

平成11年度

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）

総括研究報告書・分担研究報告書

特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上
に関する研究

主任研究者 福原信義（国立療養所犀潟病院副院長）

特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上に関する研究

主任研究者 福原信義 国立療養所犀潟病院副院長

研究要旨

人工呼吸器装着患者の訪問看護ガイドラインを作成・配布した。神経難病におけるインフォームドコンセント、DNA診断のガイドラインについては現状での問題点を抽出し、次年度におけるガイドライン作成の基礎的データを集めた。四肢麻痺患者用コンピューターの視線入力装置を開発試作し、臨床的評価を行った。神経難病の緩和ケアの技術研究の一環としてカウンセリングのあり方、技術普及に関する基礎的なデータを集め、次年度におけるガイドライン作成のための足がかりを得た。

[分担研究者]

川村 佐和子 東京都立保健科学大学教授
福永 秀敏 国立療養所南九州病院院長
水島 洋 国立がんセンター研究所
がん情報研究部がん診療支援情報研究室室長
堀川 楊 朋友会堀川内科・神経内科医院理事長
小森 哲夫 東京都立神経病院神経内科医長
今井 尚志 国立療養所千葉東病院神経内科医長
久野 貞子 国立療養所宇多野病院臨床研究部長
難波 玲子 国立療養所南岡山病院神経内科医長
熊本 俊秀 大分医科大学医学部助教授
牛込 三和子 東京都神経科学総合研究所副参事
研究員
後藤 清恵 厚生連長岡中央病院臨床心理士
伊藤 道哉 東北大学大学院医学系研究科助手
清水 哲郎 東北大学文学部哲学教授
中島 孝 国立療養所犀潟病院神経内科医長
熊澤 良彦 (株) 島津製作所医用技術部
主任技師

緩和医療技術の向上のみならず、医療工学や情報機器の統合利用が QOL 向上のために必要であるが、それとともに診断・予後に関する患者・家族への情報提供や告知が不可欠である。また、脊髄小脳変性症やハンチントン病では遺伝子検査が臨床診断に不可欠となっているが、診断・告知後のカウンセリングなどのサポート体制もあまりない。インフォームドコンセント、遺伝子診断のガイドラインの作成と心理カウンセリングについての技術普及に関する研究は患者の QOL 向上にとって喫緊の課題であり、その成果が非常に期待される。地域の難病ケアの実務者に対してはケアの基礎となる心理援助介入モデルを作ることにより担当者による差、地域差、病院差を少なくすることが出来る。よって、本研究班の目的は以下の 4 点にまとめられる。1) 難病の緩和ケアに関する研究：難病患者の QOL 向上のためのインフォームドコンセントのあり方と遺伝子診断とその前後における心理カウンセリング、ケアサポート体制のあり方についての研究。2) 神経難病のケアにおける情報システムの応用に関する研究：在宅医療をスムーズに行うための専門医療施設と一般医療施設との間の連携におけるコンピューターシステムの開発及び患者、家族およびパラメディカルに対する情報の提供手段としてのインターネットなどの利用についての研究。3) 難病

A. 研究目的

本研究の目的は、神経筋難病のような重篤な身体障害を持ち、根治療法のない疾患群の患者において患者・家族の QOL を改善する具体的な方策について研究することである。個々のケア技術・

に関する保健・医療・看護技術の研究、開発：難病患者・家族に対する QOL 改善のためのケア技術、ケア体制についての研究を行うとともに、人工呼吸器装着訪問看護ガイドラインを作成すること。4) 神経難病における心理カウンセリング、セルフグループの育成に関する研究。

B. 研究方法

以下の 4 グループに分け、互いに関連性を持たせるとともに、実務的なワークショップを通して研究成果を上げる。

第 1 班：難病の緩和ケアに関する研究：特に、神経難病患者の QOL 向上のためのインフォームドコンセントのあり方と、難病患者の QOL 向上のための遺伝子診断とその前後における心理カウンセリングのあり方に関して研究する。

第 2 班：難病のケアにおけるコンピューターシステムの応用に関する研究：特に ALS など四肢麻痺患者用コンピューターの視線入力装置を開発試作し、その臨床的評価に基づきソフトの改良を行う。

第 3 班：難病に関する保健・医療・看護技術の研究、開発：特に、人工呼吸器を装着している ALS 患者に対する訪問看護ガイドラインを作成する。

第 4 班：難病における心理カウンセリング、セルフグループの育成に関する研究：神経難病患者に対する心理的支援マニュアルを作製する。

C. 研究成果と考察

第 1 班：難病の緩和ケアに関する研究

(1) 神経難病患者の QOL 向上のためのインフォームドコンセントのあり方について：ALS 患者のケアを専門としている神経内科専門医、看護婦、保健婦、倫理・哲学者によりワークショップを開き、現状での問題点を抽出した。ALS 患者・家族の聞き取り調査から、現状では ALS の告知が患

者個々の特性に柔軟に対応していないこと、医師の告知や呼吸不全についてのインフォームドコンセントがその後の療養の質に大きく影響していることが明らかになった。ALS については国立療養所神経内科協議会でのアンケートを基に終末期医療に関する診療ガイドライン案を提案した。(2) 難病患者の QOL 向上のための遺伝子診断とその前後における心理カウンセリングのあり方に関して：ハンチントン病の遺伝子診断ガイドラインなど、国外のガイドラインを参考として日本の神経難病の遺伝子診断ガイドラインを提案し、国立療養所の神経内科専門医のアンケート調査で検証することにした。(3) 難病の緩和ケア技術について：第 3 班、第 4 班と協力して、神経難病患者・家族に対する QOL 改善のためのケア技術、ケア体制についての研究を行うとともに、在宅人工呼吸器装着患者訪問看護ガイドラインを作成し、全国の関係機関に配布した。平成 10 年度の「特定疾患に関する QOL 研究」班で配布した「地域ケア・ガイドライン」と相俟って、在宅 ALS 患者に対する援助技術が全国で一定の水準となることが期待される。

