せであるのかを理解しやすい状況にある。家族に意思決定を一任するのではなく、本人・家族にとってどのような選択がより良いのか共に考えていく責務があるであろう。とはいえ、本人の意向が不明確な状況で意思決定支援を行うことは決して容易なことではない。認知症終末期での意思決定に使用する Consensus-Based Approach⁵⁾はそのような時に参考となるであろう。このアプローチは、①キーとなる人物(家族)を集める、②(家族に)現在の病状段階までの経過とその解釈を教えてもらう、③医療者として、今後予測される経過について説明する、④患者の QOL・尊厳を重視することの確認を行う、⑤ケアの目的・方向性を決定する、⑥エビデンスと(専門職としての)経験に基づいて手引きを行う、といった手順で行う。特に④や⑤に関しては、多職種での共有やアプローチが重要であろう。

この事例は、入院中に介入したことが主ではあったが、同様のことは在宅でも対応可能である。ただし、入院することで効率的に行える点があり、病院との連携も大切である。退院前カンファレンスなどで積極的に連携していくことが望まれる。神経難病患者に限らないが、特に進行性・難治性疾患においては、患者のみならず家族をどのように支えるかも重要な視点であり、進行した神経難病の患者においては、本人・家族が生活の視点で「困っていること」(症状・介護面)にアプローチしていくことが大切である。また、自宅での様子を知っている在宅スタッフが、意思決定に積極的に関わることは有用であると思われる。これらに対して、多職種でのアプローチをどのように行っていくかがキーとなる。

2. 在宅における神経難病の緩和ケア

I. 事例紹介

60歳代・男性。筋萎縮性側索硬化症(ALS)。妻、息子(次男)と3人暮らし。長男・長女は別世帯に独立。X年4月にライターでタバコの火をつけにくいことを自覚し、その後様々な医療機関受診をへて、X+1年3月、当院神経内科にてALSの確定診断を受ける。X+1年7月に歩行困難となる。症状は徐々に進行し、X+2年5月には四肢はほぼ完全に麻痺状態となり、

嚥下機能も低下してきていたため胃瘻造設となる。この時期に、神経内科主治医との相談で、侵襲的陽圧換気（TPPV）は行わない方針となる。X + 2年10月、CO₂ナルコーシス発症して入院。非侵襲的陽圧換気（NPPV）導入となる。通院困難となってきたために、X + 2年11月に訪問診療の依頼あり、初回訪問を行った。

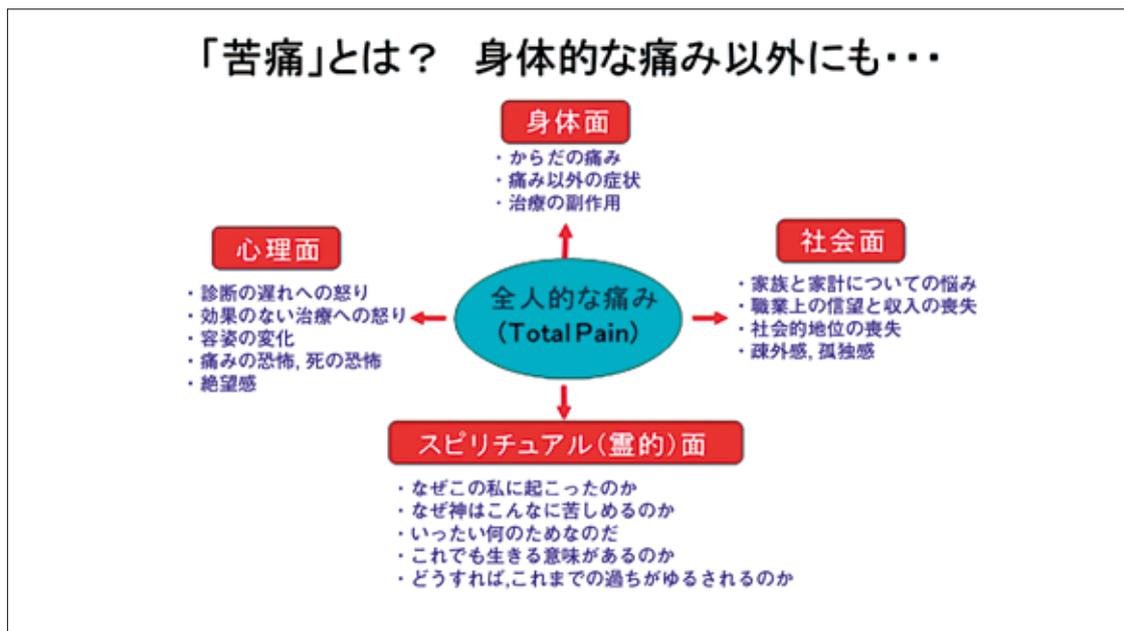
初回訪問時の身体状況としては、ADLは全介助（手指は少し動かせる程度）であり、呼吸管理は夜間のみNPPVを使用していた。栄養は胃瘻からの経管栄養となっており、エンシュアH[®]750ml/日（1125kcal/日）を注入していた。コミュニケーションは、伝の心[®]・文字盤の使用となっていた。

