資 料

在宅筋萎縮性側索硬化症療養者の急変時対応に関する認識と実態

大谷 忠広¹, 牛久保美津子², 川尻 洋美³, 中川 裕¹, 飯田 苗恵⁴, 岡本 幸市⁵

- 1 群馬県前橋市昭和町3-39-15 群馬大学医学部附属病院
- 2 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学大学院保健学研究科
- 3 群馬県前橋市昭和町3-39-15 群馬県難病相談支援センター
- 4 群馬県前橋市上沖町323-1 群馬県立県民健康科学大学
- 5 群馬県前橋市大友町3-26-8 老年病研究所

要 旨

目 的：筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の病状は進行予測が難しく、在宅療養中に急変して緊急入院となることがある。そのため、急変時の対応を整備する必要がある。本研究目的は、在宅 ALS 療養者の急変時対応の認識と実態を明らかにすることである。

方 法：A 大学病院神経内科で ALS の診断を受け 2011～2013 年の間に外来受診歴がある患者と ALS 患者会関係者 5 名を含めた計 77 名。郵送法による質問票調査を実施した。倫理的配慮は、群馬大学医学部疫学研究に関する倫理審査会にて承認を得た。

結 果：回収は 42 件 (回収率 55%) で、有効回答 41 件を分析した。急変経験者は 17 名、未経験者は 24 名であった。自宅での急変に備えて、事前に医療の対応方法に関する意思表示は「必要はない」「わからない」は、経験者 6 名、未経験者 9 名。理由は、「まだ大丈夫だと思っている」、「症状が軽いから」などであった。急変時に最初にする連絡先は、「決まっていない」が、急変経験者 0 名、未経験者 10 名であった。急変経験者 17 名の急変の回数は、1 回が 11 名、2 回が 2 名、3 回以上が 2 名であった。

結 論：急変未経験者は、急変経験者に比べ急変時対応の認識が希薄で対応方法が未整備であることが明らかとなった。早期から急変時の対応方法について患者教育をする必要がある。

文献情報

キーワード：

筋萎縮性側索硬化症、
在宅療養、
急変時対応、
意思表示、チーム医療

投稿履歴：

受付 平成26年11月20日
修正 平成26年12月 3 日
採択 平成26年12月 4 日

論文別刷請求先：

大谷忠広
〒371-8511 群馬県前橋市昭和町3-39-15
群馬大学医学部附属病院
電話：027-220-8751
E-mail: t.ohtani@gunma-u.ac.jp

はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (以下、ALS) は、徐々に悪化進行あるいは寛解と悪化を繰り返しながら慢性的に経過することの特徴とする。また、治療法がまだ確立されていないため、診断後の多くの患者は、疾患をかかえたまま在宅療養生活を送る。さらに、特定疾患医療受給者は増加していることから、在宅 ALS 療養者はますます増えることが予想される。ALS の病状の進行は発症タイプにより異なり、速度も個別性が高いため、進行予測が困難である。^{1,2} これらのことから、緊急受診件数もまた増えていくことが予想される。在宅 ALS 療養者が安心して療養生活を送るためには、病状急変時の緊急受診体制を整えることは非常に重要である。

在宅における病状急変時に、早急かつ適切な対応を行うためには、事前に緊急時の対処方法・連絡体制について、往診や訪問看護師ら地域支援者と、受け入れ先の病院スタッフが、療養者と家族とともに話し合い、その内容を関係者間で情報共有することが重要である。しかし、現状ではいまだそのような体制は十分にできているとは言い難い。こ

のような緊急受診体制を整備するためには、まずは現状と問題点を把握する必要があるが、それを明らかにした調査研究はみられない。

国内における緊急受診状況の調査研究は、救急搬送患者を対象としたものが多数報告されている。そのうち、在宅神経難病療養者を対象とした報告は、緊急受診の適切的な調査研究が2件のみで、1病院からの実態を明らかにしたものであった。^{2,3} 本研究の目的は、在宅 ALS 療養者の緊急受診体制を整備するための資料を得るため、在宅 ALS 療養者の緊急入院・緊急受診の認識と実態を明らかにすることとした。

