

表3-3：症例2（続き）

看護師	対象者	面接記録
<p>運動 右足関節 底背屈（足首のストレッチ） 右手で下腿を支える 左手で上下に動かしてみせる 途中で左手で介助して上下運動 （踵を持って足先の底背屈を自力+背屈ストレッチ） 「楽にして」 顔を見る 左足関節 介助にて底背屈 「疲れましたか？」 起座位でベッドに端座位になったまま大腿の持ち上げ 「立ち上がりますよ。」 ⑬側に立って、足踏み 「いいですよ。～さん。」 ⑭廊下を歩く（廊下を5周） 対象者の後からついて歩く 「左大腿のつりはよくある？ オムツ替えする時に、おしりを持ち上げる時？」 「ヘルパーさんと一緒に食べられますか？」 「オシッコはよく見ておいてくださいわね。」 「トロミはつげなくていいですか？」 「土曜日に来ます。まだ座っていられますか？」 廊を支えて介助し、トイレまで歩く 「この前はいつ？」 「おとうじは言われますか？オシッコは？」 「前もかぶられていましたね。」（立ったままさっとみている） 「手を出されているね。」と動作を観察し、確認している</p>	<p>反応がない 話かけても反応がない 首を横にふる 自力で立ち上がる 足踏み 方向転換（左へ）廊下へ向かう ひとりですく。 窓の外を見て「2台あった車が1台しかない。」と言う。 妻： 「おいしいものはいくらでも食べれて、うな丼。 エンシュアは自分で食べる。他のものはじっと見ている。 服も着せる。自分でほしめないであまえる。」 本人： 「おかあちゃんと一緒に時はあまえる。 1日の仕事はそれだけ・・・」 妻： 「一度便所に行ってください。」 立ち上がろうとするが、おしりが上がらない 妻がズボンの脱衣介助 便座に座る 妻： 「来る前は出ていなかった。」 妻： 「言う。」 立つ 妻「ここがかぶれている。薬をつけすぎるのは悪いと思って。」 妻がオムツ、ズボンを整える 部屋へ歩いて戻る 妻がカーティガンを着せている</p>	<p>⑬歩き始める時にいつも足踏みをやる。 ⑭いつもさっさと歩く。最初の頃は、あんなに歩けなかったので介助が必要だった。いつかしたら、ご飯を食べるようになったのと同じくらいかな。 体力がついてあれだけ歩けるようになりましたので、この方についての歩行については不安はないかな。 この方の現在の問題は、排便コントロールかな。食事を自分で食べられるのだけだと食べない。そこが食べられると、奥さんの負担も減るかな。そこを習慣にしたいけれど、難しいかな。自分でも甘えているのは言われなくてもわかっているよ、という感じなんですけど。自分でやろうとする意欲が少ない。</p>

看護師	対象者	面接記録
<p>トイレから出てくるまでじっと待つ ①「転ばなかったですか?」</p> <p>「浴槽の出入りぐらいはやってもらう?」</p> <p>血圧測定 体温 36.4℃ 記録を確認しながら体温の変化を説明する。 脈拍</p> <p>③「食事は食べれていますか?」 「排便は?」 「薬の副作用もあるので、出る時は硬い?」</p> <p>④「もう少しベッドの頭のほうへ。」 踏み台を持ってくる</p> <p>⑤「腰の触診 「ガスは出ますか?」 「便は?」</p> <p>⑥「オシッコのほうはよく出ますか?」</p> <p>足 底背屈 ⑦「足が冷たいね。」</p> <p>⑧「洗った物はやっている?」</p> <p>下腿マッサージ 「ここはあたたかいですね。しびれていますか?」 「足の色は悪くないけど、冷たいですね。 もともと冷え性でしたか?」 「おかっても?」</p>	<p>トイレに入っている</p> <p>「手首を持ってスルスルと下に行く。 転ぶかもしれないと、わかるようになった。」</p> <p>「全部洗ってもらおう。出入りは自分でやる。」</p> <p>②「私にとっては高いね。」</p> <p>「食べ過ぎて困る。」 「出なくて困る。3日前出た。出ず力がなくなったのでは?」 「硬い。」</p> <p>両脚で支え、腰を浮かせて移動する 端座位からベッド上へ、足がベッドに上がらない。 「踏み台があるはずだが・・・」と探す 踏み台を使用しベッド上へ 臥位となる</p> <p>「恥ずかしいほどある。」 「出るような感じはするけど出ない。」 「出ます。」</p> <p>「お風呂は週2回、入れるけど、出る時すべるのがこわい。」</p> <p>「アイロンかけ。 掃除機は重たいからふらんようになった。息子がやる。」</p> <p>「歩く時にはり痛い。」 「お風呂に入るとあたたまる。お風呂に入ったら、全部おとうさんに 洗ってもらおう。髪の毛も、昨年くらいから悪くなった。」 「フライパンを持つと危ないの、おとうさんが見ていられないから やめてくれと言われた。下にするのはいいけど、持ち上げられるのがだ め。手が震える。 体がかたまるようなことは1日に何回もある。」</p>	<p>①移動の時に時々転ばれる。転ぶ時は調子が悪いかなと思って、いつも 第一に聞く。</p> <p>②ここ最近35度台が続いていたんです。1か月くらいかな。 それに比べると36.4度がいつもより高かったので、「高い」と言われた。 前の記録をみるとそんなこともないですよ、と説明したんです。</p> <p>③排便との関係で食事のことを聞いた。もともと便秘症の方で、病気の前 に1週間に1回出るか出ないかという人だったそうなんですけど、 薬の副作用とかもあって出なくて、下剤を毎日やっていると、 どれくらい出ていないかなと思って。</p> <p>④いつも座ってパイタルをした後はねる。ストレッチをしてから始める。</p> <p>⑤この排便状態があったので、その前に腰部の触診をした。</p> <p>⑥足のほうからストレッチを始める。かなり前は足背から下腿にかけて むくみがあって、それでいつもむくみはチェックする。それと同時に 排便状態をチェックする。</p> <p>⑦不思議なことに足が冷たい時とあたたかい時がある。この日は冷たい。 靴下をはいてても米のように冷たい、金属を触っているように冷たい。 急に温度が変わったりしりました。 (頻繁にある症状ではないが、自律神経を巻き込んだ変性症だから)</p> <p>⑧ADL障害プラス主病だから、お父さんにいるいる食事を作ってもらったりだ とか、申し訳ないという思いがあって、どれだけ家族に貢献しているか。 できることを引き出すための確認した。 自分がこれだけ家事がでなくなってきたと思っている。</p>

表 4-2：症例3（続き）

書 讀 師	対 象 者	面接記録
<p>⑨ 「足がつったりしますか？」 「ものを食べて口からこぼれることはないか？」 「嘔むのが悪い？」 「飲み込みが悪い？」</p> <p>「以前に比べて顔れがひいてきましたね。」 下腿 末梢から中根に向けてマッサージ 底背屈 膝関節 屈曲伸展</p> <p>⑩ 「くつ下は自分ではけますか？」</p> <p>膝立てで左右開脚 ⑪ 膝揃えて左右に倒し顔は下股と逆に 「力は割とよいよね。」 「では自分で導返りを」と言って 「自分で起き上がったってみしようか。」 「右手はベッドに置いて（両手で手摺を持つとバランスが悪いので） 「倒れるような感じはないですか？大丈夫ですか？」 「首を上げて」（前傾姿勢になるのを見て） 「この姿勢はえらいですか？」 首の屈曲伸展 「この姿勢で左右を見る。」 首の回旋（左右）指先を見させておいてその指先を動かすことで膝導 首の側屈（左右） 肩の挙上（デモ） 肩をまわす（後回し10回 前まわし10回） 上肢 前へ出す→胸に近付ける（肘の伸展） 「今日はそんなに悪えせんね。」</p> <p>⑫ 「着物はあれから来ていないのですか？」 （先週トイレに何回も行っていたいへんだっただの） 「トイレに何回か起きますか？」 「夜中にトイレに起きた時がだめだった？」 「夜中はおとうさんを起こさないと無理？」</p>	<p>突然身体の動きが悪くなる。倒れそうになるがバツと支えられないので顔から倒れる。 何か持とうとするとビリビリする。 歩いている時も突然転ぶ。転ぼうとした時に何かにつかまろうとするので、いろんな物が部屋中転がっている。 左足のほうが動きが悪い。」 「2、3日前に顔がついた。」 「ない、食べ難くなった。」 「それはない。」 「飲み込みはいい、口の端から出る。 箸を持って口に運んでも口の中にもうまく入れることができない。」 「はげない、ズボンをははける。」</p> <p>自力で左右に導返り 手摺を掴みながら起き上がる 「どうしても視線が下がってしまおう。」 「今日は痛くない、背中をまっすぐにすると背中、腰が痛くなる。」</p> <p>「着物のほうがあたたかいけど、出してくるのがたいへん。 おとうさんだとわからない。」 「先週だけだった。」 「あの時は悪かった。」 「起き上がるのが。」</p>	<p>⑨ この冷たいという関係で、「足がつったりしますか？」と聞いたのに、意外な応えが返ってきた。 食べ物が口から出てしまう、ということだった。結局は、嘔むということではなく、手がそこにかかないということだったのですよね。 うまく入らないということ、手の力がなくなってきたのかとか、振戦のために入らなかつたのかな、と判断はするけれど、そこまでは突き詰めなかつた。</p> <p>⑩ 自分でできることを確認している。</p> <p>⑪ 体幹がかたいのでやわらかくするためにと、次の導返りにいくための準備段階。毎回やるんですけど、毎回どうだったか、となる。わかっているようなのだけれどできない。</p> <p>⑫ 以前「着物が着たい」ということで1回着てみた。この方は病気になる前は着物でほとんど生活されていた。しゃんと出て出かけていた。だから余計自分のこういう姿が・・・。鏡がお部屋にありました。あれも自分の姿を見ていい姿勢にしたいから、お父さんの気持ちもあってお父さんがつけられた。あれは見ること「あーあ」という感じになったりもしている。着物を着ることで何かきっかけがつかめなかなと思ってる。着物を着たんですけど、1回限りで終わっている。</p>

