

## TPPV・ALS 患者の長期在宅呼吸療養での継続困難要因についての検討

分担研究者 川田 明広 東京都立神経病院脳神経内科医長

### 研究要旨

都立神経病院開設(1980年)以来、当院でTPPVを導入し、当院主導あるいは地域医師会の主導する難病患者在宅訪問診療事業で5年以上長期在宅呼吸療養を経過観察されてきたALS患者(19名:男12名、女7名)のうち、在宅呼吸療養継続が困難で中止になった症例を中心に、診療録をもとに継続困難要因について検討した。19名のうち、今日までの死亡例は8名、在宅療養中止例は、3名であった。中止にいたった原因は、介護者の高齢化と疾患罹患、ALSの進行に伴う重度コミュニケーション障害と情動制止困難であったが、その他の症例のほとんどに、介護者の問題、疾患自体の進行、患者・介護者間の軋轢等の継続困難要因が認められた。TPPV呼吸療養導入後の在宅呼吸療養継続のためには、未だに家族への介護負荷が大きい現状の上で、地域支援ネットワークをいかに構築していくかが、今後の重要な問題である。また、今後患者・介護者の高齢化や、ALSの一次・二次障害により加わる医療および福祉的負荷を解決するために、東京都の神経難病ネットワーク事業の有効な確立が望まれる。とくに患者・家族が安心してレスパイトがとれる福祉的緊急入院施設の確保と、福祉的緊急入院で対応出来なくなった患者・家族のための長期療養施設の拡充(施設ケアの拡充)が必要と考えられる。

### 共同研究者

鏡原康裕, 林 秀明 東京都立神経病院神経内科,  
小川一枝, 岡戸有子, 川崎芳子, 高橋香織  
同 地域療養支援室

### A. 研究目的

TPPV・ALS患者は、在宅療養患者の中では最も多くケアを必要とする患者であり、長期にわたる医療および福祉介護負荷が、家族を主体にチーム構成員にも及び、在宅療養を中止せざるをえない例も発生してきている。TPPV在宅呼吸療養が全国的に増加している中で、今回我々は、当院でTPPV呼吸療養継続が困難となった症例について、その要因を検討する目的で本研究を行った。

### B. 研究方法

開設以来当院でTPPVを導入し、当院あるいは地域医師会の在宅難病患者訪問診療事業で、5年以上経過観察されてきたALS患者を対象にした。長期在宅呼吸療養中に、療養継続が困難な状況が発生し、地域連携検討会議で問題点を検討した症例を中心に、主に診療録をもとに継続困難要因について検討した。

### C. 研究結果

5年以上TPPV在宅呼吸療養をおこなった患者は、19名(男12名、女7名)であった(表1)。このうち今日まで死亡

した例は8名であり、在宅療養中止例は3名(表中\*で示す)であった。中止した代表症例の呈示:(発症時56歳女性)1981年発症。1992年TPPV、PEG導入。1993年1月から夫が介護の中心となって在宅療養開始するが、高齢の夫の健康問題でレスパイト入院を繰り返した。2004年4月、夫が糖尿病と椎間板ヘルニアの増悪のため介護を受ける身となり、在宅診療継続不能に。以後2005年11月重症肺炎で死亡するまで、神経病院に入院。その他の2例も看護者の健康問題とともに、患者のALS症状の進行(コミュニケーション障害や情動制止困難等)を介護者が支えきれないことが理由であった。しかしこれらの要因は、表中に記載したように、療養継続患者全般にわたってみられる問題点であった。

以下に、在宅呼吸療養持続困難要因を大別し、当院地域連携室で検討した対応方法について、まとめて記載する。

#### ①主たる介護者自身の問題

- 1) 介護者の高齢化、介護者の疾患罹患
- 2) 介護者間の軋轢
- 3) 配偶者が不在で、仕事をもった子供や血縁者が介護にあたる場合

表 1. 長期在宅呼吸療養症例

		介護者	Duration from			死亡	在宅中 止例	個々の患者での具体的な問題
			onset	TPPV	HMV			
MK	M	母	23	18	15	2002		介護者の高齢化
ES	M	妻	20	18	14	2003		コミュニケーション障害と合併症の重篤化
AW	M	妻	25	25	15			コミュニケーション障害と合併症の重篤化
HM	F	夫	24	13	13	2005	*	介護者の高齢化と介護者の疾病罹患（DM 重症化）
MY	M	妻	25	12	12			
KH	F	夫	22	11	11			介護者間の軋轢
RW	M	妻	23	22	7	2003		コミュニケーション障害と合併症の重篤化
SA	M	妻	15	13	5	2003		介護者の高齢と介護者の疾患罹患（癌疾患）
HT	M	妻	22	20	10			コミュニケーション障害
NM	F	娘	21	19	12	2005		合併症の重度化
KH	F	夫	11	7	7			介護者の高齢化
FI	F	嫁	12	9	9			重度コミュニケーション障害と重度の情動制止困難
TS	M	妻	23	9	9			
SO	M	妻	10	7	7			介護者間の軋轢
KY	M	妻	8	7	7	2003	*	重度コミュニケーション障害と重度の情動制止困難
KS	M	妻	8	6	6	2002	*	重度コミュニケーション障害と介護者の疾患合併（先天股脱）
OH	M	妻	7	5	5			重度コミュニケーション障害
SM	F	夫	13	5	5			
SM	F	夫	9	6	6			重度コミュニケーション障害と介護者の疾患合併（癌疾患）

HMV：在宅人工呼吸療養

#### 4) 経済的問題

これらの問題に対しては、入院回数・入院期間の延長、緊急一時入院制度の利用等（レスパイト）、都の在宅人工呼吸器使用難病患者訪問看護事業の利用、長期療養施設、長期入院病棟・病院の紹介等で対応してきた。

#### ②患者自身の問題

- 1) ALS の進行に伴う身体症状、情動制止困難、コミュニケーション障害等を介護者が支えられない
- 2) 合併症の繰り返しによる介護負荷（入院など）

これらの問題に対しては、疾患や症状の正しい知識の啓蒙、リハビリ等多専門職によるコミュニケーション方法の改善、吸引等の医療処置の正しい指導と普及等を行った。また、関連施設のスタッフの ALS 患者に対する医療・介護教育を受け入れ、協力体制を確立することで、施設ケアの出来る場の拡充に努めてきた。

#### ③行政的支援ネットワークの問題

#### 1) 在宅呼吸療法支援ネットワークが不十分な場合

患者・家族会を通じての情報交換を積極的にすすめるとともに、地域支援ネットワークの再構築のためのカンファレンスの開催等をおこなってきた。

#### D. 考察

TPPV 呼吸療養導入後の在宅呼吸療養中止例はまだ少ないが、現実には家族の介護力に余裕がなく、地域支援ネットワークによる大きな補完がなければ、継続出来ない症例が多い。今後患者・介護者の高齢化に伴い、ますます継続困難な症例が発生する可能性が考えられる。この問題の改善のためには、患者・家族が安心してレスパイトがとれる福祉的緊急入院施設の確保と、福祉的緊急入院で対応出来なくなった患者・家族のための長期療養施設の拡充等、施設ケアの拡充が必要と考えられる。また ALS 患者を受け入れている身障者施設にも、痰の吸引が可能な介護者の存在と、日中夜間も常時対応できる医師の確保が、患者受け入

れと療養継続の上で必要である。さらに、多職種ケアチームメンバーの神経難病に対する理解を高め、いまだ身体的ケアに偏重しがちな TPPV・ALS 患者に対して、真の意味での緩和医療(精神的、スピリチュアルケアを含むトータルケア)を提供していくことが重要と考えられる。

#### E. 結語

TPPV・ALS 患者の長期在宅呼吸療養での継続困難要因について検討した。継続困難要因は、主たる介護者自身の問題、患者自身の問題、行政的支援ネットワーク構築の問題にまとめられたが、とくに急務と考えられる点として、患者・家族が安心してレスパイトがとれる福祉的緊急入院施設の確保と、福祉的緊急入院で対応出来なくなった患者・家族のための長期療養施設の拡充等、施設ケアの拡充が必要と考えられた。

#### F. 健康危険情報

特記事項なし

#### G. 研究発表

##### 学会発表

- 1) 川田明広, 平井健, 長尾雅裕, 清水俊夫, 林秀明: ALS・TPPV 患者呼吸療養実践の経緯, 第 47 回日本神経学会総会, 東京, 5 月, 2006 年。
- 2) Kasahara Y, Michiyama N, Hino H, Ogawa K, Nagao M, Kawata A, Hayashi H.; The significance of respiratory physical therapy (RPT) for ALS patients with TPPV. 17<sup>th</sup> Internal symposium on ALS/MND, Yokohama, Japan, 30 Nov. -2 Dec, 2006.
- 3) Honma M, Nagumo H, Yamanaka Y, Takashita M, Yamaguchi H, Chikaura M, Hino H, Nagao M, Kawata A, Hayashi H.; The communication method for ALS patients with TPPV using a LED sensor to detect eye movement from early phases of the disease. 17<sup>th</sup> Internal symposium on ALS/MND, Yokohama, Japan, 30 Nov. -2 Dec, 2006.

