

特集

神経筋疾患の呼吸療法に関する近年の問題点

ALS・筋ジストロフィーをめぐって：NPPV・機械的咳介助使用条件・その至適使用時期など

ALSにおける非侵襲／侵襲的陽圧換気療法の利用と
支えるさまざまな緩和

中島 孝

キーワード：ALS, NPPV, TPPV, palliative care (緩和ケア), respiratory physiotherapy (呼吸理学療法)

I. はじめに—ALSにおける呼吸筋麻痺

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis : ALS) は主に上位および下位運動ニューロンに病変がある進行性疾患であり、年間の発症率 (罹患率) は1～2.5人/10万人である。家族性ALSが約3～5%あり、治療法は確立していない。孤発性ALSはTDP-43病理に基づいている。家族性ALSのTDP-43、C9ORF72、MATR3、hnRNPI、UBQLN2、STSM1、VCP、OPTNなど遺伝子変異によるものもTDP-43病理によるALSである¹⁾。家族性ALSのSOD1変異(2%)とFUS変異(1%)を除く症例(約97%)はTDP-43病理によるため、TDP-43に直接関係する治療薬の開発研究が待たれている。SOD1変異に対する治療薬はすでに開発が進捗している。

ALSは初発症状により、臨床的に上肢型(普通型)、球麻痺型、下肢型(偽多発神経炎型)、呼吸筋麻痺型、前頭側頭型認知症を合併する型などに分類することができる。ALS病変は中枢神経内でプリオン様に波及伝達(propagation)するため²⁾、症例ごとに脳・脊髄の最初の病変部位に対応して症状が出現し、そこから広がり進展する。もし、最初の病変部位が呼吸または嚥下障害といった疾患の重症度を左右する部位であれば、重症度は最初から高度になる。ゆえに、ALSでは疾患の経時的進行と重症度の進行は対応しない。呼吸筋麻

痺や球麻痺になると重症度4となるが、これは早期にも晩期にも起こりうる。したがって、ALSの呼吸筋麻痺は病理上の最終ステージを意味しないことを理解すべきである。呼吸筋麻痺の発現は、疾患のターミナル期ではなく、患者ごとの症状評価に基づく診療を諦めてはならない。

リルゾールとエダラボンの国内のデータからは、薬物療法により、呼吸不全を遅らせ、疾患の転帰を変える効果は期待できない。一方で、ALS患者の転帰、罹病期間は薬物療法以外の多専門職種チーム(multidis-

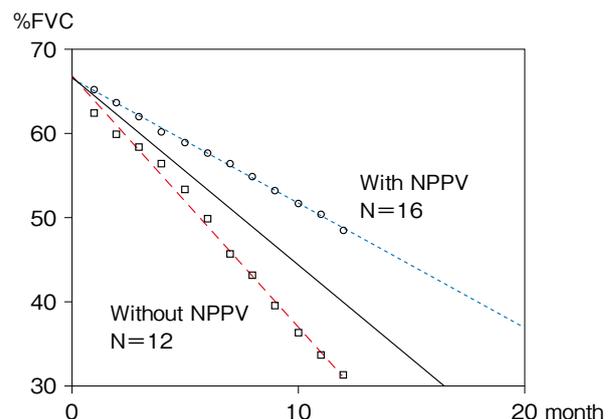


図1 夜間のNPPV装着使用の有無による%FVCの低下スピードの差

Carratuらの報告(2009)³⁾では、肺機能検査を受けた72例のALS患者のうち、%FVCが75%未満で夜間呼吸不全が認められNPPVを必要とする患者は28例いた。そのうち16例は夜間のNPPV使用が行われたが、12例はNPPVを拒否したかまたは忍容できなかった。%FVC(縦軸)の低下率はNPPVを使用しなかった患者(赤線)よりもNPPVを使用した患者(青線)のほうが統計学的に有意に緩やかだった。

国立病院機構 新潟病院 院長 脳神経内科

ciplinary team) のケアの内容に左右されていることが経験的に知られている。第一に、我々は Carratu らの報告 (2009) にあるように³⁾、非侵襲的陽圧換気療法 (non-invasive positive pressure ventilation : NPPV) の夜間の導入により呼吸不全自体の悪化スピードが低下し (図 1)、転帰を変えることができると考えている。

II. ALS における緩和ケアとは何か

わが国に限らず、ホスピス / 緩和ケアの目的はがん患者のターミナル期の生活の質 (quality of life : QOL) の改善と誤解している方が多く、非悪性腫瘍の緩和ケアについてもターミナル期ケアと誤解されやすい⁴⁾。創設者のシシリー・ソングースの医療概念は、病気を治す (cure) ことに固執せず、治らない状態であっても、人は決して諦めたり棄てられたりする必要はなく、適切なケア (care) によって症状は改善し幸せになり得るというものである。彼女は 1967 年に初めてこの価値観で科学的ホスピスを設立し、多専門職種チームによりトータルペイン (total pain) をコントロールすることで、この目的達成を目指した。その際に、ペインとは分割され得ない人の感覚であり、心理社会的問題やスピリチュアルな側面の影響を受けるため、それぞれの側面からのアプローチが必要であると考えた。そのため、薬剤のみならず、手術、化学療法、放射線療法、胃瘻栄養、陽圧換気療法 (非侵襲、侵襲を問わず)、リハビリテーションプログラム、心理カウンセリング、

