

〔総説〕

筋萎縮性側索硬化症のクオリティー・

オブ・ライフ (QOL)

—「生活の質」と「生命の質」—

北 耕 平* 今 井 尚 志* 庵 原 昭 一*
平 山 恵 造**

(平成4年6月8日受付, 平成4年7月28日受理)

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis, Quality of life, Informed consent, Respirator, Care system

略語一覧: QOL: quality of life
ALS: amyotrophic lateral sclerosis
ADL: activities of daily living

I. 緒 言

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は脊髄, 脳幹の運動ニューロンの変性によりおこる原因不明の全身性の進行性筋萎縮性疾患であり, 神経難病の中でも, 最も障害が重篤でかつ予後が不良な疾患の一つである。ALS では通常, 数年の経過で筋力低下と筋萎縮が上肢から下肢, 顔面, 舌, 喉, 呼吸筋へと進行し, 最終的には全身が運動麻痺状態に陥る。このため, 人間の意志表出 (コミュニケーション) 機能に関しては, まず書字ができなくなり, 次いで手ぶり・身ぶり・表情などのジェスチャーができなくなり, さらに, 言葉をしゃべれなくなり, そして最後には瞬き, 眼の動きなども失われ, 意識が清明であるにもかかわらず, 全く意志の表出ができない状態となる。また, 最後には, 自力では呼吸もできなくなる。

したがって, このような状況ある ALS 患者のクオリティー・オブ・ライフ (QOL) を考える上で問題になることは, 第1に, 運動麻痺により人間生活にとって最も基本的かつ重要な表出機能が消失し, 最終的には完全な意志表出の喪失状態 total locked-in state をきたすことであり, 第2に, 最終的には呼吸筋麻痺をきたし, 死に

直面することであると思われる。

それゆえに, ALS の QOL に関しては, この2点に沿った側面からの検討が必要になるものと思われる。すなわち, 第1は「生活の質」とでもいうべきものである。これは家庭・社会的な生活など人間生活の基本的障害にかかわるものであり, 他の慢性神経難病と同様に, おもに長期ケア・システム (在宅ケア・システム, 長期療養施設) などの問題が検討されるべきものである。第2は「生命の質」というべきものである。これは生命・人格の尊厳性・自立性に関わる問題であり, 病名 (病状) 告知, 人工呼吸器装着などの問題が含まれ, いわゆる終末期医療としての諸問題が考慮されるべきものである。

従来, わが国では, 平山と中沢¹⁾, 豊倉ら²⁾, 林³⁾, および厚生省「難病のケア・システム調査研究班」⁴⁾ などにより ALS の QOL が検討されてきたが, 欧米諸国に比べて病名告知あるいは人工呼吸器装着など, いわゆる「生命の質」に関する問題がまだ十分に論議されていないように思われる。本稿では ALS の QOL の中でも, 「生活の質」と「生命の質」にテーマを絞って, とくに医師の役割についてわれわれの若干の経験と千葉県内での取り組みを交え述べることにする。

* 国立療養所千葉東病院神経内科, ** 千葉大学医学部神経内科学講座

* Kohei KITA, * Takashi IMAI, * Shoichi IHARA and ** Keizo HIRAYAMA :
Quality of Life in Amyotrophic Lateral Sclerosis.

* Department of Neurology, National Sanatorium Chiba-Higashi Hospital, Chiba 260.

** Department of Neurology, School of Medicine, Chiba University, Chiba 260.

Received June 8, 1992, Accepted, July 28, 1992.

