

## 4. 緩和ケアと看護の拡がり

### A. 非がん疾患の緩和ケアと看護

#### 4) 難病

成田有吾

(三重大学大学院医学系研究科 看護学専攻 基盤看護学領域/脳神経内科医)

#### 緩和ケアと神経難病

もとより緩和ケアは、がん・非がんを区別してはいなかった<sup>1)</sup>。本邦での、「主として末期の悪性腫瘍（がん）の患者または後天性免疫不全症候群（AIDS）に罹患している患者」を対象とする対応は、医療保険制度による指定の影響を強く受けている<sup>2)</sup>。難病とは、本邦においては、原因不明、難治性、希少性などを要件として、医療費負担の軽減と疾患の病態と予防・治療法解明への研究促進を動機づけに置き、政策的に規定された疾患群を意味する<sup>3)</sup>。

「難病」に分類される疾患は、治癒が期待できないことが前提である。かつ症状コントロールもままならない。具体的には「難病」（厚労省資料集計2016年度末306疾患、現在331疾患<sup>4)</sup>）の内訳では神経系疾患が27.9%で、他臓器系疾患が3/4弱を占めている<sup>5)</sup>（図1）。

三重県の難病医療専門員（難病医療コーディネータ）への5年間の延べ相談件数3,123のうち筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis：ALS）が2,013件（64.5%）を占めた<sup>6)</sup>。ALSは、急速に進行し、数年以内に呼吸不全が生じることが多く、補助呼吸を使用しないことは死に直結する<sup>7)</sup>。ALSに代表される神経難病は、進行性で死に至る疾患で、患者のケア、心理的サポートなどにおいてがんと共通する点がある<sup>8)</sup>。一方、がんに比べると経過が長く、慢性疾患として認識される場合が多い（図2）。高齢者が多数を占める難病のケアにおいては、ホスピス・緩和ケアが目指すに値する分野である<sup>9)</sup>。治療法の

ない神経難病においては、ケアは合併症の予防と症状緩和に終始する。近ら<sup>10)</sup>は「神経難病緩和ケアは難病ケアの基盤」と指摘している。疾患の概要については別途参照されたい<sup>4, 7)</sup>。

#### 「難病」の緩和ケアと看護

「難病」に関する緩和ケアと看護の拡がりについて既報告を検討した。

##### 1. 件数

PubMedで“palliative”と“nurs\*”（\*：nurse, nursing等を含む）で検索（2019年1月5日）し391件が抽出された。ALSを目的に、検索式に“amyotrophic”を加えると60件が抽出され、全件ALSに関する報告を確認した。検索式の“amyotrophic”を“motor neuron\*”に置き換えると66件が抽出され、このうち22件が重複していた。ALSあるいは運動ニューロン疾患（motor neuron disease：MND）でのPubMed上、緩和と看護が含まれる報告は104件であった。本邦からは6件で、英語での報告は少なかった。英国および英国圏でよく使用されるMNDは、ほぼ同義ながら球脊髄性筋萎縮症や脊髄性筋萎縮症はじめ他の疾患が含まれる。パーキンソン病（Parkinson’s disease：PD）を目的に、検索式を“palliative”, “parkinson”, “nurs\*”で検索すると48件が抽出されたが、他疾患を対象とするものを除外、45件が該当した。緩和ケアでの看護の重要性は当初から指摘されている<sup>1)</sup>。研究結果が主体となる既報告でも緩和ケアと看護は関与し続けており、全

