

【総説】

筋ジストロフィー病棟の歴史的変遷 —筋ジストロフィー病棟での療養をめぐる研究の方向を探る—

菊 池 麻 由 美

東京慈恵会医科大学医学部看護学科基礎看護学

(受付 平成22年6月14日)

A HISTORY OF PROGRESSIVE MUSCULAR DYSTROPHY WARDS : THE TRENDS IN THE STUDY OF THE TREATMENT IN PMD WARDS

Mayumi KIKUCHI

Basic Nursing, The Jikei University School of Nursing

This article surveys past studies of and reports on the treatment in Progressive Muscular Dystrophy (PMD) wards. The Japanese government has taken special measures to deal with the treatment of PMD, establishing the first national PMD wards in 1964, when no equivalent facilities for patients with other Special Chronic Diseases (tokutei shikkan) existed. PMD wards generally offered patients safe environments in which they could seek their own way of life, but some found the environments stressful and had many complaints about them. For the nurses, on the other hand, the wards served as places to practice what they enjoy the fruits of their efforts, but many actually found it difficult and hard to work there. In each ward, pragmatic measures have been taken to deal with obvious problems depending on the circumstances, and past studies have shown various issues many-sided with the treatment in PMD wards. It seems, however, that researchers are treating each problem as a mere scientific object of study, directing our attention from the reality of the treatment in PMD wards. This article argues the necessity of describing the actual experiences of people who participate in the treatment in PMD wards and provide an opportunity to reexamine “what the treatment in PMD wards is like.”

(Tokyo Jikeikai Medical Journal 2010;125:143-52)

Key words: progressive muscular dystrophy, progressive muscular dystrophy wards, treatment, nurture, nursing

I. はじめに

わが国には、他国にはない、筋ジストロフィー患者の救済措置として作られた「筋ジストロフィー (progressive muscular dystrophy, 以下PMDとする) 病棟」がある。ここは、これまで55年間にわたって、身体の可動性を進行性に障害していく患者の療養の場となってきた。ここでは大多数の患者が政策医療を受け、生涯にわたる療養をしている。PMD病棟では他の一般的な病棟とは異なり、必ずしも「退院」を前提にしない医療や生活が営まれている。

「筋ジストロフィー病棟」をキーワードに、医学中央雑誌で全年 (1983 - 2010年) を指定する

と、わずかに78件が検索される。そのうち18件は国立病院総合医学会の抄録であり、37件は厚生労働省班会議への報告であった。このことが示すように、PMD病棟での療養生活やそこで行われる医療および看護の現状は、一部の学会や報告書に発表されるのみで、一般市民はおろか医療人にもほとんど紹介されてこなかった。しかし、現在の「医療費の削減」や「自立支援法」、「独立行政法人化した国立病院機構病院」をめぐる課題等への注目は、改めてPMD病棟での療養生活を振り返り、療養支援のあり方を問い直す契機となっている¹⁾⁻³⁾。

本稿では、資料を手がかりにこれまでのPMD病棟での療養と看護の変遷を辿り、現在のPMD

病棟の実像を明らかにし、今後の研究課題を検討する。上記の検索された文献に加え、入手できた①PMD病棟での療養体験のある患者自身からの報告、②PMD病棟の医療者によってまとめられた研究報告や資料、③PMD病棟外の研究者による報告、④PMD協会からの出版物を参照した。

II. 筋ジストロフィー患者の身体状況と医療

1. 筋ジストロフィー症とは

PMDは筋線維の変性と壊死を主病変とし、進行性の筋力低下をきたす遺伝性疾患の総称である。現在、40余種の病型が知られている⁴⁾。最も数が多いデュシェンヌ型PMDは、PMDの約6割を占め、X連鎖劣性遺伝形式をとり、男児に発生する。幼少期に発症し、体幹、四肢近位筋優生の筋萎縮と関節の拘縮と変形をきたす。発症後10年以内に歩行不能となり、呼吸筋や心筋の障害が進行して20～30歳くらいで死亡する⁵⁾。ベッカー型はデュシェンヌ型に比して発症が遅く、緩徐な経過をとる。肢体型は常染色体劣性遺伝で、多くは孤発例である。上下肢の近位筋(肩周辺、腰周辺)の障害から始まり、関節拘縮や変形は起こさない。10～20歳代の発症が多く、比較的緩徐な経過をたどる。また、顔面肩甲上腕型は30～40歳ごろに発症し、顔面・肩甲筋の筋萎縮を起こす。筋強直性ジストロフィーは知的障害を合併し、四肢遠位筋から筋萎縮が進行する。筋強直性ジストロフィー患者は50～60歳で死亡することが多い⁶⁾。様々な病型の患者がおり、総数は全国に2万人程度といわれている^{注1)}。

2. 病原遺伝子の特定と遺伝子治療

1987年にアメリカの研究者クンケルが、デュシェンヌ型PMDの原因が筋肉の細胞膜を形成する蛋白質の1つである「ジストロフィン蛋白」の欠損による筋細胞の破壊であることをつきとめた⁷⁾。これに続き、次々とその他の型のPMDの原因遺伝子も特定されている。現在、PMDの根本的治療法を目指して、ウイルスベクターを用いた遺伝子治療、再生移植治療などの研究が進んでいる。しかし、現在のところ実用化の段階には至っていない。

一方で原因遺伝子の特定により出生前遺伝子診断が可能となり、「産まない」選択が可能となっ

ている。

3. 対症療法の進歩

これまで、PMDの治療薬としてアドレナリン、アミノ酸、成長ホルモン、コエンザイムQ10、血管拡張剤、カルシウム拮抗剤、蛋白分解酵素阻害剤等の種々の薬剤が試みられたが、無効であった。現在、グリチルリチンや副腎皮質ホルモン(プレドニゾロン)が試されているが、短期的な進行抑制効果はあるが、長期的な効果は期待できない。