表 4-3：症例3（続き）

看護師	対象者	面接記録
<p>グー チョキ パー 「手がこわい？」 「手と同じものを出してくださいね。」 「次が、私に勝つものを出してください。」 「パーフェクト。今日は真中していた・・・」 「立って見ましようか？手摺を持って・・・」 「助けが必要だったら言ってくださいね。足がこわい？」</p> <p>1 回目座位から立位を介助する 「何回かすると立てますね。」</p> <p>⑭ 「今日は比較的やわらかい。」 2 回目 「もう1回やりましようか。」 左腕を支えている</p> <p>「歩いてどうですか？」 「姿勢を整えましようか。」 （首が前屈するので）「顔を上げるとバランスをくずしそうですか？」</p> <p>⑮ 「足が疲れましたか？」 平行棒のところまで車椅子を持っていく 「そのまま車椅子に座りましようか。」車椅子を合わせてやる 支えながら車椅子に腰をおろされるのを介助する 「疲れましたか？」</p> <p>「先週よく歩いていましたから、1週2週で違えますね。」</p> <p>「この前、県病院に行って何か言われましたか？ 病状のことは何か言われましたか？ 足が動き難いとこわいから、一緒にやってもらったほうが・・・」 病状は進行するかもしれないけれども、リハビリだけは続けましようね。」</p>	<p>⑭ 「今朝から悪かった。」 何度か立とうとすると立てず（前屈でかたまる）介助にて立つ</p> <p>⑮ 「ふくらはぎの痺がないと立てるかも。」 何度か立とうとすると（3回）→立つ</p> <p>歩行訓練 「ガクガクしている。重い感じがあるね。」 棒に握まりながら歩く 「止まった時に顔を上げて1歩歩くともとに戻る。」 「ゴムで背中をまっすぐにするのがあると娘が言っていた。」 「後1回か2回は行ける。」</p> <p>「後向きに座るのがこわい。」（後をバツと振り返ることができない） 車椅子に座る 「まあね。なんで、こんなことができんようになっただんやろ。」 「考えでも仕方ないけど。」 「下剤をいっばいもらなかっただけ。 言っただけじゃないから。この病氣は。」</p>	<p>（パーキンソンの場合、動きも止まるわけではないけれどワンテンポゆっくりくる。傍からみると痴呆みたいに見える。ツーと言えばカーというこのテンポが遅れる。姿勢がくずれた時にばっと出なくて足が遅れるから転ぶのと一緒で、運動として変化に対して動きで表すけれど、それと同じで頭の中に入ってきただけのレスポンスがちよっと遅れる。）</p> <p>⑭ この日は調子が悪かった。いい時は1回ですと、1回立てなくても何回か振り子のようにつけると自分で立てれるんですけど、ある程度だめだという時はもうだめなんですね。この時はご本人の判断に任せ、この言葉を言い介助した。最初介助して立たせて、1回立つとその次は自分で立てたりするので、「何回かすると立てますね」と言った。</p> <p>⑮ いつも左の太腿がかたい。立つ時に左の太腿部がつっぱるような感じで立ち難かったりするので、その時に触って、今日は比較的やわらかいですね、ということ、これが原因ではないかと判断した。</p> <p>⑯ 自分でベッドのところ、手摺の関係で立ち上がる場所にベッドの支柱があり、距離がでて立ちにくいと言われた。</p> <p>⑰ 歩行が悪かったので、疲れたのかな、と思った。いつもはすーすーと足が出るのですけど、平行棒を持って歩いていたので自分でも自信がないなと思った。いつもは持たないで平行棒のところをぐるぐる回って歩く。 廊下まで行って平行棒のところまで戻ってくる。この時は平行棒の周囲、すぐに何か支えられるところしか行かなかったし、持っていましたね。 いつもよりえらい、そういう時は足が動かないものだから疲れましたかかと思う。いつもより少なめで歩行はやめてしまった。2周か3周で終わったかと思うんですけど、いつもは5周くらいやっている。やり過ぎてもだめかな、と思ったので、少なくして。たぶん自分でもわかるいなと思ったので、フォローするつもりで、先週よく歩いていました、ということと、結構1週2週で違うものだからどどどっと今悪くなるのではなくてまた回復しますよ、という意味で言った。</p>

筋萎縮性側索硬化症（ALS）の療養者における療養行程モデルの作成
—専門医受診までの行程と看護支援—

分担研究者 川村 佐和子 東京都立保健科学大学

研究要旨

ALS療養者が確定診断を受けるまでに経る行程を明らかにし、その間のQOLを向上するための看護支援の方策を探ることを目的とし、32文献の事例検討および、4名の療養者に関する聞き取り調査を実施した。その結果、診断が確定するまでの行程には、5つの類型が存在することが分かった。支援を途切れさせることなく、円滑かつ効率良く行程が進むためには、看護職からの支援として、①診断確定前の療養者への訪問看護・外来看護時における適切な相談対応、②療養者に対する、健康相談事業などについての情報提供、③保健師による療養者の把握と継続的な支援体制の確保、が考えられた。

共同研究者

真砂涼子 東京都立保健科学大学
本道和子 東京都立保健科学大学
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
牛込三和子 群馬大学
木全真理 東京都立保健科学大学
水野優季 東京都立保健科学大学

A. はじめに

神経難病の療養者は、長期にわたる療養期間の中で、乗り越えなければならない幾つかの共通の課題に対峙することが、昨年の本研究班の研究成果から明らかになった。本研究班は、昨年度の研究において、それらの課題を整理し、療養期間全体を通して、療養者が必ず通る療養行程（以下「基準的療養行程モデル」とする）を作成した。

作成された基準的療養行程モデルにおいて、療養者が最初に対峙する課題は、「専門医を受診し、診断を確定する」というものであった。筋萎縮性側索硬化症（以下ALSとする）の確定診断までに、療養者が多くの医師の診察を受け、その結果納得のいく診断と治療が得られず、専門医の診察を受ける段階で「医療不信」に陥っていたという事実が、これまでの研究の中で繰り返し報告されてきた¹⁾。

また、基準的療養行程モデルによれば、確定診断を受けることが、ALS療養者に対する在宅支援チームの構成および各種サービスの適用のための、最初の行程であることが明らかになっている。

本研究は、ALS療養者が確定診断を受けるまでに経る行程を明らかにし、その間のQOLを向

上するための看護支援の方策を探ることを目的とした。

B. 研究方法

1. 確定診断を受けるまでの行程の整理

1976年～2002年に発表された論文について、1)医学中央雑誌CD-ROM(Web版)、2)難病看護文献集、の2種類の検索ツールを用いて検索し、ALS療養者への支援過程を分析した事例研究を抽出し、その事例の確定診断までの経緯について整理をおこなった。

2. 確定診断につながる支援内容の検討

整理された診断確定までの行程を円滑に経るために必要な支援内容を検討するために、平成15年8月現在、在宅療養を行っているALS療養者4名が確定診断を受けるまでの療養経過について、それぞれの療養者の担当保健師、および1名については療養者本人に対して聞き取り調査を行った。得られたデータを時系列に整理し、診断確定を行った専門医を受診した契機、それまでの支援者の状況と支援内容について検討を行った。

3. 倫理上の配慮

データ収集および分析に際しては、対象者が特定できないように配慮した。また、面接調査を行うに際しては、本研究の趣旨を十分に説明した上で、対象者の了解を得て実施した。

