

公益財団法人 在宅医療助成 勇美記念財団

2015 年（前期）一般公募

「在宅医療研究への助成」

成人移行期のデュシャンヌ型筋ジストロフィー患者の  
自立した在宅生活に向けた実践的研究  
～親によるケアの提供から、親を頼らない 24 時間介護・医療体制の充実へ～

完了報告書

本研究ではこの 1 年間で、現場が主体となり実践的な取り組みを行ってきました。疾患の当事者と関連の方々の協同により、実際に成人移行期の神経筋疾患の方が家族と住居を別とし、在宅での介護・医療体制を構築できた事例をご報告します。小児期に発症し、成長とともに医療と介護が必要となる疾患での自立の事例は、先進的な例であると考えられます。ここにその取り組みをご報告申し上げます。

研究代表者：山口未久

2016 年 11 月 4 日

## 1. はじめに

進行性筋ジストロフィーは、小児期に発症する疾患である。重度であるデュシャンヌ型筋ジストロフィーでは、幼少期の四肢の筋力低下から始まり、10歳程度で歩行が難しくなり、20歳程度で心肺機能の低下が起こる。知能や認知機能は正常に保たれる。1990年代から世界的に人工呼吸器の性能が進歩し、平均寿命が飛躍的に改善し、人工呼吸器普及前の平均寿命は20歳以下だったが、2009年の報告では30歳までの生存率が85%までに改善した。その結果、成人移行を経験する患者が増加した。

成人移行期は、一般に心理・社会的自立に向かい成長発達していく時期であるが、近年になり寿命が延長してきている筋ジストロフィーの患者においては、成人移行への支援はまだ整備されていない。これを受け、2011年に **Neuromuscular Disorders** 学会に置いて、「成人移行支援を求める患者家族の提言」がなされ、中でも重要な患者のニーズに、「親のケアからの独立」があると述べられている。

小児期に発症する慢性疾患の多くは、親（保護者）によるケアが欠かせない。親は、治療や生活において、児の意思を代弁し、医療的ケアを担い、在宅生活を整えていく。

筋ジストロフィーの成人移行期の対象者においても、親は子のケアを担い、成長に向けて医療職者や福祉職者と連携しながらケアを身に着けていく。しかし、成人移行期の当事者においては、心理社会的に成長発達するにつれ、親に頼ることなく自己決定することを望むようになり、在宅生活の中で、医療的ケアや介護を自分の責任でマネジメントしたいと考える患者が増えてきている。「親のケアからの独立」が望まれるのは、当事者にとって自然なことだと考えられる。

しかし、常時医療的ケアが必要な、人工呼吸器を使用している患者にとって、親のケアから独立するためには、これまで親が中心に行ってきたケアをすべて訪問医療・介護に移行し、質の高いケアを常時受けられる体制を整えなければならない。現在の日本の家族介護中心型の在宅医療体制では困難だと考えられた。

そこで本研究では、ケアの中心的担い手を親から介護職者・医療職者へと移行し、ケアの人的確保と内容の充実化により、24時間の在宅療養体制を目指した。

## 2. 対象者

本報告書においては、取り組みの結果として親と別居という形で自立の実現が可能となった方の例を紹介する。

- ・人工呼吸器を使用している。
- ・障害支援区分6であり、これまで行政と交渉を重ねてきたことにより、1か月の訪問介護利用可能時間は720時間である。

事例の対象者は、当初より在宅生活を続けているものの、24時間の支援体制が整ってお

らず、また医療的ケアへの対応が不可能である訪問介護事業所が支援に入っている状況であった。家族介護者へ身体的・精神的負担が非常に高い状況であった。親が高齢になってきており、支援体制を検討しなおさなければならない状況であった。

### 3. 方法と実践の経過

アクションリサーチの方法に基づき、研究協力者にインタビュー、グループインタビューを実施した。見出された課題は、①重度訪問介護職員の増員、②相談支援専門員による介入、③訪問介護職員の医療的ケアの標準化、④訪問介護職員のケアへの対応力の底上げ、⑤訪問介護職員の緊急時対応力の強化 である。助成期間中、これらの課題解決に取り組んだ。内容について経時的に報告する。

#### 1) 2015年8月 訪問看護を増加（1事業所から2事業所へ）

対象者は常時医療的ケアが必要であるが、これまでは訪問看護が週に2回各1時間30分のみであった。医療面へのフォローアップの強化の必要があったため、別事業所も導入し、計4回に変更した。

