

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

**特定疾患患者の生活の質 (Quality of Life, QOL)
の向上に関する研究**

平成 20 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 小森哲夫

平成 21 (2009) 年 3 月

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

**特定疾患患者の生活の質（Quality of Life,QOL）
の向上に関する研究**

平成 20 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 小森哲夫

平成 21（2009）年 3 月

目 次

I. 総括研究報告書

- 特定疾患患者の生活の質 (QOL, Quality of Life) の向上に関する研究 3
小森 哲夫 (埼玉医科大学神経内科 准教授)

II. 分担研究報告書

1. ALS患者における包括的支援 ～摂食・嚥下機能をふまえた栄養支援の試み～の研究 9
小森 哲夫 (埼玉医科大学神経内科 准教授)
2. 筋萎縮性側索硬化症患者における新たな嚥下機能評価の研究 11
小森 哲夫 (埼玉医科大学神経内科 准教授)
3. 若年性パーキンソン病患者の生活の現状と諸問題に関する研究 —遺伝看護の視点から— 12
秋山 智 (広島国際大学看護学部 教授)
4. 事前指示の原則について 18
伊藤 博明 (国立病院機構新潟病院)
5. 人工呼吸療法—維持・中止の倫理と医療経済 20
伊藤 道哉 (東北大学大学院医学系研究科)
6. 「難病患者家族支援・決断における法・倫理の役割 23
—日常意思決定、終末期意思決定、脳神経科学との関係を踏まえて」の研究
稲葉 一人 (中京大学法科大学院 教授 久留米大学医学部医学科 客員教授)
7. ALS患者のQOL向上のために —ALS専門医療機関の果たすべき役割についての検討— 28
今井 尚志 (独立行政法人国立病院機構宮城病院 診療部長)
8. 難病療養者個別支援に関する保健所保健師の活動状況と職種内協働のあり方 31
牛久保 美津子 (群馬大学医学部保健学科 教授)
9. 神経難病療養者の長期療養生活を支える支援システムに関する研究 34
牛込 三和子 (群馬パース大学保健科学部看護学科 教授)

10. SEIQoL-DW の WEB サイト調査における妥当性と実施可能性	39
(SEIQoL-DW-J-Web の一般学生での調査)	
大生 定義 (立教大学社会学部社会学科 教授)	
11. 在宅モルヒネ使用の問題点	42
荻野 美恵子 (北里大学医学部神経内科学 講師)	
12. 北里専門看護師「難病看護」育成プログラムについて	44
荻野 美恵子 (北里大学医学部神経内科学 講師)	
13. 「ボンベ病における治療効果の評価指標の検討」の研究	47
奥山 虎之 (国立成育医療センター臨床検査部 部長)	
14. ALS 在宅長期人工呼吸療養者における身体症状と生活への障害	49
—意思伝達困難時期に焦点をあてて—	
小倉 朗子 (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護)	
15. 進行性骨化性線維異形成症 (FOP) 患者の QOL 向上に関する研究	54
片桐 岳信 (埼玉医科大学ゲノム医学研究センター病態生理部門 教授)	
16. 筋萎縮性疾患患者のエネルギー必要量の検討	58
川井 充 (国立病院機構東埼玉病院 副院長)	
17. 国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科における神経難病患者の在宅診療の現状	61
————— Q O L の観点から —————	
川井 充 (国立病院機構東埼玉病院 副院長)	
18. 医療における観察・把握・操作に関する各種用語の設定基準の研究	65
川島 孝一郎 (仙台往診クリニック 院長)	
19. ALS 患者 N P P V 呼吸療養の経過	70
—本人の意思に沿った長期在宅療養ができた要因を考える—	
川田 明広 (都立神経病院脳神経内科 医長)	
20. 神経難病看護師 (仮称) 育成のためのプログラムに関する検討	74
川村 佐和子 (聖隷クリストファー大学 教授)	

21. 急性硬膜下出血後の進行性核上性麻痺患者の看護	76
川村 佐和子 (聖隷クリストファー大学 教授)	
22. 多発性硬化症患者における QOL 評価～ SEIQoL-DW を用いた主観的 QOL 評価の試み～	78
吉良 潤一 (九州大学大学院医学研究院神経内科 教授)	
23. 嚥下造影検査で異常を認めたパーキンソン病関連疾患患者の治療の検討	81
久野 貞子 (国立精神・神経センター病院 副院長)	
24. 胃瘻からの半固形栄養剤注入に関する検討の研究	85
黒岩 義之 (横浜市立大学大学院医学研究学科神経内科 教授)	
25. SEIQoL-DW 法による神経難病患者と主介護者の QOL	87
－ SEIQoL インデックスの変化とその検討 －	
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遺伝子診療部門 独立行政法人国立病院機構 新潟病院)	
26. ALS 患者の在宅音楽療法 - 音楽療法士の立場から、明日への意欲を支える -	93
近藤 清彦 (公立八鹿病院脳神経内科 部長)	
27. 特定疾患患者の質 (Quality of life, QOL) の向上に関する研究	96
山海 嘉之 (筑波大学大学院 教授)	
28. 多系統萎縮症の栄養状態変化と栄養療法の現状	98
清水 俊夫 (東京都立神経病院脳神経内科 医長)	
29. 尊厳を保って死に至るまで生きるための意思決定プロセスのあり方	101
清水 哲郎 (東京大学大学院人文社会系研究科 特任教授)	
30. パーキンソン病患者に対する補完代替療法の試み	106
～看護師によるアロマセラピーの効果の検討～	
中島 孝 (独立行政法人国立病院機構新潟病院 副院長)	
31. 気管切開下人工換気を施行しなかった筋萎縮性側索硬化症の終末期の嚥下状態と対応の研究	112
難波 玲子 (神経内科クリニックなんば 院長)	

