

## 報告書

終末期にある筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の在宅看取りの成功要因と問題点の分析と今後に向けた対策の検討・終末期ALS緩和ケアのガイドラインの作成

東京都立神経病院

脳神経内科\*1 看護科\*2 リハビリテーション科\*3 地域療養支援室\*4

木村英紀\*1 清水俊夫\*1 山崎寿洋\*1 平井健\*1 福沢賀代子\*2 清水尚子\*2

小野崎香苗\*2 新井玉南\*2 笠原良雄\*3 本間武蔵\*3 工藤芽衣子\*4 川田明広\*1

提出日：平成 27 年 2 月 27 日

## 背景・目的

超高齢化社会の到来に伴い、政府は病院での療養よりも自宅での療養を強く推奨している。終末期にある多くの患者が自宅にて最期を迎える時代となったが、まだその成功のための社会整備も医療スキルも発展途上と言わざるをえない。癌患者の終末期ケアに対する取り組みは広く行われるようになってきたが、神経難病における取り組みは進んでいない。中でも筋萎縮性側索硬化症（ALS）は筋萎縮と筋力低下が主症状とする疾患である。進行すると四肢の機能障害、歩行障害、構音障害、嚥下障害、呼吸障害などが生ずる。人工呼吸器による換気療法を導入しなければ、通常平均3～5年で呼吸不全によって死にいたる疾患であり、ALSにおける終末期緩和ケアの確立は急務である。特に自宅にて十分な緩和ケアを受けながら終末期を迎えることのできるALS患者の数はまだ少なく、その適応、方法、成功のための条件などは確立されていない。ALSの終末期医療には、神経内科の専門的な知識と経験が不可欠であるが、その認識さえ十分とは言えない状況である。欧米では1960年代からALSの様々な病期における患者の苦痛緩和と終末期医療、悲嘆ケア等を含む緩和治療が始まっており、日本は大きく遅れをとっている。本研究の目的は、神経難病専門病院である東京都立神経病院の終末期医療の経験から、ALS患者の在宅緩和ケアおよび在宅看取りの成功のための因子と問題点を検討し、患者およびその家族の方々にとって、より満足のいく医療を確立することである。また、病院内看取りの患者においても緩和ケアスキルの向上は、ALS患者の在宅看取りを成功させるために必要不可欠なことであり、院内看取りの患者の緩和ケア成功の因子を同時に探ることも目的とした。さらに、在宅看取りができずに病院内で亡くなった症例の検討をすることにより在宅看取りへの障害因子も検討する。

## 対象・方法

第1段階では東京都立神経病院において本研究の研究者、研究協力者が2010年から2014年に担当したALS患者の中から気管切開による人工呼吸療法（TPPV）を受けずに亡くなった症例を対象に分析を行った。その結果を踏まえ、第2段階では東京都立神経病院に2011年から2013年入院したALS患者の中からTPPVを受けずに死亡した症例を抽出して対象とした。それぞれの患者群について在宅看取りに対する意向、その達成度、発症年齢、罹病期間、終末期緩和治療の内容、同居家族の状況などについて検討を行った。また自宅で安心して療養するための1つの要素として医療機関へのアクセスが関連すると考え、自宅から東京都立神経病院、在宅診療の担当診療所までのそれぞれの直線距離をインクリメントP社製地図ソフトMapFan.netを用いて計測した。統計学的解析にはR3.0.2を用いた。なお、第1段階では17症例を各属性によって群に分けた場合、それぞれの群の症例が少数となるため、統計学的検定は行わなかった。

## 結果

第1段階では対象は17症例で男性6名、女性11名、発症年齢は53～76歳（平均63.8±8.3歳）、罹病期間は14～113ヶ月（43.4±27.8ヶ月）であった。14症例が在宅看取りを希望し、3症例は希望していなかった。在宅看取りを希望した14症例中12例は自宅で亡くなり、2例は病院で亡くなった。在宅看取りの希望のなかった3症例は当院で亡くなった。14症例中、緩和治療としてオピオイドが投与されていた症例が13症例、酸素投与が13症例、安定剤などの他剤投与が6症例、非侵襲的陽圧補助呼吸（NPPV）使用が2例であった。同居家族は、患者の配偶者1人のみが14例中8症例、また同居若しくは近隣在住の親族による副介護者が確保されていた症例が10症例であった。

