

進行性核上性麻痺患者家族からの現状報告と提言

有馬靖子

要旨 本稿では、患者家族の立場から PSP 患者の闘病生活の大変なこと、米国の PSP 協会の活動、わが国における PSP 支援プロジェクトの3つについて述べる。闘病生活で大変なことについては、他の患者家族の体験と提言も盛り込んだ。問題として挙げたのは、全般的な情報不足に加えて医師・病院からの情報不足、診断確定までの時間が長いこと、転倒による怪我、相談する場所の欠如、胃ろうや気管切開の選択にまつわる問題、頻回の吸痰の大変さ、長期療養型施設・在宅支援システム・ホスピスの不足 (QOL の確保の困難、医療行為が増えると受け入れ施設が減る)、チーム医療の欠如、医療チームと患者家族間のコミュニケーションの欠如である。PSP 支援プロジェクトは、米国 PSP 協会の資料の翻訳を手がける翻訳プロジェクトと患者家族のための日本語のメーリングリストの運営を合わせたものを指す。翻訳プロジェクトに関しては厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 (15 指-3) 「政策医療ネットワークを基盤にした神経疾患の総合的研究」(主任研究者湯浅龍彦) 研究班 PSP 小委員会のメンバーから多大なご協力をいただいている。

(キーワード: 進行性核上性麻痺, 情報の欠如, QOL, PSP 協会, 患者家族のためのメーリングリスト)

REPORT OF THE ACTUAL SITUATION AND PROPOSALS
BY PATIENTS AND THEIR FAMILIES

Yasuko ARIMA

(Key Words : progressive supranuclear palsy, lack of information, quality of life, the Society for PSP, listserv for patients and their families)

**大変だったことの第1は情報不足
—告知と説明をきちんとして欲しい**

大変だったことの第1は、何といっても患者家族向けの情報がなかったことであった。私の父は58歳だった1985年に最初の兆候が出て、1991年にパーキンソン病と言われた。ドーパを服用したものの効果が芳しくないで検査入院をして、1994年にPSPと診断された。私にとっては初めて聞く病名だったのであるが、母は父が購読していた岩波書店の『科学』(Vol 62, No. 7 July 1992)に載っていた記事をたまたま読んでいて、パーキンソン病ではなくてPSPではないかと医師に尋ねていたそうだ。

父がPSPと診断された後、私も情報を集めようと努力した。しかし、あまりに情報がないこと、父の病気の進行が遅かったことの2つの理由で、情報集めをほとんどあきらめた状態で3年近くが経過した。そして、情報を探すためにインターネットを始めたのが1997年5月頃で、日本語で検索したものの得られた情報はある医師の個人サイトに書かれていた数行だけであった。1997年12月に大阪在住のパーキンソン病友の会の方のサイトで質問をして、やっと米国にPSP協会 (<http://www.psp.org/>)があることを知った。時はすでに1998年1月になっていた。私にとって幸運だったのは、ちょうどその1月にPSP協会が患者家族のためのメーリングリスト(以下、ML)を立ち上げていたことである。当

PSP 支援プロジェクト
別刷請求先: 有馬靖子 PSP 支援プロジェクト
〒206-0013 多摩市桜ヶ丘 2-6-10
(平成17年6月30日受付)
(平成17年7月15日受理)

時の私の英語はかなりさびっていたが、迷わず登録した。

父を PSP と診断した医師はホワイトボードを使って病気について説明をしたということなので、他の方の経験に比べるとまだましだったのかもしれない。しかし、病名だけではなく病気が進行するに伴ってどんなことが待ち受けているのかを具体的に説明した書面情報を医師（病院）からもらいたかったと思う。「転倒と嚥下障害に気をつけてください」と説明されたと母から聞いたが、これだけではあまりにも不十分である。医師は何例も同じ経過を見ているかもしれないが、患者家族にとっては最初で最後の経験である。また、多くの医師が「治療法はありません」としか言わないようだが、そう言われて絶望した患者家族が考えるのは「少しでも進行を遅くする方法はないのか」ということである。パーキンソン病とコエンザイム Q10¹⁾、アルツハイマー病とビタミン E²⁾ など、神経難病と抗酸化剤の関係に注目した研究もなされていることを医師は患者家族に伝えて欲しい。

ここで、日本の ML のメンバーの体験を幾つか紹介する。

・C 子さん、母が PSP—「PSP の確定診断の際も、ただ進行性核上性麻痺と病名を一言告げられただけで、説明は一切ありませんでした。私は病名の漢字だけを教わって帰りました。いろいろ質問をしても転ばないように見守ればよいと言われるだけでした」と。

