

＜原著＞

筋ジストロフィー患者の潜在ニーズ

泉 妙子

Potential needs as to the muscular dystrophy patients living in the wards.

Taeko IZUMI

Abstract

Through the interviews (2009) with muscular dystrophy patients receiving life support as well as medical care, this study examines the quality of the recuperation care services. The survey results unveil several problems: care workers' influence has remained insufficient in these wards; patients cannot but refrain from seeking self-reliance because the highest priority is given to medical care; the medical staff tends to regard patients' personal wishes and requests as selfishness, and so on. In order to improve the quality of these recuperation care services, it is essential to draw more attention to what the patients really wish and need and to incorporate these wishes and needs into the care in wards together with medical care services. Now what is required in order not to support medically for curing, but to make the life model approach realistic, which treats a patient as a living person with disease in the complicated medical surroundings? This study examines the current situation and potential needs on muscular dystrophy with the possibility to develop the theory to shift from a medical model to a life model.

Key words : potential needs, life model, empowerment

序論

1964（昭和39）年から始まった筋ジストロフィー患者への国の政策は、実態もわからなかった状態から、患者は療養所に入所し、養護学校へ通い、医療・生活・教育の場を保障されるという世界にも例をみない画期的なものであった。1985（昭和61）年には、Duchenne型筋ジストロフィーの原因遺伝子が見つかり、現在遺伝子治療の研究が進行中であり、大きな進歩が見られる。しかし一方

で、安易に隔離してしまったこの政策は、患者が囲い込まれる事によって患者自身の生活が見えなくなり、社会の中で生きていこうとするとき新たな問題が残された。隔離や囲い込みは、障害をもちながらも、地域で暮らすことが可能な支援、ノーマライゼーションの概念とは支援の質を異にする。

人工呼吸器の普及により寿命の延長が患者や家族に希望をもたらしたが、一方それは、医療的管理の長期化と重症化であった。Duchenne型筋ジストロフィー患者の76%が

人工呼吸器使用者である。重度化、成人化した筋ジストロフィー患者は、現在治療法が確立されず、対処療法しかない。しかし、このことは本来の医療モデルでは対応できない生活の広がりや予測させるはずである。人工呼吸器と共に生活する生活モデルは、新しく獲得した生活課題でもある。障害者自立支援法以前の筋ジストロフィー患者を対象としたアンケート調査（2003）ⁱでは、生活の満足度や心のケア、当事者が望む介助に対し、半分以上が無回答であることに驚く。満足していると答えた人は14%に過ぎなかった。ここで問題なことは、満足度が低い事ももちろんだが、50%を超える無関心な回答である。長い間の隔離が、非認知ニーズを生み、ニーズにさえ表出されてこなかったために、生活としての当たり前の要望は、潜在ニーズとして存在することが予想される。障害者自立支援法以降、療養介護サービスが施行されたが、その後のアンケート調査（2007）ⁱⁱでも療養病棟での満足度は低い。療養病棟聴き取り調査（2011）ⁱⁱⁱでは、一人ひとりの声を聞くと、無関心ではなく、「言っても仕方がない」という諦めが多かった。ここに、当事者の潜在ニーズを顕在化する意義は大きい。10年の延命は、筋ジストロフィー患者に成人としての新しいニーズをもたらし、今までは全身性疾患であるため、長期療養を余儀なくされ医療モデルの中で暮らしていた人たちが、少しずつ地域で生活を始めている。筋ジストロフィー患者の潜在ニーズを表出し、承認する生活者としての支援は今後益々求められているといえる。

第1章 進行性筋ジストロフィー疾患と当事者の概観

第1節 筋ジストロフィー疾患

1. 病気の定義

進行性筋ジストロフィー Progressive muscular dystrophy:PMD

進行性筋ジストロフィーとは、骨格筋の変性・壊死を主病変とし、臨床的には進行性の筋力低下をみる遺伝性の疾患と定義される。筋肉が萎縮し、筋力低下を来す原因としては筋肉そのものに原因がある場合（筋原性）のほか、筋肉に異常がないが筋肉に脳からの命令を伝える運動神経系に異常があって、筋肉が働けなくなり、筋萎縮を来す場合（神経原性筋萎縮症）がある。このうち筋ジストロフィーは筋原性疾患の代表である。

2. 筋ジストロフィーの病型分類と臨床症状

筋ジストロフィーの主な病型とその症状を以下にまとめる。

【Duchenne 型筋ジストロフィー

Duchenne muscular dystrophy : DMD】

X 染色体劣性遺伝、通常男児のみ発症。女性は保因者となり、男児を設けたとき二分の一の確率で発症する。進行性筋ジストロフィーの中で最も高頻度で、人口10万人に対して2.5-3人（全国で約3000人）、出生男児3400人に一人の発生率である。そのうち、三分の一は突然変異による遺伝歴不明である。

症状：2～5歳で転倒しやすい。動揺性歩行、階段昇降困難等で発症。近位筋優先の筋傷害分布。腓腹部などが堅く肥大する事があるが、これは脂肪組織の浸潤であり、筋が肥大するわけではないので、仮性肥大と呼ぶ。床から起きるとき、床、膝、大腿と手で支えながら立ち上がる。進行とともに四肢関節拘縮、脊柱変形をきたす。10～12歳頃には、歩行困難で車椅子生活になる。胸郭変形、心筋の障害を伴って、呼吸機能、心機能

の低下が次第に強くなり20歳前後で、肺炎・呼吸不全・心不全などで死亡するとされる。近年は、人工呼吸器の使用、全身管理の技術向上により延命が図られるようになり、寿命が延びている。

病因：筋の細胞膜を形成する蛋白質の一つであるジストロフィンが欠損し、筋細胞が壊れる事が原因。ジストロフィン蛋白を作らせる遺伝情報（ジストロフィン遺伝子）はX染色体にあり、その異常が解明されている。

【Becker型筋ジストロフィー Becker muscular dystrophy：BMD】

発症は5～15歳とDMDに比べて遅く、経過は緩やかである。歩行不能は、20歳後半以降が多い。近位筋優位の筋力低下を示し、下腿の仮性肥大も見られる。知能は正常であり、病因は、DMDと同様X染色体上のジストロフィン遺伝子欠損による。DMDでは、ジストロフィン蛋白が完全に欠損し重症化するのに対し、本症では欠損の仕方の微妙な違いから、ジストロフィン蛋白は完全には欠損せず、量的・質的な異常を呈するものの筋障害は軽くすみ、比較的緩徐な経過をとる。

【その他】

筋強直性（筋緊張性）ジストロフィー Myotonic dystrophy:MyDは、染色体優性遺伝で男女とも発症。両親のどちらかが患者。人口10万人当たり5人程度と成人の筋ジストロフィーでは最多である。10～30歳代の発症が多く、筋緊張症（ミオトニア：筋が弛緩しにくい。例えば手を握ると開きにくい）が特徴。顔面、頸部、四肢遠位部から発症する。顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー Facio-scapulo-humeral muscular dystrophy:FSHは、常染色体優性遺伝。第

4番染色体長腕に遺伝子座。原則として両親のどちらかが病気であるが、両親が全く正常で突然変異による発症と考えられる例が30%ある。病名のように顔面、肩甲部、肩、上腕を中心に障害される。進行すると腰や下肢の障害も生じ歩行困難となることもある。肢帯型筋ジストロフィー Limb-Girdle type muscular dystrophy：LGは、常染色体劣勢遺伝が多いが、孤発例も多く、優性遺伝の例もある。10～20歳代の発症が多く、上下肢の近位筋の障害からはじまる。この部位は上肢帯あるいは下肢帯と呼ばれ、肢帯型というのはこれに由来する。福山型先天性筋ジストロフィー Fukuyama type congenital muscular dystrophy FCMDは、常染色体劣性遺伝で、男女とも発症。小児の筋ジスではMDMについて多く、MDMの約三分の一の頻度で10万人当たり約2～4人。両親は保因者であるが、有病率から計算すると、日本人では80人に1人が保因者。第9番染色体長腕31領域に遺伝子座があり、その部位に異常な遺伝子（レトロトランスポゾン）の挿入がみられる。日本人のFCMDは一人の祖先から由来し、日本人の隔離集団の中で、レトロトランスポゾン挿入福山型染色体が全国に広がったものである。神経原性筋萎縮症に脊髄性筋萎縮症 Werdnig-Hoffmann SMA3がある。座位を維持できる例もあるが、起立・歩行は不可能。筋力低下は近位筋に著明。関節拘縮が年齢と共に進行。脊柱変形（側湾）が高頻度かつ高度である。

第2節 筋ジストロフィー患者（以下筋ジス）の概観

現在全国27箇所の国立療養所に2,500床のベッドが整備され、政策医療として国の医療制度に取り込まれ国立精神・神経センターの研究部門と合わせて筋ジス施策が推進されて