在宅看取りを希望し、それを実現した12症例、在宅看取りを希望しなかった3症例、在宅看取りを希望したが病院で亡くなった2症例について比較を行った（表1）。年齢については3群間で大きな差は見られなかった。罹病期間については在宅看取りを希望したが病院で亡くなった2症例で他群より短い傾向があった。緩和治療の内容についても概ね大きな差異は認められなかったが、NPPVは在宅看取りの症例のみが行っていた。自宅と東京都立神経病院との直線距離については、在宅看取りの症例では遠方に在住の症例が多く、平均でも他2群の2倍程度の距離であった。自宅から在宅診療の担当診療所までの直線距離については、在宅看取りを希望しなかった群で他2群の2分の1程度の距離であった。

第2段階での対象は67症例で、男性31症例、女性36症例、発症年齢は33～86歳（平均66.5±10.8(S.D.)歳）、死亡年齢は41～89歳（70.6±9.7歳）、罹病期間は12～230ヶ月（52.9±40.7ヶ月）であった。37症例が在宅看取りを希望し、30症例は希望していなかった。在宅看取りを希望した37症例中28症例は自宅で亡くなり、9症例は病院で亡くなった。在宅看取りの希望のなかった29症例の内28症例は当院で亡くなったが、1症例は自宅にて急逝した。67症例中、緩和治療としてオピオイドが投与されていた症例が29症例、酸素投与が57症例、安定剤などの他剤投与が28症例、NPPV使用が8症例であった。副介護者が確保されていた症例が9症例であった。

第2段階の67症例に対しても在宅看取りを希望し実現した28症例、在宅看取りを希望しなかった29症例、在宅看取りを希望したが病院で亡くなった9症例、それぞれの間で比較を行った（表2）。発症年齢は大きな差を認めなかったが、罹病期間は在宅看取りを希望したが病院で亡くなった群で長い傾向があったが統計学的には有意ではなかった。緩和治療の施行率も、いずれの治療においても3群間での著しい差はなく、統計学的にも有意ではなかった。自宅と東京都立神経病院との直線距離については、第1段階での検討とは逆に、在宅看取りを希望しない症例の方が、統計学的には有意ではなかったが平均距離が遠い結果であった。自宅から在宅診療の担当診療所までの直線距離については大きな差は見られなかった。

第2段階においては女性の比率は52.2%とわずかに高かった。しかし、在宅看取りの意

向の有無で分けると女性がより在宅看取りを希望した傾向が見られた。在宅看取り希望せず病院死の群に対して、在宅看取りを希望し在宅死の群で有意に女性の比率が高い傾向があった ( $p=0.005799$ , Wilcoxon 符号付き順位検定)。

## 考察

第 1 段階の検討では、本研究の研究者、研究協力者が担当した ALS 患者のみを対象とした結果、入院診療、在宅診療を通じて深く関わった症例を主に抽出した形となった。一方、第 2 段階の検討では、当院に入院歴のある全 ALS 患者を対象として抽出したため、症例数は約 4 倍となった。一部重複症例もあるため 2 回の検討の結果を比較することは妥当ではないが、目立った違いは自宅当院間の平均距離とオピオイドの投与率であった。