一方、筋の変性によって生じる機能障害に対しては様々な対症療法が実施され、効果を示している。主病態の骨格筋変性による上下肢の機能障害に対しては諸装具、環境制御装置、電動車椅子による喪失機能の代償が行われている⁸⁾。病気の進行に伴い種々の内臓障害を引き起こすが、最も問題となるのは呼吸不全と心不全であり、これがPMDの死因のほとんどを占める⁹⁾。呼吸不全に対しては、1970年代後半ごろより人工呼吸療法が全国の国立療養所で行われるようになり¹⁰⁾、1990年代に入って在宅療養者にも実施された。初期の人工呼吸療法は体外式陰圧式呼吸(「鉄の肺」と呼ばれた)であった。その後、気管切開をして間歇的陽圧式人工呼吸療法(intermittent positive pressure ventilation: IPPV)を行うようになり、1990年ごろからはNIPPV(非侵襲的人工呼吸療法 Not-invasive Positive Ventilation / 鼻マスク陽圧換気 Nasal-intermittent Positive Pressure Ventilation)が行なわれている。呼吸療法の効果により、デュシェンヌ型PMD患者の平均寿命は、1980年には20.4歳であったが、2004年には人工呼吸器装着患者の場合、31.0歳にまで延命された^{11) - 13)}。同時にPMD病棟入院患者の在院期間は、人工呼吸療法を行わなかった場合約10年であったが、IPPVをする場合約25年に延長した¹⁴⁾。

心不全に対しては強心剤、利尿剤、ACE阻害剤、抗不整脈剤、βブロッカー等の薬物療法と、水分および運動の管理を患者のQOLを鑑みながら行う¹⁵⁾。延命がはかられるようになり新たに問題となっている消化機能障害や嚥下障害による栄養障害に対しては胃チューブや内視鏡的胃瘻増設による栄養管理を行う。

現在、PMD病棟入院患者の平均年齢は26.8歳で、ほぼ全員が歩行不能であり、50%を超える

患者が人工呼吸器を装着している¹⁶⁾。このように、対症療法の進歩によりPMDは、「確実に進行する各種の障害に適応しながら長く生きる病気」となっている。

4. 国からの研究助成

わが国における、旧国立療養所を中心とした、医療研究助成補助金を受けたPMDに関する研究はPMD病棟開設と同時に始められた。1978年からは神経疾患研究委託費が支給され、現在に至っている。また同年に、神経・筋疾患の原因の究明と治療法の開発を目的とする研究機構として「国立精神・神経センター」が発足した。神経疾患研究委託費支給開始当時は、「基礎的研究」「病因に関する臨床的研究」「臨床病態および疫学的研究」「療養に関する臨床社会学的研究」の4班に分かれて行なわれた研究は、1980年からは「モデル動物研究」を加えた5班となり、継続して研究を行っている¹⁷⁾。

III. PMD病棟に入院する患者の療養生活の変遷

1. 筋ジストロフィー病棟とは

世界的に脱施設化が推進されていた1964年に、旧国立療養所（現在の独立行政法人国立病院機構病院）内にPMD病棟が開設された。これは、PMD患児が入院してリハビリテーションを主とする治療を行いながら、隣接する養護学校に通学するための施設であった。

その後、医療の発達に伴い患者の延命が可能となり、またPMD患児の普通学級への進学が可能になると、PMD病棟には学童期を過ぎた患者が増え、成人化対策病棟が整備された。PMD病棟は1980年までに全国に2500床が整備された。2006年の障害者自立支援法の施行に伴い、PMD専門病棟は療養介護指定を受ける療養介護病棟へと変更された。現在は26の独立行政法人国立病院機構病院と国立高度専門医療センター内にPMD病棟が整備され、約2100人が入院している¹⁸⁾。

2. PMD病棟開設当初の療養

<1960年代～1970年代前半>

国立療養所へのPMD患者の受け入れは、PMD病棟開設の4年前の1960年にはじまる。その頃のわが国は戦後の荒廃から漸く立ち直り、戦前の

生産水準を超えようとしている時期であった。1965年の就学調査ではPMD患児の67.1%が就学猶予となり、15.1%は養護学校に通っていた^{注2)}。その上、学校に受け入れられた患児も、親が通学や排泄のために学校に来て面倒をみなくてはならない状況だった。

はじめの2名の患児を、脊椎カリエス患児のためのベッドスクールをもっていた西多賀病院（宮城県仙台市）が受け入れた。元国立療養所西多賀病院長の近藤文雄は当時のことを「“凄い事情だから一度会ってほしい”と言われて会った夫婦には3人の男児がいたが、その3人ともがPMDだった。転勤で引っ越してきた町ではどの病院も学校も受け入れてくれず、3人の子どもを抱えた夫婦の生活は立ち行かない状況であった。その上、当時の保険制度では3年以上同じ病気で保健医療が受けられず、もし私が断ったら、一家心中でもしかねない状況だった¹⁸⁾」と回顧している。

1963年に誕生した「全国筋萎縮症児の親の会」（現の「日本筋ジストロフィー協会」）の熱心な運動が実り、1964年に「進行性筋萎縮症対策要綱」が策定された。当時のPMDに対する医療政策は、患者を抱えて家族が崩壊しそうになっていることへの救済策として「患者を病院に収容する」方針が進められた。「進行性筋萎縮症対策要綱」には、“国立療養所が関連大学と連携して患者を収容し、学齢期にある患者には教育の機会を与える”、“国がPMD患者の入院中の療養医療の費用を負担する”の2点が示された。全国筋萎縮症児の親の会の要望と、政策医療の「結核患者の減少」状況が合致して¹⁹⁾、PMD病棟は1964年に作られた。旧国立療養所がPMD患者の入院を受け入れるという噂が広まると、入院申し込みが殺到した。