いる。通称筋ジス病棟では全国で約2,000人の患者が療養生活を送り、全体では約20,000人の患者がいると言われている。障害者自立支援法の設立によって特に医療支援体制の中にあつた難病疾患を持つ人たちにとって福祉支援の視点があてられたことは大きな一歩である。

1. 患者数

平成19年10月1日時点での、疾患別患者数は以下の通りである。全国27施設にある、病総数は、2460床であり、筋ジス病棟入院患者総数は、2066人である。そのうち、筋ジス患者数では、1607人（77.8%）である。8割弱が筋ジス患者であり、2割強が筋ジス患者以外である。

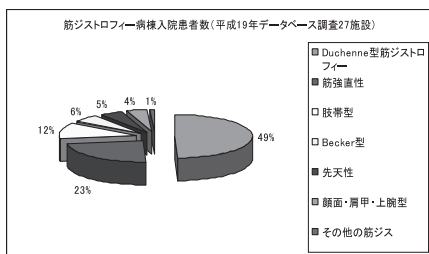


図1-1. 厚生労働省：筋ジス病棟 27施設データベース調査（2007）

病型別では、Duchenne型が、793名と最も多い（図1-1）。ついで筋強直型が多く369名である。在宅を含めると全体で約20,000人いる。

2. 筋ジス患者を取り巻く現状

1) 患者の減少

平成19年10月1日の時点で、27施設ある入院患者総数は2066人である。そのうち筋ジス患者数は1607人（77.8%）であり、平成18年と比べると50人から60人減少している（図1-2）。病型別では、Duchenne型が793名と最も多いが、平成6年度の患者数は938人であり、Duchenne型は減少傾向にあるといえる

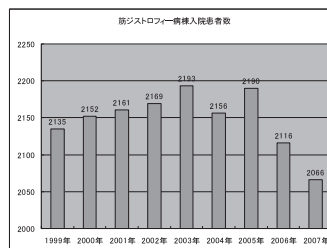


図1-2. 厚生労働省：筋ジス病棟 27施設データベース調査（2007）

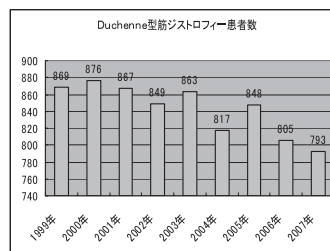


図1-3. 厚生労働省：筋ジス病棟 27施設データベース調査（2007）

（図1-3）。

1868年にデュシェンヌがこの病気を記載して以来、120年後にクンケルらにより責任遺伝子が発見された。

その遺伝子研究の成果は、病名診断、保因診断、出世前診断及び着床前診断に使われ、1998（平成10）年、Duchenne型筋ジス遺伝子の異常検出率は90%と精度が改善されている。

ジョセフ・P・シャピオ（1999：36-37）は「筋ジスの原因となる遺伝子がついに発見された。筋ジストロフィー協会はとても素晴らしい発見に喜びの換気を挙げたが、偶然にも同じ年に、障害者の怒りが究極の形、ADAという法律になって表現された。権利運動に関わる障害者は遺伝子発見を評価しなかった。障害者の権利という立場からは、遺伝子発見は所詮予防という点のみに意義があることだった。もしこの研究が進められ

ば、筋ジスをもった胎児の存在が出産前にわかり、母親の女性は中絶を期待、あるいは強要されるのではないか、多くの障害者たちはこのような恐怖を抱いた」 「遺伝子操作がより発達すれば、病気が一掃される時代もやってくる。そうなる、すでに筋ジスをもって生きている人たちは突然変異か奇形、あるいは病氣予防が失敗した例としか見なくなるのではないか。このような懸念も抱いた。障害者にとって遺伝子発見は不穏な動きにしか過ぎなかったのである」と述べている。その危惧を証明するかのように石原(1999:75)は、「保因者診断に続き、出生前診断も可能になった。胎盤の絨毛膜検査(妊娠10週前後に検査)、または羊水検査(妊娠16週前後)で胎児の性別判断と男子の場合は筋ジス患者かどうかの判定が可能になった。性別判定で男子であった場合は人工中絶が行われていた。Duchenne型筋ジスでは、出生前診断と人工中絶も患者家族からの希望があれば実施するのも仕方がないと感じる関係者が少なくないと思われる」と述べ、遺伝子発見の一方では中絶の倫理的問題が発生している(図1-2)。また、大澤(1999:305)は、「日本筋ジス協会の300家系600会員宛に実施されたアンケートによれば、1992年と1995年の回答は順に患者の65%、60%、親の80%、71%が出生前診断を希望し、患者の42%、31%、親の65%、55%が妊娠中絶を選択すると回答している」と述べている。総理府の障害者白書(2009:226)によると、「身体障害者総数は、平成3年272万人、平成8年293万人、平成18年366万人」と増加が確認できる。日本における少子化の中で、延命治療、抗生物質系の医薬品と

新たな医療システム、長寿の結果、障害者人口は増加しているといえる。その中で、筋ジス患者減少の一因が、これらの出生前診断としての遺伝子診断があるとすれば、抱える問題は深い。ジョセフ・P・シャピオ(1999:35)は、「『筋ジスは悲劇』この固定観念が障害を持った人を何よりも傷つけてきた」という。しかし(同:33-34)、「障害自体は悲劇でもなんでもない。一見何ということもないごく単純なこの考え方が障害者自立生活運動を支え、偏見と差別を打破する大きな原動力であり続けた」と述べている。この固定観念を180度転換した概念を元に、1972年アメリカカリフォルニア大学バークレイ校に自立センターがオープンした。ジョセフ・P・シャピオ(1999:84)は、「これまで障害者には自己決定など出来ない、自分で選んで人生を歩む権利などないという考えを前提にしたパターンリズム的対応に対し、ジュリア・ロバーツはその自立の定義を根本からひっくり返した。最大のポイントは、障害者がどれだけ自分の人生を管理できるかだ。補助なしで自分だけで何を行えるかではなく、援助を得ながら生活の質を以下にあげられるか。これが自立のものさしだった」と述べている。

この障害者の自立の概念と筋ジス患者

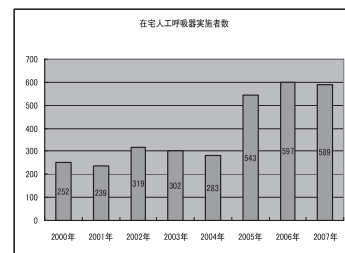


図1-4. 厚生労働省：在宅患者データベース調査(2007)

の減少背景は、異質なものであり、筋ジス患者が直面している問題の一つとして存在する。国立精神・神経センター武蔵病院院長の埜中（2003：4）は、「遺伝子の病気といっても、遺伝するのは意外に少なく、約半分の病気は次の世代に遺伝する事はありません。残り半分でも遺伝の可能性が残るのはさらにその半分の25%の方です」と述べている。しかし、現実には、50%を超える「生まない選択」は、立ちはだかる固定観念の壁が存在するといえる。また、病棟入院者総数減少の一因として在宅での人工呼吸器普及も背景にあると思われる。在宅で人工呼吸療法を受けている人は、2004年には283人に対し、2005年は543人と倍増し、2007年には589人になっている（図1-4）。呼吸器管理のため病院へ入院し、安定した後で自宅療養に移行し、人工呼吸器の普及と支援費制度の導入と相まって、在宅での生活を選択する患者が増えたともいえる。

このように、患者減少の背景として、少子化以外に、出生前診断、人工呼吸器普及による在宅生活選択などが挙げられる。これらは、遺伝子治療など疾患における偏見に対する倫理的問題と医療支援とともに福祉支援の必要性という2つの課題を含んでいるといえる。

2) 重症化

石川(2008:31)は、「1977年のときは気管切開が主体だった事もあり、Duchenne型筋ジスで人工呼吸をする方は100人のうち1人にも満たないほどだった」と述べている。その後年々増え続け、1999年筋ジス病棟の人工呼吸器使用者は810人、全入院患者の38%である。しかし、2004年の人工呼吸器使用者は1,080人、

全入院患者の50%になった。その後、人工呼吸器使用者は、2005年には1,125人、2006年には1,164人と増加をたどり、2007年には1,171人、全入院患者の56.7%が人工呼吸を使用している（図1-5）。

