

小児科診療 UP-to-DATE

2021年3月30日放送

重篤な神経疾患を抱えるこどもの意思決定支援

国立成育医療研究センター 緩和ケア科
診療部長 余谷 暢之

神経疾患の特徴

重篤な神経疾患を抱えるこどもの意思決定支援の目標は、医学的な事実と子ども・ご家族の「目標・信念・価値観」を一緒に合わせることだと思います。重篤な神経疾患を抱えるこどもの意思決定においては、医学的事実の共有が難しいという課題があります。

• 重篤な神経疾患を抱えるこどもの

意思決定の目標

- 医学的事実と子ども・家族の目標、信念、
- 価値観を統合すること
- 医学的事実の共有が難しい

神経疾患の軌跡

• 神経疾患の特徴

- がんと比較して長期に亘り、変化しやすい
- 終末期を正確に把握することが難しい
- 予防的対応、治療的対応、緩和的対応が混在して必要となることが多い
- 緩和的な対応が必要かどうかは疾患によるというよりその子が必要かどうか大きい
- 急変が起こりやすい

Murray SA, et al. BMJ 2008; 336: 958-9

神経疾患の特徴として、がんと比較して、疾患の軌跡が長期に亘って変化しやすい特徴があると言われています。そういった中で、終末期を正確に把握することは非常に難しい場合が少なくありません。また今行っている対応が、予防的な対応なのか、治療的な対応なのか、緩和的な対応なのか、混在して必要となる場合もあります。

そして、もう一つの特徴が、緩和的対応が必要かどうかについては、疾患によるというよりは、その子にとってどうかということが大きいといわれています。例えばダウン症のお子さんで

あっても書道家になるような方もいらっしゃる、寝たきりの子もいらっしゃいます。ダウン症という特徴は同じですが、その子その子で大きく違うということがあります。

また、こういった神経疾患は、急変が起こりやすいという特徴があります。そういった背景から、小児神経疾患を持つご家族との話し合いにおいて、今の病状や病状理解の確認ということがあまり行われていないということが日本の小児神経専門医に行った質問紙調査で明らかになっています。

急変したお子さんを診療する際には、その急変が疾患の軌跡のどの段階から急変したのかが重要になります。病気の初期なのか、だんだん病状が悪くなってきたところからの急変なのかによって対応が変わってくるからです。この共有がとても重要になってきます。

一方でこういった急変が起こりやすい神経疾患においては、DNAR (Do Not Attempt Resuscitation) であるとか、状態悪化時の呼吸器装着についてはよく話されているといわれています。

The SUPPORT study

こういった DNAR とした終末期の心肺蘇生を行わない取り決めをしておくことが、より良い終末期に繋がるのかについて、いくつか研究があります。ここで皆さんと共有するのはサポート研究 (The SUPPORT study) といわれるアメリカの研究です。これは成人を対象とした研究ですが、9,105 人の入院中の生命を脅かす疾患に罹患した成人患者さんに対して行われた研究です。

これは DNAR だけではなく、例えば終末期の気管内挿管の有無や、昇圧剤の使用、そしてリビングウィル (Living will) といわれるような、その方がして欲しいこと、して欲しくないことについて紙に書いて書き残す介入です。熟練した看護師さんが病状理解を確かめた上でアドバンス・ディレクティブ (Advance Directive : 事前指示) を聴取し、情報を医師に伝えるという介入を行いました。

この介入研究は、クラスターランダム試験 (Cluster randomized controlled trials : CRT) で行われ、ある施設では全ての患者さんに介入を行い、もう一方の施設では全ての患者さんに介入を行わないという方法で実施されました。

こういった終末期のこと、もしもの時のことを書面に残すことで、より良い終末期に繋がるだろうと思って、アメリカがお金と時間をかけた大きな研究だったわけですがけれども、実際は完全

