

筋萎縮性側索硬化症療養者の看護ケアの基準化に関する研究 —標準看護ケアマニュアルの枠組みに関する検討と嚥下障害看護の基準化—

分担研究者 小倉 朗子 東京都神経科学総合研究所研究員

研究要旨

看護の質保証に資する看護マニュアル作成を目的に、1.マニュアルの枠組みに関する検討と2.嚥下障害看護必要度基準と標準看護計画作成のための事例調査(計3例)を行った。1.マニュアルは、障害のアセスメントシートと看護度判別基準、看護問題群、看護システム、看護プログラムとした。2.3事例の経過分析から、嚥下障害看護度について、1期：自覚症状がなく医学的に障害の徴候が軽微な時期、2期：自覚症状があり、医学的に機能障害の徴候が認められるが通常の経口摂取が行える時期 3期：自覚症状が強く、経口摂取の工夫では安全に必要な栄養や水分を摂取できない時期に分類され、1期では嚥下障害徴候のモニター、2期では、障害進行のモニターと不快や苦痛を軽減する経口摂取方法への支援、3期では、全身状態、嚥下障害の悪化に留意し、栄養や水分摂取量の不足や誤嚥の予防、早期発見と対応が重要な看護であった。今後、上記看護度分類とその看護に関して妥当性を検討する。

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症(以下、ALS)療養者の看護ケアの基準化による看護の質保証に資することを目的に、平成13年度に作成予定の「ALS看護ケアマニュアル」の枠組みの検討、および嚥下障害看護の基準化について検討した。

B. 研究方法

1.マニュアル：米国等の文献資料を参考に、全体の枠組み構成について提示する。

2.調査：嚥下障害進行期1事例の訪問調査、2事例の記録遡及調査から、経過と看護を分析し、看護基準(案)を提示する。

(倫理面への配慮)研究者が看護を行い、資料を収集し、情報の公表は、承諾を求められた場合は承諾を得(2例)、個人が特定されないように公表内容に留意した。

C. 研究結果

1.構成は、障害のアセスメントシートと看護度基準、看護問題群、看護システム、各問題に対する看護プログラムとした。

2.事例調査から、嚥下障害の看護度は、1期：自覚的症状がなく医学的な問題も認められない時期、2期：自覚症状があり、医学的に機能障害の徴候が認められ、通常の経口摂取が行える時期、3期：自覚症状が強く、経口摂取の工夫では、安全に、必要な栄養や水分を摂取することが困難な

時期に分類され、1期では障害徴候のモニター、2期では、障害進行のモニターと、不快や苦痛を軽減する経口摂取への支援、3期では、呼吸を含めた全身状態、嚥下障害の悪化に留意し、栄養や水分摂取量の不足や誤嚥の予防、早期発見と対応、が重要な看護であった。

D. 考察

嚥下障害看護度は、療養者本人の自覚症状、医学的所見の組み合わせから3期に分類され、各期ごとの看護目標を提示した。看護度分類および各期の標準看護プログラムを看護実践に適用し、その妥当性の検討が今後の課題である。なお、検討結果を加味し、次年度は看護マニュアルとして、集大成を測る。

E. 結論

看護マニュアルの全体構成を検討した。また3事例調査から嚥下障害の看護度を3期に分類し、各期の基準、看護に関して提示した。妥当性の検討が課題である。

F. 研究発表

・小倉朗子、在宅神経難病療養者の嚥下障害と看護上の課題、第21回日本嚥下研究会、広島(2000.11.15)第21回日本嚥下研究会抄録集、(2000):11

地域におけるサポートグループ実施マニュアル作成に向けてー

分担研究者 後藤 清恵 新潟青陵女子短期大学

研究要旨

昨年の発表で地域支援施設の心理的支援の現状を報告した。その中で支援上の困難は心理的支援の方法がつかめない、であり、特にサポートグループ実施に際し、グループの作り方、メンバー構成、進め方、コミュニケーションの作り方、がわからないなどが大きな割合を示していた。この結果の基づき、マニュアルに必要な内容の検討を目的として、地域支援施設の中核的存在である保健所において、実施に神経難病患者のサポートグループを開始し、実習したので報告する。

A. 研究目的

1. 心理的支援としてのサポートグループを実施の研修プログラムの提示とサポートグループ環境の検討
2. サポートグループによる患者の変化の把握
3. サポートグループの介入モデルの検証

B. 研究方法

1. 平成 12 年度新潟県上越保健所難病患者地域支援事業として脊髄小脳変性症患者の心理的サポート教室を実施。1 コース月 2 回の間隔で 6 回として、12 年 5 月～7 月、12 年 9 月～11 月の 2 コースを実施する。それに先立ち勉強会を実施。内容は、神経難病患者・家族の心理で特に脊髄小脳変性症の心理について、更に集団コミュニケーションの作り方について講義。実施中はフォアミーティング、アフターミーティング、スーパービジョンを行う。最後に、コース終了後ロールプレイによる心理サポートグループのシュミレーションを通して体験学習を行う。
2. 質問紙による患者自身と家族からの評価
3. グループプロセスを分析し、心理的支援の介入モデルを検証する。

C. 結果とまとめ

1. サポートグループ環境については、患者さんの集合可能な施設を会場とし、集合手段として会員制の互助組織である移送サービス（平成 11 年 8 月設立）を利用した。また、スタッフは、所属施設の枠を越えて保健婦・理学療法士・医療ソーシャルワ

ーカー・心理療法士など多職種チーム編成により地域ネットワーク作りの一助となった。

2. 質問紙による評価は、参加によって気持ちの面で変化を経験した、今後も参加継続したい。家族の回答にも本人の気持ちが外向きになり、病気を受け入れようとするようになってなど患者さんの変化を評価する内容を得た。

