

トランスサイレチン型家族性アミロイド ポリニューロパチー*の患者さんをご 自宅ですupportされている方へ

監修: 柊中 智恵子 先生

熊本大学大学院生命科学研究部
環境社会医学部門看護学分野 准教授

*「遺伝性ATTR (ATTRv) アミロイドーシス」、
「FAP (Familial Amyloid Polyneuropathy)」
とも呼ばれています。

 Alylam®
PHARMACEUTICALS

目次

はじめに	3
介護者とは?	4
介護の実態	6
トランスサイレチン型家族性アミロイド ポリニューロパチーにみられる主な症状と対応法	8
自分自身を大切にする	12
周りの人やサービスを頼る	14

はじめに

この冊子は、トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー*の患者さんをご自宅でサポートされている方のために、知っておいていただきたい情報をまとめたものです。

在宅で大切な人のサポートをしている方の中には、何かしらの悩みや不安を持たれている方もいらっしゃるのではないのでしょうか? 大切な人をサポートし続けるためには、介護者ご自身の健康や日常生活を大切にすて、悩みや不安があれば、それを一人で抱え込まないことが肝心です。

よりよいサポートを長く続けるためにも、介護の専門家に相談したり、積極的に支援やサービスを利用したりすることもぜひ検討してみてください。

この冊子が、みなさまの日頃のサポートの一助となれば幸いです。

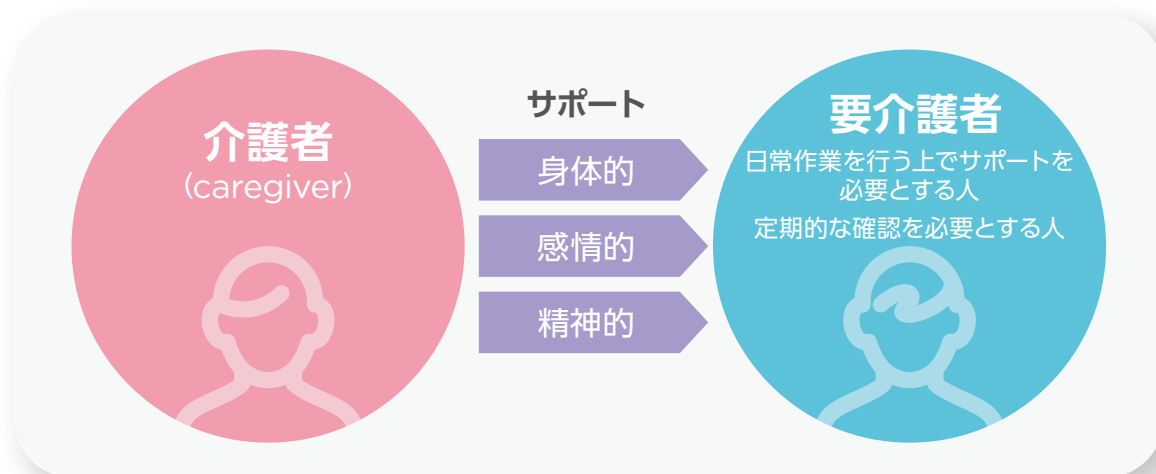
*「遺伝性ATTR (ATTRv) アミロイドーシス」、「FAP (Familial Amyloid Polyneuropathy)」とも呼ばれています。



