

厚生科学研究研究費補助金

特定疾患対策研究事業

特定疾患患者の生活の質（QOL）の  
向上に関する研究班

平成13年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 福原信義

平成14（2002）年3月

# 目 次

## I. 総括研究報告

特定疾患患者の生活の質（QOL）の向上に関する研究

福原 信義（国立療養所犀潟病院副院長）・・・・・・・・・・・・・ 1

## II. 分担研究報告

1. 介護職に対する脊髄小脳変性症の教育研修および介護支援用マニュアルの開発

川村 佐和子（東京都立保健科学大学看護学科教授）・・・・・・・・・・・・・ 6

2. 神経難病と訪問介護員（ホームヘルパー）に関する研究

福永 秀敏（国立療養所南九州病院院長）・・・・・・・・・・・・・ 7

3. 外来通院しているパーキンソン病患者の個別的ケアに関する研究

堀川 楊（医療法人朋有会堀川内科・神経内科医院理事長）・・・・・・・・・・・・・ 8

4. 症例から学ぶ筋萎縮性側索硬化症に対する非侵襲的陽圧呼吸療法の限界

小森 哲夫（東京都立神経病院神経内科医長）・・・・・・・・・・・・・ 9

5. 在宅人工呼吸ALS患者の長期療養を可能にする因子の検討

今井 尚志（国立療養所千葉東病院神経内科医長）・・・・・・・・・・・・・ 10

6. 神経難病の疾病受容過程に関する研究－歩行障害の進行と心理的变化－

久野 貞子（国立療養所宇多野病院臨床研究部長）・・・・・・・・・・・・・ 11

7. 筋萎縮性側索硬化症患者の終末期の苦痛緩和－方法論の検討－

難波 玲子（国立療養所南岡山病院神経内科医長）・・・・・・・・・・・・・ 12

8. 在宅神経難病患者の療養支援における特定機能（専門）病院の役割（第3報）

：医学生を意識調査

熊本 俊秀（大分医科大学医学部内科第三助教授）・・・・・・・・・・・・・ 13

9. 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

小倉 朗子（東京都神経科学総合研究所研究員）・・・・・・・・・・・・・ 14

10. 神経難病患者の心理的支援における援助者の育成スーパービジョンのあり方と検討

後藤 清恵（新潟青陵女子短期大学臨床心理学教授）・・・・・・・・・・・・・ 15

1 1. 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 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）	1 6
1 2. 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 清水 哲郎（東北大学大学院文学研究科教授）	1 9
1 3. 脊髄小脳変性症の臨床遺伝子検査の現状と問題点 中島 孝（国立療養所犀潟病院神経内科医長）	2 1
1 4. 視線入力方式コミュニケーション装置の固視微動に関する研究 熊澤 良彦（（株）島津製作所医用技術部主任技師）	2 2
1 5. 在宅人工呼吸療法中のALS患者のケアに関する研究 近藤 清彦（公立八鹿病院神経内科部長）	2 3
III. 研究成果に関する刊行一覧表（書籍・雑誌）	2 4
IV. 研究成果の刊行物・別刷	2 8

## 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

(1) 神経難病患者におけるインフォームドコンセント(IC)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師、保健婦、心理療法士、哲学・倫理学者、患者会の代表を交えて討論を深めた。日本の現状は急性期病院と長期療養病院とにおける IC に対する認識の違い、IC の内容に対する医療側の認識と患者側のニーズとは大きな解離があるが、日本神経学会の「ALS 治療ガイドライン」において当研究班の研究成果が反映された。(2) 四肢麻痺患者用視線入力意思伝達装置の開発研究：固視微動の影響を補正するためのデータを集め、機器の改良をすすめた。(3)入院中の患者の QOL 向上のためには病院内に無線ランを敷設することが有用であり、かつ安価であることを報告した。(4)「在宅脊髄小脳変性症の看護保健支援マニュアル」を作成した。(5) 難病に対す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：保健婦、看護婦などのパラメジカルスタッフを対象とした「神経難病の患者・家族の心理援助のための技術を普及するためのマニュアル」を作成した。

### 分担研究者氏名・所属施設名及び

#### 所属施設における職名

川村佐和子(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)  
堀川楊(医療法人社団朋友会堀川内科・神経内科  
医院理事長)  
小森哲夫(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(大分医科大学助教授)  
小倉朗子(東京都神経科学総合研究所研究員)  
後藤清恵(新潟青陵女子短期大学教授)  
伊藤道哉(東北大学大学院講師)  
清水哲郎(東北大学大学院教授)  
中島孝(国立療養所犀潟病院神経内科医長)  
熊澤良彦(株式会社島津製作所医用機器事業部  
主任技師)  
近藤清彦(公立八鹿病院神経内科部長)

### 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・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。しかし、現状では適切に行われていないことが多い。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一方、根治治療が極めて困難であるのに、発症前診断を求められる機会が増えている。ハンチントン病についての発症前遺伝子診断のガイドラインが米国で発表されているが、患者の緩和医療と QOL 向上の観点からまとめたガイドラインは皆無であり、診断・告知後のカウンセリングなどのサポート体制も十分ではない。IC、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が必要である。担当者による差、地域差、病院差に関わらず、共通で普遍的

な難病に対する援助介入モデルによって援助者に共通した視点と方法を提示することにより、一定の援助技術の水準を保つことが可能となる。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IC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である。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機器の利用についての研究である。3) 難病に関する保健・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。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：保健医療看護福祉の実務者の心理援助の基礎となる援助介入モデル作成のための基礎データを集め、具体的な援助介入のガイドラインを作製することである。

## 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、研究者の交流により研究成果を上げる。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IC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意思伝達装置を開発試作し、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：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。特に、介護保険の施行による難病患者の療養環境の変化について調査する。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：患者・家族に対するサポートサポートグループをつくり、心理援助をするための技術普及のために新潟県上越保健所をモデルとして実践し、マニュアル作成のためのデータを集めるとともに、「神経難病の患者・家族の心理援助のための技術を普及するためのマニュアル」を作成する。

### (倫理面への配慮)

調査研究においては、対象となる人々に対しては事前の承諾と協力中止を保証する。調査用紙などは無記名として、データから個人が特定できないようにして、プライバシーの確保を十分に配慮する。IC、遺伝子診断ガイドラインは、そのものが患者の人権擁護、QOLの向上のためのものであり、本研究は神経難病に関する遺伝子診断の倫理的、法的、社会的役割を明らかにする意味も持つ。

## C. 研究成果、並びに D. 考察

以下の4グループに分け、互いに関連性を持たせ、研究者の交流により研究成果を上げた。

### 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IC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師、保健婦、心理療法士、哲学・倫理学者、患者会の代表を交えて討論を深めた。日本の現状では、急性期病院と長期療養病院とにおけるICに対する認識の違い、ICの内容に対する医療側の認識と患者側のニードとの解離の大きい状況が明らかとされ、マニュアルをまとめるための問題点が明らかとなった。この研究班での共通認識は、同じく厚生科学研究費特定疾患研究「筋萎縮性側索硬化症の病態の指針作成に関する研究」班での成果と併せて、日本神経学会のALS治療ガイドライン小委員会の「ALS治療ガイドライン」として集大成された。平成14年5月の日本神経学会総会において発表され、日本神経学会機関誌の「臨床神経学」に掲載される予定となっている。

(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とともに、一般の遺伝子診断についての世界の各学会における規準、ガイドラインの状況についての資料を収集した。また、遺伝子診断の普及による生命保険の危険選択規制に対しての患者支援策の必要性が報告された。

#### 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) 難病関連情報に関するインターネット利用者の調査では、難病関連情報に対する需給のミスマッチングが大きいことと、それを解決するための検索エンジンの必要性を報告した。