3. 昨年度の発表で示したサポートグループの援助介入モデル（スタッフの機能）について実際の研修を通して以下のことが理解できた。

- ① コミュニケーションネットワークを作り、コミュニケーションをフィードバックサイクルにするためには二者関係を三者関係にしていくこと。即ちリーダーとメンバーが話し始めた内容に別のメンバーを巻き込んでいく。そのためにはメンバーが話しの中からキーワードを拾い、確認し、会話の中に別のメンバーを入れていくこと。その際、キーワードを短く、明確にフィードバックすることが重要。
- ② リーダーの質問の仕方が会話の展開を大きく左右する。従って、リーダーはオープンクエスチョンに心がけることが重要。
- ③ go around のためには、リーダーとサブリーダーの機能が柔軟で時に相補的に、時に対称的に働くことが必要。

サポートグループではメンバーの相互賦活が何より重要であり、集団援助の技術の習得が必要となる。

QOLに配慮した神経難病の遺伝子診断ガイドライン作成に関する研究

分担研究者 伊藤 道哉 東北大学大学院医学系研究科医療管理学分野講師

研究要旨

生命保険の危険選択に遺伝子診断の結果を利用することの是非等について、医師及び市民への意識調査の結果を分析し、遺伝子診断の情報を生命保険の加入条件とすることに対して遺伝子診断ガイドラインで規制を加えつつ、特定疾患患者支援と QOL 向上の具体策を練るための基礎的資料を得る。

「生命保険にかわる支援策が必要か」について、「そう思う」と回答したものの割合は医師よりも市民の方が高く($P<0.01$)，具体的な救済策が今後必要となる。生命保険の危険選択に遺伝子診断を用いることについて、当面遺伝子検査ガイドラインで規制しつつ、遺伝カウンセリングを整備することが重要と考えられる。したがって、臨床用遺伝子診断ガイドラインを整備し、QOL 向上をはかることが本研究班の喫緊の課題である。

A. 研究目的

遺伝子診断の情報を生命保険の加入条件とすることに対して遺伝子診断ガイドラインで規制を加えつつ、特定疾患患者支援と QOL 向上の具体策を練るための基礎的資料を得る。

B. 研究方法

医育機関名簿より抽出した中堅医師 200 名(抽出率 2.49%)，2 県の医師会名簿より抽出した各 200 名(同 7.14%，3.32%)の計 600 名を対象とした郵送自計方式の意識調査及び、政令市の 20~64 歳の住民を対象とし、1 区役所管轄下の住民基本台帳より 600 名を抽出(抽出率 1.57%)した郵送自計方式の意識調査の結果を分析する。

(倫理面への配慮)

結果は統計的に処理し、プライバシーに保護に特に配慮した。

C. 研究結果

1) 医師に対する調査結果：有効回答数 204(回答率 34.0%)，年齢 47.3 ± 10.9 歳，臨床経験 21.5 ± 11.0 年。

遺伝子検査と生命保険との関連：「病気のかかりやすさに応じた保険料設定の是非」について、「そう思う」46.8%，「そうは思わない」35.3%，「わからない」17.9%である。「病気のかかりやすさを判断するため保険加入時に遺伝子検査が必要」は、各 7.5%，82.1%，17.9%。

「遺伝子診断で病名を知っている場合は保険加入時に申告が必要」は、各 31.5%，43.0%，25.5%。

「遺伝子診断で重い病気が見つかった患者には生命保険にかわる支援策が必要」は、各 78.0%，6.0%，16.0%。「保険会社が遺伝情報を用いることに対して法的規制が必要」は、各 89.6%，2.5%，8.0%。

患者が持参した保険の診断書で、遺伝情報を含む病名が求められた場合、「病名のみ記載」56.5%，「遺伝情報を含む病名を記載」「理由を説明した上で診断書を発行しない」が各 13.0%である。

2) 市民への調査結果：有効回答数は 192(回答率 32.0%)，年齢 42.3 ± 14.0 歳，男 47.4%，女 52.6%である。

遺伝子検査と生命保険との関連：「病気のか

かりやすさに応じた保険料」について、「そう思う」44.8%、「そうは思わない」37.5%、「わからない」15.1%である。「保険加入時に遺伝子検査が必要」は、各 13.5%、67.7%、16.7%である。

「病名を知っている場合には保険加入時に申告すべき」は、各 32.3%、41.7%、24.5%。「生命保険にかわる支援策」は、各 87.0%、5.2%、5.7%。さらに「法的規制が必要」は、各 89.6%、1.6%、6.8%である。

D. 考察

「生命保険にかわる支援策が必要か」について、「そう思う」と回答したものの割合は医師よりも市民の方が高く ($P < 0.01$)，具体的な救済策が今後必要となる。生命保険の危険選択に遺伝子診断を用いることについて、当面遺伝子検査ガイドラインで規制することが重要と考えられる。

2000年10月英国保健省はハンチントン病遺伝子検査結果を生命保険会社が利用することを条件付きで認めた (BMJ2000;321:997)。遺伝カウンセリングの整備 (Andersen PM, et al; Genetics of ALS, in Amyotrophic Lateral Sclerosis, 223-250, 2000) と生命保険に代わる救済策こそが今後必要となろう。

E. 結論

神経難病専門医及び患者家族へのさらなる QOL 実態調査に基づき、特定疾患患者支援と QOL 向上のため遺伝子診断ガイドラインを整備することが本研究班の喫緊の課題である。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- ・伊藤 道哉 分担訳：濃沼信夫監訳：遺伝子検査ガイドライン アメリカ特別委員会最終報告書，厚生科学研究所，東京，153 ページ，2000。
- ・伊藤 道哉，山崎壮一郎，

濃沼信夫：FAP の素因遺伝子診断に関する費用効用分析，病院管理，37 Suppl.67,2000.