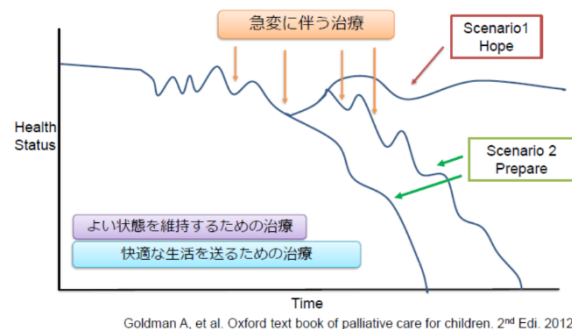
小児神経領域における話し合いの特徴 ～小児がん領域との比較～

• あまり話していないこと

- 今の病状について
- 病状の理解の確認

Yotani N, et al. *BMJ Paediatr Open* 2017;1 : e000102

この子は今どこにいるのだろうか？



な negative study に終わりました。ICU の利用であるとか、医療コスト、患者家族の満足度、どれも差がなかったとされました。

Advance Care Planning : ACP

皆さん、どうしてでしょう？ どうしてこの差がでなかったと思いますか？ 終末期の意向を事前に聞いておけば、その方の意向に添った医療が行われるだろうと考えたわけですが、どうして上手くいかなかったのでしょうか？ これについて、いくつかの検討がなされました。

例えば皆さんの親族、例えば私の父親が急に倒れたということで救急外来に運ばれて、私が呼ばれたとします。そして救急外来の先生から、「余谷さん、あなたのお父さんは、今こういう重篤な状態にあります。ただお父さんの鞆から、こういったお父さんの意向を書いた紙が出てきました」ということで、そこには集中治療をして欲しくないといったことが書かれていたとします。

「余谷さん、お父さんにこういった意向があるので、この通り治療をしてよろしいでしょうか？」と確認された時に、皆さんならどのようにお答えになるのでしょうか？ 「そうか、親父はこういうふうに決めていたのなら、それでいいです」と先生に答えられるのでしょうか。実際非常に難しいと思いませんか？

これは、やはりお父さんがどのように、なぜその決定をしたのかについて、その理由や背景が分からないから意思決定が難しいと考えられています。例えば自分の親を亡くした時に、すごく濃厚な集中治療を行われたということがあって、そういったことをして欲しくなかったんだという意向を聞いていれば、今の状況にそのことが当てはまるかどうかを考えることできるわけですね。しかし、医療行為1つ1つの決定だけでは、その背景までが分からないということが問題ではないかといわれています。

そこで、アドバンス・ケア・プランニング (Advance Care Planning : ACP) という考え方が出てきました。これは患者・家族・医療従事者の話し合いを通じて、患者さんの価値観を明らかにして、これからの治療・ケアの目標、選好を明らかにしていくプロセスのことを指すといわれています。つまり、結論を決めることではなくて、その方が大切にしていることを聞いていくことが重要ではないかと考えられたわけです。

もう少し例を出しますが、例えば皆さんがカレー屋さんに行かれたとします。そして、カレー屋さんの店主から「余谷さん、クミンシードはどうしますか？ ターメリックは？ カイエンペッパーは？ コリアンダーは？ クミンパウダーは？」といったように、スパイスのことについて質問されたとしましょう。皆さんなら、どのようにお答えになるのでしょうか？ 例えば「クミンシードはちょっと多めで、ターメリックは少なめが良いかな」というふうに答えられますか？ 非常に難しいと思います。例えば「私は辛いカレーが苦手なので、少し甘めのカレーが好きなんですよね」とい

アドバンス・ケア・プランニング (ACP: Advance Care Planning)

- 患者・家族・医療従事者の話し合いを通じて、患者の価値観を明らかにし、これからの治療・ケアの目標や選好を明確にするプロセスのこと
- ACPの目標は、重篤な疾患ならびに慢性疾患において、患者の価値や目標、選好を実際に受ける医療に反映させること

Ritjens JAC, et al. *Lancet Oncol.* 2017;18:e543-551
Sudore RL et al. *J Pain Symptom Manage.* 2017 ; 53 : 821-32

うことは言えるかもしれませんが。このスパイスだけではその方の意思是伝わりにくいということがいえます。

これを医療に当てはめるとどうなるかというと、例えば心臓マッサージ、気管内挿管、昇圧剤、輸血こういった1つ1つの医療行為のことを、医療の素人である患者さん・ご家族は何となくは知っているわけですが詳しくは分からない、そしてその場に合うかどうか非常に難しいわけです。一方で、どういうふうな時間を過ごしたいかという意向、そしてその価値観というのは伝えることができるかもしれません。こういった違いがあるのかなと考えています。

意思決定におけるバイアス

特にこういった時間がない中で決める意思決定は、バイアスがかかりやすいといわれています。バイアスとしては、「楽観バイアス」や「インパクトバイアス」「多くの人がしているからバイアス」みたいなことです。楽観的に捉えやすくなってしまったり、インパクトが強すぎて悲観的に捉えてしまったり、多くの人がしていることを倣ってしまったり、情報が限定されている中で決めていく場合に、こういったバイアスがかかりやすいといわれています。

