

若年性パーキンソン病について ～療養と生活とQOL～



広島国際大学 秋山 智 (あきやま さとる)

京都：若年性PD勉強会 COI 開示

演者名：秋山智

演題発表に関連し、開示すべきCOI関係にある
企業などはありません。

パーキンソン病とは？

徐々に進行する原因不明の神経変性疾患

患者数
約20万人

アルツハイマー病に
ついて2番目に多い
神経変性疾患

ドパミン神経
変性・脱落

ドパミンの減少に
より発症

中年以降に発症
50～60歳代に
発症年齢のピーク

4大症状

振戦、固縮、無動、
姿勢反射障害

ROCKEY HERBES 社

パーキンソン病

高齢者に多い病気

発症は50代後半60歳代に多いが、一部に若年性もあり

推定約20万人、発症に男女差はない

指定難病人数 143,267人(5.3.31)

通常は孤発性だが、一部に遺伝性もあり

病態

- ・神経変性疾患の一つ
- ・代表的な**錐体外路系疾患**
- ・中脳の**黒質**の神経細胞の機能が低下し、**ドパミン**の産生低下
- ・**レビー**小体の出現

Hoehn & Yahrの重症度分類

Hoehn & Yahrの重症度分類

厚生省の生活機能障害程度
(異常運動疾患調査研究所)

I度
一歩性障害で体の片側だけの麻痺、筋力低下を示す。軽症例である。




II度
両側の障害で、姿勢の悪化がみられる。階段、扉の開閉、歩行も両側に支障があるため日常生活がやや不便である。



III度
明らかでない障害がみられる。方向感覚に悪化がみられ、立ち直り反射障害があるが、ひとりで十分に歩行可能。



IV度
起立や歩行など、日常生活動作の低下が著しく、労働能力は失われる。



V度
立つことが不可能になり、介助による車椅子移動または搬送が必要となる。



令和4年度 特定医療費(指定難病)受給者証所持者数 年齢階級・対象疾患別

(5.3.31現在、難病情報センター)

年齢階級	0-9歳	10-19歳	20-29歳	30-39歳	40-49歳	50-59歳	60-69歳	70-74歳	75歳以上	備考
パーキンソン病	0	4	17	138	1,109	5,598	19,866	26,688	89,847	H&Y III以上のみ
IGg4関連疾患	0	3	17	37	216	567	980	790	1,156	

国立精神・神経センター国府台病院

こうのざい

神経内科病棟(27病棟)



-脳血管疾患

-神経系難病

-その他神経疾患



看護士の
秋山です

ある若年性PD療養者との出会い

(平成15年4月12日:えひめ生と死を考える会)

一番辛かったこと



化粧がうまくできないこと

化粧がうまくできないとは？



「病いを隠して働く」という現実がある!

- = 職を失うことが最も怖い!
- ・周囲に絶対に悟られてはいけない
- ・そのために費やすエネルギーは膨大
- ・職場では無理に元気に、家ではグッタリ
- ・薬も、仕事に合わせ、飲み過ぎにならない

若年性パーキンソン病

- ・ 40歳以下で発症
- ・ マイケル・J・フォックス Michael J. Fox
- ・ 1990年頃、ちょうど『バック・トゥ・ザ・フューチャーPART3』の撮影中から身体の不調が見られるようになり、30歳の時、パーキンソン病と診断された。
- ・ その後も病を隠しながら、テレビ・映画などに出演を続けるが、1998年に病気を公表。



