

positive pressure ventilation(TPPV)を導入した ALS 患者の totally locked-in state(TLS)の全国調査, 臨床神経学, 48(7), 476-480, 2008

3) 近藤清彦:ALS患者の在宅ケア, 坪井栄孝監修:在宅医療ハンドブック, 中外医学社, 316, 2001

4)笠井秀子, 加藤修一, 清水俊夫他:筋萎縮性側索硬化症長期人工呼吸器装着療養者の看護課題:厚生省特定疾患調査研究班社会医学研究部門 特定疾患に関する QOL 研究班. 平成 10 年度研究報告書,247-253,1998.

5)小川一枝, 小倉朗子, 岡戸有子他:ALS在宅療養死亡事例から抽出した支援課題:厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業, 特定疾患の生活の質向上に関する研究班平成 18 年度分担研究報告書, 204-206, 2006

6)田中正美:筋萎縮性側索硬化症の死因一国立病院機構内での検討一, 神経内科 63(2), 170-174, 2005

International Symposium on ALS/MND (Birmingham), Amyotrophic Latelal Sclerosis, 9(1) ,144, October ,2008

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

1) 中山優季,小倉朗子,松田千春:ALS療養者の意思伝達困難時期における健康問題と意思伝達の工夫, 第13回日本難病看護学会学術集会(東京), 日本難病看護学会誌 13 卷 1 号 pp58, 2008

2) 中山優季,小倉朗子,松田千春:ALS在宅人工呼吸療養者の移乗方法に関する検討, 第18回日本呼吸ケア・リハビリテーション学会学術集会(愛媛), 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌 18 卷 1 号,pp118

3) Akiko Ogura, Yuki Nakayama, Sawako Kwamura, etl: State of care of ALS patients and care systems in Japan --Results of 2006 National Survey--, 19th International Symposium on ALS/MND (Birmingham) Amyotrophic Latelal Sclerosis, 9(1) ,93-94 October ,2008

4) Yuki Nakayama, Akiko Ogura, Sawako Kawamura, etl, :Evaluation of the care environment and problems in ALS Home Mechanical Ventilator users , 19th

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

研究分担者 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

研究要旨

進行性骨化性線維異形成症(FOP)は、2007年に難治性疾患克服研究事業の1つに認定された希な遺伝性疾患である。FOPに関しては、患者や家族が入手できる正確な情報が限られていることが生活の質に大きく影響している。FOPに関する医学的情報を発信することは、QOLの向上に向けて重要な取り組みになると考えられる。

共同研究者

福田 亨(埼玉医科大学ゲノム医学研究センター)
鹿又 一洋(埼玉医科大学ゲノム医学研究センター)
野島 淳也(埼玉医科大学ゲノム医学研究センター)
古株彰一郎(埼玉医科大学ゲノム医学研究センター)
小森 哲夫(埼玉医科大学神経内科)

A. 研究目的

進行性骨化性線維異形成症(Fibrodysplasia ossificans progressiva, FOP)は、主に筋組織の中で異所性骨化が進行する遺伝性疾患である。本疾患は常染色体優性遺伝を示すことが知られており、2006年に2番染色体上のACVR1/ALK2遺伝子に家族性および孤発性2FOPに共通のヘテロ接合変異が同定された。

ACVR1遺伝子によってコードされるタンパク質は、筋組織内で異所性骨化を誘導できるサイトカインとして知られるBone morphogenetic protein (BMP)の受容体ALK2であり、FOPは受容体機能の変化に起因すると予想された。しかし、その発症機序は未だ不明な点が多く、分子レベルでの解明が望まれている。

さらに、FOPは極めて症例数が少なく、これまでに患者会が把握している数も30例あまりである。そのため、医療従事者の間でもFOPの認知度は低く、さらに患者や家族がFOPの情報を入手することも困難な状況にある。本研究では、FOPの発症機序を分子レベルで解析すると共に、それらの情報を医療関係者や患者および家族に発信することで、FOP患者のQOLを向上させる方法を検討した。

B. 研究方法

国内および海外のFOP症例から発見された遺伝子変異体であるALK2(R206H)とALK2(G356D)の発現ベクターを作成し、マウス筋芽細胞C2C12に導入して、細胞内シグナル伝達や細胞分化の変化を検討した。また、マウスの大腿筋にハブ毒を投与する筋再生モデルを用いて、BMPシグナル伝達因子の発現量の変化を検討した。

国内のFOP患者および家族と面会し、これまでの患者や家族の状況に関する情報提供を受けると共に、医療従事者の立場から、今後のFOP患者のQOL向上に生かせる方法を検討した。

C. 研究結果

これまでに、FOPでは世界的に共通のALK2(R206H)と国内で新たに発見されたALK2(G356D)の2種類の変異が同定されている。ALK2(G356D)の症例は、従来のFOPとやや異なり、出生時から左右の母趾が欠失するなど、手足の指に強い症状が認められるが、異所性骨化の進行は極めて遅いことが知られていた。

変異ALK2を培養細胞に過剰発現させた結果、ALK2(R206H)もALK2(G356D)もBMP非依存的に活性化された構成的活性型受容体であることが判明した。しかし、BMPの細胞内シグナル伝達に重要なSmad1/5/8のリン酸化やその標的遺伝子であるId1の転写レベル、さらに骨芽細胞の分化マーカーであるアルカリホスファターゼ活性の誘導は、ALK2(R206H)の方が強く、ALK2(G356D)の活性は極めて弱かった。

ALK2 が BMP 以外の伝達系として Smad2/3 のレポーター遺伝子や、ERK1/2、p38 MAP キナーゼを活性化する可能性を検討したが、ALK2(R206H)および ALK2(G356D)によってこれらのシグナル伝達系は活性化されなかった。さらに、BMP 受容体特異的な低分子阻害剤として最近発見された Dorsomorphin は、ALK2(R206H)および ALK2(G356D)が誘導するレポーター遺伝子や骨芽細胞分化誘導を濃度依存的に阻害した。

FOP は、現時点で骨化を抑制できる治療法はなく、病状の進行と共に全身の関節が癒合して自立的運動が困難となる。筋組織の損傷が骨化を誘導するため、侵襲的医療行為を行うことは禁忌であるが、これまで正確で迅速な FOP の診断法が確立されていなかったために、確定診断前にバイオプシーや手術などを受けて骨化を招いた症例があった。さらに海外では、癌と診断された結果、上腕を切断したような症例も確認されている。

現在、FOP 患者の多くは、個人的に主治医や患者同士、あるいはインターネットを通して FOP に関する情報を入手していた。インターネットを使用する環境は患者によって大きな差があり、大きな添付ファイルなどを受信できないケースが多いことも判明した。

D. 考察

FOP 患者の遺伝子解析から、明らかとなった ALK2 の変異体を解析した結果、これらは BMP を結合しなくても活性化された状態になる構成的活性型変異であることが判明した。ALK2(R206H)と ALK2(G356D)の活性とそれぞれの臨床症状の比較から、少なくとも出生後に起こる FOP の筋組織における異所性骨化は、細胞内の Smad1/5/8 のリン酸化を介した作用であると考えられた。これは、Smad のリン酸化阻害剤が、FOP 治療に有効であることを示唆する。

一方、ALK2(R206H)で認められる外反母趾や、ALK2(G356D)で認められた母趾の欠失は、胎生期に起こる変化であり、これは ALK2 の別の働きによる可能性も考えられる。Smad1/5/8 以外のシグナル系として、Smad2/3 や ERK1/2、p38 MAP キナーゼなどを検討したが、いずれも活性化は認められなかった。今後、

