

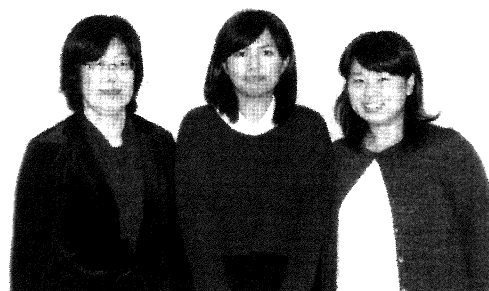
封入体筋炎とともに生きる

～封入体筋炎と診断を受けた患者の思いと経験～
(患者の手記より)

石川県立看護大学 やまざき まりあ **山崎 真理亜** (写真中央)

石川県立看護大学在宅看護学 助手 ふなだ ますみ **舟田 眞美** (写真右端)

石川県立看護大学在宅看護学 教授 はやし かずみ **林 一美** (写真左端)



封入体筋炎 (IBM: Inclusion Body Myositis) は、筋肉の炎症性疾患として位置づけられ、日本での患者数は 1000 ～ 1500 名程度と推定される。緩徐進行性の経過で、四肢、特に大腿部や手指・手首屈筋をおかし、初発症状として下肢、特に立ち上がり動作や階段昇降困難などが見られる。症状の進行は比較的ゆっくりであるため、早期発見が難しく、50 代以降の男性に多いとされている。治療には、副腎皮質ステロイドの投与や免疫グロブリン大量療法があるが、効果はないかあっても一時的であり、有効な治療法は確立していない¹⁾。

封入体筋炎は、2009 年に国の難病対策の一つである難病性疾患克服研究事業のうち、研究奨励分野に登録され、「封入体筋炎 (IBM) の臨床病理学的調査および診断基準の精度向上に関する研究」が進められている²⁾。希少疾患であり頻度を調査することは困難であるが、病理診断数および神経内科専門医アンケートにより日本での患者数が推測され、日本人の封入体筋炎患者数は増加傾向であると報告されている。さらに病態把握や治療の開発のためには生体サンプルの収集や自然歴の把握が必要であり、継続的な調査が必須であるとも述べられている³⁾。

難病は原因が明らかでないため、誰もが罹患する可能性がある。今後、患者の増加が示唆される封入体筋炎において、病態把握や自然歴の調査をすすめるためにも、封入体筋炎の認知度を高めることが必要である。

2011 年に全国で初めて封入体筋炎患者・家族の会 (以下 患者会) が発足し、患者会会報に、封入体筋炎患者の手記が掲載された。封入体筋炎患者の経験や生活実態に関する先行研究は見当たらず、それらを明らかにすることにより、同じ封入体筋炎で悩む患者や家族の支援につながり、支援者がケアのあり方を考える礎になるのではないかと考えた。

本稿では、患者会発行の手記をもとに、封入体筋炎患者が発病してから患者会設立時までの身体や心理の変化とその対処行動を明らかにするとともに、支援について考察することを目的とした。

1. 研究方法

1. 研究デザイン：文献研究
2. 研究対象：患者会会報に掲載されている封入体筋炎患者 3 名の手記
3. 研究方法
 - 1) 会報に掲載されている 3 名の手記を精読し、内容が共通・類似している記述を取り出し、整理した。
 - 2) 1) をもとに、発病してからの経過を時系列に沿って次の 3 点で整理した。
 - ① 身体状況の変化
 - ② 身体状況の変化に伴う「患者の思い」
 - ③ ①と②の状況における「対処行動」
 - 3) 2) をもとに、「発病年数」に沿って考察し、封入体筋炎患者の経過をまとめた。