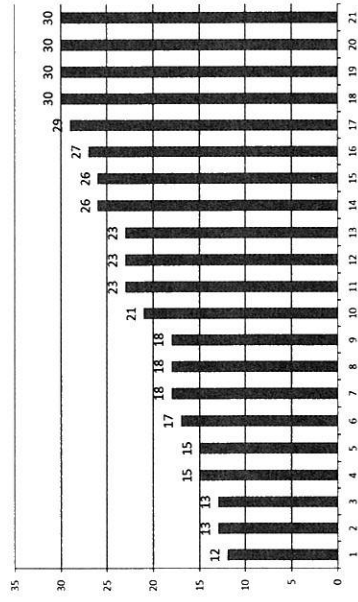
若年性パーキンソン病の特徴

- 40歳以下で発症
- 家族性発症例が多い (AR-JPなど)
- 病気の進行が遅い
- L-dopa治療の効果が顕著で、反応性も長時間維持
但し、副作用として、不随意運動(ジスキネジア)が出やすく、薬の切れ目の症状の悪化(wearing-offなど)現象も目立つ
- 自律神経症状の頻度が多い
- OFF時に痛みを訴える患者も多い



対象者の発症年齢

平均32.97±10.0 N-59のうち21人



若年患者の抱える生活上の諸問題

1. 診断まで時間がかかり、しかも診断後の人生が長い
2. 症状の日内変動(ON/OFF)の激しさに関する周囲の無理解に悩まされることが多い。
3. それに加えて、現役世代ならではの、家族や就業などに関連する問題を抱えている。
 - ・ 10代、20代の患者は、進学、就職、結婚、などの人生の選択に迷う。出産・育児の問題もある。
 - ・ 30代、40代の患者は、社会の中堅世代として、就業、子育て、家族の経済問題、家庭崩壊の問題を抱えている。
 - ・ 50代の患者には、子供の結婚、遺産、親の介護、老後の生活設計など、親子3代に渡っての問題がある。

他の神経難病との違い

- ・薬があるということ
→ 働ける
- ・ONとOFFがある
→ 周囲に理解されない
→ コントロールの難しさ

PD就労促進プロジェクト調査結果より(N-53)

日常生活における辛さの要因

- ・ 症状(運動症状/運動症状以外含む) (25件)
- ・ 医療者の患者心理への理解不足 (25件)
- ・ 家族の理解不足 (19件)
- ・ 医療者の専門性不足 (15件)
- ・ 周囲の人からの見られ方(楽観的/悲観的) (15件)
- ・ 会社/職場の合理的配慮の不足 (10件)

看護職への要望

カテゴリー	サブカテゴリー
人間としての尊厳を大切にしたい 欲しい	自尊心を大切にしたい
	信頼関係を確立したい
	患者によって態度を変えないで欲しい
自分のことをわかってもらいたい	話や思いを聞いて欲しい
	自分なりの努力を理解して欲しい
	いつか完治する日を信じて欲しい

看護職への要望

カテゴリー	サブカテゴリー
若年性の特性を良く理解して欲しい	老人のパーキンソン病とは違う
	一人一人の症状は異なる
	ONとOFFのギャップ
	動けない時にも体力を使っている
	親を介護している場合もある
	結婚や出産への希望もある

看護職への要望

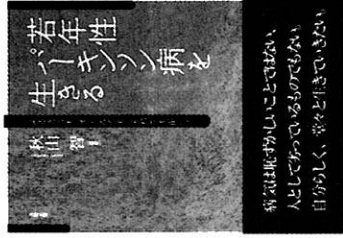
カテゴリー	サブカテゴリー
専門職としての対応を希望する	不安を払拭するような声掛けをして欲しい
	この病気に合った対応をして欲しい
	個人個人の特徴をつかんだケアを望む
	正しい知識や情報を勉強して伝えて欲しい

私の仕事



- ・ 医療職者(特に看護職者)は、案外、若年性パーキンソン病患者さんのことを知らない
- ・ 全国の患者さんの実態や声を把握する
- ・ 医療・看護系の学会や講演会、大学での講義などを通して、看護職者に患者さんの実態や声を理解してもらうこと
- ・ そのことを通して、より良い医療・看護を提供できるようになってもらいたい

