

筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者に対する 治療の試みと問題点

分担研究者: 梶 龍兒(徳島大学病院神経内科)
研究協力者: 和泉唯信、野寺裕之、中根俊成(徳島大学病院神経内科)
足立克仁(徳島病院神経内科)
西田善彦(伊月病院神経内科)
伊藤聖、樽井秀明、今福美嘉(ビハーラ花の里病院)

研究要旨

徳島大学病院神経内科に 2000 年 11 月から 2005 年 10 月までに受診した筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) 患者は 69 名である。そのうち 43 名が当科を中心に施行しているメチルコバラミン大量投与を受けた。内訳は、県内患者 12 名、県外患者 31 名。当院受診ですすめられた 21 名、他院ですすめられた 19 名、自分で調べた 3 名(全てインターネット)。治療に当たっては、訪問看護や関連病院の協力が不可欠である。

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) の治療法として保険適応があるのはリルゾールのみである。しかし、その効果は十分ではなく新規の治療法開発が切に望まれている。われわれは ALS 患者に対するメチルコバラミン大量投与の有効性を報告した。報告後、患者から投与希望が相次いだ。治療を行うに当たった経緯や問題点を検討した。

のは 43 名。投与方法は筋肉注射(メチルコバラミン 50mg/day を週 2 回)と点滴静注(メチルコバラミン 50mg/day を 14 日間連続投与、3ヶ月あけて再度投与)を行った。前者は在宅患者に後者は入院加療を希望される場合に主に選択した。投与を受けた患者の居住地(徳島県内、徳島県外)、受けるにいたった経緯(当院受診ですすめられた、他院ですすめられた、自分で調べた)、治療を行うに当たった問題点、を検討した。

B. 研究方法

徳島大学病院神経内科教室に 2000 年 11 月から 2005 年 10 月までに受診した筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) 患者は 69 名(受診時平均年齢 61 歳; 男 41 名、女 28 名; 徳島県 32 名、徳島県外 37 名)である。これのうちメチルコバラミン大量投与を施行した

C. 研究結果

43 名のうち筋肉注射 27 名、点滴静注 16 名。県内患者 12 名、県外患者 31 名。当院受診ですすめられた 21 名、他院ですすめられた 18 名、自分で調べた 4 名。自分で調べた 4 名は全てインターネットで調べている。他院ですすめら

れたのは 20 名であったが 2 名は未施行であった。

治療を行うに当たっては、筋肉注射の場合は訪問看護、点滴静注の場合は協力病院の存在がそれぞれ不可欠であったがほとんど協力的であった。問題点としては以下のことが挙げられる。

- ・遠方からの受診は患者および家族に負担大。
- ・受診に当たって特定疾患の適応病院の拡大がなされていないことが多い。
- ・病院によって病気の説明がまちまちである(告知せずに治療をすすめられている場合も！)。

D. 考察

ALS 患者に対しては現在リルゾールが唯一の保険適応薬である。われわれは ALS 患者に対するメチルコバラミン大量投与の有効性を報告した。治療にあたっては遠方に在住の患者および家族は負担が非常に大きい。今後新しい治験を行うにあたって患者の住居による格差が生じるのが心配される。今回のメチルコバラミン大量投与は治療効果を死亡または人工呼吸器装着までの期間で比較しており神経所見の推移を検討していない。治験によっては神経所見の推移が必要になるがそれをフォローできる医師の配置も地域格差がないのが望ましい。

E. 結論

メチルコバラミン大量投与を一つの方法として ALS 患者に対して治療(治験)を行うにあたっての問題点を考えた。

F. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表
第 46 回日本神経学会総会
(演題;ジストニアの発症機序-遺伝子から治療まで)

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 特になし

宮城県難病相談支援センター開設の経緯と 今後の方向性

分担研究者：木村 格(国立病院機構宮城病院)
研究協力者：白江 浩(社会福祉法人ありのまま舎)
今井尚志(国立病院機構宮城病院)
糸山泰人(東北大学大学院医学系研究科神経内科)

研究要旨

宮城県では、1988 年に宮城県難病団体連絡協議会が設立され、難病患者同士が協力し合う体制作りが模索された。各患者会では医療相談会や電話相談を行うなど、独自に手探りしながら取組んできた。しかし患者自身が抱える問題以外にも課題は生活全体に及び、その支援のあり方も単独の患者会だけでは限界が明確になってきた。3 年前の難病相談支援センター制度化と、それに呼応する形で展開された全国研究大会により触発を受けた患者会の有志が、センターの必要性と、患者自身が中心となり、取組む必要性を認識するようになった。その検討のプロセスと具体的行動、そして今後の課題について考察した。

A. 研究目的

患者自身がいかにして、自分たちで問題解決に向けた相互支援の具体的行動を起こすに至ったかを明らかにし、患者同士が支えあうことの意義と、自分自身で問題解決していくことの重要性を明確にする。

B. 研究方法

宮城県難病団体連絡協議会から、宮城県患者・家族団体連絡協議会として NPO 法人化した経緯と、その重要な事業としての宮城県難病相談支援センター開設に向けた経緯を確認し、センター運営の方向性と問題点を明らかにする。

C. 研究結果

宮城県では、1988 年に宮城県難病団体連絡協議会が設立され、難病患者同士が協力し合う体制作りを模索し、各患者会では医療相談や電話相談を行うなど、独自に手探りしながら取組んできた。しかし患者団体は行政などに対する要望活動が中心で、難病団体連絡協議会の社会的認知度は低い状態であった。そのような反省のもとに、2004 年 12 月 NPO 法人として加盟各団体が積極的に患者・家族への支援活動を展開していくことを確認し、事業計画を立てた。