さらに詳細な解析が必要である。

これまでに、国内ではおよそ 60 名の FOP 患者が存在すると推定されているが、最近の報告によると、新に ALK2 の別の領域に変異を持つ症例もある。この中には、手足の指の症状がほとんどない症例も含まれており、従来の FOP の範疇に収まらない場合も想定する必要がある。従って、筋組織や靭帯、腱などにおける異所性骨化を伴うような症例では、可能な限り遺伝子診断を行い ALK2 の変異の有無を解析することが必要と思われる。

FOP は、国内で本格的な研究が開始されてから、間もない疾患である。そのため、医療従事者の間でも FOP の情報が少なく、患者や家族は FOP に関する不足という困難に直面している。特に、治療法が確立されていない FOP のような疾患では、医療機関が得ている研究の現状などを積極的に公開することで、精神的に患者や家族をサポートすることが可能になると予想される。これは、医療従事者においても、海外の症例のような事故を防ぐためにも必要である。

ただし、FOP 患者の環境は患者ごとに多様で、インターネットを自由に使える場合や、携帯電話などで大きな添付ファイルを受信できない場合、インターネット自体をほとんど使用できないケースなども見られた。国内の約 30-60 名の FOP 患者全体に、可能な限り情報をせいかくに、早く伝達できるような方法を検討する必要がある。さらに、医療従事者に対しても、学会や論文などを通して、FOP に関する啓蒙活動を行うことも望まれる。

E. 結論

FOP は、ALK2 の構成的活性型変異によって起こると考えられる。しかし、培養細胞で活性を検出困難な変異体も報告されており、in vivo の病態モデルの確立が必要と考えられる。FOP の情報は、医療従事者や患者の間で不足しており、FOP 研究者が、適切な手段を用いて積極的に新しい情報を公開する必要がある。

F. 健康危険情報

該当無し。

G. 研究発表

1. 論文発表

1) Fukuda T, Kanomata K, Nojima J, Kokabu S, Akita M, Ikebuchi K, Jimi E, Komori T, Maruki Y, Matsuoka M, Miyazono K, Nakayama K, Nanba A, Tomoda H, Okazaki Y, Ohtake A, Oda H, Owan I, Yoda T, Haga N, Furuya H, and Katagiri T. (2008) A unique mutation of ALK2, G356D, found in a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva is a moderately activated BMP type I receptor. *Biochem Biophys Res Commun* **37**: 905-909.

2) Kaplan FS, Shen Q, Lounev V, Seemann P, Gropp J, Katagiri T, Pignolo RJ, and Shore EM. (2008) Skeletal Metamorphosis in fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP). *J Bone Miner Metab* **26**: 521-530.

3) The International Clinical Consortium on FOP, (Katagiri T, contributing member). The Medical Management of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: Current Treatment Considerations. *Clin Proc Intl Clin Consort FOP* **3** (1):1-82, 2008.

4) Fukuda T, Kohda M, Kanomata K, Nojima J, Nakamura A, Kamizono J, Noguchi Y, Iwakiri K, Kondo T, Kurose J, Endo K, Awakura T, Fukushi J, Nakashima Y, Chiyonobu T, Kawara A, Nishida Y, Wada I, Akita M, Komori T, Nakayama K, Nanba A, Maruki Y, Yoda T, Tomoda H, Yu PB, Shore EM, Kaplan FS, Miyazono K, Matsuoka M, Ikebuchi K, Ohtake A, Oda H, Jimi E, Owan I, Okazaki Y, and Katagiri T. (2008) Constitutively activated ALK-2 and increased Smad1/5 cooperatively induce BMP signaling in fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Biol Chem*, in press.

5) Yu PB, Deng DY, Lai CS, Hong CC, Cuny GD, Boussein ML, Hong DW, McManus PM, Katagiri T, Sachidanandan C, Kamiya N, Fukuda T, Mishina Y, Peterson RT, and Bloch KD. (2008) BMP type I receptor inhibition prevents ectopic ossification in a mouse model of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Nat Med* **14**:

1363-1369.

2. 学会発表

1) 大竹 明、織田弘美、池淵研二、片桐岳信、岡崎康司:進行性骨化性線維異形成症(Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: FOP)の5症例. 第2回埼玉北西部骨代謝研究会

2) 大竹 明、織田弘美、池淵研二、片桐岳信、岡崎康司:進行性骨化性線維異形成症(Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: FOP)の5症例. 第38回埼玉小児発育障害研究会

3) 野島淳也、古株彰一郎、依田哲也、片桐岳信:筋分化におけるSmad4 - E4F1相互作用の役割. 第50回歯科基礎医学会

4) 古株彰一郎、野島淳也、依田哲也、片桐岳信:BMPシグナルにおけるSmad1のリン酸化と脱リン酸化の役割. 第50回歯科基礎医学会学術大会

5) Nojima J, Kanomata K, Fukuda T, Nakamura A, Tsukui T, Okazaki Y, Kamiyo R, Yoda T, Katagiri T.: Dual Roles of Smad Proteins in the Conversion from Myoblasts to Osteoblastic Cells by BMPs. 30th ASBMR (American Society for Bone and Mineral Research) annual meeting

6) 鹿又一洋、福田 亨、野島淳也、中村 厚、古株彰一郎、片桐岳信:BMP補助受容体DRAGONはBMPによる骨芽細胞分化を抑制する. 第6回RCGMフロンティアシンポジウム

7) 古株彰一郎、野島淳也、福田 亨、鹿又一洋、中村厚、依田哲也、片桐岳信:R-SmadのホスファターゼPPM1AはSmadの脱リン酸化ではなく分解を促しBMP活性を抑制する. 第6回RCGMフロンティアシンポジウム

8) 野島淳也、鹿又一洋、福田 亨、中村 厚、古株彰一郎、岡崎康司、依田哲也、片桐岳信:BMPはSmad4-E4F1を介して筋分化を抑制する. 第15回BMP研究会

- 9) 古株彰一郎、野島淳也、福田 亨、鹿又一洋、依田哲也、片桐岳信: R-SmadのホスファターゼPPM1AによるBMP活性の抑制はSmadの脱リン酸化に依存しない分解を介す。第15回BMP研究会
- 10) 野島淳也、鹿又一洋、福田 亨、中村 厚、古株彰一郎、依田哲也、片桐岳信: BMPシグナルは核内のSmad4とE4F1の相互作用によって筋分化を抑制する。第26回日本骨代謝学会学術集会
- 11) 鹿又一洋、福田 亨、野島淳也、中村 厚、古株彰一郎、片桐岳信: BMP補助受容体DRAGONはBMPによる骨芽細胞分化を抑制する。第26回日本骨代謝学会学術集会
- 12) 古株彰一郎、野島淳也、福田 亨、鹿又一洋、依田哲也、片桐岳信: SmadのホスファターゼPPM1AはSmadの脱リン酸化ではなく分解を促進してBMPシグナルを抑制する。第26回日本骨代謝学会学術集会
- 13) 古株彰一郎、野島淳也、福田 亨、中村 厚、鹿又一洋、依田哲也、片桐岳信: R-SmadのホスファターゼPPM1AによるBMPの活性抑制には脱リン酸化に依存しないSmadの分解が重要である。第31回日本分子生物学会年会・第81回日本生化学会大会合同大会(BMB2008)
- 14) 野島淳也、鹿又一洋、福田 亨、中村 厚、古株彰一郎、岡崎康司、依田哲也、片桐岳信: BMPシグナルはSmad4-E4F1を介して筋分化を制御する。第31回日本分子生物学会年会・第81回日本生化学会大会合同大会(BMB2008)
- 15) 片桐岳信: 成長に伴い筋が骨化する難病・進行性骨化性線維異形成症。第19回小児成長研究会・教育講演
- 16) Katagiri T.: Constitutively activated ALK2 and increased Smad1/5 cooperatively induce BMP signaling in fibrodysplasia ossificans progressiva. 7th International Conference on BMPs.
- 17) Katagiri T.: Constitutively activated ALK2 and increased Smad1/5 cooperatively induce BMP signaling in fibrodysplasia ossificans progressiva. Gordon Research Conference on Musculoskeletal Biology & Bioengineering.
- 18) 片桐岳信: 全身の骨化を伴う難病: 進行性骨化性線維異形成症(FOP) —発症メカニズムの解明から治療法に向けて—。第50回歯科基礎医学会・シンポジウム3
- 19) 片桐岳信: 難病・進行性骨化性線維異形成症(FOP)研究の進歩。第6回RCGM国際シンポジウム
- 20) 片桐岳信: 進行性骨化性線維異形成症(FOP)研究における最近の進歩。第15回BMP研究会・教育講演
- 21) 片桐岳信: 筋組織が骨化する難病・進行性骨化性線維異形成症(FOP)。第26回日本骨代謝学会学術集会・ミニシンポジウム9
- 22) 片桐岳信: 小児の難病・進行性骨化性線維異形成症(FOP)。第26回小児代謝性骨疾患研究会・教育講演