1964年5月に西多賀病院と下志津病院（千葉県四街道市）に各々20床が、また10月には八雲病院（北海道山越郡）、鈴鹿病院（三重県鈴鹿市）、兵庫病院（兵庫県三田市）、原病院（広島県廿日市）、徳島病院（徳島県徳島市）、石垣原病院（大分県別府市）に各々10床の計100床のPMD病床が整備された。さらに1970年までに一気に2020床まで増床された。

PMD病棟には、幼児や学童期の患者のために看護師の他に児童指導員や保母が置かれ、子ども

達は入院しながら隣接する養護学校に通学したり、病室に教員が来て学習することが可能になった。また、多くの催しや外出が企画され、PMD病棟入院患児には充実した療養生活が提供された。他方で、在宅療養患児の療養状況は厳しい状況にあった。往診時の患児について「背骨が曲がりくねり、強い尿臭のこもる布団から細い垢まみれの手を出して、ラジオを選曲していた姿は直視できなかった。この姿は教科書的記述をはるかに超え、病院では決して見られない本症の真の姿であると思われた」との記録が残されている²⁰⁾。

PMD病棟に患児を収容することは、患児に医療・生活・教育の場を提供すると同時に、患児をかかえた家族の生活を保障することであった²¹⁾²²⁾。その一方では、同一疾患の多くの子ども達がPMD病棟で共同生活することにより、新しく入院した子どもが先輩の子どもに不治の疾患であることを教えられたり、また教えられなくても周囲の仲間の状況を見るうちに「よくなるどころか悪くなる」ことに気づき、周囲の重症者の姿に将来の自分を重ねてみたりする状況を作った²³⁾。

3. 人工呼吸器装着により延命がはかられた時代の療養<1970年代後半から1980年代>

1970年代後半ごろより全国の国立療養所で人工呼吸療法が行われるようになり、従来短命だった患児の生命が延長され、学童期を過ぎた患者が増加した。また患児に遅れて1969年より、成人PMD患者にも措置費が出されるようになり、徐々にPMD病棟内に肢体型や筋強直性ジストロフィー等の成人患者が増えた。1975年に作業療法棟が整備され、学齢期を過ぎた患者に対して「余暇活動」としてではなく、「生きがい」と「作業技術の専門性向上」を目指した作業療法が行なわれた。在宅患者の支援を目指す動きが発生し、1976年から各療養所にデイケア棟も整備された。作業療法棟とデイケア棟の整備は、患者に作業技術の向上と将来を見据えた自主的積極的態度を醸成し、1970年代の障害者運動等の社会の価値観も手伝って、患者の「自立」への運動が、入院・在宅を問わず盛んとなった。

この頃から患者の手記が多く出版され、そこには彼らが捉えたPMD病棟の姿が描かれている。PMD病棟で6年間療養して1974年に退院し、の

ちに障害をもつ人の自立生活のための施設を作った山田富也は「甘えたい気持ちを抑える、そのはげ口さえない生活は刑務所以上に残酷でもある。なぜならそこには刑期がないからだ。」²⁴⁾と語る。また、4年間の入院の後、1975年に退院して自立生活を始めた鹿野は、PMD病棟を「規則尽くめの“収容所”」²⁵⁾と表現した。退院して自立生活を始める多くの患者が現れる中、「出来るわけがない。絶対だめだ」と家族が反対したり、「心臓もかなり弱っているから、心不全になるので無理」と医療者が判断したり、患者の自立への決意が止められることもあった²⁶⁾。また、前述の山田富也の報告の中で、PMD病棟開設に先駆けて西多賀病院で療養を始めた2人の患児の一人である兄が、進行する身体症状を自覚してPMD病棟で生きることを選択したことが語られている。当時、PMD病棟を出て自立生活することは「危険の伴う希望への試み」であり、PMD病棟での生活は「不自由でありながら安全な暮らし」であった。入院する成人患者のための成人病棟が、1982年の国立療養所秋田病院（秋田県由利本荘市）での開設を最初に、相次いで設置された。

4. NIPPV、パソコンの普及により世界が拡大した時代の療養<1990年代～2000年前半>

1990年代に入ると在宅療養者に対しても人工呼吸器が用いられるようになり、国立療養所に入院する患者が減少し、地域で在宅生活をする患者が増えた。開設以来、入院患者数は増加していたが、1991年の調査では1918人であり¹⁷⁾、その後の報告でも2000人～2100人程度で横ばいの傾向にある¹⁶⁾²⁷⁾。この理由として、遺伝相談や遺伝子診断が行われるようになって新規発生が減少したこと、また経済成長や福祉の充実に伴い社会に障害児・者を受け入れる余裕ができ、在宅生活する例が増加したことが推察される。

1999年には、PMD病棟で人工呼吸管理を受けている患者の割合は約38%となり¹⁶⁾、入院患者の高齢化、重症化が進んだ。また、家族介護力不足の患者や重症化して自宅での介護が困難な患者、ショートステイの患者の入院が増加した。

2000年にPMD協会がホームページを立ち上げ、マルチメディア事業を始めた。これに前後してPMD病棟の入院患者にもパーソナルコン

コンピュータが普及し、車椅子や寝たきりの患者であっても、インターネットやメールの使用した幅広い交流が可能となった。また日常生活の中での環境制御やスタッフとのコミュニケーション手段となった。パーソナルコンピュータは現在に至るまでPMD病棟患者の生活空間の拡大や社会参加に活用されている。