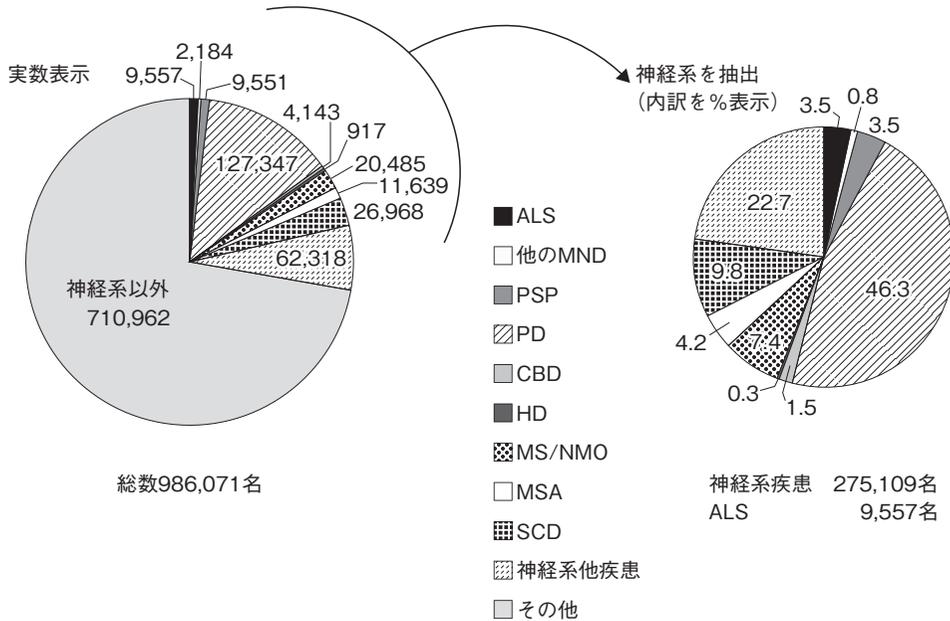


図1 指定難病受給者証所持者 (2016年度末)

難病情報センター：特定医療費（指定難病）受給者証所持者数 [http://www.nanbyou.or.jp/entry/5354] より筆者作図

現在の指定難病受給者証所持者数は執筆時点で2016（平成28）年度末データのみ入手可能。指定難病受給者証の所持者は全国で98万6千名あまりで、前年度に比して1万1千名ほど増え、ALSはその1%程度を占める。右の円グラフは神経難病だけの割合を提示した。

ALS：amyotrophic lateral sclerosis（筋萎縮性側索硬化症）、MND：motor neuron disease（運動ニューロン疾患）、PSP：progressive supranuclear palsy（進行性核上性麻痺）、PD：Parkinson's disease（パーキンソン病）、CBD：corticobasal degeneration（皮質基底核変性症）、HD：Huntington's disease（ハンチントン病）、MS/NMO：multiple sclerosis/neuromyelitis optica（多発性硬化症／視神経脊髄炎）、MSA：multiple system atrophy（多系統萎縮症）、SCD：spinocerebellar degeneration（脊髄小脳変性症）

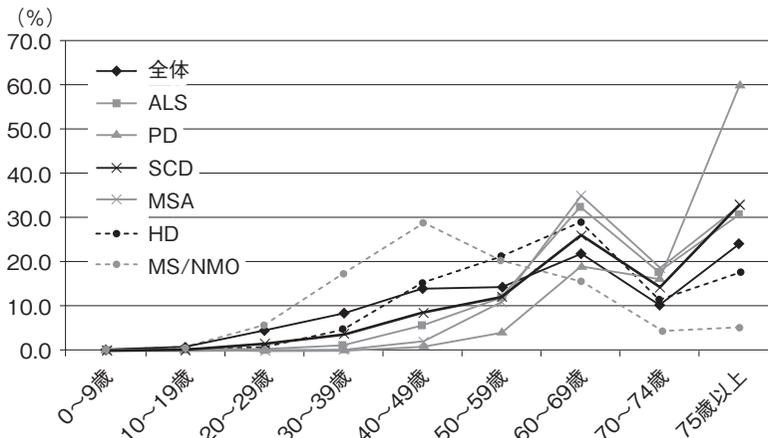


図2 年代別受給者証所持者 (2016年度末)