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当無し

3. その他

該当無し

筋萎縮性疾患患者のエネルギー必要量の検討

研究分担者 川井 充 国立病院機構東埼玉病院 副院長

研究要旨

筋萎縮性疾患患者 25 例(DMD12 名、その他筋ジストロフィー患者 5 名、ALS5 名、ホッペ病 2 名、SPMA1 名)に対し、携帯式簡易熱量計 METAVAIN を用いて、安静時代謝の測定をおこない、Harris-Benedict の式から算出した推定基礎代謝量と比較検討を行った結果 2 群には相関があり、筋萎縮性疾患患者においては Harris-Benedict の式から算出した推定基礎代謝量が安静時代謝量と考えられることが示唆された。しかし疾患や重症度によりエネルギー必要量算出には活動係数が必要であり、今後は疾病別、重症度別に活動係数の検討が必要であると考えられる。

共同研究者

宮内 眞弓、田中 由美子、中谷 成利
富井 三恵、芳賀 麻理子(同 栄養管理室)
尾方 克久(同 臨床研究部長)
田村 拓久(同 神経疾患部門部長)
鈴木 幹也(同 神経内科医長)
木村 琢磨(同 内科医長)

A. 研究目的

筋萎縮性疾患患者の適切なエネルギー必要量が今あまり検討されていない。そこで今回当院の入院患者及び在宅患者に対し、携帯式簡易熱量計 METAVAIN を用いて安静時代謝量の測定を行い、エネルギー必要量を検討することで、筋萎縮性疾患患者の栄養管理の一助とする。

B. 研究方法

携帯式簡易熱量計装着可能な患者を対象に食後 2 時間安静後 3 分間、3 回、安静時代謝量の測定を行う。一般的に使用されている Harris-Benedict の式から推定基礎代謝量を算出し比較検討を行う。

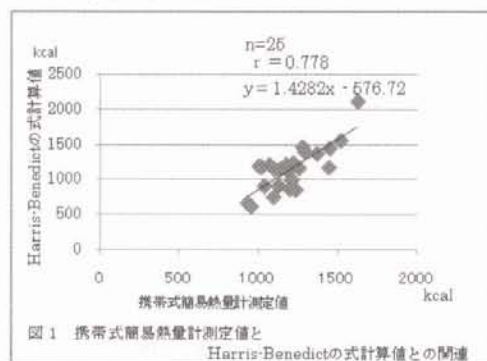
(倫理面への配慮)

後ろ向き研究。カルテからデータを抽出。

C. 研究結果

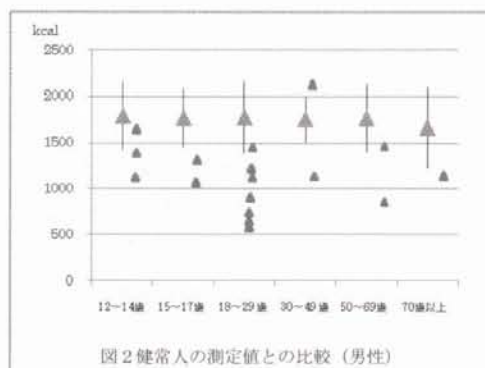
携帯式簡易熱量計の安静時代謝の測定値と

Harris-Benedict の式の推定基礎代謝の計算値とは相関していた。(図1)

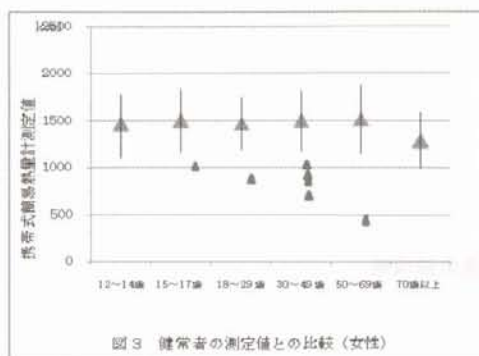


(図1)

測定値が高かった患者 11 名(121±134kcal)、低かった患者 14 名(322±232kcal)であった。これは細谷らが収集した5131名日本人の安静時代謝に比べると男女共どの年齢においても低値であった。(図2、3)

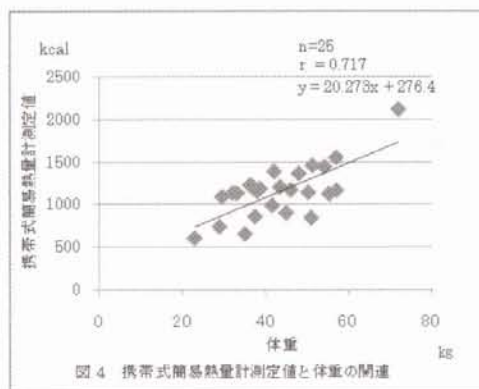


(図2)



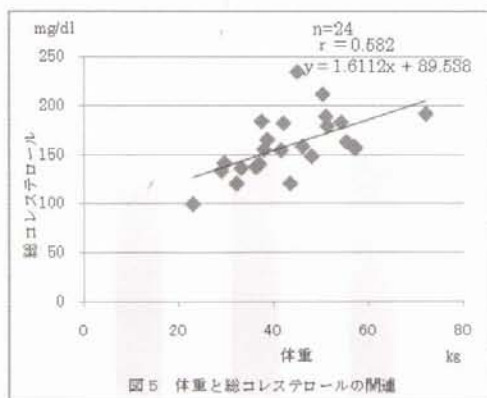
(図3)

筋ジストロフィー患者においては Harris-Benedict の式の推定基礎代謝より携帯式簡易熱量計の測定値は優位に低値との報告があるが今回の筋萎縮性疾患患者の測定値においての結果では有意差は見られなかった。また、測定値と体重にも相関があったが、食事摂取量や体重の変動とは相関が見られなかった。(図4)



(図4)

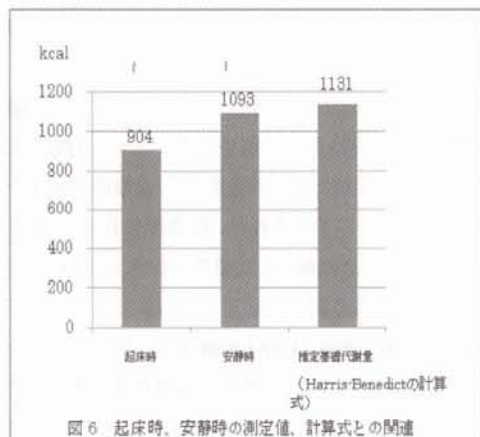
測定値と血液検査の相関は見られなかったが、体重とコレステロール値には弱い相関がみられた。(図5)



(図5)