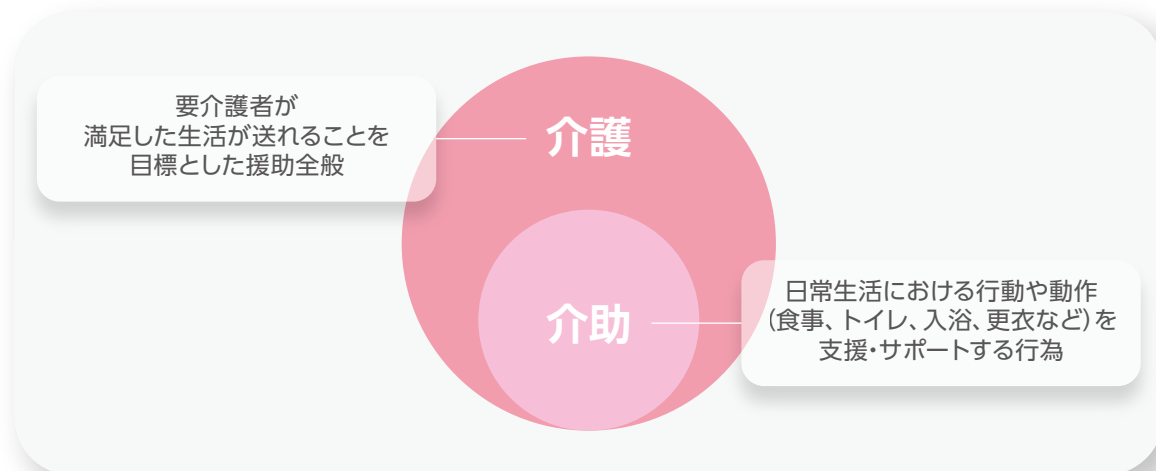
介護者とは？

● 介護者の定義

介護者とは、要介護者(日常作業を行う上でサポートを必要とする人または定期的な確認を必要とする人)が少しでも快適な生活を送ることができるように、身体的・感情的・精神的なサポートを行うすべての人(caregiver)のことです。



「介護」は、要介護者が満足した生活が送れることを目標とした援助全般のことを指すのに対し、「介助」は、要介護者の日常生活における行動や動作(食事、トイレ、入浴、更衣など)を支援・サポートする行為のことです。すなわち、「介護」という大きな枠組みの中に「介助」があると考えられます。



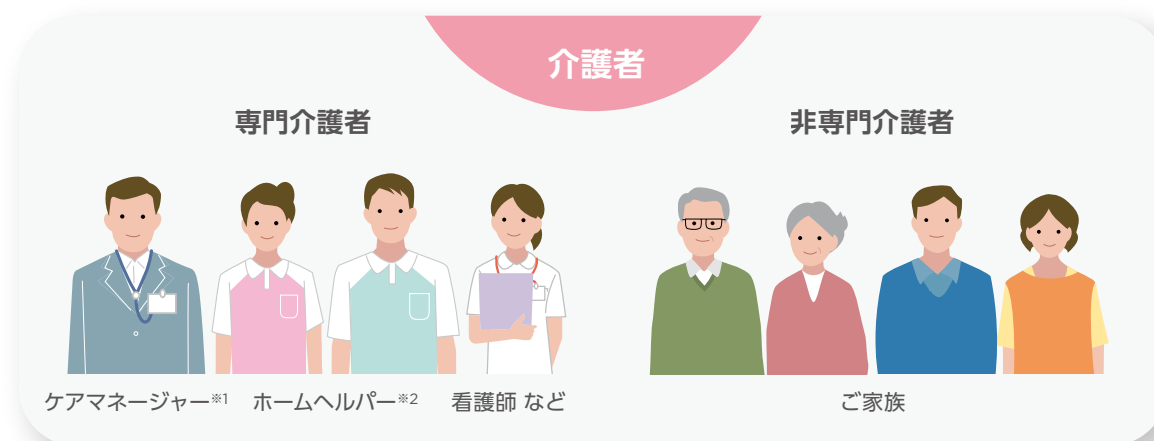
● 専門介護者と非専門介護者の違い

介護者は、「専門介護者」と「非専門介護者」に大きく分けることができます。

専門的な介護者には、看護師など看護の資格を持っている専門家とケアマネージャー^{※1}やホームヘルパー^{※2}など、介護専門の資格を持っている人がいます。要介護者だけでなく、それをサポートしている方にも支援やアドバイスを提供してくれる専門家のことです。一方、非専門介護者は、その多くが要介護者のご家族です。

要介護者がより快適な生活を送るためには、専門介護者による専門的な知識だけでなく、非専門介護者による精神的サポートや、要介護者の性格や嗜好などの個人的な情報を専門介護者と共有することがとても大切です。

この冊子では、トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーの患者さんをご自宅でごサポートされているご家族(非専門介護者)を「介護者」と呼ぶことにします。



※1 介護を必要とする方が介護保険サービスを受けられるように、ケアプラン(サービス計画書)の作成やサービス事業者との調整を行う、介護に関するスペシャリスト(様々な職種の人になっています)。