若年性パーキンソン病の書籍



若年性パーキンソン病患者の
恋愛結婚・
出産子育て

秋山 馨

ふるえても、ずんでも、
それでも恋し、
それをつくる
家庭をつくる

秋山 馨



映画「いまダンスをするのは誰だ？」



若年性パーキンソン病を描いた映画
「いまダンスをするのは誰だ？」
古新舜監督・樋口了一主演



～QOL尺度について～

担当：秋山 智

1. 神経難病患者のQOL

1) 機能評価

例) PD・・・UPDRS, MASAC-PD31

MS・・・EDSS

ALS・・・ALS-FRS-R

2)健康関連QOL尺度

- 包括的尺度
 - SF-36, EQ5D(Euro QoL), など
- 疾患特異的尺度
 - 例) PD•••PDQ-39, PDQL, PDQUALIF, など
 - MS•••MSQL-54, FAMS, など
 - ALS•••SIP/ALS19, ALSAQ-40, など

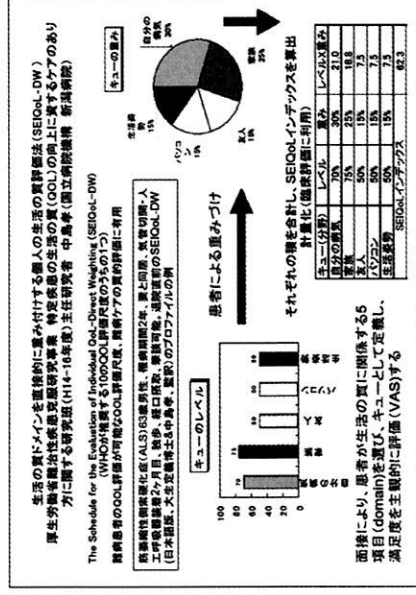
2. 主観的QOL尺度

- SEIQoL-DW
- The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life - Direct Weighting
個人の生活の質評価法 - 直接的重み付け法
- 包括的尺度の一つ

SEIQoL-DWについて

- The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life - Direct Weighting
個人の生活の質評価法 - 直接的重み付け法
- アイルランド: O'Boyle CA , Hickey A
- 監訳: 大生定義、中島 孝
- 特徴: 主観的なQOLが計測できる

SEIQoL-DW



SEIQoL-DW実施のプロセス

- 対象者と面接し、対象者自身のQOLを決定づけている5項目をあげてもらおう。それらに5つのキュー(Cue)として名前を付けよう。
- あなたの生活の中で、とても大切にしている事、または人、または物は何ですか？ 順番は関係なく、5つあげてください(さらにその詳細について掘り下げる)。

SEIQoL-DW実施のプロセス

- 5つのキューそれぞれについての現時点での満足度を、VAS(Visual Analog Scale)を使って100点を満点として患者自身が測定する。これをレベルとして量的に表す。
- それぞれの現在の満足度を100点満点で点数をつけてみてください。

SEIQoL-DW実施のプロセス

- 最後にこのレベルと重みを掛け合わせ、さらに5つの値を合計してSEIQoLインデックスとして患者の主観的なQOLを数値として表す。
- 満足度(点数) × 割合(%)の5つの合計を出します。

計算例

キュー	レベル(点) (各100点満点)	重み(%) (合計で100%)	レベル×重み
1. 病氣	50	20	10.0
2. 患者の会	85	30	25.5
3. 家族	90	20	18.0
4. お金	40	5	2.0
5. パソコン	60	25	15.0
SEIQoL Index (合計100点満点)			70.5

4つのステップまとめ

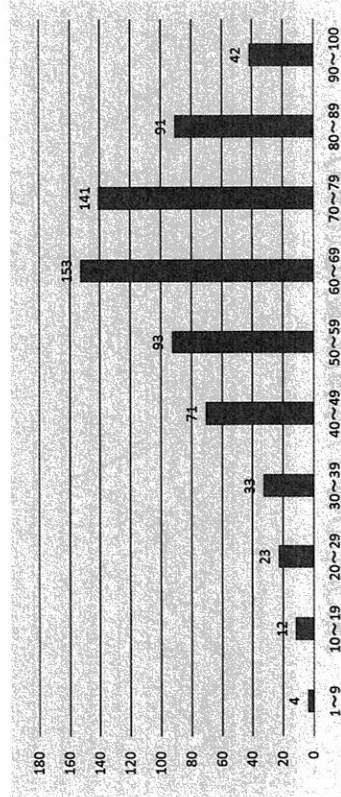
1. あなたの生活の中で、とても大切にしている事、または人、または物は何ですか？ 順番は関係なく、5つあげてください(さらにその詳細について掘り下げる)。
2. それぞれの現在の満足度を100点満点で点数をつけてみてください。
3. 仮に現在、その5つで生活が構成されているとしたら、心の中で占めている割合を出してください。5つの合計で100%になります。
4. 満足度(点数) × 割合(%)の5つの合計を出します。