(2) 四肢麻痺患者用視線入力意思伝達装置の開発研究: ALS など四肢麻痺患者用の視線入力機器(Eyecotoba)を重度障害の ALS 患者さんに使用し、固視微動の影響と時間的・空間的フィルター補正の効果について評価研究し、改良すべき点を見いだした。

(3) 入院中の患者が QOL 向上のために外部(家族、友人など)とインターネットを介してコミュニケーションするための種々のモデルを研究し、そのためには病院内に無線ランを敷設することが、最も安価で簡便な方法であることを発表した。

#### 第3班:難病に関する保健・医療・看護技術の研究、開発。

(1) 筋ジストロフィーでは、呼吸管理に排痰補助機械(Mechanical In-Exsufflator)が極めて有用であることが報告されている。筋ジストロフィーと同じように呼吸筋の筋力の低下する ALS では、特に球症状のある例では、排痰補助機械(Mechanical In-Exsufflator)の有用性が高くないことが判り、ALS の呼吸管理が筋ジストロフィーよりも大変であることが判った。

(2) 「在宅脊髄小脳変性症の看護保健支援マニュアル」の作成研究: 患者の面接調査による資料に基づき、脊髄小脳変性症に対する難病ヘルパーの研修マニュアルを作成した。

(3) ALS の症状の進行に伴う心理社会的変化についてストレスコーピングの立場より分析し、症状の安定や機能障害に伴う制限を軽減することが情緒の安定につながり、疾患を受け入れることが積極行動を促し、QOL の向上につながると結論された。

(4) ALS の終末期の苦痛緩和のために、モルヒネ・向精神薬の使用が有効であるが、その使用方法についてはもっと知見を積む必要があることを報告した。

#### 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:

神経難病では症状に対する保健・医療従事者の対応の難しさもさることながら、患者の心理的要因(不安、あきらめ)と社会的要因(被抑圧の人間関係)が症状をさらに増悪させていることが少なくない。疾患別に患者・家族、それぞれのサポートグループをつくり、病気による喪失に対して積極的に悲しむ、悩み、葛藤する機会を作ることにより、患者・家族が単にケアを受動的に受けとめるだけでなく、能動的に共同作業をするようにしむけることが神経難病患者の苦痛を和らげ、患者・家族が希望を取り戻すために極めて有用であることを明らかにしてきた。神経難病の患者・家族の心理援助のための技術を普及するために、「神経難病患者のためのリハビリテーションと心理サポート技術の全国研修会」を開催し、関係者にこの問題に対する重要性を喚起した。保健婦、看護婦などのパラメディカルスタッフを対象とした「神経難病の患者・家族の心理援助のための技術を普及するためのマニュアル」を作成し、現在、印刷中であり、近日中に配布予定である。

#### D. 考察

神経難病の緩和医療に関しては、欧米でも関心が持たれてきているが、その国の医療制度、社会制度と密接な関連を持っているために、簡単には比較できない。国内での神経難病の IC については、医療現場では大きな問題であるにも関わらず、これまで

そのような研究は殆ど見られなかった。難病の中でもケアの困難な神経難病患者におけるICのあり方についての当研究班での研究成果が日本神経学会の「ALS治療ガイドライン」として集大成された。神経難病患者のサポートグループの働きは患者・家族の苦痛を和らげ、彼らが希望を取り戻すために有用であることを示し、患者・家族のQOL改善のための重要な手がかりとなる。日本では未だ臨床心理士の直接の援助の得られない地域が大部分であるが、そのような地域においても、このようなサポートグループの働きがなされるためには、現場の保健婦、ヘルパーなどにこの技術を普及することが急務であり、心理援助のための教育ガイドラインを作成した。潰瘍性大腸炎など他の難病でもQOLの向上のためには行動心理学的アプローチが不可欠ということが判明しており、神経難病での心理カウンセリングの教育ガイドラインの作成は他の多くの難病のケア、保健所での難病医療活動にもにおいても非常に役立つものとなる。また、当研究班が行った「神経難病患者のためのリハビリテーションと心理サポート技術の全国研修会」はこのような技術普及のためには不可欠であると考えられた。

入院中の神経難病患者は、言語障害に加えて手指の機能障害のために外部（家族・友人）との交流が絶たれ、孤独化しやすい。患者がインターネットを利用できるためにも神経難病病棟に患者のQOL向上のために無線ランを敷設することは重要である。また、無線ランが医療機器に有害ではないことを発表したことも重要であり、全国の通信関係者の関心をよんでいる。

## E. 結論

(1) 神経難病患者におけるIC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師、保健婦、心理療法士、哲学・倫理学者、患者会の代表を交えて討論を深めた。日本の現状は急性期病院と長期療養病院とにおけるICに対する認識の違い、ICの内容に対する医療側の認識と患者側のニードとは大きな解離があるが、日本神経学会の

「ALS治療ガイドライン」において当研究班の研究成果が反映された。(2) 四肢麻痺患者用視線入力意思伝達装置の開発研究：固視微動の影響を補正するためのデータを集め、機器の改良をすすめた。(3) 入院中の患者のQOL向上のためには病院内に無線ランを敷設することが最有用でかつ安価であることを報告した。(4) 「在宅脊髄小脳変性症の看護保健支援マニュアル」を作成した。(5) 難病に対す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：保健婦、看護婦などのパラメジカルスタッフを対象とした「神経難病の患者・家族の心理援助のための技術を普及するためのマニュアル」を作成した。

## F. 健康危険情報

ない。

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

1. 福原信義：神経難病の緩和医療。緩和医療学、3:45-52, 2001.
2. 小林量作、福原信義：在宅神経難病患のための住宅改造(10)、浴室(3) 改造例。難病と在宅ケア、6(11):69-73, 2001.
3. 服部千秋、小林量作、福原信義：在宅神経難病患のための住宅改造(11)、台所(1)。難病と在宅ケア、6(12):62-64, 2001.
4. 服部千秋、小林量作、福原信義：在宅神経難病患のための住宅改造(12)、台所(2)。難病と在宅ケア、7(1):70-73, 2001.
5. 小林淳子、小林量作、福原信義：在宅神経難病患のための住宅改造(13)、食事(1)：食堂改造および食堂用自助具。難病と在宅ケア、7(2):68-71, 2001.
6. 小林淳子、小林量作、福原信義：在宅神経難病患のための住宅改造(14)、食事(2)：姿勢と上肢・手指機能。難病と在宅ケア、7(3):62-65, 2001.

7. 小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(15)、寝室(1)：ベットと寝具類、付属品。難病と在宅ケア、7(4):61-65, 2001.
8. 小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(16)、寝室(2)：ギャジベット、周辺機器、改造例。難病と在宅ケア、7(5):85-89, 2001.
9. 宮下八重子、小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(17)、リフト(1)、種類と特徴。難病と在宅ケア、7(6):35-38, 2001.
10. 宮下八重子、小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(18)、リフト(2)、導入した事例。難病と在宅ケア、7(7):39-42, 2001.
11. 小出隆司、福原信義：人工呼吸療法：現況と今後の展望。難病と在宅ケア、7(7):51-55, 2001.
12. 小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(19)、ホームエレベーター、階段昇降機。難病と在宅ケア、7(8):29-33, 2001.
13. Ozawa,T.,Soma,Y.,Yoshimura,N., Fukuhara,N., Tanaka,M., Tsuji,S.: Reduced morning cortisol secretion in patients with multiple system atrophy. Clin.Autonomic Res., 11: 271-272, 2001.
14. 林恒美、中島孝、福原信義：マシヤド・ジョセフ病における臨床症状と  $^{123}\text{I}$ -IMP SPECT 所見の評価について。臨床神経、41: 574-581, 2001
15. 小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(21)、福祉用具。難病と在宅ケア、7(10):69-73, 2002.
16. 高津由子、小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(22)、住宅改修と福祉用具を利用するための社会資源。難病と在宅ケア、7(11):23-26,2002.
17. 小林量作、福原信義：在宅神経難病患者のための住宅改造(最終回)、住環境整備の目的とその効果。難病と在宅ケア、7(12):54-58, 2002.

