# Ⅲ. 分担研究報告３

## 厚生労働科学研究費補助金
## 医薬品・医療機器等レギュラトリーサイエンス総合研究事業

## サリドマイド胎芽症患者の健康、生活実態の把握及び支援基盤の構築に関する研究

研究分担者　芳賀　信彦　東京大学医学部附属病院リハビリテーション科

### １．患者会交流会参加報告

研究分担者 芳賀　信彦　東京大学医学部附属病院リハビリテーション科　教授
研究協力者 栢森　良二　帝京平成大学健康科学研究科　教授
研究協力者 藤谷　順子　国立国際医療研究センター病院リハビリテーション科　診療科長
研究協力者 滝野　雅文　国立病院機構仙台医療センターリハビリテーション科　主任

**研究要旨**
2017 年度に全国 5 か所で行われた患者交流会に参加し、健康ミーティングと個別面談を行うことで、サリドマイド胎芽症患者が抱えている多彩な問題点と対処経験について、具体的な情報を収集することができた。

### A．研究目的

50 歳台に達しているサリドマイド胎芽症患者では、四肢や体幹の可動域制限や痛みを生じ、日常生活における移動に困難を生じることが多くなってきている。

われわれは、サリドマイド胎芽症患者の健康、生活実態の把握及び支援基盤の構築を目標に研究を行っており、2017 年度は日本国内５か所で行われた交流会に参加し、健康ミーティングと個人面談を行ない、健康と生活実態の把握を行った。

### B．研究方法

2017 年度、各地方で開催された５回の患者交流会において、下記のようなかたちで、専門家が患者の生活や困りごとを伺う試みを行った。

【試みの例】

土曜日午後　健康ミーティング

その後個別面談

日曜日午前　健康レクチャー中に個別面談

その後健康ミーティング

健康ミーティングとは、参加者全員が机を囲み、司会者（リハビリテーション科専門医）の司会にて健康問題を語り合うもので、フォーカスグループインタビューに近いものである。

内容は自己紹介（簡単な自己紹介＋健康上の近況報告）を順番に話すことに始まり、呈示された健康・生活上の問題点やその解決体験について他のメンバーの意見を聞きつつディスカッションを進めていった。

個別面談とは、面談希望者と医師が個室で面談するものである。面談希望者は相談したいことを相談し、内容に応じて若干の診察を行い、また可能な限りの助言を行った。個別面談者は、北海道 7 名、東海 7 名、東北関東北陸甲信越 8 名、九州沖縄 5 名、近畿中国四国 9 名、全体で 36 名であった。

上記の構成により、単に個別面談を行うよりも、医師にとっては情報量が多く、また患者にとっても交流会プログラムの一つとして満足感の高いイベントになったと考える。すなわち、①健康ミーティングによってその方のことをある程度知ってからの個別面談であったため、面談がスムーズに行えた。②健康ミーティングでは患者同士が具体的な体験を話し合うため、共感による満足感が得られた、③面談の

みでは本人の相談したいこと以外に話が広がらないが、健康ミーティングでは、自分にはでは広い範囲の話題が取り上げられ、体験を述べる機会があった。

## C．研究結果

### １）受診に関する問題

「自分の居住する地区で相談のできる医師が見つからなくて困っている」、「受診した際の医療機関のスタッフに、サリドマイドの事がわからないといわれると多大なストレスを感じる」、等の意見は少なくなかった。幼少期から診てくれたサリドマイドに詳しい医師の高齢化・引退のあと、相談できる主治医を見つけることができている患者は少なかった。内科医として、かかりつけ医師としては信頼できる医師を見つけることができていても、しびれや痛みについては受診先がいない、という患者もあった。

また、悪性腫瘍や変形性股関節症の手術と入院及びそれに付随する診察や治療にあたり、サリドマイド胎芽症であるために、診察側にとって「はじめて」と言われることが多く、当初はそれがストレスになっても、「それでも頑張って治療してくれた」医療機関には感謝の念を述べる患者が多かった。