#### H. 知的財産権の出願・登録情報

なし。

## 在宅神経系難病看護の特徴とその普及のための研修体制に関する検討

分担研究者 川村佐和子 青森県立保健大学健康科学部看護学科 教授

### 研究要旨

神経難病者の在宅化がさらに進み、療養条件が厳しさを増す状況下で、訪問看護が果たすべき役割は大きく、それに対応できることを目的に、在宅神経系難病看護の特徴とその普及のための研修カリキュラム骨子および支援体制に関し検討した。結果、訪問看護師が以上の内容を可能とする能力としては、①看護法および疾病、法制度、社会資源についての知識や看護支援技術を基盤とし、②神経系難病利用者の健康問題をマネジメントする力、③家族支援をマネジメントする力、④ケア提供体制をマネジメントする力に分類することができる。とくに、④ケア提供体制をマネジメントする力には 訪問看護提供体制や社会支援環境として必要な制度や資源をつくりあげていくことを含んでいる。また、現状では研修支援体制を支える資源に乏しく、この充実も図っていく必要がある。

### 共同研究者

牛込三和子<sup>2)</sup>、小倉朗子<sup>3)</sup>、本田彰子<sup>4)</sup>

近藤紀子<sup>5)</sup>、松下祥子<sup>6)</sup>、村田加奈子<sup>6)</sup>

原田光子<sup>1)</sup>、幸山靖子<sup>7)</sup>、舘貴美枝<sup>7)</sup>

1)青森県立保健大学、2)群馬大学

3)(財)東京都医学研究機構東京都神経科学総合研究所、4)東京医科歯科大学大学院、5)日本赤十字武蔵野

短期大学、6)公立大学法人首都大学東京

7)青森県立保健大学大学院

### A. 研究目的

神経系難病利用者に対する訪問看護を提供する事業所（ステーション）が少ないといわれている。その原因としては、看護師不足に加えて、技術や経験を持つ人材の不足が指摘されている。そこで、今回は神経系難病看護の特徴（専門的内容）の普及を促進するために、研修カリキュラム骨子を作成し、これを可能とする体制について検討する。

現在、わが国における専門的看護師は、日本看護協会が認定している専門看護師と認定看護師の2種類がある。前者は大学院研究科博士課程（前期課程）又は修士課程に組み込まれた課程（高度専門職業人の育成目的に適合する）で教育される修了者であり、後者は日本看護協会が定めた研修教育を修了した者である。いまだ、難病看護はいずれの課程にも専門分野として特定化されていない。認定看護師養成カリキュラムの中には、難病患者の看護が取り上げられ、訪問看護の対象として重要視されているが、実践に対応できる十分さではいえない。

今回の研究は、訪問看護対象としての特徴をさらに深め、その特徴を構造的に表し、より適切にカリキュラムに

反映させるためのものである。

### B. 研究方法

- 1) 先行論文から関係する資料を収集する。資料を①神経系難病患者の特徴的ニーズ、②特に期待される訪問看護ケア、③看護提供の環境調整、④訪問看護提供事業運営上の調整について分類整理する。
- 2) 専門技術を持つ訪問看護師として、神経系難病を持つ人々を20人以上訪問看護した経験を持ち、その経験を文書として公開しているあるいは神経系難病の訪問看護に関する論文を公開している研究者（本研究協力者）10人で、1)で整理された資料について分析を重ね、討論を行い、体系化を試みた。

### C. 倫理的配慮

本研究資料は既に報告・公開されている文献を用いており、特に倫理的な配慮を必要としていない。

### D. 結果

神経系難病利用者に対する支援について、他の疾患と比較した研究成果も参考にしつつ、討論視点から資料を次のように分類整理した。

- 1) 神経系難病患者のニーズについて
  - ・ 疾患特性から、進行性であるために フィジカルな健康問題が深刻で 医療行為：生命維持支援行為が多い。医師や病棟看護師との連携（連携法や経済的保障が未確立、時間的問題など）
  - ・ 身体的な障害が重度であるため、障害者としての支援も必要である。

- ・ 患者数が少ないため、疾患知識が少ない。（なじみが薄い）
- ・ 成人および高齢期にある人々が多いため、生活責任者としての役割遂行上の課題が多い。
- ・ 重度な身体行動障害をもち、生命の危険と背中合わせの状態での生活を長期に維持し、さらに社会生活者としての生活の質の向上を追及する人々である。
- ・ 難病に関する課題解決を、重度障害や重症状態にある人々の課題解決と重ね合わせて討論することができる社会的思考や行動力をもった人々である。
- ・ 利用者の意思の尊重が重要視される支援が多いことに対して、重度なコミュニケーション障害を克服して、利用者の意思を十分に聞き取る力（文字盤などコミュニケーションツールの使用や時間的ゆとり）

## 2) 特に期待されている訪問看護活動

- ・ 疾患知識や医学的課題解決策に関する知識や技術
- ・ 生命維持に深く関係する生理的事象（呼吸、栄養摂取など）について個別性をもってフィジカルアセスメントする技能（評価および問題解決計画立案に特徴あり。現在の状態のみでなく、今後の進行予測を含んだ評価および予測的な問題対応計画）
- ・ 生命危機と直面している支援活動を安全に行う調整能力（医師などとの調整）
- ・ 生活課題や障害から発生する課題に対する対応（医療的対応を生活にうまくなじませ取り入れる対処法や福祉的課題に対応するチームとの連携、現在ある社会支援制度や資源をすべて活用する対応。現状では社会的支援策がない課題への対処：支援制度の幅広い解釈や例外的扱い。新しい制度の開発にたいする取り組み）
- ・ 社会的行動者（今回の定義：現在の社会的課題を解決しようと行動する人々）としての理解や協力

## 3) 看護提供の環境調整

- ・ 神経系難病利用者に対する訪問看護の知識や技術の普及不足
- ・ 神経系難病訪問看護の知識や技術、用具などの専門的情報発信組織が不足
- ・ 用具など提供過程の未整備（例えば、滅菌ガーゼやコミュニケーションエイドなど簡便に入手できないなど）
- ・ 支援資源の不足（移送手段、緊急入院病床、短期長期の入所施設など）

## 4) 訪問看護提供事業運営上の調整

- ・ 特に期待されている支援機能をもつ訪問看護師が少ない。さらに個別性を考慮すると人材はきわめて少数に

限定されてしまう困難。

- ・ 看護必要時間数（量）は多く、看護提供する者人材が相対的に不足。
- ・ 派遣要求は平準化しているとはいえず人材確保や維持に経営上の対応が困難。
- ・ 経済保障がない支援（主治医との連携時間や利用者のQOL向上のための支援、技術や用具の開発、制度執行機関との交渉など）が多いため経営上の対応が困難。

## 5) 総合的な考え方

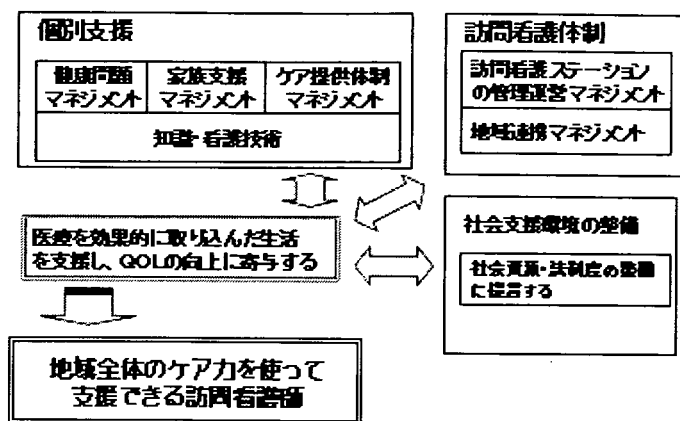
神経系難病利用者の看護は利用者のニーズの特徴からその支援には医療保健福祉、ボランティア活動などあらゆる側面からのサービスが必要であること、訪問看護は自身の職責を十分に果たすこと、ニーズのアセスメントとして他の職員や関係者との連携により解決する課題についてはチーム支援に問題提起するとともに、その課題を解決しようチームが活動するためにマネジメント力を発揮することが必要とされた。さらに訪問看護提供体制をはじめとする現在の地域ケア・システムや資源では充足困難な課題が多くありこれら課題を解決するための開発的な支援活動も取り組んでいく必要がある。個別の知識や技術を研鑽習得するという以上に、それらをいかに柔軟に組み合わせて駆使するか、つまりマネジメント力の重要性である。