- ・伊藤 道哉：遺伝子素因診断の倫理と経済，東北医学雑誌，112，69-71，2000.
- ・伊藤 道哉：医療経済から見た遺伝子診療，第7回日本遺伝子診療学会大会 プログラム・抄録集，35，2000.
- ・伊藤 道哉，山崎壮一郎，掛江直子，恒松由記子：『家族性腫瘍における遺伝子診断の研究とこれを応用した診療に関するガイドライン (案)』に関する調査報告，生命倫理 10 (1)，133-140，2000
- ・伊藤 道哉：遺伝子診断ガイドライン，EBM ジャーナル，2 (1)，93-98，2000
- ・伊藤 道哉，山崎壮一郎，掛江直子，恒松由記子：『家族性腫瘍における遺伝子診断の研究とこれを応用した診療に関するガイドライン (案)』に関する調査報告，生命倫理 10 (1)，133-140，2000
- ・伊藤 道哉：遺伝子診断ガイドライン，EBM ジャーナル，2 (1)，93-98，2000

2. 学会発表

- ・伊藤 道哉 山崎壮一郎，濃沼信夫 他：神経難病患者の QOL 向上に遺伝子診断ガイドラインをどう役立てるか。厚生省特定疾患 特定疾患患者の QOL 向上に関する研究班平成 12 年度班会議，東京，2000.12.
- ・伊藤 道哉，山崎壮一郎，濃沼信夫：FAP の素因遺伝子診断に関する費用効用分析，第 38 回，日本病院管理学会，広島，2000.11.
- ・伊藤 道哉：医療経済から見た遺伝子診療，第 7 回日本遺伝子診療学会大会，浜松，2000.6
- ・伊藤 道哉：神経難病地域支援システムの確立をめざして，平成 11 年度神経難病研修会，佐沼，2000.3.

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし

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

分担研究者 清水 哲郎 東北大学大学院文学研究科教授

研究要旨

神経難病患者とその家族におけるインフォームドコンセントのあり方を検討する研究として、昨年度に引き続き、(1) 倫理的視点からの理論的分析、(2) 個別の患者・家族および医療者への聞き取り調査結果の分析を通しての問題点の整理を平行して進めた。その結果、人工呼吸器装着・不装着については、装着後の取り外しの可能性について、理論的には治療中止の延長線上に位置付けることが適切であるが、現場はこれを安楽死と見、法的問題を懸念しているところに、問題が認められた。患者・家族の実態としては、情報を十分得ていないケースが多いことが確かめられ、ことに装着後も外せるという選択肢があればよりよい選択ができることが抽出された。現場における合意の形成が今後の課題である。また「希望を持つことができる説明を」という患者側の要請が抽出され、この対応が、理論・実践両面にまたがる今後の課題となった。

A. 研究目的

神経難病患者とその家族において、インフォームドコンセントが適切に成立していることは倫理的に必要なのみならず、患者とその家族のQOLという観点からも重要なポイントとなる。今後の見通しを得ることによって患者は今後の人生計画をより適切に立てることができるようになるからである。本研究はこの点で患者のQOLを高める方策を立てることを目的としている。研究成果は現場の医療者にこの点についての基本的な指針を示すものとなる。

B. 研究方法

神経難病患者におけるインフォームドコンセントのプロセスに関して、神経難病に特徴的な問題点や留意すべき点を洗い出し、倫理面からそれらの点について検討を加える（例えば呼

吸系に麻痺が及んだ際に人工呼吸器を付けるかどうかについての advance directive の問題等）。そこで本研究では、(1) 想定される典型的状況に関する倫理的視点からの理論的分析、(2) 個別の患者・家族および医療者への聞き取り調査結果の分析を通しての問題点の洗い出し、の両面から行い、その上で両面を総合して検討を行う。

（倫理面への配慮）

聞き取り調査にあたって、相手の自発的協力とプライバシーに留意し、かつ結果のまとめや発表に際しても、これらが損なわれないように注意する。

C. 研究結果

倫理面からの理論的分析としては、人工呼吸器を一旦装着した場合に、これを外す選択が倫理的に認容される可能性を提示したが、協力者

(国立身体障害者リハビリテーションセンター研究所・北村弥生氏ら)により昨年度実施した聞き取り調査結果の分析からも、医療者による説明が多くの場合未だ不十分であること、患者側は人工呼吸器を外す可能性も含めて選択の幅がもっと広くあることを要請していることが抽出された。他方、医療者は人工呼吸器を外す可能性については消極的な意見に傾きがちである。また「希望ある説明をして欲しい」という患者側の声が抽出され、問題となった。

D. 考察

人工呼吸器を装着したら最後まで外せないとする背景には、それが安楽死になり、法的に問題となると医療側が考えている事情がある。外すことが直ちに患者の死となる状況において、これを躊躇することは自然の情でもある。だが、最後まで装着し続けなければならないとすることは、患者が人生の最後に苦痛に満ちた日々を過ごすとしてもやむを得ないとする事でもある。両面を見通した理論的解決が必要である。また患者の「希望」という点については、「希望」の哲学的分析を踏まえて対応策を練る必要がある。

E. 結論

人工呼吸器装着後に外す可能性については、法的な検討をし、合意を形成する方途を探る必要がある。このことは、装着するかどうかについての患者の選択をより自由なものとするために必要である。患者の「希望」に関する理論面・実践面の検討もなお続けなければならない。加えて、統計的な調査を行うことを通して、実情を提示し、両者を総合してこれからの展望を明確にすることが必要である。

