

## Duchenne型進行性筋ジストロフィーの 「エンド・オブ・ライフ」ケアに関する研究 —国内外の研究動向—

松山 光生\*・藤田 和弘\*\*・倉内 紀子\*

End of life care in Duchenne muscular dystrophy  
—Global trends of researches and issues—

Mitsuo Matsuyama, Kazuhiro Fujita and Noriko Kurauchi

### Abstract

In the present study, we examined the concept of end-of-life care for Duchenne muscular dystrophy and trends in related research with the objective of systematizing such care. We obtained the following findings: 1) A search on the PubMed database of literature published before December 31, 2007 containing the term “end-of-life care” in the title or abstract yielded 2087 results, and this literature tended to become more common in recent years. However, when the search was narrowed down to include the term “muscular dystrophy”, only one study (Hilton et al, 1993) was found. 2) A study on the components of end-of-life care led to the following : multidisciplinary support, the perspective of patients, and relatively long-term support for end-stage patients. 3) Although research had been conducted on support during the terminal stage for Duchenne muscular dystrophy both in Japan and abroad, no studies were based on the concept of end-of-life care.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy, end-of-life care, component, support

キーワード : Duchenne型進行性筋ジストロフィー、「エンド・オブ・ライフ」ケア、構成要素、支援  
2008.11.26 受理

### はじめに

Duchenne型進行性筋ジストロフィーの予後は良好とはいえず、9歳～13歳で歩行不能になり車椅子生活に移行する。この時期を過ぎると、筋拘縮による進行性骨格変形を伴い、呼吸不全あるいは心不全を生じ、20歳前後で死亡する(小野、1997:6)。向山・安藤(1984:294-310)よれば、死亡年齢の平均は $17.3 \pm 3.1$ で、最頻値は19.5歳であった。また、死亡原因についてみると、呼吸不全、窒息、肺炎などの呼吸障害が41.9%と最も多く、心肺機能の障害が死亡原因全体の92.7%となる。

近年、人工呼吸によって呼吸不全死は減少し、生命予後が改善しつつある。安間ら(2005)は、1980年以後のDuchenne型進行性筋ジストロフィー入院患者141例を調査した結果、人工呼吸を行わなかった85例が9.2歳で入院、20.4歳で死亡し、呼吸不全死は53%を占めた反面、人工呼吸を行った56例が10.1歳で入院、32.3歳で死亡し、呼吸不全死はわずか4.2%であったと報告している。その一方で、この近年の医療技術の進歩と相まって、Duchenne型進行性筋ジストロフィーにおける「エンド・オブ・ライフ」ケアのあり方は複雑化し、心理社会的介入の必要性が高まりつつある。

\*九州保健福祉大学保健科学部 〒882-8508 宮崎県延岡市吉野町1714-1

\*\*吉備国際大学社会福祉学研究科 〒716-8508 岡山県高梁市伊賀町8  
Kyushu University of Health and Welfare Nobeoka-Shi, 882-8508  
Kibi International University Takahashi-Shi, 716-8508

柏木 (2006: 80-81) によると、近年、英文の論文から、terminal careという言葉が消え、代わりに、end of life careという言葉が登場したのは2つの理由からである。ひとつの理由には、terminal careがあまりにも死に近い印象を与え、end of life careはケアの期間が長い印象を与えることが挙げられている。もうひとつの理由は、terminal careが癌の末期に対象を限定しているのに対して、end of life careは慢性疾患や老衰なども含み、癌以外の状態にも幅広く適用されるからである。実際、アメリカでは1995年には、98%のホスピスが癌以外の疾患を持つ成人をケアしており、末期の小児をケアしているのは86%に上るといふ。

end of life careの日本語訳に関し、志真 (2005: 164-185) は、terminal careの訳語に終末期医療という日本語を当て、end of life careの訳語に晩年期ケアという訳語を当てている。他方、Kuebler et al (2002: 14) は、『END-OF-LIFE CARE—Clinical Practice Guideline (エンドオブライフ・ケア—終末期の臨床指針)』において、エンドオブライフ・ケアと翻訳語として、終末期ケアという用語を使用している。また、終末期ケアの定義として、「緩和ケアとホスピスケアの両方の観点から、患者と家族を多角的な観点から支持するヘルスケアの領域であり、死の瞬間までQOLを保障すること」と定めている。