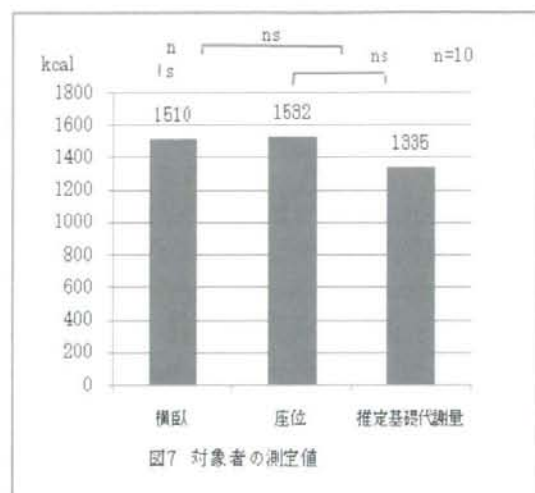
コレステロールは栄養状態を示す値ではあるが、筋萎縮性疾患患者は筋肉の萎縮が見られるため標準体重を超える体重増加は脂質異常症への注意も必要であると思われる。

また、1例ではあるが起床時の代謝と安静時の代謝を測定することができ200kcalの上昇がみられ有意に高かった。(図6)



(図6)

また、この1例では Harris-Benedict の式の推定基礎代謝量は安静時の代謝量と一致していた。健康人を対照として横臥と座位で携帯式簡易熱量計を使用し測定したが有意差は見られなかった。(図7)



(図7)

Harris-Benedict の式の推定基礎代謝は安静時代謝より低値であった。

D. 考察

筋萎縮性疾患患者において携帯式簡易熱量計の測定値は健常な日本人の測定値に比べ低値であった。Harris-Benedict の式の推定基礎代謝は健常人では基礎代謝と考えられるが筋萎縮性疾患患者にとっては携帯式簡易熱量計の測定値と強い相関があり、安静時代謝量として考えられることが示唆された。筋萎縮性疾患患者の基礎代謝は健常人と比較して低値であるが、必要栄養量を考えるに当たり疾患別や重症度により違いがあるためさらに検討が必要である。1991年清水らによる人工呼吸器装着、経管栄養下の ALS 患者の基礎代謝を測定した結果から考えると TLS (totally locked-in state) では 800 kcal 程度、完全四肢麻痺 900kcal 程度、不完全四肢麻痺 1000kcal 程度のエネルギー必要量と考えられると述べている。また、24時間の計測を行い日内変動についても調査している。障害が軽いほど日内変動に差が大きくなる結果であった。これらの結果から考えると、筋萎縮性疾患患者のエネルギー必要量を考えるにあたり、疾患や重症度に加え患者の生活に合わせた日内変動から活動係数を検討する必要がある。しかし筋萎縮患者の活動係数はあまり検討されていない。今後筋萎縮性疾患患者の必要エネルギー量を考えるにあたり疾患別、重症度別、日内変動を考慮に入れた携帯式簡易熱量計での測定が必

要であり、さらに活動係数についても検討する必要があると考える。

E. 結論

筋萎縮性疾患患者の総合的に栄養評価を行うため障害度や症状に合わせたデータの蓄積がさらに必要である。

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

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
—— QOLの観点から ——

研究分担者 川井 充 国立病院機構東埼玉病院 副院長

研究要旨

国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科では、2006年5月から在宅診療（訪問診療）を行っており、神経内科と総合診療科が連携して、神経難病患者に、在宅診療を積極的に導入している。2006年5月10日から2008年9月30日までに、国立病院機構東埼玉病院総合診療科で在宅診療を行った神経難病患者の、訪問回数、性別、年代、紹介元、転帰について診療データベースから抽出した。在宅診療の総患者数：117名神経難病患者の患者数：22名（19%）。在宅診療の総訪問回数：2252回、神経難病患者の訪問回数：524回（23%）。性別・年代は、男性：10名 女性：12名、10歳代：2名、20歳代：1名、30歳代：1名、40歳代：1名、50歳代：1名、60歳代：8名、70歳代：8名であった。主病名は多系統萎縮症：9名、筋萎縮性側索硬化症：5名、筋ジストロフィー：4名、その他：4名 転帰は在宅診療を継続中：10名、入院中：2名、他院へ入院：1名、在宅死：3名、入院後死亡：4名、救急車で来院後死亡を確認：2名であった。またとくに採択した3症例の診療録をレビューし、QOLの観点から重要と思われるエピソードを2名の研究者が協議して抽出した。これまで比較的不足していると考えられる、“在宅で生活する神経難病患者の、ナラティブなデータ”がいくつか認められた。患者本人の、自宅における“日常”、“当たり前”を抽出して、難病患者のQOLを考察する必要性が示唆された。

共同研究者

木村琢磨 1)、今永光彦 1)、菊地涼子 1)、清河宏倫 1)、齋藤成 1)、大塚喜久 2)、田邊肇 2)、葛目大輔 2)、重山俊喜 3)、中山可奈 2)、鈴木幹也 2)、田村拓久 2)、尾方克久 2)、青木誠 1)

1)国立病院機構東埼玉病院総合診療科 2)同神経内科 3)循環器科

A. 研究目的

神経難病患者とくに終末期のケアにおいては、療養の場が病院か自宅（在宅）かを、患者やその家族が選択できることがまず重要である。そして、在宅療養の意向がある場合には、ケアの質が維持され、患者や家族に不安の少ない在宅療養の体制構築が、QOL向上に重要であると考えられる。しかし、我が国の現状では、神経難病患者の在宅療養は地域によっては難しい場合も多い。

国立病院機構 東埼玉病院では埼玉県難病医療連絡

協議会事業の事務局機能を担っており、神経難病患者の在宅療養を支援している。また、国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科では、2006年5月から在宅診療（訪問診療）を行っており、神経内科と総合診療科が連携して、神経難病患者に、在宅診療を積極的に導入している。

本研究の第一の目的は、神経難病患者のQOL向上に寄与すると考えられる、在宅診療の実態を、国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科における在宅診療のデータベースを通して量的に明らかにすることである。

つぎに、在宅療養を行う神経難病患者のQOLを論じる上では、様々な観点が重要であるが、ナラティブなデータは比較的不足していると考えられる。本研究の第二の目的は、在宅で療養する神経難病患者のQOLの観点から重要な質的なデータを、国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科で在宅診療を行った神経難病患者の診療録から探索することである。

B. 研究方法

1、量的データの抽出

2006年5月10日から2008年9月30日までに、国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科で在宅診療を行った神経難病患者の、訪問回数、性別、年代、紹介元、転帰について記述した。データは、毎日、診療後に入力しているファイル・メーカーのデータから抽出した。

2、質的データの抽出

まず、同期間の神経難病患者のうち、QOLを考察する上で、印象的と考えられる症例を、2名の研究者が協議して3例抽出した。QOLの定義は、難病情報センターのホームページ

(http://www.nanbyou.or.jp/kenkyuhan/oudan_h17_1.htm)内の、特定疾患患者の生活の質(Quality of life, QOL)の向上に関する研究の項に記載してある、生活の質とは(Quality of Life, QOL)を用いた(表1)。

採択した3症例の診療録をレビューし、QOLの観点から重要と思われるエピソードを2名の研究者が協議して抽出し、国立病院機構東埼玉病院 総合診療科で使用している4つのカテゴリーに分けて記述した(表2)。

表1:生活の質(Quality of Life, QOL):世界保健機関(WHO)の定義

「文化や価値観により規定され、その個人の目標、期待、基準および心配事に関連づけられた、生活状況に関する個人個人の知覚であり、その人の身体的健康、心理状態、依存性レベル、社会関係、個人的信条、および周りの環境の特徴とそれらとの関係性を複雑に含んだ広い範囲の概念である。この定義は QOL が文化的、社会的、環境的な文脈に組み込まれた個人の主観的な評価として参照されるものであるという観点を反映している。単に“健康状態”、“生活様式”、“生活の満足”、“精神状態”、“幸福状態”と等価ではなく、それら以外の生活側面をも含む多次元的概念。」