補完代替療法、社会福祉制度の導入などすべてが必要と考えた。これらを患者の主観評価 (すなわち QOL) が改善するように統合して行うのが緩和である⁴⁾。

治癒不能な患者に対して多様な治療を行うのであり、延命治療を行わないのが緩和ケアという定義は日本での誤解である。ALS ケアは治癒不能のため、もとより緩和ケアであり胃瘻造設や陽圧換気療法も緩和として使っているのである。症状や障害があっても日常生活を円滑にするため、多専門職種によるケアが行われ、再度適応できるようになると心理的にも落ち着くことができる。これが ALS の緩和ケアの目標といえる。このように科学的に理解できると ALS などの難病患者の診療も医学的無益論 (medical futility) の陥穽に陥らず⁵⁾、適切な陽圧換気療法を含む各種治療も緩和として導入することができる。

III. ALS の陽圧換気療法は緩和療法

日本では 1974 年に ALS は難病に行政的に指定されたが、1997 年に難病研究班 (佐藤猛班長) の調査で国内の ALS 患者 4,430 人のうち、人工呼吸器を使用していた患者は 948 人 (21.4%) でしかなく (平均余命から考えて人工呼吸器を選択した患者は 15% 未満と思われる)、人工呼吸器を装着していない患者は発病から 61.3% が 3 年後までに死亡し、人工呼吸器を装着した患者の 52.6% が 8 年後までに死亡したと報告した (図 2)^{6,7)}。

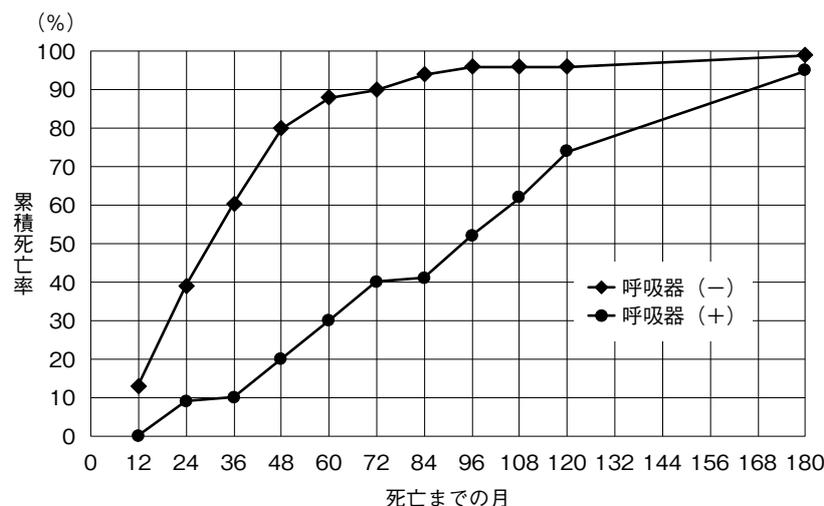


図 2 ALS 患者の TPPV の有無による生存曲線の差

平成 9 (1997) 年度報告書 厚生省特定疾患「ALS 患者などの療養環境整備に関する研究」から引用^{6,7)}。縦軸は累積死亡率 (0 ~ 100%)、横軸は経過月数である。TPPV していない患者、呼吸器 (-) は発病から 61.3% が 3 年 (36 カ月) 後までに死亡し、TPPV 患者、呼吸器 (+) の 52.6% が 8 年 (96 カ月) 後までに死亡した。