## 2.学会発表

(省略)

## H. 知的財産権の出願・登録状況

ない。



介護職に対する脊髄小脳変性症の教育研修および介護支援用マニュアルの開発

（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：難病療養者の在宅療養支援に対する介護職の教育システムの整備に資することを目的として、平成13年度難病患者等ホームヘルパー養成研修（基礎課程Ⅱ）受講者を対象に介護職に対する脊髄小脳変性症の教育研修プログラムの検討を行った。また、研修ニーズを基にした介護支援用研修マニュアルの開発も行った。その結果、今回実施した介護職対象の教育研修プログラムは、難病患者の理解とその支援法に関して参考になるものであった。介護支援用研修マニュアルの項目は、①医学的知識、②支援法について、③障害の特徴と介護支援、④家庭生活、社会活動における障害、⑤介護と家事支援、⑥難病対策とヘルパー支援、⑦事例が抽出された。

共同研究者：廣瀬和彦、栃木捷一郎、菊池恵美子、池田誠、奥山典子、山村礎、真砂涼子、本道和本子

#### A. 研究目的

難病療養者の在宅療養支援に対する介護職の教育システムの整備に資することを目的として、介護職に対する脊髄小脳変性症の教育研修プログラムの検討、および介護支援用研修マニュアルの開発を行った。

#### B. 研究方法

##### 1. 対象

平成13年度難病患者等ホームヘルパー養成研修（基礎課程Ⅱ）受講者93名とした。

##### 2. 調査方法

平成12年度の研究で作成した教育研修プログラムを上記対象者に実施し、研修内容の評価および希望する研修内容を調査した。

##### 3. 調査内容

研修終了後、1)研修者の属性、2)難病患者支援経験の有無、3)研修評価（参考度）、4)研修内容の感想、5)希望する研修内容（研修ニーズ）について調査を実施した。

##### 4. 介護支援用研修マニュアルの開発

上記研修ニーズを基に、脊髄小脳変性症の介護支援マニュアル項目を抽出し、医師、看護婦、福祉職、行政職の各職種代表者を招集し、項目の具体的内容を検討した。

#### C. 研究結果

##### 1. 対象者の概要

有効回答数は93で、ヘルパー経験の平均は7.8年であった。難病患者への支援経験は、「経験あり」85%、「経験なし」12%、「無回答」3%であった。

##### 2. 教育研修プログラムの評価

実施した研修プログラムは、1)難病患者の日常生活援助、2)難病の基礎知識、3)難病の保健・医療・福祉制度、4)難病患者の心理的援助方法、5)難病に関する介護の事例検討である。

研修内容の参考度を調査した結果、「難病患者の日常生活援助」は『参考になった』82%、『ふつう』16%、『無回答』2%で、『参考にならなかった』と回答した者はいなかった。「難病の基礎知識」は、『参考になった』61%、『ふつう』28%、『参考にならなかった』8%、『無回答』3%であった。「難病の保健・医療・福祉制度」は、『参考になった』63%、『ふつう』31%、『参考にならなかった』

4%、『無回答』1%であった。「難病患者の心理的援助」は、『参考になった』63%、『ふつう』34%、『無回答』2%で、『参考にならなかった』と回答した者はいなかった。「難病に関する介護の事例検討」は、『参考になった』72%、『ふつう』27%、『無回答』1%で、『参考にならなかった』と回答した者はいなかった。

研修内容の感想を分析すると、演習での体験や事例のグループワーク等により支援体験を共有し、体験が増えたという「体験の拡大」が42%、難病の歴史や病気にについて学べたという「難病に対する知識の拡大」が31%、従来の援助目標の見直し、学んだ支援技術を実際に活用したいといった「行動拡大」が10%、事例検討の視点や問題整理のための関連図の書き方が参考になったという「分析や学習法の拡大」が57%となった。

##### 3. 介護支援用研修マニュアルの開発

研修ニーズは、「病気の症状と対応」51%、「患者家族の心理」46%、「緊急時の対応」と「病気に対する知識」37%、「介護方法」34%、「社会資源等」25%、「様々な事例」22%、「その他」7%であった。

上記研修ニーズより介護支援用研修マニュアル項目は、①医学的知識、②支援法について、③障害の特徴と介護支援、④家庭生活、社会活動における障害、⑤介護と家事支援、⑥難病対策とヘルパー支援、⑦事例が抽出され、各項目の具体的内容を検討した。

#### D. 考察

##### 1. 介護職に対する教育研修プログラムについて

全研修項目で「参考になった」との評価が過半数を占めた。研修内容の感想分析で、「分析や学習法の拡大」、「体験の拡大」、「難病に対する知識の拡大」が上位に挙げられており、実施した研修プログラムが、受講者の学習法、体験、知識の拡大に寄与したと考えられた。以上のことから、介護職の研修においては、単に医学的知識や心理・社会的な知識の提供だけでなく、支援体験を増やすこと、アセスメントや分析ツールの伝達、討論方法の提供を行い、ヘルパー独自の役割を確立する過程を支援することが重要であると考えられた。

##### 2. 介護支援用研修マニュアルについて

脊髄小脳変性症については、介護支援用教育研修マニュアルが十分に開発されておらず、療養実態に即し、実際の介護支援に有効活用できるものが必要である。その点を考慮し、各項目の内容を具体化した。今後、この研修マニュアルを活用した上で、内容の詳細な検討・修正を行う必要がある。

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

神経難病と訪問介護員（ホームヘルパー）に関する研究

分担研究者 福永秀敏

国立療養所南九州病院長

**研究要旨** 神経難病と呼ばれる病気の介護を経験した訪問介護員にアンケートを実施し、介護上での問題点などを調査した。その結果、重度の神経難病患者が在宅で療養し、訪問介護員が苦勞しながら介護している実態が明らかになった

**研究目的** 現在（あるいは過去に）、神経難病と呼ばれる病気の介護を経験した訪問介護員にアンケートを実施し、介護上での問題点などを調査した。なお倫理面には最大限の配慮を行った。

**研究方法**

対象は現在、神経難病と呼ばれる病気の介護を行っている訪問介護員 96 人である。方法は、郵送と直接面談での聞き取り調査で行った。

**研究結果**

1) 神経難病患者の病状と介護

神経難病患者の中で訪問介護員の対象となる疾患は、パーキンソン病が圧倒的に多く 54 人、以下 ALS23 人、脊髄小脳変性症 16 人、その他 18 人である。家族の介護状況（主介護者）では、夫 37 人、妻 32 人、娘 10 人、嫁 7 人、母 2 人、なし 7 人である。

2) 介護保険

介護保険認定ランクでは、要介護 5 が約半数を占めている。訪問介護員の訪問日数は、週に 2 日が最も多いが、週に 6~7 日とほぼ毎日訪問している場合も 27 人を数えている。訪問時間は 1~3 時間である。

3) 神経難病と訪問介護員

「患者さんを最初に訪問して、どう思ったか」の

質問では、訪問を避けたいという意見は 4 人と少なく、手助けしたいが 90 人と圧倒的である。また「介護するとき最も大きな問題は何か」には、緊急事態の心配、意思疎通がはかり難い、医療行為との区別の問題などをあげている。

**考察**

1) 重症難病患者が在宅で療養している。

今回の調査で明らかになったことは、寝たきりで呼吸器や胃ろうなど高度の医療技術を要する患者が在宅で療養していることがわかった。そして多くの訪問介護員が関わりを持っている。

