

## ＜シンポジウム 18—2＞神経難病患者の総合的支援

# 神経難病の QOL

小森 哲夫

(臨床神経 2011;51:1024-1026)

Key words : 難病, 生活の質, 筋萎縮性側索硬化症, 多専門職種, 療養支援

### はじめに

QOL (Quality of Life) には、「生活の質」という日本語が当てはめられており、一般的にもちいられるようになった。しかし、QOL や生活の質について万人が共通の認識でいる訳ではないようで、他人が使う QOL という言葉が自分の考える QOL の概念にじっくりなじまないという経験をすることも多い。が、今や QOL を考慮しない難病医療はありえない。

### 神経難病の QOL 向上とは

難病に対する医学研究は、分子生物学的手法の発展により、患者さんの待ち望む根治療法も夢ではなくなって来た。また、原因特定や根本治療まではいたらないものの症状の緩和や改善を期待できる治療についての発展もみられ、多くの臨床試験が計画されるようになってきた。その先に繋がる「難病といわれる疾患が難病でなくなる日」が待ち望まれるが、現実には長期の療養を強いられる患者さん・ご家族を眼前に日々の臨床がおこなわれている。神経内科医は、その方々のために「今、何が出来るか」を考える事を大切にしなければならない。難病に直面しながら日々を送られる患者さんの QOL すなわち療養生活の満足度を向上させるための取り組みの考え方はいくつかの要素がある (Table 1)。

### 身体症状と QOL の改善

まず、疾患特有の症状を薬物等により改善させ、日常生活・社会生活を問題なく過ごせるようにする治療がある。たとえばパーキンソン病への薬物治療や脳深部刺激療法、多発性硬化症や重症筋無力症、膠原系疾患への薬物による免疫抑制療法等である。これらの疾患においては、新しく開発された治療により患者の QOL がどのように改善されたかを、何らかの QOL スコアや身体症状の評価指標をもちいて検討した報告が以前から沢山ある。症状が良くなる事や社会復帰する事で「生活の満足度」が改善するであろう事は、誰にでも比較的容易に想像できる。したがって、治療により症状の改善を図る事は神経難病のみならず患者の QOL を向上させる近道である

ことはまちがいない。

### 症状の緩和と QOL の向上

もし、進行する症状を改善させる事が薬物等では困難であったとしても、何らかの方策で身体症状や身体的困難に対応する事で苦しさを緩和し、身体的に快適な療養生活を構築することもできる。いわば対症療法であるが、神経難病には症状の進行をおさええる事さえできない事が多いため、現状を緩和する意味で大切である。

神経難病の呼吸障害に対する呼吸理学療法と人工換気療法は、緩和ケアのひとつと位置づけると QOL の向上を図る意義が大きい。たとえば、筋萎縮性側索硬化症 (ALS) を対象とした呼吸理学療法は、我が国において 1996 年以降に徐々に構築されてきたもの<sup>1)</sup>で、臨床経過に沿った施行内容の工夫をふくめて一定のまとめがなされている<sup>2)</sup>。しかし、なお進化中の療法で、QOL への貢献だけでなく延命効果に着目した情報収集がなされつつある。施行による心身の「いやし効果」もあり、きわめて患者満足度の高い療法である。また、院内のみならず在宅療養環境でも実施可能であり、日々の訪問看護師による実施も多い。すでに、ALS 患者の QOL 向上を考える上で、忘れてはならない選択肢になっている。ALS では症状の進行と共にいかに喀痰を排出させて呼吸を維持できる身体環境を整えるか、すなわち気道クリアランスの維持が問題となる<sup>2)</sup>。喀痰の排出には用手的な方法に加えて機械的排痰補助があり、2010 年 4 月より在宅人工呼吸療法の条件付きながら保険適応もなされた<sup>3)</sup>。脊髄小脳変性症、パーキンソン病、ハンチントン舞踏病などの進行例でも共通の問題を生じるため、呼吸理学療法の他の神経難病への応用も期待される。

ALS の人工換気療法は、非侵襲的呼吸療法 (NPPV) と侵襲的呼吸療法 (TPPV) の 2 本立てが確立した<sup>4)</sup>。NPPV は呼吸障害が進行して TPPV が必要となるまで呼吸困難という身体症状を緩和しつつ QOL を維持した療養をするために有用である。球麻痺が軽度であるばい導入しやすいが、球麻痺が存在しても使用可能である例がある。

ALS を始め多くの神経難病でみられる嚥下障害への経鼻胃管や胃瘻を通じた経管栄養は栄養状態を安定させ、療養中の QOL に関与する<sup>2)</sup>。ALS では %VC が 50% 以下でも経内

