

内蔵の悪性腫瘍治療以上に難しい点があるわけです。そ きたいと思います。
 のような問題点について、3～4分で要点をまとめて頂

〔追加発言：整形外科的な QOL〕

齊藤英彦（整形外科）

司会 ありがとうございます。次は、神経変性疾患 願いたします。
 患者の QOL について、神経内科の渥美助教授からお

4) 神経変性疾患患者の Quality of Life

脳研究所神経内科 渥美哲至

Quality of Life of the Patients with
 Degenerative Neurological Diseases

Tetsushi ATSUMI

*Department of Neurology, Brain Research
 Institute, Niigata University*

After introducing of respirator to the respiratory difficulty of the patients with amyotrophic lateral sclerosis, there have been reported patients whose life were over ten years under the respirator control. 107 patients (male 65, female 42) were registered as ALS in Niigata in 1988. An questionnaire study disclosed that 24 of 42 patients among them were under respirator control. Most of them are bed patients under tube feeding and cannot move nor speak. Quality of life of these patients were severely restricted but they have a hope to live everyday. Method of communication with them is great problem to resolve. Expression of their wills is difficult, but performed by touching a switch of a buzzer, or yes no movement or eye signs, using cards or ward plates. Ward processor is useful for complicated communications or expression of their thought like a letter, a haiku or a record of self disease experience. Today's problem and future theme that their quality of life will be better, is to make a social system accepting and supporting them.

Key words: Quality of life, ALS, respirator,
 生命の質, 筋萎縮性側索硬化症, 呼吸器.

Reprint requests to: Tetsushi ATSUMI,
 Department of Neurology, Niigata
 University School of Medicine,
 Niigata City, 951, JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭通1番町
 新潟大学脳研究所神経内科
 渥美哲至

いずれの神経変性疾患に於いても、その Quality of Life (QOL) は脳神経機能の障害により規定され、いずれ社会生活が困難となることは共通している。しかしその様相は、それぞれの疾患により異なる。

やや古い教科書には3年以内に死亡するとされていた筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は気管切開、人工呼吸器で管理することにより、すでに10年以上の人工呼吸管理下で生存している症例も増してきている。現代の医療が救命だけから care 重視へと変わらざるを得ない一面を表している。

神経変性疾患のうち、最も多いパーキンソン病では薬物治療の進歩により以前より運動障害の改善が明らかであるが、障害をもった期間は長くなりその間の Quality of Life が問題となる。その他の不随運動を呈する錐体外路疾患、脊髄小脳変性症、シャルコー・マリー・トース病などは10年余を経て障害が著明となる。デュジャヌ型筋ジストロフィー症は若年で生涯を終えるが、最近末期の呼吸障害に対し体外式人工呼吸器による管理が進められており、以前より予後は長くなっており、同質の問題がある。アルツハイマー型痴呆を含む痴呆患者の QOL はこれからの大きな問題である。

このような疾病像の変化に伴い医療の質が変わっていかざるをえない時期にきているのも確かであろう。どのように対応していくべきか神経変性疾患の1つ ALS の care をとどうして問題点を整理してみたい。

ALS 患者の care の現状

ALS の新潟における実態：

新潟大学神経内科では、昭和40年の開設以来、毎年約100名前後の神経変性疾患の新患者があり、外来総新患の約5%を占めている。20名前後の運動ニューロン疾患患者が含まれ、この20年間はほぼ同じである。ALS の予後は1981年の変性疾患調査研究班の報告によると、5年生存は約15%、3年生存は約35%である。病型、発病年齢、初発部位により若干異なる。約1割りの患者にレスピレーターが使われているが、おおくは短期間であり予後に大きな影響はないと結論されている。

最近の新潟県における ALS 患者の現状は、1988年9月30日現在の特定疾患届出患者数は107名で、男女比は3対2、50、60代にピークがみられる。

1988年9月に日本 ALS 協会 (JALSA) 新潟県支部で行われた入院29名、外来13名、計42名の患者、家族に対するアンケート調査の結果は以下のごとくである。患者の年齢は、40、50、60代にピークがある。病気の経過年数は5年未満15例、10年未満22例で、10年以上が5

例である。患者の運動能力は42例中仕事ができるのは2例、日常生活動作は自立している例が6例、日常生活も介助必要が8例、全介助、ねたきりが27例である。食事については、普通が5例、工夫必要が11例、経管栄養が25例である。呼吸については、正常が9例、時々苦しいが8例、気管切開のみが1例、時々レスピレーターを用いるのが3例、常時レスピレーター使用が21例である。このアンケート調査では5年以上の生存者は27/42=64%になる。長期生存の理由の大半は42例中24例 (57%) がレスピレーターを使用していることに求められよう。病状は、ねたきりが27/42 (64%)、経管栄養が25/42 (60%) で進行例が多い。