第 1 段階の検討では患者自宅と東京都立神経病院、自宅と在宅診療を担っている診療所までの距離が遠い症例が多かった。東京都立神経病院の位置する東京都下では道路事情が悪く、平日日中の自動車での平均旅行速度は時速 22km 程度 (国土交通省平成 22 年度道路交通センサス) とされている。特に当院からの直線距離が 20km 近い症例もあり、実際の道のりでは 30km に迫ると考えられる。そのため当院との行き来には 1 時間以上かかることとなる。遠方であれば在宅療養中に具合が悪くなった際にすぐに当院へアクセスできないことになり、そのことによる不安から終末期でも少し時間的余裕を持って病院に入院し、病院で終末期を迎えることを希望する症例も想定される。逆に病院から比較的近隣に在住する症例の場合、病院へのアクセスが良いため安心して終末期まで在宅療養を継続できると考えることもできる。しかし、第 1 段階の検討では遠方の症例が在宅看取りを希望し、在宅死を遂げた症例が多くみられた。この傾向は第 2 段階の検討では全く違う結果となった。平均距離は 3 群間で著明な差がなく、むしろ在宅看取りを希望しない群で平均距離は遠く、一番遠い症例も希望しない群に見られた。この傾向は病院へのアクセスが悪い場合は在宅療養が安心して行えないということを反映しているものと考えられる。

オピオイドの投与率は第 1 段階の検討では 17 症例中 13 症例 (43.3%) であったが、第 2 段階の調査では 67 症例中 29 症例 (76.4%) であった。第 1 段階でのオピオイド投与率は第 2 段階に比べ約 1.8 倍であり、統計学的にも有意であった ( $p=0.015$ , Wilcoxon 符号付き順位検定)。当院では脳神経内科で 7 病棟あり、病棟ごとにある程度独立して治療方針決定などを行っている。第 1 段階で対象とした症例は、本研究の研究者、研究協力者が係わる病棟に入院した症例が多く、外来、在宅診療においても同様に係わっている。今回見られたオピオイド使用率の差異は、院内においても ALS 緩和治療の標準化が進んでいないことを反映しているものと考えられた。

近年、行政上は在宅療養が推進され、内閣府の平成 24 年度高齢者の健康に関する意識調査結果によると、自宅で最期を迎えることを希望している人は 54.6%とされている。しかし依然として全死亡の 76.3%が病院内で死亡しているとの報告がある (厚生労働省 2012 年度人口動態調査)。第 1 段階の検討では病院で亡くなった症例が 17 症例中 5 症例 (29%)

に過ぎず、厚労省の統計と比べると比率が著しく少なかった。しかし、第2段階の検討では67症例中38症例(57%)が病院で亡くなっており上記の比率に近づいた。

第2段階の検討では在宅看取りを希望するも病院で死亡した症例が9例であった。在宅看取りとならなかった原因について検討した。9例とも入院目的はあくまで在宅療養継続にあった。在宅療養体制構築目的、レスパイト、胃瘻交換、呼吸療法導入がそれぞれ2症例ずつであった。残る1例は在宅看取りを希望していたが、肺炎、呼吸苦などで入退院を繰り返す中で入院中に死亡した。いずれもALSの進行による呼吸不全が直接死因とされていた。今回の9症例には他の社会的要因などは見いだせず、引き続き同様の症例を検討したい。

上述のオピオイド投与率の相違より院内のALS緩和ケアの標準化が不十分であることが判明し、本研究で目標に掲げていた終末期ALS緩和ケアのガイドラインの必要性を改めて意識するところである。現段階においては過半の分野において執筆が進んでおり、共同研究者間でのpeer reviewを開始する段階となっている。

## 感想・報告

がん患者に対する緩和ケアは本邦でも約30年前よりホスピス病棟が作られるなど、神経難病における緩和ケアより進んでおり広く認識されている。しかし我々のいる神経難病専門病院ではがん患者を診療することはまれであり、がん患者に対する緩和ケアに係わる機会も同様である。背景・目的にも記載したように在宅看取りのスキルの構築のためには、病院内での看取りのスキルを十分に構築する必要があると考えられ、ガイドラインの作成もその一つであるが、がん患者に対して確立されてきている緩和ケアの実態を知ることにも必要であると考えた。そこで、本邦のホスピス病棟の草分け的存在である大阪市の淀川キリスト教病院のホスピス病棟の見学を企画した。医師、看護師、理学療法士、言語聴覚士の多職種計9名で訪問した。