方法

1. 研究対象者

A 大学病院神経内科で ALS の診断を受け 2011～2013 年の間に外来受診歴がある患者のうち、病名が未告知の患者と死亡者は除外した。これに ALS 患者会関係者 5 名を含めた計 77 名とした。

2. 調査方法

郵送法による無記名式質問票調査を 2013 年 12 月～2014 年 1 月に実施した。質問票は、修士号以上の学位を有する神経難病に携わる看護師 4 名と医師 2 名が文献を参考にして協議して作成したものを、患者 3 名にプレテストを実施したうえで使用した。質問項目は、患者基礎情報、急変時対応の認知度、急変の有無、急変経験者に対する急変時の対応状況についてであり、回答方法は選択式と自由記載式とした。個人のプライバシーの保護のために無記名とした。

3. 用語の定義

「病状の急変」とは、予想しなかった病状の悪化があり、療養者と家族だけでは対応しきれない状態とした。

4. 倫理的配慮

群馬大学医学部疫学研究に関する倫理審査委員会にて承認を得た（承認番号 25-50）。調査票の表紙に、本調査の目的、プライバシーの保護、協力しなくても不利益はないこと、調査票の回収をもって、同意とみなすなどの説明を記載した。

結果

回収は 42 名（回収率 55%）であったが、うち 1 名は ALS 以外の診断であったことから除外し、分析対象は 41 名とした。急変経験あり群（急変経験群）は 17 名、急変経験なし群（急変未経験群）は 24 名であった。以下、この 2 群間の比較検討を行った。

1. 対象者概要（表 1）

年齢は、急変経験群では急変未経験群より、65 歳以上がやや多かった。療養場所は、急変経験群は自宅が 7 名（41%）と入院中が 8 名（48%）と約半数ずつであったが、急変未経験群は自宅が 22 名（92%）であった。呼吸管理は、急変経験群では気管切開と気管切開下陽圧換気（TPPV）が 8 名（47%）、急変未経験群では何もしないが 16 名（67%）、非侵襲的陽圧換気（NPPV）が 5 名（21%）であった。診断からの期間は、急変経験群では、6 年以上が 6 名（35%）を占めていた一方で、0～1 年以内の 4 名（24%）が急変を経験していた。急変未経験群では、0～1 年以内が 12 名（50%）であったが、診断から 6 年以上経過していても急変経験がない人が 2 名（8%）いた。回答者は、配偶者が 23 名（56%）と最も多く、患者本人が 11 名（27%）、子どもが 5 名（12%）であった（複数回答）。

2. 緊急時の準備に対する認識と意思表示（表 2）

自宅で病状の急変があった場合に備えて、事前に医療の対応方法に関する意思表示をしておく必要性について、「必要がある」との回答は 21 名（急変経験群 9 名、急変未経験群 12 名）であった。「必要はない」、あるいは「わからない」との回答は、13 名（急変経験群 4 名、急変未経験群 9 名）であった。理由は、「症状は両腕のみであるから」、「まだ大丈夫だと思っている」、「症状が軽いから」、「なんとかなると信じているから」、「ALS ではないから」などがあつた。また、急変時の呼吸の処置に対する意思表示については（急変経験群から TPPV 療養中の 7 名を除外）、「考えていない」は 9 名（急変未経験群 9 名）、「考えているが迷っている」は 8 名（急変経験群 3 名、急変未経験群 5 名）であった。症状が急変した際に最初に連絡先について（急変経験群から、長期入院中の者 4 名を除外）、「決まっている」と 24 名（急変経験群 10 名、急変未経験群 14 名）が回答していた。しかし、「決まっていない」は 10 名が回答したが、全員が急変未経験群であった。

3. 急変経験者による実態と認識（表 3）

緊急で病院に受診・入院した経験は、1 回が 8 名、2 回が 3 名、3 回が 1 名、7 回が 1 名であった。受診先選択の理由は、「ずっとかかっていた病院だから」が 11 名で最も多かったが、「ずっとかかっていた病院が受け入れ拒否」が 1 名、「ずっとかかっていた病院ではないが話し合いで決めていた緊急搬送先」が 3 名であった。急変時に最初に連絡した人については、訪問看護師が 6 名、地域主治医が 5 名であり、119 番が 4 名であった。緊急受診をしたときの症状は、呼吸苦・呼吸減弱が 13 名（76%）、痰が切れなくなったが 3 名（18%）であり、呼吸関連が 94%を占めていた。

