

<シンポジウム 7—3>ALS の研究・治療はどこまでできたか

日本における ALS 終末期

荻野美恵子

(臨床神経, 48 : 973—975, 2008)

Key words : 筋萎縮性側索硬化症, 終末期ケア, 緩和ケア, オピオイド

ALS においては病初期から症状だけでなく, 告知や疾患受容など精神的な苦悩があり, 経過でみられるあらゆる苦痛に対応していく ALS 診療そのものを緩和ケアと捉えることができる。終末期緩和ケアは ALS 緩和ケアの一部でしかない。また, がんの終末期とことなり, 少なくとも侵襲的人工呼吸器を装着すれば生きることがはできるため, 極端に不自由な身体で生き続けるかどうか生死の選択をせまられることになる。患者・家族だけでなく医療者にも「生きる意味」や「人間の尊厳」をどう考えるのかという問題をつきつけられる¹⁾²⁾。

ALS は現在のところ完全治癒が困難ではあるが, 医療者になにもできないわけではない。身体機能が低下しても必ずしも主観的 QOL は低下しないが, 医療者がいかにかわるかで QOL は大きく変わりうる。すぐにでもできる症状緩和を適切な時期に十分おこなうことが重要であることはいうまでもないが, そのためには適切なインフォームドコンセントと患者の生き様に沿った理解が必須である³⁾⁴⁾。

具体的な症状緩和としては四肢麻痺に対してはリハビリテーションおよび栄養管理が重要である。補助具の利用も有効だが, 進行のため使用できる時期が限られるので, 導入時期の見極めが大切である。筑波大学の山海教授によるロボットスーツの応用も期待される。

嚥下障害に関しては, 定期的に嚥下造影などで評価をおこない, 嚥下リハビリをおこなう。経管栄養への導入時期は呼吸筋障害も加味して見極める。大雑把な指標として食事に 1 時間以上かかるばあいは経管栄養を併用することを薦めている。呼吸筋障害のために経皮内視鏡的胃ろう造設術(PEG)が施行困難になったときには内視鏡対応マスクにて非侵襲的人工呼吸器(NPPV)を装着しながら施行する方法をもちいている。

コミュニケーション障害に関しては残存機能に応じて文字盤, トーキングエイド・レッツチャット, コンピューター(伝の心・オペレーションナビなど), マクトス(脳波), 心語り(脳血流)などをもちいる。米国では, 脳表面におかれたチップで微量電流を解析し, 考えただけでコンピューター上のカーソルを動かせるシステムをもちいて ALS を対象に臨床試験がおこなわれている。閉じ込め症候群⁵⁾でも意思疎通ができる可能性が具体的にってきている。

呼吸障害に関しては, 初期には呼吸リハビリをおこなうが,

おこなっても最大吸気圧が低下するような時期には逆効果となる。合併症対策には無気肺の予防が大切であり, アンビューバックによるバギング, カフマシーン(カフアシスト), パーカッシュネアなどをもちいる。とくにカフマシーンは排痰にも有効であり朝夕定期的にもちいることにより吸引回数も減少できる(現在保険適応なく月 2 万円強のレンタル料)。

呼吸補助の方針については施設により大きくことなっている。当院では%VC50% 以下, PCO₂ 45torr 以上, 自覚的および他覚的呼吸困難症状(胸郭の動き, 呼吸回数, 体動時いきぎれ, 息継ぎの頻度, 声の大きさ等)をみとめたときには NPPV の導入につき説明している。初期には夜間のみ導入で日中の ADL が向上するので, 延命とのみ捉えず症状緩和の一環として使用する。導入時期, 導入方法が適切であればほとんどの症例に導入可能で, 近年当院では短期間の方もふくめると約 8 割の ALS 患者が NPPV を使用している。また, %VC は進行期にはほとんどの症例で正確に計測できなくなるので, 鼻をすする圧である Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP)をもちいているが, 球麻痺症例もふくめ, 予後予測に有効である⁶⁾。顔にマスクをつける NPPV の導入困難例には体外式陽・陰圧人工呼吸器(商品名: RTX)をもちいることもある。

侵襲的人工呼吸器(TV)に関する考え方も医療者によってかなりことなるようである。導入割合は日本の平均としては約 20% と推計されているが施設間で 0% から 90% 以上まで幅広い。欧米では数%~10% 強であるので, 日本は飛びぬけて TV が多い国と捉えられている。また, 欧米では将来的に TV を中止する権利がみとめられているが, 日本では事実上困難であるので, 導入にいたる決断は簡単なものではない。様々な因子が関係するため, 十分な時間をかけてよく状況を理解し, 納得して導入することが, その後の人生の QOL に大きくかわる。TV を導入をしないばあいの終末期の迎え方についても後述のオピオイドなどをもちいて苦しまない保証をすべきである。また, 方針決定したばあいに本人の希望通りに治療がおこなわれるように工夫することも必要であり, 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⁷⁾。

ホスピスの対象疾患ががんにかぎっているのは日本のみであり, 海外では当たり前のこととして ALS 終末期を緩和ケア医・ホスピス医がみる。そのため, 早くから ALS 終末期にオ