2012年11月よりホスピス・こどもホスピス病院として独立した病院となっている。以前は淀川キリスト教病院の分院で100床程度の規模であったが、改装され成人対象のホスピス病棟と小児対象のこどもホスピス病棟の2病棟で計27床になっており、非常にゆとりのある病院であった。病室・病棟の他にもチャペル、ホール、屋上庭園、家族の待機スペースなどもゆとりを持って作られていた。成人の病棟は緩和ケア病棟であるため、神経難病の受け入れはないとのことであったが、小児の病棟には重度心身障害児のレスパイト入院も受け入れているとのことであった。当地にも緩和ケア病棟を持つ病院はあるが、一般に入院待ちが長く入院が困難である。しかし、ホスピス・こどもホスピス病院では待ち時間が長くとも2週間程度で入院できるようにしているとのことであった。

成人の病棟はは予後数週間程度の患者が入院するため、病院ではあるが亡くなるために来る場所でもある。一般に病院の内装は清潔感を優先し、明るい色や艶を優先することが多いが、終末期の患者に配慮した暗くはないが落ち着いた色使いを行っているということ

であった。また、天井や壁の様子が死線期の幻覚や幻視の原因なりうるもので、そういった原因にはならないが、決して無味乾燥にならないような材料を選んでいるとのことであった。

また、専門的なものから一般の病院でも行われているようなものまで非常に多くのボランティアの関わりがあるとのことであった。ボランティアの方が院内にいる1つの意味としては、忙しくなさそうな人がいる、ということにあるとのことであった。医療スタッフはどうしても業務に追われていて、患者サイドからは常に忙しいように見え、なかなか声もかけにくい。そういう中に忙しくなさそうに話しかけられる人がいることが、患者の安らぎにつながるとのことであった。

悲嘆ケアについても伺ってきた。患者家族会が開催されており、亡くなってから3ヶ月後、1年後などに案内をしているとのことであった。しかし、そういった取り組みに参加する方は状態を把握できるが、参加しない方は問題がないのか、若しくは参加することも出来ない状態なのか把握できないため限界があるとのことであった。

施設見学に留まったため具体的な緩和治療の内容などには接することは出来なかったが、ボランティアのあり方、悲嘆ケアの限界など改めて認識するところであった。そして内装の考え方なども当院も近い将来に建て替えの方向であるため、全て取り入れることは出来ないが参考になることは非常に多かった。

当院は難病医療拠点病院となっており、入院診療に加え地域との連携にて人工呼吸器を装着したALS患者の在宅診療も行っている。本研究では主に人工呼吸器を装着しないALS患者の緩和に焦点を当てた。しかし人工呼吸器を装着して療養しているALS患者においても、身体的、精神的苦痛は存在しそれらの緩和についても同じように対処していく必要がある。そこでALS在宅療養に加え音楽療法というアプローチで取り組んでいる兵庫県養父市の公立八鹿病院の見学を行った。

兵庫県の但馬地域にある八鹿病院は、420床をもつ自治体立の総合病院で、急性期医療に加え回復期リハビリテーション病棟、緩和ケア病棟、療養病棟、障害者病棟をもち、老人保健施設、訪問看護ステーション、居宅介護支援事業所を併設し、医療・保健・福祉にわたる包括医療を実践している。中でもALSケアに於いては、近藤清彦現副院長を中心に発症時から呼吸器装着後も含めて療養環境を提供するという先駆的取り組みで評判が高い。ALS患者の国内での呼吸器装着率が20-30%と言われる中90%を超える装着率とされており、その理由と実践を探りたく医師、理学療法士、作業療法士の計6人で、同院への見学そして意見交換を行った。

同院では1990年よりALSケアチームを院内で組織し、チームのメンバーで月に一度、通院中・入院中・在宅療養中の全患者に対して、呼吸・栄養・コミュニケーション・精神・介護負担など様々な角度から評価し対応に当たっていた。そしてメンバー全員が患者家族のQOL向上を目標とし、またそれぞれが専門職としての自覚を持ち責任をもって対応している様子が窺われ、有機的なチームとして機能していた。音楽療法など直接の病院収

