

筋ジストロフィーにおいてアシスティブテクノロジーと福祉活用で広がる QOL の可能性

Possibility of the quality of life to be improved using assistive technology and the welfare
in muscular dystrophy

○竹内伸太郎（国立病院機構八雲病院臨床研究部／看護課）

Shintaro TAKEUCHI, National Yakumo Hospital

Key Words: Quality of life, Assistive Technology, The welfare, Life Support,

1. はじめに

近年、医療は高度に発達し、工学と密接な関係の先端医療は、急性期だけでなく慢性疾患や難病医療、障害者ケアの分野にもわたっている。特に後者の場合には、生活の質（Quality of life; QOL）を維持・発展することに寄与し、本人と介助をおこなう家族の日常生活に貢献する。しかし、医療と工学だけの発展では、有効に活用するシステムとは言えず、そこに福祉との連携が無くてはならない。福祉との協働によってはじめて一般化し、社会に認められるケアとなる。

難病である筋ジストロフィーのケアは、まさに医療と工学、本人・介助者、そして福祉がひとつになって生活支援をおこなうモデルとなり得る。

今回、筋ジストロフィーにおいてアシスティブテクノロジーと福祉活用で、本人と家族の QOL が広がる可能性について検討する。

2. 筋ジストロフィーについて

筋ジストロフィーは、進行性の筋力低下と筋萎縮を呈する神経筋疾患（Neuromuscular disease）である。なかでもデュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy; DMD）は、最も頻度が高く、最も症状が重症である。DMD は小児期に発症し、12 歳までに歩行不能となり車いすまたは電動車いすが必要となる。さらに 10 代後半からは呼吸筋力低下により人工呼吸器を使用する。

八雲病院は神経筋疾患の専門医療機関として、筋ジストロフィー120 床を有し、うち DMD が 86 名入院と国内でも有数の DMD 患者数である。毎日 100 台程の人工呼吸器が稼働し、小児期発症のため隣接する病弱特別支援学校に通学する学童もいる。



3. 呼吸管理

昭和の時代には呼吸不全のため 20 歳前後だった平均寿命が、平成になってからは人工呼吸器の使用によって延長した。現在の DMD における死亡原因は心筋に起因する心不全に変化し、平均寿命も 30 代半ばと現在も延長を続けている。

しかし初期の頃に人工呼吸器を装着した時点では、延命が第一目的とされ、「気管切開か、死か」という選択がされていた。そのためベッドから離床が困難で、経口からの食事摂取や入浴も制限を受け、果てにはカフェアーによって声

を失う生活も余儀なくされた。この頃、すでに欧米では気管切開をせずに、鼻マスクなどのインターフェイスによって人工呼吸器と人をつなぐ非侵襲的陽圧人工換気療法

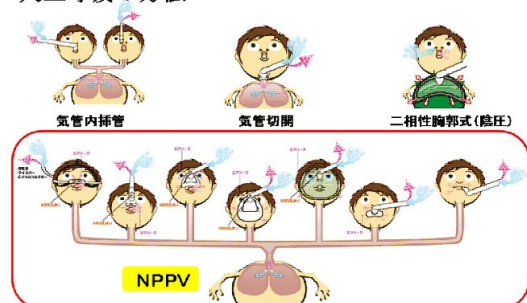
（Noninvasive positive pressure ventilation; NPPV）が、神経筋疾患において普及していた。NPPV では食事や入浴、発声も可能で、人工呼吸器を搭載した電動車いすを用いて、ベッドから離床しての活動が可能になる。さらに気管内吸引を必要としないため、本人はもとより頻繁に吸引介助をする家族の負担軽減となる。気管内吸引は、当然医療行為であるため、近所の知人や親類が家族の介助負担を軽減するために代行するなど認められない。したがって付きっきりで傍を離れることもできず、昼夜をとおして多いときには気管内吸引を 20～30 分毎におこなう。このように気管切開と NPPV では、本人と介助する家族の QOL が全く異なる。

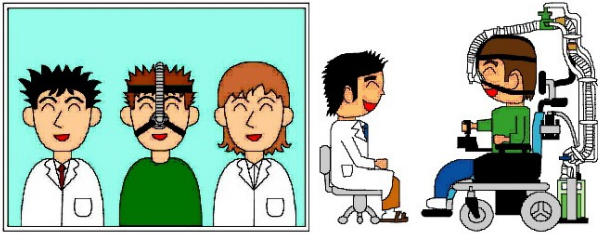
また、介護疲れによって家族が不幸な結果を迎えることも防がなければいけない。「人工呼吸器外し」を医療者がおこなうと安楽死で、介助者がおこなうと殺人である。現在、気管切開患者の安楽死に関して真剣に議論されているが、その前に双方の負担が少なく、QOL を高く保てる NPPV の活用と普及が急務である。