2) 介護者確保が第一である

在宅で療養できるかどうかの最大の要因は、介護者確保に尽きる。今回の調査でも主介護者は多くの場合に夫か妻であり、そして娘や嫁が続いている。

**結論**

入院しても根本的治療法のない神経難病患者は、在宅が可能であれば在宅療養を選択する人が増えている。

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

外来通院しているパーキンソン病患者の個別的ケアに関する研究

分担研究者 堀川 楊 医療法人朋有会理事長

研究要旨：外来パーキンソン病患者の疾患理解と自己管理能力を高めて生活の質（QOL）を上げるため、看護婦業務として療養手帳を用いての個別的継続的ケアを試みた。本研究開始6ヶ月後の患者アンケートで、看護婦は患者の状況を理解している:98.4%、以前より病気を気にせず過ごせる:87.4%、活動的に暮らせる74.5%と回答し、看護婦による外来での個別指導は有用であった。

A.研究目的

PD患者のQOLを上げるため外来看護婦の新たな業務として療養手帳を利用した個別的ケアを試み、その効果をアンケート及び各症例の臨床経過により検証する。

B.研究方法

当院で外来診療中のPD及び近縁疾患患者82名中アンケートに協力した63名を対象に、平成12年8月25日から13年10月31日の期間に調査研究を行った。①PD評価尺度を参考に意識調査を行い、結果を基にPDの原因、治療、予後、日常生活の注意点、PD体操等のパンフレットを配布。13年6月に講演会、PD体操実技指導を開催。②13年4月から患者は療養手帳に困っていること、聞きたいこと、PD体操をした日を記載、診察前に看護婦がそれをもとに問題点を聞き出し、追加記載しつつ看護指導。診察時医師は手帳を参考に処方、指導し看護婦が手帳に記載。診察終了後更に患者、家族と共に指導内容を確認。③看護婦は同じ記録を残し、問題点をアセスメントし次までの在宅でのケアプランを立てる。④次回来院時前回のプラン通りに問題なく実行されたかを聞き、無理なく実行される個別の方法を探る。⑤手帳開始6ヶ月後に再度アンケート調査し効果を検討した。

C.研究結果

療養手帳使用開始6ヶ月後のアンケート調査の結果は次のようで、①「患者の問題点や症状を看護婦が理解しているか」では、十分理解している63.5%、ほとんど理解している34.9%。②「手帳を読むことで診察の内容を思い出せるか」は、読むことで思い出せる61.9%、読むが思い出せない6.3%。③「手帳は療養生活に役立つか」では、十分に役立つ46.0%、ほとんど役立つ27.0%、少し役立つ17.5%。④「説明を受け指導されたことを実行しているか」では、すべて実行している7.9%、ほとんど実行している49.2%、少し実行する34.9%。⑤「以前に比べ病気を気にせず過ごせるか」では、毎日気にしない15.9%、ほとんど気にしない30.2%、時々気になる41.3%。⑥「以前より行動範囲、活動性が拡大したか」では、非常に活動的になった7.9%、だいぶ活動的になった20.6%、少し活動的になった19.0%、以前と同様に活動的27.0%。⑦「手帳を続行するか」では、続ける73.0%、必要な人だけ続けるが15.9%であった。

D.考察と結論

神経内科外来でのこの新たな看護婦業務はPD患者の不安を除き、抗パ剤の服薬管理、PD体操を徹底させ、家族のより良い援助を引き出し、多くの患者の状態を安定化させる等QOLの向上に有用であった。

## 症例から学ぶ筋萎縮性側索硬化症に対する非侵襲的陽圧呼吸療法の限界

分担研究者 小 森 哲 夫 東京都立神経病院神経内科医長

研究要旨：NPPV を終了する場合の臨床指標について検討した。球麻痺が進行し IPAP が 12~14cmH<sub>2</sub>O 以上になること、呼吸が機器に依存すること（BPM10~12 回分）が指標になる可能性があった。NPPV 後は 80%で緩和ケアへの移行がなされ、その際は NPPV の中止も考慮することが必要と考えた。

### A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症（ALS）に対する非侵襲的陽圧呼吸療法（NPPV）に限界を生じた場合、いかなる指標を用いて時期を予測し、緩和ケアか気管切開を伴う侵襲的陽圧呼吸療法（T-IPPV）に移行するかは明らかでない。そこで、我々のこれまでの経験した症例の示す共通項を抽出した。

### B. 研究方法

対象は当院で NPPV を実施、終了した 10 例で、男性 5 名、女性 5 名で年齢は 33 歳から 74 歳である。それぞれのカルテを元に、NPPV 開始から終了に至る過程での臨床症状の変化、機器の換気条件を検討した。

### C. 研究結果

NPPV 実施前から T-IPPV 希望例は 1 例（10%）で、NPPV の限界が明らかな時点でも 2 例（20%）のみが T-IPPV への移行を希望した。NPPV 施行中の機器設定が正確に把握できた 6 例の NPPV 開始時と終了時の IPAP、EPAP、BPM をみると、NPPV 開始時点では、IPAP4~8cmH<sub>2</sub>O、EPAP2~4cmH<sub>2</sub>O、BPM4~6 回/分であったが、NPPV 終了時点では、IPAP が 10~14cmH<sub>2</sub>O に上昇するか、BPM が 10~

14 回/分に設定されていた。

### D. 考察

80%が緩和ケアへの移行を希望した。したがって、患者は T-IPPV が必要となる状況となるまでの一定期間を療養する際の補助機器として NPPV を利用していた。NPPV を終了する経過では、球麻痺の進行とともに、機器の換気設定が徐々に変化した。その変化は IPAP と BPM の増加で、IPAP の増加は球麻痺を進行を、BPM の上昇は患者の換気が機械に依存してきたことを示していた。NPPV 後の医療処置として、緩和ケアのスムーズな遂行が多くの患者に必要とされ、NPPV を装着したまま緩和ケアを行うことは、苦痛となる場合もあるため、NPPV を中止することも考慮する必要がある。これは、T-IPPV を中止する場合とは異なる観点で判断できると思われる。

### E. 結論

患者が機器に依存した呼吸となり、吸気圧が 12~14cmH<sub>2</sub>O 以上になることを T-IPPV や緩和ケアへの移行を考えはじめの指標とし、緩和ケアに移行する場合は無効となった NPPV を中止することも考えながら今後の症例を積み重ね、良い指標の作成に努力すべきと考えた。

## 在宅人工呼吸 ALS 患者の長期療養を可能にする因子の検討

分担研究者 国療千葉東病院 今井尚志

共同研究者 栗原久美子 山田栄子 藤代祐子 大隅悦子

要旨：在宅療養を安定して行っている例と破綻例を比較して、長期在宅人工呼吸療養を可能にする要因を検討したところ、社会参加の有無とコミュニケーション手段の確立の 2 点において差異が認められた。

はじめに：ALS は運動障害、球麻痺によるコミュニケーション障害、嚥下障害、呼吸筋萎縮による呼吸障害を来してくる難病である。当院では 10 年前から ALS 患者の在宅人工呼吸療養支援を行ってきた。

目的：在宅療養を安定して行っている例と破綻例を比較して、長期在宅人工呼吸療養を可能にする要因を明確にし、介護支援のあり方を検討する。

研究方法・対象：1 年のうち 6 カ月以上を在宅で過ごし、2 年以上継続している人工呼吸療養中の 8 例の患者及び介護者に、看護婦が聞き取り調査を行った。

### 調査項目

本人に関すること：コミュニケーション手段・役割意識（生きがい）について

介護者に関すること：主介護者との関係・介護者が期待する患者の役割・介護者同士のつながりについて

共通すること：誰が人工呼吸器装着の決定を行ったのか・社会参加の有無・公的サービスの利用・経済的状況

結果：全例が男性で、平均年齢 59.0(52~67) 歳、発症平均年齢 51.6(42~62) 歳、在宅療養平均期間 5.1(2~10) 年、主介護者は全例妻であった。その他の介護者としては、子供・本人の姉・母親があげられた。