表 1. ALS の窓口相談内容
—千葉県内各保健所：平成2年度実績—⁵⁾

相談内容	件数 (%)
病気・症状	48 (19.2)
治療 (服薬, リハ)	20 (8.0)
日常生活・看護	108 (43.4)
社会保障制度	43 (17.3)
その他	30 (12.1)
計	249

II. 「生活の質」

1. ALS 患者の要望と医師のかかわり

ALS 患者に対し十分に行き届いた長期ケア・システムを確立していくためには、一方では、現在の医療状況の中でそれぞれ具体的ケアのあり方、すなわち嚥下障害、呼吸障害、コミュニケーション障害、合併症（肺炎、四肢拘縮）などに対する適切な処置の仕方を検討していくことが必要と思われるが、他方では、行政レベルでの神経難病対策の充実に向けて、患者団体への支援、医療行政への働きかけなど、医師ができる範囲でその役割を果たすことも重要であると思われる。

表1は1990年度の千葉県内の各保健所における難病相談事業の中で、ALS の窓口相談の内容を示したものである⁵⁾。内訳をみると、病気・症状、治療のほかに、日常生活・看護、社会保障制度など、家庭および社会生活上の問題が患者・家族にとって大きな比重を占めていることがわかる。このような問題に関し、患者・家族が集まって情報を交換したり、医療行政により良い長期ケア・システムを求めて行くために、日本 ALS 協会 (JALSA) が1986年に設立されたが、その千葉県支部も1987年に発足し、以来、地域的な活動を続けている。千葉大学神経内科および関連病院神経内科医師の多くは医学顧問という形で入会し、患者・家族の療養相談など、その活動を側面から支援してきた。

表2は JALSA 千葉支部の設立時の宣言の要約⁶⁾であるが、患者・家族たちが具体的に希望していることは、①コミュニケーション機器の給付・購入助成、②人工呼吸器、吸引器、酸素補助装置の購入助成、③介護料の公費負担、④訪問看護制度、医療補助制度の確立、⑤長期療養施設の設置である。

2. 医療行政への働きかけ

われわれはこれら諸問題が最終的には医療行政レベルでの施策の問題にかかわることを認識し、JALSA 千葉支部の医療行政側への陳情を支援する形で、県行政への

表 2. 日本 ALS 協会千葉支部宣言(要約)⁶⁾

1. ALS の原因の解明、治療法の確立が一日も早く成されることを望む。
2. ALS 患者の「人間の尊厳」を求めて闘い続ける。
3. ALS の患者・家族の精神的・経済的苦しみは計り知れない。患者が安心して生活・療養できるように、行政関係機関に対し、以下の実施を強く希望する。
 - ① コミュニケーション機器の給付・購入助成
 - ② 人工呼吸器、吸引器、酸素補助装置の購入助成
 - ③ 介護料の公費負担
 - ④ 訪問看護制度、医療補助制度の確立
 - ⑤ 長期療養施設の設置。

1987.10.11

働きかけを行ってきた。千葉県では幸いに ALS に理解を示す議員から、1988、1989年の2度にわたって、県議会で ALS を中心に難病対策の必要性が指摘され、県行政サイドも難病対策の重要性についてある程度の理解を示していた。1990年4月1日、県に諮問機関として「難病対策協議会」が設けられたが、われわれは同年4月23日、JALSA 千葉支部代表らとともに、県衛生部長、社会部長に神経難病対策の一層の推進を陳情した。さらに、同年7月には JALSA 千葉支部長（人工呼吸器使用中の ALS 在宅療養患者）らとともに、県知事にも同様の陳情を行った。

その後「難病対策協議会」では著者らの一人（平山）らにより神経難病に対する抜本的対策が検討されつつある。また1991年6月には県を中心に在宅医療、難病医療事業などのために財団法人「千葉ヘルス財団」が設立され、著者らの一人（北）らにより神経難病患者に対する在宅医療システム推進、医療器機貸与制度（ALS 患者に対する在宅人工呼吸器貸与制度）が検討されている（その後、同年10月21日から年間2台のポータブル人工呼吸器の貸与制度が発足することになった）。

III. 「生命の質」

1. 病名（病状）の告知

病名（病状）の告知は最も難しい問題の一つであり、その是非は医師や患者家族によっても考え方が異なる。病名告知は基本的にはインフォームド・コンセント（説明と同意）、すなわち医師対患者関係の基本に属する問題であり、今後の方向性としては、原則的には告知する方向で検討していくことが望ましいものと思われる。す