1. 患者・家族団体間の協力・連携・支援・交流
2. 相談事業の充実
3. 病因の解明・治療法の確立に向けた取り組み
4. ヘルパー等介護・移動支援の実施

5. 啓発活動の展開

6. 関係団体との協力

以上の項目について具体的活動目標を挙げ、活動を推進していくことを共有した。今年度の重点事業として、海外難病患者への支援として募金活動・難病センター全国大会(仙台市)開催への取り組みを行った。それらの活動をとおして、患者自身が支えあうピアサポートの有効性、患者自身が問題解決に向けた取り組みをすることで、よりきめ細やかな無駄のない活動が可能になることが明らかとなった。

D. 考察

NPO 法人設立後、旧難病連では取り組むことが困難であった事業を成功させることができるようになりつつある。このような活動が可能になってきた背景は、NPO 法人化の経緯で各患者団体が自分たちの垣根を越え、大きな理念を共有してきていることに起因すると思われる。患者自身のそうした活動に対して、医療・保健・福祉を問わず、それぞれの専門家や機関が適切に行動・活動を支援することで、さらに大きな飛躍が図れる。去る 10 月 1 日・2 日に宮城県民会館において行われた「全国難病センター研究大会」開催にあたって、医師・保健師・看護師・相談員・行政の関係者が患者会と同一歩調を取り、経費を極力抑え、できることは自分たちで工夫することで、スムーズな運営が可能であった。まさにそうした連携の結果といえる。このことは難病相談支援センターの今後の運営にも行かせる貴重な経験であったと思われる。

E. 結論

難病相談支援センターが有効に機能していくためには、各患者団体がそれぞれの違いを主張するのではなく、それぞれに共通した問題点を把握し、大きな理念を共有する作業が大切である。また難病相談支援センターの事業を実効性のあるものにするために、さまざまな分野(医療・保健・福祉・労働・教育・行政・心理など)の専門家との日常的な連携、連絡体制の構築が不可欠であり、またそれが実現することで、既存の資源でも十分に対応できると思われる。

F. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 特になし

福岡県における身体障害者療護施設の ALS専用居室の実態調査

分担研究者：吉良潤一(九州大学大学院医学研究院神経内科)
研究協力者：菊池仁志, 立石貴久(九州大学大学院医学研究院神経内科)
岩木三保, 中井玉緒(福岡県難病医療連絡協議会)

研究要旨

平成 10 年度以降, 身体障害者療護施設における筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の受入れ体制の整備がなされ, 定員 50 人以上の身体障害者療護施設における ALS 専用居室の確保が義務付けられてきているが, その活用の実態は明らかではない。本研究では, 福岡県の身体障害者療護施設の ALS 専用居室における ALS 患者の受け入れ実態調査を行った。福岡県では 23 施設の身体障害者療護施設があり, そのうち 5 施設に各々 2 床ずつ, 計 10 床の ALS 専用居室を保有している。これまで得られた 21 施設のアンケート調査では, 現在, ALS 患者の入所はなく, 過去に ALS 患者を受け入れた施設は, 5 施設で各 1 名ずつ (合計 5 名), なかでも ALS 専用居室を有する施設の受け入れは 2 名のみであった。ALS 患者の受け入れ困難な理由として, 医療管理の困難さや夜間の看護体制, ALS に対する理解不足などが大きな問題点として挙げられた。ALS 患者入所施設においては, 患者家族ならびに施設のスタッフの協力のみならず往診医や協力病院の医師, 看護スタッフの協力が重要であった。今後は看護体制の改善や緊急時の対応, 施設スタッフに対する ALS ケアの啓発などが必要と考えられる。

A. 研究目的

福岡県の身体障害者療護施設における ALS 専用居室の実態調査を行い, その有効活用法を検証することで, 現在病床確保が困難である ALS 患者の病床確保の充実を目指す。

B. 研究方法

1) 対象

福岡県の身体障害者療護施設 23 施設

2) 方法

① アンケート調査により, 下記の項目を調査した。

- ア. 施設の実態調査: 定員数, ALS 患者入院数, 短期入所, デイサービス, 職員の数, 職種, 医師の配置状況, 後方支援病院, 痰吸引が必要な障害者数
- イ. ALS 患者入所の実態: ALS 専用居室数, ALS 患者の入所状況, 入所可能な ALS の ADL, ALS 患者に対する体制, 問題点, 病院への要望など

② ALS 患者の入所履歴のある施設に対して,

電話または訪問による追加調査を行った。

C. 研究結果

① アンケート調査結果

23 施設中 21 施設からの回答を得た(回答率 91%)。施設の実態に関しては、入所定員数は 20 名から 80 名で平均 51.5 名。介護職員数平均 24.4 名、看護師・准看護師数は平均 3 名。非常勤・嘱託医師は全施設で設置。後方支援病院は、17 施設で確保していた。

ALS 専用居室を有する施設は 5 施設(各 2 床ずつ)、合計 10 床であった。調査時点で ALS 患者が入所している施設はなかった。入所可能な ALS の ADL は、気管切開や人工呼吸器のない患者で、医療管理が不要なものという回答が多かった。ALS 患者に対する受け入れ体制を整えていると回答した施設はなかった。ALS 患者の受け入れに関する問題点としては、夜間の看護体制、医療管理の困難さが挙げられた。