32. 神経難病患者への資源配分に関する一考察：「仮想保険市場」を手がかりに 115
西澤 正豊（新潟大学脳研究所神経内科）
33. 人工呼吸器装着ALS症例における内臓脂肪蓄積 117
信國 圭吾（NH〇南岡山医療センター神経内科 医長）
34. 人工呼吸器装着ALS患者のQOL向上に関する研究 118
－球麻痺症状初発例を主体に－
福永 秀敏（独立行政法人国立病院機構南九州病院 院長）
35. BMIの難治性疾患への応用の脳神経倫理的検討 120
福山 秀直（京都大学医学研究科高次脳機能総合研究センター 教授）
36. 神経難病患者のQOL —SEIQoL-DWを用いた経時的変化の検討— 123
藤井 直樹（国立病院機構大牟田病院神経内科 部長）
37. 関節リウマチ及び膠原病患者のSeiQOL法を用いた評価—従来法との比較検討 126
穂坂 茂（医療法人社団傳仁会 穂坂クリニック 院長）
38. 神経難病療養者への訪問看護の提供体制の整備に関する研究 127
松下 祥子（首都大学東京大学院人間健康科学研究科 准教授）
39. 情報機器を用いた特定疾患患者のQOL向上の試み 130
水島 洋（東京医科歯科大学 情報医科学センター 准教授
神戸大学医学部クリニカルゲノムインフォマティクスセンター 客員教授）
40. 筋萎縮性側索硬化症患者に対する栄養に関する研究 134
美原 盤（脳血管研究所美原記念病院 院長）
41. 「QOLを評価すること」の倫理的課題の整理 136
宮坂 道夫（新潟大学医歯学系 准教授）
42. ハンチントン病の当事者からみた臨床研究の意義とQOL —第一報— 140
武藤 香織（東京大学医科学研究所公共政策研究分野 准教授）
43. 「ピンピンコロリ運動」の起源とその変容が難病患者に与える影響についての研究 144
武藤 香織（東京大学医科学研究所公共政策研究分野 准教授）

44. 在宅ALS療養者における非侵襲的人工呼吸療法の導入と限界に関する課題……………	148
患者・家族・ヘルパーの立場から	
川口 有美子（特定非営利活動法人ALS/MNDサポートセンターさくら会）	
45. 難病療養者が活用できる介護サービス充実への取り組み……………	158
～介護施設看護職へのアクションリサーチ～	
藤田 美江（北里大学看護学部 准教授）	
46. 神経難病患者のための環境制御装置やテレビリモコンの普及の検討と製品開発……………	161
松尾 光晴（ファンコム株式会社 代表取締役）	
Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表……………	165
Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷……………	177
Ⅴ. 研究報告プログラム……………	401

