

「障害福祉サービスの在り方等に関する論点整理のためのワーキンググループ」ヒアリング資料

平成 27 年 1 月 30 日

一般社団法人日本筋ジストロフィー協会

代表理事 貝谷 久宣

筋ジストロフィーに対する福祉政策の現状と課題

〔はじめに〕

昨年春に日本筋ジストロフィー協会は第 51 回全国大会を迎えた。会員わずか 43 名から発足した「全国進行性筋萎縮症児親の会」の尽力により、昭和 39 年に厚生省（現厚生労働省）から「進行性筋萎縮症対策要綱」を発表されるに至った。

<http://www.jmda.or.jp/3/pdf3/h26-jmda-komakihankaigi-siryou-2.pdf>

その結果、筋ジストロフィー患者の救済措置として、他国には類を見ない「筋ジス病棟が、次々と整備されてきた。この病棟は、教育機関が隣接し、患者の生涯の療養の場となり現在まで多大な成果を上げてきた。当該の筋ジス病棟で行われている医療や生活の具体的な様子は、一般市民はおろか医療関係者にも熟知されず、この成果が活用されない事が懸念される共に、在宅で常時介護が必要な人にとっては、この「進行性筋萎縮症対策要綱」で網羅されなくて一般の障害福祉サービスの利用となっています。

2006年12月13日に国連で採択された障害者権利条約が採択されました。2014年1月20日に日本でも批准され2月19日発効しました。障害のある人もない人も同じ権利を持つことを基本としているこの国際条約は、憲法と法律の間に位置して、締結国はこの権利を完全に実現する道を確保し、促進することが義務付けられています。

〔現状と課題〕

少子・高齢化の時代を迎え、また **normalization** が採択され、筋ジストロフィーと云われる人達が、普通の小・中学校に通い、在宅療養を選択する患者の増加と、さらに現在の「医療費の削減」や「独立行政法人化した国立病院機構病院における経済面からの人員削減」、「自立支援法」などの時代のうねりの中から、筋ジストロフィーで療養生活している人達への支援のあり方が再検討されてきた。筋ジストロフィー医療は 50 周年を迎え、昨年 [第 1 回目の筋ジストロフィー医療研究会](#) が開催され多職種の筋ジス研究が継続されようとしています。

[独立行政法人国立病院機構の組織・業務全般の見直し案](#)には、長期療養患者の QOL の向上が明記されており、必ずしも他では実施されない、筋ジス等のセーフティネット分野と合わせて、在宅医療も推進して医療水準を向上するとされており、現在療養している人達(旧筋ジス病棟)の QOL 向上が、今以上に充実して切り捨てる事のない障害者総合福祉法となるように期待します。

【支援(サービス)体系について】

筋ジストロフィー等の筋疾患の多くの人達は、専門的医療の発達特に呼吸管理の進歩により、平均寿命が延び重度・高齢化が進み中でも、福祉制度の充実により、QOL 向上が図られ、自立した生活が実現して、さらに望む方も増えています。以前は 20 歳までと言われた人達が大学生を送り、社会進出しやすくなり、社会との関わりもたれる人達も増えてきています。

本題に入る前に、

「全国から NPPV でつながる愉快的仲間達」の冊子も紹介させていただきます。

この冊子の題名の裏には、ほとんど常時介護(重度訪問介護等)が必要な人達です。

「呼吸を使用しながらも、気管切開は嫌だと、自立した生活がしたいと一生懸命生きている私達の事を知ってください」が副題です。

この冊子は全国から 14 名の方が自分の呼吸器について問題があると、患者さん同士で情報を交換してよりよい生活を送りたいとの思いで集まり冊子が出来ています。

DMDは大変重篤な疾病ですけれども、DMDだけでなく、SMAの人協力、ミオパチー・ウールリッヒ筋ジス、福山型等様々な方達で、新難病法が良く判らないと云う事で「呼吸器(NPPV)使用していますが、こんな工夫をして生活をしている私達の事を判ってください」という気持ちが込められています。表紙の絵は油絵で、筋ジス病棟に入院しながら17年の間に12枚の絵を電動イーゼルにより使いコツコツと書き上げています。高大さんのマスクの個人輸入の事含めて、今後の福祉制度の問題提起もあります。

「気がつけば呼吸器利用者のフロントランナーに。」

私はデュシャンヌ型筋ジストロフィー。NPPVとの付き合いも22年目に入ろうとしている。これまでの道のりを振り返ってみよう。1991年、併設の養護学校高等部を卒業後、呼吸不全の状態が深刻となり、日中でも無意識に睡魔が襲っていた。頭も重たく感じ、集中力もない。実は気管切開をして人工呼吸器を付けなければいつ意識を失ってもおかしくない状態だったのだが、私は気管切開を拒否していたのだ。直接、看護師さんに話してはいないが、両親にはいつもその話をしていた気管切開をするなら死んだ方がいい」と。