さらに、鳥羽 (2004) は、「エンドオブライフ・ケアとは誰にでも起こる死周期の症状に対する医療の理念であり、実践において、家族、医師以外のメディカルスタッフ、心理職など、患者本人に役に立つすべての人がチームでかかわることが鉄則である」と述べている。

また、朴 (2006) は当事者性の視点を重要視し、当事者が如何に最後の瞬間を迎えるかという死へのプロセスをエンド・オブ・ライフとし、その時のケアをエンド・オブ・ライフ・ケアとしている。それと同時に、エンド・オブ・ライフの始点を明確に定義することは困難であると述べている。

これらから、「エンド・オブ・ライフ」ケアのエッセンスは、癌以外の幅広い患者に対して、死の周辺に比較的長期間、当事者の立場に立ち、多面的な支援を行うことであるといえる。すなわち、これは、「エンド・オブ・ライフ」ケアの概念とそれに基づいた介入について、医療的なケアのみならず、心理社会的な介入などの多面的な支援の必要性を高まってきたことを示している。しかし、その定義と体系的な援助方法をめぐっては、わが国において、まだ十分に確立していないことが考えられる。

そこで、本研究は、Duchenne型進行性筋ジストロフ

イーを対象とした「エンド・オブ・ライフ」ケアを体系化する上で、その概念と研究動向について概観する。

## 方 法

今回は、量的な分析として、国外の文献はデータベース『Pub Med』、国内の文献は『医学中央雑誌』を使って、2007年12月31までに、「end-of-life-care(エンド・オブ・ライフ・ケア)がタイトル、抄録に含まれている文献検索をそれぞれ行った (2008年1月)。次に、発達の時期区分、Duchenne型進行性筋ジストロフィーとその関連疾患から絞り込みを行った。また、質的な分析として、エポックメイキングと考えられる研究を数編抽出し、いくつかの視点から比較した。

## 結果及び考察

### 1. 海外での研究動向

データベース『Pub Med』を使って、「end-of-life-care」がタイトル、抄録に含まれている文献検索を行った結果、2087件の論文がヒットした。この中で、最も古い文献は、1989年に発表されたものであった。そこで、1989年以降の文献数の推移をみると、2007年までほぼ増加傾向を辿る。その軌跡の概略は、図1に示すとおりである。各年でみると、1995年までは1桁代に留まり、1996年が24件と初めて2桁代に達する。その後、3年間、2桁で推移し、1999年が114件であり、3桁に達した。2001年以降は200件代で推移し、そのピークは2005年の281件であったが、2006年が270件、2007年が267件とほぼ変わっていない。

これを対象年齢別にみるため、「高齢者 (Aged: 65+ years)」と「小児 (All Child: 0-18 years)」で、それぞれ、条件設定すると、「高齢者」が604件、「小児」が163件の論文がヒットした。最も古い文献は、「高齢者」が1989年であり、「小児」が1993年であった。また、「小児」の文献数をみると、1999年まで1桁代で推移し、2000年には10件と2桁代に到達する。2000年以降は2桁代 (10~33) で推移し、2005年が33件で、ピークであった。このことより、海外において、小児を対象とした「エンド・オブ・ライフ」ケアの研究は高齢者と比較して少なく、研究に着手された時期も遅いといえる。「癌 (cancer)」、「エイズ (HIV)」をキーワードとして絞り込むと、「癌」が350件、「エイズ」が33件の論文がヒットした。