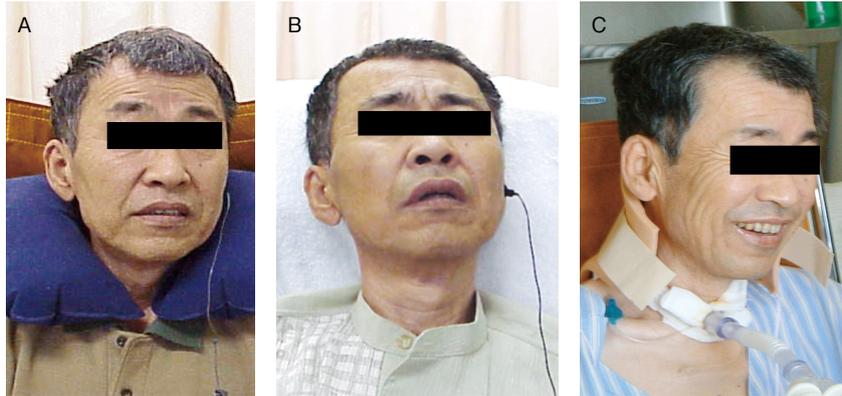


図3 ALSの呼吸不全状態の表情、TPPV前とTPPV後に回復した状態

TPPV 1カ月後には苦悶顔貌が笑顔に変わり、食事の嚥下と介助歩行が再び可能となった。
文献8より許可に基づき引用。

A：気管切開3カ月前、B：気管切開2週間前、C：TPPV 1カ月後

この時代の人工呼吸器とは ALS 患者に対する気管切開陽圧換気療法 (tracheostomy positive pressure ventilation : TPPV) のことであり、それにより我々が経験したことは呼吸筋の休息と陽圧換気による胸郭の拡張により、ほとんどの症例で一時的な人工呼吸器離脱が可能となったことである。呼吸筋麻痺が進行するにつれて、夜間や労作時の低酸素血症と高炭酸ガス血症に人は暴露されると ALS 病変の進行にかかわらず、全身の筋力、呼吸筋力、思考能力などのあらゆる機能が低下する。一方、陽圧換気療法によって低酸素血症を免れることができると、筋力を含むあらゆる身体機能は部分的に回復すると同時に維持できるようになることが分かった (図3)⁸⁾。この経験から、ALS の陽圧換気療法は、呼吸不全治療に限らず、症状全体の緩和治療であると理解できるようになった。気管切開までの間に、低酸素血症と高炭酸ガス血症に患者を長期間暴露させる必要はなく、早めに非侵襲的換気療法を始める方針がよいことが明らかになった^{9,10)}。

IV. 非侵襲的陽圧換気療法の導入と限界

1. 非侵襲的陽圧換気療法の開始タイミング

したがって、早期から NPPV を使うこと自体に呼吸リハビリテーションとしての意義があり、ALS による呼吸機能低下スピードを抑制する重要な治療になると³⁾、明確に患者に伝えることが重要である (図1)。NPPV はただ使用するればよいという機器ではなく、医療従事者に十分な技術力が必要である^{9,10)}。

診療ガイドラインに NPPV の導入の適応が記載され

ているが^{11,12)}、呼吸理学療法と機械的排痰装置の併用が必要である。NPPV は呼吸苦を感じる前に開始すべきである¹⁰⁾。たとえば朝の頭痛の症状で夜間の NPPV の導入を検討する。ALS 患者は四肢の筋力低下があるので労作時の呼吸苦にはなりにくいですが、就寝時に SpO₂ (経皮的動脈血酸素飽和度) は著しく低下し、CO₂ が貯留すると頭痛が生じる。就寝時の SpO₂ を連続測定する。就寝時の SpO₂ が 90% を切るようであれば、夜間の NPPV を導入し、SpO₂ を再測定しつつ、NPPV を調整していく¹⁰⁾。夜間だけでも、NPPV を使うことによって、呼吸筋疲労は解消されるだけでなく、低酸素血症にならないことでバイタリティも向上して症状の進行も呼吸機能の低下スピードも抑制される (図1)³⁾。

2. NPPV 維持のための機能検査

NPPV を長期に維持するために、以下の3項目の検査を定期的に行う¹⁰⁾。

まず、①努力性肺活量 (forced vital capacity : FVC) を定期的に評価する。口輪筋などの筋力低下からマウスピースが上手に使用できず、呼気が口唇とマウスピースの間から漏れるため、患者の口と頬の形に適合したマスクを使って計測する (図4A)。血液ガス分析は血液中の炭酸ガス貯留評価が必要な時に随時検査する。

次に、②最大強制吸気量 (maximum insufflation capacity : MIC) の評価が必要である。肺にどれだけ空気を溜めることができるかという検査で、大きく息を吸うことができない場合、数回にわけて吸い吸気を貯めたり、アンビューバックで加圧したりして測定する

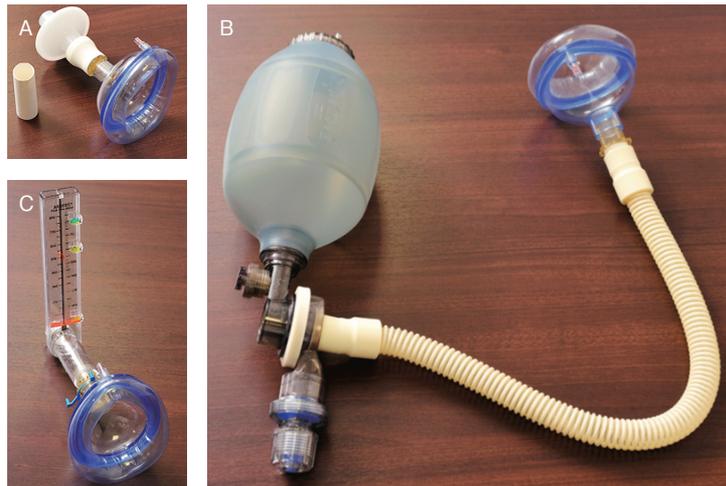


図4 ALS患者の呼吸機能評価に使用する機器、インターフェースなど
 A：ALS患者など神経筋疾患患者のFVCなどの呼吸機能検査では、口輪筋などの筋力低下からマウスピース（写真左）ではなくマスクを使い計測する。
 B：アンビューバックで加圧しMIC検査する際に使う。
 C：CPF検査のためのピークフロー計とマスク。