Table 1

	QOL の向上に関係する要素	例	対応する主な職種
1	疾患に起因する主症状の改善	パーキンソン病の薬物治療・脳深部刺激療法など	医師, 医学研究者
2	身体的問題の緩和	筋萎縮性側索硬化症の呼吸不全, 嚥下障害など	医師, 看護師, リハビリテーション療法士
3	精神的・心理的問題の緩和	不安・焦燥・意欲低下など	臨床心理士
4	社会的とのかかわりの改善	就労問題, 社会資源活用など	医療ソーシャルワーカー

視鏡的胃瘻造設術(PEG)を安全に作成できる事が報告されている<sup>5)</sup>。

このような神経難病への対症療法をもちいて安心して安全な医療を提供する事は、療養生活を支える基礎にあたる。このような身体的な問題や苦痛への対処は難病のQOLを考える基礎であり、それなくしてQOLの向上は語りがたい。

最近では、残存する脳機能を使ってコンピュータを媒介として四肢機能の喪失を補い、コミュニケーションを補助するbrain computer interface(またはbrain machine interface)の神経難病への応用が進んできて<sup>6)</sup>おり、患者からも今後の発展への期待が高い。

### QOL 評価と心理支援

つぎに、身体的状況の維持改善と共に精神的・心理的状況の安定・維持がQOLの向上に重要である。患者のQOLを評価する事は重要であるが、単に評価に留まらず、心理的支援にもなるべきである。SEIQoL-DWは、QOL評価法の一つであるが、評価者の面接と患者自らが自己を顧みながらQueを挙げることにより評価がなされて行くという方法自体が、患者の内省をうながすこととなり結果として心理支援となる。

### 社会生活と QOL

さらに、明らかに社会とのかかわりの中での問題、たとえば就労、社会資源の利用などは、社会制度をふくめて考えなければならず、医学・医療のみではQOLを語れない。

### 多専門職種の取り組み

QOL向上の視点で難病患者さんの持つ問題を考えると、とても担当医一人で対処できるものではなく、専門的知識を持った多くの職種が連携して患者さんを支えなければならない事がわかる。身体的症状改善や新たな治療、身体的に快適な療養維持は、医師・看護師・リハビリテーション療法士が中心で

ある。心理的問題解決には臨床心理士がかかわる事もあり、社会とのかかわり方では、医療ケースワーカー(MSW)の力が必要な場面もある。その他、介護士、ケア・マネージャ、同じ疾患を持った方々の集まりである患者会の力も大きな支援となるべきである。

### まとめ

厚生省難病性疾患克服研究事業で「QOL」を冠した研究班が15年間存在した。その間に神経難病医療におけるQOLの重要性は市民権をえたと思う。そして、上記のように様々な支援の選択肢も開発された。今後も、患者それぞれが満足できる療養生活を構築できるように、療養の選択肢を増やす努力を官民ともに継続すべきである。そして、神経難病に携わる様々な職種の貢献により、神経難病患者のQOLが向上する事を願っている。

### 文 献

- 1) 小森哲夫. ALS 地域療養者への呼吸ケアー NPPV の有用性と現状. 作業療法ジャーナル 2009;43.
- 2) 厚生労働省難病性疾患克服対策事業「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(主任研究者 中島孝), ALSにおける呼吸管理ガイドライン作成小委員会(委員長 小森哲夫). 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). 2008.
- 3) 荻野美恵子. カファアシストの保健適応と導入時期. 難病と在宅ケア 2010;16:4-6.
- 4) 小森哲夫. 神経難病呼吸ケアの実践. 神経治療学 2008;25: 655-661.
- 5) 会田 泉. ALS と筋ジス患者さんの NPPV 後の PEG の実際. 難病と在宅ケア 2007;12:21-24.
- 6) Nijboer F, Birbaumer N, Kubler A. The influence of psychological state and motivation on brain-computer performance in patients with amyotrophic lateral sclerosis—a longitudinal study. Front Neurosci 2010;4:55.

**Abstract****Several approaches for quality of life in intractable disease**

Tetsuo Komori, M.D., Ph.D.

National Hakone Hospital

Life quality is various among patients. In this article, it is shown that several progresses of both physical and psychological care for those patients during recent 15 years which we have had *Japanese National Project* for the quality of life in intractable diseases. Of course total cure of the disease is the best for the patients, but the second best is continuous better patient care. Total respiratory care of amyotrophic lateral sclerosis including non-invasive positive pressure ventilation and systematic approach of respiratory rehabilitation are good examples of better physical care. The approach with SEIQoL-DW is another good trial to evaluate and maintain their psychological condition. These should be also useful to another intractable diseases such as multi-system atrophy, spinocerebellar atrophy or Parkinson disease.

Long term contribution of multi-disciplinary care team of individual patient has to be needed to make the better effort for the patient support now. We should have more options of treatment, rehabilitation or social life support those with which the patients could decide to have their favorable life with intractable disease.

(Clin Neurol 2011;51:1024-1026)

**Key words:** intractable disease, quality of life, amyotrophic lateral sclerosis, multi-disciplinary team, patient care

---