119 番をした 4 名の詳細は、1 名は他市に住む娘宅で急変、1 名は 1 回目が 119 番であったが、2 回目は訪問看護師に連絡していた。1 名は 1 回目が訪問看護師であったが、2

表 1 対象者概要		(n=41)					
		急変経験				合計	
		あり (n=17)		なし (n=24)			
		人数	%	人数	%	人数	%
年齢	40-65 歳未満	7	41%	13	54%	20	49%
	65 歳以上	10	59%	11	46%	21	51%
性別	男性	9	53%	13	54%	22	54%
	女性	8	47%	11	46%	19	46%
療養場所	自宅	7	41%	22	92%	29	71%
	入院中 (退院予定あり)	4	24%	0	0%	4	10%
	長期入院中	4	24%	0	0%	4	10%
	その他	0	0%	0	0%	0	0%
	無記入	2	12%	2	8%	4	10%
調査時点での呼吸管理	何ものなし	4	24%	16	67%	20	49%
	NPPV	2	12%	5	21%	7	17%
	気管切開	1	6%	0	0%	1	2%
	TPPV	7	41%	1	4%	8	20%
	酸素吸入	1	6%	1	4%	2	5%
	不明・無記入	2	12%	1	4%	3	7%
調査時点での栄養管理	経口	2	12%	19	79%	21	51%
	胃瘻	5	29%	2	8%	7	17%
	鼻腔栄養	5	29%	0	0%	5	12%
	経口と胃瘻の併用	2	12%	3	13%	5	12%
	その他・無記入	3	18%	0	0%	3	7%
初発症状	球麻痺型	3	18%	9	38%	12	29%
	上肢型	9	53%	9	38%	18	44%
	下肢型	2	12%	5	21%	7	17%
	無記入	3	18%	1	4%	4	10%
発症～調査時点	0-1 年以内	3	18%	4	17%	7	17%
	2-5 年以内	5	29%	18	75%	23	56%
	6 年以上	8	47%	0	0%	8	20%
	不明	1	6%	2	8%	3	7%
診断～調査時点	0-1 年以内	4	24%	12	50%	16	39%
	2-5 年以内	7	41%	10	42%	17	41%
	6 年以上	6	35%	2	8%	8	20%
回答者 (複数回答)	患者本人	2	12%	9	38%	11	27%
	配偶者	12	71%	11	46%	23	56%
	子ども	1	6%	4	17%	5	12%
	その他	4	24%	1	4%	5	12%

表 2 緊急時の準備に対する認識と意思表示		(n=41)					
		急変経験				合計	
		あり (n=17)		なし (n=24)			
		人数	%	人数	%	人数	%
緊急時医療処置の意思表示をしておく必要はあるか							
	必要がある	9	53%	12	50%	21	51%
	必要はない	1	6%	3	13%	4	10%
	わからない	3	18%	6	25%	9	22%
	無記入	4	24%	3	13%	7	17%
呼吸の処置に対する意思※ 1							
	考えていない	0	0%	9	38%	9	26%
	考えているが迷っている	3	30%	5	21%	8	24%
	人工呼吸器を装着する	1	10%	4	17%	5	14%
	酸素吸入のみ	0	0%	0	0%	0	0%
	その他	2	20%	4	17%	6	18%
	無記入	4	40%	2	8%	6	18%
急変時の最初の連絡先※ 2							
	決まっている	10	77%	14	58%	24	65%
	決まっていない	0	0%	10	42%	10	27%
	無記入	3	23%	0	0%	3	8%

※ 1 急変経験あり群より、気管切開下陽圧換気 (TPPV) 者の 7 名は除外

※ 2 急変経験あり群より、長期入院中 (退院見込みなし) 4 名は除外

表 3 急変経験者による実態と認識 (n=17)