(図4B)。声門の閉鎖能力、胸郭の硬さに依存する値である。

次に、排痰能力を示す③咳嗽時最大呼気流量（咳ピークフロー、cough peak flow：CPF）検査が重要である。これは、最大まで息を吸い声門を閉じ、息をためて、咳をする際の呼気流速をピークフロー計で咳流速として測定する（図4C）。CPFが360L/分あれば気道の痰を喀出でき、無気肺になりにくくなるため肺炎が悪化することは少ないが、270L/分くらいしかない肺炎のリスクが高まる。160L/分以下では肺炎になりやすいので後述の徒手呼吸理学療法や機械的排痰が必要となる¹⁰⁾。

①は呼吸筋麻痺の進行に対応する値である。②と③の測定値は球麻痺または仮性球麻痺の進行で悪化し、徒手または機械的呼吸理学療法の必要性があることが分かる。

3. NPPV維持のための徒手呼吸理学療法

ALSの呼吸筋麻痺と球麻痺が進行しても、NPPVを長期に維持するためには、適切な呼吸理学療法によってその時々機能を有効利用していく必要がある¹⁰⁾。ALSの呼吸理学療法は呼吸筋の筋力トレーニングではなく、呼吸筋や軟部組織の緊張をほぐし、胸郭の可動域の改善をベースとする。胸郭のマッサージを通して肩、肋骨などの軟部組織の緊張をとることで、可動域

が改善し、同じ呼吸筋力でもFVC、MIC、CPFが改善する。次に、吸気を吸い込むたびに声門を閉鎖し、数回にわけて吸気をため込みMICを増加させる運動学習を行う。アンビューバックを使ってもよい（図4B）。吸気をため込んだうえで、タイミングを合わせて声門を開放できる運動学習が可能になると、CPFが増加し、排痰能力が高まる。呼吸筋麻痺の程度にかかわらず、球麻痺が進行し、声帯の閉鎖/開放の随意性が低下（仮性球麻痺）するか、筋萎縮（球麻痺）が合併すると、MICもCPFも悪化する。

4. MIC、CPFを増やす医療機器の利用

そのような球麻痺、仮性球麻痺が進行するALS患者では、タイミングよく声門の閉鎖ができず、MICが増加できない。医療機器「LICトレーナー[®]（カーターテクノロジー社、日本）」を使うとそのようなALS患者でもLIC（lung insufflation capacity）練習ができMICを増やす練習ができる。CPFの低下を徒手の方法で補えない場合には、MICに依存せず、声帯の動きにかかわらず動作する機械的咳助動（mechanically assisted coughing：MAC）を行う。この装置として、カフアシスト（フィリップス社製）が使われている。この機器の標準的な使用法はマスクを口にあて、機器の力で、たとえば、気道に+40cmH₂Oの圧を加え、無気肺を広げ、次に、-40cmH₂Oの陰圧にすることで、

咳に似た強い呼気を促し、気道内の分泌物、痰を排出する。気道が清浄化されると同時に肺や胸郭の柔軟性が改善する¹⁰⁾。

5. NPPVの限界とTPPVへの移行

NPPV中のALS患者のTPPV移行時期については、後述の栄養状態、医療従事者のNPPVの調整能力、および呼吸理学療法の内容と頻度に依存する。NPPVの調整として吸気気道陽圧（inspiratory positive airway pressure：IPAP）を低値のまま放置することは許されず、呼吸不全が高度になるにしたがい増加させる必要がある。ただし、20cmH₂Oを越えてくるような場合は、AVAPS（average volume-assured pressure support：平均換気量保持機能）モードを使い¹⁰⁾、常時IPAPが高くなるように配慮するなど細かな調整を行う。徒手的な呼吸理学療法のみならず、MACを繰り返し行い、SpO₂を維持することに努める。しかし、唾液の落ち込みや呼吸器感染症などのきっかけで気道の清浄化が追いつかないと急変する可能性がでてくる。これがALSのNPPV限界点である。仮性球麻痺が起きない脊髄性筋萎縮症やデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者ではこの限界点はなく、呼吸理学療法のみで、長期にわたりNPPVを維持することが可能である。

ALS患者でNPPVが限界に達してもTPPVに移行できない場合は可能な限りMACを繰り返すと同時に十分な酸素投与により呼吸苦の改善を試みる。面談やケアを通じても実存的不安感が解消できなかった患者の呼吸苦は、オピオイドの開始、抗不安薬の増量ではコントロールしきれないため、そのような薬剤を選択するミスや過量による医原性の悪化を起こさないように注意する。