② 電話または訪問による追加調査結果

ALS 患者入所実績のある 5 施設(表 1)と、ALS 専用居室があるが ALS 患者入所実績のない 1 施設に対し訪問または電話による追加調査を実施した。

ALS 患者入所実績のある 5 施設の調査によると、入所者の状態は、全介助 3 名、人工呼吸器装着患者 1 名、気管切開患者 2 名、NIPPV 1 名。胃ろう造設患者 3 名。入所期間は、短期入所 3 例、長期入所 2 例であった。入所の経緯は、保健所や市町村など行政からの依頼が 3 名、当事者からの依頼が 2 名であった。吸引に関しては、職員による吸引施行は 3 名、家族による吸引施行は 2 名であった。ALS 患者を受け入れることに対して、事前に研修を行なうなどの準備

をした施設は 3 施設であった。研修などの事前準備を行なって ALS 患者受け入れを受け入れた施設は、『患者満足度が高かったと実感している』『スタッフが一致した気持ちで取り組んだ』『職員からの不満はあったが、皆がんばった』など、積極的な姿勢でケアに臨んだ様子が伺えた。中には、今後、新規 ALS 患者のデイサービス受け入れを行なう予定という施設もあった。

今回の調査を通して、ALS 患者入所の際に患者家族ならびに施設のスタッフの協力のみならず往診医や協力病院の医師、看護スタッフの協力が重要であることが明らかになった。しかしながら、ここでもやはり医療管理の困難さや夜間の看護体制ならびに ALS という疾患に対する理解不足が問題点として挙げられていた。

D. 考察

福岡県における身体障害者療護施設の ALS 専用居室の利用は極めて少ない。その理由として、医療管理の困難さや夜間の看護体制、ALS に対する理解不足などが大きな問題点として挙げられる。特に ALS という疾患に対する過剰な重篤観念は拭えない。しかし ALS 患者入所実績のある施設の経験より、家族、スタッフのみならず往診医や協力病院の医師・スタッフの協力があれば、ALS 患者の入所を促すことができる可能と考えられた。

医療機関は、診療報酬改正により、ますます入院期間や入院条件が厳しくなることが予想される。ALS 患者の中には、一般の障害者と同じ程度の障害を有するものも多く、身体障害者療護施設の利用を望む声も高い。今後は、行政・施設・専門医が協力して研修会などへの参加呼びかけを行い、ALS に対する正確な知識を

広め、入所可能な条件の設定や専門医や協力病院のバックアップ体制整備を確立していくことが望まれる。

E. 結論

福岡県では身体障害者療護施設における ALS 専用居室は有効に活用されておらず、今後は施設看護体制の改善や緊急時の対策、施設スタッフに対する ALS ケアの啓発や協力病院の医師に対する働きかけなどが必要と考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表

1) 菊池仁志、岩城三保、吉良潤一. 第 8 章 長期療養とケア. 神経難病医療ネットワークの構築と今後について 新 ALS ケアブック
p151-157

2. 学会発表

1) 菊池仁志、石坂昌子、岩木三保、村井弘之、北山修、吉良潤一. 神経難病医療における心理的アプローチの実践－ALS 患者の心理状態の評価を中心に－. 第 2 回日本難病医療ネットワーク研究会 2005 年 9 月 30 日 仙台市

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 特になし

表 1 ALS 患者の入所状況

施設名	A	B	C	D	E
調査方法	訪問	電話	訪問	電話	電話
専用居室	有	有	無	無	無
入所期間	2泊3日のショートステイ	2年間	1年間	1週間のショートステイを月2回(このサイクルを半年間実施)	1週間のショートステイ
入所の経緯	保健所保健師が継続して支援していた患者で国立療養所病院に長期入院中。家庭の事情で在宅療養ができないが、施設への短期入所は気分転換になるのではないかという目的で、保健師が交渉を行った。	家族が保健所から情報を得て、入所の依頼があった。	市からの紹介。デイサービスを受け入れていた流れで、入所。	レスパイト目的で、ショートステイを受け入れたことがあった。気管切開後、在宅療養を行なうにあたり、レスパイト目的で家族からの希望があった。	役場の福祉課からの依頼。
患者の状態	全介助、PEG 文字盤、要吸引	緩徐進行、規律可能、PEG	電動車椅子、NIPPV、経口摂取	PEG、気管切開	全介助、気管切開、腸ろう
医療機関の支援	国立病院・神経内科	定期的に専門医を通院	近隣の神経内科医のサポート	訪問診療医や在宅スタッフ	無
吸引に関して	家族による吸引	必要な方に対しては、嘱託医の指導の下実施	家族による吸引	全職員が吸引	全職員が吸引
特別な体制	事前の患者訪問・研修、看護師の夜勤体制がくめる限界で日程調整、家族同泊	無	家族同泊、患者を招いての勉強会の実施	事前に患者宅で職員研修、緊急連絡網の設置	無

ALS 患者の知的生産活動支援

分担研究者：渋谷統寿（国立病院機構長崎神経医療センター）

研究協力者：植田友貴、福留隆泰、後藤公文、浪瀬信子、鶴田真由美、松尾秀徳
(長崎神経医療センター)

研究要旨

人工呼吸器を装着した外出困難な ALS 患者に、携帯電話の TV 電話機能を利用して講演会への参加や家族との面会を支援した。この方法は病室にいながら外部とコミュニケーションができるので、患者の知的生産活動に役立った。

長崎県には神経難病患者の意思伝達を支援する「長崎コミュニケーションエイド研究会（以下、長崎コミケン）」があり、医療者と工学技術者が協力して活動している。毎月のミーティングに加えて、年に1回「コミケンフォーラム」を開催しており、神経難病やコミュニケーション機器についての対外的な啓蒙活動をしている。しかし、支援が必要な患者数に対して支援を行う人材の数が不足し、実際の支援が滞っていることが問題であった。