F. 研究発表

1. 論文発表

- ・清水哲郎 緩和ケアの倫理 (臨床倫理学 1:35-39, 2000)
- ・清水哲郎 QOLの基礎理論・再考 (緩和医療学 2-2:3-8, 2000)
- ・清水哲郎 終末期患者の希死念慮をどうとらえるか (ターミナルケア 10-3:165-169, 2000)
- ・清水哲郎 『医療現場に臨む哲学II ことばに与える私たち』 (勁草書房 2000年8月)

神経難病医療における遺伝子検査の利用と留意点について

分担研究者 中島 孝 国立療養所犀潟病院神経内科医長

研究要旨

神経難病（神経変性疾患）のほとんどは通常の臨床検査から診断することが困難であり、身体障害が出現してその特徴により診断がなされている。最近遺伝子検査を含む診断技術の進歩で発症早期の診断が可能になりリハビリ医療や緩和医療が可能になってきた。成人発症の遺伝性疾患に対しては研究目的とは別に簡便な末梢血DNA検査で遺伝子診断が可能になり、通常の臨床場面でも遺伝子検査が利用されている。QOL向上の観点から遺伝子検査のガイドラインを再検討し、各種のガイドラインや情報開示などの扱いなどについて問題点・留意点をまとめた。

A. 研究目的

神経難病（神経変性疾患）のほとんどは通常の臨床検査から診断することは困難であり、身体障害が出現してその特徴により診断がなされている。最近遺伝子検査を含む診断技術の進歩で発症早期の診断が可能になりリハビリ医療や緩和医療が可能になってきた。成人発症の遺伝性疾患に対しては研究目的とは別に簡便な末梢血DNA検査で遺伝子診断が可能になり、通常の臨床場面でも遺伝子検査が利用されている。QOL向上の観点から遺伝子検査のガイドラインを再検討し、各種のガイドラインや情報開示などの扱いなどについて問題点・留意点をまとめる必要がある。このため、遺伝子検査についてのインフォームドコンセント・カウンセリングをふくめ留意点をまとめる必要がある。その中で、ヒトゲノムプロジェクト、カルテ開示、電子保存、金融（保険）自由化などの問題を考慮する必要がある。

B. 神経難病の遺伝子検査の現状

たとえば、脊髄小脳変性症やハンチントン病などのポリグルタミン病などでは同一の疾患群のなかで遺伝性・非遺伝性疾患が混在する場合があります。また遺伝子異常の違いで予後・リハビリ効

果がことなるため臨床診断上必要性が高い。現在健康保険では遺伝子検査保険点数が算定されていない。検査は白血球または組織のDNA検査で症状に依存しない診断が可能である。そのため、非発症者・発症前診断・早期診断ができる。検体量（血液）は100 μ l～からPCR可能である。組織臓器（羊水、絨毛）からでも検査可能な場合は出生前診断可能となる。過去の病理検体も診断可能な場合がある。遺伝子検査結果と臨床症状の対応、予後・予測は可能な場合と難しい場合がある。メンデル遺伝+単因子遺伝であり、浸透率100%であれば予測は可能であるが、maternal inheritance（母系遺伝）では発症の予測は不能である。遺伝子検査は臨床検査のひとつであり、常にhuman errorの問題があり検査結果については常に再評価が必要である。診療の場面で遺伝情報は診療契約上無関係な血縁者の情報を含むために患者への情報提供上の注意が必要である。現在、神経難病領域では発症前遺伝子検査で診断しても発症を抑制できる治療薬のある疾患はすくない。遺伝子検査の目的を患者ごとに明確にしインフォームドコンセントをおこなう必要がある。

対象となる疾患群は遺伝性脊髄小脳変性症、若年性パーキンソニズム、Huntington病、家族性

ALS、球脊髄萎縮症、脊髄性筋萎縮症、CMT、ミトコンドリア脳筋症、遺伝性プリオン病（CJD、GSS）、家族性アルツハイマー病、筋ジストロフィーなどの各種遺伝性筋疾患、その他先天代謝異常症（Wilson病、Adrenoleucodystrophy、成人型シトルリン血症）などであり、健康保険の適応はないが診断確定とその後の治療方針決定のために、遺伝子検査がなされている。また、遺伝子検査は除外診断 exclusion test としての利用も可能である。将来は、成人発症の遺伝性神経難病治療の目標は発症遅延などを目指した発症前治療と発症早期の進行抑制であり遺伝子診断が必須である。しかし、現在、遺伝子診断ベースでの治療の臨床試験も行われているものの実用になったものは一部のみである。現時点では、進行抑制としては廃用症候群などの予防による積極的なリハビリテーションなどが可能で、その面で遺伝子診断を利用することは遺伝性脊髄小脳変性症の診療に有用である。

わが国では成人発症の神経難病での発症前診断の経験はすくない。さらに組織（羊水、絨毛）からの出生前診断（antenatal, prenatal diagnosis）も可能だが筋ジストロフィー領域以外での報告事例はないようである。

C. 臨床的用遺伝子検査で参照すべきガイドライン

一般的なガイドラインの遵守が必要で、ハンチントン病でのガイドラインは他の神経難病領域でも参考になるものである。（Guidelines for the molecular genetics predictive test in Huntington's disease, Neurology 1994;44:1533-1536）また、内容的には多く実際の日本の遺伝子検査に実態とは必ずしも対応していないが、普遍的な立場からは WHO, Guidelines on ethical issues in medical genetics and the provision of genetics services, 1995, 1998 がある。また、日本人類遺伝学会、遺伝性疾患の遺伝子診断に関するガイドライン、日本人類遺伝学会誌 40 巻 4 号、