第 2 班：難病のケアにおけるコンピューターシステムの応用に関する研究

(1) 在宅医療をスムーズに行うための病院診療所連携におけるコンピューターシステムの開発、運用上の問題点とその改善方法について検討した。(2) 患者、家族およびパラメディカルに対する情報の提供手段としてのインターネットなどの利用についての研究：インターネット利用者が希望する神経難病に関する情報について調査し、その情報の提供に関しての方策について研究した。ALS など四肢麻痺患者用コンピューターの視線入力装置を開発試作し、それを患者自身に実際に使用してもらった臨床的評価を行い、それに基づきソフトの改良を行った。ほぼ全員で定型句会話、

ワープロ機能が利用可能であり、ワープロからテレビへの切り替えも可能で、事前に利用経験がある方はインターネット機能も操作できた。阻害因子としては強迫笑いや電動エアマットであったが、眼鏡使用は阻害要因にはならなかった。残存するコミュニケーション能力が高いほど、ワープロやパソコンの使用経験があるほど容易であった。今回試作の実用モデルでは HMD(head mount display)技術を利用しているが、圧迫感が無く、患者の表情や眼の動きをみることができ、コンセプトモデルで指摘された問題点を克服することができた。今後、装置のより軽量化、完全な装着型モデルの作製が課題である。

第3班：難病に関する保健・医療・看護技術の研究、開発。

神経難病一般についての保健・医療・看護技術の開発を行うと共に第1班と協力して、難病患者・家族に対する QOL 改善のためのケア技術、効果的なケア体制についての研究を行うとともに、在宅人工呼吸器装着訪問看護マニュアルを作成した。また、ALS での非侵襲的陽圧呼吸(NiPPV)の経験例の集積により、その適応とそれによる看護支援の方法を研究する。また、ALS での呼吸理学療法を含む積極的な呼吸管理が患者の QOL の向上に有効なことを症例の集積でもって実証するとともに、呼吸理学療法の教育ビデオを作製した。今後、このビデオを利用してさらに多数例のデータを集積したい。

第4班：難病における心理カウンセリング、セルフグループの育成に関する研究：神経難病の緩和ケアの技術研究の一環としてカウンセリングのあり方、技術普及に関する研究を行った。質問紙による患者・家族のニーズ調査とその分析では、地域の支援施設（保健所、訪問看護ステーション、など）では心理的支援の具体的方法を強く必要としていることが判った。実際に、パーキンソン病

と脊髄小脳変性症の実際のサポートグループの機能と発達の推移の分析結果からは、わかりやすく有効な心理的支援マニュアルを作製する必要性が強く示唆された。平成 12 年度の課題としてマニュアル作製に取りかかる予定である。

D. 結論

人工呼吸器装着患者の訪問看護ガイドラインを作成・配布した。神経難病におけるインフォームドコンセント、DNA 診断のガイドラインについては現状での問題点を抽出し、次年度におけるガイドライン作成の基礎的データを集めた。四肢麻痺患者用コンピューターの視線入力装置を開発試作し、臨床的評価を行った。神経難病の緩和ケアの技術研究の一環としてカウンセリングのあり方、技術普及に関する基礎的なデータを集め、次年度におけるガイドライン作成のための足がかりを得た。

脊髄小脳変性症療養者の社会心理的支援題に関する検討

（主任又は分担）研究者 川村佐和子（東京都立保健科学大学看護学科教授）

研究要旨 脊髄小脳変性症療養者に対する看護上の心理社会的援助課題を明らかにし、それらへの対応の方法を確立することを目的として、脊髄小脳変性症療養者10名に対して面接による調査を行った。その結果、個々の生活に対する態度として、療養者自身が消極的、かつ受動的であり、外界に対する興味が減退ないしは消失していると考えられた。今後は、療養生活の時間軸に沿って、このような状態の消長と関連要因について詳細に検討し、ケアのあり方を模索する必要があると考えられた。

山村 礎、尾崎章子（東京都立保健科学大学看護学科講師） 本道 和子（同助手）

唯一の娯楽はテレビ鑑賞であるが、これとて番組を選択するといった積極的な選択を療養者自らが行うことはない。療養者の余暇的生活のあり方を主導しているのは主たる介護者である義理の娘であった。

たまに子供と外食する程度のことはするが、その他のことはほとんど行わない。

A. 研究目的

本研究では、脊髄小脳変性症療養者を中心として、看護の立場から心理社会的なアプローチを行うことにより療養者あるいはその家族の QOL の向上を促す可能性の有無と、可能性があるとしたらどのようなケアが有効であるかを明らかにすることを大きな目的とした。具体的には、心理社会的問題が脊髄小脳変性症の病型間で特異的に異なるのか否か、あるいは療養の期間に沿って心理的な変遷が存在するのかを明らかにし、これらの心理社会的な問題に対する対応の時期及び看護ケアの方法を明らかにすることである。

B. 研究方法

調査対象は、都内A区在住のSCD療養者10名であった。これらの対象はA区医師会を通じてリストアップしていただいた方々で、A区医師会の専門医及び区内大学付属病院専門医により既に確定診断が下されている。

これらの対象に対し調査を行うに先立ち、対象者及びその家族に対して、本研究の目的及び方法を説明した上で了承が得られた後に調査を行った。調査の方法は面接で、調査時間は各対象とも約1時間であった。聞き取りの内容は、発病から確定診断が下るまでと、それ以降の療養生活、及び現在に分けそれぞれの期間における苦労や悩みなどを聴取した。この意味では本研究はパイロットスタディとして位置づけられよう。従って、今回の面接では心理社会的支援課題を存在の有無の検討を目的としているために、構成的な調査項目を事前に設定していない。

C. 研究結果

調査対象は男性2名、女性8名であり、menzel型が半数の5名で、OPCAが1名、LCCAが2名、多系統萎縮症が2名であった。年齢は41歳から92歳までで、療養期間、すなわち発病推定年齢から調査時点までの期間は5年から39年であった。