表2:4つのカテゴリー

1) 医学的情報	2) 本人の意向・様子
3) 家族の思い・様子	4) その他(環境・転帰)

(倫理面への配慮)

ファイルメーカーのデータは、パスワードにて厳重に管理した。また、診療録から抽出した質的データは、一人の研究者が管理し、個人が同定できる情報を切り離した匿名化した上で、データを保管・集計した。

C. 研究結果

結果1、量的データ

- 患者数
 - － 在宅診療の総患者数: 117名
 - － 神経難病患者の患者数:22名(19%)
- 訪問回数
 - － 在宅診療の総訪問回数: 2252回
 - － 神経難病患者の訪問回数: 524回(23%)
- 性別・年代
 - － 男性:10名 女性:12名

10歳代	20歳代	30歳代	40歳代
2名	1名	1名	1名
50歳代	60歳代	70歳代	
1名	8名	8名	

- 疾患(主病名)
 - － 多系統委縮症:9名
 - － 筋萎縮性側索硬化症:5名
 - － 筋ジストロフィー:4名
 - － その他:4名
- 転帰
 - － 在宅診療を継続中:10名
 - － 入院中:2名
 - － 他院へ入院:1名
 - － 在宅死:3名
 - － 入院後死亡:4名
 - － 救急車で来院後死亡を確認:2名

結果2、質的データ

症例1

1) 医学的情報 <ul style="list-style-type: none"> ・68歳 男性 ALS ・寝たきり ・胃ろう ・呼吸状態は比較的安定 ・言語でのコミュニケーションが可能 ・独居
2) 本人の意向・様子 <ul style="list-style-type: none"> ・「たとえ、一人になってしまう時間があっても家に帰りたい」
3) 家族の思い・様子 <ul style="list-style-type: none"> ・配偶者とは死別。 ・娘さんがいるが、電車で約30分の上、子供が小さいため、介護は不可能。
4) その他(環境・転帰) <ul style="list-style-type: none"> ・ケア・マネ、訪問看護、訪問介護などの方々が熱心 ・地域資源を有効活用 <ul style="list-style-type: none"> － ヘルパーさんも喀痰吸引 (朝7時～夜2時) － 多職種の密な連携 － 週末はショートステイ利用

4) その他(環境・転帰)
 ・患者本人のベットから、本人のお気に入りの(以前手入れしていた)庭がよくみえる

1) 医学的情報 65歳 女性 MSA <ul style="list-style-type: none"> ・医学的には、胃ろう造設、NIPPVの適応あり。 ・言語でのコミュニケーションは何とか可能
2) 本人の意向・様子 <ul style="list-style-type: none"> ・「どうしても家にいたい」 ・「気切や胃ろうは造りたくない」 ・尊厳を重視した意思決定を望んでいる ・肺炎でも在宅療養を継続したい (医師が尊重すると) ⇒声にならない様な声で「いい先生」と……
3) 家族の思い・様子 夫:「長生きはしてほしいが、本人の好きなようにしてやりたい」と涙ぐみながら語る。
4) その他(環境・転帰) <ul style="list-style-type: none"> ・終末期は連日の“往診” ・徐々に経口摂取は低下し、夫立ち会いのもと、自宅で永眠。

症例2

1) 医学的情報 73歳 男性 MSA <ul style="list-style-type: none"> ・寝たきり ・胃ろう ・気切の医学的適応はあり ・言語的なコミュニケーション難
2) 本人の意向・様子 <ul style="list-style-type: none"> ・気切をご希望せず。 ・[不意にお孫さんが家に来て、本人の顔をなでたりする]のを、本人は喜んでいる(妻談)
3) 家族の思い・様子 <ul style="list-style-type: none"> ・妻:「私の身体がもつ限り、家に居させてあげたい」

D. 考察

量的なデータにおいては、まず、総患者数に対する神経難病患者の比率(19%)よりも、総訪問回数に対する神経難病患者の訪問回数の比率(23%)が高かった。国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科では、悪性腫瘍など、比較的、医学的要素の強い患者の訪問診療も行っているにもかかわらず、神経難病患者においては、比較的、さらに頻回の訪問を必要としている可能性がある。

つきに、データ検索の時点で死亡していた患者9名のうち、救急車で来院後死亡を確認した症例が2名認められた。いずれも、終末期であることを少なくともご家族には医師より説明し、有事の際の事前指示書も作成していた症例であった。「もともと、在宅での看取りのご意向がどの位あったか」、「揺れ動く御家族の気持ち」、などの様々な要素の他、ご家族が、急な状態変化に際して、パニック状態となったことなども考えられるが、今後、在宅診療を行

っている神経難病患者の“救急車で来院後死亡”について、その要因や対策について検討することが重要である。

質的なデータにおいては、これまで比較的不足していると考えられる、“在宅で生活する神経難病患者の、ナラティブなデータ”がいくつか認められた。例えば、本報告で認められた、「不意にお孫さんが家に来て、本人の顔をなでたりするのを、本人は喜んでいる」などの様な、患者本人の、自宅における“日常”、“当たり前”を抽出して、難病患者のQOLを考察する必要性が示唆された。

E. 結論

国立病院機構 東埼玉病院では、神経難病患者のQOLの維持を援助し、質の高いケアを提供するべく、今後も、神経難病患者に在宅診療を積極的に導入していく予定である。

F. 健康危険情報

特になし。

G. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表

木村琢磨、今永光彦、菊地涼子、清河宏倫、齋藤成、青木誠：国立病院機構 東埼玉病院 総合診療科における在宅診療の現状；国立病院総合医学会、東京 2008年11月22日

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

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

研究分担者 川島孝一郎 仙台往診クリニック 院長

研究要旨

終末期・差し控え・中止・延命治療に焦点を当て用語の解釈をおこなった。もの見方によって「そうであったものがまったく異なる」のである。用語の解釈いかんが直接生命に影響するため、一律な規定を設けることの危険性に十分に注意しなければならない。

A. はじめに

「ことば」については多くの言語学・心理学・哲学の専門家がその特殊性について論じており拙者が負い切れるところではない。「私が語るのではなく言語それ自身が語る」といったハイデッガーのように¹⁾ことばそのものに根源を求めるものや、「言語が語るものはもはや見えも聞こえも香りもしないもの」(齊藤慶典²⁾)、等のように我々の知覚世界を含みつつ乗り越えた、次元の異なる世界の創出と捉えたりもされる。

医学の中で使用されることばもまた、本来このような「思いもかけない何ものか、あるいはそれ自体としてある」ということだけは肝に銘じておかなければならない。

医師が発することばは、その作業としての観察(診察・検査)、把握(診断)、操作(治療)の各段階において、「共同主観」として単一の世界を患者と共有する³⁾ことを目的とする。同一目的に向かって両者が行動する以上は異なる意味として受け取ってはならないのだが、医療現場での用語の多様性とそれによって引き起こされる混乱は、医師・患者の双方にしばしば多大な影響を及ぼし、両者の「ことばの取り違え」による埋めきれない大きな溝をつくってしまう事実がある。

本研究は、最終的には用語の設定基準を体系的に求めてゆくことを目的とするが、さしあたり、取り違えられたり意味の多重性が顕著なことばを挙げ、注意を喚起することを試みた。

B. 話し手の注意点

話す側と受け手側双方の良好な関係性が構築されていることがことばに多大な影響を持つ。もはや共同主観が勝ち得られないような対立した関係の場合には「話し手の

全文脈が受け手に否定される」ことがしばしばある。

ことばには本来の意味とともに、話す側・受け手側それぞれの体験・心情・状況等によることばの雰囲気(atmosphère)がある。4・9の数字はそれを見ただけで「死」・「苦しみ」を連想させる。13を忌み嫌う国が多数ある。国民性だけではなく個人のレベルでのことばの意味づけに注意しなければならない。