※2 自宅で暮らす要介護者の日常生活の援助を行う介護スタッフ。

● 介護者の役割

介護者は、要介護者の日常生活にかかわるサポートだけでなく、専門家(専門介護者、医療専門家など)との関係構築や様々な行政手続き業務のサポートなども担います。

そして、そのサポートの内容は時間の経過とともに変化します。かつては時折で大丈夫だったものが、毎日のサポートが必要になったりすると、介護者にとってはご自身の日常生活や社会活動を脅かすほどの大きな役割を担うことになりかねません。「わたしの役割はここまで」とご自身でサポートの限度を設定して、その限度を超えた場合は、専門家に助けを求めることが大切です。

介護の実態

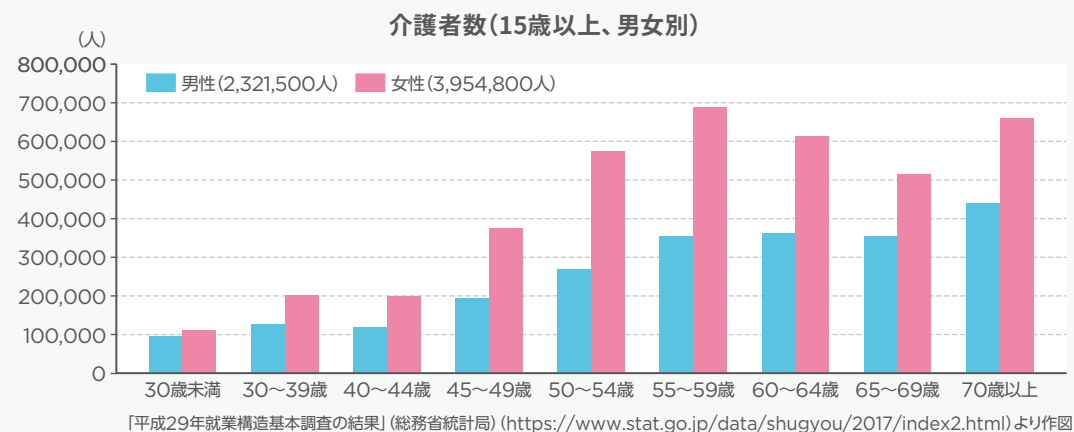
以前に比べると、様々な制度や専門介護者によるサポート体制が整い、介護の環境は大きく変化しました。しかし、これらが介護のすべての側面に対応しているわけではなく、要介護者の最も身近な存在である家族によるサポートはとても重要です。

いくつかのデータから、介護の実態をみてみましょう。

● 日本における介護者数は約628万人

日本では約628万人が介護に携わっています*。介護者の性別は、年齢を問わず、男性よりも女性が多いのが現状です。

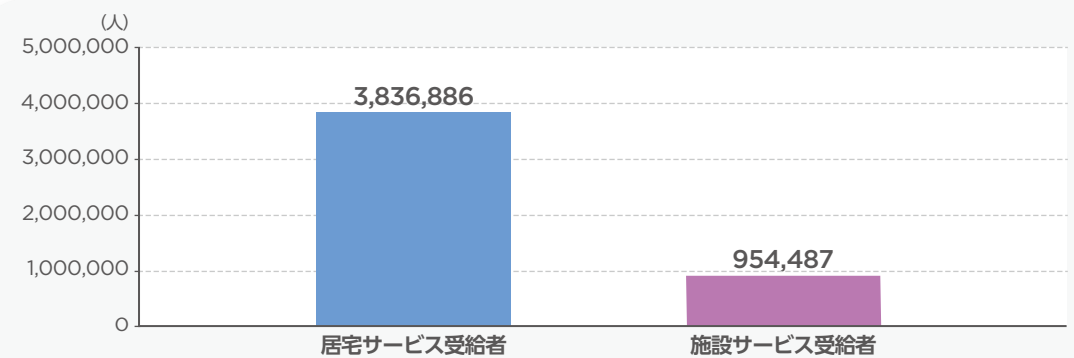
※15歳以上で、日常生活における入浴・着替え・トイレ・移動・食事などの際に何らかの手助けをしている人で、介護保険制度で要介護認定を受けていない人や、自宅外にいる家族の介護も含まれます。