SEIQoL-DW 17年間の実施回数

実施回数	人数	合計回数	実施回数	人数	合計回数
1回	10人	10回	10回	3人	30回
2回	0人	0	11回	5人	55回
3回	1人	3回	12回	3人	36回
4回	2人	8回	13回	1人	13回
5回	2人	10回	14回	8人	112回
6回	1人	6回	15回	10人	150回
7回	2人	14回	16回	6人	96回
8回	2人	16回	17回	4人	68回
9回	4人	36回	合計	64人	663回

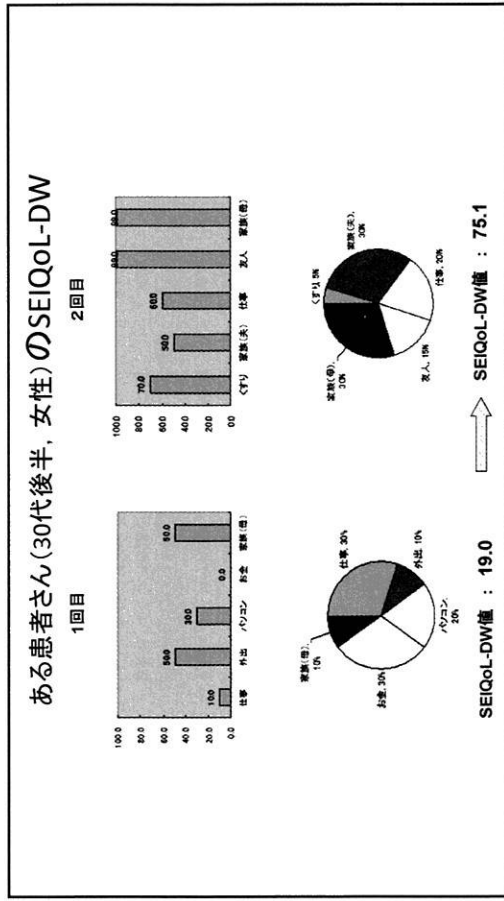
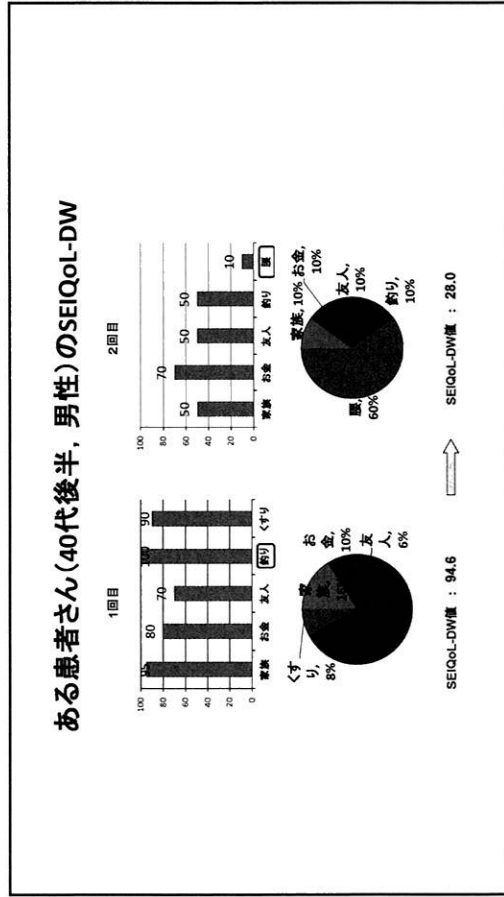
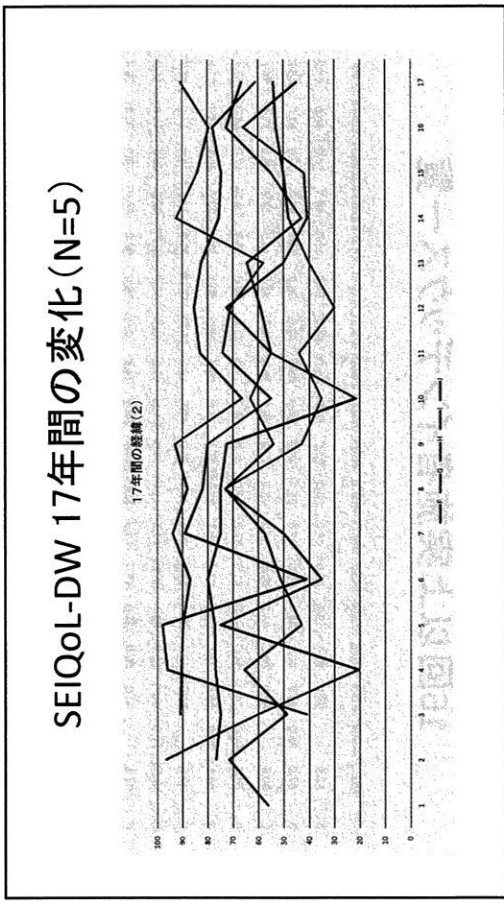
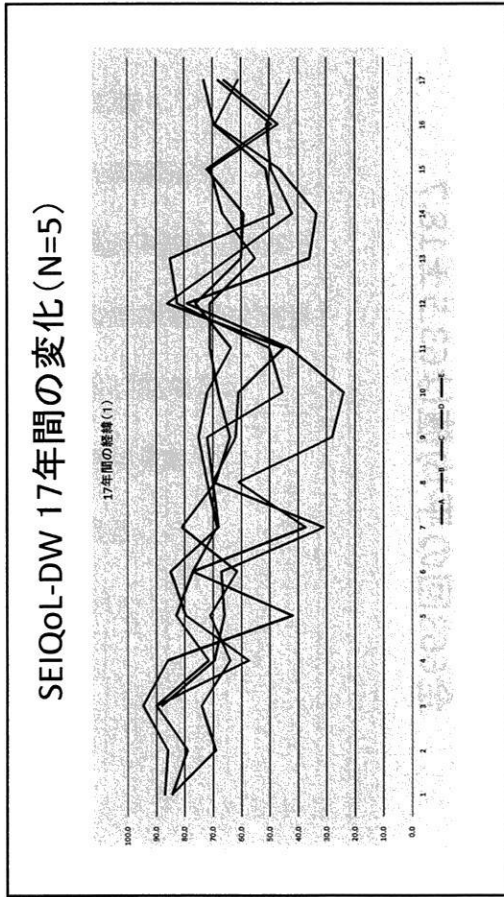
* 今回は、上記の中から特に16回・17回実施した10名を分析対象とする