介護破綻を来した症例は 8 例中 2 例であった。人工呼吸器装着の決定は本人：7 例、妻：1 例であった。

コミュニケーション手段については、機能低下しても読唇や筆談による方法に固執し、変換することができなかった 2 症例が在宅療養の破綻に陥った。

役割意識については、人工呼吸器装着当初は全例が父親・夫としての役割を持っており、

介護者も同様の家庭内役割を患者に期待していた。

社会参加については、ALS 協会のイベントやバスハイク、地域講習会の発表者として参加したり、生活範囲を拡大していた例もあった。経済的状況や公的サービスについては、全例で問題がなかった。同じ様な支援を受けながらも、長期に渡り安定した療養が可能な症例と、困難になっていく症例が存在した。両者を比較してみると、患者の家庭内での役割とコミュニケーション手段の 2 点において相違が認められた。

考察：コミュニケーションが困難になると、意思疎通ができる介護者が限定されてくる。その結果、介護負担が増えストレスが増大するなど悪循環を起こすことが考えられる。そして、当初果たしていた家庭内での役割が失われ、家族にとって重荷の存在になり介護破綻を来すと思われる。当初、在宅療養を困難にさせている要因は、経済的問題や介護力不足を考えていた。しかし、コミュニケーション手段が確保できていれば、役割を失いかけてもその再構築ができ、圍結果、家族の重荷にならずに在宅療養が継続できると考えられる。最近ではパソコンが広く普及してきたとはいえ、中高年齢者が十分に使いこなせるとは限らない。パソコンを使用したことのない ALS 患者がコミュニケーション手段としてパソコンを利用するには、発病初期から教育目的を意識した看護婦の働きかけを強化していく必要があると考えられた。

### 結論：

1. 機能低下を見据えた教育的看護援助が必要である。
2. 病初期からコミュニケーション手段の変換をしていき、患者の役割を喪失させないように働きかけることが重要である。

神経難病の疾病受容過程に関する研究  
—歩行障害の進行と心理的变化—

研究者 久野 貞子

国立療養所宇多野病院臨床研究部

癌など非神経難病の疾病受容は告知後1ヶ月以内とされているが、神経難病は多様な経過を辿るため疾病受容過程が異なることが予想される。歩行障害の進展時期を7段階に分けて、心理的变化をフィンクの危機モデルに従って4種類に分類した。対象は筋萎縮性硬化症 ALS、パーキンソン病 PD、多発性硬化症患者 MS とし、疾病受容過程に関して面接調査を行った。その結果、適応に入った段階で疾病を受容したとみなされるが、ALS では適応の前段階の否定的承認に留まる患者が存在した。PD では初診時から適応の段階が高頻度であり、MS では防御的退行が最も顕著であり、これら3神経難病では疾病の受容過程は異なっていた。

【共同研究者】榎木美佐子1、米戸富美子1、坂田尚子1、木付博美1、高鳥郁子1 小山洋子1 柴田和美2、坂本育子3、谷村なおみ4

1 国療宇多野病院 2 国療兵庫中央病院 3 国療刀根山病院 4 国療南京都病院

【研究目的】癌など非神経難病患者での疾病受容は告知後1ヶ月以内とされているが、神経難病では多様な経過を辿るため疾病受容が異なることが予想される。今回、我々は歩行障害の進展時期と関連した心理的变化を面接調査によって検討した。

【研究方法】近畿管内4施設（兵庫中央病院、刀根山病院、南京都病院、宇多野病院）に入院または通院中の神経難病（ALS, PD, MS）患者本人に、看護婦が面接し疾患の進行段階によって、初診時、告知時、歩行困難発症時、車椅子への移行期、車椅子生活開始時、ベッド上生活への移行期、ベッド上生活の7段階に分け、患者の心理状況（Fink の4段階危機モデル：衝撃、防御的退行、承認、適応）や疾病学習の有無等を表1の調査票を用いて調べた。全項目について記載されたものを有効回答とした。

【研究結果】1) 有効回答は79.3%で、ALSは13名、MSは10名、PDは24名の調査票を得た。各患者群の歩行状況は図1の如くであった。

2) 心理状況：最初の心理的衝撃の段階は3疾病でも頻度は20%以下であったが、3疾病を比べるとALSではベッド上生活への移行期にまでみられた。防御的退行は何れも20%以上に見られたが、特にMSが最も顕著で歩行障害発症時に73%あった。承認は、ALSは7段階で全て存在し、最高30%であった。MSでは3段階のみに見られ、いずれも20%以下であった。PDも3段階のみが存在し全て20%以下であった。適応は、ALSは、7段階何れも見られ30-65%であった。MSは、初診時から歩行障害発症時までには20%以下であったが、その後は40%以上100%まで増加した。PDはどの段階でも35%以上の適応で、車椅子時点で75%であった。

3) 自覚的治療効果：ALSは、告知時のみ自覚的効果ありが16%であったが他の段階は0%であった。

MSは各段階において60~100%の患者が自覚的な治療効果ありと答えており、PDは50%~78%で自覚的な治療効果あり答えていた。

4) 病気を自ら調べたかどうか：ALSは初診時で23%、告知から車椅子生活開始時で60%~70%、MSは初診時で80%、告知以降の段階で90~100%、PDは初診時で37%、車椅子生活開始時で100%調べていた。

5) 適応と学習の関連については、3疾患共に正の関連が示唆された。

【考察】ALSは有効な治療法がなく、短期間に症状が進行し発症後平均4年で人工呼吸器が必要となる疾患である。自覚的な治療効果も3疾患では最低であったが、適応段階の頻度が高かった。これは国立療養所に入院してケアを受けている患者を対象にしたことによるバイアスがあると考えられる。MSは初診から車椅子開始時までの段階で防御的退行の比率が高い。MSの病気の特徴として急性増悪期、緩解期を繰り返すこと、病気に対する知識を持っている患者が多いこと、治療効果を認識していることによると解釈した。PDは適応の段階が初診時から高頻度であった。これは緩徐に進行し、患者の年齢が他の疾病より高齢であることなどが関与していると考えられる。【結論】調査した3神経難病では、それぞれ疾病の受容過程は異なっていた。適応に入った時点で疾病を受容したとみなされるが、ALSは適応の前段階の否定的承認に留まる患者が存在し、これはMS、PDと異なり有効な治療法がないことによる違いと解釈される。

筋萎縮性側索硬化症患者の終末期の苦痛緩和—方法論の検討—  
分担研究者 難波 玲子 国立療養所南岡山病院神経内科医長

人工呼吸器などの延命処置を選択しないことを自己決定した筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の終末期の呼吸困難や不安・不穏に対し、塩酸モルヒネや抗精神薬などを使用し著明な苦痛緩和が得られた3例と苦痛のなかで死亡された非使用の2例と比較検討した。苦痛緩和に塩酸モルヒネの持続点滴が著効したが1-3週毎の増量が必要であり、発作的な不穏状態にはクロルプロマジンの静注が著効した。苦痛緩和によりBiPAPの終日装着が可能となり延命効果の得られた例もあった。今後の課題として、終末期ALSの緩和医療の概念・意義の普及、薬物の適正な使用方法の検討・確立が必要と考えられた。

#### A. 研究目的

人工呼吸器などの延命処置を選択しない筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者のなかには、終末期に酸素療法や抗不安薬・睡眠薬・抗鬱薬の投与ではコントロール困難な呼吸困難や不安・焦燥を訴える場合があり、その際患者・家族はできるだけ苦痛を取り除くことを切望される。このような苦痛を緩和するための方法論を確立することを目的に、塩酸モルヒネや向精神薬等について有用性と問題点を検討した。