5. 「措置」から「契約」へ<2000年代>

2003年の支援費制度、2006年の障害者自立支援法の施行は、患者の生きる権利の主張を後押しした。支援費制度によりPMD病棟での政策医療の提供は、患者に制度の枠に当てはめてサービスを提供する措置入院から、患者自身が療養の仕方を選択する制度（契約入院）へ変換した。同時にPMD病棟は「療養介護指定を受ける施設」へ転換し、患者の療養生活の充実を目指して、病棟職員に生活支援員（療養介助員）の配置が義務付けられた。各施設は看護師数を減らし、ヘルパー2級以上の資格をもつ療養介助員を置いている²⁸⁾²⁹⁾。これにより、患者は、入院療養にかかる費用の一部を自己負担することになった。しかし、これは患者に自分の療養について積極的な自己決定を行うことを促し、職員にはサービスを見直す機会となった。また、2004年には国立療養所は独立行政法人化し、各病院が独立した経営を行うこととなった。

地域で自立生活を行なうには経済力を含めた本人の高い生活能力が必要であり、在宅支援制度が整ってきた現在でも、未だ課題も多い³⁰⁾。そのため現在も、PMD病棟で政策医療をうけながら療養する選択をする患者が、PMD病棟患者の90%程度を占める¹⁶⁾。この中には、病気や長期入院に人生の意味を見出し、療養生活での創造的活動や、自分や他の患者のための諸活動によって自己実現をはかる患者がいる³¹⁾³²⁾。しかしその一方で、患者の重症化に伴って看護力が不足しているPMD病棟では、業務の都合を優先したスケジュールで生活したり、患者が看護師の手が空くのを長時間待ったり、病棟の事情に従う生き方している患者も多い³³⁾³⁴⁾。長期入所者の9割以上が、自分のことを“在宅生活不可能者”と評価し、入院生活に対して不満を感じても、“やむを得ない選択”と考え、一生PMD病棟で過ごすことを希望してい

ると報告される³⁵⁾。

VI. PMD病棟の入院患者へ看護の変遷

1. 看護、看護研究の概要

PMD病棟では開設当初から医療職者、教育職者、福祉職者の混成チームが患者の療養生活を支援してきた。その中で看護は患者の日常生活の援助と医療処置を担い、患者にとって家族以上に長い時間を共に過ごす人として、患者の日常と向き合ってきた。そして、例えば一日に何十回も行われる体位調整では、病棟看護師が「ミクロの看護」と呼ぶように、ミリ単位で希望される患者からの要請に個々に応じている。

PMD病棟開設後まもなく開始された看護研究は、1969年から厚生省特別研究費の支給を受け、「臨床社会学的研究」として実施された。1971年には児童家庭局の心身障害研究費を受け、PMD患児の臨床社会学的研究はさらに大型化した。現在も神経疾患研究委託費を受けてPMD病棟では組織的な研究が続けられている。

2. 開設直後の試行錯誤の時代<PMD病棟開設当初：1964年からの数年>

PMD病棟開設当初の看護師は、それまで受け入れたことがなかったPMD患者に対する援助の方略を持ち合わせていなかった。PMD病棟の看護は混沌とした状態にあり、試行錯誤しながら急務であったPMD特有の病態に応じた施設整備、環境作り、日常生活の支援を行っていた³⁶⁾。

3. 変形などの進行する症状に対応しながら看護の基準化を図る<1969年から1970年代>

PMD病棟へ患者が集まってくるとまもなく、国立療養所中央協同研究班組織の中に看護に関する研究会が発足した。初期には、PMDの看護を経験して直面した「排泄方法」、「入浴介助の方法」、「衣服の改良」などの、日常生活動作に関連した援助方法に焦点を当てた看護研究がなされた。1970年以降になると、変形や合併症の予防、重症者の看護に関する研究が増え、症状や合併症を管理する看護に力が入られるようになった。また1977年には、これまでの国立療養所の研究の成果をまとめて、「看護基準」が作られた³⁷⁾。

4. 人工呼吸器の普及に伴う課題と生きがいへの着目<1980年代>

PMD病棟に気管切開による人工呼吸が導入される1980年頃には、重症者の増加に伴って、重症者の日常生活援助方法、合併症の管理、ターミナルケアに焦点を当てた看護研究が行なわれた。人工呼吸器導入が盛んになった1980年代後半以降には、呼吸管理や人工呼吸器使用者の日常生活やコミュニケーション方法に焦点を当てた看護研究が多く発表されている³⁶⁾。この時代、看護は重症患者に新たに導入された人工呼吸療法に即した対応を模索していた。

また同時期に成人化対策病棟や作業療法棟、デイケア棟の整備が進み、患者の主観への関心が高まった。開設当初から懸念されていた入院による患者の心理的負担や社会性への影響に着目した、さまざまな心理テスト等が実施されるようになった。これらの研究結果により、患者の抑鬱傾向、自己意識や意欲の低下、対人関係の問題が指摘されている³⁸⁾⁻⁴¹⁾。この患者特性が入院という環境要因によるものか、疾患による気質要因によるものなのかは明らかにならなかったが、患者の入院環境の改善やコミュニケーション、心理的ケアに力が入れた。

5. 患者のQOLと職員のストレスへの注目<1990年代以降>

1990年以降になると、これまで行なわれてきた日常生活援助や合併症管理、患者の就労・就学への援助、余暇活動への援助に加えて、長期人工呼吸器装着患者のQOL (Quality of Life) 評価やQOL向上を目指した対策、生きがいについての研究が盛んに報告された⁴²⁾⁻⁴⁴⁾。また、災害時の安全対策⁴⁵⁾、医療上のリスク管理⁴⁶⁾なども検討されている。さらに2000年以降には、新しく施行された制度に関連して、療養介護員導入や障害者自立支援法、成人後見人制度への対応についての研究が始まり、新しい制度の導入に対し、混乱しながらも急速に適応しようとしていることが読み取れる。