C. 研究結果

1. 確定診断を受けるまでの経緯

1) 文献調査より

(1) 対象となった文献と事例の概要

抽出された文献は32文献であった(表1)。発

表年は、1976年から2001年の中に分布しており、1970年代の文献が3文献、1980年代の文献が14文献、1990年代の文献が13文献、2000年代の文献が2文献であった。

抽出された文献が対象としていた事例は、初発年齢が38歳から72歳の中に分布していた(表2)。男性が11名、女性が20名、1名は性別についての記載がなかった。症状が発現した年は、1963年から1998年の間に分布していた。また、対象者の居住地は、都内が17名、大阪府が3名、宮城県、福井県、石川県、茨城県、神奈川県、愛知県、栃木県、兵庫県、富山県がそれぞれ1名であった。1名については、居住地についての記載がなかった。

(2) 専門医に受診するまでの期間

症状が発現してから、専門医に受診するまでの期間は、0ヶ月から100ヶ月までの間に分布していた。1年(12ヶ月)以内の事例は19名であり、2年(24ヶ月)以上要した事例が4事例であった。

(3) 専門医に受診するまでに受診した医師数

専門医に受診するまでに、どれだけの医師の診察を受けたかということについて事例を見たところ、1名の医師に受診した後に専門医受診に至っていた事例が16名であった。5名以上の医師を受診した後に専門医受診に至っていた事例は6事例であった。

(4) 専門医へのアクセスに関わった職種

専門医に受診するのにあたり、何らかの支援者から支援を受けていたかどうかを見たところ、「病院の医師の紹介で受診した」者が4名であった。また、「近医、かかりつけ医の紹介で受診した」者が3名であり、「難病検診で紹介された」者が1名であった。22名の事例は、「紹介はなく、自分で得た情報で受診した」と記載されていた。なお、2名については受診の契機となった事実に関する記載がなかった。

病院であれ、近医であれ、医師からの紹介で専門医を受診していた事例は、専門医受診までに受診した医師数は複数であった。逆に、専門医に受診するまでに5名以上の医師の診察を受けていた事例を見ると、6事例中5事例は「自分で情報収集をして」専門医に受診していた。

専門医受診までの期間を見ると、他の医師からの紹介で専門医までに至っている事例7名のうち、5名は専門医受診までに1年以上2年未満を要していた。専門医受診までの期間が2年以上要した療養者および、1年未満であった療養者は、「自力で」専門医に至っていた。

2) 聞き取り調査より(表3)

(1) 事例1(Aさん)

事例1は、嚥下障害および構音障害によって49歳で発症した男性であった。Aさんは自営業を営んでおり、妻と二人の息子との4人暮らしであった。

面接はAさんを担当している地区担当保健師に対して行った。

① 診断までの経過

Aさんは、症状が気になりだしたため、自分の判断で地域の病院に受診した。それは、最初の症状が出てから4ヶ月後のことであった。最初にAさんを診察した病院では、AさんがALSであるという診断を既にしていたが、その病院ではAさんに対して、疾患名および治療に関する情報提供がなされなかった。

Aさんは十分な説明を受けられなかったことに対し不満を感じていたが、その際に、知人から神経内科の専門病院に関する情報を得た。Aさんは考えた末、自分の判断で最初の受診から3ヶ月後に専門病院を受診した。

専門病院では、Aさんを診察し、AさんにALSであること、ALSの治療に関する情報等を説明した。それによって、Aさんは保健師からの支援を受けるに至った。

② 保健師が実施した支援

保健師がAさんの支援に当たったのは、診断が確定し、本人に十分な説明がなされた後であった。従って、保健師は診断確定までの期間では一切支援を行っていなかった。

(2) 事例2(Bさん)

事例2は、左足が歩きづらいという症状によって、72歳で発症した女性であった。Bさんは、夫と死別し、発症当初は四国において一人暮らしをしていた。その後都内の長女家族と同居している。

面接はBさんを担当している地区担当保健師に対して行った。

① 診断までの経過

Bさんは、左足が歩きづらいので、近所の整形外科を受診した。その際は脊椎狭窄症と診断され、入院したが改善しなかった。その後、16ヶ月にわたり、両下肢の動かしにくさ、突っ張り感が強まる中、自分の判断で近隣の医療機関を転々と受診していた。

発症後17ヶ月が経過した時点で、都内在住の長女が、独居生活が困難であると考え、同居を提案した。Bさんはその頃には嚥下困難等の症状も出

てきており、長女との同居に同意し、都内に転居した。

長女には2名の子どもがいたが、長女はその子どもが痙攣発作を起した際に、神経内科を受診した経験があった。長女はBさんの様子を見て、神経内科的疾患の可能性があるのではないかと考え、かつて利用した神経内科専門医療機関への受診を手配した。

Bさんは長女の手配によって、神経内科専門医療機関の診察を受け、ALSであるという確定診断を得た。それによって、BさんはALS協会に入会するとともに、地区担当保健師からの支援を受けるに至った。

②保健師が実施した支援

保健師がBさんの支援に当たったのは、診断が確定し、本人に十分な説明がなされた後であった。従って、保健師は診断確定までの期間では一切支援を行っていなかった。

（3）事例3（Cさん）

事例3は、上肢のしびれ、歩行障害によって66歳で発症した女性であった。Cさんは夫と死別し、長男家族と同居していた。

面接はCさんを担当している地区担当保健師に対して行った。

①診断までの経過

Cさんは、脳梗塞の既往があり、症状が出て来た時点で、脳梗塞が新たに起こったことが疑われ、かかりつけ医を受診してフォローを受けていた。

症状が出始めてから36ヶ月が経過した頃に、主治医であるかかりつけ医が、この症状は脳梗塞によるものではないと診断し、神経内科を標榜する病院を紹介した。

Cさんは紹介状を持って神経内科を受診し、そこでALSであるという確定診断を受けた。Cさんはその後、難病医療費助成の申請を行い、それによって保健所保健師からの支援を受けるようになった。

②保健師が実施した支援

保健師がCさんの支援に当たったのは、診断が確定し、本人に十分な説明がなされた後であった。従って、保健師は診断確定までの期間では一切支援を行っていなかった。

（4）事例4（Dさん）

事例4は、足が正常に歩けないという症状によって60歳で発症した男性であった。家族は妻と3人の子どもであり、内2名の子どもと同居していた。

面接は、Dさん本人と、その主たる介護者であ

る妻、および保健所保健師に対して行った。

①診断までの経過

犬の散歩をしていて、石段で足が出ずに転倒し、縫合が必要なほどの外傷を受けるなどの症状があったため、Dさんはかかりつけ医や、近隣の総合病院、大学病院などを、転々と受診し、その症状を訴えた。しかし、どの病院でも「何ともない」と言われ、困惑していた。5年間にわたり、友人から紹介を受けた病院や、海外の接骨院、民間療法などを試みたが、症状の改善はなかった。

その頃、市報で市の難病検診があることを知り、「わらをもすがる思い」で検診を受診した。当時、いろいろな医療機関を既に回っていたDさんは、自分の病気を「奇病だ」と感じていた。その難病検診で保健師と出会い、その紹介で脳外科を受診した。その際は頸椎の疾患であると診断され、手術を受けた。

しかし、術後も症状は進行し、立つことが困難になっていった、さらに2年間にわたり、保健師の支援を受けながら療養していたが、症状が進んでいくので、保健師の勧めで再度難病検診を受けることになった。

2回目の難病検診において、神経難病が疑われ、神経内科専門病院への紹介状を得て、Dさんは専門病院を受診した。

その結果、ALSと診断され、保健師の支援を継続して受けることになった。

②保健師が実施した支援

保健所の保健師は、難病検診でDさんと出会い、それからDさんの状況を時折確認しながら、助言等を行っていた。歩行が困難になった際は、車椅子の導入を支援し、症状が進行してきたのを見て、再度難病検診を進めた。

D. 考察

1. 確定診断を受けるまでの行程

1) 行程の類型

文献検討の結果から、診断までの経緯を5つの類型に分類した（表4）。

類型A～Cは、診察をした医師間で紹介状を用いての連携が図られるタイプであった。これらのタイプでは、確定診断までに1年から2年を必要としている事例が多かったが、これは、鑑別診断をしていくために必要な時間であったと推察できる。

類型Aは、自分で最初から専門医を受診する場合であるが、これは今回の調査では1名も存在しなかった。ただし、たまたま受診した医師が専門

医だった、ということが理論上成立するため、一つの類型として示した。

類型Bは、まず地域の総合病院等に受診し、そこからの紹介で専門医を受診する類型である。この場合、最初に受診する診療科は、整形外科であることが多かった。これは、ALSが歩行障害から発症する場合があることを考慮すれば、当然の結果であろう。