#### 2) 2015年8月 相談支援専門員へ訪問介護の増員依頼

相談支援専門員に訪問介護の支援が入っていない時間枠に依頼をかけていただくように要請した。（以降、助成期間中に3回、相談支援専門員より訪問介護事業所へ一斉打診をしていただいた。）

#### 3) 2015年8月～2016年4月 訪問介護事業所へ新規契約の打診

研究者・支援者により、市内の利用可能な重度訪問介護事業所すべてに、複数回、直接電話で訪問介護の依頼を行った。

#### 4) 2015年9月 緊急時対応方法についての研修

対象者に、身体面の変化をしっかりと察知してほしいという要望、また緊急の際にすぐに気づいて動いてもらえるだろうかとの不安があった。訪問介護員からは、状態悪化時の見分け方が分からない、人工呼吸器のアラーム以外にどのような身体的特徴があれば、救急要請すればいいかが分からないなどの声があった。家族介護者からは、緊急時に備えて常に自宅内に待機していなければならないという不安の声があった。そこで、すべての訪問介護員に緊急時への対応力を身に付けていただくために、研修を実施した。

#### 5) 2015年10月 保健福祉学会（於：同志社大学）にて実践の途中経過を報告

現在の取り組みの様子を学会発表した。（資料1）

6) 2015年11月～12月 新規訪問介護事業所導入

相談支援専門員や研究者・支援者からの定期的な電話依頼が、新規訪問介護事業所の獲得につながった。導入にあたり、訪問看護師による医療的ケアの指導のほか、在宅生活におけるケアを指導した。

7) 2015年12月 既存の訪問介護事業所で医療的ケアに未対応であった職員に、追加の喀痰吸引研修を実施

医療的ケアに未対応であった既存の訪問介護事業所に対して、医療的ケアを実施していただけるように働きかけをした。実地研修費用等を助成より拠出、訪問介護職員の対応できるケアを増加するため、在宅ケアにおける指導を行った。

9) 2016年7月～8月 ひとり暮らしに向け引っ越し先などの検討

24時間の訪問介護体制が整ってきたこと、訪問介護職員による医療的ケア体制が整ってきたことから、自立できる見通しがついてきた。同居の家族にも、居住を別にすることが可能かもしれないという実感が出てきた。支援者が促す形ではなく、当事者と家族が自然と望む形で、かねてからの希望であったひとり暮らしにチャレンジしたいという意向が表出されたことから、引っ越し先などを検討し始めた。2016年9月にバリアフリーマンションへ引っ越しした。

10) ひとり暮らしマニュアルを冊子化

対象者の在宅生活におけるケアや一日の流れなどが網羅的に理解できるようマニュアルを作成。

11) 2016年9月 ひとり暮らしに向けた全体研修会を実施。

#### 4. 結果

本研究では、アクションリサーチの方法に基づき現場における課題を明確にし、実践したことで、1例ではあるが、患者の自立を実現することができた。医療先進国において、成人移行期の患者の親のケアからの独立はこれから取り組まなければならない課題である。本事例は、国際的にみてもまだ少数の先進的な例と考えられた。

#### 5. 考察

実践の基軸となった5つの課題：①重度訪問介護職員の増員、②相談支援専門員の活躍、③訪問介護職員の医療的ケアの標準化、④訪問介護職員のケアへの対応力の底上げ、⑤訪問介護職員の緊急時対応力の強化 は、現在の日本の在宅障害者福祉の課題を反映するものと考えられる。今回の研究により、「重度訪問介護」と「相談支援専門員」におけ

る課題が浮き彫りとなった。

#### 1) 重度訪問介護について

障害者総合支援法における「重度訪問介護事業」は、長時間のサービスと、生活面・身体面全般における支援が可能という他の事業にはない特徴をもつ。平成 26 年より、これまでの利用対象者であった最重度の身体障害者のみでなく、精神障・知的障害者も対象者枠に加わった。

このように「重度訪問介護事業」へのニーズは増大しているが、以前から訴えられているように派遣介護職員は慢性的な不足状態にある。その原因として、福祉系サービスの中では最も報酬単価が低いことが当事者団体から挙げられている。障害者総合支援法において、重度訪問介護と類似のサービス形態をもつ「居宅介護」は、重度訪問介護事業と併設可能な訪問介護事業である。同じケア内容だが、1 時間あたりの報酬単価は重度訪問介護の 2 倍に近く、派遣時間は 3 時間が目安とされている。長時間のケアが受けられる重度訪問介護事業は、利用者にとっては介護職員が入れ替わらず、訪問時間に隙間がないため、メリットが大きい。しかし、訪問介護は一般に介護職員が利用者宅を順に訪問していく形態をとるため、事業所経営の視点からみると、報酬単価の設定上、重度訪問介護は居宅介護に比べ、利用者を積極的に受け入れにくいと考えられる。このような供給と派遣の矛盾が、重度訪問介護職員の不足の一要因となっていると考えられる。今回の事例においても、追加で契約する事業所の探索に多くの時間を費やしたが、契約成立に至った事業所は非常に少なかった。今後、重度訪問介護事業の派遣の不足要因について、詳しく調査する必要があると考えられた。