また、PMD病棟看護師が長期療養患者とのかかわりに対して感じる困難観⁴⁷⁾やPMD病棟看護師のストレス⁴⁸⁾⁻⁵⁰⁾やJob Identity⁵¹⁾などの研究が散見されるようになった。PMD病棟では、患者

も看護師もそれぞれに課題を抱え、また両者の関係にも課題が存在することが示唆されている。

近年、改めて、PMD病棟での療養生活がゴフマンの全制施設論の指摘する「医療的生活管理」を受けることを批判的に主題化した、社会学の立場からの研究が行われている⁵²⁾⁻⁵⁵⁾。さらに、PMD病棟という療養の場の抱える複雑さ、あいまいさを捉えるために、民族看護学の手法を用いて患者—看護師の相互作用を包括的に記述する試み⁵⁶⁾⁻⁵⁸⁾や、患者の生活経験を幅広く射程に入れ、PMD病棟での療養経験が一人ひとりの文脈の中にいかに意味づけられているかを記述すること⁵⁹⁾⁶⁰⁾が試みはじめられている。

V. PMD病棟の療養と看護に関する研究のこれまでと今後

1. わが国のPMD対策の特徴

これまで、PMD患者に対する医療施設の整備、医療費負担の軽減、地域保健医療、調査研究は、政策的に推進されてきた。現在も、PMDには他の特定疾患とは異なる対応がなされている。これは、他の特定疾患に先行して、PMDが1963年に「全国筋萎縮症児の親の会」を発足させたことに関連する。全国筋萎縮症児の親の会の精力的な活動により1964年に、わが国独自の政策である「進行性筋萎縮性対策要綱」が策定され、直ちに100床のPMD病棟が整備された。他の難病の患者会は1970年前後に相次いで発足し(例えば、スモン患者会は1969年に、ベーチェット病友の会は1970年に、全国筋無力症友の会は1971年に発足)、「難病対策要綱」に基づく特定疾患対策は1972年から開始された。PMDは他の特定疾患に先駆けて、いち早く対策が講じられた疾患であるといえる。

さらに、PMD患者を療養所に入所させ、養護学校に通わせ、医療・生活・教育の場を保証する医療システムは、世界に例をみないものであった。これはPMD病棟開設当時のわが国の社会情勢や生活状況の中でPMD患者とその家族を救済するものであり、必要、かつ適切なものだったと評価できる。また今日においても、地域で自立生活を行なうには本人の高い生活能力が不可欠であり、

PMD病棟は生活能力や介護力に限界がある患者にとって、「安全な」療養の場となっている⁵²⁾。

しかし他方では、PMD病棟は「同胞が死に行く姿を身近に見ながら入院生活を送らなければならない」⁶¹⁾、「ここに置き去りにされるというイメージがある」²⁵⁾ 過酷な環境でもある。

2. PMD病棟での療養をめぐる研究の特徴

PMD病棟での療養についてのこれまでの研究は複数の異なる側面を捉えている。また、それらは55年におよぶPMD病棟の日常生活を描いている。一つ目の側面は、合併症の管理や日常生活援助等に代表される身体ケアに関連する療養上の課題と、必要な援助方法の工夫や生活環境の整備についてである。病態の特徴や治療法の変遷に応じて継続した研究がなされており、安全管理の面からの研究もなされている。これらの研究成果の一部は「看護手順」としてまとめられ、活用されている。また現在、旧国立療養所の老朽化した施設の改築が徐々に進められ、療養環境の改善が図られている。二つ目は、患者の心理・社会的側面に着目した評価とアプローチである。患者の心理、ストレス、満足感、ニーズ、生きがいなどに焦点化した各研究では、各々の実態と課題が明らかにされている。これらの研究によると、PMD病棟の療養は一方で患者に安全や生きがいを感じるものであり、また他方ではストレスや不満を抱えていることがわかる。今後さらに多様化する医療ニーズやQOL向上の要望に応じていくことが求められており、療養介助員の導入とともに、ボランティア等を活用した様々な生きがい支援の取り組みが試みられている。三つ目は、PMD病棟で働く看護師の業務の側面への着目である。マンパワーの不足や職業遂行上の困難感が明らかにされており、現在、マンパワーの不足に対しては療養介助職を配置して対処している。また、援助についての要求が細かく、かつ強く主張する患者に対して看護師が「わがまま」と感じ、職務遂行を「辛い」と感じることにに対しては心理専門家の派遣が検討されている⁶²⁾。

以上に述べてきたように、PMD病棟についての多くの研究が、多側面からなされてきた。これらの研究が果たした功績は大きく、これはわが国の政策としてPMD病棟を作り、研究費を配分し

て研究を支援したことによると考える。

これらの研究は、PMD病棟の日常が患者にとって、一方では安全に自分らしく生活する場所でありながら、他方で不満とストレスのある過酷な環境であることを明らかにした。また、PMD病棟はそこに働く看護師にとって、一方では実践の成果が示される場であり、また他方では働くのが困難な職場でもあることも明らかにした。つまり、これまでの研究はPMD病棟での療養の特性や課題を多側面から捉え、PMD病棟での療養が多面的で、両義性をもつことを示唆した。

3. 今後の研究課題

これまでの研究では、上述したようなPMD病棟での療養の実態が多側面から明らかにされている。しかし、これらの多側面の総和がPMD病棟での療養の現実であるとは、言い切れない。たとえば、PMD病棟で療養する患者の不安やQOLに焦点をあて、それを患者が経験している状況から切り離すことにより、PMD病棟で療養する患者の経験している世界は、むしろ、見えにくくなっている観がある。同様にPMD病棟で働く看護師の経験世界は、たとえば、職場満足度や困難感を焦点化し、個々の看護師がPMD病棟で働きつつ、自分の人生を生きている状況から切り離して議論することで、かえって見えにくくなっている。