そこで、神経系難病利用者のニーズに応える訪問看護師のあり方を総合的に考察し、「個別ニーズに対応するケア全体を把握し、その解決のためにケアをマネジメントして、地域社会全体の力を使ってQOL向上のために支援できること」とまとめた。

## 6) 訪問看護師に必要とされる能力

訪問看護師が以上の内容を可能とする能力としては、①看護法および疾病、法制度、社会資源についての知識や看護支援技術を基盤とし、②神経系難病利用者の健康問題をマネジメントする力、③家族支援をマネジメントする力、④ケア提供体制をマネジメントする力に分類することができる。とくに、④ケア提供体制をマネジメントする力には訪問看護提供体制や社会支援環境として必要な制度や資源をつくりあげていくことが含まれる。この4項目の能力を関係図として図に示す。

## 神経系難病看護の構造



図：神経系難病看護の構造

### 6) 研修カリキュラム骨子と研修支援体制

研修カリキュラムとしてはこれらの能力を高める内容であることが骨子となる。

訪問看護師育成の課題を研修する内容としては、a) 神経系難病利用者を理解するための基本となる看護・医学・社会福祉等の知識や支援技術の習得、b) 知識を組み合わせ実践する力として、神経系難病利用者の障害を克服できるような、コミュニケーション法・健康問題アセスメント法・看護法・他の職員とチームを組める連携法、看護職員が果たすべきリーダーシップ法、訪問看護提供組織の管理運営法に分類できる。後者は、さらにa) 個別対応のマネジメントとb) 組織対応マネジメントに分類される。

実際的な学習方法としては、前者は、知識は自己学習可能なものでもあるが 技術は実際を観察することや訓練が重要であり、予測的なアセスメントを可能とするために経過別の観察力を養っておく必要がある。これらの理由から、隣地実習が必要となる。後者では、前者の起訴的な学習を基に判断力や行動力を養う内容であるが 個別課題のように神経内科病棟などで学習するという方法をとれない。課題に応じて、時間経過(場合によっては年を単位とする経過)・支援体制の状況・環境整備状況(社会制度や資源のあり方など)を総合して活動していく力であるため、課題解決に成功した地域・組織の活動の経験を追体験する見学や実践者の経験の聴取、それらを自身の課題に重ねてシミュレーションしてみる紙上演習などが有効になる。

以上、先行研究から資料を得て 神経系難病利用者に対する訪問看護師研修カリキュラムの骨子についてま

とめた。

### E. 考察

#### 1) 在宅神経系難病利用者に対する訪問看護普及の必要性

神経系難病利用者は従来からその療養の場の確保について困難があった。平成18年度の医療改革によって一部の改善策は実施されているものの総合的にはむしろ困難が増加する方向と予測されている。長期の入院および健康問題による緊急入院に関しても困難が予想されると指摘されている。その結果、増加が予測される在宅療養者の健康問題に関してはさらに深刻さが増加すると予測される。

このような事態の中にあって 訪問看護師が果たす役割は従来よりも重くなっていくと予測される。この事情を背景として 在宅神経系利用者に対する専門的な訪問看護をより確に実施できるよう訪問看護師に普及することは重要な課題である。

#### 2) 神経系難病利用者看護の研修支援資源について

在宅神経系難病利用者のニーズは深刻であり、かつ生活全領域にわたるものである。そのため、対応策は一般的な策を単純に応用するにとどまることはできず、例外的な対応が多くさらに開発的な支援を求められる。しかし、有病者数が少ないために、対応策が普及されておらず、その専門的技術や知識をもつ人材は少ない。例えば、看護系大学においても、実践者からの質問に的確な回答をできるような専門教員をそろえているところは少ない。神経内科病棟数も地域で働く訪問看護師が容易にアプローチできる分布ではない。

現在、この研修で専門的なカリキュラムを有しているコースは、難病対策事業の一つとして、財)難病医学研究財団に委託をされ、実施している「特定疾患医療従事者研修」のみである。平成16年には日本看護協会が主導し、地域の看護協会がALS利用者のたんの吸引(呼吸管理法)に関して多数の研修が行なわれた。しかし、これは痰の吸引に関するものであり、継続されているとは限らない。また 知識の入手に関しては 難病医学研究財団が提供する「難病情報センター事業」や国立療養所神経筋難病研究グループが提供する「神経筋難病情報サービス」などがあるが看護に関する専門性をもつものではない。

今後の課題としては 全国に散在する神経系難病利用者を担当する訪問看護師が実践のための資料を容易に得られるよう、研修を受ける機会を提供でき、実践過程で必要となる資料入手や実践法について支援できるネットワークやその提供組織を工夫する必要がある。

文献

1. 厚生省特定疾患報告書「難病の治療・看護に関する研究」(班長小山善之)(1975年～1978年)
2. 平成7年度「特定疾患患者療養生活実態調査報告書」その1解析編 1～2、その2資料編 1～3、厚生省特定疾患難病のケア・システム調査研究班(班長廣瀬和彦)
3. 1996. 3. 1997年度厚生省特定疾患調査研究班社会医学部門「特定疾患に関するQOL研究」報告書(班長福原)
4. 松下祥子他:保健所における難病保健活動に関する研究、厚生科学研究特定疾患対策研究事業、特定疾患の疫学に関する研究班平成12年度研究業績集(2000)
5. 川村佐和子他:厚生労働科学研究費補助金厚生労働科学特別研究事業 ALS患者にかかる在宅療養環境の整備状況に関する調査研究報告書(2004)
6. 平田幸子(2000):難病と共に生きる、公衆衛生、Vol.64, No.12,p852-855
7. アメリカ ALS 協会:ALS マニュアルーALSと共に生きる 二、株式会社日本メディカルセンター、2001
8. 飯塚泰子、土井涉他(2003):京都市難病患者の実態調査の結果の検討、日本公衆衛生雑誌、第 51 卷、第 4号、p280-286、2003
9. 中島孝(2005):難病ケアと問題点ーQOL の向上とは、臨床神経学、第 45 卷、第 11 号、p994-996
10. 全国訪問看護事業協会:平成 17 年度 厚生労働省老人保健事業推進費等補助金、専門特化型訪問看護ステーションのサービス提供体制に関する調査研究事業 研究報告書(2006)
11. 牛久保美津子:在宅 ALS 介護に関わる非医療職者の吸痰技術習得のための簡易型吸引訓練具の開発、日本難病看護学会誌、Vol.11, No.2, p161-169. 2006.

## パーキンソン病治療にかかる薬剤費に関する研究

分担研究者 久野 貞子 国立精神・神経センター武蔵病院 副院長

### 研究要旨

パーキンソン病連続218名の患者1日あたりの、抗パーキンソン薬の薬価を合計し、重症度・問題症状との関連を検討した。全体の平均は1414±1070円で性別で差はなかった。Yahr重症度が上がるにつれて、薬剤費は増加したが、4度から5度になると減少した(Yahr1:226±250円、Yahr2:1100±944円、Yahr3:1519±999円、Yahr4:1823±1305円、Yahr5:702±500円)。罹病期間とともに薬剤費は増加するが、年齢が高くなると薬剤費は減少する傾向を示した。運動合併症を持つ患者群のほうが持たない患者群より有意に薬剤費が高かった。精神症状がある患者群のほうがない患者群より薬剤費は低かった。パーキンソン病症状の進行とともに薬剤費は増加する。精神症状により抗パーキンソン薬の服用が制限されると薬剤費も減少する。運動合併症が薬剤費負担に影響する。

### A. 研究目的

パーキンソン病治療の主体は薬物治療である。その薬剤費について、影響を与える要因を明らかにすることを目的とした。

薬剤費も減少する。ジスキネジアや日内変動など運動合併症が薬剤費負担に影響する。

### B. 研究方法

パーキンソン病連続218名(男性72名、女性146名)の1日あたりの、抗パーキンソン薬の薬剤費を計算した。パーキンソン病重症度・問題症状と薬剤費の関連を検討した。

### C. 研究結果

全体の平均は1414±1070円で性別で差はなかった。Yahr重症度が上がるにつれて、薬剤費は上昇したが、4度から5度になると半分以下に減少した(Yahr1:226±250円、Yahr2:1100±944円、Yahr3:1519±999円、Yahr4:1823±1305円、Yahr5:702±500円)。罹病期間とともに薬剤費は上がるが、年齢が上がると薬剤費は減少する傾向を示した。ジスキネジアや日内変動など運動合併症をもつ患者群のほうが持たない患者群より有意に薬剤費が高かった。幻覚妄想など精神症状がみられる群のほうが精神症状を持たない群より薬剤費は低かった。