● 在宅で介護を受けた人は約384万人

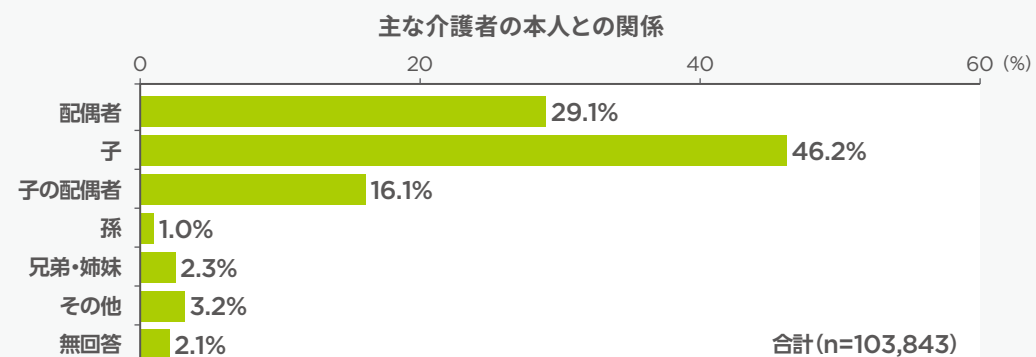
在宅で要介護者向けのサービスを受けた人は約384万人であるのに対して、施設に入所してサービスを受けた人は約95万人であり、在宅で介護を受けた人が多いのが現状です。

(令和2年6月時点)



● 介護者の約5割が「子」、約3割が「配偶者」

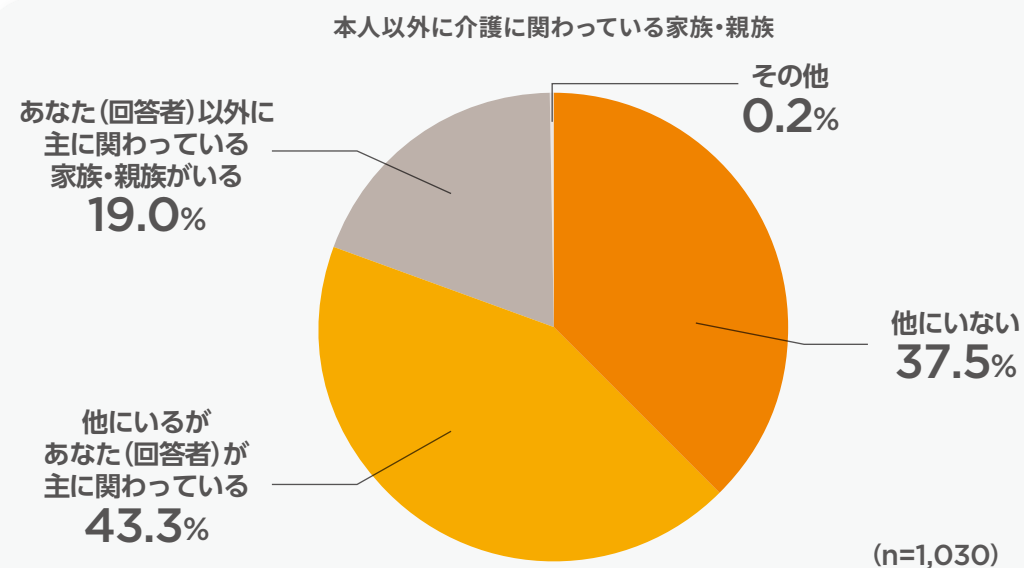
在宅における主な介護者と要介護者との関係は「子」が最も多く46.2%であり、ついで「配偶者」29.1%となっています。



【在宅介護実態調査の集計結果 平成29年9月(全国集計版)】(厚生労働省) (<https://www.mhlw.go.jp/stf/shingi2/0000154928.html>)

● ほぼひとりで介護をしている人が全体の8割以上

「あなた以外に介護に関わっている家族や親族がいるか」の問いに対し、「他にいない」が37.5%、「他にいるが回答者が主に関わっている」が43.3%で、回答者自身が主たる介護者であるケースが全体の8割以上を占めています。