A. 研究目的

ALS 患者はコミュニケーション障害があるために知的生産活動が制限されている。したがって知的生産活動を支援することで精神的自立や社会参加を促し、QOL が向上すると考えた。本研究では知的生産活動を支援するために次の2つを行った。

I) 人工呼吸器を装着し外出が困難な ALS 患者の社会参加への支援。

II) 意思伝達が困難な ALS など神経難病患者へコミュニケーション機器の提供と、病状進行にそったサポート体制の確立。

B. 研究方法

I) 社会参加の支援方法として、携帯電話の TV 電話機能の利用を検討した。

II) 長崎コミケンによる、コミュニケーション支援のあり方の検討。

C. 研究結果

I) 人工呼吸器を装着している ALS 患者の社会参加支援

1. 当院に長期入院中の ALS 患者に、看護研修会での「難病患者のコミュニケーション」についての講演を依頼した。病室で携帯電話の TV 電話機能と携帯用会話補助装置を用いて講演を行なった。会場ではプロジェクター2台を使用し、一台に TV 電話に表示される患者の映像を、もう一台には発表スライドを映写した。病室では会場の参加者の映像をベッドサイドのテレビに映した。このようにして ALS 患者本人と講演会参加者が対面する形式で講演を実施することができた。

患者は元教員であり、「社会参加のみならず教育者としての復帰ができた」、「今後は有意義で刺激のある生活をおくることができる」と非常に喜ばれた。また、研修会の参加者からはALS患者の生の意見を直接聞くことができたので、生活支援のあり方について参考になったとの感想を得た。

2. 携帯電話の TV 電話機能を用いて、別の病院に入院している伴侶との面会を行なった。数年ぶりの夫婦の面会で、本人や家族が感極まり涙する場面もあった。患者は「家族との面会を果たしたことは、私の心の栄養になりました。」と非常に喜んでいた。

II) コミュニケーションエイド支援のあり方

長崎コミケンでは神経難病患者に対して、医療者や保健師および工学技術者などがボランティアとして、入院から在宅まで一貫したコミュニケーションに関する支援を行なっている。

毎月の定例会議では、相談事例を持ちより支援方法を検討している。患者情報や機器の情報はメーリングリストを利用して情報を共有し、問題のある症例の相談が効率的に行なわれている。

問題点は、遠隔地や離島に住む患者への支援が滞っていること、相談件数の増加につれてコミュニケーションを支援するボランティアが相対的に不足してきたことである。

また、長崎コミケンでは年1回フォーラムを開催し、ALS などのコミュニケーションに障害がある神経難病患者の実態や、コミュニケーション機器およびその活用方法などを多くの職種へ紹介している。本年度のフォーラムではコミュニケーション支援を行った難病患者の事例紹介と実際のコミュニケーション機器の展示・実演を行なった。

D. 考察

I) ALS 患者は、知的障害はないがコミュニケーション障害があり、自分の考えを十分に伝えることができないために、知的生産活動が制限されている。また、人工呼吸器を装着すると外出も制限される。今回携帯用会話補助装置と携帯電話の TV 電話機能の利用により、患者は病室にいながら簡便かつリアルタイムに多くの人とコミュニケーションする事ができた。これにより自己の考え(思い)を他人に伝えるという知的生産活動を支援でき、患者の QOL が向上したと考えられる。

II) 「長崎コミケン」は広く認知されるようになったが、実際に派遣できる会員数が不足しており十分な対応ができなくなっている。今後は、新たな会員の育成と共に、遠隔地に住む患者に対する支援方法の検討が必要と考えられる。

E. 結論

携帯電話の TV 電話機能を活用することで、人工呼吸器を装着しているために外出が困難な ALS などの神経難病患者でも社会参加が可能となる。

多職種が関わった地域でのコミュニケーション支援は有用と考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 特になし

北海道内の身体障害者療護施設の実態調査

分担研究者： 島 功二(国立病院機構札幌南病院)
研究協力者： 南 尚哉、土井静樹、藤木直人、輿水修一
(国立病院機構札幌南病院)
林 久(北海道難病医療専門員)

研究要旨

身体障害者療護施設の筋萎縮性側索硬化症(以下 ALS)患者の受け入れについての状況並びに問題点を明らかにするため、北海道内の身体障害者療護施設 28 施設にアンケート調査を施行した。回答率は 75%で ALS 専用居室を有する施設は 7 施設あった。2001 年より ALS を受け入れていたのは 4 施設で現在 2 施設に ALS 患者が入所していた。

問題点として 医師、看護師の不足から夜間・急変時の対応が取れない、介護職への教育指導の問題、設備上の問題が挙げられ、そのため気切等、医療行為を要する患者の受け入れが困難となっている施設が多かった。また神経内科医との連携が十分に取れている施設が少なく、今後、北海道内での神経内科専門医と身体障害者療護施設間での連携を深めていきたい。

A. 研究目的

北海道内の身体障害者療護施設の現状についての調査を行ない、ALS 患者の受け入れについての状況並びに問題点を明らかにすると共に、今後 ALS 患者が身体障害者療護施設をより活用するために必要な対策の検討を行なう。

B. 研究方法

北海道内の身体障害者療護施設の現状についての調査を行ない、筋萎縮性側索硬化症(以下 ALS)患者の受け入れについての状況並びに問題点を明らかにし、今後 ALS 患者が身体障害者療護施設をより活用するために必要な対策の検討を行なうため、北海道内の 28 の身体障害者療護施設に対し、ALS 居室専用室