平成20年度班員名簿

平成20年度 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

区分	氏名	所属先	職名
研究代表者	小森哲夫	埼玉医科大学神経内科	准教授
研究分担者	秋山 智	広島国際大学看護学部	教授
	伊藤博明	独立行政法人国立病院機構新潟病院	診療部長
	伊藤道哉	東北大学大学院医学系研究科	講師
	稲葉一人	久留米大学医学部	客員教授
	今井尚志	独立行政法人国立病院機構宮城病院	診療部長
	牛久保美津子	群馬大学医学部保健学科	教授
	牛込三和子	群馬パース大学保健科学看護学科	教授
	大生定義	立教大学社会学部社会学科	教授
	荻野美恵子	北里大学医学部神経内科学（北里大学東病院）	講師
	奥山虎之	国立成育医療センター臨床検査部	部長
	小倉朗子	東京都神経科学総合研究所難病ケア看護	主任研究員
	片桐岳信	埼玉医科大学（医学部）	教授
	川井 充	独立行政法人国立病院機構東埼玉病院	副院長
	川島孝一郎	仙台往診クリニック	院長
	川田明広	東京都立神経病院脳神経内科	脳神経内科医長
	川村佐和子	聖隷クリストファー大学大学院	教授
	吉良潤一	九州大学大学院医学研究院神経内科	教授
	久野貞子	国立精神・神経センター病院	副院長
	黒岩義之	横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学	教授
	後藤清恵	独立行政法人国立病院機構新潟病院	臨床心理士
	近藤清彦	公立八鹿病院	脳神経内科部長
	山海嘉之	筑波大学大学院システム情報工学研究科	教授
	清水俊夫	東京都立神経病院脳神経内科	医長
	清水哲郎	東京大学大学院人文社会系研究科	特任教授
	中島 孝	独立行政法人国立病院機構新潟病院	副院長
	難波玲子	神経内科クリニックなんば	院長
	西澤正豊	新潟大学脳研究所神経内科	教授
信國圭吾	独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター統括診療部	第一神経内科医長	
福永秀敏	独立行政法人国立病院機構南九州病院	院長	
福山秀直	京都大学医学研究科	教授	
藤井直樹	独立行政法人国立病院機構大牟田病院	神経内科部長	
穂坂 茂	医療法人社団傳仁会穂坂クリニック	理事長	
松下祥子	首都大学東京健康福祉学部看護学科	准教授	
水島 洋	東京医科歯科大学情報医科学センター	特任准教授	
美原 盤	脳血管研究所附属美原記念病院神経内科	院長	
宮坂道夫	新潟大学教育研究院医歯学系	准教授	
武藤香織	東京大学医科学研究所公共政策研究分野	准教授	
研究協力者	川口有美子	NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会	理事
	藤田美江	北里大学看護学部	准教授
	松尾光晴	ファンコム株式会社	代表取締役

I. 総括研究報告書

特定疾患患者の生活の質（QOL, Quality of Life）の向上に関する研究

研究代表者 小森哲夫 埼玉医科大学神経内科 准教授

研究要旨

平成20年度に分担研究者により実施された研究は、SEIQoL-DW による QOL 評価、呼吸療法、摂食・嚥下・栄養、難病看護、機能補完・代替療法、医療経済、生命倫理に関するものである。それぞれが、次年度につながる研究であり、平成 21 年度には、神経難病のリハビリテーション研究、難病の摂食・嚥下評価、栄養管理、難病専門看護師（仮称）育成、SEIQoL-DW 普及などのプロジェクトを立ち上げて研究を加速できる体制が整った。今後、身体症状への適切なケアを実行できる具体策を考え、患者に提供することを通じて QOL の向上を図るといふ基本的な医療のあり方を再確認しながら研究を進めていく。

共同研究者

- | | |
|-------------------------------------|--|
| 秋山 智(広島国際大学看護学部教授) | 後藤清恵(独立行政法人国立病院機構新潟病院臨床心
理士) |
| 伊藤博明(独立行政法人国立病院機構新潟病院診療部長) | 近藤清彦(公立八鹿病院脳神経内科部長) |
| 伊藤道哉(東北大学大学院医学系研究科講師) | 山海嘉之(筑波大学大学院システム情報工学研究所教授) |
| 稲葉一人(久留米大学医学部客員教授) | 清水俊夫(東京都立神経病院脳神経内科医長) |
| 今井尚志(独立行政法人国立病院機構宮城病院診療部長) | 清水哲郎(東京大学大学院人文社会系研究科特任教授) |
| 牛久保美津子(群馬大学医学部保健学科教授) | 中島 孝(独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長) |
| 牛込三和子(群馬大学保健科学看護学科教授) | 難波玲子(神経内科クリニックなんば院長) |
| 大生定義(立教大学社会学部社会学科教授) | 西澤正豊(新潟大学脳研究所神経内科教授) |
| 荻野美恵子(北里大学医学部神経内科学北里大学
東病院講師) | 信國圭吾(独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター
統括診療部第一神経内科医長) |
| 奥山虎之(国立成育医療センター臨床検査部部长) | 福永秀敏(独立行政法人国立病院機構南九州病院院長) |
| 小倉朗子(東京都神経科学総合研究所難病ケア看護
主任研究員) | 福山秀直(京都大学医学研究科教授) |
| 片桐岳信(埼玉医科大学ゲノム医学研究センター病態生
理部門教授) | 藤井直樹(独立行政法人国立病院機構大牟田病院神経
内科部長) |
| 川井 充(独立行政法人国立病院機構東埼玉病院副院長) | 穂坂 茂(医療法人社団傳仁会穂坂クリニック理事長) |
| 川島孝一郎(仙台往診クリニック院長) | 松下祥子(首都大学東京健康福祉学部看護学科准教授) |
| 川田明弘(東京都立神経病院脳神経内科医長) | 水島 洋(東京医科歯科大学情報医学センター特任准
教授) |
| 川村佐和子(聖隷クリストファー大学大学院教授) | 美原 盤(脳血管研究所付属美原記念病院神経内科
院長) |
| 吉良潤一(九州大学大学院医学部研究院神経内科教授) | 宮坂道夫(新潟大学教育研究院医学部系准教授) |
| 久野貞子(国立精神・神経センター病院副院長) | 武藤香織(東京大学医学研究所公共政策研究分野准
教授) |
| 黒岩義之(横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学
教授) | |