【介護に取り組む家族の支援に資する民間サービスの普及・促進に関する調査研究事業平成29年3月 株式会社日本総合研究所 報告書】(厚生労働省) (https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-12300000-Roukenkyoku/114_nihonnsoukenn.pdf)

トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロ パチーにみられる 主な症状と対応法

トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーでは、体の各部位に張り巡らされた神経をはじめ、心臓、消化管など様々な部位にアミロイドがたまってしまふことで、手足のしびれや感覚の異常、立ちくらみ、下痢・便秘など、日常生活に影響を及ぼす様々な症状があらわれます。

介護が必要な患者さんが少しでも快適な生活を送ることができるように、この病気にみられる代表的な症状について、在宅でサポートを行う方に知っておいていただきたい主な対応法を紹介します。

● しびれ感

手足の神経が障害されることであられる症状です。しびれは患者さんの生活の質に大きな影響を与える症状です。まずはしびれの訴えを聞き入れ、患者さんのつらい気持ちに共感することが大切です。

手足にしびれなどの異常な感覚があったり、動かしにくかったりすると、転倒しやすくなります。転倒によるケガを防ぐために、足元にものを置かない、家の中で大きな段差のあるところは段差が小さくなるように調整するなど、工夫してみましょう。



● めまいや立ちくらみ

神経の中で内臓の働きや血圧などを調整してくれるのが「自律神経」です。自律神経が障害されると血圧の調節がうまくできなくなり、ベッドから起き上がったときや、椅子から立ち上がったときなどに、めまいや立ちくらみを起こしやすくなります（起立性低血圧きりつせいていけつあつといいます）。

寝ている状態から起き上がってすぐにトイレにいくと、起立性低血圧を起こして転倒する危険性があるため、急に起き上がらないで余裕をもって行動するように患者さんに伝えておくことが大切です。



● 温度や痛みを感じにくい

手足の神経が障害されて働きが悪くなると、温度や痛みを感じにくくなります。気づかないうちに、やけどやケガをしてしまうことがあるので、以下のことに注意してサポートするようにしましょう。

- ・ 温風ヒーターやこたつの電熱線に足や手を近づけ過ぎていないか
- ・ 電気あんかや湯たんぽなど局所を温めるものは使用しない
- ・ 手足に傷ややけどの跡がないか、定期的にチェックする



● 下痢・便秘

自律神経が障害されると、胃腸の働きが乱れて、下痢や便秘になることがあります。下痢と便秘は数日単位または数ヶ月単位で起こることが多く、患者さんの排泄パターンをしっかりと把握することが重要になります。また、食事の内容や回数を見直すことで改善することもあります。

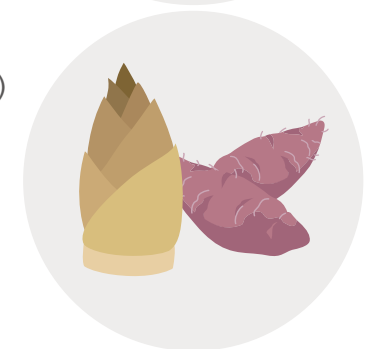
日常生活に支障をきたすほどのひどい下痢や便秘がある場合は、薬による治療が必要なこともあるので、担当医に相談してみましょう。

【下痢をコントロールするためのヒント】

- ・ 脂質を多く含む食品や乳製品を食べ過ぎないように注意する
- ・ 食事の一回量を減らし、回数を増やす など

【便秘をコントロールするためのヒント】

- ・ 食物繊維を多く含む食品（たけのこ、イモ類、こんにゃくなど）を積極的に摂る
- ・ 無理のない範囲で軽い運動を取り入れる（体を動かすと血流がよくなり、腸の働きが活発になります）など



● 食欲低下

自律神経が障害されると、吐き気を感じたり、実際に吐いてしまう症状があらわれ、思うように食事ができなったり、食欲が低下したりすることがあります。また、唾液の分泌が減少してパサついた食べ物(パンなど)が飲み込みにくくなったりするケースもあります。