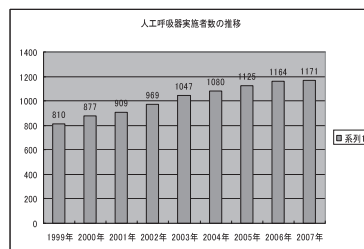


図1-5. 厚生労働省：筋ジス病棟27施設データベース調査（2007）

人工呼吸器の普及により寿命の延長が患者や家族に希望をもたらしたが、一方それは医療的管理の長期化と重症化であった。2004年のデータでは、Duchenne型筋ジス患者の人工呼吸器装着は76%である。人工呼吸器使用者の半分以上はDuchenne型筋ジス患者で占めている（図1-6）。祖父江（1990：197-209）は、「人工呼吸器の心肺機能病態解明とその早期対策、栄養改善、対症薬物療法の改善が、死亡平均年齢を近年有意に延長した」と述べている。筋ジス患

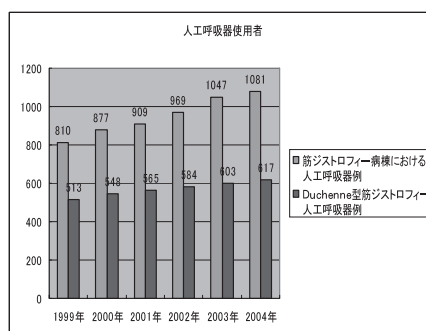


図1-6. 厚生労働省：筋ジス病棟27施設データベース調査（1999～2004）

者の場合、四肢の運動障害のほか、進行性の心肺機能不全のため人工呼吸器装着の生活は、医療支援と切り離せない。しかし人工呼吸器により、10年の延命は得られたが、重症化する医療的管理優先の生活は、限られた病院スタッフの中で生活の質（QOL）をいかにして保障していくか新たな課題に直面したといえる。人工呼吸器の機種によれば、行動範囲の制限が加えられ、日常生活にも支障が現れる。また、気管切開での人工呼吸器装着になれば、コミュニケーション障害も起こる場合もあり、医療管理はさらに保護的になる事が予測される。

3) 成人化

多田羅（2006：21-37）は、厚生労働省筋ジス福永班の報告「筋ジス病棟入院患者調査、6年間の縦断的検討」の中で、Duchenne型筋ジス患者の死亡年齢を報告している。Duchenne型筋ジス入院患者の場合、30歳前の死亡例が多い（図1-7）。20歳までに死亡したという報告から見れば、これらは、新に直面した「成人」としてのニーズを含んでいるといえる。

次に年齢構成を確認したい。平成19年

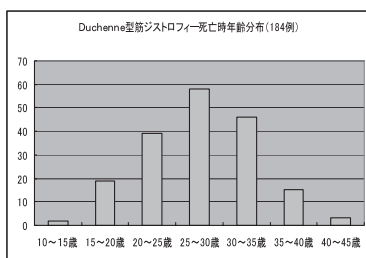


図1-7. 厚生労働省：筋ジス病棟27施設データベース調査（2006）

の筋ジス入院患者総数は1607人であるが、その年齢構成は、二峰性を示している（図1-8）。最初に、31歳～35歳にピー

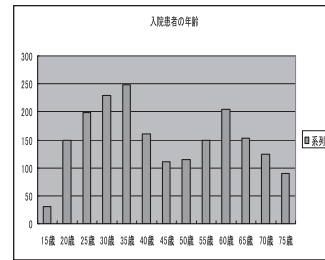


図1-8. 厚生労働省：筋ジス病棟27施設データベース調査（2006）

クがある。これらは、先ほどの死亡例のデータから見ると、Duchenne型筋ジス患者動向と一致する。神野(2008:23)は、「次にピークがある56～60歳は、筋強直性あるいは肢体型の患者で構成されている。入院患者の高齢化が認められる」と述べている。このことから、筋ジス病棟は、相対的に重症の患者が多くなってきていることがわかる。

以前、Duchenne型筋ジス患者は20歳まで生きられなかったという実状から見ると、10年の寿命延長は、大人としてのニーズ多様性とその支援が新たに求められているといえる。親からの自立、職業、恋愛、自分らしい生活などといった、成人として当たり前の要望に対する新しいニーズが存在している。しかし、生活者としての当たり前の願いは、寿命の延長に関する医療支援とは質が異なり、新たな福祉支援の必要性が望まれる背景がここにあるといえる。また、60歳代の山は、筋強直性あるいは肢体型患者である。これら筋ジス病棟全体の高齢化は、今後医療支援と共に長期療養の場としての生活環境の充実が求められている要因である。障害者自立支援法以降、療養介護サービスの導入には、これらの長期療養を余儀なくされる患者に対して、従来の医療モデルとしての支援の限界と生活モデル

の必要性を含んでいるといえる。

第2節 生活者としての Duchenne 型筋ジス患者

筋ジス患者の医療・看護の実態に加えて、生活実態、福祉サービス利用、要望についての現状調査の報告から、生活者としての質問に関する回答結果を考察したい。厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー患者の現状と課題2003概要」日本筋ジストロフィー協会の調査結果である。(当時、福永班が2002～2004年『筋ジスのケアシステムとQOLの向上に関する総合的研究』を実践していた)対象者は、筋ジス疾患をもつ在宅者または国立療養所入所者である。

1. 生活満足度調査

1) 入所者 n=1,106

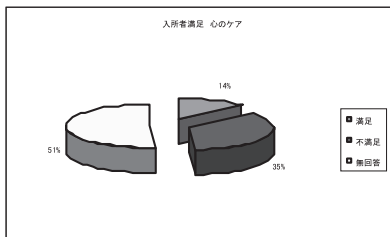


図2-1 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2003)

これは、筋ジス病棟入所者の満足度結果である。「心のケア」に対し満足しているのはわずか14%しかない(図2-1)。不満足と答えた人は35%であるが、無回答は51%にのぼる。ここで驚くべき事は、半分以上の人が、生活の満足度に関して回答をしていない点である。

筋ジスという難病を病に持ち、長期に療養している患者の場合、心のケアは特に重要であると思われるが、満足している人は2割に満たない。心のケアに関して半分の人の声が消えている結果となっている。次

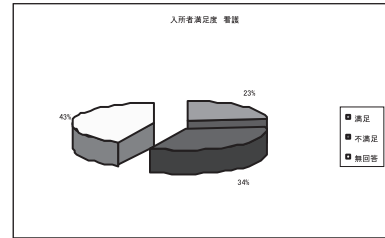


図2-2 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2003)

に、入所者の看護師に対する、満足度調査である。調査時期は、医療施設としての人員配置であり、療養生活を支えていたのは看護師である。その看護師に対する満足度は、23%ととても低い。ここでも無回答が43%あり、不満足34%と合わせると77%の人が、満足ではないと答えている。(図2-2)。

背景として、期待をしているからこそ、厳しい評価ともいえる。また、看護師に対して無関心であり、あまり期待をしていない為、無回答と答えたとも考えられる。日常生活を支援する「介護のやり方は丁寧である」という質問に対し、ハイと答えた人は、23%である(図2-3)。

直接関わる介護の問題に、58%の人が無回答であることは、注目すべき点である。全身性の疾患であり、介護なくして生活できない人が、介助内容に約6割の人が自分の意見を持たず、2割の人がイエと回答

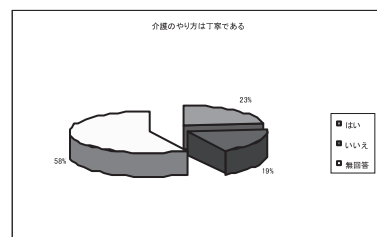


図2-3 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2003)

している。

自分の身の回りのことに関して、要望を持たない日常性が伺える。「精神的なケアを担当する職員がいるか」という質問に、44%の人がイエと答えている（図2-4）。

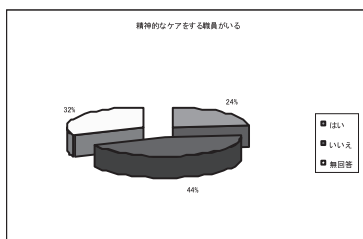


図 2-4 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2003)

病院という枠の中で、医療面ばかりの支援を望んでいるわけではなく、心のケアを求めている人がいることがわかる。身近な看護師以外の人に関しては、無回答ではなく、約半分の人が自分の意思を表出している点が注目になる。

「生活の場に個人の意見が取り入れられているか」という質問には、34%の人が取り入れられていないと答えている（図2-5）。

44%の人が無回答であり、生活者としての当事者ニーズは約半分の人が表出していないことになる。

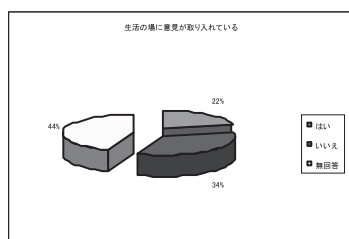


図 2-5 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2003)