研究協力者

川口有美子(NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら
会理事)

藤田美江(北里大学看護学部准教授)

松尾光晴(ファンコム株式会社代表取締役)

A. 班の特徴

研究班は研究代表者と35名の研究分担者から構成されている。この班の特徴は、多くの専門職種が参加していることである。職種の内訳は、医師24名(神経内科医20名、小児科医1名、膠原病内科医1名、その他2名)、保険師・看護師等看護職6名、工学1名、薬学1名、倫理学・社会学3名、法学1名と多彩である。さらに、研究協力者として看護師1名、患者会1名、機器メーカー1名が加わっている。これにより、患者・家族を取り巻く種々の状況について多方面から研究できる布陣となっている。「QOL」の名を冠する研究班は平成8年から始まっているが、昭和51年に始まった「難病の治療看護」班や「難病のケアシステム」班による研究の流れを引き継いでいる。研究内容や構成する研究者も継続性を持ちながら、時代に合わせた変更が行われている。現在のQOL研究班においても先年度までの研究をふまえた継続的研究と新規の研究とが混在しており、研究班の初年度に各研究分担者や研究協力者が行った研究は、個人のQOL評価尺度として期待されているSEIQoL-DWによるQOL評価、呼吸療法、摂食・嚥下・栄養、難病看護、機能補完・代替療法、医療経済、生命倫理、その他に大別される。(表1)

表1 平成20年度研究内容

- ①. SEIQoL-DWによるQOL評価
- ②. ALSの呼吸療法に関する問題
- ③. 難病の摂食・嚥下機能と栄養評価
- ④. 難病専門看護師(仮称)について
- ⑤. 在宅医療、訪問看護の現状
- ⑥. ロボット技術とBrain Machine Interface(BMI)
- ⑦. 音楽療法やアロマセラピー
- ⑧. 情報技術による難病情報の共有
- ⑨. 医療経済からみた難病
- ⑩. 難病の直面する倫理的問題
- ⑪. ポンペ病や進行性骨化性線維異栄養症(FOP)

B. 平成20年度の研究概要

SEIQoL-DWによるQOL評価

SEIQoL-DWは半構造化面接法による個人のQOL評価法であり、徐々に臨床場面で利用され始めている。QOL班では継続的研究として、SEIQoL-DWを正しく利用して難病患者や介護者個人のQOL評価を実施することを推進している。そのため、難病における緩和医療の意義、QOL評価の意味、そしてSEIQoL-DW実施のための実技についてセミナーを平成20年8月に128名が参加、また平成21年2月に60名が参加して開催し、広く医療者に普及する活動が始まった。また、評価対象疾患は、筋萎縮性側索硬化症(ALS)、多発性硬化症(MS)、慢性関節リウマチ(RA)などである。このQOL評価法自体が介人にあたることを意識しながら評価と研究を進めていくことが必要である。

とくにALSの呼吸療法に関する問題

この問題は、以前から多く取り上げられている継続的な研究である。特に、平成19年度に「筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針—呼吸理学療法と非侵襲陽圧換気療法(NPPV)がまとめられた。それを受けて、本研究班ではALSへの指針に沿った呼吸理学療法について普及を進めている。ALSにおけるNPPVは、気管切開を伴う侵襲的陽圧換気療法(TPPV)を実施する以前の呼吸障害をサポートしQOLの維持・向上を促進するものである。導入時期や方法、維持の注意点、利用困難時の対処法など、多くの具体的な知識を持って利用しなければスムーズな患者の支援にならない。そこで、その普及について検討することになる。呼吸理学療法もNPPVも新しい呼吸ケア法であるので、応用が進むことにより、より良い方法などがフィードバックされてくることも期待される。以前から「神経難病の非侵襲的呼吸ケア研究会」と共催でワーク・ショップを開催しているが、本年度も平成20年9月に200名の参加を得て実技指導を含む会合が開催された。NPPVは遺伝性である脊髄小脳萎縮症や多系統萎縮症などの脊髄小脳変性症(SCD)にも応用され、声帯麻痺による閉塞性呼吸障害の軽減が期待されている。

1) 難病の摂食・嚥下機能と栄養評価について

今年度から新たに取り組みが始まった研究である。難病、特に神経難病では多くの疾患で摂食・嚥下に問題を生じることはよく知られている。耳鼻科領域で実施することの多い嚥下造影や咽頭内視鏡で嚥下の評価がなされているが、各疾患により障害される神経機構が異なることも影響して、系統的な解析、対処法のまとめは見当たらない。下部脳神経の障害を意味する「球麻痺」と称される症状も、神経難病では運動単位数の減少すなわち筋萎縮・筋力低下が病態である ALS と錐体外路障害や小脳系の関与による咽頭筋運動の同期性の障害であるパーキンソン病(PD)やSCDでは生じている問題も対処法も異なることが予測される。加えてこれらの疾患では、2次運動ニューロンの問題だけでなく、それを制御する中枢神経内の機構にも障害があり、例えば ALS における1次運動ニューロン障害(錐体路障害)がどの程度関与しているか SCD では錐体外路系と小脳系のどちらの障害がどの程度に症状を形成しているかについても研究されているとはいいいがたいなど、大変複雑な要素を持ち合わせている。とはいっても、食物の経口摂取は人間の本質的な欲求であり、摂食・嚥下機能障害が患者のQOLに影響を与えるであろうことは容易に理解できる。まず、難病患者の摂食・嚥下についてどのような対策がなされているかを調査することからスタートしなければならない。