類型Cは、地域の開業医から病院を紹介され、さらにそこで専門医につながる類型である。今回検討した事例を見ても、病院医師から専門医の紹介を受けて受診した4名の療養者は全て、専門医にいたるまで2名以上の医師の診察を経ていた。これは、担当した医師が、診断に沿って適切な医師を紹介していたためであった。

また、聞き取り調査の事例3のように、かかりつけ医がそのまま専門医を紹介するような亜型も確認されたが、医師がきちんと診断をしながら医療を進めているという点では、類型B、Cと大きな差はないと考えた。

一方、紹介状なく、複数の医師を受診し、なかなか専門医に到達しない類型Dと、類型Dになりそうなところ、保健師等の助言により、専門医受診にいたる類型Eが確認された。

2) 専門医に至るまでの適切な行程

今回調査した事例は全て、既に専門医に受診し、診断が確定している事例であった。しかし、その多くは、誰からの紹介も受けず、紆余曲折の末、あるいは聞き取り調査の事例1・2のように、たまたま運良く、専門医の情報を獲得できて受診していた。つまり、調査対象となったうち約7割の療養者が、類型Dにあたる、ということになる。この類型の特徴は、医療者の関わりが途絶えてしまっていることである。

今回の調査では、専門医につながり、診断が確定するまでの期間だけみると、医師同士での連携という経路を用いない方が、早く確定診断につながる場合がある、という結果になった。しかし、これらの事例は、①症状の進行が早く、確定診断が付きやすかったという療養者自身の条件、②神経内科の専門医療機関に関する情報を得る機会に恵まれるという条件、の二つがそろって可能になるものである。このうち、神経内科の専門医療機関に関する情報を得られるかどうかは、その人の運にかかっている部分でもあり、聞き取り調査の事例4のように、数多くの医療機関を受診しながらも、全く専門医につながらず、途方にくれて長期間を過ごすことも、実際にはあり得る。こ

れらの場合には、医療機関を転々としている間は、完全に支援の手が途絶えてしまっている可能性が高い。そしてこの状態から抜け出すには、必然性のない運に任せる以外にはない。これは、非常に危険を伴い、かつ非効率的な経路であると考えられる。

また、その中には、医師ではないが、難病検診によって保健師の支援を受けることで、専門医療機関の情報を獲得している事例が2事例あった。それが類型Eであるが、この場合は、医師同士の連携が途絶えても、他の医療職が継続してかわることで、支援の手が離れることなく療養できる、という経路である。実際には、この経路での支援者は保健師であった。

保健師は、難病事業を担当しており、その地区の様々な難病に関するネットワークを持っている。医師同士の連携を補完する形で、治療の成果が得られず、かつ症状が進行していくような場合には、保健師が関与することが効果的であることが示唆された。

2. 確定診断に至るまでの支援

聞き取り調査を行った4名の療養者は、それぞれ症状発現から確定診断まで7ヶ月、17ヶ月36ヶ月、85ヶ月であった。全員がその間に複数の医療機関を受診していた。

7ヶ月で確定診断に至った事例1では、上肢の運動障害から発症し、近隣の医療機関を複数受診後、地域病院の神経内科を受診したが、十分な告知が得られず、知人の紹介で専門医療機関を受診し、診断と告知を受けていた。これは類型Dに当たる。この間、事例1は継続して保健医療職からの支援を受けることはなかった。そのため、知人からの情報がなければ、専門医療機関に7ヶ月で到達できたかどうかは疑問であった。

17ヶ月で確定診断に至った事例2では、医療機関を転々とした後、神経内科利用経験を有する家族の判断で、専門医療機関に受診していた。これも事例1同様、類型Dにあたる。事例2も、たまたま長女に神経内科受診歴が無ければ、専門医療機関につながったという保証はない。

36ヶ月を要した事例3では、近医からの紹介で専門病院を受診していた。これは、類型のBあるいはCにあたる。確かに診断の確定まで時間は要したが、これは事例3がもともと脳梗塞後遺症を有していたため、病状の変化が脳血管障害にあるのか、神経疾患なのか、という鑑別に時間を要したためである。この間は、事例3の療養者は近医からの支援を受けており、医療職の支援が途切れることなく、診断確定に至っていた。

診断確定まで85ヶ月を要した事例4では、複数の医療機関および民間療法などを受けたが効果なく、「わらをもつかむ思い」で、市報を見て難病相談を受けたことが契機となり、保健師の助言を受け専門医療機関での確定診断に至っていた。これは、一見類型Dのようではあるが、途中から保健師が継続的に支援し、その結果専門医受診につながっているため、類型Eにあたる。

以上の事例分析から、4名の療養者は全て、他者から専門医療機関に関する情報を得ていることが明確になった。その情報を提供する他者が、医療職であるか、知人等であるかの違いが、類型の差となっていた。ここで問題となるのは、全く医療職からの支援を受けられない時期があった事例1および事例2である。両者ともに、たまたま情報が得られ、専門医療機関につながっていたが、医療職の支援を継続できるには、どのような方策が考えられたか、研究者間で検討を行った。

まず、事例3と比較してみると、事例3は既往歴の存在により、かかりつけ医と呼べる医師が既に存在していた。しかし、事例1と2は、もともと療養者自身が健康であったことから、かかりつけ医を持っていたわけではなかったと推察された。つまり、具合が悪くなったから受診はしたものの、もともとその医師との信頼関係が樹立しているわけではなく、なかなか自分が満足する診療に至らないため、他の医師を探す必要があったと考える。医療職と療養者との間での信頼関係の樹立には、それなりの時間等がかかると考えられるが、もしもそれが樹立されておらず、治療効果があまり見られない場合には、医師が適切な医療機関を紹介するようにしていくことが、療養者を医療から離れさせないためには必要だと考えられた。

また、事例4と比較してみると、事例4と他の事例との大きな違いは、診断が確定する前に保健師による支援が提供されていたことであった。例えば事例3のように、医師同士の連携という経路を経ることができない場合においても、看護職同士の連携により、支援を繋げて行く可能性が示唆された事例だと考える。保健師は情報を得ると、継続して事例4の療養者に関わり、最終的には専門医療機関を紹介する契機を作っていた。以上のことから、いずれかの医療機関で、治療の成果が思わしくないことを苦しんでいる療養者と出会った時に、その療養者に健康相談事業などの情報を、その医療機関の看護師が伝えられれば、支援が途切れることなく継続できる可能性が広がると考える。

以上の検討から、診断確定までの行程を、円滑に、かつ継続的な支援を得ながら効率良く経るためには、①診断確定前の療養者への訪問看護・外来看護時における適切な相談対応、②療養者に対する、健康相談事業などについての情報提供、③保健師による療養者の把握と継続的な支援体制の確保、が必要な看護支援であると考えた。

3. 本研究の意義と限界

本研究は、ALS療養者の診断が確定するまでの過程において、そのような行程を経ているのかという実態を明らかにするとともに、円滑かつ効率的な行程を経るための看護支援を提供するために一助となる。

しかし一方で、本研究の対象は、様々な時代背景を持ち、かつ居住地域に偏りがあるため、全ての地域が有する問題を全て網羅しているわけではない。

E. 結論

ALS療養者が確定診断を受けるまでに経る行程を明らかにし、その間のQOLを向上するための看護支援の方策を探ることを目的とし、32文献の事例検討および、4名の療養者に関する聞き取り調査を実施した。

その結果、診断が確定するまでの行程には、5つの類型が存在することが分かった。内3類型は、医師間の連携を基礎とし、医師からの支援を継続的に受けられる行程であった。残りの2類型は、いずれも医師からの支援が途絶えてしまう行程であったが、そのうちの一類型は、保健師の支援が継続することによって、専門医療機関へと結びついている類型であった。

支援を途切れさせることなく、円滑かつ効率良く行程が進むためには、看護職からの支援として、①診断確定前の療養者への訪問看護・外来看護時における適切な相談対応、②療養者に対する、健康相談事業などについての情報提供、③保健師による療養者の把握と継続的な支援体制の確保、が考えられた。

i 高坂雅子 他：呼吸障害児の患者・家族の心理的問題，日本難病看護研究会誌，29-31：1985。

ii 渡邊晴雄 他：難病患者の在宅療養におけるソーシャルワーカーの役割～Gさんらしい人生を送るための援助～，厚生省特定疾患難病ケア・システム調査研究班平成5年度研究報告書，109-111：1993。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