以下に特徴的と思われた心理社会的側面について記述する。

・外界への関心の低下

発病以前には多くの友人を持ち、観劇などについていたものの、現在では一切このような余暇的な生活がなくなった。また、テレビなどもついてはいるが取り立てて興味を示すこともない。日常生活のあり方は極めて受動的である。聞き取り調査時も、主たる介護者である夫との会話にも関心がないようで、会話に自ら入ってくることは皆無であった。また、こちらからの問いかけがないと返事はない。

・疾病に対する認識

疾病に対する認識については10例とも受容がなされていた。一方で上述したように生活上の制限下でもより積極的に生活していこうとする意欲は強くは感じられなかった。

D. 考察

まず、方法論上、一度の聞き取り調査であり、具体的な生活の様子までを観察することができなかったことは本研究の結果を考察するにあたり大きな制限となる。

結果に示された状態はいずれも精神科臨床上問題となるレベルであるか否かは明確に指摘できないものの、少なくとも精神科的にサブクリニカルレベルでは精神保健の向上を目的として可能であれば何らかの対処を行うレベルにはあるように考えられる。

まず、半数以上の療養者が無気力、無為、無関心を示しているものと考えられた。これらの状態は、QOL研究を行う際の問題を提示していると考えられる。ただし、我々の数少ないこれらの所見を討論した際に、より積極的な自己の生活への関与の可能性も、また療養者には残されていると判断された。この意味で心理社会的ケアを行おうとする看護職にとって、ある種のジレンマ、具体的には療養者の生活への介入が本当に療養者自身の求めているものであるのか、という壁に突き当たる可能性があるのではないかと考えられるのである。

このことに関連して、介護者及び看護者にとって心理社会的ニーズが把握しにくい状態にあるとも考えられる。また今後の介護保険導入をにらんだ際に、ニーズを把握しがたい状態にある脊髄小脳変性症療養者は不利益を被る可能性すら指摘できるのではなからうか。このような不利益がさらに無気力な状態を促進する可能性もあるであろうし、このような心理社会的な問題に関する悪循環にはまりこむことがないような心理社会的問題への介入のあり方を考える必要はあると考えられる。

E. 結論

脊髄小脳変性症療養者10名に対して面接による調査を行った。その結果、生活に対する態度として、療養者自身が消極的であり、受動的である所見が得られた。これらの所見は、心理社会的援助課題を模索する上でも、問題となるものと思われた。今後は、療養生活の時間軸に沿って、このような状態の消長と関連要因について詳細に検討する必要があると考えられた。

人工呼吸器装着者の訪問看護ガイドラインの推敲

（主任又は分担）研究者 川村佐和子（東京都立保健科学大学看護学科教授）

研究要旨 昨年度の「人工呼吸器装着者の看護の体系化」研究において作成した、筋萎縮性側索硬化症療養者を対象とした「人工呼吸器装着者の訪問看護ガイドライン（案）」に関して、本年度は、必要とされる看護上の課題および課題解決の方策を明確化させるため、ガイドラインの構成および内容について、昨年度以降の研究成果を加え、研究者間で討議を行い、検討した。ガイドラインの骨子として 11 項目が抽出され、これらの項目に沿って支援の意義・目的とその実施方法についてまとめた。

近藤清彦（公立八鹿病院） 瓜生伸一（北里大学東病院） 笠井秀子（都立神経病院）
福永愛子（愛知県津島保健所） 伊澤けい子（南但訪問看護センター） 牛込三和子（都立神経科学総合研究所） 岡部聡子（都立保健科学大学） 奥山典子（東京都多摩東村山保健所） 小倉朗子（都立神経科学総合研究所） 尾崎章子（都立保健科学大学） 近藤紀子（東京都八王子保健所） 長澤つる代（元都立神経病院） 中村知江（千葉県船橋保健所） 本道和子（都立保健科学大学） 松下祥子（都立神経科学総合研究所） 水野優季（都立神経科学総合研究所）

1. 対象者の把握
2. 療養者・家族のHMVに関する自己決定を支援すること
3. 在宅療養を円滑にすすめるための支援方法
4. QOL向上への支援
5. 災害時対応
6. 療養者のネットワークづくりへの支援
7. 個別支援システムから地域ケアシステムの構築へとつなげる活動

今年度は、HMV療養者に対する看護の骨子を再検討し、次の 11 項目がガイドラインに採用する必要があると認められた。そしてこれらをサービス提供の経過にそって再構成し、これらの項目に沿って支援の意義・目的とその実施方法についてまとめた。

1. 利用者との出会い
2. HMV意思決定の支援
3. HMV条件の整備
4. 医療行為に関する看護サービスについて
5. 療養時期別における支援
6. 医療機器の保守管理
7. QOL向上への支援
8. 社会資源の活用
9. 災害時の対応
10. 家族への支援
11. 療養者のネットワークづくりへの支援

A. はじめに

本研究班において、昨年度に実施した「人工呼吸器装着者の看護の体系化に関する研究」では、経気管的に陽圧式人工呼吸器を装着した筋萎縮性側索硬化症療養者に対する在宅看護実践や看護研究、関連する資料を収集して、体系化することを目指し、「人工呼吸器装着者の訪問看護ガイドライン（案）」を作成した。

今年度は、これを継続・発展させ、必要とされる看護上の課題および課題解決の方法を明確化させるため、ガイドラインの構成および内容について推敲を行った。

B. 方法

ガイドライン作成に参加した医師・保健婦・訪問看護婦・臨床工学技士に、先駆的活動に取り組んでいる実践者（保健婦・訪問看護婦）を新たに加え、在宅人工呼吸療法実施者に対する看護の骨子を再構成し、各項目に対する課題とその実施方法について討議を行い、再検討した。さらに、昨年度以降の新たな研究成果も加えた。