Duchenne型進行性筋ジストロフィーは「筋原疾患

(myopathy)」であり、「神経原性疾患 (neuropathy)」と併せて「神経・筋疾患」と称される。Kuebler et.al (2002) は、『END-OF-LIFE CARE—Clinical Practice Guideline』の中で、神経学的疾患として、脳血管障害、アルツハイマー病、筋萎縮硬化症 (ALS)、多発性硬化症 (MS)、パーキンソン病を挙げている。これらをキーワードとして絞り込むと、脳血管障害が132件、アルツハイマー病が4件、筋萎縮硬化症 (ALS) が0件、多発性硬化症 (MS) が1件、パーキンソン病が2件であった。「筋ジストロフィー」は、Hilton et.al (1993) の研究 (「End of life care in Duchenne muscular dystrophy」) 1件のみであった。この研究では、Duchenne型筋ジストロフィーがある患者に対す

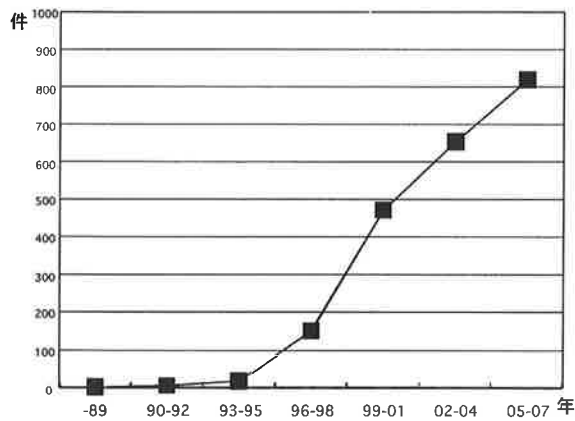


図1 「end-of-life-care」に関連した文献の推移

る「エンド・オブ・ライフ」ケアに関して、医療全般の課題、Duchenne型筋ジストロフィーのある患者の医療的課題、彼等のケアに関連する倫理的な問題の3つの視点から、文献レビューを行っている。その結果、近年、Duchenne型筋ジストロフィーのある患者の「エンド・オブ・ライフ」ケアにおいて、最大の関心事は在宅人工呼吸療法 (HMV) であった。

## 2. 国内の研究動向

データベース医学中央雑誌で、「エンド・オブ・ライフ・ケア」を検索語として入力すると、20件ヒットする (2008年1月時点)。その中で、最も古いのは2002年に発表された文献である。また、新生児から青年期 (13~18) までで絞り込みを行うと、多田羅 (2007) の研究1件のみであった。

他方、「終末期ケア」を検索語として入力すると、254件の論文がヒットする。その中で、最も古いのは1982年に発表された文献である。新生児から青年期

(13~18) までで絞り込みを行うと、4件ヒットする。また、検索語として、「筋ジストロフィー」を新たに追加し絞り込むと、牛込 (1982) の研究1件がヒットする。また、「筋ジストロフィー」と「ターミナルケア」の2つの検索語を掛け合わせてみると、107件ヒットする。その中で、最も古いのは、篠田 (1982) の研究であった。篠田 (1982) は、Duchenne型進行性筋ジストロフィーがある患者に対して、ターミナルケアの方法について具体的に提示している。これらの研究は、Duchenne型筋ジストロフィーがある患者に対する「エンド・オブ・ライフ」ケアを考える上で、有効な知見が得られる。しかしながら、この時期、「エンド・オブ・ライフ」ケアの概念そのものは生まれておらず、それを直接扱った研究とは言い難い。

浅倉ら (2008: 55) は、Duchenne型進行性筋ジストロフィーの診断から臨終に至った全期間を見通した「エンド・オブ・ライフ」ケアの在り方について、ステージセオリーに立脚して検討し、児童指導員の立場から心理社会的支援の提言を行った。

以上まとめると、わが国においては、終末期ケアに関し、比較的早い時期から研究が着手されたものの、それらは今日の「エンド・オブ・ライフ」ケアとは概念を異にするものと考えられる。また、2002年以降、「エンド・オブ・ライフ」ケアの研究が行われてきたが、その数は限られており、Duchenne型筋ジストロフィーがある患者に対する「エンド・オブ・ライフ」ケアの研究は皆無であるといえる。