表1. 対象とした文献

No.	著者	掲載誌または文献タイトル	出版（ページ）	掲載年
01	川村佐和子	難病患者とともに	亜紀書房（P136-154）	1976
02	川村佐和子	難病患者の在宅ケア	医学書院（P2-40）	1978
03	杉浦徳子	難病患者への訪問看護記録	看護学雑誌 Vol.40 No.5（P458-473）	1976
04	川村佐和子	筋・神経系難病の在宅看護	日本プランニングセンター（P106-108）	1997
05	杉山敏子	筋萎縮性側索硬化症患者の訪問看護	難病看護研究会（P31-33）	1980
06	乗松克政	難病患者の在宅ケアを支えるもの	難病の治療・看護に関する研究班 昭和59年度研究報告（P575-582）	1985
07	ベンさんの事例に学ぶ会	最高のQOLへの挑戦 -難病患者ベンさんの事例に学ぶ-	医学書院	1994
08	小川ちづ子	在宅療養中の筋萎縮性側索硬化症の患者の訪問を試みて	厚生省特定疾患 難病の治療・看護に関する研究班 昭和59年度研究報告（P368-375）	1985
09	高坂雅子	呼吸障害時の患者・家族の心理的問題	日本難病看護研究会（P29-31）	1985
10	平田宏子	難病患者が安心して暮らせる町	難病看護研究会（P78-79）	1991
11	池木英子	筋萎縮性側索硬化症の患者にかわって	難病看護研究会（P15-18）	1980
12	三鷹市医師会	難病 難病検診の意義とその役割	有斐閣（P102-104）	1987
13	三鷹市医師会	難病 難病検診の意義とその役割	有斐閣（P104-105）	1987
14	三鷹市医師会	難病 難病検診の意義とその役割	有斐閣（P109-112）	1987
15	小林邦代	介護保険サービスメニューに臨床心理士の必要性を問う	日本難病看護学会誌 Vol.4 No.2（P79-82）	2000
16	塚田宏	療養者からの助言	日本難病看護学学会 Vol.5 No.2（P67-73）	2001
17	村上輝代	筋萎縮性側索硬化症患者・家族の援助を通して	難病看護研究会（P28-30）	1982
18	渡邊晴雄	難病患者の在宅療養におけるソーシャルワーカーの役割	厚生省特定疾患 難病ケア・システム調査研究班平成6年度研究報告（P109-111）	1993
19	永由恒子	ALS患者が在宅療養を継続するための支援	東京都衛生局学会誌（P274-275）	1987
20	三鍋正子	ALS患者の自宅療養指導	難病看護研究会（P17-18）	1985
21	下川美砂子	地域における難病患者へのアプローチ	難病看護研究会（P45-50）	1985
22	飯田恵久子	在宅患者へのケア（パートI）-市と保健所との具体的な連携-	東京都衛生局学会誌 93（P36-37）	1994
23	杉浦芳子	地域医療体制が不十分な中でのALS患者・家族への支援	難病看護研究会（P58-60）	1988
24	青木敏之	筋萎縮性側索硬化症患者に対する地域ケアづくり	厚生省特定疾患 難病の治療に関する研究班 昭和60年度研究報告（P487-492）	1996
25	三鷹市医師会	難病 難病検診の意義とその役割	有斐閣（P112-114）	1987
26	谷川美佐子	患者、家族が、最期まで主体的に生きるための、訪問看護職の役割	難病看護研究会（P35-38）	1991
27	村井千賀	筋萎縮性側索硬化症の在宅支援の実施と課題	難病看護研究会（P50-53）	1995
28	伊藤修子	難病療養者のケースマネジメントからみた保健婦活動の検討	日本難病看護学会誌 Vol.1 No.1（P71-76）	1997
29	河村瑞穂	富山県黒部保健所で行なったALSのYさんの在宅支援活動	難病と在宅ケア Vol.2 No.4（P10-16）	1996
30	浅野純代	在宅のALS患者のQOLの向上をめざして	難病看護研究会（P55-57）	1995
31	三上治美	特集/各種難病の最新情報[第2部] 在宅神経系難病患者の支援体制の充実にむけて -保健所保健婦調査研究事業から-	難病と在宅ケア Vol.2 No.12（P9-14）	1996
32	和田敬子	特集/難病の訪問看護その3 東京都新宿区における難病訪問看護の事例	難病と在宅ケア Vol.1 No.2（P13-17）	1995

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

表2. 事例の概要

No.	初発年齢	性別	初発年	専門医までの期間(月)	専門医までの医師数(名)	専門医につなげた職種	地域
01	44	F	1963	15	2	近医	調布
02	40	M	1969	10	2	かかりつけ医	羽村(都)
03	45	F	1972	6	1	本人	八王子
04	60	M	1975	4	6	本人	田無
05	50	F	1975		2	近医	大阪
06	54	F	1975	70	多数	本人	大阪
07	45	M	1976	12	3	病院医師	渋谷
08	38	M	1977	0	1	本人	?
09			1978	14	多数	本人	三鷹
10	72	M	1978	5	1	本人	宮城
11	62	F	1978	5	1	本人	世田谷
12	50	F	1979	8	1	本人	三鷹
13		M	1979	100	2		三鷹
14		M	1979	10	1	本人	三鷹
15	46	M	1979	7	1	難病検診(1ヶ月前)	三鷹
16	45	M	1981	12	1	本人	千葉
17	50	F	1982	6	多数	本人	大阪
18		F	1982				八王子
19	38	F	1983	48	1	本人	府中
20	43	F	1984	5	3	病院医師	大阪
21	41	F	1985	12	1	本人	多摩
22	44	F	1986	3	1	本人	新宿
23	55	F	1988	23	2	病院医師	都内
24	50	M	1988	27	1	本人	荒川
25	44	M	1989	4	1	本人	福井
26	58	F	1991	3	1	本人	石川
27	49	F	1991	7	1	本人	茨城
28	47	F	1992	15	1	本人	神奈川
29	52	F	1992	10	2	本人	愛知
30	53	F	1994	15	5	病院医師	栃木
31	54	F	1997	13	3	本人	兵庫
32	42	F	1998	2	多数	本人	富山

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

表 3. 聞き取り調査対象の概要

	事例 1	事例 2	事例 3	事例 4
年齢／性別	49 歳 男性	72 歳 女性	66 歳 女性	60 歳 男性
初発症状	嚥下障害・構音障害	歩行障害	上肢のしびれ 歩行障害	歩行障害
確定診断までの 所要月数	7ヶ月	17ヶ月	36ヶ月	85ヶ月
確定診断までの流れ	症状発現 ↓ 自分の判断で 地域病院受診 （診断はなされたが、十分な説明・告知が得られなかった） ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ 《知人から専門病院の情報を得る》 ↓ 自分の判断で 神経内科専門病院受診 ↓ 診断確定・告知 ↓ 保健師と相談し、 専門病院継続受診中	症状発現 ↓ 自力で近隣の病院を 転々と受診 （主に整形外科） ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ 独居が困難になり 娘と同居 ↓ 《娘が神経内科利用歴あり》 ↓ 神経内科専門医療機関に受診	症状発現 （脳梗塞後遺症で近医 受診中） ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ ↓ 《主治医が状況から脳梗塞以外による障害であると診断し、神経内科を標榜する病院を紹介》 ↓ 神経内科に受診 ↓ ↓ ↓ 診断確定	症状発現 ↓ 自力で病院・民間療法を転々と受診 （整形外科など） ↓ 《市報で難病検診の存在を知る》 ↓ 「わらをもすがる思い」で難病検診受診 ↓ 《保健師によるフォローを受け、2回目の検診で神経内科専門病院紹介》 ↓ 神経内科専門病院受診 ↓ ↓ 診断確定
行程の型	D	D	B・C	E

表 4. 専門医に到達するまでの経路

標準的経路

- A 症状出現 → 専門医受診
- B 症状出現 → 地域の総合病院 → 専門医受診
(紹介)
- C 症状出現 → 近医 → 地域の総合病院 → 専門医受診
(紹介) (紹介)

紆余曲折のある経路

- D 症状出現 → 専門医以外の医師 → 受診中断 → 紆余曲折 - - - - → 専門医受診

紆余曲折経路のショートカット

- E 症状出現 → 専門医に至らない状況での紆余曲折
↓
難病検診・健康相談 → 専門医受診

筋萎縮性側索硬化症（ALS）の療養者における療養行程モデルの作成
－治療法選択までの行程と看護支援－

分担研究者 牛込 三和子 群馬大学医学部教授

研究要旨

群馬県神経難病医療ネットワーク事業拠点病院で確定診断を受けた ALS 療養者を対象に治療法選択行程と看護支援を検討した。ALS 療養者は、拠点病院から居住地の基幹協力病院等に受療を移し、人工呼吸療法を意思決定し受けていた。神経難病医療専門員が確定診断後から支援を開始、保健所保健師、訪問看護師、転院先医療機関看護職と連携、病気受入、治療法選択意思決定を支援することにより ALS 療養者は治療法を自己意思で選択、療養生活安定につながると示唆された。

共同研究者

友松幸子（群馬大病院 神経難病医療専門員）
佐々木馨子、新井明子（群馬大学医学部）
飯田苗恵（群馬県立医療短期大学）
岡本幸市（群馬大学医学系研究科脳神経内科学教授）
小倉朗子（東京都神経科学総合研究所）
川村佐和子（東京都立保健科学大学）