C. 結果

1) ガイドラインの項目

昨年度のガイドラインに採用された項目は、次の 7 項目であった。

D. まとめ

本研究では、昨年度 200 点を越える資料に基づき作成された、筋萎縮性側索硬化症療養者に対する「人工呼吸器装着者の訪問看護ガイドライン」をさらに発展させ、ガイドラインの構成および内容について推敲を行った。HMV療養者に対する支援課題を経時的に整理し、支援の意義・目的とその実施方法を明確に記述した。本ガイドラインでは非侵襲的人工呼吸療法の看護については触れていない。今後は、本ガイドラインを実践に活用し評価・修正を行うとともに、新たな治療法や看護技術、支援システムの開発、研究の成果などを加え、更新していくことが課題である。

在宅難病患者のQOLの向上のために

福永秀敏

国療南九州病院神経内科

在宅で療養するとき、最も必要となるサービスはホームヘルパーサービスである。介護保険の本格実施を前にして、量の確保と共に質の高い人材の育成が急務となる。介護保険下でのヘルパー業務の役割と問題点についてアンケート調査した。

対象は当院ホームヘルパー養成講座の受講生で、153名である。現在の身体介護と家事援助の時間的な割合は5/5が最も多く、やや家事援助の割合が多い傾向である。介護サービス報酬の仮単価に関しては、妥当48名、高い66名、安い28名となっている。また報酬面の格差への対応では、身体介護のみにしたいが4名、できるだけ身体介護をしたいが39名、今まで通りが94名となっている。

いまだ流動的な介護保険制度の中身であるが、制度の確立は歴史的必然であり、また介護を担うヘルパーの質と量の充実は制度そのものの基盤である。特に定期的な研修の機会の保障を提案したい。

難病患者に対する情報支援とその効果に関する研究
分担研究者 水島 洋 国立がんセンター研究所 がん情報研究部 室長

研究要旨

難病患者は症状の重症度に応じた治療・生活のための多くの情報を必要としている。一方、膨大な情報を扱うメディアとしてインターネットは近年その有効性が評価されている。電子メールや World Wide Web(WWW)を用いて 1 対多の情報共有が行え、即時性も高く、情報提供も入手も簡単に行えるためである。反面インターネット上の情報は玉石混交であるとの批判もあり、膨大な情報の中から正確な情報の評価と信頼性確保がまだ確立しておらず、この確立に向けた検討が課題となっている。本研究ではインターネットの中でも最も利用率が高いサービスである WWW を用い、難病患者の QOL 向上に効果的な情報支援と情報整備のありかたを検討した。今回は基礎調査として患者の情報ニーズ調査を行い、次にインターネット上の医療情報の分析を行った。さらに実験用情報提供サーバをたちあげ、患者向け情報共有サービスを試験的に開始した。

A.研究目的

本研究は情報技術による支援によって患者の心理的、社会的不安や疎外感を減少し QOL を向上させること、またインターネット上の医療情報の利用に際する指針を検討することを目的とする。

B.研究方法

難病患者への聞き取り調査を行い、難病患者を取り巻く環境におけるニーズを調査した。またインターネット上の医療情報の内容を分析した。さらに実験用情報提供サーバをたちあげた。

（倫理面への配慮）

聞き取りで得た情報を研究目的で利用することがあること、研究成果の公表にあたっては公表内容から個人を特定されることが無いよう配慮することを説明し、同意を得た。

C.研究結果

聞き取り調査から患者は難病に関する情報量が不十分であると考えており、今後増加することを希望していること、医療機関等の公的機関が中心となったさまざまな情報提供を必要としてい

ることが明らかになった。

またインターネット上の医学・医療情報をカテゴリー別に分類し、「その分野における網羅範囲」「情報の層の深さ、専門性の高さ」について 5 段階評価を行い、その結果を WWW で公開した。こうした結果をもとに情報提供サーバを試験的にたちあげた。

D.考察

情報の質を確認するにはある程度の情報量が必要であること、内容が正当であってもある程度の量がないと有用とはいえないことが今回の調査から示唆された。今後この検証を行う必要がある。また信頼性の高い情報提供・伝達のしくみを今後継続して検討していく必要がある。

E.結論

難病患者にとって信頼性の高い情報は量も質もまだ不十分であることが明らかになった。情報技術を用いた効果的な情報開示・共有のありかたを今後継続して検討していく必要がある。

F.研究発表

- 1) Mizushima H. Cancer Information Network, Internal Medicine 38(2) p192-194, 1999
- 2) Mizushima H., Uchiyama E., Nagata H., Yamaguchi N.; Telemedicine Comes of Age. Japanese Journal of Clinical Oncology 30(1), p.3-6, (2000)
- 3) 水島 洋編 Medical Yellow Page、南江堂、(1999)
- 4) 水島 洋、ネットワークの現在過去未来 医療とコンピュータ Vol.11 p.18-22(2000)
- 5) 水島 洋、検索サーバ 医薬品情報学 Vol2.P.17(2000)

2.学会発表

- 990404 水島 洋、マルチメディア情報ネットワークとデータベース、日本医学会総会.
- 990406 水島 洋、内山映子、村本晃子、千葉里妙、若尾文彦、山口直人、垣添忠生、阿部薫、インターネットに対するがんネット・カンファレンスの公開、遠隔教育・遠隔医療シンポジウム
- 990509 水島 洋、マルチメディア医療情報ネットワーク構築の実際 第1回デジタル画像の色シンポジウム
- 990609 T.Takahashi, H.Mizushima; The Current state of Telemedicine in Japan. The 4th International Conference on the Medical Aspects of Telemedicine in Israel
- 991125 水島、内山、沼澤、田中 医療機関におけるネットワーク構築 第19回医療情報学連合大会
- 991127 辰巳治之、高橋基文、水島 洋、花井荘太郎、吉原博幸、西藤成雄、三谷博明、インターネット上の医療情報の質の向上の為の社会的システム 第19回医療情報学連合大会
- 991127 内山映子、水島 洋、中島孝、小川弘子、山口直人、患者志向のネットワーク