### D. 考察

パーキンソン病症状の進行とともに薬剤費は上昇するが、末期に精神症状がみられるようになると抗パーキンソン薬の服用が制限され薬剤費も減少すると考えられた。また、ジスキネジアや日内変動など運動合併症が薬剤費負担に影響することが示された。

### E. 結論

パーキンソン病症状の進行とともに薬剤費は上昇する。精神症状により抗パーキンソン薬の服用が制限され薬



## 難病の音楽療法・パーキンソン病に関する研究

分担研究者 久野 貞子 国立精神・神経センター武蔵病院 副院長

### 研究要旨

2005年9月～2006年8月の期間に療法的音楽活動に参加した25名のパーキンソン病患者（Yahr2-3）に対して、データ分析と聞き取り調査を行った。36%の患者が目標達成できたと自己評価、92%が継続する事の大切さを認識できた。目標設定は、症状改善の助力と意欲向上につながる。専属の音楽活動メンバーによる緊張感と生演奏がスピリチュアルに大きな影響があり、患者の心に浸透する。音楽を通してコミュニケーションが確立し、心身の活性化につながる。音楽療法を継続・習慣化することで、残存機能を有効に活用できる。楽しみや生きがいを持ち続けることが、生活意欲の向上につながる。症状改善には、個人目標を設定した療法的音楽活動が有効である。また看護師の役割は、患者の選定、個人の目標設定と評価、プログラム調整のため、患者の意向を音楽活動メンバーに伝達することである。

### A. 研究目的

パーキンソン病で入院の患者に対して症状改善と意欲向上につなげる事を目的に、個別の目標を設定し療法的音楽活動を試みた。看護師の役割を報告する

見守り、プログラム調整のため、患者の意向を音楽活動メンバーに伝達することである。

### B. 研究方法

期間:2005年9月～2006年8月

対象:療法的音楽活動に参加した25名のパーキンソン病患者（Yahr2-3）

調査方法:データ分析と聞き取り調査

対象者のプライバシー等の権利を尊重し保護する。

### C. 研究結果

患者の期待は、発語の改善が多かった。顔の表情・声の大きさ・動作で評価した結果、療法を重ねる事で評価は高くなるが、男性はセッションに馴染むまで時間を要した。36%の患者が目標達成できたと自己評価、92%が継続する事の大切さを認識できた。

### D. 考察

個人への働きかけは、患者の満足感につながる。目標設定は、症状改善の助力と意欲向上につながる。専属の音楽活動メンバーによる緊張感と生演奏がスピリチュアルに大きな影響があり、患者の心に浸透する。音楽を通してコミュニケーションが確立し、心身の活性化につながる。

### E. 結論

音楽療法を継続・習慣化することで、残存機能を有効に活用できる。楽しみや生きがいを持ち続けることが、生活意欲の向上につながる。症状改善には、個人目標を設定した療法的音楽活動が有効である。また看護師の役割は、患者の選定、個人の目標設定と療法の評価と

## 在宅神経難病患者の療養支援における特定機能 病院の役割：難病患者地域支援ネットワーク事業

分担研究者 熊本 俊秀 大分大学医学部 教授

### 研究要旨

我々は、在宅難病患者の療養支援における専門病院、とりわけ大学附属病院（大学病院）の在り方を明らかにする目的で、平成 8 年から大分県難病患者地域支援ネットワーク事業に積極的に参加し、理学療法士、ソーシャル・ワーカー、保健師とともに神経難病に対する定期検診・医療相談活動を行ってきた。この保健所における医療相談事業・巡回指導事業は患者のニーズがあり、また、患者の QOL 向上に少なからず寄与し得た。今後、難病患者の在宅療養が推進され、いっぼう医療環境の変化に伴い、とくに地方を中心にそれを担う医師や訪問看護師などの療養支援スタッフや施設の減少が懸念される中、保健所の難病医療への取り組みの重要性が一段と増してくるものと思われる。そのためには、医療相談事業・巡回指導事業をはじめ未だ十分に機能していない難病患者地域支援ネットワーク事業の質の向上を図り、それを担うスタッフの熱意のみに左右されない、標準化された方法の開発とその評価システムの確立が必要である。

### 共同研究者

迫 祐介：大分大学医学部脳・神経機能統御講座（第3内科）・助手

石井とも子：小野内科病院神経内科・部長

佐藤京子：大分県中津保健所・保健師

吉田妙子：大分県中津保健所・保健師長

小野重遠：大分県中津保健所・保健所長

### A. 研究目的

在宅難病患者の QOL を向上させるためには地域における質の高い、こころ豊かな療養支援が大切である。我々は、在宅難病患者の療養支援における専門病院、とりわけ大学附属病院（大学病院）のあり方を明らかにする目的で、平成 8 年から大分県難病患者地域支援ネットワーク事業である保健所における医療相談事業・巡回指導事業に積極的に参加し、神経難病患者に対する定期検診と医療相談を行ってきた。今回は、10 年間のこうした活動の実績を踏まえて、その問題点とあり方について考察した。

### B. 研究方法

#### 1) 大分県難病患者地域支援ネットワーク事業

平成 8 年に大分県健康対策課より依頼を受け、大分県の中核都市である中津（県北）、日田、玖珠（県西）、臼杵、佐伯（県南）の 5 保健所が行う医療相談事業、訪問指導事業を担当した。ネットワーク事業は、国・県の難病対策

事業の軸を成し、ほとんどの都道府県および政令都市で行われているが、我々は担当するにあたって、当科の 5 人の日本神経学会専門医を各保健所に、いわば嘱託医的に担当させ、医療相談、あるいは訪問指導実施日のみならず、それ以外の保健所が行う難病事業にも可能な限り同一医師が協力し、日常の保健師の相談にも応じるようにするとともに講演会等にも参加することを申し合わせ、その旨健康対策課を通じ上記の 5 各保健所に通達するよう要望した。各事業への参加は、担当医師が直接個別に各保健所長から依頼を受け、内容、日時等については担当保健師と相談して決めた。

#### 2) 中津保健所の医療相談受診者についてアンケート調査

こうしたネットワーク事業に基づく保健所の医療相談事業、訪問指導事業が在宅療養中の難病患者の quality of life (QOL) の向上に役立つのか否かを明らかにするために、中津保健所の医療相談会を受診した患者 20 人について、McGill 大学が開発した McGill QOL questionnaire (MQOL) を用いて QOL 調査を行った。<sup>1), 2)</sup> 対象には療養型病院に長期入院中の神経難病患者 16 人および神経内科専門医にかかっているが、保健所の医療相談および訪問指導事業を一度も受けたことがない神経難病患者 46 人である。また、我々が取り組んでいる医療相談・訪問指導事業の評価の目的で、平成 18 年 11 月に中津保健所の医療相談会を受診した 37 人について予め作成したアンケート調査票を用いて調査した。

### C. 研究結果

#### 1) 大分県難病患者地域支援ネットワーク事業

5 保健所のうち、10 年間、継続できたのは、中津保健所のみであった。1 保健所では、管内に本プロジェクトに参加していた神経内科専門医が赴任し、以後、その医師が本事業を担っている。他の 3 保健所では継続できなかったが、その理由は、「ただ義務を果たす」、「医師なら誰でもよい」といった難病医療に対する保健所側、担当医師側の理解と熱意不足によるものと思われた。

比較的うまくいった中津保健所管内の状況は、新中津市のみを管轄し、新市は大分県北に位置し、旧中津市、耶馬溪町、本耶馬溪町、山国町、三光村の市町村合併により人口は 86,468 人（男 40,785 人、女 35,292 人）である。市内には旧国立から移譲された中津市民病院があるが、市内には神経内科専門医は 1 人もいず、県外からの非常勤医師が週 1 日、市民病院で診療に当たっている。中津市における特定疾患受給者は 313 名で、うち神経難病は 125 人である。介護サービス・施設等は 56 件である。

医療相談会への広報は、特定疾患受給者および過去に本相談会を受診したことのある患者については、保健師が直接患者に連絡した。また、市報を通じて、特定疾患未受給者にも受診を呼びかけるとともに、特定疾患以外の一般の神経疾患患者も受付けた。また、主治医から日常の診療の一環として診断依頼を受けた。

スタッフは、現在、神経内科医 3 人、理学療法士 2 人、市のソーシャル・ワーカー(SW) 2 人、保健師 3~4 人である。また中津市のパーキンソン病友の会「たんぼぼ」からのボランティア参加もある。訪問指導では、検診医、保健師の他に保健所長、主治医、ときにヘルパー、ケア・マネジャーも参加した。医療相談のメニューは、医師による神経内科検診・医療相談、理学療法士によるリハビリ相談・実技指導、SW による福祉相談、保健師による看護相談で、患者自身の意思で自由に希望する相談や指導を受けることができる。このサービスは毎年、6 月と 11 月の 2 回行った。