## 3. 「エンド・オブ・ライフ」ケアの構成要素に関する研究

「エンド・オブ・ライフ」ケアに関する支援を体系化するには、どのような側面を考慮すればよいか把握する必要がある。その意味で、「エンド・オブ・ライフ」ケアの構成要素に関する研究を概観し、その構成要素の共通性と多様性について検討する。

わが国において、「エンド・オブ・ライフ」ケアの構成要素に関する研究は見当たらず、表1において、海外の4研究で挙げられている構成要素(domains)を比較した。ここから、次の3点がいえる。

第1に、「経済的な支援」や「資金の豊富」といった経済的問題から、「家族の負担軽減」や「人間関係の絆を深めること」といった患者本人を取り巻く人的環境の整備まで、支援の内容が多岐にわたっていることより、多面的な援助であるといえる。

第2に、「患者の満足感」、「患者本人が統制感を持つこと」、「人生の意味を感じる安心感」などの構成要素が

各研究にみられることより、患者本人の意思決定や自律性、つまり、当事者性の視点が重要であるといえる。

第3に、「痛みと徴候の変化のマネジメント」、「次の段階の治療の選択」、「死後と死別のケア」の構成要素がみられるように、痛みに立ち向かう初期の段階から死後まで、死周期の比較的長期間にわたる支援という側面が導かれる。

4. Duchenne型進行性筋ジストロフィーの終末期の支援に関する先行研究

Duchenne型進行性筋ジストロフィーの「エンド・オブ・ライフ」ケアを具現化する上で、その概念を規定し、先行研究の知見を踏まえ、支援を提言する必要がある。そこで、先述した3研究について、表2に示すように、4つの視点から比較を行った。その結果、Hilton

(1993)の研究は、「エンド・オブ・ライフ」ケアの概念を踏まえているものの、その定義や構成概念について触れられていない。篠田(1982)の研究は、Duchenne型進行性筋ジストロフィーがある患者に対して終末期の支援を具体的に提言されているが、初期の研究であり、「エンド・オブ・ライフ」ケアの概念が導入されていない。浅倉ら(2008)は、「エンド・オブ・ライフ」ケアの概念を導入し、概念規定した上で、その支援を体系化しているといえる。その支援の側面をみると、①家族の援助、②当事者の視点の重要視、③長期間の支援という重要な要素は網羅されている。しかしながら、これらの側面は、浅倉の臨床経験から導かれたものであり、先行研究を十分踏まえられたものと言い難い。

表1 先行研究に挙げられた各構成要素 (domains)

Lyun (1997)	Singer et al.(1999)	Steinhauser et al.(2000)	National Comprehensive Cancer Network(2005)
身体的、情緒的徴候の監視 機能維持と自主性の支援 ケアの高度の計画 死が迫った場面での積極的ケア 患者と家族の満足感 包括的なQOL 家族の負担軽減 生存期間 ケア提供者の連続性とスキル 死別に対する準備	痛みと徴候の変化のマネジメント 不適切な延命を避けること 患者本人が統制感を持つこと 経済的な支援 人間関係の絆を深めること	痛みからの解放 意識の明朗性 資金の豊富さ 困難を解決する資金力 人生の意味を感じる安心感 在宅で死を迎えること 次の段階の治療の選択	終末期ケアのアセスメント 終末期ケアの複雑さの早期説明 主要な兆候、痛みの管理 精神不安の管理 死後と死別のケア 資源の管理と社会的支援 終末期ケアの特別な介入 ケアの高度の計画

表2 Duchenne型進行性筋ジストロフィーの終末期に関する先行研究

	Hilton et al.(1993)	篠田ら(1982)	浅倉ら(2008)
研究の目的	エンド・オブ・ライフ・ケアに関わる事項(医学的臨床の変化、筋ジストロフィの医療の変化、ケアの倫理的問題)に関し、文献をレビューすること	ターミナルケアの方法について提示すること	「エンド・オブ・ライフ」ケアの在り方について、ステージセオリーに立脚して検討し、児童指導員の立場から提言を行なうこと
エンド・オブ・ライフ・ケアの概念の導入	○	×	○
エンド・オブ・ライフ・ケアの定義	×	×	○
構成概念の明確化	×	×	△
支援の提言	×	○	○