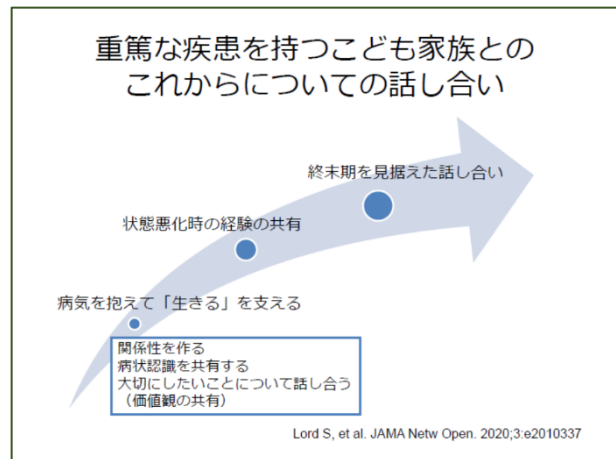
従いまして医療者は、意思決定のプロセスにできるだけ時間をかけられるように準備をしておく、そうすることで価値観や思考を引き出して、今の状況を少し客観的にみることができるよう状況の時に考えられるようにする準備をしておくことが大切になってきます。ですので、できるだけ早く将来の意思決定を事前にご家族に提示できれば、ゆっくり考える時間を持っていたら、病状や価値観を共有しながら子どもと家族の話に耳を傾けることができるのではないかと思います。

つまり、重篤な疾患を持つ子ども・家族との話し合いについては、終末期を見据えた話し合いから始まるわけではなく、まず最初に関係性を作り、病状認識を共有して、そして大切にしたいことについて話し合う、病気を抱えて生きることを支えるところから始まっていきます。そして、その間に病態が悪化していく経験を共有していく中で、その方そのご家族が大切にしていることを考えながら、段階をみて終末期を見据えた話し合いを行っていく、そういった連続性の中にあるのかなと思います。

Shared decision making

繰り返しになりますが、こういった生命を脅かすような疾患に罹患した患者さん・ご家族と接する時は、きちんと病状理解を共有した上で、大切にしたいこと価値観について共有をしていきます。

そして、もしかしたら別れが近くなってきたなと思った時には、やはり終末期の意向について聞いていく必要があります。終末期の意向を聞いていく一つのタイミングとして、**surprise**



question という考え方があります。これは、「その子が一年以内に亡くなったら驚きますか？」ということについて、周りの医療者やもしかしたらご家族と共有をしてみます。もしかしたらこの子が一年以内に亡くなっても驚かないかもしれないといった時に、こういった終末期に向けた話し合いをしていくタイミングであるという考え方です。こういった方法も参考にしながら、時期に応じた話し合いを行っていくことが大切であるとされています。

また、小児領域におけるアドバンス・ケア・プランニングにおいては、もう一つ大切なことがいわれています。それは子どもや家族が将来のケアや治療に対する価値観や目標、選好を徐々に形成していくその過程を共有していくことであるといわれています。子どもと家族の物語が少しずつ進む中で、その家族が大切にしたいことが変わってくるわけです。そういった中で、その目標や選好を一緒に考えて、そして共有していくことがとても重要なのかなと思います。そういった意思決定、そういった情報の共有の中で、子どもと家族の自主性が強化され、そして意思決定を共有していくことにつながるのではないかと思います。情報、目標そして責任を共有していく、シェアード・ディシジョン・メイキング (Shared decision making) の考え方がそこにあると思います。

最後に今日のお話をまとめさせていただきます。重篤な神経疾患を抱える子どもの意思決定において、大切なことはまず医学的事実を共有することだと考えます。その上で子どもさん・ご家族の「目標・信念・価値観」を聞いていき、そしてその価値観と医学的事実を合わせていくこと、これが意思決定を支援していくことでとても大切になってくるのではないかと考えています。

時期に応じた話し合い

Life Threateningな疾患

- 「病状理解」を共有する
- 「大切にしたいこと」(価値観)について共有する

「自分ごと」として考える時期

- Surprise Question「1年以内に亡くなったら驚きますか？」
- 準備状況を確認した上で実際の医療・ケアについて話し合う

小児領域における アドバンス・ケア・プランニングとは

- 子どもや家族が将来のケアや治療に対する価値観や目標、嗜好を形成し、その目標や嗜好を家族、医療従事者と話し合うこと

Impact, © 2019
Implementing Pediatric Advance Care Planning Toolkit

「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>