各相談会終了後、スタッフ全員で症例検討会を行い、全例について問題点を抽出し、事後指導を策定した。医師は、問題リストとその対応の指示を含めた検診結果報告書を作成し、必要に応じ、主治医に送付した。要精査者や要治療者については、適時、大学病院を含む神経内科専門医への受診指導、あるいは入院措置等の対応を行った。

10 年間に受診した患者数は延べ 386 人であった(図

1)。初期は、巡回指導で年 2 人程度であったが、平成 11 年からは保健所における医療相談を行い、受診者が次第に増加し、平成 17 年からは医師 3 人体制で行った。受診者の主な疾患は、パーキンソン病関連疾患が最も多く、ついで脊髄小脳変性症、変形性頸椎症、後縦靭帯骨化症、筋萎縮性側索硬化症などの特定疾患で、それ以外の多彩な神経疾患もみられた。

2) 中津保健所の医療相談受診者に対するアンケート調査結果

①MQOL 質問表を用いた QOL 評価: 中津保健所で医療相談・訪問指導を受けた患者、神経内科専門医にはかかっているが、保健所の医療相談・訪問指導を受けたことのない患者および療養型病院に長期入院中の患者における MQOL の平均総スコアは、各々  $16.6 \pm 14.3$ 、 $13.9 \pm 13.8$  および  $7.4 \pm 15.9$  であった。本医療相談・巡回指導に受診した患者は、長期入院患者より有意にスコアが高く( $P < 0.05$ )、また、非医療相談・訪問指導患者とは有意差はなかったが、QOL は良かった。

②医療相談・巡回指導についてのアンケート調査結果: アンケートには受診者 37 人中 32 人が回答した。「検診・医療相談会はどうして知ったか」の設問には、21 人が保健所からの案内、7 人が市報で知ったと答え、中には主治医から受診するよう勧められた人(2 人)もいた(図 2)。「受診回数」は 13 人が新患、24 人が再受診者で、9 人が 5 回以上であった(図 3)。「医療相談の回数」は 23 人が、「年 2 回ぐらいが良い」と答え、「受診の目的」は 32 人が「神経内科検診・医療相談」、6 人が「リハビリ相談・実技指導」であった。こうした医療相談は、全員が「よかった」、「非常によかった」と回答した。「検診医は、同じ医師がよいか」という設問に対しては、22 人が「同じがよい」と答えたが、「変わったがよい」も少なからずみられた(図 4)。「検診後の事後指導」については再受診者の 17 人は「対応してくれる」と答えたが(図 5)、「保健所からの連絡方法」については、「文書」および「電話」が 28 人と圧倒的に多く、「訪問」と回答したのは、わずか 1 人のみであった(図 6)。27 人が、こうした「保健所での検診・医療相談」は「行うべき」、5 人が「しないよりした方がよい」と答えた。そして、「療養生活に相談会は役立っているか」については、24 人が「はい」、4 人が「まあまあ」であった。「検診・医療相談は神経内科医以外の医師でよいか」の質問に 30 人が「神経内科医がよい」と答えた。しかし、何はさておき全員が「地域に神経内科医、または病院が欲しい」と答えた。

以上のアンケート調査の結果からは、医療相談事業・

巡回指導事業に神経内科専門医および理学療法士、SW、保健師によるチームが参加することにより、1) 神経難病患者の QOL 向上に少なからず寄与し得る、2) 神経難病患者の早期発見と定期的評価による問題の把握とその対応が可能となる、3) ネットワーク事業のシステム化と質の向上に寄与できる、4) 同じ医師が長年にわたって定期的にかかわることによって、成果はより一層上がる、5) とくに神経内科専門医がいない地域では、神経疾患の専門医外来の役割を果たす、などの成果が得られた。

#### D. 考察

大学病院は、先進医療の推進と新しい治療法の開発研究を行うとともに、こころと伎倆をもった有能な医療人を育成し、社会に提供する役割があるが、とくに人口が少なく農山村部を多くかかえる地方にあっては、大学病院は地域住民の基幹病院として専門的立場から直接的に難病患者の在宅療養支援にもかかわりざるを得ない。しかし、大学病院がこのような課題に積極的に関与すべきかどうか疑義も多く、また、かかわるとしても標準化された方法論もなく、concept もない。我々はそれを明らかにする目的で国・都道府県が行う難病対策事業であるネットワーク事業の一環として行われる保健所における医療相談事業・巡回指導事業に積極的に参加し、神経難病患者に対する定期検診と医療相談を行ってきた。

平成 8 年度から 5 保健所でスタートしたが、我々の取り組みのキーポイントは、各神経内科専門医が担当する保健所を決め、同一医師が同じ保健所で検診と医療相談を行うように配置したことである。しかし、10 年間継続できたのは、中津保健所だけであった。それには種々の理由があるが、主因は基本的に難病医療に対する保健所、担当医師の理解と情熱不足によるものであった。換言すれば中津保健所では、熱心な難病担当の保健師、保健師長、所長、そして担当医師が偶々いたということにつきる。それを担う関係者の熱意の有無で事業が成功したり、しなかったりする事実、本ネットワーク事業が未だ十分に確立されていない、地域によっては必ずしも定着していないことを意味する。また、本事業を実践するための標準化された方法もなく、その評価システムすらないことを示唆するものである。

中津保健所では、初期は訪問による巡回指導を行ったが、平成 11 年度からは、保健所で実施される医療相談を行うようになって多くの患者が相談に来るようになり、その数は年々増加している。毎回、平均 3 割が新患で 7 割が再受診者である。こうした相談者数の増加の理由は、管

内に非常勤の神経内科専門医が 1 人しかいないという医療状況があるが、①対象を特定疾患受給者に限定せず、市報を通じ、非受給の特定疾患患者のみならず、難病の早期発見の目的で一般の神経疾患患者にも受診を呼びかけていること、②地域の主治医からの紹介があること、③対象者、人数を制限せず、相談希望者の全てに応じていること、④医療相談は、複数の神経内科専門医、理学療法士、SW、保健師がチームとなって各々の専門領域の比較的濃厚な評価と指導等のサービスを提供していること、⑤要精査者、要治療者に対して、その程度に合わせた事後指導を速やかに行うことが可能なこと、などが挙げられる。

本事業の意義と問題点を明らかにする目的で、医療相談に来た患者を対象に行った MQOL を含むアンケート調査の結果からは、次の成果等が得られると判断された；1) 神経内科専門医および理学療法士、SW、保健師によるチームによる定期検診と医療相談活動は、患者の QOL 向上に少なからず寄与し得る、2) 神経難病患者の早期発見と定期的評価による問題の把握とその対応が可能となる、3) ネットワーク事業のシステム化と質の向上に寄与できる、4) 同じ医師が長年にわたって定期的にかかわることによって、成果はより一層上がる、5) とくに神経内科専門医がいない地域では、神経疾患の専門医外来の役割を果たす。しかし、検診と医療相談活動そのものはうまくいっているが、その後の患者の療養支援に十分役立つ事後指導ができていないなどの問題点が残されている。

以上の結果からは、ネットワーク事業の一環として保健所で行われる神経難病の医療相談事業・巡回指導事業に大学病院、あるいは基幹病院の専門医が直接参加することは地域貢献という点からも意義があることと思われる。しかし、現在の医療環境は極めて厳しく、こうした事業に大学病院や基幹病院ばかりでなく、地域の一般病院に勤める専門医が参加することが困難になってきている。国の低医療費政策を背景に健康保険制度の破綻から市場原理主義政策が導入されたが、その結果、一般病院はもとより大学病院まで病院経営の効率化が重視され、がん・脳卒中など急性期医療中心の政策（病院は急性期医療を、難病などの慢性期患者は在宅療養で）が推進され、難病医療から撤退する医療機関が出てきている。この市場原理主義政策は、教育・研究機関運営にも導入され、その政策として打ち出された新臨床研修制度の導入は地方の大学病院や基幹病院に医師がいない状況を生み出した。そんな中で地方では、専門医はもとより医師、

看護師が減少し、大学病院は地域の医師不足病院に専門医や医師を派遣できない、また、スタッフ不足と経営効率化の中で多忙をきわめる大学病院や基幹病院の医師達に難病医療を担い、療養支援を行う余裕はない。いっぽう難病患者の在宅療養推進といっても、まだまだ地方では在宅療養支援診療所は皆無に等しく、また、訪問看護師や訪問看護ステーションなど、在宅療養支援スタッフや施設も減少化の傾向を示している。また、この現象は、大都市よりも地方で、地方でも、都市部に比べ農山村部を多くかかえる地区で著しく地域格差が広がっている。中津保健所管内は、まさにそのような地区である。