コミュニケーションの要件、第19回医療情報学連合大会

- 000217 H.Mizushima E.Uchiyama F.Wakao N.Yamaguchi; 10years of Telemedicine experience in National Cancer Center. Internet Work Shop 2000(Tsukuba)
- 000306 三谷、辰巳、高橋、水島、花井、吉原、上出、西藤：インターネットの医療情報提供・利用をめぐる課題、NorthSymposium2000

G.知的所有権の取得状況
なし

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）
分担研究報告書

神経難病患者の施設利用状況と問題点に関する研究

分担研究者 堀川 楊 医療法人朋有会理事長

研究要旨：64名の特定疾患患者中58名が神経難病で、36名が施設、在宅ケア制度を利用した。特に痴呆を伴うパーキンソン病と近縁疾患、家族の手の乏しいALS患者で通所、短期入所の利用が多くなされ、患者と家族のQOLを向上させた。現状と問題点を明らかにした。

A.研究目的

公的介護保険の導入を前にして、神経難病患者に対する福祉施設や在宅サービスの適用について検討した。どのような状態の患者がサービスを必要としているか、その利用が患者と家族のQOLの向上にどのように役立っているか、サービス提供主体と受ける側のそれぞれの問題を明らかにする。

B.研究方法

医療法人朋有会の医院、訪問看護ステーション、在宅介護支援センターの3施設で2年間に関わり、特定疾患登録をした64名の患者を対象とした。疾患の内訳はPD35名、SCD11名、ALS5名、MS5名、MG1名、PM1名、その他の内科疾患6名で、男性20名、女性44名、65歳未満19名、65歳以上45名であった。調査は患者家族へのアンケート、聞き取り、受け入れ施設の特別養護老人ホーム職員への面接を行った。倫理面に配慮し患者家族の率直な意見が出るよう努めた。

C.研究結果

2年間に検査、治療、ショートステイ目的などの目的で入院した患者が25名あった。PDの2名は長期療養型病床へ入院した。長期施設入所が4名あり、短期入所を9名、通所サービスを16名が受けた。在宅サービスでは訪問看護を19名が受け、訪問介護を14名が受けた。何らかの地域の機能訓練を15名が受けた。

パーキンソン病で治療中に進行性核上性麻痺

PSPを疑うに至った症例が5名、痴呆や幻覚等精神症状が明らかになりレビー小体型痴呆DLBへ進展したと思われる症例が4名あり、この患者群が集中的に短期入所や頻回の通所サービスを受けた。ALS5名中独居患者が特別養護老人ホームへ終末期の直前に計4ヶ月短期入所し、夫婦2人世帯の妻が同所へ長期入所中で、予想以上の高いQOLを得た。

D.考察と結論

当施設での特定疾患患者群の医療福祉施設、在宅サービスの利用の形態には二つの特徴がある。一つは痴呆、易転倒性を示すパーキンソン病とその近縁疾患患者の通所と短期入所の高頻度の利用で、それにより家族が長期に在宅でのケアを続けられ、患者の病状もよく維持されている。介護保険制度で短期入所利用枠が狭められないよう、規定枠拡大部分の短期入所の費用が償還払いにならずに済むよう配慮が求められる。もう一つは呼吸管理をしないと決めたALS患者が、特別養護老人ホームで良いケアを受け、最後の入院までの期間を安心して過ごせた事である。福祉施設では呼吸困難や嚥下困難の進む時期のケアは大変ではあるが、難病研修などが十分されて病院との連携が十分にできれば一定の病期では可能であろう。

E.研究発表：工藤由理、堀川 楊他：高度の幻覚と痴呆、構成失行を呈したパーキンソンニズムの4例。臨床神経 39:423-430,1999

筋萎縮性側索硬化症へ在宅実施を目的とする呼吸理学療法教育ビデオの作成

分担研究者 小 森 哲 夫 東京都立神経病院神経内科

研究要旨：筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者の QOL を考慮した呼吸理学療法プログラムを作成し、これまでに呼吸筋力を 3~6 ヶ月改善・保持出来る可能性を示した。今回、その ALS に対する至適呼吸理学療法を広く有効に共有するための教育ビデオを作成した。ビデオは、病院や施設でのみならず、在宅でも家族や訪問看護婦などの医療スタッフが実施することを前提に (1) 手技を簡便に理解できること (2) 実施前後や長期間の効果判定が可能となるような評価方法を示すことに留意して作成した。評価については、病院等で可能な専門的方法も加えた。このビデオを参考に継続的な呼吸理学療法が実施されることで、ALS 患者の日々の QOL の向上に寄与すると同時に、ALS に対する長期にわたる呼吸理学療法の効果とよりよい方法について、多施設・多数例で検証できる可能性があると思われた。

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者の QOL を考慮するとき、最大の生命規定因子である呼吸障害に焦点を当てることに意味があると考えて研究を進めている。これまでに、適切な呼吸理学療法を行うことで、呼吸筋力を 3~6 ヶ月改善・保持出来る可能性を示した。今回、その ALS に対する至適呼吸理学療法が病院、施設、在宅などを問わず、継続的に行われることが重要であると考え、有効に活用するための教育用ビデオを作成した。

B. 研究方法

ビデオは、病院や施設でのみならず、在宅で療養中にも家族や訪問看護婦などの医療スタッフが実施することを前提に、

- (1) 手技を簡便に理解できること
- (2) 実施前後や長期間の効果判定が可能となるように評価方法を示すこと

に留意して作成した。

評価については、病院等で可能な専門的方法も加え、専門家による評価にも耐えうるように配慮した。

C. 研究結果

ビデオは、プロローグ、呼吸理学療法プログラムとその評価法、まとめの 3 部に分けられる。そのうち、呼吸理学療法プログラムとその評価法の内容は、以下の通りである。

1. 胸郭可動域訓練：背臥位での体幹の回旋運動、側臥位での体幹の回旋運動、背臥位での吸気時胸腰椎の持ち上げ、背臥位での胸郭と肩甲帯の分離運動、背臥位での肋骨の捻転、肋間筋のストレッチ、大胸筋のストレッチ
2. 呼吸介助法：上部胸郭の介助法、下部胸郭の介助法
3. 呼吸筋訓練：吸気筋訓練法のうち腹部の