単語はそれ自身の意味合いを多重に持つ。単語の意味が文脈によって容易に変容する。

一つの事象についての表現は無限にある。しかし、患者が選択できるためには最低二つの表現が必要で、その二つが、単一の基盤の上で「相異なる表現」となっていなければならない(図1)。二つの表現をおこなっても似かよった方向の意味ならば、選択できないばかりか一つの方向だけを押しつけてしまう。

以下に、医療用語として使用される単語について、主として意味づけの多様性の側面から説明する。



図1

C. 終末期

「期」という語自体に「日時を定める」「一定のときから次の時までの間」の意味がすでに付与されているために、医師の側からは「いつからが終末期なのか」「どの期間を終末期と定めるのか」というような起点となる日取りを要求したり、一定期間の設定を望む意見が多く出ている。

NIH では⁴⁾すでに「終末期やその移行期に関して明確な定義を提供するエビデンスは存在しない。生命の終末は、そもそも科学的データに基づいて定義されたり、区切りが入れられたりするわけではなく、むしろ状況によって決められる。・・・信頼できる予測ができない限り、終末期は特定の時間枠で定義すべきではない」と表明されている。『終末期は定義できない』。

終末期が「実態」（実際の状態）としてあるか否かについての論文では「終末期は我々の思考が構成する構成概念であって実体（物体としての個物）ではない」といわれている⁵⁾。構成概念なので人の意味づけいかんで終末期が訪れたり、亡くなるその瞬間まで終末期がない人もいる。『終末期は構成概念であり実体ではない』。

医師は科学的要素還元主義によって状態を判別しがちなために、健康を 100%と見立てた比較論を展開する。半身麻痺なら 50%、植物状態は 5%等と症状や病態、あるいは人間それ自身に対して無意識に選別をおこなっていることが多々ある（図2）。価値も同様に比較によって判断されるため、価値が高い・低い、価値がある・ないという指摘を「その人」に対しておこなうことになる。知らず知らずに人間を点数化した比較評価を医師自身が持っているのである。この評価が唯一のものであるならばある点数以下の人には「一律な終末期が訪れる」ことになる。しかし、要素還元主義がすべてではない。

異なる視点⁶⁾を紹介しよう。

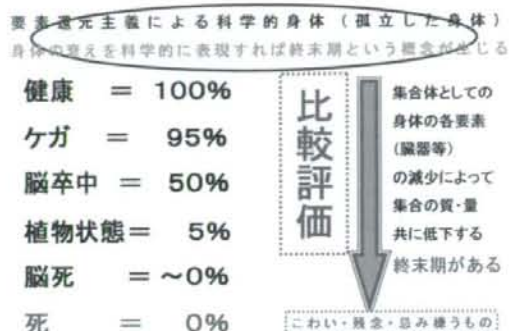


図2

人はその環境や状況との関係性をもとに存在しているのであって、身体機能の低下を是正する方策が必ずしも身体それ自身を復活させることに終始する必要はない。図3のように、衰えた身体を状況が支えることによって「身体と状況との全体性」が調和し平衡状態が保たれれば、どのような状況においても形を変えた 100%の生き方となる。健康体の生き方は●、半身麻痺になったなら介護保険・自立支援法を利用して新たな生き方の形▲を営み、胃瘻栄養は食事の形態を変化させたものとして■の生き方になる、人工呼吸器とともに生きる✦の生き方に変容する、これらのいずれもが形を変えた 100%の生き方である（図4）。この場合には終末期が存在しない。五体不満足でも人生の終焉まで調和した生き方ができる。『関係性の解釈次第で終末期は存在しない』。

「私の死」は自己言及であり、自己言及の言明は証明できないことが「ゲーデルの不完全性定理」によって明らかである⁷⁾。したがって肯定も否定もできない「私の死」である以上、終末期もまた証明不能といえる。『私の死が証明不能である以上、死がまもなく訪れる終末期も証明不能である』。



図3

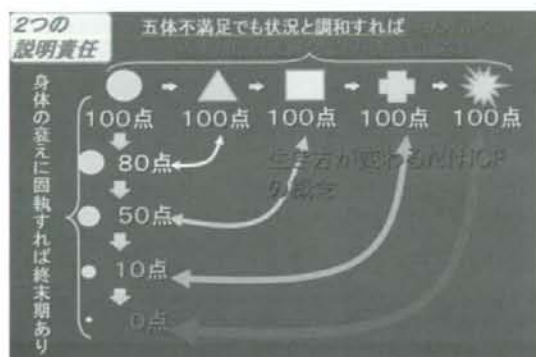


図4

D. 差し控え・中止

生命倫理においては生命維持治療の差し控えと中止は同じという意見があるが、差し控えと中止は状況によって異なる論文⁸⁾が生命倫理学会誌に受理されている。

- 1) 人間の身体的側面から：身体を部分の集合体と見たときには「差し控えと中止は同じ」である。しかし図5に示すように、身体を統一された全体と見たときには、中止はその全体に対して行われる新たな介入となり、「差し控えと中止は異なる」。
- 2) 人間の心理的側面から：意思が置かれた状況を受容しない場合には「差し控えと中止は同じ」である。しかし意思が置かれた状況を受容した場合には「差し控えと中止しないことが同じ」である。
- 3) 差し控えには二種類あり、①状況を受容しない場合と、②状況を受容した場合において大きくその意味が異なるので十分な注意が必要である。

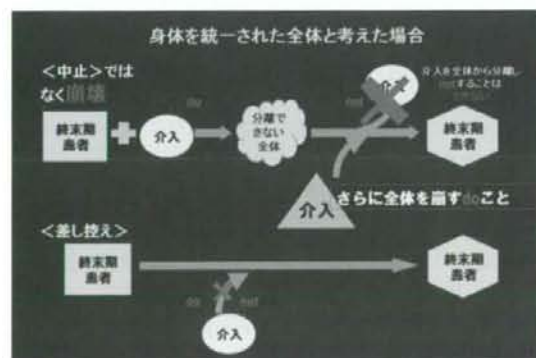


図5

このように生命維持治療の差し控えと中止は異なることが判明しており、「同じ」と誤って解釈することは危険である。ことに瞬時に死亡することが明らかな人工呼吸器の中止については、「人工呼吸器を中止します」という文言自体に誤りがあり、「この人を崩壊させます」という文言に切りかえなければならない⁹⁾(図6)。そもそも中止という語句それ自体が文脈の中では不適切である。中止する行動自体が自殺幫助あるいは殺人に等しい。

緩和医療学会のガイドラインにおける胃瘻栄養等の中止については、体力の衰えが著しい終末期については『体力の衰え＝処理能力の衰え』の解釈が成り立つ。図7のように、処理能力の衰えにしたがって過剰な水分+カロリーを次第に減量することが、すなわち自然な栄養摂取そのものである。一挙に止めてしまういわゆる「中止」を行う必要性はない。

身体の状況に基づく分類

今まで	中止		行為	
	行っている治療を止める	呼吸器を中止する(足したものを引く)		
これから	中止行為		加療行為	
	代替治療あり	どうしても現在の状態を継続可能	継続する治療以上の効果がある	期待性 副作用 身体苦痛性 再発可能性
実際	意識から胃の栄養に必要	治った場合	透析停止 血圧低下 透析の中止	目標的栄養見の要件で評価する(呼吸器をはずす行為)