栄養管理についても、これまで全く考えられていない。ALSでもPDでもSCDでも、病期によって必要とされるカロリーや栄養素のバランス、経管栄養を考えるべきタイミングや方法(経鼻胃管か胃瘻か)について情報を共有し、合理的な栄養管理に関して検討する時が来ている。

2) 難病専門看護師(仮称)について

難病患者の最も近くで最も頻繁に関わる職種は看護師である。難病患者にとって多専門職種による支援チームがうまく機能するか否かは看護師の働きにかかっているといっても過言ではない。それは、在宅での医療においても病院での医療においても同様である。一方、病院勤務の看護師は配置転換によって難病に関する知識・難病特有の看護技術などの継承が十分行われにくく、専門性を持って難病看護を継続したい看護師の意思も尊重されたい現状がある。そこで、専門性が尊重されることにより

看護師の motivation が維持され、患者にも安定的に高度な看護が提供されるように難病専門看護師(仮称)育成の必要性を訴え、方法について考える提案がなされた。

3) 在宅医療、訪問看護の現状

難病を専門とする医療機関や訪問看護の実態、患者からのニーズに関する報告は、従来から行われてきた。これらの報告のなかに、適切な難病医療を提供するためのヒントがある。

4) 機能補完としてのロボット技術と Brain Machine Interface(BMI)

装着型ロボット HAL の実用化については、各種の報道にもある通り着々と進んでいる。患者の喪失した機能補完や介護者への応用が考えられている。HAL は末梢神経の微弱な電気信号を使って機器を思い通り操作するが、中枢神経の電気信号を利用して機器を操作し、運動機能の補完・コミュニケーションなどに利用しようとする試みが進行しており、Brain Machine Interface(BMI)と呼ばれている。ともに、神経生理学と工学の融合によって進歩する分野である。これらには、喪失した機能を補完する場合だけでなく、通常の機能を増強する場合も想定されるため、実用化にあたっての倫理的配慮が必要となる。本年度より、BMI 技術とその倫理的側面を検討することを開始した。

機能補完ロボットということではなくても、コミュニケーション援助や家電を中心とした機器操作を支援するデバイスは、以前から開発され QOL 班のなかで実用に向けた意見交換がなされている。

5) 音楽療法やアロマセラピー

難病における代替療法として、従来から音楽療法がある。リズムを使った PD へのリハビリテーションの要素が強い音楽療法やスピリチュアルな ALS への音楽療法などが紹介されてきた。研究班が共催する「神経難病の音楽療法を考える会」が中心となって知識・技術の蓄積がなされており、平成 20 年 6 月に日本神経治療学会の会場で研究会を開催した。現状では、音楽療法学会認定の音楽療法士と患者をつなぐ接点をどう増やすかが問題となっている。一方、アロマセラピーもスピリチュアルな要素が強

い。患者のQOLに与える影響などは今後の課題である。

6) 情報技術による難病情報の共有

インターネットの発達・情報技術の発展は、遠隔での情報取得を容易にした。その一環としてQOL班では、従来から研究報告会のインターネット中継を実施してきた。本年は、難病情報センターのサーバーを利用させていただき報告会の全部を中継した。今後も継続する。さらに、ICタグを用いて患者・医療者の位置確認や動作確認を行う技術も開発中である。これらは、安全で効率のよい医療に貢献すると考えられる。

さらに、本研究班の研究結果やセミナー、ワークショップ、共催する研究会などの活動予定についての情報公開が大切と考え、研究班独自のホームページを開設することとした。

7) 医療経済からみた難病

難病に対する支援・助成が社会経済のなかで意義あることを示す研究は大切である。また、保険診療のなかで難病に対する診断・治療行為に制限が生ずる可能性があり、実際に保険適応が認められていない機器や治療法も存在する。これらの意義を明確にし、保険診療の範囲内で扱うことを念頭にした研究も進行している。

8) 難病の直面する倫理的問題

根治療法がない難病であるが故に直面する倫理的問題もある。ALSのTPPV開始や中断に関する問題が取り上げられてきた。また、SEIQoL-DWなどで個人のQOLを計ることの倫理的側面に関しても問題提起されている。本研究班では、種々の状況における倫理問題を論理的に整理してみるにとどまると思われる。また、論理と現実の差異に気がつくことで十分である。