TPPVが十分に理解されない理由の1つは、ほとんどの患者は、説明する以前から、TPPVにより生きることはいづれかと思込んでいるためである。夜間の介護者による気管内吸引の大変さが社会問題としてクローズアップされたことに関連している。現代では、カフの下部の気管チューブ内に吸引用の開口部がある「コーケンネオブレスダブルサクシオンカニューレ（高研社、日本）」と痰吸引器「アモレSU1（トクソー技研社、日本）」を組み合わせることで、気管カニューレのカフを越えて落ち込む唾液を排出することが可能になり¹³⁾、介護者が夜間頻回に行っていた気管カニューレ

からの吸引がほとんど不要になった。さらに、口腔からの持続吸引も有用であり¹⁴⁾、これを併用すると夜間の介護者による吸引はほぼゼロに近くなる。もう1つは、TPPVで長生きすると完全閉じ込め状態（totally locked in state）となり、一切のコミュニケーションができなくなるのではという不安である。TDP-43病変の広がりや広範囲で脳機能全体に障害を起こしている場合に、TLS（totally locked in state）様に見える例が多く¹⁵⁾、現実には活動的な人間が閉じ込められているというのは神話的思考である。ただし、TDP-43病変が局限している症例でも、医療従事者が細かなコミュニケーション支援を怠れば、TLS様になってしまうことに注意すべきである。作業療法士などの支援により手足の細かな動き、眼球運動または生体電位を意思伝達装置に連動させたり、口文字法を介護者が学ぶなどして、コミュニケーション支援を成功させ、不安感を払拭する必要がある¹⁶⁾。

障害者総合支援法の重度訪問介護制度と医療的ケア制度を活用することで、家族に負担をかけずになんとか在宅療養できる¹⁷⁾。在宅療養での負担が限界を超える場合は、国立病院機構の一部病院で行っているセーフティネット医療を利用する。そこでは、障害者総合支援法の療養介護病棟において、TPPV中患者の生活支援と医療提供を長期に実施することが可能である。TPPVに移行する時期に、球麻痺により発声機構が喪失している場合は、ためらわず、誤嚥性肺炎予防目的のために、気管食道分離術も考慮する。

V. ALSにおける栄養療法—PEGは緩和療法

1. 栄養状態の重要性

我々の多施設共同の観察研究¹⁸⁾として、日本の9病院におけるALSの77名の連続例が登録された。発症前のBMI（body mass index）と初診時のBMIとその期間からBMI減少率を算出した。BMI減少率の中央値は1年あたり2.5%で、2.5%以上と2.5%未満では有意に生存曲線（死亡または人工呼吸器の導入）に差があり（図5）、初期段階でBMIが早く低下する場合は、生存期間が短くなることが予測された。ALS患者の体重減少は、嚥下障害がなくても、筋萎縮が高度でなくても、病初期から起きる。これはエネルギー代謝が亢進しているためと考えられている。病状の進行を抑えるために、病初期から適切な栄養管理を行って体重減

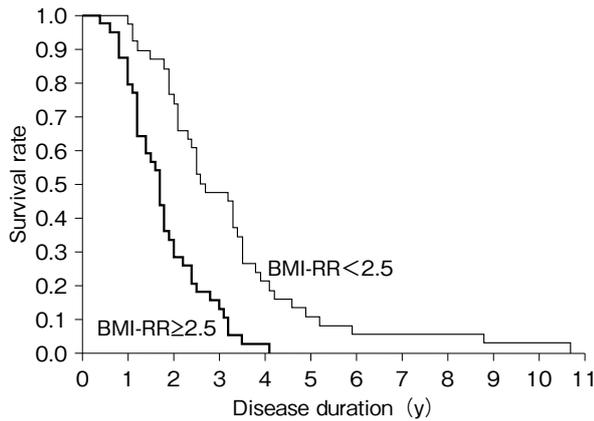


図5 ALSの初診時の栄養状態の差による生存曲線の差
発症前から初診時のBMIの減少率(BMI-RR)の中央値は2.5%/年であり、2.5%以上と未満に分けた患者群は有意に生存曲線(死亡または人工呼吸器の導入)の差を認める¹⁸⁾。

少を抑えることが重要である。ALSにおいては嚥下障害がない時点から栄養管理が必要で、さらに経皮内視鏡的胃瘻造設術(percutaneous endoscopic gastrostomy: PEG)実施による栄養管理の必要性も重要と思われる。

2. 呼吸不全状態でのPEG実施の問題

呼吸不全の進行にしたがって、PEG実施は相対的に危険になることが診療指針により提示されている(図6)^{11, 12)}。それは、呼吸不全下で内視鏡挿入することで呼吸不全が悪化する危険性と、内視鏡操作中のNPPV維持の困難性に対応している。前項の事実とあわせて、早めのPEG実施により一部栄養を追加することが推奨される。しかし、一般的な患者の思いとして、嚥下障害が高度でない時期のPEG実施は納得できない。迷っている間に、呼吸不全が進み、NPPVも導入されるが、そうするとPEG実施はいつそう困難となり、るい瘦も高度になり全身状態が悪化してしまう。さらに、NPPVマスクと顔の皮膚の隙間に栄養チューブを挟むと吸気の漏れや皮膚圧迫による皮膚の障害が起きてしまう。