	人数	%
緊急で病院に受診・入院した経験		
1 回	8	47%
2 回	3	18%
3 回	1	6%
7 回	1	6%
無記入	4	24%
入院先選択の理由		
ずっとかかっていた病院だから	11	65%
ずっとかかっていた病院が受け入れ拒否	1	6%
話し合いで決めていた緊急搬送先	3	18%
救急隊におまかせ	1	6%
無記入	1	6%
急変時に最初に連絡した人 (複数回答)		
地域主治医	5	29%
訪問看護師	6	35%
病院の主治医	0	0%
119 番	4	24%
ケアマネジャー	1	6%
家族や親族	1	6%
その他	2	12%
無記入	3	18%
緊急受診をしたときの症状 (複数回答)		
呼吸苦・呼吸減弱	13	76%
痰が切れなくなった	3	18%
発熱	6	35%
窒息	1	6%
胃瘻のトラブル	1	6%
意識消失	0	0%
誤嚥性肺炎	1	6%
下痢・褥瘡悪化	1	6%

回目は 119 番であった。もう 1 名は看護師である娘の判断で 119 番にて娘の病院に緊急搬送となったなど、さまざまな状況が明らかになった。また、自由記載においては、力量のない訪問看護師の一人対応に不安であったとの回答があった。

4. 急変経験群による急変時対応についての要望

「緊急時にすぐ入院できる病院を確保して欲しい」が 7 件あった。ほかに「急変時にいつでも対応できる往診医」、「往診医や受け入れ病院には、これまでかかっていた病院と連絡をとって欲しい」という連携に関する意見が 3 件あった。

考察

在宅 ALS 療養者の病状の急変時には、いつでもすみやかに医療者と連絡がとれ、受診の必要があれば、受け入れ先がすぐ決まることが重要である。さらに、自分のことをよく知っている医療機関に受診できることは、緊急時の精神的動揺がある中、本人にとっても家族にとっても安心できる。緊急時であっても、受け入れ先との切れ目のない医療やケアの提供が課題である。ALS 療養者の急変対応に関する認識と院内・地域医療機関の連携体制の状況を明らか

にすることは、切れ目のない医療やケアを提供する体制を構築する上での基礎データとして特に重要と考える。

1. 急変経験群と急変未経験群における急変時対応の認識

急変経験群は、9 名 (53%) が「緊急時医療処置の意思表示をしておく必要がある」と回答し、全員が何かしら急変時の呼吸処置に対する意思を検討し、10 名 (77%) が急変時の最初の連絡先が決まっていた。これにより、急変経験者は自身の経験を踏まえ緊急時の対応についての認識が高まり、対応方法が整備されていることが明らかとなった。しかし、急変未経験群では、「緊急時医療処置の意思表示をしておく必要がある」について急変経験群 9 名 (53%) と、ほぼ同じ割合で 12 名 (50%) が回答している。しかし、急変未経験群では急変時の呼吸処置に対する意思を「考えていない」とする回答が 9 名 (38%) に上り、急変時の最初の連絡先が「決まっている」が 14 名 (58%) に留まった。このことから、急変経験群と比較して急変未経験群は急変時対応について認識が希薄なことが明らかとなった。

また、全対象者のうち 29 名 (71%) が自宅で療養生活を送っており、20 名 (49%) が呼吸管理を何も行っていないことから、今後、介護を行う家族が急変時の発見や初期対応を行う可能性が高いことが予想される。本研究対象者は「呼吸苦や呼吸減弱」、「痰が切れなくなった」などの呼吸器症状により緊急受診をしており、先行研究においても呼吸不全による急変が最も多かった²。このことから、家族が予測しなかった ALS 療養者の呼吸器症状による急変に直面した際に、苦しむ ALS 療養者を目の前にして呼吸苦の処置全てについて意思決定を行うことは非常に困難である。

それを回避するために ALS 療養者の意思決定については、家族と十分に話し合い、納得した決断をしてもらうために呼吸障害がなくコミュニケーションが十分に図れる早期から始めるべきとの指摘^{4,5} がされ、アドバンスドケアプランニングや事前意思確認書が導入されている。