人工呼吸器をつけている典型例：

当科に入院中の典型的な例の臨床経過を図に示す。症例は現在50才の男性で9年前、歩行障害で発病、痙性歩行、上肢の筋ピクツキ、筋力低下へと進み ALS の診断を受ける。2年10カ月後自力歩行不可能、嚥下困難、食事介助から臥床状態へ進行、3年5カ月後発語不可能となる。さらに2カ月後経管栄養を開始した。ついで呼吸困難が1カ月続いた後、発病後3年9カ月で気管切開、レスピレーターに接続された。その後6年間余レスピレーター生活が続いている。会話、書字が障害されたあとの意思伝達は、文字盤を使って口や頰の動きによる判断、さらに、はじめは足指、進行してからは閉開目によりナースコール、ブザーのスイッチを押して行なっている。

ALS 患者の長期療養が可能となった理由としては人工呼吸器の開発、管理技術の向上、抗生物質をはじめ合併症治療技術の向上、など技術的側面の進歩があり、また社会的側面として医療要求レベルの向上などがある。

ALS 患者の QOL

ALS 患者の意識は常に正常であるが、筋筋以外の脳神経領域、四肢筋の筋力低下、筋萎縮、ついには呼吸筋も萎縮し、自発呼吸も困難となり、レスピレーターによる呼吸管理が必要となる。眼球運動以外の運動能は著しく障害される。その状態での QOL は極めて厳しい状態におかれる。レスピレーターに接続された最初の1~2カ月間の精神状態はきわめて不安定である事が多い。まず第一は生命の危機に対する不安が強いのでそれを取り除くことが必要となる。不安が無くなれば積極性がでてくる。会話、書字が不可能になった後は意思伝達の方法を工夫する必要がある。文字盤が最も有用でよく使われる。複雑な意思表示にはワープロを用いた文章作成機が開発されてきており、手紙、俳句、闘病記録など積極的な創作活動をしている人も多くなっている。携帯用の

レスピレーターを車椅子に乗せて、外出し積極的に社会活動に参加している方もおられる。外出の際は携帯用吸引器、人工呼吸バッグが必需品となる。

現在の問題点と今後の展望

ALS 患者は極めて高度の運動障害を持っているが、その精神活動は障害されておらず、運動障害にたいする何らかの支持があれば社会への参加も可能である。

技術的な面では様々な介護機器についての進歩が望まれる。簡便で携帯可能な人工呼吸器の開発、より便利なコミュニケーション機器の開発は早急に必要不可欠な問題である。

たゆまぬ原因究明、治療法の開発とともに進行性の運動障害を持った患者にとり、まず問題となるのが介護の質、つまり介護に関わる人の問題である。ALS 患者介護に関わる人は家族に加えて、看護婦、保健婦、PT、OT、臨床工学技士、ケースワーカー、言語治療士、義肢装具士などがおり広範な領域の専門的なパラメディカルスタッフの充実が必要である。一方専門家のみならず素人であるボランティアの参加は、自らの活動性を強く制限されている ALS 患者にとり社会と接する限られた機会であり是非とも拡充が望まれる。

次にこれらのスタッフがいる施設が問題となる。診断、鑑別診断には大学病院、一般病院の神経内科が当たれるが、ALS を含め神経変性疾患患者を扱う長期治療施設、ないし上記の介護システムを中心とするセンサーが是非

とも望まれる。現在新潟県の上越、中越地区では国立療養所がその役割をある程度はたしているが下越地区では欠けており、早急に施設が望まれる。関連の医院、病院との連携、在宅療養、デイケアを含んだ療養方針を個々の患者、家族に対応して行なえる場が必要である。

様々な神経疾患を持った個々の患者に対応できるように、社会福祉を含めた包括的、総合的介護を可能にする社会作りが望まれる。

司会 ありがとうございます。ALS についても私もかつて、故椿教授の講演を聞いて、ALS の患者にとって現在の方が、将来よりも幸せなんだ、ということに常に考えている必要があると聞いて、非常に強い印象を受けました。それから、ご存じかと思いますが、Oxford 大学の Stephan Hawkins 教授は、Einstein 以来の天才物理学者だそうですが、ALS に罹患されており、何回も呼吸麻痺などで死にそうになりましたが、助かって、今でも Oxford 大学教授として活躍しておられます。で、今年の秋のアメリカでベストセラーになった“Brief History of Time”という相対性理論やブラックホールなどについて書かれた本を私も取りよせて読みましたが、本当に素人でもわかるすばらしい著書だと思いました。神経変性疾患についても後でいろいろ討論したいと思います。次に、リハビリ医療の立場からの QOL について、リハビリ部の佐藤先生にお願い致します。