9) ポンペ病や進行性骨化性線維異栄養症

20年度より新たに2つの疾患に関して、QOLの側面で研究することとした。1つは遺伝性筋疾患で、糖尿病II型のポンペ病である。小児ではfloppy infantとして生まれ、呼吸筋障害が進むことによって数ヶ月で死に至る。良性のタイプとして成人発症するタイプがあり、これも呼吸筋障害のため呼吸補助を必要とする。本疾患では、近年酵

素補充療法が試みられ、延命効果が示されつつある。治療とADL(activity of daily life)・QOLの推移に関し追跡される予定となった。また、進行性骨化性線維異栄養症(FOP)は、筋や皮下組織が骨化していくことにより運動障害が進行する遺伝病である。原因として骨化に関連するBMP蛋白の遺伝子異常が考えられているが、治療に結びつく段階ではない。運動障害は進行性であり、ADLにもQOLにも問題を生ずる。今後、患者支援をどのように行うのが妥当かについて検討を開始する。

C. 平成21年度への展開

今後の2年間で現在ある課題を徐々に実行し解決することとなるが、現実には患者・家族にとって必要とされる課題を優先することが妥当な判断と考える。以下に実行可能で優先度の高いプロジェクト(表2)をいくつか挙げ予測される成果を展望する。

表2 優先度の高いプロジェクト 新たなプロジェクトによる取組

- ①. 神経難病のリハビリテーション研究
- ②. 摂食・嚥下機能評価
- ③. 栄養評価の指標作成と栄養管理
- ④. 難病専門看護師(仮称)の育成
- ⑤. SEIQoL-DWの理解と普及

従来から共催している研究会

- ①. 神経難病の非侵襲呼吸ケア研究会
- ②. 神経難病の音楽療法を考える会

1) 神経難病のリハビリテーション研究

難病患者にとってリハビリテーションは、ADLを保持・改善し苦痛を解消することから派生してQOLの向上につながっていることが多い。昨年度にまとめられたALSへの呼吸理学療法も、多大なQOL向上の側面を有している。そのため、神経難病へのリハビリテーションを総合的に考えることは難病患者に直接役立つことであり、技法開発・普及のためQOL班で「神経難病のリハビリテーション・ワーキング・グループ」を立ち上げる。メンバーは理学療法士、作業療法士、言語療法士と関連する医師を含めている。当面の活動は、施設ごとに違いのある神経難病に対する

リハビリテーションの実態調査を経て、プログラム開発を行うことにある。共通の指標をもとに効果についてデータ蓄積を行い評価する。とくに、生命維持に関連する呼吸・嚥下機能、コミュニケーション・ツールについての要望が多く、先行する研究もあるため比較的成果が出やすいと期待される。

2) 摂食・嚥下機能評価

嚥下機能の評価は、嚥下造影検査か嚥下内視鏡検査によって行われることが多い。今後、嚥下圧を咽頭から食堂入口部で測定することを併用すると、さらに病態が明らかになることが予想される。しかし、それがどの施設でも実施できるようになるまでには時間が必要である。そこで、先進的な評価法開発を支援しながら現状で最も客観的な指標を作成し、種々の疾患・病態において、特に経管栄養（胃瘻造設の時期を含む）に移行するため評価項目をプロジェクトとして作成する。

3) 栄養評価の指標作成と栄養管理

これも、プロジェクトが進行する事項と思われる。近年、各病院で栄養支援チーム(nutrition support team, NST)が発足しているが、糖尿病・高脂血症・肥満などに対するものがほとんどで、難病に関しての栄養管理は全く手がついていない。進行性に筋萎縮が進む。筋緊張が高い。不随意運動がある。運動障害があり歩行しない。さらに寝たきりになる。このようなADLを示す場合、摂取カロリーや栄養素のバランスをどうすればよいのかは全く不明である。一般に体重、BMI(この場合は body mass index)のほか、血清の総蛋白、アルブミン、プレアルブミン、体脂肪率、内臓脂肪などが栄養評価の指標と考えられるが、難病に適した指標は何かについて QOL 班で徐々に整理していく予定である。

4) 難病専門看護師(仮称)の育成プログラム

日本難病看護学会と歩調を合わせて QOL 班の看護チームが取り組むプロジェクトである。必要度調査を終え、具体的な育成プログラムの検討が始まると思われる。QOL 班では、医師からの要望も組み込み実現できるよう支援する。

5) SEIQoL-DW の理解と普及

国内に SEIQoL ユーザー会がある。これと連携しながらセミナーを毎年開催し正しい理解と検査方法の普及に努める予定である。

D. まとめ

QOL は生活の質と訳され、身体症状・機能障害を表す ADL ではないことが強調されることがある。しかし、身体と精神の統合された存在である人間において ADL の維持・改善、身体苦痛の軽減・消失を無視して QOL を考えることは不可能である。難病における進行する身体症状や機能喪失を目の前にすると、さらにその傾向が強くなって不思議ではない。今後 QOL 班では、身体症状への適切なケアを実行できる具体策を考え、患者に提供することを通じて QOL の向上を図るという基本的な医療のあり方を再確認しながら研究を進めていく所存である。