また、2016 年 4 月から介護福祉士の医療的ケアが標準化されたものの、現状としては、医療的ケアに対応可能な訪問介護職員は少数である。医療的ケアに対応可能な重度訪問介護職員を増やすことは、障害者の在宅医療において重要な課題となると考えられた。

#### 2) 相談支援専門員について

高齢者福祉における介護支援専門員と同じ位置づけとして、障害者福祉においては相談支援専門員が存在する。相談支援専門員は、障害者を専門にサービスのコーディネーターなどの相談支援業務を行う。資格要件として、障害者福祉領域における実務経験が重視される。そのため、介護支援専門員と比較すると医療に詳しい相談支援専門員が少ないことが近年指摘されている。本事例における取り組みにおいても、在宅分野で主に行われる医療的ケアについて、相談支援員がよりよく理解する必要があることが推察された。

おわりに

本研究で、成人移行期の重度障害者の自立に集中的に取り組んできた。成人移行期の患者にとって、在宅生活や親からの自立はひとつの自己実現だと捉えられる。今回、当事者

と支援者の協同と助成による支援により、親と住居を別にすることができたが、このような例は未だ標準的ではないことを改めて実感した。重度障害者の方の在宅生活が社会制度として一層整うことを目指し、今後も研究や現場の活動に取り組んでいきたい。

**重度障がい者の在宅生活  
24時間の介護体制と医療的ケアの提供に向けた  
現場の課題と取り組み**

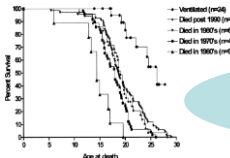
—成人移行期筋ジストロフィーの方の  
在宅生活支援へのアクションリサーチ 途中報告—

山口 未久  
NPO法人ゆに 看護師  
京都大学医学研究科客員研究員

### 1. 研究背景 DMDについて

現在取り組んでいる対象の当事者  
デュシャンヌ型筋ジストロフィー(DMD)とは・・

- 筋力が低下する進行性疾患 知的機能等は正常
- 10～12歳で歩行困難, 20歳前後で心肺機能低下 [Moat, S. J他 (2013)]
- 10歳代後半より, ADLが全介助となり, 24時間のケアが欠かせない [Buysse, G.M他 (2011)]
- 人工呼吸器と心不全治療薬の改善により, 30代以降の生存が可能となってきた [Kohler M, 他 (2009) Disability and survival in Duchenne muscular dystrophy. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2009,80(3)]



参照引用 [Eagles, M.H. (2002) Survival in duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. Neuro-muscular Disorders 2002; 12:10]

大人になることを経験する  
DMD患者が増加してきている

### 1. 研究背景 慢性疾患・重度障がい児者の成人移行

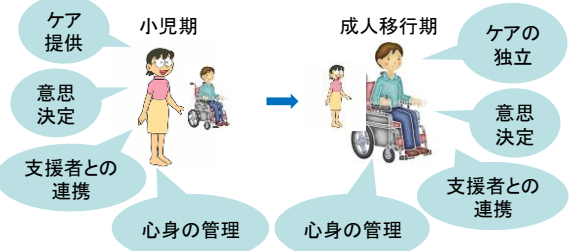
小児科学等の領域では  
『小児期発症疾患患児の、小児科から成人の科への転科と、  
その他あらゆる側面における成人移行への支援が必要』  
【アメリカ小児科学会・家庭医学会声明(2002年)・日本小児科学会声明(2014)】

筋ジストロフィー学会(Neuromuscular Disorders)では、  
「成人移行支援を求める患者家族の提言」において  
『親のケアからの独立は、  
患者家族にとって緊急性の高いニーズ』  
【Schrans DG,他 (2013)】