介護者は妻であり、気管吸引・胃瘻注入・NPPV着脱手技は既に病院から指導され、習得されていた。同居の次男は大学生であり、介護にはほとんど不参加の状況であった。介護保険等の使用状況に関しては、介護保険認定区分は要介護5であったが、使用していた介護保険サービスは週3回の訪問看護と介護用ベッドと吸引器レンタルのみであった。また、身体障害者手帳は取得済であり（1級、肢体不自由）、特定疾患に関しても認定済であった。当院神経内科によるフォローアップとして、1か月後に病状評価目的の入院が予定されていた。

II. ALSの在宅療養で生じる問題点

ALSの在宅療養においては、様々な問題が生じる。呼吸困難感・痛み・流涎などの身体的な問題の他に、不眠・不安・抑うつなどの心理的問題、介護負担・療養の場の選択などの社会的問題もある。図5に示すように、緩和ケアにおいては身体的苦痛のみならず、心理的苦痛・社会的苦痛・霊的苦痛に対処する必要がある、これらすべてを全人的な痛みとして考え、支援していく必要がある。今回は、事例を通して、呼吸困難感・痛み・介護負担について記述したいと思う。

図5



ア. 呼吸困難感

今回の事例においては、訪問診療開始2か月後に、非侵襲的陽圧換気（NPPV）は終日装着するような形となり、それでも呼吸困難感がとれないときが徐々に認められるようになった。侵襲的陽圧換気（TPPV）は行わない方針であり、モルヒネ塩酸塩液（オプソ[®]）の屯用を開始した（2.5mg/回、胃瘻より投与）。呼吸困難感の改善を認めていたが、訪問診療開始後6か月後に、オプソ[®]の効果が不十分となったためにドーズを5mg/回に増量した。また、訪問診療開始後7か月後にはさらに抗不安薬を追加して苦痛緩和に努めた。

ALS患者の約50%が呼吸困難感を自覚すると言われていたが、モルヒネなどの医療用麻薬の使用により、81%で緩和が可能であるとの報告もある⁶⁾。ALS患者の呼吸困難の症状に対しては、がん患者と比較して少量の医療用麻薬で効果が期待できるとされており、塩酸モルヒネで初回投与量：2.5～5mg、維持量：30～60mg/日が推奨されている⁷⁾。この事例においても、少量のモルヒネを頓用より使用して症状の改善を認めた。抗不安薬に関しては、不安感がより呼吸困難感を強めることもあるため、効果を認めることがある。ただし、呼吸抑制への影響などを考慮しながら少量より開始することが望ましい。

医療用麻薬に関しては、「死期を早めるのではないか」、「強い副作用が出るのではないか」、

「最後に使う薬だ」など、患者・家族が誤った認識をされていることも多い。また、がん患者のみに使う薬であると思っている方も多い。これらの誤解に関しては以下のように説明し、投与前にきちんと払拭しておく必要がある。

- ・苦痛を取り除くために、世界的に使用されている（WHOでも推奨している）。
- ・病気の進行とは関係なく、苦痛の強さによって使用する薬。決して、最後だから使用するわけではない。
- ・通常の用法なら、命にかかわる副作用はないし、死期を早めることもない。
- ・副作用は、あらゆる薬でありうるが、対策を講じることができる。吐き気・眠気は慣れることも多いが、便秘は続くので下剤をお使いいただく。

適切な時期に適切な量で医療用麻薬を使用することにより、呼吸困難感という最も苦痛となりえる症状をコントロールすることは多くの場合可能である。症状コントロールがなされれば、自宅での看取りも可能である。