図6

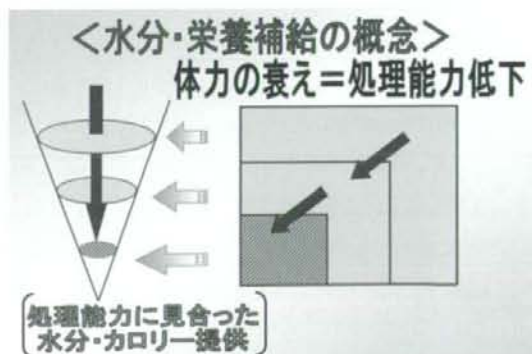


図7

E. 延命治療か否か

ある治療が「延命」に属するものか、「自然死」に属するものかという二項対立で括ることはできない。身体を統一された全体と見た場合には人工呼吸器とともに生きる融合体としての本人がある。この場合には生命維持治療＝新たな生き方を営む本人であり、延命ではない。ものの見方によって大きく異なることは図4で示されている。

ものの見方によって延命治療がそうではなくなるということは、実在として「延命治療」なる治療があるのではない。延命治療という概念自体が人の思考が作り出した構成概念であり、それは時代の変遷とともにただちに変わるので、一律に規定したり、規則的な扱いをおこなってはならない。

F. おわりに

終末期・差し控え・中止・延命治療に焦点を当て用語の解釈をおこなった。ものの見方によって「そうであったものがまったく異なる」のである。用語の解釈いかんが直接生命に影響するため、一律な規定を設けることの危険性に十分に注意しなければならない。

【文献】

- 1) ハイデッガー：存在と時間（上巻）、細谷貞雄他 共訳、理想社、東京、1977。
- 2) 斉藤慶典：デリダ/なぜ「脱－構築」は正義なのか、NHK 出版、東京、p43、2006。
- 3) 廣松渉 他：共同主観性の現象学、世界書院、東京、p6、1986。
- 4) NIH Consensus Development Program:
<http://consensus.nih.gov/2004/2004EndOfLifeCareSOS024html.htm>
- 5) 中島孝：難病における QOL 研究の展開－QOL 研究班の活動史とその意義－、保健の科学、Vol 51、No2、pp1－10、2009。
- 6) 川島孝一郎（分担研究者）：在宅医療のグランドデザイン（平成 19 年度厚生労働省長寿医療研究委託事業 18 指－3 分担）、pp36－38、2008。
- 7) 川島孝一郎：終末期の決定プロセスのあり方とニューロエシックス＜シンポジウム 6－2＞神経学における倫理、臨床神経学、Vol 48、No11、pp955－957、

2008。

- 8) 川島孝一郎：身体が存在形式または、意思と状況との関係性の違いに基づく生命維持治療における差し控えと中止の解釈、生命倫理、Vol 17、No1、pp198－206、2007。
- 9) 川島孝一郎：終末期の判断と終末期医療の方針決定、インターナショナルナーシングレビュー、Vol 31、No2、pp21－28、2008。

G. 健康危険情報

なし

H. 研究発表

1. 論文発表

重症高齢者等を支える在宅療養支援診療所の量的・質的整備計画事業

平成 19 年度老人保健事業推進費等補助金（老人保健健康増進等事業分 老第 1210001 号）事業実績報告書 全 346 頁（2008）川島孝一郎（主任研究者）

在宅医療のグランドデザイン

平成 19 年度長寿医療研究委託事業 高齢者の在宅医療（退院支援、救急）における地域連携とネットワーク化に関する研究（18 指－3 分担）在宅医療推進会議作業部会「在宅医療のグランドデザイン作成に関する部会」全 157 頁（2008）川島孝一郎（分担研究者／部会長）

患者と、患者の意思に基づく差し控えまたは中止を行う者との関係性に関する研究

平成 19 年度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」班総括研究報告書 分担研究者 川島孝一郎

在宅緩和ケアのあり方とその普及に関する研究

平成 19 年度厚生労働科学研究費補助金 医療安全・医療技術評価総合研究事業「利用者の視点に立った終末期医療と在宅医療のあり方とその普及に関する研究」総括・分担研究報告書 p21-22（2008）川島孝一郎

特集 地域医療連携 実践ガイドブック

重症在宅医療を中心にした地域連携

南山堂 治療増刊号 90 巻 3 月増刊号 pp1337-1344
(2008.3)

特集 在宅医療から在宅医学へー医学教育へのチャレンジャー在宅医学の基本概念

杏林書院 保健の科学 第 50 巻 6 号 pp395-399
(2008.6)

医師の説明責任と生き方の提示

精神保健ミニコミ誌 CLAIRIERE クレリエール No.424
(2008.7)

終末期の決定プロセスのあり方とニューロエシックス

臨床神経学 第 48 巻 第 11 号 (2008.11)

治す医療から生き方を支える医療へ

巻頭コラム『ブラタナス』

日本医事新報社 日本医事新報 No.4419 p1 (2009.1)

『家での看取り』で求められる病院の役割と連携室担当者の心構え

日総研出版 隔月刊誌 地域連携 network Vol.1 No.6
pp95-101 (2009.1)

介護員のための重度介護時代の危機管理

目くばり気くばり思いやり 安全・安心ケア

厚生科学研究所 GPnet pp57-63 (2009.2)

2. 学会発表

第49回日本神経学会総会(主催:北里大学医学部神経内科 坂井文彦先生)

日時:5/16(2008)開催地:神奈川県

シンポジウム 神経学における倫理『臨床倫理:終末期決定プロセスのガイドライン』

第50回に日本小児神経学会総会(東京女子医科大学小児科学講座)

日時:5/30(2008)開催地:東京都

セミナー 超重症児の医療的ケア『在宅療養支援診療

所としての重症心身障害児への関わり』

第26回日本神経治療学会総会(北里大学医学部神経内科学)

日時:6/27(2008)開催地:神奈川県

パネルディスカッション『避けては通れぬ在宅医療ー今在宅ではー』

第16回日本ホスピス・在宅ケア研究会 全国大会in 千葉(日本財団助成事業)

日時:7/13(2008)開催地:千葉県

シンポジウム パネリスト『新たな局面を迎えた緩和ケアー住み慣れた家での最後は可能か』

NPO在宅ケアを支える診療所・全国ネットワーク 第14回全国の集いin京都2008/12/05日時:9/15(2008)開催地:京都府

講演『最後まで安心できる暮らしを支える心構え』

第4回在宅医療推進フォーラム

日時:11/23(2008)開催地:東京都全国 10,000ヶ所在宅療養支援診療所実態調査報告

1. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

ALS患者NPPV呼吸療養の経過

—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—

研究分担者 川田明広 都立神経病院脳神経内科 医長

研究要旨

ALSの呼吸筋麻痺に対してNPPVを導入後、在宅療養支援ネットワークメンバーの協力を得ながら、自身の生活スタイルを築き、呼吸器トラブルや誤嚥等の緊急事態を乗り越えて、長期にわたりNPPV在宅呼吸療養が継続できた症例について分析し、その要因を検討した。その結果、本人、家族の希望を尊重しながら、問題が生じた各時期に繰り返したカンファレンスにより方針を確認、情報を共有化したことで、様々なリスクを回避する事ができ、患者家族と支援者間の信頼関係が構築されたことが、長期の在宅療養が可能となった要因であることが明らかとなった。しかし、維持困難期以降の方針選択への支援については今後の課題として残されている。

共同研究者

川崎芳子、小阪時子、岡戸有子、高橋香織
小林香代子、山本由美子、作間美幸、梅本真理子
（東京都立神経病院・地域療養支援室）
道山典功（同神経病院 リハビリテーション科）
清水俊夫（同神経病院 脳神経内科）
鏡原康裕（同神経病院 脳神経内科）
小川一枝（東京神経科学総合研究所）

笠井らによる「NPPV看護における時期分類」¹⁾
図1をもとに、各時期における在宅呼吸療養上の問題点と、支援内容を分析した。なお維持期が長期にわたる為、NPPV24時間使用以前の前期と、24時間使用以降の後期に分けた。

倫理的配慮としては、本人、家族に研究の趣旨の説明を口頭で行い、承諾を得た。収集した資料は個人情報保護法を厳守し管理した。

A. 研究目的

長期にわたってNPPV在宅呼吸療養が継続できた事例について分析し、NPPV療養者の生活の質の維持を支援する医療、看護、介護の向上に資する。

NPPV看護における時期分類(図1)