表 3. ALS の病名 (病状) 告知の是非

告知の是非	患 者	家 族	遺 族
された方がよい	18(85.7)	17(89.4)	17(70.8)
されない方がよい	1(4.8)	1(5.3)	1(4.2)
ノーコメント	2(9.5)	1(5.3)	6(25.0)
総 計	21	19	24
			名 (%)

なわち、ALS 患者も基本的には医師の提案する医療行為を受け入れるかどうかを判断するのに必要な情報を十分に与えられるべきであり、その上で、患者が当該医療行為に同意を与えるのが本来あるべき姿かと思われる。非告知は最終的には医療不信を引き起こす可能性があることもまた事実である。しかし、現状では患者の不安その他の背景を考えれば、予後や病名の告知は極めて限られた場合を除いてはさし控える必要もあるものと思われる。

病名 (病状) 告知に限られた case に行われる場合でも、以下の事項が十分考慮・検討された上で、極めて慎重になされるべきであろう。告知以前に考慮されるべき点としては、①患者の意思と自己決定能力、②患者の難病の認識と受容の準備状態、③家族の意思、④告知の時期などがあげられよう。

また、告知に際しては、①病態・症状を中心に説明する、②経過・予後に幅をもたせて説明し、長期生存の可能性も十分にあることを示す (「やわらかな」あるいは「段階的な」告知)、③各症状に対する治療 (ケア) があることを説明し、具体的 ケア・プログラムの内容を示す、④ALS 研究の現状 (病因、治療薬)、社会保障制度・医療体制について知らせるなどの点があげられよう。このようにして、客観的かつ十分な情報を提示することで、医療者側の支援態度を示し、患者の闘病意欲を保たせることが大切であると思われる。さらに、⑤第三者的情報機関として日本 ALS 協会などの存在について知らせることも有用であろう。日本では欧米に比べて、患者が医師に対して直接質問しにくい状況があるので、患者が医師からだけではなく、いわゆる second opinion として自由に情報機関を利用できるように配慮することも重要なことと思われる。

以上に加えて、告知する側の医師の資質も大いに問われるべきであろう。神経内科で十分に研鑽を積み、さらにこのような問題にも少なからず経験のある医師によって初めて病名告知は可能になるものと思われる。

表 3, 4 は ALS の病名 (病状) 告知の是非と告知の

表 4. ALS の病名 (病状) 告知時期の希望

告知時期の希望	患 者	家 族	遺 族
病初期 (診断後すぐ)	14(77.8)	12(70.5)	10(58.8)
ADL 障害が出てから	4(22.2)	4(23.5)	7(41.2)
ADL 全介助後に	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)
ノーコメント	0(0.0)	1(6.0)	0(0.0)
総 計	18	17	17
			名 (%)

時期の希望について、1991年6月に日本 ALS 協会千葉支部の協力を得て、会員の中から、すでに病名を告知された患者本人21名とその家族19名、遺族24名にアンケートしたものである。ALS 患者本人21名は千葉県での現在の ALS 登録患者総数130名の約16%に相当する。告知の是非 (表 3) については、「告知された方がよい」とするひとは患者の86%、家族の89%、遺族の71%にのぼり、「告知されない方がよい」とするひとはほとんどいないという結果が得られている。一方、「告知された方がよい」とするひとでの告知の時期の希望 (表 4) については、病初期 (診断後すぐ) とするひとが患者では78%、家族では71%、遺族では59%と多く、ADL (日常生活動作) 障害の出現後では少ないことが示されている。

これらの結果は今後の方向性を探る上で参考となろうが、このアンケートは千葉県の ALS 患者全体のごく一部 (2割弱) についての結果であり、また比較的病期の進んだ患者およびその家族、あるいは遺族からの retrospective に過去を振り返ってみてのものであり、ただちに全ての ALS 患者、家族、遺族に当てはまるものではないと思われる。今後さらに prospective にこれらのことが検討される必要があろう。