2. 結果

1) 対象の概要

・A氏、80代、男性

2005年に体力の低下を自覚。2008年に封入体筋炎の診断を受け、現在発病してから8年目。

・B氏、70代、女性

2007年に足に力が入らなくなるという自覚症状。2009年に医療機関を受診し、封入体筋炎の診断を受ける。現在発病してから6年目。

・C氏、60代、男性

2007年に両腕がまっすぐ上がらない、立ち上がりも支えがないと出来なくなる、歩いても何でもない時に膝折れして転倒するなどの自覚症状が現れる。2007年に脳内出血を起こし、左不全麻痺となる。2008年に封入体筋炎の診断を受け、現在発病してから6年目。

なお、本研究では、患者が自覚した時期を発病1年目とした。

2) 封入体筋炎患者の経過とその特徴

封入体筋炎患者の経験を発病年数に沿って整理したところ、Ⅰ期～Ⅲ期に分類することができ、それぞれの時期における患者の特徴を明確にすることができた。(表1)

(1) Ⅰ期(発病1年目)

Ⅰ期では、3名の患者それぞれにおいて四肢の筋力低下が出現していた。しかしすぐに受診行動は起こさず、それぞれ自分なりの対処行動を起こしていた。

最初の自覚症状として、A氏は「体力の低下」、B氏は「足に力が入らなくなった」、C氏は「両腕がまっすぐ上がらなくなり、座った後の立ち上がりも支えがないとできなくなり、歩いても何でもない時にこける」ことを挙げている。3名ともに最初の自覚症状を「運動不足」「高齢化のせい」と深刻に捉えておらず、受診行動に至らず、「スポーツジムに通う」「接骨医・整骨院に通う」という対処行動を実施した。

(1) Ⅱ期(発病2年目～4年目)

Ⅱ期では、Ⅰ期より筋力低下による症状の進行が見られ、階段の昇降困難など日常生活にも影響が現れ始めた。そのため自身や周囲が異変を感じて受診

行動につながっている。受診により封入体筋炎の診断を受け、大きなショックや不安を抱いたと述べていた。

発病1年目では、症状はあるものの日常生活に及ぼす支障は軽度だったが、Ⅱ期では、四肢の筋力低下による転倒や階段昇降困難、握力の著しい減退などの症状進行があり、日常生活に影響が出ている。この時期にB氏とC氏は医師の勧めで、A氏は自身で異変に気付き受診行動に至っている。

封入体筋炎の診断を受け、A氏は「(医師から)冷徹な説明を受けた。そば降る雪の中、病院を後にした。」と表現し、B氏は「同じ病気で悩んでいる人に相談しようにも紹介できないと言われ、将来への不安感、孤独感で打ちひしがれた。」と述べている。C氏は「なんで自分がこんな病気になったのかと病室で泣いたこともあった。」と3名とも大きなショックを受け、将来に対し不安を抱いていた。

(3) Ⅲ期(発病5年目～8年目現在)

Ⅲ期では、診断を受けてから不安を抱え、悶々と悩む日を送っていたが、患者会を設立することで他者とのつながりを得て、同病者同士で「支えあう」という特徴が見られた。

A氏は発病5年目に「一縷の望みをγ-グロブリン療法にかけようと決意」し、治療を受けたが何の効果も得られず、「落胆、脱力感、やり場のない怒りは例えようがなかった。」と述べている。しかし一方で「私はこの病気と敵対することをやめた。そして望まざる共存者として認知することにしたところ、心にゆとりが生まれ、私の置かれている立場、今後何をすべきかが少々見えてきた感じがした。」と述べている。その後A氏は、難治性疾患克服研究事業の一環の「封入体筋炎自然歴アンケート」に応募している。その時の気持ちを「この稀有の難病克服に真剣に取り組もうとしている大学があることに感動し、勇気づけられた」、「全国の同病者・家族に働きかけて“患者の会”を立ち上げ、特定疾患の指定を受けるように活動し、研究にも全面的に協力して、その研究の一刻も早い結実を図るべきだと痛感した。」と述べるなど思いの変化を読み取ることができる。

B氏は、発病5年目に地域包括支援センターより同病者の存在を教えてもらおうと「早速お会いして、支援センターの方のお世話で同病患者の親睦と情報交換を目的とした患者会を設立した。」と行動を起