「トラブルや危険を訴える窓口があるか」という質問には、22%の人がハイと答えている。36%の人はイエと答え、42%は無回答である。1990年代から厚生労働省精神・神経センターの研究班が取り組んできたQOL向上への取組が、生活面での満足度に至っていない結果となっている。（図2-6）

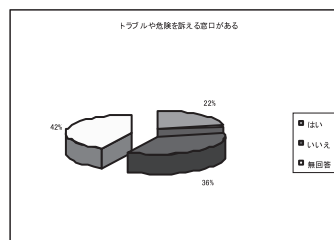


図 2-6 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2003)

「悩みを相談できる職員がいるか」という質問には25%の人がハイと答えている（図2-7）。

イエと答えた人と無回答を合わせると、75%の人が相談できる職員がいない背景が予想される。その他の13項目に渡って回答された結果は、満足度が4割になったケースは皆無である。

これらの調査結果を分析し、問題提案型から解決型へむけて努力することと、国や医療関係者に強く要望することが報告されていた。国立療養所の看護・介助体制の人

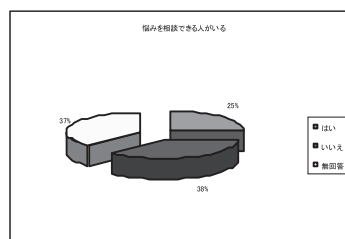


図 2-7 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2003)

手不足から生じる療養生活の心身に関わる諸問題が多く出され、患者の重度化に対応した体制の不備が指摘されている。

2. 障害者自立支援法による療養介護サービスの導入後の生活満足度調査

1) 筋ジス病棟の療養介護の実態 (2006)

「障害者自立支援法導入に伴う筋ジス病棟の入院患者の療養生活に関する実態調査」筋ジストロフィー協会の2006（平成18）年の調査結果である。全国27施設の筋ジス病棟の患者をランダムに選び204人（78%）のデータである。

(1) 対象者

性別：男性165人81%
女性39人19%（図3-1）。
男性が多いことがわかる。

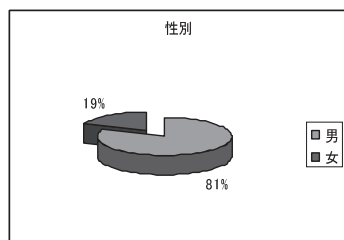


図3-1. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ（2006）

年齢は、20代～30代が、全体の59%で半数以上を占めた。

次に多いのが60代である（図3-2）。

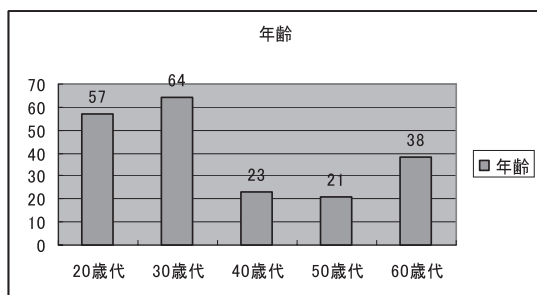


図3-2. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ（2006）

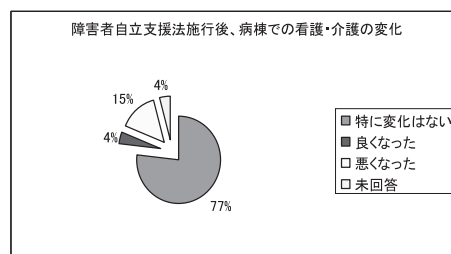


図3-3. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ（2006）

これらは疾患別に分けられる。

20～30代は Duchenne 型筋ジス患者であり、60代は肢体型、筋強直型が多い。

(2) 当事者の要望・意見

病棟内は重度化が進み、サービスが低下している。負担金を上げるならサービスの向上や施設環境の改善を図るべきであるという意見があった。特に変化はないと回答した人が大半であるが、悪くなったと回答した人が15%存在し、悪化した理由として、夜勤の看護師が減少、食事の質が低下したと答えている（図3-3）。

2) 筋ジス病棟の療養介護の実態 (2007)

次に翌年の追跡調査結果である。「障害者自立支援法施行2年目における筋ジス病棟の入所患者の療養生活の変化と問題点に関する報告」筋ジストロフィー協会2007（平成19）年の調査結果である。第1回目の調査と同様に、27病院筋ジス病棟の患者をランダムに選び172人（63.7%）の回答を得ている。

(1) 対象者

性別：男性145人84.3%
女性27人15.7%である。（図4-1）

(2) 病棟の療養介護について

介護については、「悪くなった」が、前回16%に対して、今回は33%である。

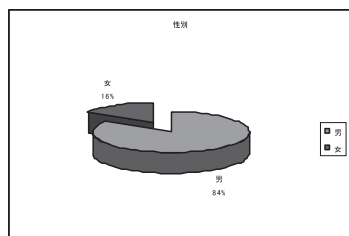


図 4-1. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2007)

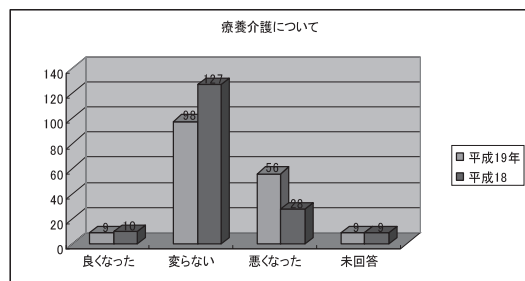


図 4-2. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費調査データ (2007)

「前回変わらない」答えた人が、「悪くなった」と感じている事が推測できる (図 4-2)。

第 2 章 筋ジス患者の潜在ニーズ

第 1 節 筋ジス患者のパターンリズム

1. パターンリズムとは

筋ジス患者の自己決定権は、保護的環境の中で守られている。金銭管理・暮らす場所の確保・日常生活全般にいたる決定権まで、自己決定をしようにも選択肢は多くなかったといえる。しかも全身性の疾患であり介護も重度のケアを必要とする。どんな病気で、どんな環境にあっても、本人の自己決定は補償されるべきである。しかし、医療保護の中にいる概念から抜け出そうとすると庇護ニーズからの脱却は壁が厚いといえる。医療支援と切り離せない現実の中で、医療の庇護ニーズからの脱出は現実

は難しい。筋ジス患者の当事者のニーズはこれまで常に弱者として扱われてきた歴史がある。自分の状態を自分で判断する当事者能力すら否認されてきた。当事者は依存的状況に置かれるために、それらの人々の自己判断能力、自己決定能力が疑われ、専門家によるパターンリズムが幅を利かせてきた。上野 (2008: 23) は、「専門家とは、当事者ニーズを事後的にオーソライズする権威を持った第三者に過ぎず、ニーズを生成する主体ではない。専門家の中にも、ニーズの誤判定があり、押し付けがあり、干渉がありうる。専門家のパターンリズムを全面的に排除する必要はないが、そのパターンリズムの効果を判定するのもまた、最終的には当事者でなければならない。当事者こそあくまでニーズの出発点であり、終着点であることの重要性はいくら強調しても足りない」と述べている。パターンリズムには、自己決定能力の過小評価が伴う。シェアは、エンパワメントを理解する最も重要な概念である。一般的に「分かち合う」と約されるが、分かち合うものはこれまで専門家や機関、権威を独占し分配することであり、システムと思想的な転換を伴うだけに医療とパターンリズムの抵抗も強い。

2. 筋ジス患者のニーズが潜在化する要因

高齢社会をよくする女性の会 (2006: 4) の報告では、介護保険導入後アンケート調査を行ったが、そもそもそれに答える対象者を次のような特徴を指摘している。

- (1) 要介護者自身が介護を受ける自分を否定的に捉えるために自己主張しないこと
- (2) 受けている介護に不満を述べる事を抑制する事
- (3) ニーズがあっても代替選択肢がないためその表出を抑制する事

これらは、介護保険導入後、要介護者を対象に「高齢者と家族が介護職員に期待するもの」としてアンケートを行った結果を報告したものである。目的として、介護理念に謳う利用者本位・自己決定・自己選択といわれながらも実際はどうか、当事者のニーズを把握するためとある。そして回答した世代の背景を「多くは戦前生まれの女性である要介護者たちは、介護ニーズに限らず、他の生活課題についてもニーズの顕在化を抑制してきた世代の人々」と分析している。

これらは、ニーズを抑制する働きとして、難病患者にもあてはまる事である。前述の筋ジス患者を対象に行った調査でも同じような特徴を確認できる。

- 保護的な環境で育つため、依存傾向が強くなり自己主張しないこと
- 不満があっても医療優先の中では、無理だと諦め自己を抑制する事
- ニーズがあっても代替選択肢がないためその表出を抑制すること