### 1. 研究背景 筋ジス患者さん(DMD)の成人移行

小児期のうちは、親(保護者)によるケアが欠かせない  
「親は児の意思を代弁し、医療的ケアを担い、在宅生活を整える」  
【福岡(2003)】

「当事者は、ケアや介護を自分の責任でマネジメントしたい」  
【Shchrans(2013); Yamaguchi(2012)】



ケア提供 小児期 → 成人移行期 → ケアの独立  
意思決定 意思決定  
支援者との連携 支援者との連携  
心身の管理 心身の管理

### 1. 研究背景 在宅へのニーズ～ 2. 目的

国立療養所の「筋ジス病棟」が施設での療養生活を支えている  
親の介護負担を軽減

2014年 患者団体(日本筋ジストロフィー協会)が在宅療養のための診療所を設立(東京・福岡)


在宅への当事者のニーズが高まっている

本研究の目的  
**在宅生活の場で、ケアの中心的担い手を親から本人へと移行し、ケアの確保と内容の充実化を図る**

★波及効果 先行事例を提示

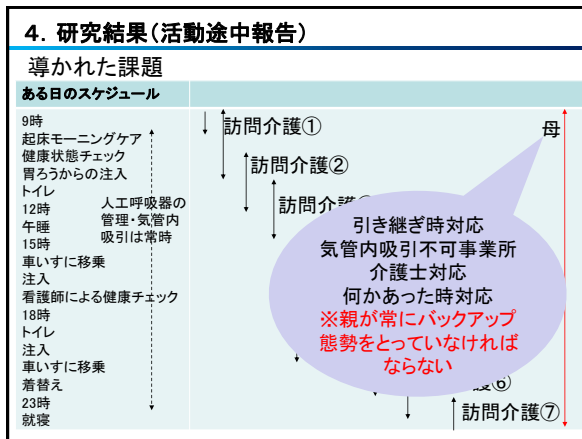
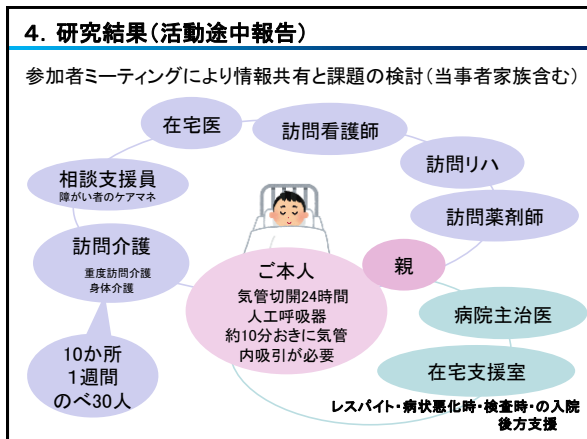
### 3. 研究方法 アクションリサーチ

E.Stringer 地域密着型アクションリサーチ  
すべての関係者が参加者



- 見る**
  - 関連する情報を収集する
  - 状況を記述する
- 考える**
  - 調査・分析
  - 解釈・説明
- 行動する**
  - 計画
  - 実行
  - 評価

【目黒(2012)アクションリサーチ】



### 4. 研究結果(活動途中報告)

実践上の取り組み 親(母)にできるだけ頼らずに在宅生活を送る  
福祉職向け「病状異変時の対応研修」  
細かいノウハウを伝える

呼吸器アラームの説明

### 5. 終わりに

現場から考えられる課題  
気管切開+人工呼吸器  
重度の患者さんが在宅生活を送るために

- 訪問介護の時間数が認定されていても、十分な介護職の派遣が追いつかない。在宅生活は家族に頼らざるを得ない。  
※身体介護(3時間まで)⇔重度訪問介護(時間制限なし)  
重度訪問介護の充実を
- 医療的ケア(3号研修)の推進を
- 訪問医・看護師による個別性に対応した研修の取り組みを
- 在宅におけるチーム医療の連携不足。マネジメントにかかわる家族負担が大きい。相談支援員等コーディネーターの活躍推進を

### 引用・参考文献

Leung DG, Wagner KR. Therapeutic advances in muscular dystrophy. *Ann Neurol* 2013;74(3):404-11. doi:10.1002/ana.23989; 10.1002/ana.23989

Moat SJ, Bradley DM, Salmon R, et al. Newborn bloodspot screening for Duchenne muscular dystrophy: 21 years experience in Wales (UK). *Eur J Hum Genet* 2013;21(10):1049-53. doi:10.1038/ejhg.2012.301; 10.1038/ejhg.2012.301

Buyse GM, Goemans N, van den Hauwe M, et al. Idefenone as a novel, therapeutic approach for Duchenne muscular dystrophy: Results from a 12-month, double-blind, randomized placebo-controlled trial. *Neuromuscul Disord* 2011;21(6):396-405. doi:10.1016/j.nmd.2011.02.016; 10.1016/j.nmd.2011.02.016

Eagle M. (2002) Survival in duchenne muscular dystrophy: Improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscular Disorders* 2002; 12(10).