の有無、人員および設備の状況、施設内での診療、入所者の病状・重症度、処置の必要な患者の受け入れの可否、ALSの受け入れや受け入れるにあたっての問題点について北海道保健福祉部の協力を得て無記名郵送質問法によるアンケート調査を施行した。

C. 研究結果

北海道内の身体障害者療護施設、28 施設のうち 21 施設より回答が寄せられた。回答率は 75.0%であった。ALS 居室専用室を有するところが 7 施設で、居室を有しない施設が 14 施設であった。以下居室を有する施設居室(+)と有しない施設居室(-)で対比して検討を行なった。居室(+)では入居者数は 26 人から 90 人で平均 66.4 人であり、居室(-)平均 61.2 人であった。

常勤医は居室(+)で 1 施設 居室(-)で 4 施設とむしろ居室(-)の方が多かった。非常勤医に頼る施設がそれぞれ 85.7%、71.4%と多数を占めた。平均看護師数は居室(+)が 5.2 人、居室(-)が 3.6 人で居室(+)のほうがやや多かった。夜勤の配置も居室(+)のほうが多かったが 4 施設 57.1%に止まった。介護職員数は居室(+)平均 29.2 人、居室(-)26.2 人であり入所者数一人あたりでは 2.2 人、2.3 人で差異はみられなかった。(表 1)

施設内での診療については居室(+)では 5 施設で診療所を併設していたが診療時間を限定した施設が多く、平日日中ならばいつでも診療が受けられる施設は 1 施設のみであった。また提携先の医療機関の受け入れが夜間、休日を問わず随時可能なのは 4 施設 57.1%にすぎず、居室(-)の 78.8%より低率であった。また神経内科との連携が取れる施設は居室(+)では 3 施設で 42.9%と半分に満たず、居室(-)の施設ではさらに低く 3 施設、21.4%にすぎなかった。(表 2)

介護職員が吸痰作業を行なっているのは居室(+)で 4 施設 57.1%、居室(-)で 9 施設、64.2%で合計 13 施設 61.9%であり、そのうち口腔内に限定している施設が 2 施設あった。

入所者の病状は両群とも車椅子あるいは車椅子介助を含めると 90%近い状況で差は見られなかった。また言語障害の状況は個々の施設間で差が大きかった。意思伝達装置を使用しているのは居室(+)で 3 施設 42.9%であった。(表 3) 居室(-)の施設の中には 14 名が意思伝達装置を利用している施設があった。医療処置について排尿障害に伴う留置カテーテルや、膀胱瘻は居室(+)、居室(-)ともにほとんどの施設で行なわれていた。経管栄養については経鼻経管が居室(+)1 施設 14.7%、居室(-)6 施設 42.9%で胃瘻は居室(+)5 施設 71.4%、居室(-)

10 施設 71.4%でともに胃瘻の管理をしている施設が経鼻経管より多かった。

吸痰については居室(+)4 施設 57.1%、居室(-)7 施設 50.0%と両群で大差はなく、気管切開については居室(+)3 施設 42.9% 居室(-)3 施設 21.4%と居室(+)で多かった。呼吸器については居室(+)ではアンケート時点で行なっている施設はなく、居室(-)1 施設でNIPPVとおもわれる呼吸器管理が行なわれていた。(表 4)

医療処置を必要とする患者の受け入れの可否について経鼻経管は、居室(+)、居室(-)ともに 71.4%、胃瘻栄養もともに 85.7%と同率で受け入れを問題にする施設は少なかった。吸痰については居室(+)57.1%居室(-)71.4%で居室(+)のほうが受け入れが悪かったが、気管切開については居室(+)は 3 施設 42.9%、居室(-)は 4 施設 28.6%と居室(+)の方が受け入れ可能とする施設が多かった。呼吸器については居室(+)で 2 施設 居室(-)で 1 施設のみ受け入れ可能とし居室(+)でも受け入れが困難とする施設が多かった。(表 5)

ALS以外の特定疾患患者の受け入れでは脊髄小脳変性症、パーキンソン病、多発性硬化症などがみられたがそのなかでも 脊髄小脳変性症が多く、14 施設 36 名が入所していた。(表 6)

2001 年からこの 5 年間で、実際に ALS 患者の受け入れたことがあるのは居室(+)4 施設であった。居室(-)では 1 施設でショートステイでの受け入れがあった。

アンケートの時点で居室(+)の施設で ALS の患者さんが入所しているのは 2 施設であり、1 施設でデイサービスで受け入れていた。居室(-)では ALS の入所者はいなかった。(表 7)

ALS の受け入れの問題点として医師・専門医の診察を常時受けられる体制でないため、施設内で速やかに指示を受けそれに基づく医療行

為が難しいことや、看護職員の不足から、夜間・休日に看護師が不在となるなど看護体制の問題が多くの施設で挙げられた。またその他の理由として介護職員の研修・教育が十分でないことや喀痰吸引や酸素の設備や停電時に対する自家発電の不備など設備上の問題を挙げる施設もあった。