そのような場合に実施可能な、新たなPEG術式を2005年に当院で開発した^{19, 20)}。この方法を使うことで、呼吸不全の程度にかかわらず、NPPV実施中であってもPEG実施が可能となった。そのポイントは、①細径の経鼻内視鏡を使用し、必要時、NPPV管理下にて経口挿入する。その際に鼻マスクまたは気管支鏡用のフルフェイスマスクを使う。②全身麻酔は行わず、局所

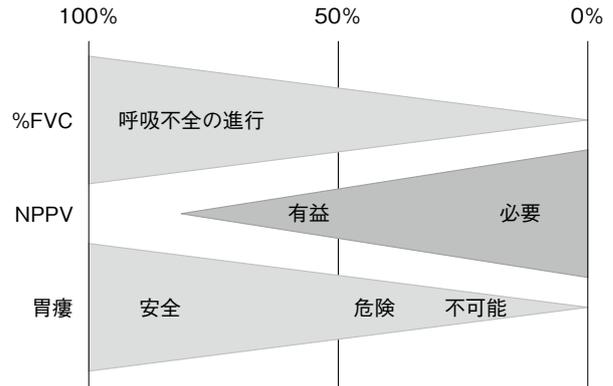


図6 ALS患者の%FVCの低下に対応して胃瘻造設(PEG実施)が危険になる

厚生労働省難治性疾患克服研究事業 平成17年度～19年度「特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究」筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針—呼吸理学療法と非侵襲陽圧換気療法(NPPV)(文献9)のp11より引用。

麻酔と環境調整で苦痛除去を行い、随時吸引を行う。③鮎田式胃壁固定具を使用し、イントロデューサー法で行う。④逆トレンデレンブルク位で手術用无影灯による透影像と指サインを内視鏡で確認する。以上の方法を用いることで、意思決定が遅れてしまっても、呼吸不全があるALS患者は、TPPV開始前のPEG実施を諦める必要がなくなった。このように工夫して栄養改善を行うことで、るい瘦による急激な全身状態の悪化は緩和されNPPVも安定して維持できる。TPPVに向けた話し合いの期間も十分にとることが可能になる。

VI. 説明と同意プロセスの進歩
一期待損失感の評価と最少化

1. 説明と同意プロセスにおける必要条件

もし患者がTPPVを行わないと決心した場合でも、それは死を選択したわけではない。そのようなナラティブ(narrative:ある事象を表現する際に使用した言葉とそれが意味するストーリーからなる)に基づいて生きていくことを選んだだけである^{21, 22)}。前述のように、1997年から難病対策やセーフティネット医療が保障されている日本であっても15%未満のALS患者しかTPPVを選択していない。まず、ALS患者にとって必要なことは、その瞬間、瞬間に生きていることを他者から肯定され、症状コントロールが行われることである。そうすることで、自己も肯定的に捉えられ、状況や病態の変化にあわせて、人はナラティブを書き換えながら新しい状況に適応して生きていくことができる。

患者は周りの環境を調整できることがわかると、積極的に生きていくことを選ぶことができる。患者にTPPVによる人工呼吸器使用か不使用方法の自己決定を迫る医療は止めて、患者が活着しているその瞬間のケアの質を最大限高めることに注意をむける医療がまず必要である。その際に、呼吸ケアの質を高める医療が重要となる。NPPV管理が良好であると、ケアは自分にとって無駄ではないかと疑っていた患者が、人生を肯定し生きることができるようになる。

2. 事前指示書からアドバンスケアプランニングへ

患者が意思決定できなくなる状況に備える事前指示書(advance directive: AD)は、本来、何回でも書き直せなければナラティブの書き換えに対応できない。もし、状況の変化によって過去のナラティブを書き換えられなければ、人は幸せになれない。本来、ADは患者の権利活動であるはずだが、医師がAD作成を唱道してきた側面が強い。患者が希望内容を頻繁に変えることを防ぐだけでなく、患者が別の内容がよいと思った際に、過去の文書内容を思い出してもらい、患者に変更を思いとどまらせ、矛盾を未然に防ぎたいからである。今までADの書き換えは不可能ではないとされたが、実際には書き換えはほとんど提案されてこなかった。これが各国でADが主流にはなり得なかった理由の1つである。

そこで、意思決定の記載内容の有無よりも、医療従事者と患者が今後の医療内容を深めていくプロセスに力点を置く方法として、アドバンスケアプランニング(advance care planning: ACP)が注目されるようになった。心身の状態の変化などに応じて本人のナラティブが書き換わることを大前提に、医療・ケアの方針や、どのような生き方を望むかなどを日頃から繰り返し話し合うことの重要性を強調したものであり、「治療内容を決定させ、署名文書作成を求める」ものではなく、繰り返し話し合ったプロセスと内容を記録するものである²³⁾。しかし、ACPが治療内容を自己決定させるプロセスとして使われるなら、ADとまったく同じ原理的問題点を抱えることになるので運用には注意すべきである。