表 1：発病年数とその特徴

	患者の特徴	発病年数	患者の経験		
			A氏 (80代、男性)	B氏 (70代、女性)	C氏 (60代、男性)
	四肢の筋力の低下が出現するが、すぐに受診行動は起こさず自分なりの対処行動を起こす。	1年目	体力が徐々に低下した。運動不足と自己判断し、スポーツジムに通い始めた。	足に力が入らなくなった。運動不足、高齢化のせいだと思った。ジムに通ったが改善しないので、接骨院にも行ったがなんの効果もなかった。	・両腕がまっすぐ上がらなくなり、立ち上がりも支えがないとできなくなり、歩いていて何でもない時にひざ折れしてこける。歳のせいだと思い医者にはかからなかった。 ・走れなくなった、起き上がれなくなった、手が上がらなくなった。体の変化に気づいていたが、特に深刻に考えず、整骨院に時々行った。医師より検査入院を勧められたが行かず、MRI検査の予約だけした。しかし、予約前々日に、脳内出血で倒れ左半身麻痺で入院となった。
II	進行する筋力低下から日常生活へ影響が現れ始め、自身または周囲が異常を感じ、受診行動を起こす。診断を受け、大きなショックを受ける。	2年目	脚力の不足からよく転倒するようになり、握力の減退により物をよく落とすようになった。趣味の弓道で座射が不可能になり、弓力も落ちた。スポーツジムに通い続けたがなんの効果もなかった。		・リハビリのためA病院入院中、膝折れずと言ったら、B病院での検査を勧められ転院。検査の結果、封入体筋炎と診断された。 ・ショックは特になかった。難病ではないかと覚悟していた。でも、なんで自分がこんな病気になったのかと病室で泣いたこともあった。
		3年目	趣味で続けていた弓道の弓力が女子中学生並みの力にまで落ちた。	・筋力の低下は少しずつ進み、階段の上がり降りも困難を極めるようになった。 ・知人に進められ受診。検査の結果、封入体筋炎と診断され、同じ病気に悩んでいる人に相談しようにも紹介できないと言われた。それを聞いて将来への不安感、孤独感で打ちひしがれた。	
		4年目	漸くその異常さに気づき、受診。検査の結果、医師より封入体筋炎の宣告と冷徹な説明を受けた。そぼ降る雪の中、病院を後にした。		
III	不安を抱え、悶々と思いつつ悩む。しかし、患者会を発足したことで、患者会を通して、他者との繋がりを広げ、同病者同士で語り合い・支えあう。	5年目	・一縷の望みを「ア-グロブリン療法にかけよう」と決意し治療を受けたが、なんの効果もなく、高額な治療費を浪費しただけだった。落胆、脱力感、やり場のない怒り。 ・この病気と敵対することをやめ、望まざる共存者として認知することにした。心にゆとりが生まれ、私の置かれている立場、今後何をすべきかが少々見えてきた感じがした。	・指の力が無いため、缶詰さえ開けられなくなり、悶々と思いつつ悩んでいた。 ・地域包括支援センターより、同病者の存在を教えてもらった。同病者の親睦と情報交換を目的とした封入体筋炎患者会を設立した。	
		6年目	・研究事業の一環として「封入体筋炎自然歴調査アンケート」があり、早速応募。難病克服に真剣に取り組もうとしている大学があることに感動、勇気づけられた。 ・同時に全国の同病者・家族に動きかけて「患者の会」を立ち上げ、特定疾患の指定を受けるように活動し、研究にも全面的に協力して、その研究の一刻も早い結実を図るべきだと痛感した。	・新聞に封入体筋炎患者会の活動が紹介され、心ある人の共感を呼んだと思う。 ・今、この難病は、国からも地方公共団体からも見放されているが、同病の人たちが多く名乗りを上げれば、なんらかの発言権を持つはずと信じている。特定疾患を目指すことがあってもいい。 ・年のせいだから仕方ないと思いつつ悩んでいる同病者が多くいると思う、おかしかったら患者会に連絡して欲しい。	・脳卒中後遺症で左半身麻痺があり、封入体筋炎を患っているため体の不自由が強い。ほとんど全介助。腕、手首、手指も動かしにくくなっている。トイレの際に膝折れする。医師からは普通にしていればいいと言われたけど、それがどんなことか分からない。将来自分がどうなっていくのかと思ったりする。 ・現在、どんな研究がされているのか知りたい、ADL機能維持のために運動はどこまでやっていいのかわからない。患者会では、医学医療の専門の人から話を聞きたい。また、どんな闘病生活や治療をしているのか、他の人の体験を聞き話もしたい。
		7年目	地域包括支援センターから同病者の存在を聞き、早速会い、患者会を設立。「希望をかなえる」という花言葉から患者会の名前をつけた。情報・意見交換をしている。		
		8年目	当面の目標①会の認知度を高めて会員・支援者増を図る、②会運営の資金援助を得るための方策、③国の難病指定を受ける		