#### B. 研究方法

病気をよく理解したうえで気管切開下人工呼吸(TIV)を選択しないことを自己決定し、呼吸困難や不安・焦燥・不穏状態を呈した患者を対象に、①酸素投与や抗不安薬・睡眠薬・抗うつ薬などの投与は奏効せずに死亡された2例、②苦痛出現の早期から塩酸モルヒネや向精神薬の使用を了承のうえ使用し苦痛緩和が得られた3例を比較した。

(倫理面への配慮)

患者・家族の匿名性、同意及び任意性に留意した。

#### C. 研究結果

##### 1. 塩酸モルヒネ等を使用しなかった例

①死亡時65歳男性、全経過2.1年。死亡前2ヶ月から呼吸困難が強くなり入院。呼吸困難に対し、酸素(0.5-1.5 l/m)と燐酸コデイン(150mg/dayまで漸増)を投与したがコントロール不良のまま死亡。呼吸困難に伴う著しい不安・不眠に睡眠薬・抗不安薬・抗鬱薬等の経口投与は無効であり、疼痛には塩酸ブプレノルフィン注射が有効であった。

②死亡時57歳男性、全経過3.8年。呼吸困難から死亡の期間6.3ヶ月。呼吸困難出現の3ヶ月後にBiPAPを導入し軽快後在宅療養に移行したが、1ヵ月余後に呼吸困難が増強し入院。先の例と同様に酸素・薬物療法を行ったが無効のまま死亡された。

##### 2. 塩酸モルヒネ等を使用した例

①死亡時74歳男性、全経過1.0年。死亡の5ヶ月前から不眠、全身倦怠感に続き呼吸困難が増強し、最期まで在宅療養を希望していたが死亡の1.5ヶ月前に不穏状態となり入院。当初より塩酸モルヒネ(座薬)を中心に非経口的に睡眠薬・抗不安薬を併用した。塩酸モルヒネにて呼吸困難は速

やかに軽減したが6-8日毎に増量を必要とし、持続点滴に変更することにより効果が安定した。不穏発作に対してはクロルプロマジンの静注が奏効した。患者・家族共に意識が低下しないことを望まれミダゾラムは使用しなかった。

②71歳、男性、発症から5年。H13年1月BiPAPを導入し断続的に装着していたが、6月～呼吸困難増強しBiPAPの使用も困難となり入院し、塩酸モルヒネの持続点滴にてBiPAPを終日使用することが可能となり(延命している)、その後クロルプロマジン静注及びミダゾラムの持続点滴を併用し苦痛はほぼ消失し療養中。

③61歳、男性、発症から6年10ヶ月。H12年5月より朝の呼吸困難を自覚し、H13年6月から連続的となり増強。8月BiPAPを導入したが適応困難で呼吸困難と不安・不眠が強くなり入院し、塩酸モルヒネの経口投与にて呼吸困難感は著明に軽減し在宅療養に移行。

#### D. 考察

ALSの終末期の苦痛の緩和に塩酸モルヒネの効果は速やかに出現したが1~3週で増量が必要であり、症状の強い場合は座薬・経口投与に比し持続点滴の方がより安定した持続的効果が得られた。不快をもたらすような副作用(嘔気・嘔吐、便秘、尿閉)は見られていない。著しい不安・不穏には鎮静効果の強いクロルプロマジンの方がハロペリドールよりも有効であった。

問題点として、モルヒネに関してその使用への躊躇・偏見が医療者側にも患者側にもあると考えられること、医療保険の適応になっていないこと、今後の課題として、在宅でも簡便に行える投与方法(持続皮下注や貼付剤)、癌と同様の投与量増加を行うのは妥当なのかの検討が必要である。

#### E. 結論

気管切開下人工呼吸器などの延命処置を選択しないALS患者においても終末期緩和医療の概念・意義の普及、及び今後適正な使用方法の検討・確立が必要である。

在宅神経難病患者の療養支援における特定機能（専門）病院の役割（第3報）  
：医学生の意識調査

分担研究者 熊本 俊秀 大分医科大学医学部内科第三助教授

研究要旨：神経難病（難病）患者のQOLを向上させる上で、将来、キーパーソンとなる医学生268人について難病医療に関する意識調査をした。高学年になるに従い、難病に対する知識、理解が増した。多くの学生が難病患者の社会的側面やケアの講義や実習を希望し、現在のカリキュラムは極めて不十分と答えた。しかし、将来、難病医療に従事する者は少なく、概して観念的には患者支援の必要性は認めるが、自分が参加することにためらいが伺われる。大学教育の中で、さらに難病医療に対する理解者を得るためには、難病の診断・治療学に加え、ケア学の実践とそのカリキュラムへの導入および卒前・卒後教育における難病に対する医療実践が必要である。

#### A. 研究目的

神経難病（難病）患者およびその家族のQOLを向上させるためには、これまで患者の診断、治療(cure)に終始してきた特定機能病院である大学医学部附属病院（大学病院）においても在宅を含めた療養支援(care)への取り組みは必要である。今回は、将来、医師として難病医療のキーパーソンとなる医学生の難病に対する意識調査を行った。

#### B. 研究方法

対象は、現在、大分医科大学医学科に在籍する1,3,5年生の268人（男112人、女156人）で、その内訳は1年生85人、3年生98人、5年生85人である。方法は、予め作成した難病に関するアンケート用紙を全員に配付し、無記名で質問に自己記載で回答させ、回収した。

#### C. 研究結果

回答は195人（72.8%）から得られ、回答率は、1年生41.2%、2年生91.8%、3年生82.4%であった。1年生に比べ、5年生では有意に難病に対する知識と理解があった。「難病の定義」「神経難病」について「知っている」は各々11.3%、21.5%で、大多数が「余り知らない」と回答した。「知った」方法は、「テレビ」が70.7%、次いで「大学の講義」の68.3%、「新聞や本」の58.8%であった。「大学の講義」では1年生は0だが、5年生は85.3%だった。用語の理解度では、「QOL」「care」「cure」「在宅医療」「介護保険」などはよく知っているが、難病患者の療養生活に直接かかわりのある、とくに「難病患者地域支援ネットワーク事業」「重症難病患者医療ネットワーク事業」など行政が行う療養支援活動などについては大多数がその名前すら知らなかった。これまで「難病患者に接したことがある」は21.0%で、その多くが「病院実習や見学」を通じてであった。「ボランティア活動を通じて接した」はわずか6.2%であった。大多数が大学のカリキュラムの中で「難病の実習をすべき」（86.7%）、また、診断や治療面に加え、患者の社会的側面、在宅医療や療養支援についても「講義を聞きたい」（96.9%）と回答し、それに対する講義や実習は「十分である」はわずか0.5%で、91.9%が「不十分」と答えた。ボランティア活動は12人が実践していたが、「したい」は16.9%で、

「少しならしたい」が70.3%であった。将来、難病医療に従事したいと「思わない」（12.3%）が、「思う」（6.7%）より多く、「場合によってはしてもよい」が大半だった。大多数が「一般」「大学」「基幹」の各病院勤務を希望し、とくに5年生では、「大学」「基幹」の大病院志向が71.4%を占めた。一方、難病患者に直接接し、治療および療養支援を行う「療養型病院」での勤務希望者は全体で1.5%に過ぎず、しかも5年生は0人であった。大学病院の仕事は、ほぼ全員が「高度先進医療の提供」「診断・治療法の研究開発」、次いで「教育活動」を挙げた。しかし、大学病院が難病患者の在宅療養支援に係わり合うべきかについては、74%が「必要」と答えた。