イ. 痛み

ALS患者の40～73%が痛みを経験すると言われている⁷⁾。下記のような原因とそれぞれへの対処が言われている⁷⁾。

- ・有痛性筋痙攣→抗てんかん薬、筋弛緩薬、芍薬甘草湯等
- ・痙縮（筋肉の緊張の高まり）→理学療法、筋弛緩薬
- ・拘縮（関節周囲の組織の収縮）、不動・圧迫→体位交換、NSAID、モルヒネ
- ・精神的要因→抗うつ薬

上記にもあるように、必ずしも薬物療法のみが対処方法ではない。（患者にとって）楽な体位を知っている介護者による体位変換、リハビリテーション、マットの変更（エアマットなど）、精神的サポートなどにより痛みが改善することはしばしば経験する。多職種での介入が重要であろう。

この事例においても痛みが問題となったが、不動や圧迫による痛みが主体と判断した。自動体位交換機能付きのエアマットを使用するようにし、NSAID（内服・外用）・モルヒネなどの薬物的対症療法を行い、症状のコントロールは可能であった。

ウ. 介護負担への対応

ALS 患者家族の介護負担感増強に関連する因子として、寝たきり・人工呼吸器（NPPV 含む）使用・吸引器使用があると報告されている⁸⁾。この事例においては全てあてはまる。実際に介護負担は強く、主介護者である妻からは「つい、文句を言ってしまうんです。感情の起伏をどうしたらいいか・・・」「この人の睡眠薬、私が飲んでもいいですか」などの発言があった。この事例において、実際に行った介入は以下のような内容である。

・定期的な入院（当院神経内科）

病状評価も含めた定期的なレスパイト入院を行っていた。しかし、患者本人の「入院したくない」という気持ちが徐々に強くなり、妻もその気持ちに寄り添う形で、最終的には入院はしなくなってしまった。

・訪問介護：吸引可能なヘルパーの提案

新たに導入することへの抵抗感や不安が本人・家族にもあり、導入には至らなかった。吸引器の導入時期など、早めの段階でサポート体制を構築しないと、後々の介入は困難となることもあると感じた。

・訪問薬剤管理指導の導入

薬局への受け取りや残薬確認などの負担は軽減することができた。また医療用麻薬などの使用に関する不安の払拭にも寄与したと思われる。

・傾聴

妻の不安や疲労などに配慮し、お気持ちを傾聴した。実際に解決できることは多くはなく、専門職としての不甲斐無さを感じる部分もあるが、まずは介護者が感情を表出できるような環境作りと「とりあえず聞いて寄り添うこと」が重要と考える。

Ⅲ. 意思決定支援（看取りに向けて）

亡くなる3日前に訪問診療で伺った際には、傾眠がちとなっていた。状態変化がありえる時期であることをお伝えし、何か変化があればすぐ連絡をいただくようにした。翌日（亡くなる2日前）に昨日と比べても様子がおかしいとのことで緊急往診を行った。訪問時、SpO₂ は70%台に低下しており、状況から考えて生命予後は日単位と考えられた。患者本人は、表情にて入院

したくないとの意思表示であった。妻は「いざとなったら、入院してもらうしかないです」とのことであった。帰り際の玄関口で、数日以内にお別れの時がくるであろうこと・モルヒネ使用等により苦痛は（ある程度）緩和できること・搬送による（本人への）負担があるかもしれないことなどをお伝えした。妻は、不安はあるもののそのような状態であれば自宅でこのまま見てみようと思うと、入院はせずに在宅で看取る方針となった。

家族は看取りの場に関して、不安や葛藤があることは当然である。看取りの場に関して明確な意思が家族としてある場合にはあらかじめ聞いておくことは重要ではあるが、家族の気持ちが揺れ動くことは当然であると考えて、決断を早急に差し迫るようなことは避けた方がよい場合も多い。予後の見立てを具体的に話すことや入院のメリット・デメリットについて話すこと・専門職としてサポートできる点についてお伝えするなど十分な情報提供と家族が不安な点に対してサポートしていくことが意思決定支援につながると考える。

IV. 看取りのとき

未明1時頃に妻と最後のコミュニケーションを行った。朝6時頃に妻が昏睡状態となっているのに気づき、連絡をもらって往診。臨死期に起こりうることの説明や対処法について再確認を行った。

「呼吸の仕方が変わってきます。顎で呼吸するような感じとなることも多いです。」（下顎呼吸）
「のどもとがゼロゼロすることがあります。でもそれ自体で苦しいわけではありません。」（死前喘鳴）