D. 考察

居室(+)施設であっても、夜間、休日に看護師の配置がなされてなかったり、診療、処置が常時可能ではないことが多く、カニューレの閉塞などのトラブルの対処に不安があり、ALSに限らず気切患者や胃瘻患者を受け入れは現状では難しく、その体制整備を今後の課題と回答している施設もみられた。パーキンソン病などの変性疾患は半数近い施設が受入れているが ALS はパーキンソン病、脊髄小脳変性症などの変性疾患に比べても進行が早く、早晚医療行為を要する事が推測され、このことが病初期の患者であっても受け入れを困難にしていると考えられた。ALS 患者の身体障害者療護施設での受け入れを促すためには今後、医療機関との連携の緊密化をはかり容態の変化に速やかに対応できる体制作りが必要であり、特に現状では居室を有する施設でも神経内科との連携が取れていると回答があったのは 42.7%に過ぎず、より関係強化をはかる必要がある。また看護職員の配置や増員をすることにより、休日、夜間にも看護師が勤務できる体制をつくること、介護職員に対し ALS の疾患ついてや吸痰などの処置についての教育・研修の強化が必要と思われた。

E. 結語

- (1) 北海道内の 28 身体障害者療護施設に郵送質問紙法によるアンケート調査を行った。
- (2) 回答率は 75%で ALS 専用居室を有する施設は 7 施設あった。
- (3) 2001 年より ALS を受け入れていたのは 4 施設で現在 2 施設に入所していた。
- (4) 問題点として 医師、看護師の不足から夜間・急変時の対応が取れない、介護職への教育 指導の問題、設備上の問題が挙げられる。
- (5) 神経内科医との連携が取れている施設が少なく連携を高める努力が必要と思われた。

F. 謝辞

本研究にあたって多大な御尽力をいただいた北海道保健福祉部およびアンケートに御協力いただきました道内身体障害者療護施設の皆様に深謝いたします。

G. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 特になし

表1.施設状況

	居室(+)	居室(-)
入所者数	7施設	14施設
平均	26~90人	20~120人
平均	平均66.4人	平均61.2人
常勤医	1施設(14.3%)	4施設(28.6%)
非常勤医	6施設(85.7%)	10施設(71.4%)
看護師数	5.2人	3.6人
夜勤配置	4施設(57.1%)	3施設(21.4%)
介護職員	29.2人	26.2人

表4.入所者の処置

	居室(+)	居室(-)
	7施設	14施設
留置カテーテル	7施設(100%)	12施設(85.7%)
膀胱瘻	7施設(100%)	13施設(92.9%)
経鼻経管	1施設(14.7%)	6施設(42.9%)
胃瘻	5施設(71.4%)	10施設(71.4%)
吸痰	4施設(57.1%)	7施設(50.0%)
気管切開	3施設(42.9%)	3施設(21.4%)
人工呼吸器	なし	1施設(7.1%)

表2.施設内医療と提携病院

	居室(+)	居室(-)
	7施設	14施設
診療所の有無	5施設(71.4%)	12施設(85.7%)
診療時間日中可	1施設(14.3%)	5施設(35.7%)
提携病院の有無	6施設(85.7%)	12施設(85.7%)
随時受入れ	4施設(57.1%)	11施設(78.6%)
神経内科と連携	3施設(42.9%)	3施設(21.4%)

表5.処置による受け入れの可否

	居室(+)	居室(-)
	7施設	14施設
経鼻経管	5施設(71.4%)	10施設(71.4%)
胃瘻	6施設(85.7%)	12施設(85.7%)
吸痰	4施設(57.1%)	10施設(71.4%)
気管切開	3施設(42.9%)	4施設(28.6%)
人工呼吸器	2施設(28.6%)	1施設(7.1%)

表3.入所者の病状

	居室(+)	居室(-)
	7施設	14施設
歩行自立	2.0%	3.8%
杖・歩行器	2.9%	3.4%
車椅子	63.7%	61.9%
車椅子介助	26.6%	23.8%
車椅子不能	4.7%	7.2%
意思伝達装置	3施設(42.9%)	4施設(28.6%)

表6.ALS以外の変性疾患の入所状況

	居室(+)	居室(-)	合計	入所者数
パーキンソン病	3施設(5名)	5(8)	8施設	13名
脊髄小脳変性症	6(11)	8(25)	14施設	36名
多発性硬化症	4(4)	6(10)	10施設	14名
ベーチェット病	1(1)	4(4)	5施設	5名
運動ニューロン疾患 (ALS以外)	3(4)	5(14)	8施設	18名

表7.ALSの入所状況

- ALSの受け入れ経験あり
 - 居室(+)
 - 4施設
 - 居室(-)
 - 1施設 ショートステイ
- 現在ALSの受け入れ状況
 - 居室(+)
 - 2施設
 - 1施設 デイサービス
 - 居室(-)
 - 0施設

神経難病における遺伝子検査とインフォームドコンセント

分担研究者: 中島孝(国立病院機構新潟病院)
研究協力者: 伊藤博明(同上神経内科)、川上英孝(同上神経内科)、
会田泉(同上神経内科)、亀井啓史(同上神経内科)、
小澤哲夫(同上内科、臨床遺伝)、
後藤清恵(同上、臨床心理、新潟大学、大学院)

研究要旨

難病ケアの中で、遺伝医学的なケアをいかにするべきかという問題が提起されるようになった。遺伝性神経難病に対して、遺伝医学的検査の適応、結果の告知、心理カウンセリング、遺伝カウンセリングを含めた総合的なケアについて十分研究されてきたわけではなく包括的なケア技術を検討する必要がある。既存の指針、ガイドラインを遵守した上で、さらに QOL の向上を考える際に、NBM (Narrative based medicine)を基礎とした遺伝関連の心理カウンセリングが可能と思われ、文献と自験例を検討した。長期的な身体的なサポートを含めた対応が必要である。