我が国においては、近年になって NPPV が活用されるようになったが、いまだに普及しているとは言い難い。特に NPPV の限界と称して安易に気管切開へ移行する例が多く、欧米からの「DMD の気管切開は、NPPV 拒否時のみ適応」というコンセンサス・ステートメントからは程遠い現状である。我が国で欧米と同程度に NPPV を使いこなせない問題には、多様な要素を含んでいるが、医療報酬が気管切開に比べて低いことと、付属品を含め国産の人工呼吸器は無く、全て輸入品であることが挙げられる。この問題解決には医療だけでなく、工学と福祉の連携が強く求められる。

人工呼吸器によって生命延長が可能になった現在は、『延びた寿命をどのように活かし、自分らしく生きるか』という QOL を考慮した治療の選択が重要と考える。

人工呼吸の方法





4. アシティブテクノロジー

DMD は 12 歳までに歩行消失し、その後腕を持ち上げることや、手指の動きも低下する。全身の筋力低下のため全てにおいて消失体験を続けていく。頑張りが足りないとか訓練不足という問題ではない。医療者や両親が、車いすや電動車いすへの移行を先延ばしにすることは、活動の範囲を制限しているに等しく QOL を低下させている原因にもなる。有効なアシティブテクノロジーを適時使用し、消失体験を活動拡大へチェンジすることは、小児の発達においても望ましい。

将来的に手指の筋力低下は進行するが、電動車いすの入力装置であるコントローラーの工夫や、操作が可能な個別の装置を作成することで対処が可能になる。例えば軽量ジョイスティックやマイクロスイッチによる装置、複数の動きをワンクリックで制御する装置が挙げられる。この入力装置と制御装置を応用すると、パソコンの操作も可能になり、彼らを取り巻く世界は広がる。このような環境整備はとても重要なことだが、改造に伴う責任問題や保障の問題、費用の問題がある。今後、この分野の製品が普及し安価で簡易に活用できることと、言語・視線入力や全自動システムなど技術革新によって、障害を持った患者の QOL は大きく変革する可能性がある。以上の点から福祉と工学、医療の連携は、QOL に大きく寄与すると考える。



5. 教育を意識した福祉

障害を持った患者でも、健常者と同等の教育を受ける権利はある。人工呼吸器を電動車いすに搭載して、八雲病院から隣接の病弱特別支援学校に通学していた学生が、今年、国公立の教育大学に合格した。しかし彼の受験には、制度上とてつもない障害があった。彼と担任は、高等部 1 年時から受験のために準備をはじめた。彼は手指の筋力が低下しているため鉛筆を持ってない。そこで、いままではパソコンのワープロ機能を使用して授業をおこなっていた。受験時の代筆者による解答、パソコンのワープロ機能の使用が認められるかについて確認をした。センター試験と二次試験志望校に問い合わせたところ、センターでは制度上、受験の年度にならなければ話は受けない。個別に逢って相談は受けない。と返答された。二次試験志望校では検討のまま半年が過ぎ、代筆者による解答は不可、パソコンも変換機能や計算機能があるため認められないとされ、その後 97 回ものやりとりを経て、Windows の描画ソフト「ペイント」にマウスで直接入力なら認めるとなった。マウスで文字や計算式を書くことを受験までの 1 年間かけてトレーニングした。最初は殆ど文字にならなかった。通常の実験勉強の他に、このようなトレーニングを続けての合格であった。学校の担任は、「身体のハンデの上に制度上のハンデがあった」「2 年半前から準備してギリギリ間に合った」と話していた。

この例とは知的レベルが逆の場合にも問題がある。障害を持った患者が学校卒業後に「何をして生きていくか」である。昨今の自立支援法による経済問題もあるが、むしろ「自分らしく生きる」モチベーションが深刻である。折角気管切開を回避して電動車いすに乗車しても、病院内を徘徊して 1 日が終わるのでは意味が無い。電動車いすでも、人工呼吸器を終日使用していても制限なく参加できるイベントやスポーツをサポートすることが望ましい。