重り負荷法、吸気筋訓練器を用いる方法。
4.評価法：換気量の測定、肺活量の測定、
最大換気量の測定、呼吸筋力の測定、胸郭
可動域の測定、経皮的酸素飽和度の測定

D.考察

このビデオを参考に病院や施設内のみでなく、家庭においても継続的な呼吸理学療法が実施されれば、その効果がよりよく発揮されることが予想される。すなわち、ALS 患者の呼吸不全に陥るまでの時間を延長する可能性があると考えられる。その事実と日々の呼吸療法の心地よさが ALS 患者の QOL の向上に寄与することが期待される。また、ALS に対する呼吸理学療法が標準化されることにより、この呼吸理学療法の効果とよりよい方法について、多施設・多数例で、より客観的に検証できる可能性もあると思われる。

E.結論

ALS に対する呼吸理学療法をビデオにより標準化することで、多くの ALS 患者に、より専門的な医療の提供が簡便に行われるのみでなく、呼吸理学療法の効果の判定やプログラムの改良が evidence に基づいてなされる素地を形成したと考える。

F.研究発表

1.論文発表

未発表

2.学会発表

第 18 回日本神経治療学会（平成 12 年 6 月）にて発表予定

G.知的所有権の取得状況

1.特許取得

なし

2.実用新案登録

なし

3.その他

東京シネ・ビデオ株式会社より「筋萎縮性側索硬化症に対する呼吸理学療法プログラム」と題して発売する。

筋萎縮性側索硬化症（ALS）診療ガイドライン作成の試み

分担研究者 今井尚志 国療千葉東病院 神経内科医長
共同研究者 難波玲子 国療南岡山病院 神経内科医長
岩下 宏 国立療養所筑後病院 院長
福原信義 国療犀潟病院 副院長

研究要旨

国立医療機関が取り組むべき政策医療の中で、神経難病の診療は今後とも重要性が増大することが予想される。とりわけ筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、その代表的疾患である。近年医療器機及びケア技術が著しく進歩し、在宅人工呼吸療法や非侵襲的人工呼吸療法（NIPPV）を使用する患者が飛躍的に増加してきた。一方、病気を受容した上で、延命治療は希望せず、人生を全うする患者も少なくない。ALS の診療は、告知・症候管理・栄養管理・呼吸管理・緩和ケアに大別される。どのような病期でいかなる処置を行うかについて現状では各々の医師の裁量権で対応しており、その内容は統一的なものではない。ALS の診療指針を作成することは非常に有意義である。今回国立療養所神経内科協議会で ALS 診療ガイドライン作成を試みた。

A.目的

ALSに対しては、病名告知、人工呼吸療法、病棟収容と看護マンパワー、在宅療養支援、地域ケアシステム、患者会との連絡等、重要な多くの問題点が指摘され、その効果的な対策のあり方が求められている。国立療養所が取り組むべき政策医療の中で、神経難病は今後とも重要性が増大することが予想され、とりわけALSはその代表的疾患である。そのため、ALS診療、特に告知と人工呼吸療法についての指針を作成することを目

的とした。

B.研究方法

国立療養所神経内科協議会の執行部と数名のメンバーが事前にALS診療ガイドライン案を作成し、その案をあらかじめ各施設に配布した。各施設からの意見をまとめて案の修正を行った。そして平成11年11月、協議会総会にて承認された。

C.研究結果

平成9年・10年の2年間で、国

立療養所神経内科協議会を通じて ALS のインフォームドコンセント・緩和ケアについてのアンケートを行った。その結果、医療側の問題点として 1.患者の了解なしに、家族に最初に病気の説明をしている施設が約半数存在する 2.告知の内容にばらつきが多い 3.告知後の follow が不十分であることが予想される 4.告知にチーム医療としての体制がとられていないことが明らかとなった。患者・家族側の問題点としては、1.「知る権利」より「知らせない配慮」が優先されがちである 2.医療に対して受け身である 3.どの時点での患者の意志を尊重するか、ということがあげられた。今回作成したガイドラインは上記問題点を考慮して作成しており、ALS 診療に一定の方向性を示唆するものと期待される。

国立療養所における ALS 診療のガイドライン

1999（平成 11）年度

国立療養所等神経内科協議会

1. はじめに

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、当協議会が取り組んでいる神経内科（筋）疾患特に神経難病のうち、最も重要な疾患の一つである。成因不明なため、慢性進行性の四肢運動障害、構音障害、嚥下障害、呼吸障害

等に対する根治療法はない。近年、ALS に対しては、病名告知、人工呼吸療法、病棟収容と看護マンパワー、在宅療養支援、地域ケアシステム、患者会との連絡等、重要な多くの問題点が指摘され、その効果的な対策のあり方が求められている。

一方、近い将来独立行政法人への移行が決定している国立療養所が取り組むべき政策医療の中で神経難病は今後とも重要性が増大することが予想され、とりわけ ALS はその代表的疾患といえる。

これらのことから、当協議会では現時点における ALS 診療特に告知と人工呼吸療法についてガイドラインを作成することにした。

2. 病名告知と病気の説明

ここでは、ALS の診断が確実である場合、外来または入院で行うときについて記す。

1)患者本人に告知を行うことが原則である。家族に最初に病気について説明することをやめ、家族と同時に病気の説明を行うことを本人に提案する。すなわち家族に説明するにも本人に了解をとって話をするのが望ましいと思われる。