このような医療環境の変化の中で、誰が難病医療、難病患者の療養支援を担うのか。病院か、保健所か、当事者である患者団体か。従来から、地域における難病医療は、患者を中心にこれらの三位一体の取り組みの重要性が叫ばれてきたが、そのシステム化が完成しない前に病院にその余裕が無くなってきた。保健所は保健行政機関の末端にあり、公共性をもった難病医療のキー機関の1つである。少なくともネットワーク事業を推進し、医療相談事業・巡回指導事業を展開しながら、難病患者の療養支援の実践と地域における難病医療の評価と指導を行う機関である。とくに現在のように難病患者にとって一段と厳しくなる医療環境にあっては、保健所に対する期待は大きく、既存のネットワーク事業の実質的なシステムの確立と向上化、事業内容の標準化とその実績評価が必須である。そのための予算措置、難病専門保健師の育成と同一保健所における定着化、さらに難病専従医師や難病医療専門員（コーディネーター）の配置などの充実化が必要である。

いっぽう難病患者の会などの当事者による難病医療事業の展開も重要である。NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会や米国筋ジストロフィー協会 (ADA) などの取り組みはその好例である。今後、ますます発展していくことと思われる。

## E. 結論

1) 大分県難病患者地域支援ネットワーク事業に神経内科専門医として積極的に参加し、理学療法士、SW、保健師とともに保健所における医療相談、巡回指導を10年間行ってきたが、医療相談・巡回指導事業は患者のニーズもあり、また、患者の QOL 向上に少なからず寄与し得る。

2) 10年間継続できたのは1保健所のみで、ネットワーク事業は、そのシステムおよび評価法は未だ確立してい

ず、その良し悪しは保健所および参加スタッフの熱意に拠るところが大である。本事業の質の向上のためには、それを担うスタッフの熱意のみに左右されない、標準化された方法とその評価システムの確立が必要である。

3) 今後、難病患者の在宅療養が推進され、とくに地方を中心にそれを担う医師、訪問看護師をはじめ療養支援スタッフや施設が少なくなる中で、保健所の難病医療への取り組みはその重要性を増してくると思われる。

謝辞: アンケートのまとめおよび図の作成をして頂いた当教室の梅木裕子氏に深謝する。

## 参考文献

- 1) Cohen SR, Mount BM, Strobel MG, Bui F: The McGill Quality of Life Questionnaire: a measure of quality of life appropriate for people with advanced disease. A preliminary study of validity and acceptability. *Palliat Med* 1995;9:207-219.
- 2) 熊本俊秀: 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2報): 在宅患者のQOL. 厚生労働科学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(Quality of Life, QOL)の向上に関する研究班」平成12年度総括・分担研究報告書, 2001, p16.

図1 受診者延べ人数

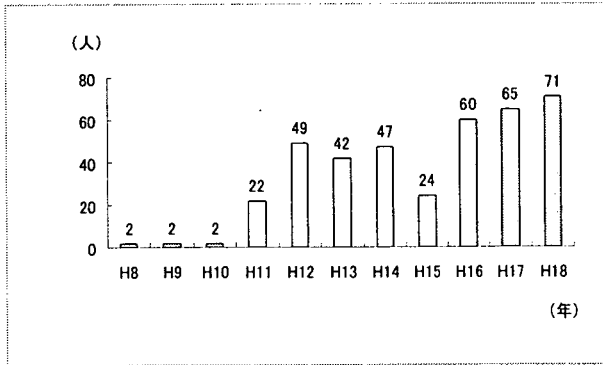


図2 アンケート調査結果

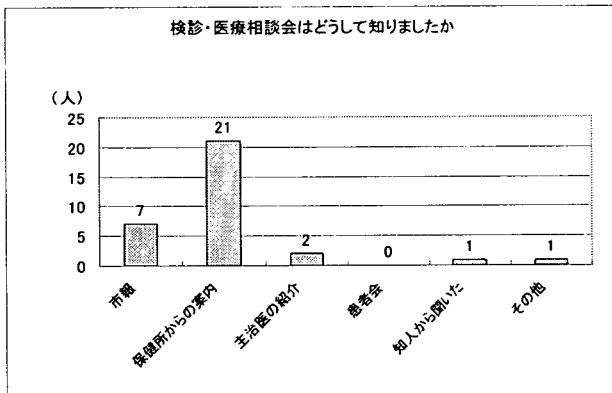


図3

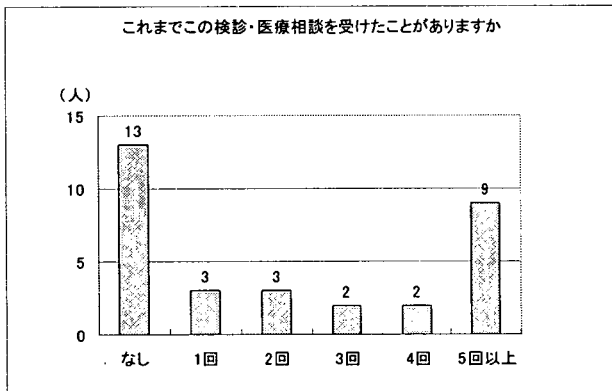


図4

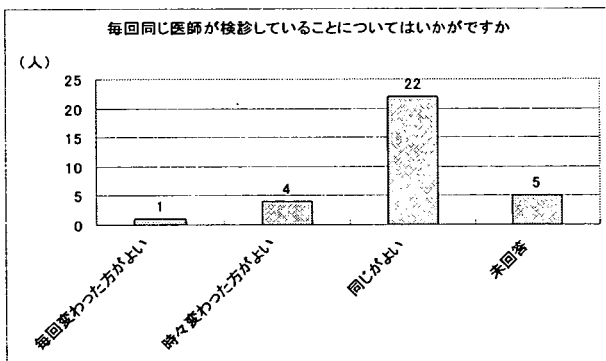


図5

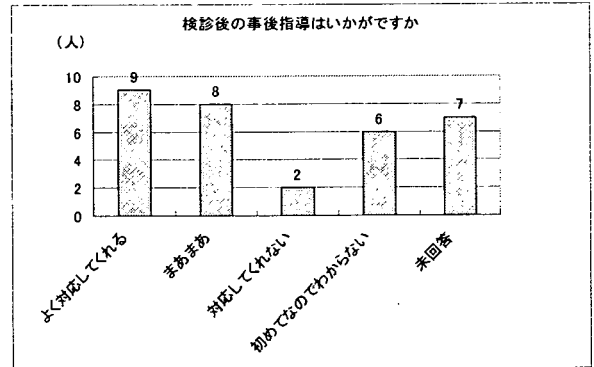


図6

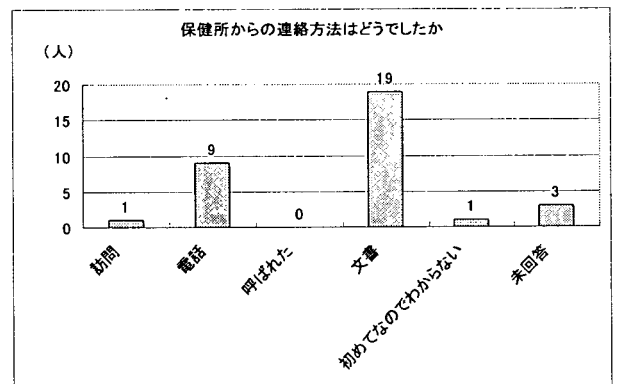
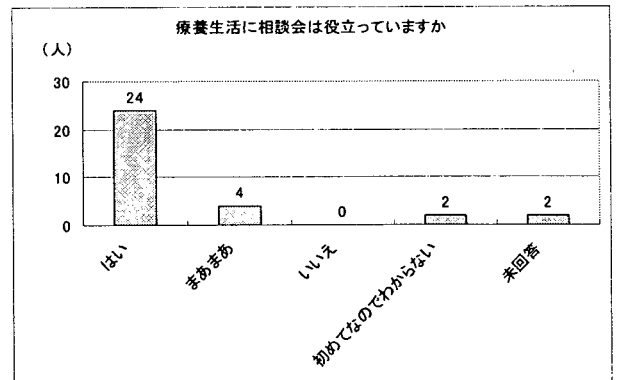


図7



## 在宅呼吸器を導入した筋萎縮性硬化症(ALS)3症例の検討

分担研究者 黒岩 義之 横浜市立大学医学部神経内科 教授

### 研究要旨

ALS患者の介護者のQOLは、神経難病患者の介護者に比べ、制限されており、個人の努力や、居住地域に寄らない均一な介護サービスの提供ができる制度と、介護の破綻を生まないための、使いやすいレスパイト入院の制度を整備することが必要と考えた。

### 共同研究者

釘本千春,西山毅彦,鈴木ゆめ,児矢野繁,岸田日帯  
清野うらら(横浜市立大学医学部神経内科)