A. 研究目的

ALS療養者の療養行程では、経管栄養法、人工呼吸療法などの治療法選択の課題がある。とくに、人工呼吸療法の意思決定過程は、療養者、家族のその後の生活を左右する課題で、その支援の重要性が指摘されている。

群馬県では、1999年神経難病医療ネットワーク推進事業を開始、拠点病院に神経難病医療専門員を配置、難病療養者支援を行っている（図1）。本年度は、県内ALS療養者を対象に、人工呼吸療法選択までの行程を明らかにし、ALS療養者が治療法を自己意思で選択、療養生活安定を図れるための看護支援の方策を検討した。

B. 研究方法

対象：1999年12月・2002年11月（群馬県神経難病医療ネットワーク事業開始後3年間）に神経難病医

療ネットワーク拠点病院の群馬大学医学部附属病院神経内科（以下、拠点病院）を受診しALSと診断された県内居住の療養者。

資料収集方法：診療録、保健師・神経難病医療専門員（以下、専門員）記録、療養者遺族対象の郵送質問紙調査、訪問聞き取り調査とした。

分析方法：1)人工呼吸療法を選択した療養者の療養行程、調査時点において死亡の確認された療養者の療養行程を整理、分析し類型化した。

2)経気管陽圧人工呼吸療法（以下、TPPV）を選択した療養者2人、TPPV非選択で死亡した療養者2人を対象とし、人工呼吸療法選択までの療養行程および看護職の支援内容を整理し、人工呼吸療法選択につながる支援方策を検討した。

倫理面への配慮：質問紙調査、聞き取り調査では療養者遺族に文面で説明し、文書で同意を得た。資料は対象個人が特定できないようにして分析に用いた。本研究は群馬大学医学部疫学倫理審査委員会の審査を受け、承認を得た。

C. 研究結果と考察

1. 対象者の概要

3年間に拠点病院で診断を受けたALS療養者は65人で居住地は県内全域にわたっていた（表1）。拠点病院で確定診断を受けた療養者は平成12年

度、平成13年度とも20人であり、県内特定疾患新規認定者の半数であった。

TPPVを選択した療養者は5人、死亡の確認された療養者は27人であった（表2）。

2. 対象者の療養行程

対象者27人の拠点病院受診後死亡までの期間は平均20.2月で拠点病院受診までの期間22.7月に比し短かった。拠点病院受診後の医療機関は、拠点病院継続3人で、他は居住地の基幹協力病院等に受療を移して療養していた。死亡場所は自宅4人、病院22人で病院は拠点病院後受療していた医療機関であった(図2)。

対象者の療養行程は、診断確定直後または一定期間受療後に居住地の基幹協力病院等で、拠点病院と基幹協力病院等と併診、拠点病院継続、で受療し療養の4類型であった（表3）。

3. TPPV療養者の療養行程

TPPVを選択した療養者5人の発症からTPPV開始までの療養行程を表4に示した。TPPVは、拠点病院後に受診していた医療機関で開始していた。5人中3人は拠点病院初診からTPPV開始までの期間が5ヶ月、7ヶ月、8ヶ月と短期間であり、診断確定から短期間でTPPVの意思決定をしていることがわかった。

4. TPPVを選択した療養者の意思決定過程と看護支援

4事例の経過を図3に示した。

1)A療養者の意思決定過程と看護支援

女性、30歳代で上肢症状で発症。

発症21月 拠点病院で確定診断を受ける。すでに呼吸症状あり、本人、ついで本人・家族が病気とTPPVの説明を受ける。この場に専門員が同席、TPPV選択意思決定が必要なことを助言、さらに保健所保健師と連携、保健師中心の支援チームで支援を開始。本人は家族と話し、子供のために生きると決め意思表示する。

25月 医療機関を変更(B病院)。保健師・訪問看護師は定期訪問し病状把握と本人・家族の理解確認、専門員は医師説明機会を設定など援助、保健師の

相談に対応、連携して支援。

26月 B病院医師の説明後、本人・家族はTPPV意思表示、保健師が同席し、訪問看護師とともにその後の意思決定過程を支援

29月 呼吸器装着（診断確定後7ヶ月）

2)B療養者の意思決定過程と看護支援

男性、60歳代で球症状で発症

発症15月 拠点病院受診、確定診断を受ける。一人で 病気説明を受け、自ら情報収集し、呼吸器装着意思を固め、受診時に医師に伝える。21月呼吸困難で緊急受診、医師に装着意思を伝える。E病院に受療変更、再度説明を受け意思表示、呼吸器装着。(診断確定後7ヶ月)

専門員は外来受診時から支援開始。転院後もフォロー、家族が転院先専門医の病気説明を受ける機会を設定、説明を補足し家族の理解を支援。その後、専門員支援で、病棟看護、訪問看護、保健師で在宅療養移行を支援、移行する。

3) C療養者の意思決定過程と看護支援

男性、50歳代で球症状で発症

発症9月 拠点病院受診、確定診断、家族と病気説明を受ける。専門員は初期に支援を開始、受診時と電話等での相談に対応。

22月、嚥下障害、専門員は呼吸器・胃瘻説明の機会を設定、医師・専門員の説明を受ける。胃瘻造設入院時に、呼吸器非装着意思を伝える。

28月 通院困難でかかりつけ医受療に変更。専門員は保健師、訪問看護師を同行訪問等で支援。

32月 呼吸症状悪化、かかりつけ医の説明に、装着の意思表示がないまま、最期を迎える。

4)D療養者の意思決定過程と看護支援

男性、40歳代で上肢症状で発症

発症 21月 C病院で確定診断、家族が病気説明を受ける。22月、家族がセカンドオピニオンを求めて拠点病院受診。専門員は、初診時から家族を支援、本人が病気説明を受けることについて助言、家族の判断を支える。

32月 入院時、家族が要請、本人が病気説明を受ける。専門員は、胃瘻造設、NPPVなど説明、意

思決定と適切な実施、訪問看護利用を支援。

発症4年、救急入院、家族が呼吸器装着意思を確認、否と意思表示、病院で死亡

D. 結論

拠点病院で確定診断を受けたALS療養者は、一定期間受療後、居住地の基幹協力病院等に受療を移していた。人工呼吸療法選択の意思決定は、医療機関をまたいで引き継がれており、居住地の基幹協力病院等で最終の意思決定をし、開始していた。神経難病医療専門員が確定診断後から支援を開始、保健所保健師、訪問看護師、転

院先医療機関看護職と連携、病気受入、治療法選択意思決定を支援することによりALS療養者は治療法を自己意思で選択、療養生活安定を図れることが明らかになった。

E. 研究発表

学会発表

- 1) ALS療養者の受療経過における看護職支援
日本難看誌8(1)33 2003
- 2) 筋萎縮性側索硬化症療養者の人工呼吸療法選択の意思決定過程の実態と看護職の支援
日本難看誌8(1)68 2003

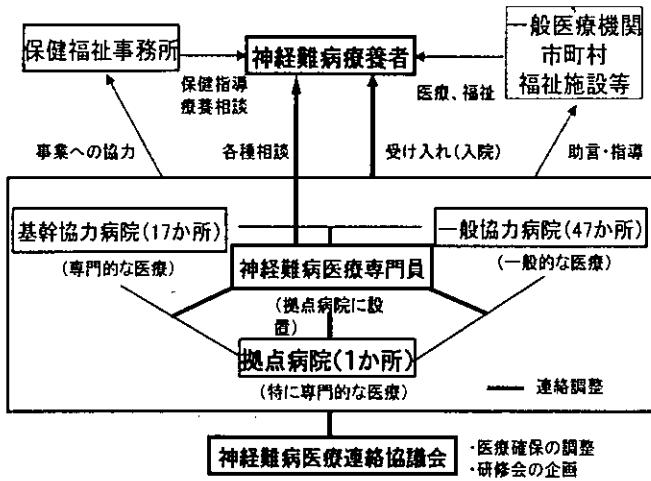


図1 群馬県神経難病医療ネットワーク体系図

表1 全療養者の概要 n=65

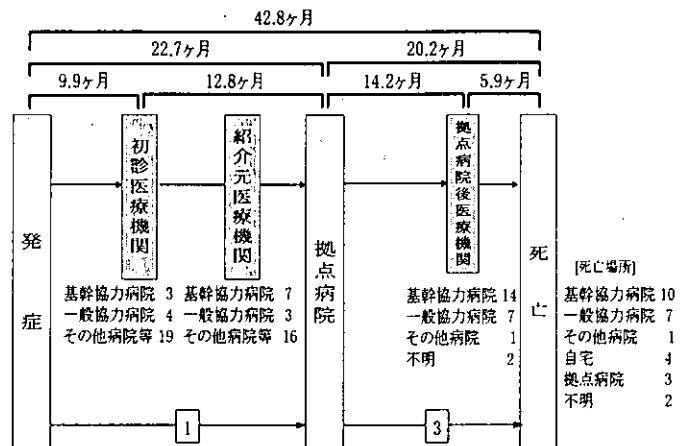
性	男	38
	女	27
発症時年齢	平均±SD(歳)	58.9±14.3
初発症状	上肢症状	32
	下肢症状	12
	上下肢症状	1
	球症状	20
医療処置	経管栄養	13
	経気管陽圧人工呼吸療法	5
	非侵襲的陽圧換気法	7
居住地 (管轄保健所)	高崎	15
	前橋	12
	伊勢崎	8
	太田	7
	桐生	5
	富岡	5
	渋川	3
	藤岡	3
	館林	3
	中之条	2
沼田	2	