こしている。しかし、「この難病(封入体筋炎)は、国からも地方公共団体からも見放されている。」との思いも抱いている。なお、この患者会設立には、A氏も協力している。

C氏は、発病6年目に患者会を通して、「医学医療の専門の人から話を聞きたい。」「どんな闘病生活や治療をしているのか、ほかの人の体験を聞き、話もしたい。」と思いを述べている。

患者会設立後の思いとして、A氏は「①会の認知度を高めて会員および支援者増を図ること、②会運営の資金援助を得るための方策、③病態の解明並びに治療費の援助を受けるために一日も早く国の難病指定を受けること。」という3つの具体的な目標を挙げている。B氏も「同病の人たちが多く名乗りを上げれば、なんらかの発言権を持つはずと希望を持っている。」とA氏に賛同している。

3. 考 察

封入体筋炎は、骨格筋に縁取り空胞と呼ばれる特徴的な組織変化を生じ、炎症性細胞浸潤を伴う難治性・進行性筋疾患であり、時に筋萎縮性側索硬化症(ALS)と識別困難な場合もある難病である⁴⁾。またステロイドや免疫グロブリン大量療法といった免疫学的治療に不応もしくはかえって増悪することもあり、有効な治療法は見つかっていない。現在は、日本人における臨床的特徴や病態、治療において研究が進められている⁵⁾。

I期においては、四肢の筋力低下を自覚していたにも関わらず、すぐに受診行動には至らず、運動不足や高齢化のせいと考え、スポーツジムに通ったり、接骨医や整骨院に通うなどの対処行動が見られた。神経内科専門医へのアンケート調査結果より、初発年齢は64.4 ± 8.6歳で、初発症状は階段上がりの困難さなど下肢近位筋脱力の症状が74%を占め、初発症状が出てから診断確定までに52.7 ± 47.6ヶ月かかっていると報告されている⁶⁾ことから、本研究対象者も発症が60～80歳代であるため、下肢筋力の低下は高齢化が原因であると考え、また日常生活への支障が少なかったため、受診行動に至らず、自己判断による対処行動につながったと考える。また認知機能の低下や呼吸状態の悪化など生命の危機が伴わないことも受診行動の遅れにつながると推測できる。

II期においては、筋力低下による進行症状が見ら

れ、階段昇降など日常生活にも影響が出始め、自身の判断や周囲の奨めで受診行動に至っている。封入体筋炎という難病であると診断を受け、原因は不明であり治療法も確立していないことに大きなショックと今後への不安を抱いていた。確定診断に大きなショックを受け、不安が募る中で、医療関係者の支援は重要である。