A. 研究目的

神経系の難病すなわち神経難病には遺伝性疾患が多い上、ほとんどが成人発症であり、発症後に次第に進行し障害が重篤になるものが多く、特別なケア研究が必要である。神経難病では根治療法がないために、生活の質(QOL)の向上をめざした難病ケアが必要とされ、その内容について多専門職種ケア(multidisciplinary care)が研究されてきた。遺伝性の神経難病に対しては 1990 年以降末梢血白血球などから DNA 診断が容易になった疾患が急速に増え、普通の難病ケアの中で、遺伝医学的なケアをいかにするべきかという問題が提起されるようになった。遺伝性神経難病に対して、遺伝医学的検査の適応、結果の告知、心理カウンセリング、

遺伝カウンセリングを含めた総合的なケアについて十分研究されてきたわけではなく包括的なケア技術を検討する必要がある。

B. 研究方法

WHO とわが国の遺伝医学的検査の指針などを遺伝性神経難病の観点から調査した。発症リスクのある方の心理を検討する目的で、51 歳男性の発言記録とウェクスラー姉妹の著作などを検討した。

社会的スティグマとなりうる医療保険や生命保険の問題を調査検討した。神経難病における遺伝的検査をおこなう体制について検討した。

C.研究結果

WHO は遺伝医学的な問題点を整理し、混乱をおこさないために、1995 年に「遺伝医学の倫理的諸問題および遺伝サービスの提供に関するガイドライン(Guideline on ethical issues in medical genetics and the provision of genetics services, 1995)」をだし、その後、「遺伝医学と遺伝サービスにおける倫理的諸問題に関して提案された国際的ガイドライン(Proposed International guidelines on ethical issues in medical genetics and genetic services, 1998)」で、ビーチャムとチルドレスの提唱する Biomedical ethics の 4 原則(自律尊重原則、無危害原則、仁恵原則、正義)の適用を明確にした。「遺伝医学における倫理的諸問題の再検討(Review of ethical issues in medical genetics, 2002)」で、遺伝医学は優生学かという問題に触れている。わが国で、遺伝医学関連 10 学会日本遺伝カウンセリング学会が最終的に作成した「遺伝学的検査に関するガイドライン」(H15 年)(<http://jshg.jp/pdf/10academies.pdf>)が出されている。遺伝医学的検査は他の臨床検査とはことなり、実施する場合には、事前に担当医師が被検者から当該遺伝学的検査に関するインフォームドコンセントを得なければならないことが強調されている。しかし、これらの指針、ガイドラインでは具体的な QOL の向上を考えた遺伝カウンセリング内容が述べられているわけでもない。遺伝医学的な事実や障害は解決できないため、カウンセリングの目標として、NBM(narrative based medicine)におけるナラティブの書き換えに基づく「問題の解消」におき、ナラティブアプローチが有用である可能性がある。ハンチントン病は典型的な遺伝性神経難病であり告知やケア方法も確立していないため、

ハンチントン病に関するナラティブから方法論が確立できれば、他の疾患に対しても十分に応用できると思われた。

文献から、1986 年以降のウエクサー姉妹の発言記録をまとめると、「たとえ結果が陽性であっても、それを知っていることから得られる利益の方が不利益に勝るように思えるのです(妹)」と発症前遺伝子診断については積極的な発言をしていた。その後、徐々に DNA 診断が可能な状況になるにつれて発言が変わってきた。「その遺伝子を持っているということがわかっており、何年もかかってあのような悲惨な様子で徐々に死んでいかなければならないということがはつきり分かっているとき、その知識を活かして生きていくなんて、とてもできることでは無いと思います。(姉)」「もし、陽性だとだからといって、患者になる日を待ちながら一生をすごすのですか?(妹)」「重要なのは、知っているかどうかではなく、いつ知るかという点である(妹)」発症の危険性があっても、発症前 DNA 診断はせず、「今はしらないでおく」という選択をする擁護者に変化していった。

さらに、われわれの研究グループで、父、伯父、姉、兄をハンチントン病で失った二児の父親(A 氏)の発言をまとめた。発症した父の姿は自転車からすぐ転ぶ、まっすぐに歩行できず、食事中にもものをこぼし、誤嚥し、むせ返る。また、瞬間湯沸かし器のように激昂し、時にお膳をひっくり返す。家族は押し黙るように食事をし、腫れ物に触るような状況であり、悲惨な日常生活の連続が脳裏に刻み込まれた。また、姉の姿は家庭でヒステリックな状況を引き起こし、兄は病院でナースコールを押さないという限りなく自殺に近い死をしたように見えた。「自分はいつ、あのような悲惨な状態まで陥っていくのか心配し、不随意運動などの運動的・動作的変化だけでなく、脳の萎縮による認知的な側面の変化に不

安を感じた。A 氏は六法全書でハンチントン病を社会から抹消するための優生保護法がつい最近までこの社会に存在していたことを知りさらに衝撃をうけた。

さらに、英国のニュースによりハンチントン病が生命保険契約で特別に扱われていることを聞きその社会的差別に衝撃をうけた。

D. 考察

ハンチントン病の研究の発展の歴史がウエクスラー姉妹の発言を変化させたと考えられるのではなく、ウエクスラー姉妹が年齢を経るに従い、「ナラティブ」を変えたと考えることが重要である。A 氏の事例やウエクスラー姉妹のナラティブの内容からわかることは、at risk の当事者と家族が脅かされるのは、現実には、社会に内在する優生学的制度や優生学的な志向性そのものであり、ハンチントン病の診断により「個人が社会的に受け入れられる資格をはく奪される」というスティグマとなり、症状が進行する前から、問題がおききてしまう。これに対して適切なカウンセリングが必要といえる。発症前診断がおこなわれるとき、その目標が、単に疾病を免れているかどうかを検査確認するものとするならば、そこで行われるカウンセリングとインフォームドコンセント過程は大きな矛盾を含むものといえ、今後の研究が重要といえる。