日本人類遺伝学会、遺伝カウンセリング・出生前診断に関するガイドライン日本人類遺伝学会 39 巻、3 号などを参照すべきである。また、研究目的の倫理指針と臨床目的の遺伝子診断の倫理指針も整合性を持たせる必要があり、“ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針（原案）” H12 年 11 月 24 日を参照し、研究目的と臨床目的の差について明らかにする必要がある。臨床目的では疾患単位のガイドライン（インフォームド Consent 文・対応法）が必要だが現時点ではまったく整備されていない。心理カウンセリングの重要性は通常の神経難病診療の際の病名の告知と同様だが、超早期の遺伝子診断・発症前場合はさらに重要性がます。一般的な遺伝カウンセリングと異なる点は神経難病では同時に身体障害を起こすので身体機能のリハビリテーションの保証や障害者年金・各種社会保障体制と福祉制度の利用のためのケースワーキングが必須な点である。

D. 臨床用遺伝子検査のガイドライン作成の留意点

1. 遺伝子検査の適応

遺伝子検査の適応については既に、症状のある場合の確定診断目的として、適切な病状説明・対症療法・リハビリテーションのために必要であることを明確にすべきである。遺伝子診断名を前提とした治療があればより重要となる。症状のない場合は発症前検査として exclusion test 目的と発症前治療目的（将来ポリグルタミン病で可能）があるが、現時点では発症前治療で明確になったものはほとんどない。したがって、発症前遺伝子検査については、現時点では医療者側から積極的に勧める理由が現時点ではないが、おもに除外診断目的の client からの要望には逃げない体制作りが必要と思われる。遺伝子研究と診療との区別が時に問題となることがある。直接患者に返すべき必要な診療情報か否か判断の分かれ目となる。遺伝子情報を患者に非開示することをインフォーム

ドコンセントの条件にするものや検体の二次利用などが含まれる場合は明らかに研究目的として別に扱う必要がある。その場合は“ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針（原案）” H12年11月24日や NIH Office of Protection from Research Risks Protecting Human Research Subjects: Institutional Review Board Guidebook (US Government Printing Office, Washington DC 1993)に準拠する必要がある。

2. 遺伝子検査担当者の留意事項

検査担当者はカルテ開示や診療情報の漏洩によりおきる将来の紛争に不必要に巻き込まれないようにすることが必要である。患者個人情報の匿名科と電子化された診療情報の安全性の確立が必要である。H11年4月22日、厚生省、健康政策局長、医薬安全局長、保険局長による”診療録等の電子媒体による保存について”なども参照する必要がある。このガイドラインの遵守は自己責任の原則となっている。

われわれの臨床グループでは院外から依頼される検体の完全匿名化をおこなっている。また、コンピュータソフトにセキュリティをかけており、さらにデータはMOにのみ保存して管理している。

臨床目的の遺伝子検査での患者識別は依頼した主治医がおこなっている。ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針案では 遺伝子研究の場合は直接の研究者以外が個人識別情報管理者となっている。患者名を匿名化した際は個人識別を間違えるなどの過誤がないような管理が必要である。HIVなどで利用されている究極のプライバシー保護としての匿名検査はその後の care やカウンセリングの実施の点で問題 (Burgess et al. Am J Med Genet 1997 8:197-201) とされているので行ってはならない。

施設ごとに臨床遺伝子検査の結果の説明などについての責任があり施設毎に倫理規定が異なってもよい。インフォームドコンセント方法も各施設の責任である。検査担当者は院内規定な

どが遵守されていることを確認する必要がある。検査担当者は検査依頼項目のみ検査施行し希望時の検体は破棄または返却をおこなう必要がある。データの信頼性や過誤を確認するために検体を保存するルールづくりはまだできていない。依頼医師に対して検査結果の報告をおこなうが院外の場合は封筒による郵送のみでファックスや電子メールで結果を通知してはならない。最近、担当医が転勤後の新主治医からの再問い合わせが問題となっている。

現在神経難病で健康保険が適応されていないが脊髄小脳変性症の遺伝子検査などは診療上必須の検査になった現状との実際の解離をどう解決する必要があるかの検討が必要である。

3. 診療情報開示での問題点

2000年4月1日からのカルテ開示(国立療養所・病院)に向けて診療録への記載での留意点として、カルテにどこまで遺伝子情報を書くかの検討が必要である。個人情報保護としては患者保護のみならず、第三者情報の保護が必要で、カルテ開示で家族歴などの開示を制限する規定がないと第三者情報となりうる遺伝子情報は患者本人以外の情報も含まれるため問題となる。

また、診療録からは公的医療保険者(健康保険)からのレセプト情報の漏洩の可能性がある。生命保険や私的医療保険との利益の競合が起きた場合に診療録情報の提供や閲覧の請求に対してどう対応するかが未解決と思われる。

4. 発症前検査でのカウンセリングの留意点

発症前診断が行う場合、生命保険や私的医療保険加入についてのカウンセリングは難しい。逆選択になり、生命保険会社と患者との利益の競合が生ずる可能性がある。英国で、生命保険の引き受けにハンチントン病の遺伝子検査を使用してよいという決定(The Genetics and Insurance Committee (GAIC)が2000年9月28日に Association of British Insurers (ABI)の申し出に対して)がなされた。持ち家に対するローンの10万ポンドまでの生命保険による抵当の場合は除

くという。これは、1998年にABIが提案し、英国政府は決定まで2年間の猶予をおこなった。今後、さらに筋緊張性ジストロフィ症、アルツハイマー病、HMSNなどを含む7疾患で同様の対応が行われる可能性があるという。わが国でも保険の自由化（1996年新保険業法、2001年の完全自由化）やリスク対応型の保険が損害保険だけでなく生命保険にも波及した場合など海外資本の日本進出による影響があると思われる。