疾患全数に対する%で表示

体と神経難病関連の報告は類似した割合で近年伸びてきていた。2015年からはPDの報告が増えていた(図3)。

日本語での報告を医学中央雑誌電子版(医中誌Web)にて、検索式を“緩和”“難病”で、会議録を除外、抄録を有するもの、の条件で検索し

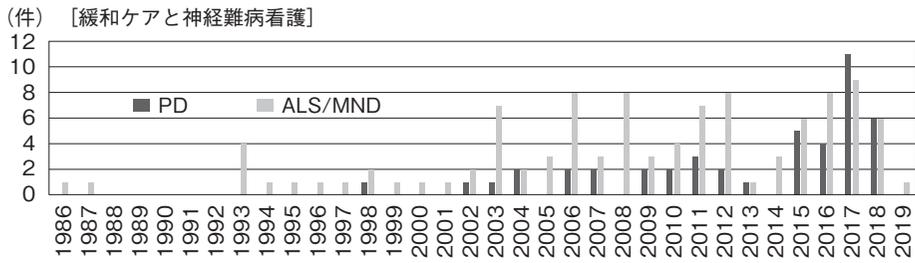
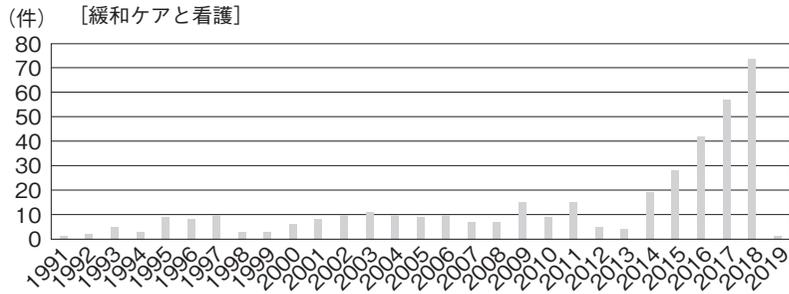


図3 PubMed 検索 “palliative” & “nurs\*”  
(2019年1月4日検索)

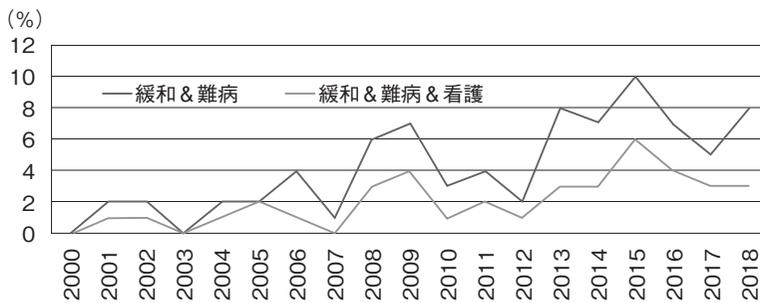


図4 医学中央雑誌電子版 (医中誌 Web) 件数  
(2018年12月31日検索)

(2018年12月31日), 80件, 上記検索式に“看護”を加えると39件が抽出された。キーワードとしてALSを挙げているものは, それぞれ29/80 (36%), 15/39 (38%)であった。日本語での報告でも件数において看護の関与は, 報告の全体数と類似した増加が示された (図4)。近らの指摘のように, 報告数の伸びは2000年以降に明瞭となり, 全体数としては2010年以降に目立った<sup>10)</sup> (図3, 4)。なおALSは, この増加に先行する報告があった (図3)。

## 2. 既報告の内容

ALSでは, 疼痛管理, 呼吸苦管理に着目されて

いる。オピオイドの使用も少量での効果が早くから指摘されているが<sup>11, 12)</sup>, 本邦での認知は途上であり, まだ一般化には至っていない<sup>13)</sup>。英語文献では, 終末期の意思決定の問題が正面から取り上げられている。オランダでは, 医師による致死量の薬剤による自殺補助が認められている。自ら死を早める選択を実行した患者の22%がALSであったことが報告された<sup>14)</sup>。この報告では, 実行前の患者側からの医療に対する評価では88%が「良好/非常に良い」と評価, つまり, 医療に不満足で死を選ばわけではなかった。しかし, 患者の16%は落ち込んでいる (deressed) と感じ, 45%は尊厳が失われたと感じた経験が

あり、42%は呼吸苦が生じる前から息苦しくなることを怖れていた<sup>14)</sup>。死を急ぐALS患者の14%は実施前13カ月にわたり症状が安定し、宗教をもつ人はそのような思いが抑制されていた<sup>15)</sup>。また、英国では91%、米国では90.4%のALS患者が、適切な緩和ケアにより、ほとんど呼吸苦を感じないで終末を迎えていた<sup>13)</sup>。