2. 人工呼吸器の装着

ALS では最後に呼吸筋麻痺をきたすが、このとき、人工呼吸器を装着すれば延命が可能である。人工呼吸器の装着 (長期人工呼吸器療法) に関する問題点としては、医学的対応を超えた倫理的、道徳的、法的課題が最も大きなものとしてあげられよう。これらは人工呼吸器医療の宿命とでもいうべき問題である。ALS では呼吸筋麻痺をきたした場合、人工呼吸器そのものに生死が依存せざるを得ないことに加え、人工呼吸器を装着した場合でも意志表出の完全な喪失状態で延命する可能性が大きい。さらに現状では、一度人工呼吸器を装着したら、いかなる場合でもそれを外すことはできない。

人工呼吸器医療自体の是非についてはいろいろな考え

方があろうが、基本的には、八瀬と堀川⁷⁾が指摘するように、患者の①人生観、死生観、宗教、信念、②選択権と自己決定権が十分に尊重されることが重要と思われる。家族の希望もまた十分に考慮される必要があろう。さらに、今後、リビング・ウィル（尊厳死の権利）、すなわち人工呼吸器継続の中止に関する自己決定権の問題も避けては通れない問題になると思われる。

次に、長期人工呼吸器ケア・システムの問題が指摘できよう。長期人工呼吸器医療に支払う患者・家族の精神的・肉体的・経済的負担は大きなものであり、その遂行には十分なケア・システムの確立が必要と思われる。しかし、現状でその体制は決して十分とはいえない。高額な人工呼吸器はまだほとんど患者負担であり、訪問看護制度も一部の医療機関、地域でしか実施されておらず、さらに在宅介護援助制度（ヘルパー、ボランティアなど）も一部でしか行われていない。また、十分に患者の要望に答えられる専門の長期療養施設もほとんどない。

したがって、患者・家族に対して人工呼吸器医療に関する経済的、介護的問題の現状など、できるだけ多くの客観的情報が提示された上で、患者自身の決定がなされるべきであると思われる。今後、さらに人工呼吸器貸与制度、訪問看護制度、在宅介護援助制度、長期療養施設などの経済的・環境的サポートを充実させていく必要がある。

IV. おわりに

ALS の QOL について「生活の質」と「生命の質」に分けて述べた。「生活の質」では、長期ケア・システムの充実に向けて患者団体への支援、医療行政への働きかけなど医師ができる範囲でその役割を果たすこと、「生

命の質」では、病名告知と人工呼吸器装着の問題に関し、今後、インフォームド・コンセントと患者の自己決定権が尊重される環境が整えられることが重要と思われる。

アンケート調査にご協力頂いた日本 ALS 協会千葉支部長竹内栄巧氏、同支部事務局長川上純子氏ならびに同会員各位に深謝致します。

本論文の要旨は厚生省特定疾患「難病のケア・システム」調査研究班平成3年度ワークショップ（1991年8月5日、東京）で発表した。

文 献

- 1) 平山恵造, 中沢良英: 筋萎縮性側索硬化症の対策と治療. 現代医療 8: 979-984, 1976.
- 2) 豊倉康夫, 萬年 徹, 矢吹とし: 筋萎縮性側索硬化症患者の療養問題. 神経進歩 21: 164-168, 1977.
- 3) 林 秀明: 筋萎縮性側索硬化症晚期患者の管理とケア. 臨床神経 24: 1274-1276, 1984.
- 4) 宇尾野公義, 矢野正子, 廣瀬和彦, 川村佐和子: 神経難病の治療・看護システム—筋萎縮性側索硬化症—. 厚生省特定疾患難病の治療看護調査研究班, 昭和53年度研究報告書, pp. 87-94, 1979.
- 5) 千葉県衛生部保健予防課資料, 1991.
- 6) 日本 ALS 協会会報 7号, 1988, p. 17.
- 7) 八瀬善郎, 堀川 楊: ALS の病状について—解説—. 照る日かげる日—ALS (筋萎縮性側索硬化症) 患者たちの記録—, ジュディ・オリバー編, 日本 ALS 協会訳, pp. 197-209, サイマル出版会, 東京, 1991.