筆者がPMD病棟でのフィールドワークで見たものは、たとえば、その状況では到底してもらえないだろうと思われる要求を、ナースコールを握り締め、繰り返し訴える患者と、「今は、無理でしょ。待って」「それは、違うでしょ」と一つ一つの要求に対して声をかけながら、実施可能な援助を続ける看護師の姿であった。これまでの研究では、患者が「待たされる存在」であることや「自己中心的で、わがまま」⁶³⁾⁶⁴⁾ であることが着目され、看護師は「辛い職場環境で働く」ことが取り上げられてきた。それは、PMD病棟での療養の一面として、確かに観察されることであった。しかし、一方では、患者は「自分では出来ないことなので、きちんと言うんです。我々が、ちゃんと伝えないといけない」と語り、看護師は、「要求される内容は、患者にとっては「当たり前」のことなんです。イライラするときも人間だからありますが、看護師はそれに従うかどうかです。そ

して、答えられないときは“ごめんなさい”と言う。」「患者が細かく要求するということは、意図的ではないにしろ、私達（患者と援助者）が作ってきたことなんです」と語るような日常であった。それは、筆者には「それでも尚、そこで生活する人とそれを支援する人がいて、それらに折り合っ
て営まれる日常の生活」と捉えられた。それはまた、PMD病棟で織り成されてきた日常生活の歴史が、「政策医療の“措置”から“契約”への変更」や「療養介助員の導入」という最近の大きな制度変更さえ呑み込んでいるような、圧倒的な現実感であった。

患者の「ニーズ」や「QOL」、看護師の「技術」や「看護を行う困難」といった、特定の側面をPMD病棟での療養から取り出して対象化する研究方法では、「木を見て森を見ず」というような事態を招き、PMD病棟での療養の現実はいか
って見えなくなる。メルロ＝ポンティはゲシュタルト心理学を援用しながら、「ゲシュタルト（形態・統一的全体）」は「布置」であり、部分の総和ではなく、むしろ「各要素の感覚的な値」が「全体におけるその機能によって規定されており、また、その機能とともに変化する」と述べている⁶⁵⁾。PMD病棟における療養の現実に迫るには、PMD病棟での療養の状況と切り離して何かを対象化し、それを客体化する研究方法とは異なる、「ゲシュタルト」を捉える方法を検討する必要がある。

PMD病棟での療養を包括的に捉え、「PMD病棟での療養はいかなるものであるのか」を記述する研究や、患者の視点から「PMD病棟で暮らす患者の療養の経験がいかに成り立っているのか」を記述する研究ははじめられたばかりである。今後、「PMD病棟に働く看護師や療養介助員の職業経験がいかに成り立っているか」を探求する研究も必要であろう。これらの、PMD病棟での療養にかかわる人々の視点から、彼らの経験を記述する研究を行い、再度「PMD病棟での療養はいかなるものであるのか」を捉えなおすことにより、PMD病棟での療養の現実が見えてくるものと考え

る。患者の自立生活が叫ばれ、医療費削減の方法が模索される今、PMD病棟の入院患者数は減少してきている。PMD病棟の現実を捉えなおし、そ

れに学びながら、PMD病棟の存続の意味や療養支援の方向を再考する必要があると考える。

VI. おわりに

本論文では収集できた資料を元に、PMD病棟が患者や社会に果たしてきた貢献と療養をめぐる多くの課題を概観した。一方で、「退院」を前提とせず一生涯病棟で療養生活する進行性の障害をもつ患者と健常である支援者（看護師）が、PMD病棟で築いてきた「それしかやりようのない療養生活 - 支援」の実像は、必ずしも明らかにされていないことに触れた。

現在、医療技術の高度化とともに、多くの疾患の急性状況は乗り越えられるものとなった。また、多くの機能障害は代償が可能となり、患者の延命がはかられている。しかし、危機的状況を回避した後には身体機能や日常生活活動に変化が生じたり、長期にわたる病気の管理が必要となる場合も多い。現代は慢性疾患患者への、生涯にわたる継続した支援が求められる時代といえよう。PMD病棟で築かれてきた療養生活の実像から、疾病や障害をもちながら療養する患者に対する支援についての新たな視座が得られる可能性がある。現代は、PMD病棟での療養の実像に立ち戻り、急性期医療に着目した医学モデルで語られる患者支援のあり方を問い直すのに好機であろう。

注

- 1) 社団法人日本筋ジストロフィー協会. 筋ジストロフィー患者の現状と課題. 2003 より
- 2) 日本筋ジストロフィー協会. 昭和42年予算要望 明日では遅すぎる. 1966. より

文 献

- 1) 樋口正昇. 支援費制度から障害者自立支援法. 医療 2007;61:162-5.
- 2) 渋谷 博. 筋ジストロフィーの療養介護. 医療 2007;61:166-73.
- 3) 足立克仁. 徳島病院の筋ジストロフィー患者の病型について 開棟から45年間の推移. 医療 2010;64:143-7.
- 4) 小沢鏝二郎. 筋ジストロフィー研究の過去・現在・未