ジョセフ・P・シャピロ (1999:73) は、「エド・ロバーツは、自分自身の肉体的な欠点というより、周囲の否定的な対応が遠慮ばかりをする人間を作ってしまうといえるかもしれない」という。また、河原 (2001:61) は、「『周りみんながんばれと励まし、自分もがんばったつもりだったのに歩けなくなってしまった。これはきっと自分が一生懸命訓練をしないでサボっていたり、努力

が足りなかったせいだ』と長い間罪悪感に悩む子供もいる」と言っている。努力ではどうにもならない限界を児童期・思春期・青年期と受け入れていく過程の中で、自助努力の限界を感じ否定的な自我を身に着けてしまう現実がある。また管理された生活に慣れてしまい自己決定・自己選択の意識を持ちにくい社会的背景がある。在宅においては、一日のうち長時間の家族介護を必要とし、親の支えなしには生活が成り立たない。また経済面では、ほとんど保護者の管理であり、保護的な環境は否めない。これらから福祉サービスの充実はもちろんだが、筋ジス疾患を持つ場合、社会の中で保護される状態から脱し自己の主体性を取り戻すことが重要であるといえる。筋ジス患者はその発症年齢が幼いことから、自分で自分の管理が出来ない。その延長で、いつまでもたっても自分の身体の責任や管理を親や病院と分割してしまいがちになり、受身的な生活では自己決定の力は奪われていく。そのためには、疾病支援だけではなく、本人が人として成長していく過程に、生活モデルとしての概念が重要である。本人の個人的な問題ではなく、家族の問題ではなく、難病疾患を抱えることでその人が困ることを生活環境全体で捉える中で問題を解決していく支援の重要性が明確になった。

当事者も周りの誰も自覚していないニーズは潜在ニーズであろう。しかし、誰も気がつかないものはニーズですらないとも言える。上野 (2008:16) 「論理的には『潜在ニーズ』は、顕在化されたあとに事後的

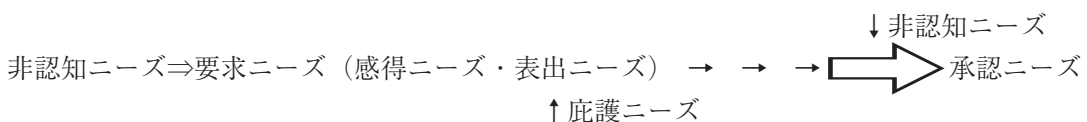


図5. 出典：上野千鶴子 (2008:16) 『ニーズ中心の福祉社会へ』医学書院

に発見されるようなものとして概念化される。経験的には、ブラッドショウの言う『比較ニーズ』がこれに含まれると考えてよい。『同じ資格条件を持ちながらニーズを充足している人とそうでない人との比較』という『比較』の概念を拡大して、個人のみならず地域間、文化間、国際間の比較、及び歴史的な比較のような空間的及び時間的な『比較』の概念を導入すれば、ある文脈で『ニーズ』と認識されたものが、他の文脈ではそう認識されないことを通じて、事務的に『潜在ニーズ』を判定する事は可能であろう」と述べている。

3. 障害を否定する力

隔離は偏見や差別を生み出す弊害がある。筋ジス支援体制は、障害者を保護的な状況に置いてきたといわざるを得ない。1960（昭和35）年、高度経済成長とともに社会福祉施設は増加してきたが、当事者の意向というより、年齢・障害の種別・程度によって分類・収容してきた経緯がある。措置制度そのものが、当事者の自己決定や施設の自己選択を重要視する制度ではなく、行政の権限によって行われるものであった。筋ジス患者も例外ではない。

1) 筋ジス患者の物理的なバリア

全身性の疾患である筋ジス患者にとって、移動手段への配慮は必須である。それがなければ移動は不可能であり、生活そのものの行動範囲も制限される。Duchenne型筋ジス患者の場合、幼児期から歩行困難になり、学童期に車椅子を使用し始めることが多い。また、人工呼吸器使用者にとって、人工呼吸器のポータブル式を使用しないと外出は不可能になる。極端の話になると、ベッドサイドに固定の人工呼吸器使用者は、ベッドご

とでないと移動できないことになる。多くの患者が通常電動車いすを使用している。その場合充電が必要である。電動車いす・ポータブル式人工呼吸器の維持には故障・バッテリーの充電などメンテナンスが可能でないと外出は難しい。従って、日常生活に制約を課し、生活はもちろん社会全体がバリアフリーでないと立ち行かない。スロープ・手すり・トイレなど、整えられた場所でないと生活・移動は難しい。このように筋ジストロフィー患者の場合、移動手段に困難な事例が多く、交通機関・公共機関・道路のバリアフリーかそれを補う人的介助がなければ、移動がしにくい現状がある。しかし、どんなに物理的バリアがあっても、人的介助（福祉支援）があれば移動は可能である。

2) 筋ジス患者の制度的なバリア

医療支援で包括された支援から、医療と福祉の支援が始まったばかりである。現状では、医療から福祉制度のシフト時に空白が存在する。医療と福祉の連携の難しさは、社会保障制度の大原則である「医療制度と福祉制度の二重給付が禁止されていること」にある。一定期間二重給付を認める特例があれば、空白期間を怖れて病院から地域へためらう事も少なく、逆に行動を起すそのものの機会が増えるであろう。医療制度と福祉制度は異なる制度である。医療と福祉の連携の必要性は言われても、筋ジス患者の場合医療側の発言力が強く、現実には制度がバリアになっている。また、整えられた既成の福祉では難病患者の場合特殊になってしまう。重度訪問サービスは単価設定が低く、また個人の障害の特性に合わせて専門的な援助が必要となる事もあり、

利用登録者が多い居宅介護事業所にとって、必要度が認識されているにもかかわらず引き受ける事が難しいサービスである。どちらにしてもはじき出された筋ジス患者に対しては、その疾患独自の支援制度が求められている。制度の中でも狭間に置かれ、医療支援が必要な場合、福祉の限界が横たわる。

3) 筋ジス患者の文化・情報のバリア

幼い頃より、小学校・中学校の校舎などの物理的バリアを体験し、行動範囲や情報に制限があるため、社会へ向けて消極的な生活になりがちになる。

4) 筋ジストロフィー患者の意識上のバリア（こころのバリア）

小学校高学年から、車椅子を使用する機会が多いため、体育に参加することが難しくなる。思春期に入ると、病気についてのインフォームドコンセントが行われるが、そのことについて河原（2001：27）は、「かつての医療は、すべてお医者さんにお任せするという考え方が普通でしたから、これは大きな変化です。特に子供の場合には、先生と両親が勝手に決めてしまい、本人には何も知らされないこともよくあります。子供への『説明』がタブー視されることもまれではありません。筋ジストロフィーの子供たちについて、最近ようやくインフォームドコンセントの話題が挙がるようになってきました」と述べている。また（同2001：28-29）「病気を知った子供は一人で悩んでいます。しかし、その悩みがはっきりと表面に出ないことが多いのです。この問題は、子供たち一人で受け止めるにはあまりに大きな問題です。誰かが一緒に考える、一緒に悩んであげる」それが重要であると述べている。小学校高学年で

は、歩けなくなるという不安から心理的に不安定で緊張の高まる時期になる。機能の著しい変化に伴い、心理面や生活面に影響が出てくる。しかし、中学生になるとほとんど歩けなくなり、転倒や事故の心配はなくなるが、日常生活における介助の度合いがずっと増えてくるため、あらたな悩みを持つことになる。地域の中学に進学を希望しても受け入れ態勢のない場合、養護学校しか選択がない場合もある。義務教育を終えて、高校進学の場合さらに進学が困難な場合も少なくない。筋ジスの子供は、歩行不安定、歩行困難などの著しい葛藤を経て車椅子生活になる。河原（2001:48）は「筋ジスは、診断を受けるきっかけや時期に違いがあります。その病型によってその症状は異なりますが、それぞれ特有の経過を経ていきます。各病型においても発症時期や進行の経過や症状のあり方に共通性があります。言い換えれば、疾患の症状は、一定の流れを持って進行しており、この経過の順序が入れ変、消失するという事はないのです。症状の進み具合には個人差がありますが、同じような時期に同じような状態になり、同じような医療的、訓練的な援助や心理的サポートが必要となります。生活上で生じる問題や、機能変化に戸惑う子供や、見守る人たちの心理的反応にも共通性を感じました。みんなが同じような問題を抱え、戸惑いや不安を持っていることを知りました」と述べた。高校進学と同時に筋ジス病棟へ入学し養護学校へ通う生徒もいる。学校を卒業したら、在宅か入院か、就職のこと悩みの一つに加えられる。また青年期に達すると、恋愛や結婚についても悩む。20歳までに亡くなっていた現状からいえ