・D 男さん、妻が PSP—「PSP の正式な告知はありませんでした。入院診療計画書にはパーキンソン症候群と記載され、そのように説明がなされました。その後医療保険の保険料請求にあたって診断書を取り寄せたところ、途中から PSP に変わっていました」と。「嚥下障害、構音障害、発語障害、開眼失効、拘縮……言葉だけで具体的にイメージできますか？ 昨日まで一般人であった私には残念ながら不可能です。いったいどうなるのだろうという疑問に医師は答えて欲しいと切実に思います」と。

・G 子さん、父が PSP—父が診断を受けてから私のサイトにたどり着き、救われた思いとのことであった。しかし、「なぜ医療関係のサイトからの情報がこんなにもないのかと不思議である」と。「湯浅先生研究班の PSP 診療とケアマニュアルも病院から知ったのではなく、有馬さんのサイトからというもおかしな話のような気がします」と。

怪我が絶えない

—家族が 24 時間「見守る」というのは非現実的な対策

転倒による怪我は絶えなかったが、ひどい怪我の 1 つは、裸の状態でお風呂場のガラス戸に背中から倒れこみ、

背中じゅうにガラスの破片が突き刺さったというもので、何針も縫った。その後、母はお風呂場の大改造をした。それ以外に、自分たちで考えて取った対策の 1 つは、角のある家具の四隅に発砲スチロールを荷造りテープで張り付けるといったものであった。

以下は、日本の ML のメンバーの体験である。

・A 子さん、父が PSP—「今まででいちばん困った時期は、父がフラフラしながらもまだ動けて少し痴呆が入ってきた頃でした」と。「私はまだ正社員で勤めていましたので、ほんとうにたくさん、頭ばかりに怪我をさせてしまいました」と。

いったいどこへ相談すればいいのか

私自身は米国の PSP 協会を見つけたことで、あまりこの点については悩まなくなったが、以下は、メーリングリストのメンバーの体験と提言である。

・C 子さん—「母は精神的に非常に不安定になり、心療内科や精神科の治療も必要だったのですが、神経内科の医師からのアドバイスは全くありませんでした。縦割り体制ではなく、チーム医療をして欲しいと切実に思います。国立病院に ALS 診療相談日があるように、PSP についても相談日を設けて欲しいと思います」と。

・G 子さん—「病院にも限界があるのかもしれませんが、ならばどこに相談したらいいのか、その場所があればよいと思うのです」と。

胃ろうに関して苦労したこと

—選択権は患者家族にあるはず

胃ろうに関して父自身の考えを明確に把握できなかったことが苦労したこと 1 点目である。胃ろうをすると答える日もあれば、したくないと答える日もあったので、本当のところはどっちだったのかわからずじまいであった。やっとこの質問をした時はもうあまり言葉が出て来ない時期であったので、父の意思を確認するのが遅すぎたようである。ただ、死後の脳組織の提供については、早い段階で「絶対いやだ」と意思表示をしていた。だから、病気が進むとコミュニケーション障害も出るので、医療行為に関する患者の意思は早めに確認するようというアドバイスをして欲しかったと思う。

2 点目は胃ろうの強要である。前述したとおり、父自身の考えが判然としないので、私たち家族は基本的に母の考えでものごとを決めていた。母は胃ろうも気管切開もさせないという考えであった。ところが、母が白内障の手術をするために、父に入院してもらった時に、「今すぐ胃ろうにしなければ、点滴にします」と言われたの

である。「つまり、食事はあげません」ということである。医学的にみてかなり嚥下障害が進んでいたことは事実だと思ったし、病院では自宅のように食事に時間をかけられないという事情もわかったが、自分自身の手術を控えている介護者に対して、また胃ろうはしないと選択している患者（介護者）に対して、このような選択を迫るとはひどい対応だなと正直思ったのも事実である。母が自分の手術日を含めた3日間以外夕食を食べさせに行き、胃ろうをせずに退院した。

その翌年の2001年3月、父はとうとう嚥下性肺炎を起こし、入院した。ずっと胃ろうはさせないと言っていた母であるが、このままでは父が死んでしまうという状態になって決心がゆらぎ、父は4月に胃ろうの手術を受けた。私は英語のMLで胃ろうを選ばずに嚥下障害がひどくなった時点で死を選んだ方の家族の話を読んでいたので覚悟もあり、米国人の体験談をいくつも翻訳して母にも渡したが、母のサポートにはなり得なかった。以下は、日本のMLのメンバーの体験である。

・B子さん、夫がPSP「私は自然のままがいいと、胃ろうを断ってきましたが、特養では点滴による栄養補給ができないとのことで、夫は日に日に衰弱していきました。2004年12月20日、私は胃ろうを決めました。私たち家族は、ここで大きな間違いをしてしまいました。1つは、胃ろうを造っても、できるだけ口から食事を摂り、不足を胃ろうからの栄養剤で補う形にしたかったのですが、病院も施設も誤嚥の危険性があるからと、口からの飲食物の摂取は一切禁止されました。そのとたん、顔の表情がなくなり、吸痰、口腔ケアが欠かせない状態になりました。2つ目は、施設に吸引装置があったのを知っていたので、吸痰は施設でして下さるものと思っていましたが、特養は医療行為はできないとのことでした。実際は、施設のナースは（技術的に）痰を引けないことが判りました」と。