- 来. Clin Neurosci 2008;26:134-7.
- 5) Roland EH. Muscular dystrophy. *Pediat Rev* 2000;21:233-7.
 - 6) 川井 充, 多田羅勝義, 福永秀敏. 筋ジストロフィー死亡年齢と死因: 国立筋ジストロフィー担当27施設における分析. *神経治療学* 2003;20:322.
 - 7) Kunkel LM, Hoffman EP. Duchenne / Becker muscular dystrophy. *Br Med Bull* 1989;45:630-43.
 - 8) 小長谷正明. 筋ジストロフィー患者のQOL向上への取り組み. *神経治療学* 2003;20:157-62.
 - 9) 石原傳幸. 筋ジストロフィーの健康管理. *脳と発達* 2004;36:30-5.
 - 10) 石原傳幸, 大竹 進, 前田美智子, 河端静子, 上 良夫, 吉田大之 ほか. 難病治療へのチャレンジ. 筋ジストロフィー人工呼吸器普及の歴史: 研究筋ジストロフィー2006. 東京: 日本筋ジストロフィー協会;2006. p. 1-20.
 - 11) Viamello A, Bevilacqua M, Salvador V, Caradaoli C, Vincenti E. Long-term nasal intermittent positive pressure entilation in advanced Duchennes's muscular dystrophy. *Chest* 1994;105:5-8.
 - 12) 小長谷正明, 酒井素子, 若山忠士, 木村正剛, 久留聡, 安間文彦. Duchenne型筋ジストロフィーに対する間歇用陽圧人工呼吸療法の延命効果と死因の変遷. *臨床神経学* 2005;45:643-6.
 - 13) 小長谷正明. 社会医学 QOLの変化. *Clin Neurosci* 2008;26:200-1.
 - 14) 三好和雄. 20年前に筋ジストロフィー病棟に入院していた患者の転帰. *医療* 2007;1:-51.
 - 15) 斉藤利雄, 神野 進. Duchenne型筋ジストロフィー重症心不全治療にわれわれはどう対応してきたか. *脳と発達* 2005;37:81-6.
 - 16) 多田羅勝義, 福永秀敏, 川井 充. 国立病院機構における筋ジストロフィー医療の現状. *医療* 2006;2112-8.
 - 17) 政策医療課. 行政のあゆみ 国立療養所における重症心身障害, 筋ジストロフィー対策について. あゆみ編集委員会 編. 国立療養所における重心・筋ジス病棟のあゆみ. 東京: 第一法規;1993. p. 70-7.
 - 18) 近藤文雄. 筋ジストロフィーと重障児の夜明け. あゆみ編集委員会 編. 国立療養所における重心・筋ジス病棟のあゆみ. 東京: 第一法規;1993. p. 8-20.
 - 19) 西谷 裕. わが国の難病医療・福祉の歩み <http://www.geocities.co.jp/Technopolis-Jupiter/1643/nanbyouseisaku2.htm> [accessed 2010-08-07]
 - 20) 近藤喜代太郎. Duchenne型筋ジストロフィー症の遺伝と日本における実態. *神経進歩* 1980;24:693-701.
 - 21) 河端二男. 20年余の回想. あゆみ編集委員会 編. 国立療養所における重心・筋ジス病棟のあゆみ. 東京: 第一法規;1993. p. 66-9.
 - 22) 山田富也. 全身うごかず. 東京: 中央法規;1999.
 - 23) 梶山シゲル. 今日を生きるからこそ明日がある 25年目にして施設生活から卒業してイラストを描く僕. *看護教育* 2005;46:22-5.
 - 24) 山田富也. 筋ジス患者の証言『生きるたたかいを放棄しなかった人びと』. 東京: 明石書店;2005. p. 129.
 - 25) 渡辺一史. こんな夜更けにバナナかよ. 札幌: 北海道新聞社;2003.
 - 26) 小林敏明. 攻めに生きる 高野岳史と共同生活者たち. そよ風のように街に出よう. 大阪: 障害者問題資料センター;1981. 41.
 - 27) 近藤 浩. 筋ジストロフィーの正しい理解のために <http://www.niigata-nh.go.jp/sinnai/dmd/genjou.htm> [accessed 2010-08-07]
 - 28) 樋口正昇. 支援費制度から障害者自立支援法. *医療* 2007;3:62-5.
 - 29) 澁谷 博. 筋ジストロフィーの療養介護. *医療* 2007;3:66-73.
 - 30) 伊藤佳世子. 難病患者の病院, 在宅, 自立生活の経済状況. 難病と在宅ケア 2008;6:8-11.
 - 31) 梅崎利通. 宿命の病気を「割り切る」生き方の研究 成人の進行性神経難病患者の場合. *医療の広場* 2002;12:31-45.
 - 32) 梅崎利通. 障害の受容と生きがいのある人生の研究 進行性神経筋難病患者を中心に. *東洋大学大学院紀要* 2001;38:474-90.
 - 33) 梶山シゲル. 今日を生きるからこそ明日がある. *看護教育* 2005;2:122-5.
 - 34) 田中正洋. 地域での自立生活をはじめするには. 難病と在宅ケア 2007;5:47-9.
 - 35) 末原雅人. 誰の, 何のための入院ケアを目指すべきか 長期療養者と医療人の意識調査. 厚生省精神・神経疾患研究10年度研究報告書. 筋ジストロフィー患者のQOLの向上に関する総合的研究1999. p. 134-5.
 - 36) 菅原みつ子. 治療および研究のあゆみ. 筋ジストロフィー症 8看護一般. あゆみ編集委員会. 国立療養所における重心・筋ジス病棟のあゆみ. 東京: 第一法規;1993. p. 182-6.
 - 37) 厚生省神経疾患委託研究進行性筋ジストロフィー症療養研究班. 看護研究部会編. 進行性筋ジストロフィー看護基準: 第2版. 徳島: 徳島出版;1984.
 - 38) 三吉野産治, 守田和正, 吉野陽子. 進行性筋ジストロフィー患者に16Personality Factor Questionnaireを実施して. 筋ジストロフィーの療養に関する臨床のおよび心理学研究. 厚生省精神・神経疾患研究59年度研究報告書. 1985. p. 148-9.
 - 39) 儀武三郎. 筋ジストロフィー症患者の心理特性. *医療* 1984;38:454.
 - 40) 武田 弘, 黒田憲二. 進行性筋ジストロフィー症の心理特性. 筋ジストロフィーの療養に関する臨床および心理学的研究 厚生省精神・神経疾患研究昭和63年