## 結 論

本研究において、Duchenne型進行性筋ジストロフィーを対象とした「エンド・オブ・ライフ」ケアに関する研究について概観した。その結果、以下の3点がいえる。

1. 「エンド・オブ・ライフ」ケアに関する研究は1989年に始まり、それ以降、今日まで増加傾向にあった。
2. 「エンド・オブ・ライフ」ケアの構成要素に関する研究から、多面的な援助、当事者性の視点、死周期の比較的長期間の支援という側面が導かれた。
3. Duchenne型筋ジストロフィーの終末期の支援は従来研究されてきたが、「エンド・オブ・ライフ」ケアの構成概念を踏まえて具体的支援を提言した研究は皆無であった。

## 文 献

- 安間文彦・長谷正明・若山忠士ほか(2005)「人工呼吸によるデュシェンヌ型筋ジストロフィーの寿命延長」『第15回非侵襲的換気療法研究会論文集』,17.
- 浅倉次男・藤田和弘・松山光生(2008)「Duchenne型進行性筋ジストロフィーの「エンド・オブ・ライフ」ケアに関する研究II」『リハビリテーション連携科学』9(1),55.
- Hilton,T, Orr,R.D, and Perkin RM et.al(1993) “End of life care in Duchenne muscular dystrophy.” “Journal of pediatric neurology” ,9(3),65-77.
- 柏木哲夫(2006)「ターミナルケアとエンド・オブ・ライフ・ケア」『日本医師会雑誌』134(12),80-81.
- Kuebler,K.K,Berry.P,H.andHeidrich.D.E(2002) END-OF-LIFE CARE—Clinical Practice Guideline. Saunders. (=2004,鳥羽研二『エンドオブライフ・ケア—終末期の臨床指針』、医学書店)
- Lynn,J. (1997) “Measuring quality of care at the end of life: a statement of principles.” “ Journal of the American Geriatrics Society”, 45(4), 526-527.
- 向山邦彦・安藤一也(1982)「Duchenne型筋ジストロフィー症剖検例の心臓病変に関する研究—心電図所見との対比」『昭和58年度厚生省研究報告書』,294-310.
- National Comprehensive Cancer Network(2005) Clinical Guideline Practice Guidelines in Oncology. Palliative Care Guideline.
- 小野純平(1997)『Duchenne型筋ジストロフィーの認知特性』多賀出版.
- 朴宣河・小滝一正・大原一興ほか(2006)「エンド・オブ・ライフの期間における空間の使い方に関する考察—高齢者施設におけるエンド・オブ・ライフに関する研究(その2)」日本建築学会学術講演梗概集,207-208.
- 志摩康夫(2006)「がん患者の終末期医療—緩和ケアの立場からの提案」終末期医療に関する調査等検討会『今後の終末期医療の在り方』中央法規,164-185.
- 篠田実(1982)「進行性筋ジストロフィー症患者のターミナルケアに関する研究」『厚生省神経疾患研究年度研究報告書 筋ジストロフィー症の療護に関する総合的研究』,150-161.
- Singer,P.A,Dougal,K.M and Kelher,M.(1999) “Quality End-of-Life Care:Patient’s Perspective.” “Journal of the American Medical Association”, 281(2),163-168.
- Steinhauser K.E, Clipp E. C and McNeilly M.(2000) “In search of a good death: observations of patients, families, and providers.” “Annals of internal medicine”, 132(10), 825-832.
- 多田羅竜平(2007)「死にゆく子どものためのケア・パスウェイ」『緩和医療学』9(3),271-278.
- 鳥羽研二(2006)「エンドオブライフ・ケアとは何か」『看護学雑誌』68(4),301-305.
- 牛込三和子(1982)「在宅筋ジストロフィー症児の終末期ケアのとりのくみの一例—病態の変化の観察とケアを中心に」『日本公衆衛生雑誌』29(10),317.