Kohler M. (2009) Disability and survival in Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2009;80(3)

Schraus DG. (2013) Parent Project Muscular Dystrophy Transition Expert Meeting 17-18 June 2011, Amsterdam, The Netherlands. *Neuromuscul Disord*, 2013; 23(3)

M Yamaguchi, M.Sazuki (2012) Independent living with Duchenne Muscular Dystrophy and home mechanical ventilation in areas of Japan with insufficient national welfare service. *Int J Qualitative Studies on Health and Well-beings*;2012 8(26)

O'Brien ME. Living in a house of cards: Family experiences with long-term childhood technology dependence. *J Pediatr Nurs* 2001;16(1):13-22. doi:10.1053/jpn.2001.20548

Mah JK, Thammasuer JE, McNeil DA, et al. Being the lifeline: The parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscul Disord* 2008;18(12):983-8. doi:10.1016/j.nmd.2008.09.001; 10.1016/j.nmd.2008.09.001

Samson A, Tomiak E, Daniloff J, et al. The lived experience of hope among parents of a child with Duchenne muscular dystrophy: Perceiving the human being beyond the illness. *Chronic Ill* 2009;5(2):103-14. doi:10.1177/1742395309340343; 10.1177/1742395309340343

Nereo NE, Fee RJ, Hanton VI. Parental stress in mothers of boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Psychol* 2003;28(7):473-84.

Abbott D, Carpenter J, Bushby K. Transition to adulthood for young men with Duchenne muscular dystrophy: Research from the UK. *Neuromuscul Disord* 2012;22(5):445-6. doi:10.1016/j.nmd.2012.02.004; 10.1016/j.nmd.2012.02.004

Pangalila RF, van den Bos GA, Stam HJ, et al. Subjective caregiver burden of parents of adults with duchenne muscular dystrophy. *Disability and Rehabilitation* 2012;34(12):988-96. doi:10.3109/09638288.2011.628738

Mah JK, Thammasuer JE, McNeil DA, et al. Being the lifeline: The parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscul Disord* 2008;18(12):983-8. doi:10.1016/j.nmd.2008.09.001; 10.1016/j.nmd.2008.09.001

福岡泰子(2003) 重度心身障害児の家族の障がい受容過程と家族の受容に影響する要因の検討2003年度在宅医療助成勇美記念財団研究助成研修報告書  
自筆講義、福岡泰子(2012)アクション・リサーチ フィリア(東京)

### 引用・参考文献

Arnett JJ. Emerging adulthood: A theory of development from the late teens through the twenties. *Am Psychol* 2000;55(5):469-80. doi:10.1037/0003-066X.55.5.469

Byrner J. Rethinking the youth phase of the life-course: The case for emerging adulthood? *J Youth Stud* 2005;8(4):367-84.

Coleman JC, Hendry LB. *Nature of Adolescence*. Fourth Edition. New York, Routledge, 2011.

Glaser & Strauss (1967) *The discovery of Grounded Theory: Strategies for qualitative research*, p.49-60

Penner L, Cantor RM, Siegel L. Joseph's wishes: Ethical decision-making in Duchenne muscular dystrophy. *Mt Sinai J Med* 2010;77(4):394-7. doi:10.1002/msj.20196; 10.1002/msj.20196

Imura, O. (Psychological support for patients with muscular dystrophy) *Kin-dystrophy kanja he no sinrieki support*. *Brain Nerve* 2011;63(11):1245-52 (in Japanese).

Pangalila RF, van den Bos GA, Stam HJ, et al. Subjective caregiver burden of parents of adults with duchenne muscular dystrophy. *Disability and Rehabilitation* 2012;34(12):988-96. doi:10.3109/09638288.2011.628738

Mah JK, Thammasuer JE, McNeil DA, et al. Being the lifeline: The parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscul Disord* 2008;18(12):983-8. doi:10.1016/j.nmd.2008.09.001; 10.1016/j.nmd.2008.09.001

福岡泰子(2003) 重度心身障害児の家族の障がい受容過程と家族の受容に影響する要因の検討2003年度在宅医療助成勇美記念財団研究助成研修報告書  
自筆講義、福岡泰子(2012)アクション・リサーチ フィリア(東京)

※本研究は  
在宅医療助成勇美記念財団・2015年前期研究助成の  
支援を受けています。