そこで気管切開の必要がない「体外式陰圧人工呼吸器」があることを知った両親は、主治医に相談したところ、使ってみるようになった。「体外式陰圧人工呼吸器」は両親が購入してくれた。体幹の変形が強い私に効果が出るのか不安もあったが、とりあえず呼吸が改善された。当時は夜間のみ使用で日中のQOLが悪くなることはなかったが、夜間の体位交換ができないことが辛かった。病院として多分初めてとなる人工呼吸器を持つての自宅外泊も経験した(当時の自宅は網走市)。そして、呼吸管理への主治医の挑戦はここからスタートする。

1992年風邪を引いたことから呼吸器を使ってみるようになった。鼻マスクを着けることにさほど抵抗はなかったと記憶している。「体外式陰圧人工呼吸器」とは違って夜間の体位交換も自由にできてよく眠れるようになった。

1996年風邪をこじらせて肺炎を起こす。症状としては危険な状態だったが、理学療法士の排痰技術と、病院に導入されたばかりだったカフマシーンのおかげで命を落とすことなく今を生きている。日中の呼吸が辛くなって来たことから、人工呼吸器を電動車いすに搭載し、口パイプを使うようになった。

病院では第2号となる例で搭載に際しては理学療法士さん。看護師さんらがチームとして関わって実現した。

それらにより、最先端の生活を送る私は「東京大学先端科学技術研究センター中邑研究室」で病院に入院しながら仕事をしている。障害を持つ児童・生徒の進学や就労を支援する「DO-IT・JAPANプロジェクト」をおこなっており、他に筋ジストロフィーの人達も参加している。

毎週木曜日には Skype を通して研究室のミーティングにも参加している。かつて20歳まで生きられないと言われた私は現在41歳。私の今を支えてくれる全ての方に恩を返すとすれば、それは精一杯いきること。

全国各地の神経・筋疾患の患者に情報を伝えて、有意差な人生を過ごせる社会を目指して活動することだ。

日本筋ジストロフィー協会の会員の多くは、家族の高齢化や本人の重度化によりが抱える問題も多様化し、経済や急速な社会情勢の変化を要因とした相次ぐ制度変更など、私達が抱える問題の複雑さも加速させ「生きづらさ」や「やりづらさ」を生み出しています。地域により社会資源の福祉サービス・医療的ケア特に呼吸(在宅人工呼吸NPPVの普及)管理等が異なりと、新たな問題も生じ、単に重度訪問介護だけでは対応出来ない事も多く発生している事実も多いと思います。

法的裏付けのある、重度訪問介護の発展的継承により、寝たきりを予防し気管切開・胃瘻を回避し、リハビリテーションや療養の専門性を担保した福祉サービスでなければなりません。筋ジストロフィーの人達はセーフティネットにより、機構病院等に入所となる事がままありますが、その様な“生きづらい”時間が少ない終末でありたいです。

四六時中ベッド上で病気の進行を待つだけの生活でなく、以前の様に病棟にいらながらも社会参加が出来る福祉サービス制度にして下さい。

**【常時介護を要する障害者等に対する支援、障害者等の移動の支援、
障害者の就労の支援その他の障害福祉サービスの在り方】**について

●これらの実現の為には施設や事業所が安定的な運営できるように固定報酬（安定な運営ができる報酬体系

●介護職員のスキルアップと処遇改善（痰の吸引等の医療ケアができるように必要な研修と法的整備、及び安定的な生活ができる様に処遇改善をお願いします）

●今、地方では、介助ヘルパーの人手不足は深刻です。経営上の理由でサービスエリアの縮小や、呼吸器利用の人達に消極的な動きすらあるといます。しかし、普通に生きたいと願う当事者や家族から見ると、非常に残念でなりません。

この呼吸器での経験は、医療面での拡がりをもたらすだけでなく、障がい福祉のあり方にも一考を投げかけるのではないのでしょうか。

命の重みを口にされる現代社会だからこそ、命に関わる障害福祉サービスを底上げし、社会の問題として共に考えていただける様にお願いします。

【障害支援区分の認定を含めた支給決定の在り方】について

私達を取り巻く環境は常に、福祉と医療が一つになり支えられています。

障害支援区分の認定では、単に呼吸器使用するかしないかと、気管切開であるかの基準により、認定することだけでなく

●一定の区分（例えば区分5・6）で前出のPA制度の適用等可能にし、どんなに障害があっても働ける環境を作ってください（短時間労働、在宅就労、就労支援）

●通勤や通学の為、また入院中の患者にも移動支援やコミュニケーション支援が使える様にして下さい。

現在スタートしている相談支援事業との整合性、（障害福祉サービスの利用を組み立て促進して自立支援を目指す）とりながら支給決定を検討しては如何か。

一例ですが、一時気管切開で重度訪問介護（程度区分6・支給時間330時間）では不足でしたが、NPPVに変更により程度区分は変更ありませんが半分の支給時間で足りて、仕事も出来ます、社会参加も可能になりました事を付け加えさせていただきます。