支援チームは、定期的に病状の説明と意思決定について確認を行う必要がある。しかし、ALS 療養者は病状に対する理解不足や必要性はわかっている、悪い予後は考えたくないという思いも同時に持っている⁶ ことから、「症状は両腕だけだから」「まだ大丈夫」などと楽観的な予測を立てていたり、急変などを経験していない状況で医療処置の意思表示をチーム支援者から求められても実感がないため意思決定を先延ばしにしている状況がある^{7,8}。

さらに、意思決定についての話し合いのタイミングも、病状を受け入れられない状況や実感がわからない状況では、療養者と支援者間の認識のズレが生じるばかりで効果的ではない⁹。それでも確実に呼吸障害は進行していくため、チーム支援者は ALS 療養者や家族の心情を理解しながら急変時の対応に関する意思決定を確認するタイミングを早めに見計らい、急変時の対応方法について患者教育を行う

必要がある。

A 病院では、2012 年から事前意思確認書を導入した意思決定支援をはかっている¹⁰が、病状が急速に進行している患者への支援は難しい。診断まもない患者であってもいつ急変するかわからない状況があるため、特に A 病院から遠方に居住している患者の場合には、最低でも、急変時の最初の連絡先や受診先の確保、起こりうる症状について家族や地域支援者への知識提供や対応方法を指導する必要がある。

2. 救急対応と院内・地域医療機関間の連携体制整備

緊急受診した ALS 療養者は 1～7 回の急変を経験していた。その際の入院先の選択の理由では、「ずっとかかっていた病院だから」が 11 名 (65%) で最も多かったが、「ずっとかかっていたにも関わらず受け入れを拒否された」対象者が 1 名 (6%) いた。しかし、「話し合いで決めておいた緊急搬送先」に 3 名 (17%) が入院できていた。これは、急変時の症状や状況によっては「ずっとかかっていた病院」と言う理由だけでは緊急入院ができない状況があることを示唆している。また、急変時に最初に連絡した人は訪問看護師が 6 名 (35%)、地域主治医が 5 名 (29%) とほぼ同数であった。急変時に最初に連絡する人が決まっていることで、家族が急変の場面に遭遇しても症状や対処方法について専門家に相談して助言をもらうことができていたのではないかと考えられる。

しかし、一方で 119 番に直接依頼した ALS 療養者も 4 名 (24%) いた。早期からチーム支援体制が構築されていると緊急時対応が適切に行われ、在宅医療を継続できており、各受療期に応じた適切な支援が円滑にできるとされている。¹¹ チーム支援体制が構築され、ALS 療養者や家族の意思決定が共有されていれば「ずっとかかっている病院」や「話し合いで決めていた緊急搬送先」において、ALS 療養者の状態や急変時の医療処置に関する意思決定の内容について把握されている可能性が高くなる。それにより、緊急の受診であっても ALS 療養者や家族の意思に反する不必要な医療処置が施される可能性や、緊急時に意思決定を行わざるを得なかった家族の不全感を軽減させられることが予想される。ALS 療養者が明確な意思表示を行っていないければ、それ以外の病院へ緊急搬送で対応された場合、救命が優先され意思に反した医療処置が施される可能性が高まる。

その対策としては、急変時に統一した対応が取れるように支援チーム内で緊急時の連絡先の確認や医療処置についての希望を示した事前意思確認書などを活用した対応が求められる。ALS 療養者や家族とチーム支援者が事前指示書を用いて意思決定を行う過程において、病状の理解が深まり、予後の漠然とした不安が具体化されるなど、疾病の受