ば、成長期まで共通した疾患の受容は、青年期に入り多様化することが予想される。新たな10年の人生は、就職・自立・結婚など新に獲得した悩みであり新たに開かれた新しい可能性だといえる。これらの疾患を持つものに対して、正しい病気の理解は重要である。しかし、現実には、無知や無関心による偏見や差別などの壁が存在する。心の中にあるバリアを取り除くためには、障害を持つ人も持たない人も、日頃から日常的に交流しコミュニケーションを図ることが必要である。

第2節 筋ジス患者の潜在ニーズに対する支援の重要性

ニーズの主体になる事は許されなかった社会的弱者が、自己決定・自己選択を主張したのはエド・ロバーツの障害者自立生活運動であり、その当事者をエンパワメントサポートとその訓練の重要性を証明した。ハンセン病患者は偏見に苦しめられた。C. W. オルポート (1961: 7) は、「偏見は、確かな証拠や経験を持たず、不確かな想像や証拠に基づいて、あらかじめ判断したり先入観を持ったりすることを言う。しかし、現実の問題になる場合としては、ある人の個人的特徴から判断するのではなく、その人がたんにある集団に所属しているとか、あるいは、そのためにその集団のもつ嫌な性質を持つものとして、嫌悪や敵意の態度をむける事をさす。偏見の大きな特徴は、新しい知識に遭遇しても取り消さないことにある」といっている。差別とは、特定の個人や集団を異質な者としてあつかい、平等待遇を拒否し、不利益をもたらす行動のことである。言うまでもなく現代社会は平等を理念として掲げた社会である。従って差別はあくまでも不当である。しかし、現実には様々な差別があり、その不当性がなかなか

か認められない。差別について、江原 (1985: 64-78) は、「差別の問題点の一つは、被差別者が不利益をこうむる事だけでなく、不利益をこうむっているという事自体が社会においてあたかも正当なことであるかのように通用している」「軽い『障害者』は往々にして、自己の『障害』がほとんど日常生活に支障をきたさないのに、様々な偏見によって差別されていることに怒りを感じざるを得ない。それゆえ、『差異の存在』自体を否定する論理に向かいがちである。他方、重い『障害者』はまさにその論理の中に自己の存在の『否定』を見出してしまふ。『差異がないのに差別されている』と怒ることは、では、『差異があれば差別されていいのか』という後者からの問いかけを必ず生む。それゆえしばしば、軽い『障害者』と重い『障害者』の間の対立は『健常者』と『障害者』との間の対立以上に深刻になる」と述べている。このように隔離がもたらすものは、偏見や差別であり、これらは個人と個人、集団と集団の、個人と集団のコミュニケーションを妨げる要因である。江原 (1985: 82) 『『差異』から『差別』が生まれるのではなく、『差別』から『差異』が想定される』と述べている。隔離は差別であり、多くの差異を生む事になる。偏見の対象ともなりうる。

第3章 福祉関係者との新しい援助関係の構築

第1節 潜在ニーズに対する支援：生活モデルの導入

新しいニーズの概念を受け入れ生活モデルの支援を実践している専門職と新しい援助関係を構築する事が医療保護からの脱出の糸口になるといえる。上田 (2008: 182-183) は、権利擁護の構成の中に、新たな「権利」の創造を加えている。もし何らかの事情により、

権利の侵害があったり、自らの不利益を訴えたり、改善を求めたりしたいときには、福祉サービスなどの様々な社会サービス支援を利用することができる。

障害者自立支援法施行の波は、大きく筋ジストロフィー患者に押し寄せてきた。しかし、それはまさに潜在ニーズを顕在化し、要求ニーズへと変化させた。措置から契約へ、個別の契約と選択を柱にした法は、理念は整ってもサービス自体は使いにくく課題を多く含んでいた。そのときをきっかけとして、自分たちの声を出し、自立に対する認識を初めて考えた人も多かった。しかも今まで無縁と思っていた自立の概念は、すべての人を包括するものであり、ここで大きく比較ニーズが生まれ、やがて一部の人たちの当事者ニーズに変化したともいえる。筋ジス患者の潜在ニーズの表出はこれからである。医療の分野で保護的な処遇の中では、気づかなかった自分たちの立場を考える福祉情報が入ってきた。潜在ニーズを顕在化する人的環境の整備が求められている。特にエンパワメント支援が可能な、看護師・療養介助員にとどまらず、作業療法士・理学療法士・社会福祉士・介護福祉士・ボランティアなど幅広い支援者との関わりが重要である。今後パソコンの普及は生活モデルの実践例の情報の提供・交流の幅を広げ、比較ニーズの顕在化に対して期待ができる。

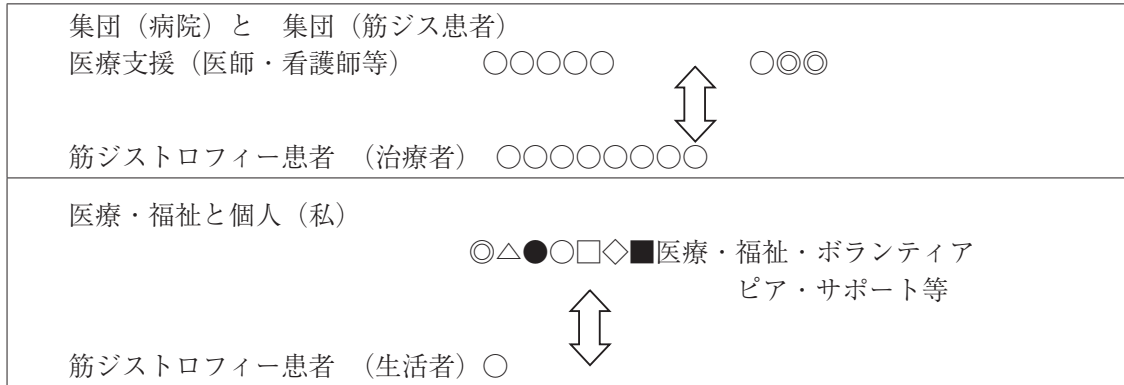
隔離と閉鎖的な環境の中にいた筋ジス患者が、枠を超え今後あらゆる肯定的な当事者のロールモデルを見ることによって、今後あのようになりたいという比較ニーズを生み出す可能性は高いといえる。障害者自立支援法施行以降は、当事者のマンパワーや日本筋ジス協会の動きも活発であり、筋ジス患者の潜在ニーズも少しずつ顕在化の兆しを確認できる。今後は、福祉専門職との関わりを深め

る事によって、顕在化した当事者ニーズを支援サービスに取り入れ、事業化していくことが望まれる。比較ニーズによる要求ニーズの表出とその高まりは、従来の支援のあり方を変え、医療モデルの限界へと概念をかえていく可能性が高い。筋ジス疾患の支援のあり方の変化は、他の難病患者の比較ニーズにもなりうる。

どんなに重度の障害があろうと、保護される存在ではなく、自己決定が尊重され、もし地域生活を望むならば自立生活ができる存在である事を知ることである。障害をマイナスととらえる考え方や価値観が社会では多いため、障害のある自分は無理だと諦めてしまう人も少なくない。従って「自己決定」の尊重は支援の大切な概念である。まず、筋ジス患者という集団から、個人を出発点として生活支援を組み立てることが重要なポイントである。自己決定の構成は表現と意味と展開に分けることができる。

自己決定は基本的に「個人的な価値基準」によって形成される。したがって必ずしも妥当ではないことやリスクや損な選択を選んだり決めたりすることになる場合もありうる。その結果、失敗しても満足したり、実現しても失望したりすることがあるといえる。つまり、「自己決定」は、必ずしも正しい選択や実現の可否や自己評価とも一致しない事もある。従って、支援者の自己決定支援は、ともすればこれらの失敗を避け、安全で確実に正しい決定を求めてしまう。特に筋ジス患者のように、人工呼吸器・吸引やなどの医療支援が不可欠な場合、本人の決定以前に周囲が生命維持優先の選択を最優先にしてしまう事が多い。当事者の能力が低く見られるために、保護的な決定が優先されるのである。たとえ本人が「自己決定」したとしても、その評価が低いのである。社会的価値観の評価だけで

表 1. 筋ジストロフィー患者の新しい援助関係



なく、失敗を社会的責任の保障も含めて支援して行くことが必要である。本人の「自己決定」を受け止める側の責任が大きい。安全を優先すれば、第三者の自己決定が優先される事になる。第三者ではなく、当事者の自己決定が大前提である。そのためには、支援者や家族周囲の人たちが当事者の意思をくみ取るコミュニケーション支援が重要である。表現には、欲求・反応・快・不快といった感情表出があり、その感情には、単純表出な生理的欲求、感覚反応と意図的な感情・情緒の表出がある。また別に意思表示として、言語的表現と非言語的表現がある。日常の細やかなかわりの中で、当事者の願いや要望は発進し続けているのである。それをきちんと受け止められれば、そこからの支援こそ個別プログラムの始まりになる。全身性の疾患のため移動手段に介護がいる筋ジス患者にとって、今注目されているのがパソコンによる情報収集と感情表出である。病棟や家族会も QOL 向上の一翼として IT 機器の充実とその指導に力を入れている。このように QOL の向上が「自己決定」の社会的な要求ニーズを高める事になる。従って、コミュニケーションを含む人的環境・社会的環境・物的環境が自己決定の原動力というべき「主体性」を引き出すといえる。従って筋ジス患者の支援は、同じ病気