【障害者の意思決定支援の在り方、成年後見制度については一部割愛致します】

筋ジストロフィーに限れば、気管切開で発声が出来ない事に問題があります。

入院中の介護員の派遣（気管切開患者とコミュニケーションをとるため、慣れているヘルパーの派遣）及び、意思伝達装置機材は進歩していますので、PA制度と合わせ柔軟な地域支援事業に該当出来る様に制度を組み替えて下さい。

【高齢の障害者に対する支援】について

現実に今まで、受けていた福祉サービスを65歳を過ぎる事により同じサービスを求め様とすると、金額的に17万余りの自己負担になる様な事があります。時間的にも長時間(2時間を超える)と介護保険では対応出来ないのも、サービス提供する事業所は介護職員の増員が出来ずに深刻な問題が発生しています。

- シームレスな支援を小児から成人へ、また65歳からでも必要なサービスを選択できるようにして下さい。

【今後の目標に向かってと筋ジストロフィー】

難病対策要綱が42年ぶりに改訂され、新難病法が昨年5月に国会を通過して成立しました。難病法の改正(難病の患者に対する医療等に関する法律)により、障害福祉の分野から難病対策としての重きを変えようとしています。

今を生き病棟での療養者からは、「人工呼吸器使用者の自己負担金だけに焦点が当てられて、患者の生活がおろそかになることがないようにお願いします。」との声もある事を伝えたいと思います。

日本の筋ジストロフィー等の筋疾患には、5つの患者会が存在して、病気の発症遺伝子が同定されているものは、30タイプもあります。

アメリカでは昨年9月26日、**MD Care Act (筋ジス治療に関する法律)** 改定にオバマ大統領の署名がなされた。

この法律には、十分なサービスを受けていない地域社会における当該疾患の影響調査、さまざまな種類の筋ジストロフィーの患者に自立生活資源および支援を提供することの成本効率性を実証するための医療経済性研究、ならびにさまざまな種類の筋ジストロフィーを患う成人のための最適な臨床的ケア介入を決定するための調査を含むとされています。

筋ジストロフィーは数多い希少筋疾患です。アメリカMDA(筋ジス協会)にはトップに80余の病名があり、筋ジストロフィー全病型9つの型について、データの収集研究、研究費の増額と同時に、とくに心臓や呼吸について研究を強化するとのことです。

特に配慮・留意して欲しいのは、神経筋疾患は、障害と病気が常に同時進行しているため、その2つの側面からの視点での障害福祉サービスが必要です。また、今回常時介護が必要人の日常生活及び社会生活を総合的に支援とありますが、現在入所(旧筋ジス病棟)の人達については、検討論議の中に無い様なので障害福祉サービスの在り方等に関する論点整理においても、2000名余の人達の事含めて、確実に論議していただきたいと思います。

※参考資料を添付及びリンクを貼っていますのでご覧頂く様にお願い致します。

「[MD-CARE 法](#)」で http://mda.org/advocacy/md_care_act 9つに分類され、以下の課題をもって、公衆衛生法が昨年改定されています。 ※日本も同じ課題が有る。

対象疾患

1. デュシェンヌ型
2. ベッカー型
3. 肢帯型
4. 先天性
5. 顔面肩甲上腕型
6. 筋強直性
7. 眼球咽頭型
8. 脛骨型
9. エメリ・ドレフュス型を含む

各形態の筋ジストロフィー症

[アメリカの筋ジス協会 MDA](#) には 90 タイプ余りの <http://mda.org/disease>

<http://mda.org/>

筋疾患が列挙されています。

- (1) 小児および成人に見られるデュシェンヌ型以外の筋ジストロフィー症の形態としては、ベッカー型、肢帯型、先天性、顔面肩甲上腕型、筋強直性、眼球咽頭型、脛骨型、エメリ・ドレフュス型の各筋ジストロフィー症が存在する。
- (2) 筋ジストロフィー症は、いずれも**顕著な進行性や深刻な症状**などから、世界中の何万人もの小児や成人に**壊滅的な影響**を及ぼし、この疾病を持つ人々に**深刻な身体的経済的負担**を強いている。
- (3) 筋ジストロフィー症は、この困難な症状を経験しそれにより**障害を抱える個人**だけではなく、**家族および介護人も含む人々の生活**に甚大な影響を及ぼしている。
- (4) この疾病の治療法の開発は、近年の研究の進展により現実的であるものの、遺伝子治療およびその他の治療法のための高価な投資および**社会基盤**が必要となると考えられる。
- (5) **神経筋研究の分野では、資質を備えた研究者**が不足している。
- (6) 多くの家庭医や健康管理の専門家は、この疾病を可能な限り早期に発見し適切に診断するための知識と社会資源に欠けていることから、**発見されずまたは誤診により症状の進行を悪化**させている場合もある。
- (7) 筋ジストロフィー症の研究における臨床的に意義のある研究結果について、**基礎科学から実務へ応用する効果的な仕組み**が必要である。
- (8) この深刻な疾患に関し、**全米(日本)の一般の人々および健康管理と社会を啓蒙**することが何よりも重要であり、これはいかなる側面においても一般市民の関心であり、かつ全ての**地域社会の利益**となるものである。