隅田は、医師と信頼関係ができ、疾患や治療に関する納得いく説明を受け、「支えられている」と感じたとき闘病意欲が高まると述べている⁷⁾。そのため、最初の危機的状況にどのように関わるかは今後の医療関係者との良好な信頼関係の構築に影響するばかりでなく、患者の今後の闘病生活にも影響するといえる。また隅田は、フォーマル・インフォーマルサポートにより、「(患者が)ひとりではない」と感じる事が大切である、と述べている⁸⁾。診断を受けた時期における患者に対するケアの必要性は高い。看護師などの専門職者は、難病であると聞かされ、言いようのない不安を感じている患者に対し、医師の説明内容を補足することや患者の思いを傾聴することなど説明を受けたあとのフォローが重要である。さらに説明直後のケアだけでなく、時間が経過した後に面談し、今後の生活を含めて一緒に考える姿勢や関わりなど患者が“ひとりでない”と感ぜられる支援体制が重要であると言える。

III期では、診断を受けてから不安の日々を送った思いと、患者会を設立し、他者とのつながりを得てからの思いの変化を述べている。一縷の望みをかけてγ-グロブリン療法にかけたが、何の効果も得られず落胆、脱力感、やり場のない怒りを感じたが、その後に難治性疾患克服研究事業に自ら応募するなど前向きな行動が見られる。封入体筋炎と診断され、治療法が確立していないと告げられても、もしかしたらγ-グロブリン療法で改善するのではないかと希望を抱いて治療に臨んだが、結果を得ることができなかった。この現実を目の当たりにしたことで、「敵対することをやめ、望まざる共存者として認知すること」につながったと感ぜられる。治療法が確立していない難病において、疾患を受容することはとても難しい。

2013年10月、厚生労働省より医療費助成の対象となっている特定疾患を56疾患から300疾患へ拡大し、所得に応じた負担を求めるという医療費の助成制度についての見直し案が発表された。



封入体筋炎患者会「ポピーの会」
月1回開催される患者会の様子

封入体筋炎は研究奨励分野に登録され研究が開始されており、難病対策の改革に向けた取組みも進められるなど動きが見られている。しかし、患者は「この難病は国からも地方公共団体から見放されている。」や「どんな闘病生活や治療をしているのか、ほかの人の体験を聞き、話をしたい。」と述べている。研究は始まったばかりであり結果が出るまでに時間がかかることは承知しているが、少しでも早くと焦りの気持ちがあるのだろうと推測する。またインターネットや雑誌などの情報に対して、高齢である患者に届く情報が少ないことも患者の不安を増加させているのではないかと推測する。難病とともに生きる上で不安を理解した上で、情報を提供するというケアが求められる。

封入体筋炎患者にとって、患者会は同病者の経験や症状を共有するために必要な場である。また医療関係者との連携を図ることで、最新の治療や研究内容などの情報を得る可能性が高まる。患者会は設立したばかりで、運営においても手探り状態だが、A氏の挙げた具体的な3つの目標が達成できるようにそれぞれが専門性を活かし、今後の闘病への意欲を高める場として、支援する必要があると強く感じる。

4. 考 察

封入体筋炎患者の経験を発病年数に沿って、Ⅰ～Ⅲ期にまとめることで、それぞれの時期における患者の特徴が明らかになった。

Ⅰ期では、四肢の筋力低下を認めていたが、すぐに受診行動は起こさず、自分なりの対処行動を実施していた。

Ⅱ期では、筋力低下の進行により、日常生活に影響が出始めたため受診し、診断を受けて大きな

ショックを受けていた。

Ⅲ期では、患者会を発足したことで他者とのつながりを通して悩みを共有し、支えあうことができていた。

引用文献

- 1) 難病情報センター
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/819>
- 2) 前掲1)
- 3) 鈴木直輝ら：封入体筋炎の病態と頻度. 臨床神経学. 51 巻 11 号：P964 - 966. 2011
- 4) 前掲1)
- 5) 前掲1)
- 6) 鈴木直輝ら：封入体筋炎. BRAIN and NERVE. 63 巻 11 号：P1205 - 1215. 2011
- 7) 隅田好美：筋萎縮性側索硬化症における障害受容と前向きに生きるきっかけ. 日本難病看護学会誌. 7 巻 3 号. P162 - 171. 2003
- 8) 前掲7)