痰の吸引の大変さ

不十分ながらも私は介護休暇を取ったが、自分の生活があるので実家には戻らなかった。しかし、車に轢かれ骨折をするという予期せぬ理由で、実家に戻った。痰の吸引がどんなに大変かというのは、この時経験した。2階に上がれない私は父の寝ている部屋の隣の部屋で寝ていたが、夜中にときどき起きて松葉杖をつきながら、父の痰の吸引をした。もちろん母が降りてくることもあった。この頃はうなり声も絶えなかったため、母は睡眠を確保するために2階で寝ていたのである。痰の吸引が大変になる病気はALSだけではないことを忘れないでいた

きたい、ヘルパーの医療行為の許可をPSP患者にも適応して欲しいというのが、PSP患者と家族の願いである。以下は、日本のMLのメンバーの現在進行形の体験である。

・A子さん「現在困っていることは、頻繁な痰の吸引です。365日、24時間、休みのない、痰の吸引です。お昼はデイケアも週2、3回利用できているので、その時に私は休めます。でも、夜はずっと私1人で痰の吸引をします。父の体調によりますが、夜中は、1時間半から2時間おきに（父の体調のいい時は3時間おきに）起きて、痰の吸引をします。風邪などで父の体調が崩れると、もっと痰の吸引の回数は増えます。いつも寝不足です」と。

3ヵ月で退院せよ?!—長期療養型施設の早期拡充を

次に3ヵ月で退院しなくてはいけないという問題である。父は何回も入退院を繰り返した。母の疲労が激しく特別に3ヵ月以上入院させてくれた時もあったが、末期になって入院した時に3ヵ月経ったから他の病院へ移ってくださいと言われた経験は、今でも恨みとして残っている。医療行為の多い患者のための長期療養型施設や在宅援助システムが少なすぎる。これに関連して、米国人の体験談を読んでいると、患者さんの最後の居場所が養護施設だろうと自宅だろうと、最後はホスピスに助けられたという経験が多いのであるが、それにひきかえ癌患者とエイズ患者しか受け入れられない日本のホスピスは遅れていると思わざるを得ない。以下は、日本のMLのメンバーの体験である。

・B子さん「ここは、急性期の病院ですから3ヵ月で転院してくださいと言われました」と。「私たちの県でも難病の拠点病院があります、そこに夫を転院させたいと希望したのですが、担当医が電話で申しこまれたら気管切開をすませることが先方の条件だったらしく、担当医の趣旨（気管切開は勧めない）に反するので、話は流れてしまいました」と。

・A子さん「その次に困ったことは、父の医療行為が増えて、ショートステイが利用できなくなったことです。そのうえデイケアの利用を断われそうになったことです。頻繁な痰の吸引、食道ろうからの栄養注入、在宅酸素療法、おまけに、MRSAの感染が見つかった時も、利用を断られるところでした」と。

医療チームと家族とのコミュニケーションが欲しい

現在、(旧)国立病院・療養所を中心とする湯浅班の先生方と協力関係にあることを大変ありがたく思うと

もに、父の闘病中に父と関わりのあった医師たち（同じ病院なのに入院の度に主治医が変わった）とこのようなコミュニケーションが取れていたなら、父と私たち家族の闘病生活はもっと楽なものであったらと思う。以下は、日本のMLのメンバーの願いである。

・D男さん「医療システムが理想的な状況でない現状では、‘チーム医療’で患者との接点である看護師の優しさに期待してしまいます。患者と家族は医療チームと情報を共有したいのです。そこから信頼関係が成立するものと考えます」と。

米国のPSP協会

米国のPSP協会は1990年に患者家族によって創設され、その使命を、1) PSPの認知度をあげること、2) 治療法に向かって研究を進めること、3) PSP患者とその家族、並びに医療・福祉（healthcare）の専門家に、希望を与え、サポートし、PSPに関する知識を与えることの3つとしている。1998年1月に患者家族のためのMLが開設され、そこに私もたどり着いた。私が入った時のメンバーは18名であったが、2005年6月19日現在878名のメンバーが登録している。このMLのメンバーで作成した「よくある質問集」は1998年9月に完成し、それは私の主宰するウェブサイトに翻訳が載せてある。それから住所録や「家族」アルバムにとりかかり、それは1999年3月に完成した。なお、MLは過去のメッセージがアーカイブに残らない形式であったので、これは2003年8月に掲示板形式のものに移行されている。PSP協会は発展を続け、2001年の会報の発行部数は12,000部で、2002年にはバルチモアで全米シンポジウムが開催された。会報は第9巻4号（1998）からサイトにPDFファイルがアップされるようになっていく。また、PSPと闘っている人や家族が他の人の体験を聞きたいと思った時に相談にのるコミュニケーターという人たちがいて、会報にその一覧が載っている。医師も多く関わっており、研究成果や患者家族からの質問への回答などが会報に掲載されている。