公的医療保険の英国（NHS）、日本（国民皆保険）では遺伝子差別の問題はないが、米国には公的な医療保険はなく今後も各種遺伝子差別の問題が内包されている。

平成8年に改正された母性保護法（旧優生保護法）では遺伝子病、胎児病、染色体異常症での人工妊娠中絶の適応は完全に削除されている。厚生科学審議会先端医療技術評価部会で、出生前診断に関する専門委員会（H10年～）などで議論があり、「母体血性マーカー検査に関する見解」1999年7月21日など、筋ジストロフィー症などでは“筋ジストロフィーにおける遺伝子診断・遺伝相談ガイドブック1995年”（厚生省精神・神経疾患研究、筋ジストロフィーの臨床・疫学および遺伝相談に関する研究班）がある。神経難病では出生前遺伝子検査の経験・報告はわが国では殆どない。出生前遺伝子検査としては、Huntington病のAntenatal diagnosisの項目を参照すべきである。（Guidelines for the molecular genetics predictive test in Huntington's disease, Neurology 1994;44:1533-1536）

E. 考察およびまとめ

遺伝情報は診療契約上無関係な血縁者の情報を含み、各種の遺伝子診断ガイドラインの遵守とインフォームドコンセントやカウンセリングのみならず、電子カルテ時代での個人情報の保護が必要である。また、データの信頼性や検査精度が検査側にとって重要であり、human errorの可能性などを含め追跡調査などの必要性、責任範囲

やその後の検体のあつかいなどの説明が必要とおもわれる。遺伝性神経難病の診療場面では心理カウンセリングのみならず、身体機能の維持・向上・調整と福祉・社会保障制度利用のために総合的リハビリテーションを行う必要がある。発症前診断が行われる場合は生命保険と医療保険の国際化・自由化にともない諸外国と同様の逆選択の問題がおきる可能性がある。このような保険者・被保険者間の利益の競合・葛藤は解決されていない問題点として認識すべきである。

F. 結語

現在いくつかの遺伝子検査・診断ガイドラインがあるが、遺伝性神経難病患者のQOL向上の観点では十分ではなく、今後の検討を必要とする。

視線入力方式コミュニケーション装置の開発改良に関する研究

分担研究者 熊澤 良彦（株）島津製作所医用技術部主任技師

研究要旨

Head Mounted Display（以下、HMD）に視線入力機能を組み込んだコミュニケーション装置の実用モデルの開発に関する改良研究を行った。平成 11 年度の試作研究の結果を基に、HMD 及び眼球モニタの改良、不感時間、文字盤等に関する音声発生機能及び休憩画面の追加等を行った。これらの改良により、HMD のセッティングの簡単化と注視確定方法における操作性の向上が確認された。

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、進行すると四肢が麻痺し筆記・発語が不可能となる神経難病であるが、知能、感覚および眼球運動は正常で、知的な創造活動は可能である。従来の意志伝達装置はスイッチ操作が困難な病態に至ると使用できない等の問題がある。患者の QOL を向上するために、複雑な意志や多量な情報を伝達可能で、スイッチ操作が困難になっても継続して使用できる装置の開発が望まれており、眼球運動を利用した装置が期待されている。HMD に視線入力機能を組み込んだコミュニケーション装置の実用モデルを試作し、平成 11 年度班会議において、基本的な仕様・性能を満足し、4 施設による臨床的評価の結果、患者が入力可能な実用レベルの性能が確認され有用と考えられることを報告した。その評価過程で HMD のセッティング方法や注視確定方法の操作性等についての改善の要望があり、今回はその改善方法を検討し、装置の改良と評価の研究を行なった。

B. 研究方法

実用モデル（EYE-COTOBA）の主な仕様は次のとおり。（1）HMD：両眼、視野の広さ 水平 20° × 垂直 15°、焦点距離 0.8m、近赤外 LED 及び CCD カメラ内蔵。（2）視線検出方式：瞳孔重心法／間欠的位置補正法。（3）視線入力確定方法：スイッチ確定／注視確定。（4）操作コンピュータ：DOS/V パソコン、Microsoft® Windows® 98。（5）メニュー：ワープロ、E メール、インターネット、定型句会話、TV／ビデオ制御等。

主な改良点は次のとおり。（a）HMD のセッティング方法の改善：HMD の側面に基準線を追加。眼球モニタを 1 個から 2 個に変更し両眼同時に確認可能。モニタを分離。モニタ上の表示線の改善。

セッティング方法のガイドラインの作成。（b）注視確定方法の操作性の向上：不感時間、文字盤で選択した文字等に対する音声発生機能、休憩画面を追加。（c）スイッチ確定方法の操作性の向上：先行確定入力時間を追加。

（倫理面への配慮）

（平成 11 年度の臨床的評価に関する研究報告書を参照。）

C. 研究結果

（a）の改良およびガイドラインによる標準化によって、HMD のセッティングが前回より容易になり、セッティング時間が約 1/2 に短縮された。（b）の不感時間と音声発生機能の追加により、注視確定方法の場合のキャリブレーションや文字盤入力の際のミスが減少した。多くの患者より音声発生機能と休憩画面はあった方が良いとの評価を得た。注視時間は 1.0～1.5 秒、不感時間は初めは 1.0～1.5 秒で試すのが適当であった。

D. 考察

スイッチ確定方法の場合、額・顎・足でスイッチを押す時には視線位置がずれ易い傾向があった。（c）の先行確定入力時間は、足スイッチの患者さんの例では 0 秒より 0.1 秒の方が正確に入力でき有効と考える。