全663回の平均値は63.5 ± 18.7

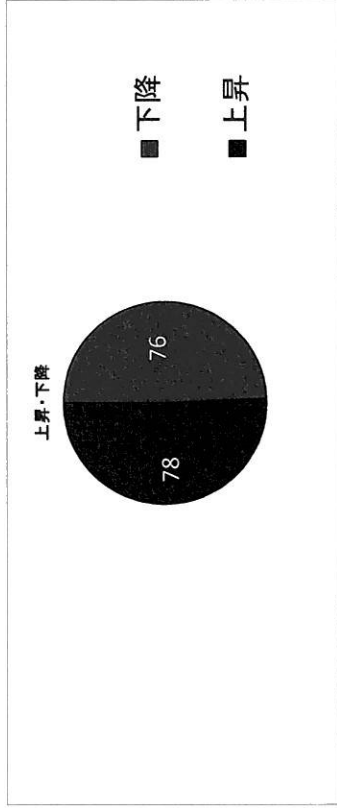


16回以上実施者インデックス一覧

氏名	SEIQoL(D)	SEIQoL(E)	SEIQoL(F)	SEIQoL(G)	SEIQoL(H)	SEIQoL(I)	SEIQoL(J)	SEIQoL(K)	SEIQoL(L)	SEIQoL(M)	SEIQoL(N)	SEIQoL(O)	SEIQoL(P)	SEIQoL(Q)	SEIQoL(R)	SEIQoL(S)	SEIQoL(T)	SEIQoL(U)	SEIQoL(V)	SEIQoL(W)	平均	
A	86.0	90.0	57.5	79.5	85.0	68.0	70.0	62.0	61.0	45.0	86.0	64.0	42.0	49.5	51.0	43.0	65.0					
B	87.0	86.0	94.6	86.0	42.0	77.0	37.5	61.0	28.0	24.0	43.0	79.0	36.0	33.5	46.5	69.0	61.0	58.3				
C	90.5	88.0	69.5	66.0	67.0	31.0	70.0	72.0	45.5	50.0	82.5	85.0	48.5	51.3	69.5	73.0	66.2					
D	84.5	69.0	74.0	64.0	71.0	61.5	81.0	69.0	64.0	68.0	71.0	71.0	55.0	66.5	70.75	47.0	66.0	67.8				
E	84.5	79.0	90.0	71.5	83.0	77.0	68.5	72.0	75.0	72.0	63.5	76.0	60.0	59.0	72.0	49.3	68.0	71.8				
F	83.8	91.0	90.5	89.75	87.0	94.0	88.0	93.0	66.5	83.0	85.25	82.50	75.5	74.5	78.0	61.0	82.7					
G	56.25	71.5	48.75	65.5	43.0	51.25	57.5	73.0	54.0	63.25	55.0	72.5	50.0	40.75	42.0	65.9	45.0	56.2				
H	91.1	41.0	96.0	98.0	41.0	89.0	82.0	80.0	55.0	74.0	71.0	58.0	92.5	84.0	79.5	90.8	76.4					
I	96.5	60.0	20.5	75.0	35.0	50.0	73.0	43.0	35.0	44.0	30.0	40.0	48.0	50.0	53.0	54.0	50.4					
J	76.75	75.0	77.0	77.25	80.0	75.0	75.0	72.5	21.5	55.0	59.0	64.5	43.0	55.0	72.5	66.5	65.3					
平均	83.0	79.8	75.2	69.8	72.5	66.2	73.3	64.4	51.2	58.4	71.2	59.5	54.9	59.6	63.5	62.8						



前回との比較 (N=10名、154回)



個別の低下の理由 (N=10)

一部抜粋

氏名	性別	低下値	主な低下の理由
A氏	M	▼21.0	友人となかなか会えず疎遠、趣味が出来ない
B氏	M	▼44.0	症状の進行(腰痛)、腰痛で趣味(釣り)ができない
C氏	M	▼46.0	退職し生きがいを失う、お金の心配
D氏	F	▼23.75	コロナで家にいることが多く気持ちが沈む、薬の効きも悪い
E氏	F	▼22.75	コロナで外出できず趣味や友人と会うことが出来ない、体調も低下
F氏	F	▼26.5	車いす生活になった、薬の効きがいまいち
G氏	F	▼22.5	薬の効きが悪く家事がなかなかこなせない、趣味も満足できない
H氏	F	▼57.0	子供たちとの関係の悪化(思春期に入ったため)、家事がうまくできない
I氏	F	▼40.0	夫の失業とお金の問題、将来の夢が持てない
J氏	F	▼51.0	夫が癌で死亡、母親の入退院の繰り返し、それが自分の心身へ影響