の集団として一律プログラムから、個別プログラムへ完全に支援の構造自体を変えることが必要である（表 1）。

当事者の声を聞き、当事者の傍らに身近にいる支援者が、その声を柱としてこれらの糸口をもとに関わる事なしに生活モデルへの転換は難しいといえる。筋ジス患者の QOL 向上へむけて、医療モデルから生活モデルへあきらかに転換を迫られていることが明らかになった。強調すべき事は、医療モデルの疾患に対する一律の対応ではなく、病気と共に生きる一人ひとりを生活者として捉える支援の構築である。基本は当事者ニーズの尊重であり、マニュアルが先行する医療支援の変容を促すものである。それらは、医療病棟がなぜ療養介護へ移行したのか、その意味を正しく理解することなしに、仕事は成り立たない。ただ単に医療費の抑制だけではなく、ノーマライゼーションの理念と共に、同じ疾患の人たちを隔離や収容をする施策の方向転換でもある。療養介助職の導入と同時にその意味を理解し、何故療養病棟へ移行したのかを筋ジス病棟の医療関係者が理解したなら、介護職の発言は貴重なケアの質の向上につながるチャンスだと受け止められるはずである。筋ジス患者の当事者ニーズを優先するために

は、関わる療養介助員のニーズもまた尊重されなければならない。食事介助・家事の介助・トイレの介助・お風呂の介助・外出をするときの介助など、その人に必要な援助をする。少なくとも21時間の研修を受ける事は必須であるが、資格要件はない。何故、重度の障害を持つ人のケアができるのであろうか。人工呼吸器をつけた最重度の人でも可能な要因は何であらうか。講習を受けて学ぶ事はもちろんだが、一番の要因は、その人を知る関わりをするからだらう。その人を知れば介護が可能だということである。また、本人の自己決定を尊重し、本人のニーズを聞き届ける関わりをするから当事者の満足度も高く、介助が可能になるのである。三好は（2000:31）は、「『シロウト』こそ介護に向いている」と専門家を皮肉っているが、まさにわからないから相手の事を一生懸命考えて関わろうとする姿勢の重要性を述べているのだらう。「シロウト」を家族力にも置き換えている。同（2000:35）は、「病気の慢性期が『生活期』なら、急性期は『生活剥奪期』ということになる。病気によって生活が剥奪されるのは仕方がない。しかし、その生活の剥奪を前提として作られた医療や看護の方法論が、逆に老人の生活を剥奪してしまう危険性を持っているのである。」と述べている。医療モデルが主になれば、もうそれがとっくに安静期を脱して、生活が必要とされている人まで安静強制看護になりがちであり、それが日常生活になってしまうのである。専門職の存在がむしろ障壁になる危険性を指摘しているといえる。シロウトであっても、エンパワメントの可能性はある。フォーマル・インフォーマルを問わず、当事者の暮らす環境の中に、自己決定・自己選択を優先順位として重要視する当事者ニーズを強めるエンパワメント・アプローチができる支援者が求められている。日常生活の肯

定的な承認過程は、重度の疾患を持つ場合、医療的治療と共に一翼を担う当事者の大切な支援の一つであることを医療関係者はもっと認めるべきである。療養介助員は、当事者のパワーを増強できる重要な支援者の一人である。しかし、新たにエンパワメント・アプローチが出来る福祉専門職の介入は重要であり、医師・看護師以外の新しい福祉関係者との援助関係の構築が、医療モデルからの脱出の糸口となる。

第2節 潜在ニーズに対する支援：エンパワメント支援

庇護ニーズから主体的当事者ニーズへの脱出の糸口として、医療モデル下での庇護ニーズから、生活モデルの自己決定・自己選択を優先順位とした当事者のパワーを増強できるエンパワメントの概念の導入が重要である。また、疾患としてひとくくりにした対応から、個別の大人としての願いや欲求に対し、個別に働きかけることが求められている。医療関係者や教育関係とのつながりが深い筋ジス患者が、枠を超え今後あらゆる肯定的な当事者のロールモデルを見ることによって、今後あのようになってみたいという比較ニーズを生み出す可能性は高いといえる。障害者自立支援法施行以降は、当事者のマンパワーや協会の動きなどをもとに筋ジスの潜在ニーズも少しずつ顕在化の兆しを確認できる。個としての存在の確立が基本である。人工呼吸器使用者による、医療管理が生活を閉鎖的なものにするのではなく、人工呼吸器によって、生活の中が広がる支援が必要である。そのためには、疾患と共存する生活者としての立場を重要視し、医療支援を包括する生活モデルの概念の導入が必要である。認知症ケアの成熟を筋ジスケアと比較すると、吸引・人工呼吸器使用者に対するケアの見直しのためには、医

療モデルに変わる生活モデル概念の導入が求められている。

潜在ニーズが表出し、承認される肯定的な過程が大切であるといえる。医療管理の中で、「個人的なわがまま」として処理され、潜在化される個別の願いに対し、社会的責任と自己決定が保障・承認される過程が重要である。しかし、医療支援と切り離せない現実の中で、医療の庇護ニーズからの脱出は現実には難しい。むしろ、新しいニーズの概念を受け入れ生活モデルの支援を実践している専門職と新しい援助関係を構築する事が医療保護からの脱出の糸口になるといえる。Duchenne型筋ジス患者は、若くして重度な医療支援を伴う生活を余儀なくされる。願いもニーズも一律ではないはずである。福祉領域では、一律ではなく、個別に対応することで生き方を選択できる機会を保障することはもはや当たり前の概念である。その概念を柱に、当事者ニーズを支援サービスに取り入れ、事業化していくことが望まれる。閉鎖的な環境の中では、何が行われているのか外部からは見えにくい。認知症のように生活障害が伴う高齢者には密室化すると虐待が潜在化する。そのため、第三者評価や正しい病気の理解のために研修が実践されている。一律マニュアルがかえって問題を多くし、ケアを複雑化している報告もある。病気の特性を理解し、閉鎖性による弊害から脱出するためには、人的資源に第三者評価の導入が必要である。また、医療モデルから生活モデルの変換には、概念の導入と同時に運動体である支援の受け皿がなければ当事者は取り残されてしまう。生活主体者としてのニーズに対し、その要求を支援者が受け止め社会が責任を果たすエンパワメント支援が重要である。患者と医療関係者との関わりで終結するのではなく、個として多くの支援者と援助関係を結ぶことが、受け皿である

福祉サービス機能の多様性を生み出すこととなる。また、環境を整えることによって相互作用モデルを強化する視点も重要である。

梅崎（2005：9）は、筋ジス患者に対して「病院の病棟の、しかも病室に一部がまぎれもなく『終の棲家』と成り、そこで一生を過ごさざるを得ない。患者にとって病院が生活と人生のすべてになってしまうのである。これはつまり「療養所」を人生の最後まで過ごさなければならない終焉の場と観念している人生』ともいえよう」と述べている。しかし、28年、30年、療養生活を過ごした人が、地域で暮らし始めている。たとえ重度であり、人工呼吸器を装着していても、当事者ニーズを受け入れるエンパワメント支援があれば、それらを可能にする。筋ジス支援は、少なくとも「できないこと」「治らないこと」で未来を閉ざされるのではなく、当事者の自分自身に関する身近な「できること」一つ一つのニーズを、個別に承認していく肯定的な過程を日常に取り入れることが求められている

潜在的なニーズが当事者ニーズとして、そこを支援の柱として支援プログラムが組み立てられれば、今後生活モデルでの支援は実現可能である。少なくとも、「社会的入院」や「閉鎖的な体質」は福祉支援の立場で改善されなければならない。これらは、認知症ケアや精神障害者に対する支援の変化を見れば、可能性は大きい。しかし、まだ事例が少ないのが現状であり、今後比較モデルとして情報開示とエンパワメント支援が広がれば、生活者としての支援が広がる事が期待できる。筋ジスの場合、患者として塊で見ることは危険であり、福祉の視点だからこそできる個別的な手法によって関わりをはじめることが大切である。今回28年・30年の長期療養生活を可能にした支援は、まったくその個人の生活を組み立てる支援からの介入である。支援者は一人