### A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者で、在宅呼吸器導入を行った3症例を検討し、在宅療養支援に関わる問題点を明らかにする。

### B. 研究方法,対象

#### 1)在宅呼吸器導入を行っている

ALS 3症例の事例を検討

#### 2)介護者のQOLをSF-36で評価,検討 (倫理面への配慮)

介護者各々に、研究の目的を説明し、文書で同意を得てから、聞き取り調査やSF-36を行った。

### C. 研究結果

人工呼吸器を装着し、在宅療養に移行した3症例の介護導入経過を通して

①ALS症例の経験のある、又はALSについて詳しいケアマネージャーが担当になることで、在宅介護導入が非常にスムーズに行くこと②地域により、レスピレーターを付けたような重症患者に対する介護力に差がある可能性③介護者の積極性により、患者のQOLに差が生じる可能性があることがわかった。地域間における介護力の差は、悪性疾患のターミナル、呼吸器を付けた慢性呼吸不全患者など、ALS以外の重症患者の数に影響を受けると考えられた。

症例1では、介護力の足りない分、訪問看護師の知人などのつてを使いボランティアを導入するなど、家人の積極的な介入で介護力を充実させていた。症例3では、患者の支援者が中心となり、患者搬送の方法や、病院関係者、行政の力では見つからなかったケアマネージャー、訪問看護

師の導入が行えた。

今回、我々は介護者のQOLも同時に評価を行った。年齢をそろえた国民標準値と比べて、ALS患者の介護者のQOLは、日常役割機能の身体と精神で低い傾向であった。

また、昨年我々が行った、ALS以外の神経難病患者の介護者のQOL評価と比較したところ、ALSの介護者では他の神経難病に比べ、身体的、精神的に負担の大きい状況にある事がわかった。

### D. 考察

現在、ALSの充実した介護のためには、行政などの支援だけでは不十分で、個人の努力がかなり必要とされる。

患者の経済力、家族の積極性、周囲の環境によりQOLは影響されると思われる。患者の居住地や、家人の努力に左右されない、同じレベルのサービスが提供されるべきと思われる。介護者のQOLは、他の神経変性疾患と同じかそれ以上低下している。一見、在宅介護がうまくいっているように見える家庭で、介護者のQOLは高いと考えられている症例①でQOLが極端に低下していたことから、介護者のQOLを評価し、QOLが低いような場合には、レスパイト入院の積極的な利用を勧める事で、介護の破綻を未然に防ぐ事につながるのではないかと考えられた。

### E. 結論

ALS患者の介護者のQOLは、神経難病患者の介護者に比べ、制限されており、個人の努力や、居住地域に寄らない均一な介護サービスの提供ができる制度と、介護の破綻を生まないための、使いやすいレスパイト入院の制度を整備することが必要である。

患者・家族の QOL を支える要因とその援助  
— 難病を巡る様々な局面における態度の分析から —

分担研究者 後藤 清恵 新潟大学医歯学総合病院 生命科学医療センター  
独立行政法人国立病院機構 新潟病院

共同研究者

中島孝 独立行政法人国立病院機構 新潟病院

神経難病が治癒への希望をもてない進行性の慢性疾患であることから、患者・家族の Quality of Life (以下 QOL と記載) の維持、向上の重要性が指摘され、多方面からの検討と実践が行われている。我々もこれまで患者や家族のサポートグループの実施や支援者の教育などを行ってきた。人々の QOL は個人差と多様性を含み、数量化が難しいため、いわゆる既存のスケール法では評価できず、模索が続いてきた。この状況の中で Narrative Based Medicine への注目は、患者・家族の語りを通して理解を進め、患者・家族の側に立つ手法として大きな可能性を示してくれている。さらに、この Narrative Based Medicine の手法をあわせもち、QOL の量的評価と質的評価の両者を満たす方法として、SEIQOL (Schedule for evaluating of individual QOL : 個人の生活の質評価法)、SEIQOL-DW (Schedule for evaluating of individual QOL-direct weighting : 生活の質ドメインの直接的重量分析法) が紹介されたことで、評価可能性が広がってきている。この方法は、人の生活の中で最も大切なもの(領域)を5つ、被験者から引き出し、その後それぞれの領域の満足度(レベル)を記録、デスク(円盤)を利用して5つの領域の相対的な重要性を決定してもらうというものである。

我々の昨年の報告では、ALS 患者の QOL は在宅医療を支える家族の QOL と連動すること、さらに家族の価値観・行動特性が告知の受けとめ方、呼吸器装着・非装着の選択、介護の姿勢に関係すること、加えてその家族の行動特性には、「個別化の尊重」と「同一化の尊重」という2タイプのあることを報告し、QOL を支える要因は以下のように患者・家族の価値観と深く関係していること確認した。

ALS 患者・家族の QOL

- ① ALS 患者の QOL は在宅医療を支える家族の QOL と連動する

- ② 家族の価値観・行動特性が告知の受けとめ方、呼吸器装着・非装着の選択、介護の姿勢に関係する
- ③ その家族の行動特性には、「個別化の尊重」と「同一化の尊重」という2タイプがあった

さて、SEIQOL-DW における「生活の中で大切なもの(領域)」とは、人々の価値観の構成内容であるとして、昨年の我々の報告と一致し、その把握が患者・家族の QOL の理解や支援に大きな示唆を与えてくれるとしている。しかし実践の中で、患者・家族にその5項目を挙げてもらうことは至難であると感じている。また私が遺伝カウンセリングに携わるようになり、将来の病気を予測できるが、治療法の確立していない病気の遺伝子診断を希望する人々やその家族には、当然のこととして治ることが評価軸でない自己決定の心理過程が存在することが理解できた。そこでは、QOL を支える要素として人々の価値観の重要性を理解した上で、その以前に価値観に触れるコミュニケーションの在り方が重要であった。本発表では、遺伝性神経疾患患者・家族の面接におけるコミュニケーションから、象徴的にその心理が表現されている語りを紹介し、Cue に関する項目の抽出を試み、患者・家族の QOL を支える介入モデルを提案する。

1. 方法

遺伝性神経疾患4例及びミトコンドリア脳筋症1例の本人及び家族の面接から、象徴的にその心理が表現されている語りを紹介し、SEIQOL-DW の Cue に相当する項目の抽出を試みる。

2. 症例

- ・ハンチントン病 3例
- ・脊髄小脳失調症3型(マチャド-ジョセフ病) 1例
- ・ミトコンドリア脳筋症 1例

4例は常染色体優性遺伝病、1例は母系遺伝病である



### 3. 結果

#### 症例1 “世間体-社会生活”

ハンチントン病 57歳 女性  
2003年確定診断 在宅で家事を何とかこなす

本人	夫
私はこれから不安で眠れない。 放っておいてもらった方が考えないで済む。 そっとしておいて欲しい。	保健所を含む地域の人には妻と交わって欲しくない。 子どもにも、多の誰にも病気について話すつもりはないし、知られたくない。 わたしの胸の中だけにしまっておくつもり。

#### 症例2 “親の責任-家族”

ミトコンドリア脳筋症(MELAS) 12歳 男性  
2003年 確定診断  
痙攣、傾眠、嚥下困難、自力による体位交換困難で入院中

母親(30歳代で糖尿病発症)	父親
診断を受けた段階で「光が射すことはない」と覚悟した 呼吸器をつける人は何を希望にしているのですか、私は延命治療に反対です。 私が寂しいからと延命治療はいけないと思います。	本人も「死ぬのは怖くない？」と言います。そこまでして生きていたくないと思います。 死んだ実母の呼吸器装着の経験から、よい思い出ない。人として死ぬことは自然に任せるべきと考えます。

#### 症例3 “結婚-家族”

ハンチントン病 38歳 女性  
2002年 確定診断 全面介助、こだわり強く入院中

本人	夫
病気が治らないのはわかっています。	無駄な動きが目立っても受診拒否 病気を知りたくないのだと理解 私が面倒みるしかない、誰も引き受けてくれない。

#### 症例4 “家族”

ハンチントン病 49歳 男性  
2001年 確定診断 全面介助にて入院中、オムツ装着に拒否、不穏

妻	長男
病気の人は離婚できないと考えている 夫ではなく、かわいげのない子どもと思っている	インターネットで知り、ショックだった 家族には知られないようにしている 妹には話していない 家族を支えるのが自分の役目 病気であっても父親であることは変わらない 自分は病気になったらなつたで、生きていくし、時間を大切にしたい 結婚の際には診断が必要と思う、そうしなければ詐欺になるから