「べつにすることが無いから」とベッド上でゲーム三昧の毎日になり、結局離床困難になる例もある。ここで興味深いのは、文字を十分に読めなくてもゲームができる点である。面白いことなら、文字が読めなくても、ルールがよくわからなくても説明など受けずにできるのである。最近のパソコンは様々な機能を備え、無限の可能性がある。ゲーム感覚で、何らかの生産性のある活動をするプログラムができ、それらをサポートする社会システムが確立すると、彼らの未来は変わると思われる。学校卒業後にパソコンなどを活用して自分らしさを表現するためには、就学中に得意分野の見極めと特化など、伸ばすための教育が必要である。その意味でもパソコンを、アシスティブテクノロジーとして捉え、活用を多職種で支援することが重要と考える。彼らが「自分らしく生きる」モチベーションを維持するために、「QOLを高める教育」を意識した社会システムや、さらなる福祉との密接な関わりが、今後強く望まれる。



6. おわりに

近年、筋ジストロフィーなどの難病や障害者においては、生命維持目的のケアから、生活支援をもちいて QOL も考慮したケアへ変化してきた。さらに本人だけでなく介助する家族を含め周囲の生活保障も意識したものである。そこには、アシスティブテクノロジーと福祉の活用が大きく関与している。それぞれが単体では有効に機能し難く、医療だけでは解決できなかった問題もチームとして協働することで解決する可能性が高い。これからの難病や障害者ケアが、多くの職種、多くの人々が関わる社会システムとしてさらに発展することを期待する。この連携によって関わる全ての人々の QOL が、大いに变化する可能性がある。

参考文献

- (1) 石川悠加, 小児神経筋疾患の非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV), 日本小児科学会雑誌, no.114, pp.31-36, 2010.

- (2) 石川悠加編, NPPVのすべて JIN スペシャル no.83,, 医学書院, 2008.
- (3) Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J, The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977-2001 prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use, Neuromuscular Disorders, no.13, pp.804-812, 2003.
- (4) Kohler M, Clarenbach CF, Boni L, et al, Quality of life, physical disability, and Respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy, Am J Respir Crit Care Med, no.172, pp.1032-1036, 2005.
- (5) American Thoracic Society Board of Directors, Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy, ATS Consensus Statement, Am J Respir Crit Care med. no.170, pp.456-65, 2004.
- (6) Young HK, et al, Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease, Neurology, no.68, pp.198-201, 2007.
- (7) Birnkrant, DJ, et al, American College of Chest Physicians Consensus Statement on the Respiratory and Related Management of Patients With Duchenne Muscular Dystrophy Undergoing Anesthesia or Sedation, Chest, no.132, pp.1977-1986, 2007.
- (8) Maheshwari V, Paioli D, Rothaar R, Hill NS. Utilization of Noninvasive Ventilation in Acute Care Hospitals. A Regional Survey, CHEST, no.129, pp.1226-1233, 2006.
- (9) Schroth M, Special considerations in the respiratory management of spinal muscular atrophy Pediatrics, no.123, S245-249, 2009.
- (10) Dean R Hess, How to initiate a noninvasive ventilation program, Bringing the evidence to the bedside, Respiratory care, no.54, pp.232-245, 2009.
- (11) Liben S, et al, pediatric palliative care, challenges and emerging ideas, Lncet, no.371, pp.852-864, 2008.
- (12) Mustfa N, et al, The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers, Neurology, no.66, pp.1211-1217, 2006.
- (13) Bushby K et al, Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy part 1 and part 2, The Lancet Neurology, Nov no.30, 2009.
- (14) 福永秀敏他, 平成 14 年~16 年度厚生労働省神経・精神疾患研究委託費筋ジストロフィーのケアシステムと QOL に関する総合的研究, 総括研究報告書, 2005.
- (15) 神野進他, 平成 17 年~19 年度厚生労働省神経・精神疾患研究委託費筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究, 総括研究報告書, 2008.
- (16) 神野進他, 平成 20 年~21 年度厚生労働省神経・精神疾患研究委託費筋ジストロフィーの集学的治療と均てん化に関する研究, 総括研究報告書, 2010.
- (17) 川口有美子, 逝かない身体—ALS 的日常生活を生きる, 医学書院, 2009.
- (18) 蔭山武史, 難病飛行—頭は正常、体は異常。 , 牧歌舎, 2010.
- (19) 山下信子, 看護師の立場から 筋ジストロフィー患者の看護をとおして, 浅倉次男監修, 子どもを理解する, pp.142-148, へるす出版, 2008.