ではなく、専門家・ボランティアの狭い担い手だけではなく、ピア・サポートも大きい。また、セルフヘルプグループに代表される障害者本人の力の見直しや広範な市民の参加による地域ネットワークの形成が実践の戦略眼となろう。そのアプローチの中心がエンパワメントである。その支援は生活モデルを基盤としたものであることが基本であり、その中に医療支援が包括される。筋ジストロフィー患者一人ひとりに、エンパワメント支援者が求められており、その実践化とつながり、広がり期待をしたい。

結論

人工呼吸器により、10年の延命は得られたが、重症化する医療的管理優先の生活は、限られた病院スタッフの中で成人化・重症化について、生活の質（QOL）をいかにして保障していくか新たな課題に直面したといえる。呼吸器を半数以上の人を使用する背景に、患者の重度化と、成人化によるターミナル期のQOLの向上について課題があるといえる。遺伝子治療など疾患における偏見に対する倫理的問題は、障害を持つものにとって根幹を問う問題である。療養介護病棟への移行は、看護師の削減を含め、医療支援が包括していた支援の場に、様々なケアの支援を導入するものである。しかし、調査結果は、それらを療養介護員だけに課することは不可能であることを明確にしている。広井（1997:185）は、「生活モデルが医療モデルの単なる手段的・補完的なものとして位置づけられてしまうのでは、といった危機意識を持ってきた」と述べている。先行研究の報告では、補完的な状況を否認しない。このように、筋ジス患者は受け皿である福祉支援サービスが充実しないまま、医療モデルからの脱却を図ると、医療と

福祉の狭間に位置し取り残される危険性が危惧される。生活者としての視点から生活環境と自立を支援する生活モデルは、Duchenne型筋ジス患者に対してもっと見直されるべき課題であると言える。

ニーズの承認過程は、このすべてにおいて、エンパワメントの抑制・交渉・葛藤・合意の過程が作用しているという（図5）。この潜在ニーズを顕在化したことで、障害者自立生活運動の果たした役割は大きい。実際に不可能だと思われていたことを、クレーム申し立てを表出し、いままでの固定観念を根底から覆した。特にピア・カウンセリングの手法で潜在的ニーズを顕在化していった。障害者自立生活運動の自立をはかるものさしは、当事者がどうしたいか決定する事、介助者から住宅まで自分の望んだ生活を送るのに必要な援助を得る事であり、自分の人生を管理できることであった。筋ジス患者の場合、難病疾患のため幼少期より医療支援の中で庇護ニーズ優先し、福祉支援はまさに、潜在ニーズである。人工呼吸器をつけながら延命治療の中で、死んでいく現状に対して、生活の質の向上が医療の現場からあがり、様々な支援が実践されている。しかし、それらは、障害者自立生活運動がめざす、真の当事者ニーズを支援するものではなく、あくまでも、医療世界での生活の質の向上であり、当事者が求める自立の概念は医療の中だけでもはや限界である。人工呼吸器使用により新たに獲得した10年は大人のニーズをも獲得できる10年である。成人者として、仕事を持ったり、結婚をしたり、親から自立したりすることは、筋ジストロフィー患者にとって、獲得した新しいニーズである。しかもそれらの支援は医療支援ではなく福祉支援の領域である。しかし、現実にはその10年を支える医療的庇護ニーズの影に隠れて、表出できる環境が整えられて

いない。認知症ケアは、医療関係者が介護力の重要に気づき、治療だけではなく生活支援の重要性が確認された。筋ジス支援は、ターミナルケアや精神障害者支援、認知症ケアなどの他の支援状況と同じように、エンパワメント支援が生活モデル転換への可能性を高めるキーワードだともいえる。

権利の制限や差別、排除への自己主張と権利の獲得を実現する力を貯えることはエンパワメントの重要な目的をみなされている。当然の権利として、当事者が夢や希望、個人の能力の発見やその人らしさの尊重、長所に焦点を当てた働きかけ、可能性を引き出す事、率直で誠実な対応、信頼性を高める事、情報を伝える事など、筋ジス患者が生活主体者としてのニーズを表出する事。その要求を社会が満たす責任があるが、その支援システムがほとんどないといっても過言ではない。介護や介助が必要な人が福祉サービスを受けることは、いまや「社会権」の一つである。自己責任が自分で負えない難病患者は、家族や他に迷惑をかける事等自分を抑制してしまう。個人的な責任だけでなく、社会的な責任として当事者の潜在ニーズを表出し、自己決定を支え承認する支援こそ求められているといえる。

ⁱ 福澤利夫他（2003）『筋ジストロフィー患者の現状と課題2003概要』社団法人日本筋ジストロフィー協会

ⁱⁱ 福澤利夫他（2007）『障害者自立支援法施行2年目の在宅、入所筋ジス患者自立、療養生活実態並びに費用負担等推移の把握と筋ジストロフィー施策充実のための問題・課題抽出の追跡調査の実施』研究報告 社団法人日本筋ジストロフィー協会

ⁱⁱⁱ 泉妙子（2011）『病棟で暮らす筋ジストロフィー患者に聴いた療養介護サービス4年

目の課題』最新社会福祉学研究第6号 p9-23

引用文献

- 1) アーヴィング・ゴッフマン石黒毅訳(1984)『スティグマの社会学』せりか書房 p14-50
- 2) B. ソロモン著 小田兼三, 杉本敏夫, 久田則夫編著 (1999)『エンパワメント実践2』の理論と技法』中央法規出版 ソロモン B.Solomon, Black empowerment: Social Work in Oppressed Communities, Columbia University Press, 1976
- 3) C.W. オルポート原谷達夫・野村昭訳 (1961)『偏見の心理』倍風館 p7
- 4) カレル. B. ジャーメイン著 小島蓉子編訳 (1992)『エコロジカルソーシャルワーク』学苑社 p.11, p.180-190, p.203
- 5) ジョセフ・P・シャピロ秋山愛子訳 (1999)『哀れみはいらない』現代書館 p84
- 6) 石川悠香 (2008)「欧米と日本の筋ジス患者における生活選択に違い」『ZSZ 療育』日本筋ジストロフィー協会 p28-42
- 7) 石原博幸 (1999)『筋ジストロフィーはここまでわかった PART2』医学書院 p75
- 8) 泉妙子 (2011)『病棟で暮らす筋ジストロフィー患者に聴いた療養介護サービス4年目の課題』最新社会福祉学会第6号 p9-23
- 9) 伊藤佳世子 (2007)「筋ジストロフィーの『脱ターミナル化』に向けて」障害学第4回大会 p13
- 10) 伊藤佳世子 (2008)「筋ジストロフィー患者の医療的世界」『現代思想』Vol.36-3, p. 156-170

- 11) 上田晴男 (2008) 『権利擁護で暮らしを支える』 ミネルヴァ書房 p182-183
- 12) 上野千鶴子・中西正司編 (2008) 『ニーズ中心の福祉社会へ』 医学書院 p12
- 13) 梅崎利通 (2005) 『難病と向き合う患者の生き方の研究：進行性筋ジストロフィー成人患者を中心に』 東洋大学博士論文
- 14) 大澤真木子 (1992) 『筋ジストロフィー 遺伝相談』 東京女子医大誌 p62
- 15) 川原仁志 (2001) 『筋ジストロフィーってなあに？』 診断と治療社 p61
- 16) 筋ジス研究神野班 (2009) 『平成17年～19年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』 厚生労働省
- 17) 筋ジストロフィー研究連絡協議会 (1999) 『筋ジストロフィーはここまでわかった』 医学書院 p75、p305
- 18) 高齢者をよくする女性の会 (2006) 『高齢者と家族が介護職員に期待するもの』 p4
- 19) 多田羅勝義 (2005) 『筋ジストロフィー 病棟入院患者調査6年間の縦断的検討人工呼吸器について』 厚生労働省 p21-37
- 20) 埜中征哉 (2003) 『筋ジストロフィーはここまでわかったPART2』 医学書院 p319
- 21) 広井良典 (2004) 『ケアを問い直す』 筑摩書房 p109
- 22) 三好春樹 (2000) 『老人介護の常識の誤り』 新潮社 p38
- 23) 福澤利夫他 (2003) 『筋ジストロフィー患者の現状と課題2003概要』 社団法人日本筋ジス協会
- 24) 福澤利夫他 (2006) 『障害者自立支援法施行後の在宅・入所筋ジストロフィー患者の自立の状況及び看護・介護・費用負担等の変化に対する実態調査第1回・2回』 研究報告社団法人日本筋ジストロフィー協会
- 25) 厚生労働省・神経疾患研究委託事業 主任研究者神野進他 (2009) 『平成17年～19年度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』 厚生労働省精神・神経疾患研究費委託費事業 p.21-37