亡くなる方を見ることは初めてである家族も多く、臨死期の様々な変化に動揺することも多い。上記のように、あらかじめ臨死期に起こり得る変化についてお話しておくことにより、少しでも落ち着いて看取れるように配慮していく。

その後、17時頃に妻が呼吸停止しているのに気づき、訪問看護ステーションに電話連絡。18時頃、訪問看護師が臨時訪問、心肺停止状態とのことで医師に連絡が来る。緊急往診し、死亡確認を行った。苦痛そうな感じはなく、最期を迎えられたとのことであった。

神経難病における緩和ケアにおいて、様々な苦痛への対処・介護者の介護負担軽減・意思決定支援を行うにあたっては、多職種でのアプローチが重要である。そのような中、支援提供者側への心理的影響についても考える必要がある。神経難病のように、治癒せずに進行していく病気に関しては、医療・介護専門職としても必ずしも解決できる問題は多くはなく、支援提供者側も様々な葛藤や無力感を感じることもある。同じ職種同士や違う職種同士で自分たちの気持ちについて語ることは重要である。日々の雑談のなかや地域での会議・デスカンファレンスなどで気持ちを話し、整理していければよいと思う。

3. まとめ

- ・神経難病における在宅診療の役割は、疾患・病気のステージ・患者や家族のニーズなどにより、役割は異なり、変化もしていく。
- ・神経難病患者・家族のサポートや緩和ケアにあたっては多職種でのアプローチが必要である。
- ・緩和ケアにあたっては医療用麻薬や非薬物的アプローチも含めて、積極的に苦痛をとることが在宅死を可能にする。また、身体的苦痛以外にも目を向ける必要がある。

(文献)

- 1) 矢崎一雄. 在宅医療と各種ケア 神経難病の在宅ケア. 治療 91(5):1519-22,2009.
- 2) J Lokk, et al. Clinical aspects of palliative care in advanced Parkinson's disease. BMC Palliative Care 11(20): doi: 10.1186/1472-684X-11-20, 2012.
- 3) 木村琢磨, 他. 訪問診療を行っていた神経難病患者の遺族が, 遺族訪問で語った内容に関する探索. 日本在宅医学会雑誌 15(2) : 155-63, 2013.
- 4) Back AL, et al. Approaching difficult communication tasks in oncology. CA Cancer J Clin. 55(3):164-77, 2005.
- 5) Karlawish JH, et al. A consensus-based approach to providing palliative care to patients who lack decision-making capacity. ACP-ASIM End-of-Life Care Consensus Panel. American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. Ann of Intern Med 130(10):835-840. 1999.
- 6) O'brien T, et al. Motor neurone disease: a hospice perspective. BMJ 304(6825):471-3. 1992.
- 7) 日本神経学会編: 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン. 南江堂, 東京, 2013.
- 8) 隅田好美, 他. 在宅 ALS 患者の現状 介護負担と介護保険の満足度. 日本難病看護学会誌 6(2) : 153-6, 2002.

難病患者在宅療養支援ホットライン

筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症などの難病患者さまの家族及び入院を受け入れている医療機関や、在宅療養を支える医療機関、訪問看護ステーション、居宅サービス事業所から、在宅療養に関する相談を FAX でお受けしております（FAX の様式は次頁に掲載）。

埼玉県難病患者在宅療養支援ホットライン

送付日 平成 年 月 日

送付先	国立病院機構東埼玉病院内 難病患者在宅療養支援担当	F A X 番号	048(768)2305		
送信機関名		送信者名			
F A X 番号		所属職種	医師 看護師 MSW		
電話番号		(該当職種に○)	その他()		
患 者 プ ロ フ ィ ー ル					
病 名		年 齡	歳	性 別	男 女
支 援 依 頼 内 容					
受付番号	受 付 日	返 信 日	備 考		
No.	平成 年 月 日	平成 年 月 日			

埼玉県難病医療連絡協議会事業
難病患者支援マニュアル 13
神経難病の緩和ケア

2018年3月

発行 独立行政法人国立病院機構東埼玉病院内
埼玉県難病医療連絡協議会事務局
〒349-0196
埼玉県蓮田市黒浜 4147
TEL/FAX 048-768-2305
<http://www.hosp.go.jp/~esaitama/>

印刷 有限会社新星社