### ２）痛みやしびれに関する問題

　さまざまな症状があった場合に、それがサリドマイド胎芽症のためなのか、それとも加齢などによる、サリドマイド胎芽症と関係ない問題なのかわからないのが悩みである、と述べる患者が多かった。

肩・頸の強い凝りや疼痛を訴える患者は多かった。「痛みのない日がない」、「強い痛み止めが奏功したとき、痛くないってこんなにも楽なのかと思った」、等の発言があった。コントロール方法を得ている人と得ていない人があった。コントロール法としては、薬、マッサージなどを利用している患者が多かったが、個別指導を受けた筋トレが奏功したと述べる患者が 3 名あり、1 名はその後ヨガを行って体調管理をしているとのことであった。マッサージ・整体などの受動的な方法については、「ある程度は改善するが効果が継続しない」、「必ずしも効くとは限らない」との意見があった。

しびれ感の訴えがあり、手根管症候群や尺骨神経障害（肘部管症候群）が疑われる方がいた。エックス線で頸椎症がある、と指摘されている患者も多く、頸椎症による症状ではないかと考えている患者が多かった。これらの鑑別が必要であり、身体的診察と検査、治療ができそうな受診先についての助言も行った。

また、前腕から手指の冷えを訴える患者が複数いた。もしそれがサリドマイド胎芽症と関連するものと考えると、血管の発育不良も考えられたが、現時点では不明である。

変形性膝関節症、変形性股関節症など、加齢や体重増に伴って起きたと思われる病態を有している患者もあった。年齢を考えると順当な範囲と思われたが、サリドマイド胎芽症に伴う股関節形成不全が関係している可能性も考えられた。

年齢に伴う生活習慣病等の予防として、「歩くこと」を挙げている患者が多かった。「歩くこと」で内科疾患のコントロールに成功している体験を語る患者もあった。一方減量により殿部がやせ、座位・いざり時の荷重面である骨盤底面の圧痛があるという患者もいた。

### ３）今までできていた代償的な動きに機能低下が現れ始めていること

　従来、サリドマイド胎芽症のために、下肢を多くの日常生活動作に使用し、かつ、上肢についても、不十分な構成要素のまま使用できてきたことができなくなっている患者が少なくなかった。

手指で挟めている（母指の形成不全のために、つかむ・つまむ代わりに挟む動作での保持パターンが多い）と思っていても落としてしまう、以前は把持できていた確率では把持し続けられないという訴えは多くの患者からきかれた。

phocomelia 患者で、不完全ながらも手関節として使用していたところが、「はずれやすくなり、いったん入れ直さないと手先がつかえない」という訴えも複数あった。

phocomelia 患者で、足にかなりの日常生活を頼っている患者で、「今までほどに足が高く上がらな

い」、「片足を上げての立位作業でのバランスが低下してきている」との訴えがあり、股関節や膝関節の可動域制限あるいは筋力低下が生じているためと思われた。

４）職業・生活上の不便の課題と解決方法

交流会の出席者には仕事を持っている患者が多く、仕事は多くの患者で疲労や肩こりの要因となっていたが、ほぼ全員が仕事の継続を望んでいた。職場での配慮については、積極的に要望している患者と、すでに配慮をしてもらっているからと現在以上は要望しないと述べる患者もあった。

衣服や靴下・靴、バッグや持ち物についてはそれぞれ、使いやすい製品を探すことで対応していた。衣服については袖やファスナーを改変するオーダーを積極的に行っている患者とそうでない患者があった。

日常生活の不便については、ある程度人の手を借りることを積極的にしている患者（例：購入した際にペットボトルの蓋を開けて緩く閉めてもらうなど）もあったが、使いにくいものは一切買わない（例：ハムのパック）、できないことはあきらめている（例：雨の日の傘をさしての外出）という意見も多かった。一方これらのことは、グループディスカッションで話が深まってから出てきた意見であり、長期間できていないことについては、すぐには思いつかない（困っていることを訊かれてもすぐにはこたえられない）傾向もみられた。