下降の原因:まとめ

- 症状の進行
 - ・on/off症状
 - ・ジスキネジア
 - ・腰痛等
- 自分自身の喪失体験
 - ・仕事(お金)
 - ・離婚(家族・家・お金)
 - ・趣味、外での活動
 - ・友人関係
- 家族の問題
 - ・家族の失業(お金)
 - ・家族の病气、介護
 - ・夫婦間、親子間などの関係性がうまくいかない
- 気持ちの落ち込み(上記の結果)

MASAC-PD31の項目

運動症状 (Part1)

- 1) オン・オフ
- 2) 歩行
- 3) 歩行時のすくみ
- 4) 転倒
- 5) ふるえ
- 6) 姿勢
- 7) 会話
- 8) よだれ
- 9) 食べ物の飲み込み
- 10) 食事の動作
- 11) 書字
- 12) 自宅トイレ
- 13) シスキネジア
- 14) 起床時の状態

非運動症状 (Part2)

- 15) 寝つき
- 16) 睡眠時間
- 17) 日中の眠気
- 18) 就寝中の尿意
- 19) 夜間の手足のムズムズ感
- 20) 就寝中の問題
- 21) 便秘
- 22) 立ちくらみ
- 23) 発汗
- 24) 物忘れ
- 25) 幻覚
- 26) 憂鬱な気分
- 27) 意欲
- 28) 性的欲求
- 29) におい
- 30) 疲労感(だるさ)
- 31) 足のむくみ

*1)~12)については、ON-OFF時の質問項目がある

個別の上昇の理由 (N=10)

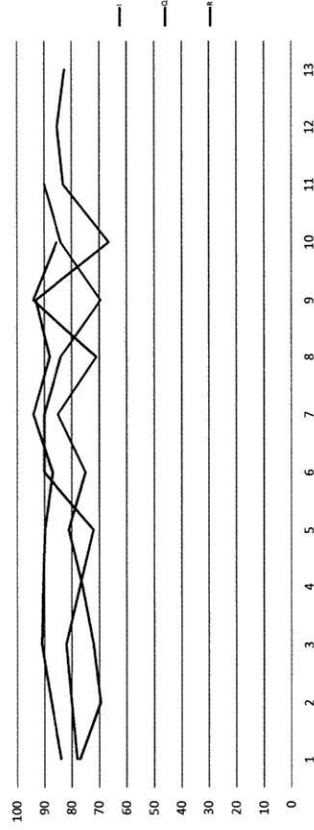
一部抜粋

氏名	性	上昇値	主な上昇の理由
A氏	M	△21.0	病気のことをあまり考えなくなかった、親族との関係良好
B氏	M	△35.0	症状が良くなる(腰)、友人に恵まれ釣りに行ける
C氏	M	△32.5	再就職も新築してローン返済に頑張っている
D氏	F	△19.5	夫に対する思い、関係が改善、地域の患者活動の拡大・充実
E氏	F	△17.7	新しい友人(患者仲間)が出来た、体調の維持
F氏	F	△16.5	体調の改善、車いす生活に慣れた
G氏	F	△22.5	趣味が充実、仕事うまくいっており収入も安定、体調も良い
H氏	F	△50.1	家族間のトラブルの解消、薬の効き安定、お金の問題なし
I氏	F	△54.5	夫の就職と収入、親との関係良好
J氏	F	△23.5	趣味(卓球)の充実、友人関係(患者会・昔からの充実)

上昇の原因:まとめ

- 症状の回復
- 失ったものに代わる何かを得る
 - ・再就職
 - ・友の会、友人関係、別の趣味など
 - ・夢、目標
- 家族問題の解決
 - ・家族との関係性、家族の健康
- 考え方の枠組みの変更
 - ・苦しいことにとらわれない
 - ・前向きに考える

中には、10年以上経過してもずっと高い値を維持している人もいる



高い値を維持している人の理由

- たとえ、症状は進行しても、
- 家族の支え
 - 社会との接点を維持する
他者との交流(友人や患者会など)
生きがいや趣味、仕事がある
 - ナラティブの書き替えができる
明るい、くじけない、前向き!