E. 結論

今回の改良により、HMD のセッティングの簡単化と注視確定方法における操作性の向上が確認された。

（備考）Microsoft、Windows は、米国 Microsoft Corporation の登録商標です。

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

ALS患者の在宅人工呼吸療法維持期における訪問看護婦の役割と
脳波スイッチ(MCTOS)の有用性に関する研究

分担研究者 近藤 清彦 公立八鹿病院神経内科部長

研究要旨 筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の在宅人工呼吸療法維持期における訪問看護婦の役割を検討し要点を明らかにした。また、脳波スイッチ(MCTOS)の有用性を検討し、眼球運動での操作は実用的だが脳波のみでの操作はさらに検討を要すことがわかった。

A. 研究目的

昨年度、本研究班で「人工呼吸器を装着しているALS療養者の訪問看護ガイドライン」が作成されその基盤ができた。今回、ALS患者の在宅療養継続において維持期における訪問看護婦の役割を自験例をもとに検討した。また、脳波スイッチ(MCTOS)の有用性について検討した。

B. 研究方法

在宅人工呼吸療法中の2事例の支援状況と訪問看護婦の役割を検討した。また、四肢・顔面筋でのスイッチ操作が困難な3名のALS患者で、MCTOSの有用性を評価した。

（倫理面への配慮）

患者のプライバシー保持に十分配慮した。

C. 研究結果

訪問看護婦からみた維持期の問題として、1) 病状の進行に伴う訴えの増加、2) コミュニケーション困難、3) 合併症の併発、4) 苦痛の緩和困難、5) 介護者の疲労増大、6) 長期療養に伴う介護者の苦痛やストレス増加、があった。

MCTOSの眼球運動を利用した方法では、大半で50%以上の正確な応答があった。脳波利用の場合は、応答が得られた場合もあったが、ほぼ同数の誤作動もあった。

D. 考察

脳波を利用した方法では、誤作動があり、応

答が患者の意思表示かどうか明確に把握できないため有用性の判断は困難だった。

E. 結論

ALS患者の在宅人工呼吸療法維持期において、1) 患者の意志を尊重し患者の立場に立つ、2) 確実な医療、看護技術の提供、3) 病状の変化の予測と予防的ケア、4) 主治医への適切な情報提供、5) 関連職種と問題点、目標の共有、6) 介護状況や介護疲労度の理解と介護者への共感的態度、7) 介護者の健康障害の予防的支援、が重要と考えられた。

MCTOSの眼球運動を利用した方法は有用と考えられるが、脳波を利用した方法は、継続評価の必要性がある。

F. 健康危険情報

特になし。

G. 研究発表

1. 論文発表

神経内科疾患と在宅医療、
ブレインナーシング 16:10-37, 2000

2. 学会発表

筋萎縮性側索硬化症患者の在宅人工呼吸療法
—維持期の問題—
第41回日本神経学会総会 2000.5.26

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

平成12年度 特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究班

研究成果の刊行に関する一覧表

[書籍]

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
福永秀敏	国立療養所南九州 病院における在宅 ケア	山田英雄編	日本の高齢者 医療システム	じほう	東京	2000	36-39
福永秀敏	神経難病(特にAL S)のケア	山田英雄編	日本の高齢者 医療システム	じほう	東京	2000	76-78
福永秀敏	ホームヘルパーの 養成と就労環境	山田英雄編	日本の高齢者 医療システム	じほう	東京	2000	88-91
小倉朗子	第1 在宅療養環境 の整備 第2 嚥下障害 第3呼吸管理	東京都衛生局 特殊疾病対策 課	医療関係者の ための神経難 病患者在宅療 養支援マニュ アル	東京都衛生 局	東京	2000	108-114、 140-149、 165-196
福原信義			難病患者等 ホームヘル パー養成研修 テキスト、改 訂第4版	社会保健出 版社	東京	2000	

研究成果の刊行に関する一覧表

[雑誌]

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
近藤清彦	ALSと人工呼吸器 —その誤解と伝説	週刊医学界新聞	2371	2	2000
近藤清彦	神経内科疾患と在宅医療	ブレインナーシング	16	10 - 37	2000
Kumamoto T, Sannomiya K, Ueyama H, Aoki K, Nakashima T, Nakamura R, Tsuda T	Neurological abnormalities in cognitively impaired but not demented elderly.	Acta Neruol Scand	102(5)	292-298	2000
福永秀敏	パーキンソン病と在宅ケア	SCOPE	39(5)	18	2000
福永秀敏	パーキンソン病のリハビリテーション	SCOPE	39(4)	18	2000
福永秀敏、黒岩尚文	介護保険制度とホームヘルプサービス	難病と在宅ケア	6	47	2000
福永秀敏、児玉知子、黒岩尚文	在宅介護をするホームヘルパーのストレス	老年精神医学雑誌	11	1365	2000
福永秀敏	介護保険制度実施を前にした問題点	日本医事新報	3961	69	2000
福永秀敏	難病患者に対する地域ケアシステムの構築	生活教育	44	34	2000
江澤和江、牛込三和子、小倉朗子 他	在宅神経難病療養者の状態別ニーズ査定とサービス量判定のモデル作成に関する研究	日本難病看護学会誌	5	38	2000
小倉朗子	在宅人工呼吸療法における訪問看護の役割	日本呼吸管理学会誌	10	45	2000
小倉朗子	在宅神経難病療養者の嚥下障害と看護上の課題	第21回日本嚥下研究会抄録集		11	2000
牛込三和子、江澤和江、小倉朗子 他	神経系難病における在宅療養継続に関連する要因の研究	日本公衆衛生雑誌	47	204-215	2000