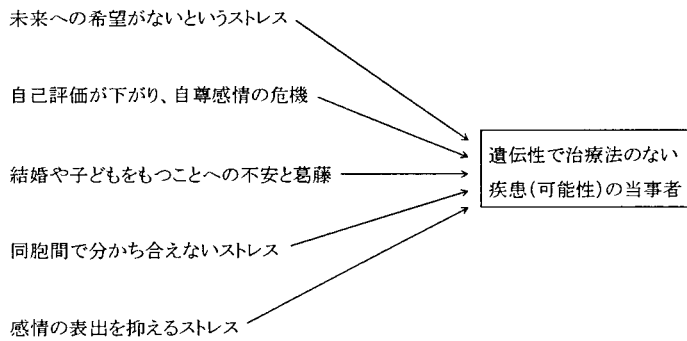
#### 症例5 “責任感-結婚”

脊髄小脳失調症 3型(マチャド-ジョセフ病)  
29歳 男性  
2006年 発症前遺伝子診断

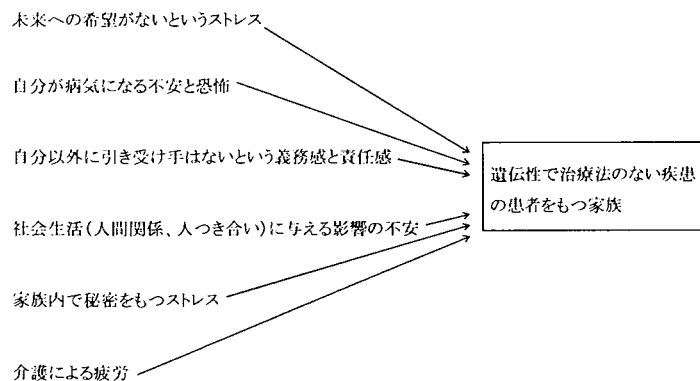
本人	父親
結婚で相手に迷惑かけたくない 子どもに自分と同じ思いをさせたくない 調べることができる時代に生きて、調べたいと思うのが普通良かったと思います	そこまで考えてくれるのは有り難いが、頑張らなくてもいい 息子は結果がないと一歩も進まないのだと思う どんな結果であっても、息子には自分の人生を歩いていって欲しい 娘たちは自分の意志で、息子の結果を聞くか否か決めれば良い、聞かないのも良い

それぞれの表題に示した通り、5件の症例の中心的テーマは、症例1においては世間体－社会生活、症例2においては親の責任－家族、症例3においては結婚－家族、症例5においては責任感－結婚、であった。5症例とのコミュニケーションの内容から当事者や家族 QOL を支える介入モデルを以下に示す。

介入援助のための説明モデル 1



介入援助のための説明モデル 2



説明モデル1、2から、援助のための介入対象となる領域は以下の5項目と把握できる。

〈援助のための介入対象カテゴリー〉

希望  
家族

結婚  
人間関係(社会生活)  
健康

#### 4. 考察

介入対象カテゴリーにどのような援助が可能かを検討すると、以下の3項目に集約される。

1. 遺伝性のとらえ方 家族/結婚/人間関係/社会生活  
家族性へのとらわれと内なる偏見からの解放
2. 世代間境界の明確化 家族  
親世代の連携、子世代の連携の強化
3. 健康志向性への介入 希望/健康  
健康志向性が象徴している価値観の解きほぐし

1番目の〈遺伝性のとらえ方〉については遺伝性即ち家族性へのとらわれからの開放を援助することになる。なかなか難しい課題であるが、まず自分の家族だけが背負った負荷という考えに、遺伝子の傷は誰にでもあり得ることという文脈を導入し、社会的偏見が実は自分の中に存在していることを発見するコミュニケーションプロセスを作ること。2番目の〈世代間境界の明確化〉は遺伝性あるいは家族性への介入のさらなる工夫である。世代間境界とは家族の各々の世代を明確にすることであり、各世代がライフサイクルにおける自分の担う課題を達成することである。これによって世代を超えて伝達されるという“連続枠組み”を「自己の課題」という枠組みで捉え直すことが可能となる。3番目の〈健康志向性への介入〉は健康志向という一般的価値と完全性への希求が関係すること、すなわち何らかの優性思想に影響された考え方であることをコミュニケーションすること。

#### 5. 結論

遺伝性で治療法のない疾患において

- ・遺伝性のとらえ方
- ・世代間境界の明確化
- ・健康志向性

の3項目は患者・家族の自己決定を含む自律を支援し、患者・家族の QOL に貢献する。

この3項目に介入できる変数は人の「認知」「情緒」であり、コミュニケーションプロセスがその手段となる。

以上、SEIQOL (Schedule for evaluating of individual QOL 個人の生活の質評価法)、SEIQOL-DW (Schedule for evaluating of individual QOL-direct weighting 生活の質ドメインの直接的重量分析法)によって開発された QOL を支える5つの Cues を抽出するプロセスに、介入的援助のコミュニケーションを組み込むことについて提案した。

#### 参考文献

- ・ O'Boyle CA. The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL). International Journal of Mental Health 1994;23
- ・ hickey AM, Bury G, O'Boyle CA, Bradley F, O'Reilly F, Shannon W. A new short form individual quality of Life measure (SEIQoL-DW) British Medical Journal of Mental Health 1996;313

## ALSにおける呼吸管理ガイドラインの作成

分担研究者 小森 哲夫 埼玉医科大学神経内科 助教授

### 研究要旨

ALS における呼吸管理ガイドラインを作成するにあたり、内容について班構成分担研究者を主体としたグループワークにより検討した。包括的呼吸管理のうち非侵襲的陽圧呼吸療法と呼吸理学療法についてガイドラインを分担して記述し、peer review をおこなった。

### 共同研究者

小倉朗子(東京都神経研看護学)  
笠井秀子(東京都難病相談支援センター)  
荻野美恵子(北里大学神経内科)  
石川悠加(国立八雲病院小児科)  
清水俊夫(都立神経病院神経内科)  
小林庸子(国立精神神経センター武蔵病院リハ科)  
中島 孝(国立新潟病院)  
難波玲子(神経内科クリニックなんば)  
近藤清彦(公立八鹿病院)

(ア) 新潟の例 中島  
(イ) 岡山の例 難波  
(ウ) 神奈川の例 荻野  
(エ) 兵庫の例 近藤  
(オ) 東京の例 小倉・笠井  
(カ) そのほか

### A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症(以下ALS)の呼吸障害に対する対策は、気管切開後に人工呼吸器を使用する侵襲的陽圧呼吸療法(TPPV: tracheostomy, invasive positive pressure ventilation)が行われてきた。近年では、主に鼻マスクを使用する非侵襲的陽圧呼吸療法(NPPV: non-invasive positive pressure ventilation)が利用されるようになり、完全な呼吸不全に陥り補助呼吸が必要となる以前からの呼吸管理について関心が持たれるようになった。さらに、早期からの呼吸理学療法も用いられ始めている。そこで、ALSの呼吸管理全体について指針を示すガイドラインのうち、NPPVと呼吸理学療法のガイドラインの作成を進める。

### ガイドラインの内容

内容と分担は以下の通りとした。

- |                         |       |
|-------------------------|-------|
| 1. はじめに                 | 小森    |
| 2. NPPV の医学的側面          | 小森    |
| 3. NPPV の看護学的側面         | 小倉・笠井 |
| 4. 機器の選択                | 荻野    |
| 5. インターフェイス             | 石川    |
| 6. NPPV と栄養管理           | 清水    |
| 7. 呼吸理学療法と気道クリアランス      | 小林    |
| 8. NPPV 使用の心理・社会的側面について | 中島    |
| 9. NPPV 実例集(ケース・スタディ)   |       |

それぞれの分担者が草稿を作成した。それを整理し相互にコメントをすることにより内容を充実させた。

医学的側面では、NPPVの導入から限界までに必要な検査事項や臨床的着目点、患者家族への説明事項の整理などを記載した。

看護学的側面では、NPPVの導入検討期、導入期、維持期、維持困難期のそれぞれにおける看護アセスメントや看護の視点での注意点を記した。

NPPVの機器にはいくつもの選択肢がある。さらにインターフェイスの重要性とともに、最新情報を記載した。

栄養管理は、NPPV中に必要な栄養量のみならず、栄養学的な観点でNPPVと経皮的胃瘻造設術(PEG)の時間関係について整理した。

呼吸理学療法は、その手技やプログラム、さらに患者の呼吸状態に応じたプロトコルを明示し、気道クリアランスの重要性を喀痰処理を中心に記述した。

さらに心理的・社会的側面での問題点を整理して記載した。

最後に、このガイドラインの特徴ともいえる実例集を添付した。これは、多専門職種が利用するガイドラインであるため、患者を巡る状況をより具体的にイメージしやすいように配慮したものである。これらを作成するに当たっては、個人情報の保護に十分に留意した。

### B. 結論

ALSにおける呼吸管理ガイドラインについて、班構成分担研究者を主体としたグループワークによりガイドライン(案)を作成した。次年度にまとめを実施し、ガイドラインを完成させる予定である。