印象的であったのは、初回の旭川での交流会の際に、ADL の質問紙について手挙げ方式で回答してもらった際、「足で洗髪をしている患者」は、洗髪に「自立」と回答されていたことである。工夫して、あるいは物品を選んでできている ADL 項目の困難さが単純な質問では浮き上がらないことがわかった。

小さい道具を使う IADL 以外の，大きいものを操作することについての困難もあった。冷蔵庫のドア、洗濯機、玄関や部屋のドアなどである。購入の際に充分選択の余地があって使いやすいものを入手できた患者、改造をできた患者と、費用がかかるために不便でも我慢している患者があった。

自助具の使用については、積極的な患者とそうでない患者があり、いちいち自助具をつかうのも面倒なので使用していない患者や、使用していない場面があった。

出席者の中には、日常生活を自分でやらないとできなくなる不安を訴える患者も多く、基本的には頑張ってやった方が良い（他人や便利なものに頼らない方が良い）という意見も根強くあった。仕事も含め、自立心がきわめて旺盛な患者が多いと感じた。

## D．考察

交流会の出席者は、会に出席する積極性を持っている患者であり、全国の患者の中でも自立心の高い患者と考えられたが、皆あまり自分の苦労を言い立てることなく、痛みやしびれを抱えつつ、自立した生活や仕事を続けることを望んでおられ、人間的にも魅力のある尊敬できる方々であった。

過用による不適切な機能低下を防ぎ、かつ廃用は予防し、できる限り自立を維持しつつ、必要な医療的支援へのアクセスを改善し、かつ、サリドマイド胎芽症特有の日常生活への支援を届けることが重要であると考えた。

交流会の出席者はまだ支援を受けるのが上手な方で、そのほかに、引きこもりや家族だけで問題を抱えこんでいるような患者があることが推察されるため、それらの患者にいかに支援を届けるかも重要と考えた。

具体的な項目としては、以下の様なことが提案できる。

頸部—肩痛（強い肩こり）に関しては、不十分な構成要素の上肢を肩甲帯から大きく動かして使用していること、口や歯を利用するために頸部の動きが大きいこと（頸部の可動域が大きいことは先行論文あり）、頭を支えるための筋肉量（肩甲帯や上肢の筋肉量）が少ないことも起因していると考えられるが、それらの病態の解明と、解決法の検討、マッサージや運動指導を受けることへの制度的支援などが重要である。人間ドックで専門的診察を加えることも検討したが、現在の人間ドック自体がすでにスケジュール的に患者負担が大きいそうであり、まず

は、平成 30 年度からの国立国際医療研究センター病院の人間ドッグで CT の際に頸から上腕までの画像構成を詳細化するところから開始する。

自助具の紹介や作製情報の普及ばかりでなく、生活上の工夫や、自宅内・職場環境での改善についても、実例紹介などを検討ともに広く患者に紹介し、取り入れてもらうための案内が重要と考えた。費用への支援も必要であろう。すでにいしずえで行っている支援制度の申し込み例の分析も参考になると思われた。

基本的なかかりつけ医・内科外科専門受診、痛みやしびれに関する診断や治療、リハビリテーション医療に対するアクセスの確保が急務と思われた。医師の紹介や、受診時の医療機関スタッフ向けの説明書の作成などで支援することも検討したい。

ADL や IADL の評価票についての検討も行いたい。既報ではリウマチ等と共通する評価票が使用されているが、今年度の経験による印象では、ectromelia 患者と phocomelia 患者、聴覚障害患者（聴覚障害だけでなく母指の障害も併せ持つこともあり）ではかなり障害像や対処法が異なる。基本の評価票にプラスするかたちでのパターン別追加質問などを作るなどが候補案である。適切な、記載しやすい評価票ができれば、患者会に参加しないがいしずえの訪問をうけている患者の状況把握にも役立つと考えられる。