E. 結論

神経難病における遺伝子検査を行うインフォームドコンセントの前後における遺伝カウンセリング

や心理カウンセリング体制を十分に確立していく必要がある。

大きな体制がつかれない場合であっても、経験を積んだ少数のスタッフが多面的な役割を担い問題を解消していくべきである。さらに、患者や家族の不安を少しでも軽減するためには、永続的におこなうケアサポート体制を保障する必要がある。その際には、QOLを維持向上するために在宅の地域ケアシステムと筋ジストロフィー病棟や難病病棟の利用も検討すべきである。

F. 健康危険情報

なし

G. 参考文献

中島孝、神経難病における遺伝子検査とインフォームドコンセント、神経治療学
22(6):751-756,2005

H. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

I. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 特になし

ALS 患者さんの自立支援に向けて — 日本 ALS 協会新潟県支部の試み —

分担研究者： 西澤正豊(新潟大学脳研究所教授)

共同研究者： 若林佑子、織田 孝、横山 勇夫(日本 ALS 協会新潟県支部)

研究要旨

神経難病患者さんの自立支援に向けて、患者会の果たす役割を検証することを目的とした。日本 ALS 協会新潟県支部は 1987 年の発足以来、103 名の ALS 患者さんに直接面接し、その自立支援に関わってきた。患者さんの自立・非自立を左右すると考えられる要因を分析した結果、自立を促進する要因としては、家族の支援や IT 関連機器の導入、障害が軽度であることなどが挙げられた。一方、自立を阻害する要因としては、障害が重度であること、疾患を受容できていないこと、家族の介護力不足、家族への依存、本人の性格、医療への不信などが挙げられた。障害者自立支援法の成立を受けて、今後は患者さんの経済的自立を目指した活動がより重要となると考えられる。

A. 研究目的

神経難病患者さんの自立支援のために、患者会が果たすべき役割を明らかにすることを目的として、日本 ALS 協会新潟県支部が発足以来関わってきた 103 名の ALS 患者さんの自立を左右する要因について分析する。

B. 研究方法

日本 ALS 協会新潟県支部がこれまでに関わった 103 名の ALS 患者さんに複数回にわたり直接面接した結果から、自立に対する本人の意思によって、自立的な A 群 52 名と非自立的な B 群 51 名に分けた。自立的か非自立的かは、意思表示ができるかどうか、表現手段と意欲を持っているかどうか、主体的に判断し他者の意向に左右さ

れていないかどうか、病気に対する姿勢は負けたり回避していないかどうか、人生に前向きか、良き支援を得ているかどうか、の各項目について総合的に判断して決定した。その上で両群において、自立・非自立に最も関係していると判断された事項を一つだけ抽出した。さらに人工呼吸器の使用者についても、同様の分析を行った。
(倫理面への配慮)

面接によって得られた個人情報の保護には細心の注意を払い、また発表において個人が特定されないように最大限配慮した。

C. 研究結果

A 群の自立を促進する要因としては表 1 の如く、家族からの十分な支援があること、IT 関連機器が導入され、パソコンにより情報発信がで

きること、仕事柄、精神力、患者会との交流、障害が軽度であること、疾患の受容、信仰などが挙げられた。

一方、B群の自立を阻害する要因としては表2の如く、障害が重度であること(完全な閉じこめ状態が半数を占める)、疾患の非受容、家族の介護力不足、家族への過度の依存、本人の性格(頑固か、あるいは大人しすぎるか)、絶望、医療への不信、身体的苦痛、他疾患の併発による諦めなどが挙げられた。障害が重度となり、意思疎通も困難となることが最大の要因であり、コミュニケーションの確保と家族に依らない療養環境の確保が肝要と考えられた。

人工呼吸器使用者が自立するためには、家族の支援とIT関連機器の導入が大きな割合を占めていた。

D. 考察

ALS患者さんへの面接の結果から、患者さんが自立するためには、家族、ITの導入、生きがいの3つが大きな要因となることが示されている。これを踏まえて、日本ALS協会新潟県支部では患者さんの自立を促進するための活動として、家族ぐるみの支援、あるいは「家族も半分病人」という家族への支援、地元大学とも連携したIT関連機器の貸し出し、「告知されたらまずパソコンを」を合言葉としたパソコン教室の開催、患者会によるつどい・イベントの開催、自宅へのボランティア訪問などを行っている。一方、自立を阻害する要因に対する活動としては、ALSという疾患への理解を深めるための活動(医療従事者による相談会・説明会の開催、ALSに関する知識の普及と啓蒙)、および療養環境を整備するための支援活動などに取り組んできた。

障害者自立支援法の成立に伴う自己負担の

増加を背景に、今後はALS患者さんの経済的な自立を目指した活動がより重要な意義をもつと考えられる。そのために患者さん自身が介護事業所を立ち上げ、個人運営するための支援活動を計画している。患者さんが経済的にも自立して生きていく時、日本ALS協会も患者さんを支援する会でなく、支援者を持つ患者さんの会として真に自立することができるのではないかと考える。

E. 結論

神経難病患者さんの自立支援のために、患者会が果たすべき役割について検証した。日本ALS協会新潟県支部のこれまで18年にわたり、ALS患者さんの自立を促すための活動、自立を阻害する要因に対する活動に取り組んできた。ALS患者さんは他から助けさせる力を引き出す能力を身につける必要がある。

F. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 特になし