単位:人

表2 対象者の概要 n=27

性	男	16
	女	11
発症時年齢	平均±SD(歳)	65.4±9.2
死亡時年齢	平均±SD(歳)	68.4±8.8
罹病期間	平均±SD(月)	42.8±37.6
初発症状	上肢症状	15
	下肢症状	2
	上下肢症状	1
	球症状	9
医療処置	経管栄養	9
	経気管陽圧人工呼吸療法	2
	非侵襲的陽圧換気法	6

単位:人



n=27 単位:人

図2 療養行程

表3 拠点病院受診者療養行程の類型

類型	確定診断後の療養行程
I	直後に基幹協力病院、一般協力病院、その他病院を受療して療養
II	一定期間後に基幹協力病院、一般協力病院、その他病院を受療して療養
III	拠点病院と基幹協力病院または一般協力病院を受療して療養
IV	拠点病院を継続受療して療養

表4 TPPVを選択した療養者の療養行程

事例	性	発症時 年齢(歳)	発症から TPPV開始	発症から 拠点病院初診	拠点病院初診 からTPPV開始	拠点病院初診 から最終受診	拠点病院最終受 診からTPPV開始	TPPV開始 医療機関
a	女	30	29	22	7	3	4	基幹協力病院
b	女	65	16	11	5	3	2	その他病院
c	男	67	22	16	7	7	1	一般協力病院
d	女	75	82	11	72	56	16	一般協力病院
e	男	55	44	14	31	24	8	基幹協力病院

TPPV:経気管陽圧人工呼吸療法

単位:月

[A氏 30歳代女性 TPPV]

病歴(月)	20	21	22	25	26	29	37
医療機関	A	G	B	入院		退院	-->
医療	診断		NPPV	TPPV・PEG			
医師説明	本人	病・呼		病・呼			
医師説明	家族	病・呼		病・呼			
意思表示	◆		◆				
看護	病院看護師	入院		入院	入院	退院	
看護	専門員	申請		申請			
看護	保健師	申請		申請			
看護	訪問看護師	申請		申請			

[B氏 60歳代男性 TPPV]

病歴(月)	14	15	16	23	29	38
医療機関	A-D	G	E	退院		入院
医療	診断		TPPV・PEG			
医師説明	本人	病		呼		
医師説明	家族	病		呼		
意思表示	◆					
看護	病院看護師	入院		入院		入院
看護	専門員	申請		申請		
看護	保健師	申請		申請		
看護	訪問看護師	申請		申請		

[C氏 50歳代男性 NPPV]

病歴(月)	8	9	10	16	17	22	23	28	32	36
医療機関	A-F	G	D・H診療所							
医療	診断	確定診断	NPPV	PEG		気切				
医師説明	本人	病	病・呼	病・呼		病・呼				
医師説明	家族	病	病・呼	病・呼		病・呼				
意思表示	◆		◆							
看護	病院看護師	入院	入院	入院	入院					
看護	専門員	申請		申請						
看護	保健師	申請		申請						
看護	訪問看護師	申請		申請						

[D氏 50歳代男性 NPPV]

病歴(月)	21	22	32	41	44	45	46
医療機関	C入院	入院		入院入院入院			
医療	確定診断	診断	PEG		NPPV		
医師説明	本人	病・呼		病・呼			
医師説明	家族	病	病・呼		病・呼		
意思表示	◆						
看護	病院看護師	入院		入院			
看護	専門員	申請		申請			
看護	保健師	申請		申請			
看護	訪問看護師	申請		申請			

病: ALSの病気に関する説明 呼: 呼吸器装着に関する説明 申請: 特定疾患医療申請

NPPV: 非侵襲的陽圧換気法 TPPV: 経気管陽圧人工呼吸療法 PEG: 経皮内視鏡的胃瘻造設

図3 人工呼吸療法選択意思決定過程と看護支援

筋萎縮性側索硬化症(ALS)療養者における療養行程モデルの作成
—ターミナル期等における訪問看護サービスの利用に関する検討—

分担研究者 小倉 朗子 東京都神経科学総合研究所¹⁾ 研究員

研究要旨

人工呼吸療法の実施を希望せずに亡くなったALS在宅療養者の療養経過を分析し、1)診断初期からの専門診療機関と地域支援機関の連携、2)自覚、他覚症状に基づく呼吸障害の評価とそれに基づくインフォームドチョイスの支援、3)在宅における濃厚な医療支援とバックベットの確保、以上の重要性が指摘された。

共同研究者

木本明恵²⁾、長沢つるよ³⁾、山川葉子³⁾、谷口亮一⁴⁾、小森哲夫⁵⁾、今岡節子²⁾、小西かおる¹⁾、石井昌子¹⁾、兼山綾子¹⁾、板垣ゆみ¹⁾、川村佐和子⁶⁾、牛込三和子⁷⁾、2)野村訪問看護ステーション、3)東京都三鷹武蔵野保健所、4)第一医院、5)東京都立神経病院、6)東京都立保健科学大学、7)群馬大学

A. 研究目的

ALS療養者の療養行程における、「治療法および療養生活の選択」、「選択に応じた医療提供」の基準化に伴う療養者のQOLの向上に資することを目的に、人工呼吸器の装着を希望しなかった療養者の療養経過を分析した。

B. 研究方法

40歳代で上肢の症状を主訴に発病し、病歴5年7か月で亡くなったAさんの支援記録から、身体状況、および療養経過と支援システムについて調べ、療養を支える支援システムの条件と、訪問看護における呼吸障害の評価の基準化に関して検討した。

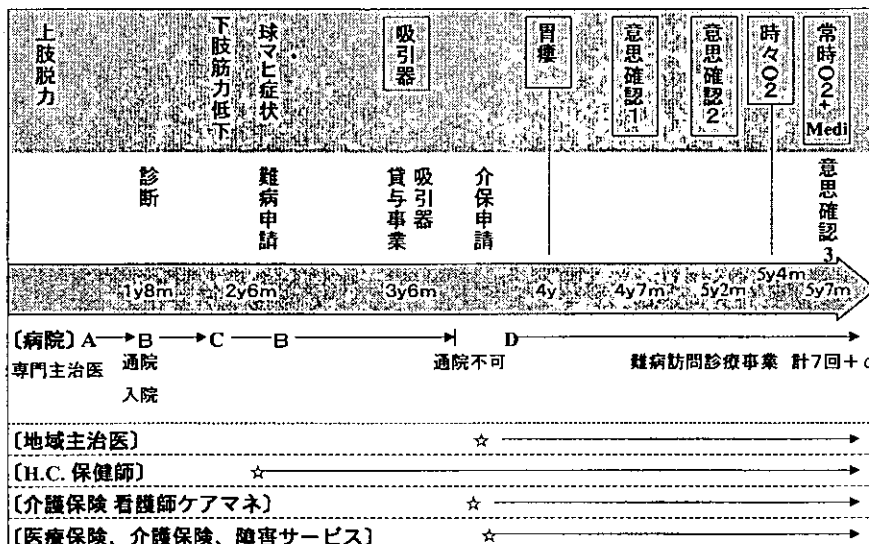
(倫理面への配慮)

情報の公開に際しては、個人情報情報は削除し、個人が特定されないように配慮した。なお、研究への協力に関しては、家族に承諾を得た。

C. 研究結果

1. 病状経過と地域ケアシステム

〔病状経過と地域ケアシステム〕



(図: 病状経過と地域ケアシステム):

1)地域の医療態勢確立までの経過(病歴4年めまで)

確定診断を受けたのは病歴1年8か月め、難病申請を行い、保健所保健師が療養者の所在を把握したのが病歴2年6か月め、このとき球麻痺症状が出現

していたが、療養者への病名告知がされておらず、家族に、利用可能な制度などについての紹介をしていた。この間、専門診療機関を3ヶ所受診し、2ヶ所めの医療機関に3年6か月頃まで定期的に通院していたが通院が困難になり、3、4か月程度診療が中断した。介護保険や身体障害の申請をきっかけに、あらためて訪問看護師(介護保険のケアマネージャー)が病状の進行と医療中断に気づき、地域主治医を紹介、地域主治医から専門診療機関につながり、以後専門医と地域主治医による診療態勢ができ、病名告知もされ、専門医療機関と訪問看護ステーションからの定期的な訪問看護と保健師による支援も開始した。