第29回国際ALS/MNDシンポジウム(2018年12月、英国、グラスゴー)において「終末期の意思決定」として4名の演者が1セッションに集い、本邦からはOgino M.が現状を伝えた。ALS/MND患者の死を急ぐ気持ちと生への希求の両面性(ambivalence)への対応の難しさが4名から語られた。

PDにおいては、運動症状への対応に加えて、あるいはそれ以上に非運動症状が療養者(患者および介護者)を悩ませている<sup>7)</sup>。神経変性疾患では、経過に伴い他の系統の機能も障害される。PDにおける認知機能の障害はレビー小体型認知症(dementia with Lewy bodies: DLB)と、また、ALSにおいては前頭側頭葉変性症(frontotemporal dementia: FTD)との関連が明らかとなっている<sup>4, 7)</sup>。神経変性疾患の多くは本邦では「難病」と規定されているが、希少性の要件から、アルツハイマー病やDLBなどの認知症は除外されている。患者の意思の尊重には、発症早期からのコミュニケーションが欠かせない。患者の意向を聴くことは認知症疾患でも、進行して聴けなくなるまでは可能である<sup>16)</sup>。病初期からの緩和ケアに看護の関与は欠かせない。

### 3. 今回の概説での留意点

論文などとしての報告には出版バイアスがある。エビデンスを非常に得にくい緩和ケアの領域では、論文として公開されない多くの取り組みや状況が存在することを念頭に置きたい。

#### 文献

- 1) Saunders C: 序. シシリー・ソンドース 編著; 岡村昭彦 監訳: ホスピス—その理念と運動. pp.11-13, 雲母書房, 2006
- 2) ホスピス財団: ホスピス・緩和ケアとはなんでしょうか. [https://www.hospat.org/public\_what.html] (2019. 1. 9 アクセス)
- 3) 厚生労働省: 難病対策. [https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/kenkou\_iryuu/kenkou/nanbyou/index.html] (2019. 1. 9 アクセス)
- 4) 難病情報センター: 指定難病一覧. [http://www.nanbyou.or.jp/entry/5461] (2019. 1. 9 アクセス)
- 5) 難病情報センター: 特定医療費(指定難病)受給者証所持数. [https://www.nanbyou.or.jp/entry/5354] (2019. 1. 9 アクセス)
- 6) 中井三智子: 筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者に対する難病医療専門員の支援に関する後方視的検討 internal conflictの視点からの分析. 日本難病看会誌 17: 1343-1692, 2013
- 7) 成田有吾: 神経変性疾患. 緩和ケア 27 (Supple): 130-137, 2017
- 8) 福原信義: 神経難病の緩和医療. 緩和医療学 3: 45-52, 2001
- 9) Klagsbrun SC: ホスピス—その広がりゆく役割. シシリー・ソンドース 編著. 岡村昭彦 監訳: ホスピス—その理念と運動. pp.25-32, 雲母書房, 2006
- 10) 近 文香, 坂井さゆり: 神経難病緩和ケアの文献にみる看護の課題. 新潟大学保健学雑誌 14: 1-8, 2017
- 11) Oliver D: Opioid medication in the palliative care of motor neurone disease. Palliat Med 12: 113-115, 1998
- 12) Neudert C, Oliver D, Wasner M, et al.: The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 248: 612-616, 2001
- 13) 荻野美恵子: 神経内科領域における終末期の倫理的問題について—ALS終末期ケアに関するアンケート調査結果. 臨神経 50: 1026-1028, 2010
- 14) Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD, et al.: Euthanasia and physician-assisted suicide in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. J Neurol 261: 1894-1901, 2014
- 15) Stutzki R, Weber M, Reiter-Theil S, et al.: Attitudes towards hastened death in ALS: a prospective study of patients and family caregivers. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 15: 68-76, 2014
- 16) 厚生労働省. 認知症の人の日常生活・社会生活における意思決定支援ガイドライン(2018年6月) [https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/0000212395.html] (2019. 1. 9 アクセス)