#### D. 考察

神経難病医療に関する知識と理解は高学年になるに従って増加した。そうした知識や情報は主にテレビなどのメディアおよび大学における講義・実習で得られている。難病医療がメディアに取り上げられたり、患者がアピールすることは極めて重要である。多くの学生が難病の純医学的面ばかりでなく、ケアを含めた総合的な難病医療についての講義・実習を希望し、現在のカリキュラムが不十分と答えている。しかし、自主的にボランティア活動に参加したり、将来、難病医療にかかわることについては消極的な面がみられる。概して、観念的には難病患者支援の必要性を認めているが、その講義を聞き、実践する機会は少なく、自分がそれに参加することにはためらいが伺われる。

#### E. 結論

大学教育の中で、ある程度は難病医療に対する知識と理解は得られるが、さらに多くの理解者を得るためには、難病の診断、治療学に加え、ケア学の実践とそのカリキュラムへの導入および卒前・卒後教育における難病に対する医療実践が必要である。

#### G. 研究発表

##### 2. 学会発表

三宮邦裕、熊本俊秀、他：筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の支援方法の標準化の試み一特に、呼吸と摂食について—第42回日本神経学会総会、2001.5.11、東京。



厚生科学研究費補助金（厚生省特定疾患対策研究事業）  
（分担）研究報告書

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

（分担）研究者 小倉朗子 （財）東京都医学研究機構 東京都神経科学総合研究所  
研究員

研究要旨：ALS看護の基準化を目的に、1. 球麻痺症状のアセスメント判断樹と地域における標準支援計画の作成、2. 症状の進行に伴う心理社会的変化の特徴、に関して検討した。1. では、事例調査から、球麻痺症状として1) 経口摂取、2) 口腔内分泌物、3) 気道分泌物、4) 気道閉塞、5) 構音障害、6) 全身状態、に関して留意すべき症状を提示し、地域における療養環境整備課題として、2) から4) の有症状時には地域主治医や訪問看護サービス、吸引器の設置などの検討と、窒息等緊急時の対応態勢の確認の重要性を指摘した。また2. では進行期の異なる対象の心理的变化について分析し、病初期には疾患への怒りや拒否的感情を持つが、病気への理解が進むにつれ、他の患者を参考にしながら自分の生き方について考えるようになっていた状況を指摘し、療養支援の指針としての有用性を示唆した。

#### A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症（以下、ALS）療養者の看護の基準化を目的に、1. 球麻痺症状のアセスメント判断樹と地域における標準支援計画の作成、2. 症状の進行に伴う心理社会的変化の特徴に関して検討した。

#### B. 研究方法

1. 1, 2年次の事例調査結果および嚥下障害のアセスメントシートを参考に、ALS球麻痺症状の判断樹と症状がある際の支援計画を、共同研究者間で作成した。  
2. 病期の異なる5例に面接し、生活体験について尋ね、質的分析をし、ストレス、コーピング、QOLについて測定した。  
（倫理面への配慮）：対象の承諾を得ており、提示内容からも対象個人は特定されず倫理面の問題はないものと考えられる。

#### C. 研究結果および考察

1. 判断すべき球麻痺症状は、1) 経口摂取に関連する症状、2) 口腔内分泌物の処理に関連する症状、3) 気道分泌物の処理に関連する症状、4) 気道閉塞に関連する症状、5) 構音障害に関する症状、6) 全身状態に関連する症状であり、1) の症状に対しては嚥下障害の判断樹に従って支援し、2) -4) の症状に対しては、医師に報告し、地域主治医や訪問看護サービス、吸引器の設置などに関して検討し、同時に窒息等の緊急時の対応の確認、不快症

状に対する支援の必要性を指摘し、球麻痺症状出現早期からの適切な医療サービスの必要性を示唆した。

2. 病状進行に伴う心理社会的変化は、病初期は疾患への怒りや拒否的感情を持つが病気への理解が進むにつれ、他の患者を参考にしながら自分の生き方について考えるようになっていた。また白昼夢で、健康な自分に、できなくなったことを体験させる回避的対処方法を多く用いるという特徴が提示された。

#### D. 結論

1. ALS球麻痺症状のアセスメント判断樹と地域における支援計画を作成し、球麻痺症状出現早期からの療養環境整備の必要性を指摘した。

2. ALS療養者の病状の進行に伴う心理的社会的変化の特徴について検討し、症状の安定や機能障害に伴う制限の軽減が情緒の安定につながり、疾患を受け入れることが積極的な行動を促し、QOLの向上につながることが示唆された。

#### E. 研究発表

##### 1. 学会発表

- ・小倉朗子他：ALS療養者の嚥下障害看護に関する研究、日本難病看護学会誌6:68、2001
- ・小西かおる：呼吸療法におけるメンタルケア、日呼管誌11:58、2001

# 神経難病患者の心理的支援における援助者の育成—スーパービジョンのあり方と検討—

後藤清恵<sup>1)</sup> 本間道雄<sup>2)</sup> 浅井正子<sup>2)</sup> 沖田慶子<sup>2)</sup> 鎌田みやこ<sup>2)</sup> 早津敏彦<sup>3)</sup> 福原信義<sup>3)</sup> 中島孝<sup>3)</sup> 高津由子<sup>3)</sup> 近藤隆春<sup>3)</sup>  
小林量作<sup>4)</sup> 波多腰峰子<sup>5)</sup> 木下安子<sup>6)</sup>

1)新潟青陵女子短期大学、2)新潟県上越保健 3)国立療養所犀潟病院

4)国立療養所犀潟病院付属リハビリテーション学院 5)国立長野病院、6)新潟青陵大学

過去2年間にわたって、地域支援施設における神経難病患者・家族の心理的支援について現状の分析から支援アプローチの検討を経て、具体的な援助技術の開発及びその試行を行ってきた。この展開を通して、神経難病患者のQOLの向上には援助者の育成が必須であるとの結論に至った。在宅で療養する神経難病患者・家族に援助を行う人々が心理的支援の知見をもつことにより、その専門性をより高め得ると理解する。本研究では、援助者の育成のためのスーパービジョンについて、研修過程を検討し、その意義を示す。

【方法】国立犀潟病院で実施しているパーキンソン病患者のサポートグループ及び上越保健所で実施している脊髄小脳変性症患者のサポートグループにおいて、そのスーパービジョン過程で討議された内容を研修の素材とする。①録音記録（メンバーに了承済み）を逐語記録に起こし、メンバーの発言、スタッフの発言、コミュニケーションプロセスの相互関係を見直す。②その上で、スタッフの発言のタイミング、内容とコミュニケーションプロセスの変化可能性を検討する。③スタッフ各々が自分の陥りやすいコミュニケーションパターンを確認し、次回のサポートグループに生かす。

【結果】録音記録を逐語記録にする作業が自己検討の機会を作り、さらにスタッフ全員によるグループスーパービジョンを行うことで以下の項目が確認され、相互賦活的な体験学習となる。その学習プロセスは以下の6段階のステップとして進んだ。

〈学習プロセス〉

ステップⅠ	メンバーの話しを遮らずに聴く
ステップⅡ	話しの中の3つの要素を聞き分ける（事実・感情・考え）
ステップⅢ	話しの中のキーワードを把握する
ステップⅣ	キーワードを使い、メンバー同士の会話を促進する
ステップⅤ	キーワードを使い、会話の混線を解決する
ステップⅥ	メンバーの努力や対処・工夫など肯定的側面に着目しフィードバックする

【考察】

援助的コミュニケーションには個人的援助と集団的援助のふたつのアプローチがある。この二者間には視点や関わり方に違いがあり、研修の重要なポイントであった。明らかになった集団的援助のコミュニケーション技術の研修課題とそのような学習を阻害する要因を〔表〕に示した。