### E．結論

2017 年に患者会交流会に参加し、健康ミーティングと個別面談を実施することで、実際に患者の抱えている多彩な問題点やその対処経験について知ることができた。

### F．健康危険情報

該当なし

### G．研究発表

1.論文発表
該当なし

2.学会発表
該当なし

### H．知的財産権の出願・登録状況
（予定を含む）

該当なし

## 2．シンポジウム「Mobility Maintenance of People with Thalidomide Embryopathy」参加報告

研究分担者 芳賀　信彦　東京大学医学部附属病院リハビリテーション科　教授

**研究要旨**
2017 年 9 月にドイツのハンブルグで行われたシンポジウム「Mobility Maintenance of People with Thalidomide Embryopathy」に参加した。副題として「Prevention, Pain Therapy and Alternative Therapeutic Procedures」（予防、痛みの治療と、代替治療）がつけられ、サリドマイド胎芽症患者が自由に移動できるための様々なアプローチに関する情報を収集することができた。

### A．研究目的

50 歳台に達しているサリドマイド胎芽症患者では、四肢や体幹の可動域制限や痛みを生じ、日常生活における移動に困難を生じることが多くなってきている。

われわれは、サリドマイド胎芽症患者の健康、生活実態の把握及び支援基盤の構築を目標に研究を行っており、2017 年度は日本各地で行われる交流会での健康ミーティングを通じて健康と生活実態の把握に努めている。この中でドイツのハンブルグでシンポジウム「Mobility Maintenance of People with Thalidomide Embryopathy」が開催されるとの連絡があり、日本の患者にも役立つ情報が得られると考え参加することになった。

### B．研究方法

2017 年 9 月 23 日、24 日に開催された Mobility Maintenance of People with Thalidomide Embryopathy-Prevention, Pain Therapy and Alternative Therapeutic Procedures- に参加した。会場はドイツのハンブルグ市にある Berufsförderungswerk Hamburg という障害者の就労支援などを行う施設で、主催者は Schön Klinik Stiftung für Gesundheit gGmbH で Head of the Thalidomide Clinic Hamburg を務める Dr. Rudolf Beyer であった。

芳賀は初日の全プログラムと、二日目の午前最初のプログラムに参加した。Dr. Beyer によると初日の参加者は約 230 名であり、そのうちサリドマイド胎芽症患者は約 200 名、ドイツの他、フランス、イタリア、オーストリア、スウェーデン、英国からも参加者があった。シンポジウムは基本的にドイツ語で行われ、ドイツ語・英語の同時通訳、手話通訳とパソコン文字通訳が入っていた。日本と比較して重症と思われる患者さんが多く、下肢にも障害があり電動車椅子などで参加している患者さんが多かったのが印象的であった。

## C．研究結果

シンポジウムのプログラムを表 1 に示す。

開会の言葉に続き、スポーツ科学者でトレーナーの Hendrik Bünzen が、現代人は一日当たりの移動距離が大幅に減っておりドイツ人は一日平均 9 時間座っていること、そのような人でも毎日運動すれば、活動性の高い人と同じ寿命が期待できることなどを紹介した。リハビリテーション科医の Hilke Weichert は、サリドマイド患者の治療プランは個々の評価に基づくべきであることを強調した。理学療法士の Nina Sörensen は Contergan Foundation による peer-to-peer project を紹介した後、欧州における保険のシステム、補装具に対する補助を説明し、電動車椅子、カーボン製歩行器、ウォッシュレット等を紹介した。

休憩を挟んだ後、医師である Alexander Niecke はサリドマイド胎芽症患者の QOL に関する研究を紹介し、50%に子供がいて、教育レベルは高いことなどを説明した。痛みを専門とする麻酔科医の Jan-Henrich Stork は、痛みの薬物治療の概要を述べた後、ヨガの効果、マッサージは持続的効果を生まないこと、鍼治療にエビデンスがないことなどを説明した。理学療法士の Dagmar Seeger が感受性や意識の面から疼痛について説明した後、複数の理学療法士等によりサリドマイド患者に対する理学療法に関するパネルディスカッションが行われた。初日の最後は、看護師の Matthias Prehm が、ユーモアや笑いが日々のストレスを軽減することを説明した。