2)医療態勢確立後の支援の経過：

病歴4年めに胃ろう造設のために、また4年7か月めに精査と療養希望確認支援のための入院を行い、以後亡くなる5年7ヶ月めまで、難病対策事業に基づく訪問診療事業を1か月半から2か月ごとに利用して、在宅療養を継続した。病状や生活状況に応じて医療および療養生活支援態勢を調整する必要があり、本事業に基づくカンファレンスなどがこれに活用された。

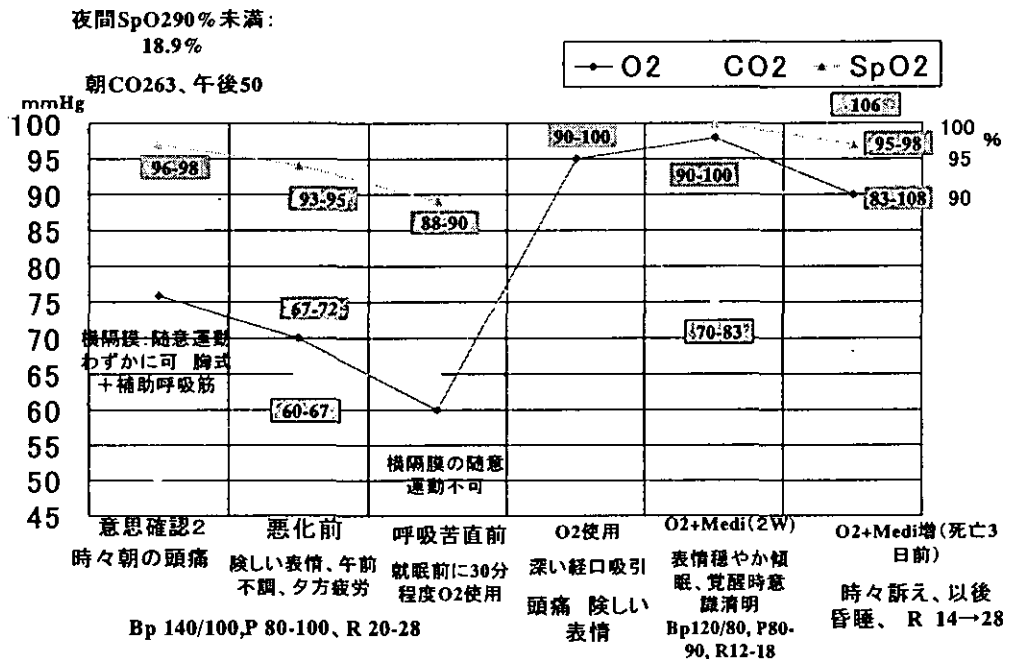
なお病歴4年め以降、訪問看護ステーションによる週2、3日の定期的な訪問看護が開始された。さらに人工呼吸療法実施に関わる2回目の意思確認を行った病歴5年2か月め以降は、保健所からの訪問看護(東京都医療機器貸与事業に基づく訪問看護)も開始した。特に亡くなる約3週間は、常時酸素吸入を実施しながら、塩酸モルヒネの投与が開始されたこともあり、服薬の効果や副作用への対応、摂取量・排泄量の管理、清潔や安楽への対応、家族介護者支援の必要から多くの訪問看

護量が必要となり、1日1から5回、22日間で計51回の訪問看護を実施した。

これらの全経過において、病状変化に応じることのできる、継続した診療が必要であった。前述のカンファレンス等をつうじて専門診療および地域主治医による診療の連携がくまれ、それに基づいて地域主治医が主として終末期の治療を実施した。なお、専門医は、緩和治療に伴う身体状況や生活状況によって在宅療養の継続が不可能な場合に備えて入院病床を確保し、地域支援者との連絡・相談態勢をとっていた。

2. 終末期における呼吸状態の変化

〔呼吸状態の変化：酸素飽和度、経皮酸素および二酸化炭素分圧測定値〕



経皮二酸化炭素分圧モニター、およびパルスオキシメーターを用いて、酸素分圧、二酸化炭素分圧、酸素飽和度の変化を経時的に測定し、その変化を図に示した。(1)一番左の列は、病歴5年2か月時点、(2)左から2番めは(1)の3か月後、(3)3番めは(1)の4か月後、(4)4番めは(3)の数日後で呼吸困難を訴えたとき、(5)5番めは、酸素療法と塩酸モルヒネによる緩和治療を開始して全身状態が安定した時点、(6)6番めは(3)から約1か月後で亡くな

る3日前、である。

(1)時点では「時々頭痛がある」との訴え以外は、日中の酸素飽和度96-98%、血圧130/90、脈拍90回・分、呼吸数20回・分前後であったが、日中の酸素分圧75mmHg、二酸化炭素分圧45から50mmHg、夜間の酸素飽和度測定で、酸素飽和度90%未満が全測定時間の18.9%を占めており、呼吸障害の進行が指摘された。そこで、専門医、地域主治医を中心に、医療チーム全体で、人工呼吸療法の実施について、再度、具体的な情報と実施時の支援態勢等についての情報を伝え、療養者と家族の意思決定を支援した。

(2)は、療養者が、「念のために酸素を準備して欲しい」と希望した時期で、日中の酸素飽和度が95%をわることがあり、酸素分圧67-72mmHg、二酸化炭素分圧60-67mmHg、午前中の気分がすぐれない、夕方は疲れる、表情が険しいなどの症状が観察され、血圧140/100、脈拍80-100、呼吸数20-28回・分であった。

(3)は、(2)の1か月後で、希望のある日には就眼前に30分程度酸素吸入を実施していた。日中の酸素飽和度が、90%をわることもあり、酸素分圧と二酸化炭素分圧が逆転し、酸素分圧60mmHg台、二酸化炭素分圧65mmHg、であったが、療養者から自覚的な呼吸困難の訴えは聞かれなかった。

(4)は気道分泌物の貯留およびその除去困難のために呼吸困難を訴えたときで、経口から、気道分泌物除去のための深い吸引を定期的実施し、常時の酸素吸入を開始した。その結果、酸素飽和度、酸素分圧は改善し、同時に二酸化炭素分圧90mmHgと上昇し、頭痛の訴えと傾眠、険しい表情が認められた。それに対して、酸素療法に加えて、塩酸モルヒネ、抗うつ剤、抗不安剤が投与された。その結果バイタルサインも安定し、表情が穏やかになり、覚醒時は意識清明で、意思伝達手段を用いて家人との会話も可能であった。な

お、地域主治医は、モルヒネの投与開始前に、再度人工呼吸器装着について、またモルヒネ使用についての意思確認を療養者と家族に行っていた。

(6)は亡くなる3日前の状態、再び呼吸困難感が強くなったため、モルヒネを増量し呼吸困難感は緩和された。また同時に酸素分圧と二酸化炭素分圧が再び逆転し、徐々に傾眠がちになり、亡くなった。

D. 考察

人工呼吸療法の実施を希望しなかったAさんの療養経過を振り返り、1)通院困難による医療中断があったこと、2)確定診断後、すぐに特定疾患の申請を行っておらず(申請までに約1年)、それまで地域支援者が療養者の所在を把握できていなかったこと、3)当初療養者本人に病名が告知されていなかったために、地域で把握後も、保健師の支援が困難であったこと、そしてこの間に、4)療養者は、健康問題への対応に非常に苦悩が大きかったと推察されたこと、さらに5)生活障害に対する療養者自身の苦痛や困難と同時に、支援家族の苦悩や困難も大きかったと推察されたこと、が指摘された。従って、病初期からの継続的な支援態勢確立が療養者と家族の苦悩軽減のために必要であり、そのために、療養者の所在を把握している専門診療機関と、地域支援の窓口である保健師等との連携の必要性があらためて示唆された。

また、6)人工呼吸療法の実施を選択しない在宅療養を支援する場合、(1)専門医と地域主治医の連携に基づく濃厚な診療と治療が継続的に必要であること、(2)健康問題への対応、緩和治療に伴う全身管理、そして家族支援のために、濃厚な看護が継続的に必要であること、(3)人工呼吸療法の実施についての意思決定内容が変更する場合、あるいは緩和ケアに伴う健康問題への対応や生活上の理由から在宅継続が困難となった場合を想定した、バックベットの確保が不可欠であること、(4)人工呼吸療法実施の意思決定支援に関連して、呼吸障害の綿密な評価とそれを診療と連携して