3. 意思決定を支援するツール—日本語版DRS

巷に流布している意思決定理論としての期待効用理

論では、人は必ず合理的な選好を行い、効用(utility)を最大化すると考えられているが、実際には、人の意思決定はこの公理に反している。人は、どんなに合理的に判断しようとも、意思決定判断した直後から、その判断がよかったかどうか常に迷い始めることがわかってきた²⁴⁾。つまり、意思決定においては、意思決定前の説明同意プロセスがよかったかだけでなく、決定後も治療後も、患者自身が自分の判断が適切だったかを再評価する支援を行う必要がある。この考え方はACPの考え方と共通する。患者が医療内容で何らかの意思決定(PEG、NPPVの導入、TPPVの意思決定)をする際に、決定後も治療後も期待損失感を評価すると同時に、決定前、決定後、治療前、治療後の各段階で、適切な支援または変更の支援を行う必要がある。

したがって、意思決定時の説明と同意プロセスが一見完璧であっても、その後のケアの質が悪く、期待損失感(後悔)が大きくなってしまえば、その意思決定は失敗だったと考えられる。このため臨床使用可能な期待損失感の評価尺度がオタワ大学でDecision Regret Scale(DRS)として開発され、日本語版も標準化され使用可能になっている²⁵⁾。図7のように、決定後や治療後に振り返り評価するための5項目の質問項目からなる質問紙である。それぞれの問いに対して、患者は5段階評価を行い、専用の計算式で合計することで、過去の治療に対する後悔感(期待損失感)が評価できる。DRS=0が期待通りであり、DRS=100は期待損失感(後悔感)が100%という意味となる。患者は治療前においても、治療後においても自分の決定が正しかったかどうか常に、判断を迷っている。ケアチームは正しい説明同意プロセスだけでなく、意思決定前も後も、治療後も、その治療の医学的内容がその後の満足感に結びつくように、十分なサポートを継続する必要がある。このようにすれば、医療内容の適切性が高まる。ここで重要なポイントは、治療前の説明同意プロセスの際に、後で、患者自身に日本語版DRS評価してもらうことを事前に説明しておくことである。これにより、治療内容自体の意味が改善し、治療を振り返ったときに、治療決定に対する満足感が高くなり、治療自体の成功、その意思決定の正しさを認識できる可能性が高まる。つまり、気管切開などで患者が意思決定することが難しい理由は、医療における期待損失感が本人側の要因よりも、その後のケアの質に依存す

あなたが受けた治療 () を振り返って、現在どう思われているかをおうかがいします。
1 番 (非常にそう思う) から 5 番 (まったくそうは思わない) のうち、一番あてはまる番号に印をつけてください。

問い番号 質問内容

1. それは良い決断だった
2. その選択を後悔している
3. もしもやり直すとしても、同じ選択をするだろう
4. その選択によって大きな害を被った
5. その決断は賢明なものだった



尺度得点の算出方法

問い番号 1, 3, 5	・・・(回答番号-1) × 5
問い番号 2, 4	・・・(5-回答番号) × 5
合計	・・・ 100 点満点

図 7 日本語版 DRS の実際と得点算出方法

実際の使用時は以下の URL に従うこと。(https://decisionaid.ohrica/eval_regret.html)

るからである。医療提供者が常に最高の医療の提供とコミュニケーションを深めることを意識すればこの問題は一歩解決に向かうことができる。

VII. 機器とともに生きる人生

侵襲的であろうと非侵襲的陽圧換気療法であろうと、医療機器を使い自然の理に反して生きるのは人間らしくないという言葉があるが、それは間違っている。人は、生まれると周りの物を、おもちゃとしてまたは道具として捉えその操作を覚えることで、脳神経系が発達する。そして、複雑な機器の利用や実用性にも目覚めていく。つまり人間が機器を使うことは本質的で自然なことなのである。1883年にエジンバラ大学の哲学者トーマス・カーライルは「ヒトは道具を使う動物である。道具がなければ、人は何もないが、道具があれば、すべてである」と述べた。同じ大学の哲学者アンディ・クラークは2003年に人は「生まれながらのサイボーグ」だと述べた²⁶⁾。人は機器を自身の体の中に組みこむか否かにかかわらず、すでに機器と共生している。機器と接続するインターフェースを工夫し使い生きること自体は、まさにサイボーグであっても、それ自体が人間らしく自然である。人は、赤ちゃんから大人まで、その時その時に必要な、道具/機器とともに生きていく存在である。つまり、呼吸ケアとは人工呼吸器を人が適切に快適に使用していく際に必要な根源的な支援といえる。