Table 1 投与方法

1) 原則として一回量塩酸モルヒネ 2.5mg を呼吸苦に合わせて 3～4 時間毎に頓用で制限を設定せずに開始する
2) 呼吸苦の緩和がえられるまで 1 回量を 2.5mg ずつ増量
3) これにより一日のおおよその必要量を決定したら、原則として長時間作用型の硫酸モルヒネに変更する(モルベス一日 2～3 回保険適応なし)
4) 状況により経口・経管投与が困難なばあいは塩酸モルヒネ注の経皮または経静脈投与をおこなう

ピオイドが使用されていた。病院死が多い日本においては最後まで神経内科医がかかわることが多いが、神経内科医はがんを扱わないのでオピオイドの使用になれていないこと、呼吸筋麻痺をきたす疾患に呼吸抑制の恐れのあるオピオイドをもちいることに対する抵抗感からあまりもちいられてこなかった。加えて、長時間型のモルヒネは癌以外では保険適応になっていないこともあり、平成 19 年の共同通信による調査では約 14% の神経内科医しかモルヒネの使用経験がないという結果であった。当院では平成 16 年から緩和ケア医と共同してモルヒネの使用につき検討をはじめ、プロトコルを作成した (Table 1)。呼吸苦が他の方法では改善できない ALS 症例に十分なインフォームドコンセントをえて使用してきた。平成 18 年に 17 例をまとめた結果では初期維持投与量は 10～30mg であり、使用した症例の 88% は改善または著明改善をみとめ、モルヒネ導入前後で 9 例中 4 例では高 CO₂ 血症はむしろ改善した。安全性についてはモルヒネの一般的副作用である便秘を呈した症例は多かったが、少量から開始するためか、嘔気・嘔吐をみとめた症例はなく、全体として安全性は高いと考えられる。過鎮静や呼吸抑制をきたさず使用でき、意識がありながら楽そうにすごすことができることは患者および家族にとってとても貴重な時間となっている⁸⁾。

モルヒネの呼吸困難に対するメカニズムについては肺癌患者の使用経験より推測されている。呼吸中枢の感受性低下や

呼吸数減少による酸素消費量の減少、鎮咳作用、中枢性の鎮静作用などがあげられているが、ALS の使用量では傾眠傾向や多幸傾向がなくとも呼吸苦が改善したことより、単に精神的効果のみが理由ではないと考える。

前述のごとく保険適応の問題が大きく、学会等を通して適応拡大の要求をしているところである。また、最後まで生きるか逝くかを迷う方も多い。モルヒネを使用するからといって、TV 選択を否定しない認識が必要である。

文 献

- 1) 荻野美恵子：人工呼吸器を着けるか着けないか [第 3 部] 神経難病の事前指定書—北里大学東病院の取り組み—。難病と在宅ケア 2004 ; 10 : 15—18
- 2) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症における倫理的・社会的問題。神経治療学 2005 ; 22 : 741—745
- 3) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症。在宅医学, 日本在宅医学会テキスト編集委員会 編, 東京, 2008, pp 341—348
- 4) 荻野美恵子：筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の医療手順。神経治療学 2004 ; 21 : 127—137
- 5) Ogino M, et al: Can we predict if the patient with ALS will develop totally locked-in state (TLS) or minimal communication state (MCS) relatively early after induction of mechanical ventilation? ALS and other motor neuron disorders 2004; 5(suppl 2): 119
- 6) Kamide N, Ogino M, et al: Usefulness of Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP) for Japanese patients with ALS. Amyotrophic Lateral Sclerosis 2006; 7(suppl 1): 83
- 7) 荻野美恵子他：「緊急時の対処方法カード」(事前指定書) 導入後の評価。臨床神経 2005 ; 45 : 1044
- 8) 荻野美恵子：侵襲的人工呼吸療法を選択しない ALS 患者さんの緩和ケア。難病と在宅ケア 2006 ; 12 : 23—26

Abstract**The end of life care for the patients with ALS in Japan**

Mieko Ogino

Department of Neurology, Kitasato University School of Medicine

Because the whole of the management of ALS is palliative care, in this paper I presented about the management of each symptom, respiratory care, decision making of the mechanical ventilation, and the end of life care in Japan. We must be aware that the patients with ALS can continue to live if they decide to wear the tracheostomy ventilation (TV) even just before death, it is completely different form situation in cancer patients. In Japan about 20% of ALS patients choose TV, this figure is much higher than western countries. On the other hand, only 14% of neurologist have experience of opioids usage for ALS in 2007, much lower than western countries. We started to use opioids for ALS patients in 2005. We use morphine 10-30 mg/day as maintenance dose in early phase without sever side effect. Eighty-eight percent patients reported relief of breathlessness, in 4 patients out of 9, PCO₂ was decreased. It is big problem that the health insurance does not cover the cost of opioids for ALS. I want to emphasize that the best effort should be taken to relieve suffering not only for cancer patient but for every patient.

(Clin Neurol, 48: 973—975, 2008)

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS), the end of life care, palliative care, opioid