結論：QOLを高めるケアの方向性

(症状のコントロール以外に)

- 家族との相互理解
- 社会との接点を維持する
他者との交流(友人や患者会など)
生きがいや趣味、仕事がある
- ナラティブの書き替えができる
明るい、くじけない、前向き！

どのようにナラティブを書き換えるか

- オフの時には、何も考えない！
- あげびだけより(No233)より
 - ・病気を中心に考えない
 - ・悲観しない
 - ・今できることを続ける
 - ・体を動かす(全身運動・ストレッチ)
 - ・心も動かす(楽しいことをする、食べる・話す・歌う・笑う)
- 生きがい、夢、希望を持つ！

SEIQoL-DW から把握した「夢」や「希望」

- ある人は、「福祉住環境コーデイネーター」の資格を取ると張り切っていた。
- ある人は、「公認心理師・産業カウンセラー」の資格を取ると挑戦し続けていた。
- ある人は、スポーツが好きで「ボッチャ」その他様々な身障者系スポーツ大会で好成績を取ることに挑戦していた。
- ある人は、一度退職をしたものの「再就職をして自宅新築」の夢をかなえた。ローン返済のため、さらに仕事を頑張っていた。

SEIQoL-DW から把握した「夢」や「希望」

- 「地元の患者会のボウリング大会で優勝したい」
- 「患者会全国大会の卓球で優勝したい」
- 「PD世界大会に出席する(もちろん海外)」
- 「みんなで映画を作る(2023年上映決定)」
- 「闘病記を出版したい(この希望はかなり多い)」
- 「自分の作詞・作曲のCDを出したい」
- 「ラジオ番組をしたい」
- 「オルゴールコンサートを続けたい」
- 「自作の作品をもっと売りたい」
- 「英語の能力を生かす何かをしたい」
- 「自分の店の支店をもっと増やしたい」

SEIQoL-DWメリット

(1)簡便で、実用的である。面接し、すぐその場で実施できる。これは最大のメリットである。

(この方法の原法であるSEIQoL-JAでは、結果はより正確かもしれないが、その場ですぐには結果を出すことは出来ない)

(2)前回(昨年以前)の結果とすぐに比較ができ、対象者とその場で値の変動の原因などを話し合うことができる。

(3)対象者が毎回楽しみにしている。対象者とのコミュニケーションをより深めるトリガーとしてとても有効である。

SEIQoL-DW から把握した「夢」や「希望」

- ・ 「出来る限り今の仕事を継続したい」
- ・ 「子育てをしっかりしたい」
- ・ 「いつか結婚して出産したい」
- ・ 「夫と温泉旅行がしたい」
- ・ 「PDに合った下着や生理用品を開発したい」
- ・ 「大物を釣りたい」
- ・ 「出来る限り外出したい」
- ・ 「遠くの友人に会いたい」
- ・ 「もっとおいしい料理を作りたい」

実施上の工夫

- ・ 初対面(初回面接時)にはあえて実施しない
- ・ 5つのキューをどう引き出すか？
- ・ 5つのキューの領域、抽象度は？
家族、趣味、友人、など
- ・ インデックス値は人と比べるのではなく、前回の本人のものと比べる
- ・ 値の変動の理由は、患者自らに語っていただく。
その中から、QOL維持の方策を共に考えることができる

(4)パーキンソン病のようにゆっくりとした進行に合わせた長いスパンでのQOLの変化をみるためにも有効である

(5)この方法を用いたコミュニケーションそれぞれが、ナラティブの書き換えに向けた「ケアリング」になっている

SEIQoL-DWの結果から

- 値の変動の理由を対象者と一緒に考えることで、その原因と対処法を対象者自身に気づくことができる。
- 喪失体験は避けられない場合が多いが、対象者自身がそれにどう対処し、ナラティブの書き換えを行うかが、GOL維持の鍵となる。