日本のPSP支援プロジェクト

PSP支援プロジェクトとは、PSP協会の資料の翻訳を手がける翻訳プロジェクト（<http://www.geocities.jp/togarasi2003/index.html>）と患者家族のための日本語のMLの運営（<http://homepage2.nifty.com/togarasi/>）を合わせたものを指している。

私が自分のサイトを開設したのは1998年8月で、PSPの日本語の情報を発信し始めたのは12月頃だった

と思う。翌年6月に日本語のMLを開設した。現在の参加者は57名で、PSP以外にSNDの関係者も参加されている。1999年10月、アジア太平洋パーキンソン病協会主催のシンポジウム（千葉県舞浜）では、PSP協会のパンフレット「Facts About」とPSP患者探しのちらしをコンgresパックの中に入れていただいた。PSP協会のパンフレットのコピー代は米国PSP協会が負担してくれた。

米国PSP協会から、医師の校閲を入れるならばとの条件で正式に翻訳許可をもらったのが2000年2月であった。しかし、父の闘病中は校閲してくれる医師を探すエネルギーはなかった。それでも、従弟や友人の助けを借りながら、翻訳は進めていた。自分でも医学翻訳を勉強しないといけないと思って、Medical Interpreter Translator Association (MITA <http://www.linguamedica.jp/mita/>) に入会したのが2002年3月、医学翻訳の通信講座を受け始めたのが2002年4月である。

いろいろなペーパーワークもあり、2002年5月に父が亡くなってから1年ほどは翻訳を進める気力がなくなっていたのであるが、どう考えてもやりたいと思っていることは1人の人間の手に余ると、2003年8月に前述したMITAのMLにボランティアの願いを出した。その願いを出すにあたって、情報の再整理のために調べ物をしていたところ、湯浅先生研究班の「PSP診療とケアマニュアル」の存在を知り、マニュアルが欲しいという願いだけではなく翻訳の校閲もお願いして今日に至っている。米国PSP協会は会報以外にいくつかパンフレットを出しており、訳し終わっているのは、「PSPで分かっていること Facts About」「PSPにおける嚥下の問題 Swallowing Problems in PSP」「PSPの治療への挑戦 困難な選択 Challenges in the Management of PSP: Difficult Decisions」で、翻訳プロジェクトのサイトにアップされている。「眼の動きの問題 Eye Movement Problems」「PSPと診断されて I Have Been Diagnosed with PSP」「いくつかの質問 Some Answers」「PSP患者をケアしているヘルパーを助ける Helping the Helpers Who Care for People with PSP」「PSPにおける人格変化 Personality Changes in PSP」はこれからである。

今後必要なのは、胃ろう、気管切開を選択した時の介護マニュアル、終末期のための介護マニュアルなど、病気のステージごとの介護マニュアルで、それも家族用だけでなく、一般病院の医療者向けの資料も必要だと思う。死後の脳組織の提供と家族への情報開示が進んでいる米国では、剖検の結果PSPではなかったという体験談を

医師だけでなく家族も書いている。誤診もあり得るという現状を考慮すると、PSPの情報だけではなく類似疾患のCBDやSNDの情報も載った資料も必要だと考える。現にUKのPSP Europe (<http://www.pspeur.org/>)はCBDの患者家族も支援している。誰もがピアサポートを望んでいるとは言えないが、医療者をお願いしたいことは、PSPやCBD、SNDにはパーキンソン病友の会のような組織はなくてもインターネット上では患者家族間で情報交換が行われているということを経験した患者家族に伝えて欲しいということである。また、作成された介護マニュアルがどの病院にかかっても手に入るというシステム作りが大切と考える。

[本論文の趣旨は平成17年2月5日精神・神経委託研究費神経疾患8班合同研究班第4回一般公開シンポジウム

「進行性核上性麻痺（PSP）と関連疾患：新たに加わった神経難病」(市川市)で講演した]

文 献

- 1) Shults CW, Oakes D, Kieburtz K et al : Effects of coenzyme Q10 in early Parkinson disease : evidence of slowing of the functional decline. *Arch Neurol* **59** : 1541-1550, 2002
- 2) Sano M, Ernesto C, Thomas RG et al : A controlled trial of selegiline, alpha-tocopherol, or both as treatment for Alzheimer's disease. The Alzheimer's Disease Cooperative Study. *N Engl J Med* **336** : 1216-1222, 1997