容に影響を及ぼすことができたとされている。⁷ このことから、緊急時の対応について、院内外の支援チームによる緊急時の対応を決めておく必要性が改めて認識された。

今後の課題としては、本調査の急変経験者は、救命された患者のみであるため、今後は救命がかなわなかった症例に関する調査が必要と考える。

謝辞

質問票調査にご協力をいただきました ALS 療養者とご家族様に感謝申し上げます。

本研究の要旨は、第 2 回日本難病医療ネットワーク学会 (2014 年 11 月、鹿児島市) にて発表した。

引用文献

1. 「筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン」作成委員会: 1. 疫学、亜型、経過・予後、病因・病態. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013. 東京: 南江堂, 2013: 2-21.
2. 中川 裕. 在宅筋萎縮性側索硬化症療養者の緊急入院における状況と支援課題. 日本難病看護学会誌 2014; 19(1): 41.
3. 小川雅文. 在宅療養神経難病進行例の問題点 特に緊急入院が必要な事例についての検討. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服事業重要難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班. 平成 19 年度総括・分担研究報告書. 2008; 23-24.
4. 牛久保美津子, 飯田苗恵, 大谷忠広. 在宅 ALS 療養者の人工呼吸器をめぐる意思決定支援のあり方に関する看護研究. Kitakanto Med J 2008; 58: 209-216.
5. 松田千春, 飯田苗恵, 小倉朗子ら. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 療養者の人工呼吸器装着の意思決定過程の分析. 日本難病看護学会誌 2011; 15(3): 185-198.
6. 荻野美恵子, 荻野 裕, 坂井文彦. 「緊急時の対処方法カード」(事前指示書) 導入後の評価. 臨床神経 2005; 45(12): 45.
7. 荻野美恵子. 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(2): 15-18.
8. 橋積亜希子, 山本巳幸, 内山 剛ら. ALS 患者さんへの事前意思決定確認書の運用と課題. 難病と在宅ケア 2007; 13(1): 57-61.
9. 牛久保美津子. ALS 療養者における人工呼吸器非装着の選択にいたった意思決定状況—訪問看護師の振り返りによる—. 難病と在宅ケア 2008; 14(1): 43-46.
10. 塚越設貴, 古田夏海, 牛久保美津子ら. 筋萎縮性側索硬化症療養者への事前意思確認書の導入状況と課題. Kitakanto Med J 2013; 63: 333.
11. 高久順子, 飯田苗恵, 佐々木馨子ら. 保健所保健師による ALS 療養者への診断確定期からの支援. 日本難病看護学会誌 2007; 12(2): 172-177.

Preparations and Realities Regarding Physical Emergency Among in-home Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients

Tadahiro Ohtani¹, Mitsuko Ushikubo², Hiromi Kawajiri³, Hiroshi Nakagawa¹,
Mitsue Iida⁴ and Koichi Okamoto⁵

1 Gunma University Hospital, 3-39-15 Showa-machi, Maebashi, Gunma 371-8511, Japan

2 Gunma University Graduate School of Health Sciences, 3-39-22 Showa-machi, Maebashi, Gunma 371-8514, Japan

3 Gunma Prefectural Support Center for Intractable Diseases, 3-39-15 Showa-machi, Maebashi, Gunma 371-8511, Japan

4 Gunma Prefectural College of Health and Sciences, 323-1 Kamioki-machi, Maebashi, Gunma 371-0052, Japan

5 Geriatrics Research Institute, 3-26-8 Ohtomo-machi, Maebashi, Gunma 371-0847, Japan

Purpose: The purpose of this study was to clarify the preparations and realities regarding emergency on physical condition among in-home amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients for effective countermeasure.

Methods: The participants were 72 patients with ALS who were treated at University Hospital A between 2011 and 2013, and 5 people involved with an ALS patient association. A questionnaire survey was conducted by mail. The study was approved by the University Ethics Committee.

Results: Out of 77 participants, 42 responded (55% response rate), of which 41 responses were valid. Seventeen patients had experienced an emergency sudden change in their conditions, and 24 had no such experience. Nine patients who had not had such an experience selected either “*Not necessary*” or “*Not sure*” when asked about their advanced directives. Reasons for these responses were “*I’m fine at the moment*” and “*My symptoms are mild*”. First contact at emergency was listed as “*Not decided*” by none who had experienced physical emergency and 10 patients who had not. The number of emergency episode was 1 in 11 patients, 2 in 2 patients, and 3 or more episodes in 2 patients.

Conclusions: The study findings showed that patients who had not experienced an emergency in their ALS were less aware and less prepared for their emergency than their counterparts with such an experience. The findings suggest the need for better education on early preparations for emergency in ALS symptoms.

Key words:

amyotrophic lateral sclerosis,
home care,
emergency hospitalization,
advanced directive,
interdisciplinary care