- 度報告書1987. p. 83.
- 41) 桑原武夫, 檜出直木, 青山良子. 筋ジストロフィー症児の心理特性 バウムテストにおける検討. 筋ジストロフィーの療養に関する臨床的および心理学的研究. 厚生省精神・神経疾患研究63年度研究報告書. 1989. p. 270-2.
 - 42) 川井 充, 小野美千代, 谷田部可奈, 尾方克久, 岡橋里美, 宮武聡子 ほか. 介入効果判定のための筋ジストロフィー QOL 評価尺度 MDQol-60 の開発. 厚生省精神・神経疾患研究委託費筋ジストロフィーの療養と医学的管理に関する臨床研究. 2005. p. 185-90.
 - 43) 升田慶三, 升田春夫. 筋疾患患者の心理学的研究 ソンディテストを中心に. 医療1993;47. p. 174-81.
 - 44) 小長谷正明. 神経疾患の療養と quality of life (QOL) 筋ジストロフィー患者のQOL向上への取り組み. 神経治療学2003;2:57-62.
 - 45) 村上慶郎, 斎藤晶子, 芝崎雅子. 筋ジストロフィー病棟での夜間帯における災害発生時の対応について. 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的・社会学的研究. 厚生省精神・神経疾患研究報告書. 平成3年度. 1992. p. 79-81.
 - 46) 赤沢冷子, 平澤寿恵, 小池ゆみ子, 柳 久子, 西尾れい子, 松岡愛子 ほか. ボランティア交流によるQOLの向上と危険防止について. 筋ジストロフィー患者のQOLの向上に関する総合的研究. 厚生省精神・神経疾患研究委託費報告書. 平成10年度. 1999. p. 196-7.
 - 47) 三方崇嗣, 藤田美枝子, 江田徳子, 荒木則子, 矢作光子, 田中春美 ほか. 患者・看護師の人間関係に発生する問題の検討: 実態調査を通して. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 班会議研究成果報告会抄録集. 2006. p. 72.
 - 48) 川井 充, 小野由恵, 佐藤節子, 渡辺陽子, 今村つる, 荘司 緑, 金子和子. 筋ジストロフィーで働く看護婦の意識調査. 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的・社会学的研究. 厚生省精神・神経疾患研究4年度報告書. 1993. p. 49-50.
 - 49) 虎谷律子. 看護師のメンタルヘルスの実態調査: 気分プロフィールPOMSを活用して. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 班会議研究成果報告会抄録集. 2006. p. 73.
 - 50) 清水亜紀子, 平松朋子, 荒木浩子, 浅田剛正, 矢納あかね, 山本有恵. 筋ジストロフィー患児(者)の自立支援に関する心理臨床学的接近 臨床現場に生きるスタッフとの個別面接から. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 平成17~19年度総括研究報告書. 2008. p. 199-203.
 - 51) 成田慶一, 井村 修, 藤村晴俊. 筋ジストロフィー病棟における看護師のJob Identityに関する問題. 筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 平成17-19年度総括研究報告書2008. p. 234-8.
 - 52) 伊藤佳世子, 田中正洋. 筋ジストロフィーの「脱ターミナル化」に向けて. 日本障害学会第4回大会2007. <http://www.arsvi.com/2000/0709ikhtml> [accessed 2010-08-07].
 - 53) 伊藤佳世子. 難病患者の病院, 在宅, 自立生活の経済状況. 難病と在宅ケア2008;6:11.
 - 54) 伊藤佳世子. 筋ジストロフィー患者の医療的世界. 現代思想2008;36:56-70.
 - 55) 伊藤佳世子. 長期療養病棟の課題. Core Ethics 2010;65-36.
 - 56) 小村三千代. 進行性筋ジストロフィー症の子どもへの看護師のかかわり. 日本赤十字看護大学大学院修士論文;2001.
 - 57) 小村三千代. 筋ジストロフィー病棟における看護師と患者の相互作用. 日本赤十字看護大学大学院博士論文;2007.
 - 58) 小村美千代. 進行性筋ジストロフィー症の子どもへの意志と欲求への看護師の気づきとかかわり. 日本看護科学学会誌. 2006;26:31-8.
 - 59) 石田絵美子. 筋ジストロフィー成人病棟に暮らす人々の療養生活における経験. 大阪大学大学院修士論文;2010.
 - 60) 梅崎利通. 筋ジストロフィーを生きる. 東京: 朱鳥社;2006.
 - 61) 福永秀敏. 難病と生きる. 鹿児島: 春苑堂;1999. p. 103.
 - 62) 井村 修, 藤村晴俊, 東井申雄, 成田慶一, 井口幸子, 斉藤利雄 ほか. 筋ジストロフィー患者と病棟看護師の語りにもみる病棟のニーズに関して. 筋ジストロフィーの療養と自立支援のシステム構築に関する研究. 平成17~19年総括研究報告書. 2008. p. 220-4.
 - 63) 渋谷統寿, 安藤勝子. 成人筋ジストロフィー病棟における看護体制を考える(第2報). 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的・社会学的研究. 厚生省精神・神経疾患研究5年度報告書. 1994. p. 123-5.
 - 64) 福永秀敏, 林 キリ, 濱田ひさ子, 白井久子, 戎昌子, 平田繁 ほか. 筋ジストロフィー病棟の魅力ある働きやすい職場づくりを目指して 患者家族・看護婦の意識調査より. 筋ジストロフィーの療養と看護に関する臨床的・社会学的研究. 厚生省精神・神経疾患研究5年度報告書. 1994. p. 137-9.
 - 65) モーリス メルロ=ポンティ. 滝浦静雄, 木田 元. 行動と構造. 東京: みすず書房;1942. p. 250.