二日目の最初は、総合医の Michael Plötz が気功と太極拳が健康に及ぼす影響について解説した。芳賀はここまでしかシンポジウムを聞くことができなかったが、この後、マッサージ（推掌）、筋膜治療、肩・脊椎の運動療法などについて発表があった。

会場の中では、生活に役立つ様々な道具や、新しい車椅子の展示もあった。

## D．考察

サリドマイド胚芽症など先天性の上肢形成不全が患者の長期的な健康に及ぼす影響は、ほとんど研究されていない。その中ですでに 50 歳台に達しているサリドマイド患者の健康管理を行う上で、どのような機序の可能性があり、どのような介入手段が適切であるのかを考えるうえで、本シンポジウムで得られた多くの知識は日本の患者に役立つものと考える。

一方で、今回紹介されていた介入の中には、エビデンスが不十分な補完代替医療も含まれており、これを日本においてどのような形で患者に紹介していくのか、今後検討が必要である。

## E．結論

2017 年 9 月にドイツのハンブルグで行われたシンポジウム「Mobility Maintenance of People with Thalidomide Embryopathy」に参加した。副題として「Prevention, Pain Therapy and Alternative Therapeutic Procedures」（予防、痛みの治療と、代替治療）がつけられ、サリドマイド胎芽症患者が自由に移動できるための様々なアプローチに関する情報を収集することができた。

## F．健康危険情報

該当なし

## G．研究発表

1.論文発表

該当なし

2.学会発表

該当なし

## H. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし

表１　Mobility Maintenance of People with Thalidomide Embryopathy-Prevention, Pain Therapy and Alternative Therapeutic Procedures のプログラム

**Saturday, September 23rd 2017**

| Uhrzeit | | Referent | Thema |
|---|---|---|---|
| 09:00 | 09:15 | R. Beyer, S. Kunert | Opening remarks |
| 09:15 | 09:30 | I. Körner | Opening remarks of the coordinator for inclusion of the Hamburg Government |
| 09:35 | 10:20 | H. Bünzen | Importance of mobility maintenance, cardiovascular health and pain prevention |
| 10:25 | 11:10 | H. Weichert | Individual assessment of treatment options - life-long rehabilitation plan |
| 11:15 | 12:00 | N. Sörensen | Costs of Physiotherapy and Orthopaedic Aids - successful applying for benefits from the health incurrence |
| 12:00 | 13:00 | Lunch Break | |
| 13:00 | 13:45 | A. Niecke | A eventful life- the psychological and psychosocial situation of Thalidomide affected people |
| 13:50 | 14:35 | J. Stork | Pain and movement from the perspective of a Pain Consultant |
| 14:40 | 15:25 | D. Seeger | Pain and movement from the perspective of a Physiotherapist |
| 15:30 | 15:45 | Coffee Break | |
| 15:45 | 16:30 | M. Loll, J. Schiller, S. Sekulic, V. Matsanova, M. Weber | Practical Experience - panel discussion about physiotherapy for people with Thalidomide Damage |
| 16:35 | 17:05 | M. Prehm | Coping stress of everyday life, humor and laughter therapy |
| 17:05 | 17:15 | S. Kunert, R. Beyer | Summary |

**Sunday, September 24th 2017**

| Uhrzeit | | Referent | Thema |
|---|---|---|---|
| 09:00 | 09:45 | M. Plötz | Qigong und Taijiquan - Meaning for health |
| 09:50 | 10:35 | A. Jonas | Tuina Massage – Traditional Chinese Medicine |
| 10:40 | 11:25 | C. Schmilgeit | Fascial Therapy - Fascia distortion model against fascia balancing |
| 11:30 | 12:30 | Lunch Break | |
| 12:35 | 13:20 | D. Folie | Personal Training - Benefit of individualized therapy |
| 13:25 | 14:10 | J. Lohmann, M. Weber | Mobility maintenance from the orthopedic perspective: Practical exercises for the shoulder and spine |
| 14:15 | 14:25 | S. Kunert , R. Beyer | Farewell |