2)最初にどのような話をするか。

運動ニューロンの変性疾患であり、今後緩徐進行性であること、リルテック等の治療薬は病気の進行を若干

抑える作用が期待されるが、治療に働くものではなく、治らない疾患であることを正しく認識させることが重要である。

3)運動・コミュニケーション・嚥下・呼吸などに関して具体的にどのような障害が起こってくるかについては、早期に説明することが望ましいが、患者本人の理解の程度や受け止め方を注意深く観察しながら適切な方法で説明しなければならない。従って、症状にあわせて段階的に行っていく場合もある。説明は今後次々に機能を失っていくという情報だけを伝えるのではなく、むしろ予想される諸問題に対して専門医療機関としてどのようなサービスや情報が提供できるかという点に重点をおいて説明をすべきである。近年、コミュニケーション障害に対する方法にパソコンの使用が普及してきている。高齢者の場合、パソコンの使用を早期から勧めておいた方が将来のコミュニケーション障害に対処しやすいと思われる。

3. 人工呼吸療法

呼吸障害について説明するときは延命の方法として人工呼吸器の装着について情報提供を行う必要がある。その際には単に延命という効果のみでなく、人工呼吸器装着後の病気の進行から予想される病態、装着した

呼吸器をはずすことが困難なことも併せて説明する必要がある。また、人工呼吸療法を続けるためには、本人の強い意志といろいろな家庭的、医療的、経済的、社会的環境が整っていることが不可欠であることを理解できるように説明しなければならない。

4. 緩和医療

一方、人工呼吸器による延命を行わないという選択もあり得ること、その場合は少しでも尊厳ある人生の終結のための緩和医療・ケアについての情報を提供する。しかし、日本ではこの領域への取り組みは遅れており、今後推進していく必要があると思われる。

5. 病棟収容、看護マンパワー、在宅療養支援、他施設との連携

国立療養所は前記の理由からALS 医療に積極的に取り組むべきであるが、各施設の病棟構造、他神経難病収容患者数、看護マンパワー、施設所有人工呼吸器数等に差があることから、国立療養所に収容されているALS 患者数は施設により差が見られるのが現状である。

一方、最初から在宅療養または入院から在宅療養へ移行する場合には、地域医療機関、医師会、かかりつけ医、保健所等行政機関、訪問看護ステーション、在宅介護支援センター

等との連携の他、比較的軽症例の受け入れが考えられる身体障害者療護施設や ALS 療養受け入れ可能医療機関との連携など、ALS 在宅療養と国立療養所以外での療養支援のため積極的に対応することが望まれる。

また、往診をしてもらう可能性があるため、患者宅から近い医師会などの開業医にかかりつけ医をお願いしておくことをアドバイスする。

6. 福祉

厚生省の定める難病であり、管轄の保健所に申請を行うと医療費の援助ばかりでなく、種々の情報が得られやすくなることを説明する。また、症状が進行して行くにつれて身体障害者手帳や近年充実しつつある種々の福祉制度について紹介していく必要がある。

7. 患者会

患者会に参加することにより、同じ病気を持つ患者やその家族から励みや有用な情報が得られることが多いので、患者会に関する情報を適切な形で提供することが望ましい。

8. 本ガイドラインは、当協議会の執行部と一部数名のメンバーが案作成に参加し、1999（平成 11）年 11 月 11 日（木）当協議会（大阪）において承認されたものである。

D. 考察

1999 年 American Academy of Neurology が ALS 患者のケアの診療ガイドラインを発表した。そのガイドラインには

- (1)告知について
- (2)栄養・呼吸以外の症状のコントロール
- (3)栄養管理
- (4)呼吸管理
- (5)緩和ケア

の 5 項目について、臨床症状及び検査値に基づいた適切な処置の進め方が詳細に記載され、今後の ALS ケアの standard になっていくものと思われる。たとえば、呼吸管理では努力性肺活量(FVC)が 50%を下回った時点で非侵襲的人工呼吸についてカウンセリングすることから始まり、どのような状況下でどのような情報を患者に提供し、医療援助を行っていくか明瞭なフローシート（図 1）として示されている。今回作成したガイドラインは、告知についてはかなり具体的に提示したが、その他の項目については具体性に乏しく、今後さらなる検討が必要である。

E. 結論

論拠に基づき具体性を持った ALS 診療のガイドラインが急務であり、その結果患者の QOL 向上につながると思われる。

参考文献

1)今井尚志ら：筋萎縮性側索硬化症（ALS）のインフォームドコンセントー国立療養所のアンケートからー厚生省特定疾患に関する QOL 研究班平成 9 年度研究報告書

2)今井尚志ら：筋萎縮性側索硬化症（ALS）のインフォームドコンセントー第 2 報ー厚生省特定疾患に関する QOL 研究班平成 10 年度研究報告書

3) Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology.
Practice parameter : The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). Neurology 1999; 52: 1300-1323

診断：ALS

呼吸症状あるいはFVC<50%

非侵襲的換気の勧め

非侵襲的換気拒否
あるいは許容できず

非侵襲的換気開始

対症療法
末期に対する助言
ホスピスの紹介

侵襲的
換気拒否

治療の選択肢
(気管切開による
換気など)
および末期に関
して話し合う

緩和ケア

侵襲的換気を承諾

中止する条件に
ついて話し合う

侵襲的換気停止

侵襲的換気開始

パーキンソン病症状自己評価としての UPDRS Part 2 の有効性

分担研究者 久野貞子 国立療養所宇多野病院臨床研究部長

研究要旨

【目的】パーキンソン病患者 QOL の向上のためには、治療にあたる医師が患者の ADL を正しく評価する必要がある。近年、パーキンソン病の治療効果判定に用いられる Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS)の一部を問診表とし、医師の判定と患者（本人又はその家族）の判定との間に相違があるかどうか検討し、これがパーキンソン病 ADL の自己評価として有効かどうか検討した。