E. 健康危険情報

F. 研究発表

1. 論文発表

各分担研究報告および研究成果一覧参照

2. 学会発表

各分担研究報告参照

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

II. 分担研究報告書

ALS患者における包括的支援 ～摂食・嚥下機能をふまえた栄養支援の試み～の研究

研究分担者 小森 哲夫 埼玉医科大学 神経内科 准教授

研究要旨

筋萎縮性側索硬化症における栄養評価の試みとして、管理栄養士が嚥下機能検査から関与し、医師・リハビリテーションスタッフ・看護師と協力する体制について紹介した。また、自験例を提示して介入結果を報告し、患者にあった栄養支援を行うために、管理栄養士が情報を共有することで患者との信頼関係も築け、栄養評価や栄養管理についてオーダーメイドの支援が可能となることを示した。

共同研究者

坂本香織、大出佑美、竹内恭子（埼玉医科大学病院 栄養部）、菱沼亜紀子、山本悦子、仲俣菜都美、宮内法子（埼玉医科大学病院 リハビリテーション科）
住田直子、大熊彩（埼玉医科大学病院 神経内科）

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症（以下 ALS）患者において嚥下障害は QOL を低下させる一因であり、栄養障害をきたしやすいため、適切な栄養療法、支援を行うことは ALS 患者の療養を考える上で重要とされているが、明確な基準はない。当院では、ALS 患者に対して QOL 維持を目的とし、多職種による包括的支援を行っており、そのひとつである摂食・嚥下機能をふまえた栄養支援を行うため、管理栄養士も嚥下造影検査（以下 VF）に参加し、定期的に栄養評価をふくめた栄養支援を行っている。その一症例をとおして今後の課題について検討する。

B. 症例紹介

43 歳男性。独身で一人暮らし。受診半年前より構音障害出現。その後、食事でむせるなどの症状が出現し、耳鼻科受診。舌に線維束攣縮を認め、神経内科にて ALS と診断された。

C. 経過および栄養支援

ALS 診断時：VF 所見より、舌の動き不良、口腔相の食

塊移送困難、食べにくさの自覚はあるが、経口摂取可能、栄養状態良好。診断後4カ月：構音障害増悪、舌萎縮著明となりVF実施、所見より食塊移送低下、咀嚼困難、舌萎縮の影響で摂取可能な食形態に変化がみられた。

30kcal/kg/day 確保されており、栄養状態は良好。患者の状態にあわせ、栄養状態低下防止目的に栄養ケアプランを立案。その後定期的に栄養評価及び支援を行った。診断後8カ月：呼吸機能確認・胃瘻造設検討のため入院。VF所見では、口腔相、咽頭相の障害がみられ、食形態を変更し、濃厚流動食を併用、29kcal/kg/day 確保でき、栄養状態は良好。1ヶ月後、胃瘻造設。転院時のVF所見では、口腔相の食塊コントロール重度低下、咽頭収縮力と下部咽頭圧低下しており、唾液の嚥下困難、固形物は摂取不可能となっていた。胃瘻造設後の体重変動なし、血清アルブミン値 4.8g/dl、プレアルブミン 25.9mg/dl と正常範囲であり、胃瘻からの栄養補給と経口摂取（ゼリー・ペースト食など）の併用にて必要栄養量はほぼ充足でき、栄養状態の低下みられず、転院となった。

D. まとめ

管理栄養士が VF に参加したことで、患者の嚥下機能に合わせた食形態の提案が可能となった。定期的な栄養評価・支援を行ったことで栄養状態が維持できた。多職種と患者情報の共有をはかったことでよりスムーズに支援できた。

E. 結論

患者にあった栄養支援を行うために、管理栄養士が情報を共有することで患者との信頼関係も築け、オーダーメイドの支援が可能となる。また、患者の生活環境が食事摂取状況へ影響することは多く、生活支援も含めた多職種関わりの必要性を認識した。

ALS患者の必要栄養量はどのくらいか。摂取する栄養素と栄養状態の関連はあるのか。消化吸収率は病気の進行と関連があるのか。胃瘻造設の目安となる指標や時期については今後の課題である。

F. 健康危険情報

なし

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

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

筋萎縮性側索硬化症患者における新たな嚥下機能評価の研究

研究分担者 小森 哲夫 埼玉医科大学神経内科准教授

研究要旨

筋萎縮性側索硬化症患者さんにおける嚥下障害を詳細に評価するため、嚥下造影検査と嚥下圧測定を組み合わせた画像同期嚥下圧測定法を試みた。その結果、この方法を用いて嚥下機能を評価することが可能であり、嚥下造影検査のみよりも嚥下障害の程度を詳細に評価することが可能であると示唆された。