- ① 検討期
- ② 導入期
- ③ 維持期(前期)NPPV24時間使用以前
維持期(後期)NPPV24時間使用以降
- ④ 維持困難期

B. 研究方法

対象と方法

症例
52歳男性 職業:エンジニア
家族:妻と子ども3人
1994年6月 下肢脱力で発症
1996年 ALS診断
2001年 電動車椅子
2001年12月 NPPVを夜間導入
2008年9月まで在宅訪問診療でNPPV継続

事例はNPPV装着当時45歳で、妻と小学生、中学生の5人家族であった。

C. 結果

NPPV 在宅療養の経過表(2)

病歴	12345 6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
時期	検定期		導入期	維持期(前半)			維持期(後半)			維持困難期	
症状・呼吸	下肢筋力低下 ALS 診断 杖歩行		電動車いす 呼吸困難	呼吸困難 労作時息切れ	発熱・ゼンゼン 痰排出困難	膀胱結石 痰排出困難	朝方の痰増加 肩呼吸	息を切らせる 痰排出困難	努力呼吸 痰排出困難		呼吸困難 痰排出困難 上気道感染
呼吸器・マスク調整			NPPV 夜間 徐々に離脱困難			24時間使用					
			ネブライザー								
			機種A			機種変更B			機種変更C		
			酸素2L	2L 酸素OFF				酸素1L			
	S/T IPAP EPAP		12 7	12 7	15 7	16 5	14 5	19 5	16 5	2L~	
			送気とのタイミング			予備呼吸器設置 外部バッテリー、停電時電源設置					
			口鼻マスク			鼻マスク			鼻孔マスク		
検査データ	SpO2 80 PcO2 69 PO2 70 VC PCF		92	91 41.7 89.2 1270	90~85 94~95	94~95	94~95	95 43 93 400		87~80	
リハ			ROMxs 呼吸介助								
球症状	球麻痺なし	球麻痺なし		小声 かすれ声 むせやすい			むせやすい 嚥下遅延	のどに引っかかる感じ 誤嚥		誤嚥	
入院		緊急① 呼吸評価	緊急② ①	緊急③ ②	④	④	⑤	緊急⑤ ⑥	緊急⑥ ⑦	緊急⑦ ⑧ ⑨ ⑩ ⑪	

NPPV 在宅療養後の呼吸症状、呼吸器・マスクの調整、検査データ、リハビリの関与、球症状、入院等について、図2に示した。

各時期における支援内容

1) 検定期

経過：外来通院において、担当医より NPPV の適応と、使用の限界について、繰り返し説明を受けていた。発症から7年目、上気道感染から痰排出困難をきたし、SpO₂ の低下(80%)と意識レベルの低下をきたし緊急入院となった。担当医より再び NPPV 治療方法とその限界について説明を受け、患者の同意があった。

2) 導入期

経過：入院において、呼吸筋麻痺による呼吸不全にたいして NPPV を夜間のみ導入した。球麻痺症状なく会話が可能で、嚥下障害を認めなかった。この時点から在宅療養に向けて支援開始となった。

支援内容：当初、本人家族は呼吸器をつけて家に帰る事への心理的抵抗があった為、①試験外泊を2回行った。②再度、在宅療養移行の意思確認の結果、「自宅でやってみる」決心に至った。退院前に家庭訪問をして③療養環境の調整を行い、④支援チームのカンファレンスを実施した。図3に示すように在宅療養支援関係者が本人、家族を交えて顔を合わせ、本人の希望を重視したケア体制の構築を図った。また⑤NPPV 管理方法と、技術共有、⑥緊急時の体制確認も関係者間で行った。当院在宅訪問診療・訪問看護と地域の支援スタッフとの協働により在宅移行後、およそ2ヶ月で NPPV 在宅療養生活の安定をみた。

ネットワークスタッフの役割分担(図3)



2) 維持期(前期)

本人の病状:夜間 NPPV 使用から徐々に日中の用時間が増えていった時期である。球麻痺症状は、軽度で、嚥下のタイミングを計りながら、常食を経口摂取できていた。

支援内容:本人の望む在宅療養環境調整を主に支援していった。①「家族の生活の場を大切にしたい」という本人、妻の希望を尊重し、普段の生活の場に介護が目立たないように、介護用具は最小限の導入とした。また日中、NPPV 離脱可能だったことから、毎日トイレでの排便、呑気症に対するガス抜き、浴室でのシャワー浴等、本人、家族の希望に添った。また、リハビリスタッフの指導のもと、毎日の呼吸理学療法導入と定期的評価を実施した。(このことも本人、家族のニーズであった。)痰排出困難に対しては、NPPV加温、加湿器の温度調整やネブライザーを併用した。②必要時に**関係機関カンファレンス**を本人、家族を交えて行い、支援体制および内容の調整、共有化を図った。③NPPV マスクフイティングの調整は数回行った。マスクの種類の変更から NPPV 機種の変更をした。また口鼻マスクタイプで鼻根部に潰瘍形成が見られたため、鼻マスクタイプに変更した。さらにパソコン作業に眼鏡が必要なことから鼻孔マスクタイプに変え、一日5~6時間のパソコン使用が可能となった。④妻の介護疲労の解消や子供の学校行事に妻が参加できるように、レスパイト入院を適宜受け入れた。

3) 維持期(後期)

本人の病状:NPPV 開始 4年目から24時間使用とな

った。SpO₂93~95%で、努力呼吸、痰排出困難もみられたため、在宅酸素を導入した。嚥下の遅延等も進行し、四肢運動障害の進行に伴い、座位保持が困難となる。

支援内容:この時期においても、本人はトイレへ移乗しての排便、ガス抜き、浴室内シャワーチェアへの移乗を強く望み、サービス提供側との調整が難しくなった。そこで①これらの問題が顕在化する都度カンファレンスを実施した。介護者の緊張とリスクへの不安が強く、ケア方針の共有が必要とされた。②NPPV24時間使用となり、停電時や呼吸器トラブル時の対応がより厳密に必要となった。外部バッテリーを準備し、また実際に呼吸器の故障を経験したことで、呼吸器業者に予備呼吸器を依頼し設置した。この呼吸器の故障は突然の呼吸器の停止だったが、ケアマネージャー、訪問看護ステーション等、カンファレンスでの役割分担に沿って医療と介護の連携がスムーズに動き、無事に対応することができた。またこのエピソードを機に支援チームの結束が高まった。③嚥下障害の進行に伴い、食形態の変更を軟飯、キザミ食、補食として、経腸栄養剤であるエンシュアリキットを飲むなど工夫した。しかし本人は窒息のリスクを承知で、呼吸のタイミングとぶつからないように、時に固形物も食べ、経口摂取にこだわった。この時期、誤嚥での緊急入院が2回あった。④NPPV 維持困難以降の説明が繰り返され医師より行われたが、この時点でも TPPV への移行や、胃瘻増設については希望しなかった。

5) 維持困難期

経過:SpO₂ 93~95%を維持していた。酸素2ℓ/分を併用し、NPPV を20~30分離脱で、その間、胸腹式呼吸補助で、シャワー浴、トイレでの排便、ガス抜きを行っていた。しかし主食軟飯の食べにくさ、誤嚥、頻回の痰詰まりと呼吸困難のため、現状の療養が困難となった。最終的には、SpO₂が87%以下まで下降し、緊急入院となった。

支援内容:本人はこれまで TPPV の選択を拒否してきたが、NPPV 維持が不可能になった時点で TPPV 導入の再提案にたいして、明らかな拒否は示さなかった。妻は発症当初、子供たちも小さく介護が大変だったことや、途中で介護放棄も考えた時期もあり、長期に渡る NPPV