本稿の著者には規定されたCOIはない。

参考文献

- 1) 漆谷 真：筋萎縮性側索硬化症病態における TDP-43. 運動ニューロン病. 神経治療学. 2017 ; 34 : 72-8.
- 2) McAlary L, Plotkin SS, Yerbury JJ, et al : Prion-like propagation of protein misfolding and aggregation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Front Mol Neurosci. 2019 ; 12 : 262.
- 3) Carratu P, Spicuzza L, Cassano A, et al : Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. Orphanet J Rare Dis. 2009 ; 4 : 10.
- 4) オリバー ボラジオ ウォルシュ編, 中島 孝監訳: 非悪性腫瘍の緩和ケアハンドブック. ALS (筋萎縮性側索硬化症) を中心に. 新潟, 西村書店, 2017.
- 5) 中島 孝: 患者もスタッフもいきいきとするケアを行なうために一治らない病気とともに生きる患者の QOL を考える. 看護管理. 2012 ; 22 : 563-8.
- 6) Yamaguchi M, Hideaki H, Kuniko H : Ventilatory support in Japan : a new life with ALS and a positive approach to living with the disease. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2001 ; 2 : 209-11.
- 7) 佐藤 猛: 平成 9 (1997) 年度報告書厚生省特定疾患 ALS 患者等の療養環境整備に関する研究班研究報告書. 1998, pp29-84.
- 8) 近藤清彦: ALS と人工呼吸器一気管切開後の治療とケア. 相澤病院医学雑誌. 2019 ; 17 : 1-16.
- 9) 厚生労働省難治性疾患克服研究事業 平成 17 年度～ 19 年度「特定疾患患者の生活の質 (QOL) の向上に関する研究」: 筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針—呼吸理学療法と非侵襲陽圧換気療法 (NPPV). 2008.

- <https://www.nanbyou.or.jp/wp-content/uploads/pdf/2008als.pdf> (2020年8月24日閲覧)
- 10) 中島 孝, 会田 泉, 三吉政道ほか: ALSの在宅NPPVケア. NPPV呼吸ケア. 日本在宅医学会雑誌. 2011; 12: 158-68.
 - 11) Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al: Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009; 73: 1218-26.
 - 12) 日本神経学会監修, 「筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン」作成委員会編集: 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン. 東京, 南江堂, 2013.
 - 13) 山本 真: たん自動持続吸引システムの開発. 筋萎縮性側索硬化症の診断と治療. *脳* 21. 2012; 15: 74-8.
 - 14) 高橋 卓, 長井瑞希, 高橋 修ほか: ALS患者の唾液の処理支援—口腔内持続吸引チューブの導入. 呼吸ケア. 難病と在宅ケア. 2014; 20: 36-40.
 - 15) Nishihira Y, Tan CF, Toyoshima Y, et al: Sporadic amyotrophic lateral sclerosis: Widespread multisystem degeneration with TDP-43 pathology in a patient after long-term survival on a respirator. *Neuropathology*. 2009; 29: 689-96.
 - 16) 中島 孝: 難治性神経・筋疾患に対するコミュニケーション支援技術—透明文字盤、口文字法から最新のサイバニックインタフェースまで. 地域の情報アクセシビリティ向上を目指して—「意思疎通が困難な人々」への支援—. *保健医療科学*. 2017; 66: 491-6.
 - 17) 川口有美子: 多専門職種チーム (MDT) ケアのために—神経難病患者から評価 (PRO) されるために必要なこと. 神経難病ケアのコペルニクスの転回. *総合診療*. 2015; 25: 255-7.
 - 18) Shimizu T, Nagaoka U, Nakayama Y, et al: Reduction rate of body mass index predicts prognosis for survival in amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter study in Japan. *Amyotroph Lateral Scler*. 2012; 13: 363-6.
 - 19) 会田 泉: ALSと筋ジス患者さんのNPPV導入後のPEGの実例. PEGと経管栄養法. 難病と在宅ケア. 2007; 12: 21-4.
 - 20) 会田 泉, 今里 真: 症状コントロールの進歩—PEGの最新の進歩. 神経難病ケアのコペルニクスの転回. *総合診療*. 2015; 25: 233-6.
 - 21) 中島 孝: 神経難病患者の死とどう向き合うか—声なき声に耳を傾ける 病院のALS専門診療の立場から死とどう向き合うか. *死の臨床*. 2019; 42: 44-7.
 - 22) 平澤林太郎: 神経難病患者の死とどう向き合うか—声なき声に耳を傾ける—わが道を明るく照らす家族あり われ迷わずに今日を迎えたり 難病ALS患者と過ごした家族の記憶. *死の臨床*. 2019; 42: 50-1.
 - 23) 中島 孝: 神経難病患者の死とどう向き合うか—声なき声に耳を傾ける 病院のALS専門診療の立場から死とどう向き合うか. *死の臨床*. 2018; 41: 257.
 - 24) 磯部綾美, 久富哲兵, 松井 豊ほか: 意思決定における日本版後悔・追求者尺度作成の試み. *心理学研究*. 2008; 79: 453-8.
 - 25) Tanno K, Bito S, Isobe Y, et al: Validation of a Japanese Version of the Decision Regret Scale. *J Nurs Meas*. 2016; 24: E44-54.
 - 26) アンディ・クラーク著, 呉羽 真, 久木田水生, 西尾香苗訳: 生まれながらのサイボーグ. 心・テクノロジー・知能の未来. 東京, 春秋社, 2015.