入とは成らない試みに対しても、他のスタッフが協力し合い効果的に実践されていた。ただしその方法は、すばらしい演奏や上手な歌を聴いてもらうというのではなく、患者自身から依頼された患者自身が好きな曲を奏でるというまさに患者中心ケアがなされていた。その実践の場に参加することができ、患者の人生にまつわる思い出が語られ、そこからスタッフと患者との心を開いた良好なコミュニケーションが生み出されるという現象をも経験することもできた。またすでにコミュニケーション不能となっている患者であっても、ベッド周りにかつての写真や孫からの絵手紙などが多く飾り付けられ、ベッドサイドに顔を出すだけで、その人となりを感じられる空間として機能していた。一方でこれらの実践の継続性させるための経営努力も積極的に行われており、特に 2014 年からの療養介護事業の導入により生活支援員を病棟に配置し、コミュニケーションに時間を要する ALS 患者に対する看護師負担の軽減に成功し、経営・療養・患者満足度全てに於いて改善に成功していた。

ALS 呼吸不全時における意思決定は、主治医の影響が大きいとの報告もあるが、近藤医師を含めた同院 ALS チームはパターナリズムと批判される方法での告知はしていない。あくまでも WHO の緩和ケアの目的にもある患者の生きることの尊重が主題であり、そのための努力を行うことにより結果として呼吸器装着して生きることを患者自らが選択できているように見受けられた。

地域やその環境も大きく異なるが、われわれにも同様のアプローチは可能である。多職種が専門職としての自覚を持ち、QOL を向上させるための努力を続け、仮に呼吸器を選択しない ALS 患者においても、その人が生きることを肯定するアプローチを続けることが、緩和ケアに於いてとくに肝要と考えられた。

本研究は勇美記念財団 2013 年度（後期）一般公募 在宅医療研究への助成によって行われた。

表1; 在宅看取り希望の有無と死亡した場所による分類(第1段階)

	症例数	発症年齢 (歳)	罹病期間 (月)	自宅からの距離		緩和治療の施行率				
				神経病院 (km)	在宅医 (km)	オピオイド	酸素	他剤	NPPV	
在宅看取り希望	なし —— 病院死	3	64.3 (53~74)	43.7 (33~51)	4.7 (3.4~6.0)	2.5 (1.6~3.1)	100%	100%	67%	0%
		2	67.0 (60~74)	21.5 (19~24)	5.2 (4.3~6.1)	1.1 (0.3~1.8)	50%	50%	50%	0%
	あり —— 在宅死	12	63.1 (49~76)	46.9 (14~113)	10.3 (0.5~19.3)	2.3 (0.8~5.4)	75%	75%	25%	17%

平均値。カッコ内は最小値、最大値を示す。緩和治療の他剤とは安定剤、抗うつ剤など麻薬以外の抗不安作用、鎮静作用を持つ薬剤。



表2;在宅看取り希望の有無と死亡した場所による分類(第2段階)

	症例数	発症年齢 (歳)	罹病期間 (月)	女性比	自宅からの距離		緩和治療の施行率				
					神経病院 (km)	在宅医 (km)	オピオイド	酸素	他剤	NPPV	
在宅看取り希望なし	病院死	29	66.4 (53~74)	45.4 (33~51)	34.5%	9.6 (1.9~26)	2.1 (0~4.6)	45%	90%	45%	7%
	在宅死	1	*1	*1	*1	*1	*1	なし	なし	なし	なし
在宅看取り希望あり	病院死	9	67.6 (60~74)	74.8 (19~24)	66.6%	6.8 (0.5~18.1)	3.3 (0.3~10.3)	33%	78%	44%	22%
	在宅死	28	65.9 (49~76)	53.0 (14~113)	70.3%	7.7 (0.5~19.3)	2.6 (0.7~5.5)	48%	89%	41%	15%

平均値。カッコ内は最小値、最大値を示す。緩和治療の他剤とは安定剤、抗うつ剤など麻薬以外の抗不安作用、鎮静作用を持つ薬剤。  
\*1:1症例のみであり不提示とした。