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
伊藤道哉	書評『これからどうなる21』	ナースマネジャー	2(1)	22	2000
伊藤道哉	書評『モリー先生との火曜日』	ナースマネジャー	2(2)	53	2000
伊藤道哉	書評『真実を伝える』	ナースマネジャー	2(3)	32	2000
伊藤道哉	書評『高齢者ラベリングの社会学』	ナースマネジャー	2(4)	48	2000
伊藤道哉	書評『医師はなぜ安楽死に手を貸すのか』	ナースマネジャー	2(5)	32	2000
伊藤道哉	書評『尊厳死 自分らしい死に方生き方』	ナースマネジャー	2(6)	4-5	2000
伊藤道哉	書評『臨床死生学辞典』	ナースマネジャー	2(7)	4	2000
伊藤道哉	書評『医療事故対策マニュアル』	ナースマネジャー	2(8)	4	2000
伊藤道哉	書評『患者の権利オンブズマン』	ナースマネジャー	2(9)	4	2000
伊藤道哉	書評『クローン無法地帯』	ナースマネジャー	2(10)	4	2001
伊藤道哉	書評『医療経営白書』	ナースマネジャー	2(11)	4	2001
伊藤道哉	書評『看護記録のゆくえ』	ナースマネジャー	2(12)	4	2001
伊藤道哉	ミレニアムはSNPs	クレコンレポート	22	1-7	2000
Hansheng Ding, Michiya Ito, Yuko Sato, Tokiko Saita, Nobuo Koinuma	Subsidy Supports Inefficiency Government-owned Hospitals in Japan, Japan Hospitals	Journal of the Japan Hospital	19	15-21	2000
伊藤道哉, 山崎壮一郎, 濃沼信夫	FAPへの素因遺伝子診断は経済的か	東北公衆衛生雑誌	49	22	2000
伊藤道哉, 山崎壮一郎, 濃沼信夫	FAPの素因遺伝子診断に関する費用効用分析	病院管理	37	Suppl.67	2000
伊藤道哉	遺伝子素因診断の倫理と経済	東北医学雑誌	112	69-71	2000
伊藤道哉	書評, 間瀬啓允『生命倫理とエコロジー』	宗教研究	74(2)	169-175	2000

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
伊藤道哉, 山崎壮一郎, 掛江直子, 恒松由記子	『家族性腫瘍における遺伝子診断の研究とこれを応用した診療に関するガイドライン(案)』に関する調査報告	生命倫理	10(1)	133-140	2000
伊藤道哉	遺伝子診断ガイドライン	EBMジャーナル	2(1)	93-98	2000
伊藤道哉 他	高齢者の健康度と経済評価の統合7, プラシーボ.	トータルケアマネジメント	4(4)	84-92	2000
後藤清恵	「ひきこもり」の本人・家族との心理面接的アプローチ	家族療法研究	第17巻 第2号	92-94	2000
清水哲郎	臨床倫理検討システム開発プロジェクト	臨床倫理学	1	1-20	2000
清水哲郎	ビデオ教材による臨床倫理検討の試行	臨床倫理学	1	29-33	2000
清水哲郎	緩和ケアの倫理	臨床倫理学	1	35-39	2000
内山映子, 青木直行, 木内貴弘, 新海哲, 水島洋	WWWを利用したがん及び難病情報サービスにおける患者ニーズ	医療情報学	vol20 (Suppl. 2)	662-663	2000
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	17	577-591	2000
小林量作, 福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(1)、神経難病における住宅改造の考え方(総論)	難病と在宅ケア	6(1)	56-60	2000
福原信義, 石田千穂, 中島孝, 巻渕孝夫	CPC:ミオクローヌスを呈し急速に進行した痴呆の1例。	上越医師会報	No 68	13-16	2000
小林量作, 福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(2)、道路から玄関までのアプローチ	難病と在宅ケア	6(2)	69-73	2000
小林量作, 福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(3)、玄関。	難病と在宅ケア	6(3)	56-60	2000
小林量作, 福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(4)、廊下。	難病と在宅ケア	6(5)	54-58	2000
石田千穂, 福原信義	嚥下障害と栄養管理。	緩和医療学	2(3)	380-381	2000

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(5)、手すり。	難病と在宅ケア	6(6)	63-68	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(6)、トイレ。	難病と在宅ケア	6(7)		2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(7)、トイレ、ポータブルトイレについて。	難病と在宅ケア	6(8)	59-64	2000
中島孝	私の選んだ常備薬: 抗てんかん薬。	臨床と薬物治療	19	1056	2000
Ohara,S., Tsuyuzuka,J., Hayashi,R., Iwaahashi,T., Nakajima,T., Maruyama,T., Tokuda,T., Nonaka,I	Motor neuron loss in a patient with spinocerebellar ataxia type 6: chance co-occurrence or causally related?	J.Neurol	247	386-388	2000
湯浅龍彦、中島孝、川村潤、西宮仁、松井真、木村格、川井充	神経ネットワークで実施されるべき共同研究について。	医療	55	65-72	2001
古井英介、榛沢和彦、中島孝、福原信義、駒井清暢、山田正人	脳血管障害における微小栓子シグナルの検出。	神経超音波学	13	10-106	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(8)、浴室(1)、浴槽とその手すり。	難病と在宅ケア	6(9)	53-58	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(9)、浴室(2) 入浴関連福祉機器。	難病と在宅ケア	6(10)	69-72	2000
岩下宏、今井尚志、難波玲子、早原俊之、川井充、春原経彦、福原信義、斎田孝彦	国立療養所における筋萎縮性側索硬化症(ALS)診療のガイドライン。	医療	54	584-586	2000
福原信義	神経難病の緩和医療。	緩和医療学	3	45-52	2001
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(10)、浴室(3) 改造例。	難病と在宅ケア	6(11)	69-73	2001
服部千秋、小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(11)、台所(1)。	難病と在宅ケア	6(12)	62-64	2001
服部千秋、小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(12)、台所(2)。	難病と在宅ケア	7(1)	70-73	2001