【対象】国立療養所宇多野病院神経内科に通院又は入院中のパーキンソン病患者 52 名（本人又はその家族、Yahr 重症度 2.9 ± 0.8 ）。

【方法】UPDRS パート 2 を患者向けに日本語訳し、問診票として患者本人又はその家族に記入してもらった。それとは独立に、医師は症状の判定を行った。それぞれの項目について、判定の一致率を求めた。

【結果】[1]患者評価と医師の評価の完全一致率は以下の通り。会話（43%）、流涎（59%）、嚥下（63%）、書字（47%）、食事（55%）、着衣（51%）、入浴（61%）、寝返り（51%）、転倒（55%）、すくみ（63%）、歩行（47%）、ふるえ（53%）、感覚症状（41%）。[2]患者評価と医師の評価においての 1 ポイント誤差を許した場合の一致率は以下の通り。会話（80%）、流涎（90%）、嚥下（94%）、書字（92%）、食事（94%）、着衣（94%）、入浴（100%）、寝返り（92%）、転倒（90%）、すくみ（92%）、歩行（94%）、ふるえ（90%）、感覚症状（71%）。

【まとめ】UPDRS パート 2 の ADL 評価は、患者自身（又はその家族）による問診票記入と医師の評価の一致率は比較的高く、問診票が有効と考えられた。

一部の項目については、患者に混乱を生じ、自己判定が困難であった。今後、表現の修正が必要と思われた。

頻回の直接問診・診察が困難なパーキンソン病患者の診療において、UPDRS パート 2 の自己評価によって、専門医はある程度の症状評価を行うことができると考えられた。

A.研究目的

パーキンソン病の治療は、L-dopa をはじめとする薬物療法の開発、近年再評価されつつある定位脳手術などにより、運動症状の改善がある程度はかれるようになってきている。しかし、それらの治療を行っても、歩行障害が進行したり、治療の副作用の出現により患者 QOL の低下をもたらすことが問題となっている。また、薬物治療の結果症状の変動が激しいこともこの疾患の大きな特徴である。診察室内だけでは正確な症状評価は難しいといえる。パーキンソン病患者 QOL の向上のためには、治療にあたる医師が患者の ADL を正しく評価する必要がある。近年、パーキンソン病の治療効果判定に用いられる Unified

Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS)[1]

のうち、パート 2 は ADL 評価部分であるが、これを問診表とし、これがパーキンソン病 ADL の自己評価として有効かどうか検討した。検討の方法としては、患者（本人又はその家族）自身による判定とそれとは独立に神経内科専門医が判定を行い、それぞれの間に相違があるかどうか検討した。

B.研究方法

対象患者は国立療養所宇多野病院神経内科に通院又は入院中のパーキンソン病患者 52 名（本人又はその家族、Yahr 重症度 2.9 ± 0.8 ）。

UPDRS パート 2 を患者向けに日本語訳し（付

人又はその家族、Yahr 重症度 2.9 ± 0.8)。

UPDRS パート 2 を患者向けに日本語訳し(付表)、問診票として患者本人又はその家族に記入してもらった。それとは独立に、医師は症状の判定を行った。それぞれの項目について、判定の一致率を求めた。

C. 研究結果

UPDRS パート 2 の調査で、患者(またはその家族)自身による評価と評価と専門医師の評価の完全一致率は、各項目ごとにみると、感覚症状 41%から嚥下障害・すくみ足それぞれ 63%であった(表 1)。患者評価と医師の評価における 1 ポイント誤差を許した場合の一致率は感覚症状の 71%を除けば、全て 80%以上であり、比較的高い一致率を示した(表 2)。

D. 考察

UPDRS はパーキンソン病患者の症状を把握するための評価尺度として、海外で広く使用されており、わが国においても一部専門医によって使用されている。UPDRS は評価者間の信頼性が高いことが知られており[2,3,4]、日本語版の検討においてもその信頼性の高さが示されている[5]。今回われわれは、その一部(ADL 評価)を用い、患者自身またはその家族が評価しても比較的高い信頼性をもつことを示した。

パーキンソン病は薬物治療により激しく症状が変動し、QOL 障害が正しく評価されないことがしばしばみられる。信頼性の高い問診表を用いて、専門医によってその都度診察を受けなくても、症状評価が可能となると、QOL 障害についても十分考慮した治療戦略がたてやすくなると考えられる。

E. 結論

UPDRS パート 2 の ADL 評価は、患者自身(又はその家族)による問診票記入と医師の評価の一致率は比較的高く、問診票が有効と考えられた。

頻回の直接問診・診察が困難なパーキンソン病患者の診療において、UPDRS パート 2 の自己評

価によって、専門医はある程度の症状評価を行うことができると考えられた。

文献

1] Fahn S, Elton RL, members of the UPDRS Development Committee: Unified Parkinson's Disease Rating Scale. In Recent developments in Parkinson's disease (eds. Fahn S, Marsden CD, Calne DB, Goldstein M), Vol.2. Macmillan Healthcare Information, Florham Park, NJ, 1987, pp153-163,293-304.

2]Hilten JJ, Zwan AD, Zwinderman AH, et al: Rating impairment and disability in Parkinson's disease. Movement Disorders 9: 84-88, 1994.

3]Martinez-Martin, Gil-Nagel, Morla'n Gracia et al: Unified Parkinson's Disease Rating Scale characteristics and structure. Movement Disorders 9: 76-83, 1994

4]Richard M, Marder K, Cote L et al: Interrater reliability of the Unified Parkinson's Disease Rating Scale Motor Examination. Movement Disorders 9: 89-91, 1994

5]折笠秀樹, 久野貞子, 長谷川一子, 水野美邦: パーキンソン病の重症度を測る日本語版 UPDRS の信頼性評価. 神経治療(投稿中)

表 1. 完全一致率

会話	流涎	嚥下	書字	食事
43%	59%	63%	47%	55%
着衣	入浴	寝返り	転倒	すくみ
51%	61%	51%	55%	63%
歩行	ふるえ	感覚症状		
47%	53%	41%		