〔表-1〕研修課題

1. キーワードの把握
2. 二者関係コミュニケーションから 三者関係コミュニケーションへの転換
3. コミュニケーションネットワークへの機能

〔表-2〕阻害要因

メンバー・スタッフの
①無力感
②勢力関係

厚生科学研究費補助金（特定疾患研究事業）

分担研究報告書

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** APC 遺伝子検査の前後で、QOL の変化があるか否かを調査し、神経難病における同様の調査のための基礎データを得る。FAP 患者 26、多発性大腸腺腫症 11 に関し遺伝子検査の前後で、QOL、うつ、不安とも大きな変化はなかった。EuroQol の視覚評価法尺度については、遺伝子検査の前後で上昇、低下のいずれもがみられた。遺伝性神経疾患の遺伝子検査について QOL の落ち込みがないかどうかは、慎重に調査を進める必要がある。現行各種研究ガイドラインを踏まえ、患者・家族の QOL 向上に資する新たな臨床ガイドラインを定めて、カウンセリングと提供し、分子遺伝学の進歩に対応してゆく必要がある。そのために、神経難病専門医及び患者家族へのさらなる実態調査に基づき、遺伝子診療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。

A. 研究目的

極めて若年より大腸癌を発症する常染色体優性遺伝病の、家族性大腸腺腫症 (familial adenomatous polyposis; FAP) の患者がおかれている①社会的不利益の状況を明らかにする。

特に生命保険加入に際しての不利益、結婚や就職についての問題を明らかにする。

また、遺伝子検査の前後で、②QOL の変化があるか否かを調査する。

FAP を調査対象とした理由は以下の通りである。1) 本疾患の責任遺伝子である APC 遺伝子に関する遺伝子診断の意義が臨床的に確立していること。2) 遺伝子検査に際して「家族性腫瘍研究会：家族性腫瘍の易罹患性に関する研究と臨床に関する遺伝子検査ガイドライン」がすでに整備されており、それを遵守することで患者の権利が最大限守られること (伊藤は、ガイドライン策定委員会ワーキンググループで策定、改訂に参加)。3) 倫理モニタリング委員会が十分機能していること。4) 遺伝カウンセリング体制が整備されている (伊藤は、カウンセリング委員会委員) こと。5) 多くの場合、予防法、治療法が未だ開発されていない神経難病の臨床遺伝子検査ガイドラインを策定する基礎資料をえることができること。

FAP に関する調査結果を踏まえて、神経難病における同様の調査のための基礎データを得る。さらに、各種ガイドラインを踏まえた神経難病遺伝子診療ガイドラインの検討を行う。

B. 研究方法

「家族性大腸腺腫症患者 (FAP) に対するがん予防試験」の対象者で調査に同意した者に対し、調査票による①、②の調査を行った。

①患者に社会的不利益の状況に関する調査票を配布し無記名で回答の上、郵送回収。

②各種 QOL 調査票による調査：FACT-G, EORTC-QLQC30, EuroQol (EQ-5D), 並びに、うつ：SDS, 不安：STAI を使用。

検査前は面接時の記入、検査後 1 ヶ月の状況については郵送回収とした。

(倫理面への配慮)

調査にあたり、J-FAPP 倫理モニタリング委員会の審査・承認を受け、調査への協力について文書による同意を得た上で実施した。また調査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

仮集計①：有効回答数 38 (男 18, 女 20), 年齢  $38.2 \pm 11.2$  歳,

結婚に際しての心配：「心配していない」12 (40.0%), 「心配している」9 (30.0%), 「わからない」9 (30.0%)。

就職に際しての不利な扱い：「受けたことはない」22 (64.7%), 「受けたことがある」4 (11.8%), 「わからない」8 (23.5%)。

生命保険への加入：「加入」34 (89.5%), 「非加入」4 (10.5%)。生命保険加入に際しての不利な扱い：「受けたことはない」16 (42.1%), 「受けた」6 (15.8%), 「加入を断られた」10 (26.3%), 「わからない」6 (15.8%)。

「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である」について、「そう思う」33 (86.8%), 「思わない」0 (0.0%), 「わからない」5 (13.2%) であった。仮集計②: FAP 患者 26, 多発性大腸腺腫症 11。遺伝子検査の前後で, QOL, うつ, 不安とも大きな変化はなかった。EuroQol の視覚評価法尺度 (VAS) については, 遺伝子検査の前後で上昇, 低下のいずれも見られた。

#### D. 考察

- ① 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。
- ② 阿部康二らは, 東北大神経内科症例, 遺伝性 SCA のうち, SCA1, MJD の遺伝子検査を受けた 94 名中, 調査に応じた 62 名 (66%) のうち患者は 37 (発症前診断 25) 名であったが, SDS, STAI とも優位の変化を示さなかったことを報告している。(Abe K, Itoyama Y : Psychological consequences of genetic testing for spinocerebellar ataxia in Japanese, Eur J Neurol 4 :593-6000,1997), 今回の②の結果は, 阿部等の報告内容とほぼ一致している。

他の遺伝性神経疾患の遺伝子検査について QOL の落ち込みがないかどうかは, 今後慎重に調査を進める必要がある。なぜなら, 家族性大腸腺腫症の場合, 予防的大腸切除術等の対処の手段があり, 予後も治療により改善される場合が多く, QOL も全体に高いと考えられる。

一方で, 神経難病の多くは, 遺伝子診断は可能であっても, 予防法・治療法がないため, かつ予後が一般に不良であるため, FAP の調査結果をそのまま当てはめることはできにくい。そこで, 遺伝性脊髄小脳変性症に関しては, ジェノタイプと QOL の関係を, 国立療養所犀潟病院神経内科中島孝等とともに今後明らかにしてゆく予定である。

神経難病患者の QOL 向上のために, 最新の分子遺伝学研究的の進歩に対応してゆく必要があることは論を待たない (Teepu Siddique and Irfan Lalani

: Genetic Aspects of Amyotrophic Lateral Sclerosis, Neuromuscular Disorders, edited

byRahman Pourmand and Yadollah Harati, Lippincott Williams Wilkins, 2001, 21-32.)。

しかし, 発症後病型診断についてのガイドライン, 発症前遺伝子診断とも, 既存の各種ガイドラインでは必ずしも十分ではない (吉田邦広: 神経疾患における遺伝子診断の問題点と課題, 脳と神経 53 (12): 1095-1105, 2001)。

伊藤らは, 昨年度の本研究事業「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」, 『特定疾患患者の生活の質 (QOL) の向上に関する研究班 平成 12 年度報告書』(2001) において, 遺伝子研究のための各種ガイドラインについて精査し, その問題点を指摘した。さらに, 伊藤は「新しい遺伝子検査ガイドラインにおける遺伝情報の取り扱い」, 『クレコンレポート』(23 巻, 1-7, 2001) において, 2001 年 3 月発表の臨床 8 学会の新たな遺伝子診断ガイドライン (案) 等について実施に当たったの課題を検討した。

就中, 家族性 ALS について, アンダーソンらは, Cu/Zn Superoxide dismutase の遺伝子変異を総括し, Codon 90, Asp-Ala D90A に関し, 発症前遺伝子診断が臨床上意味を持ちうる可能性を指摘している (Peter M Andersen, Mitsuya Morita and Robert H Brown Jr : Genetics of Amyotrophic Lateral Sclerosis : An overview, in Robert H Brown Jr, Vincent Meininger, Michael Swash : Amyotrophic Lateral Sclerosis, Martin Dunitz, 2000. 223-250.)。

なお家族性 ALS の原因遺伝子として新たに同定された, *ASL2CR6* : ALS2 (Nature Genet., 29:160-165, 166-173, 2001) の国内における変異についての解析も進められる予定である。

今後ますます家族性 ALS 等, 神経難病の発症前遺伝子診断の研究が進み, その応用が求められる。そこで現行各種ガイドラインを踏まえ, 患者・家族の QOL 向上に資する新たな臨床ガイドラインを定めて, カウンセリングと提供し, 分子遺伝学の進歩に対応してゆく必要がある。

神経難病専門医及び患者家族へのさらなる実態調査に基づき, 遺伝子診療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。

#### 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臨床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。