共同研究者

菱沼 亜紀子、山本 悦子、仲俣 菜都美、宮内 法子、鈴木 英二

（所属 埼玉医科大学病院 リハビリテーション科）

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）患者における嚥下機能評価法としては、嚥下造影検査（以下VF検査）が用いられているが、この方法では定量的評価が必ずしも十分とはいえない。よってより定量的評価が可能である嚥下圧測定とVF検査を組み合わせた画像同期嚥下圧測定法によってALS患者の嚥下機能が評価可能かどうかを検討した。

B. 研究方法

ALS患者10例を対象とし、画像同期嚥下圧測定法を施行した。検査方法としては、圧センサーカテーテルを経鼻的に挿入し、VF検査を行う要領で、X線透視画像と同期させ、嚥下圧を同時に測定した。

（倫理面への配慮）

検査の説明は十分に行い、同意は文書をもっておこなった。

C. 研究結果

画像同期嚥下圧測定検査はALS患者に施行可能であった。得られた嚥下圧の結果からは、VF検査のみでは単に咽頭収縮力低下と判断される例においても、その咽頭収縮力低下の程度を定量的に測定が可能であることがわかった。またVF検査のみでは嚥下機

能良好と判断される例においても嚥下圧低下をしめす例があった。

D. 考察

画像同期嚥下圧測定検査を用いて、ALS患者さんの嚥下圧を含めた嚥下機能評価を行うことが可能であり、さらにVF検査のみよりも嚥下障害の程度を詳細に評価することが可能であると示唆された。

E. 結論

ALS患者において画像同期嚥下圧測定は嚥下機能を定量的に評価することが可能であった。

F. 健康危険情報

特記すべきことはなし。

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

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

若年性パーキンソン病患者の生活の現状と諸問題に関する研究 — 遺伝看護の視点から —

研究分担者 秋山 智 広島国際大学看護学部 教授

研究要旨

若年性パーキンソン病患者の生活の現状と諸問題に関する一連の研究の中で、今回は遺伝に関する認識や思いについて明らかにし、看護上の示唆を得ることを目的とした。調査対象は、概ね 40 歳代以下で発症し、かつ現在 50 歳代以下のパーキンソン病患者であり、全国の 40 名に対して調査を行った。

若年性パーキンソン病患者における遺伝に関する不安や心配についての記述からは、子供の結婚や子供への遺伝を心配する声が多かった。また優性思想的な現状も明らかになった。さらに、対象者は、遺伝に対してまだまだ多くの不安を抱えているが、必ずしも医師には十分に話せていない現状が伺えた。他の遺伝疾患に比べて必ずしも重大性は大きくないが、この病気の場合も遺伝は非常に重要な問題であることに変わりはなく、遺伝看護・遺伝カウンセリングの視点が必要であることが示唆された。

共同研究者

岡本裕子(広島国際大学)

A. 研究目的

パーキンソン病は、初老期以降、特に老人に多い病気と認識されている。しかし中には 40 歳未満で発症する若年性パーキンソン病の人も全体の 5～10% の割合で存在する。筆者は、ここ数年、若年性患者の生活の状況や諸問題に関しての一連の調査をしてきた。そして、若年者ならではの問題の特徴について明らかにし、その QOL や看護上の示唆について考えてきた。

調査対象は、概ね 40 歳代以下で発症し、かつ現在 50 歳代以下のパーキンソン病患者であり、これまでに北海道から沖縄までの 40 名に対して調査を行った(スノーボールサンプリング)。対象者の発症時平均年齢は、33.1 ± 9.0 歳、一番若い患者は 15 歳で、高校生での発症が 4 名いた。調査方法としては、事前のアンケート調査を元に、ライフストーリーの聴取、半構造化面接(SEIQoL-DW を含む)を併用しながら一人当たり数回の面接を行った。

若年者には、高齢者とは全く違う問題がある。その最たるものが就業問題と、それに関連した経済的問題である。

また、あまり知られていないが、特に若い女性には、結婚、出産・育児の問題がある。ここ数年の一連の調査として、例えば「就業に関連する問題」、「出産・育児に対する思い」、「SEIQoL-DW」などについては、筆者が特に力を入れている項目であり、これまでも紹介してきた。

特に「SEIQoL-DW」については、この3年間、継続的に取り組んでおり、3年間で、40 名中の 29 名に実施し、原則として1年ごとに再検査するようにしている。基本的に、初めて面接する人には行わず、ある程度ラポールが出来てから実施するので、現在までに1回の実施が 17 名、2回の実施が 10 名、3回の実施が 2 名である。これまでの全平均値は 74.0 ± 18.7、最低値は 17.5、最高値は 96.5 であった。

図1は、2年間で2回実施した 10 名のデータであるが、前年度と比較して ± 10 程度を仮に変化なしと考えると、上昇した人が 4 名、下降した人が 2 名、変化なしが 4 名であった。経時的な調査の結果、その人にとって大切に行っているものに何らかの変化があった場合や、危機的な状況への対処の仕方、受容の仕方なども含め、インデックス値の上昇や下降の原因がはっきりと把握できた。例えば、家族関係や仕事などがその最たるものである。

図2は、3年間で3回実施した 2 名のデータである。この