食欲がないときは、無理に食べさせようとせず、何であれば食べられるのか、患者さんと具体的に確認しておくことが大切です。

【食欲低下をコントロールするためのヒント】

- ・ゼリー状の高カロリー栄養補助食品を利用して栄養を補う
- ・飲み込みにくいときは、スープや汁物と一緒に食べる
- ・一度にたくさん食べられないときは、1日5～6回に分けて食べる



● よく眠れない

自律神経が障害されると、背中が痛くてよく眠れない、寝汗がひどくて途中で目が覚めてしまうなど、睡眠にも影響することがあります。

以下のような対策の中から、患者さんに合ったものを取り入れてみましょう。

- ・部屋の温度や湿度を快適に保つ
- ・パジャマは、しめつけの少ない、肌触りのよいものにする



● 唾液が出にくい

この病気では、唾液が出にくくなることがあります。唾液の分泌量が少なくなると、口の中が乾燥する、食べ物をかみにくい、味を感じにくいなどの不快感があらわれたり、細菌が繁殖して虫歯になりやすくなったりします。

以下のことに注意して、日ごろから口腔ケアを行うようにサポートしましょう。

- ・歯磨きやうがいなどで、口の中を清潔にするように心がける
- ・食事のときは、よくかんで、ゆっくり食べてもらう など



自分自身を大切にする

介護者が、介護を必要とする患者さんを守るために頑張り過ぎたり、自分の感情を抑え込んだりすると、自身の健康を害したり、精神的なストレスが生じて、患者さんはもちろん、看護師（訪問看護師など）、ケアマネージャーやホームヘルパーといった専門介護者とのコミュニケーションが困難になる可能性があります。

介護者が最善のサポートを続けるためには、サポートする範囲（自分の限界）を設定し、自分自身を大切にすることが何よりも重要です。

● 自分自身の生活と健康を守る

病気や自分の体を自分の思うように動かさない方を介護・介助することは、人として成長する豊かな経験になる可能性があります。しかし、介護者の人生が後回しになってしまうこともあります。

日々のサポートにおいて、身体的に疲れ果てていたり、精神的に大きなストレスを感じたりしている場合は、大切な人を笑顔でサポートすることが難しくなります。大切な人を長く支え続けていくためにも、自分自身も大切にすることがとても重要です。

時には、自分の時間をとり、息抜きをしてみましょう。そして、自分の健康を何よりも大切に、社会活動を維持するように心がけることが大切です。



● 自分の限界を設定する

大切な人の日々のサポートは、介護者にとって大きな労力を費やし、生活の質に影響を及ぼすことがあります。そのような状態のままサポートを続けると、ストレスがたまり、介護者自身の健康に悪影響を及ぼす可能性があります。

大切な人を支え続けるためには、頑張り過ぎないように自身でサポートの限度を設定して、できる範囲内で精力を注ぐことが大切です。



● 一人で抱え込まないことが大切

自分一人では解決できない問題や状況に直面したとき、「こんな問題で助けを求めるのは周囲の人に迷惑をかけるのでは?」、「思いやりが足りないと思われるのでは?」などと考えてしまい、誰にも相談せずに苦しんでいる人は少なくありません。

しかし、ネガティブな感情を持つことは、介護者自身がよいサポートができないことを意味するわけではありません。そのような自分の感情を受け入れて、周囲の人に自分の悩みや不安を打ち明け、家族に助けを求めること、また、看護師（訪問看護師など）、ケアマネージャーなどの専門介護者やかかりつけ医に相談して助けてもらうことが最善の方法です。

介護者自身を支援してくれる人たちに協力してもらえば、介護が必要な患者さんへのよりよいサポートが可能になります。



周りの人やサービスを頼る

介護が必要な患者さんのサポートについて、「絶対に自分がしないとイケない」と思い込んでいませんか？

よりよいサポートを続けるためには、自分一人で完璧な介護をしようとせず、周囲の人に助けを求めてもよいのです。一人で悩んで抱え込まず、専門介護者などのプロの手を借りたり、様々なサービスを利用したりしてみましょう。

● 専門機関へ相談する

介護に関する相談は、お住まいの地区の地域包括支援センターや市区町村の専門窓口などで受け付けています。

地域包括支援センターでは、介護保険サービスを利用したい人の相談を受け付けているほか、実際の申請にあたってのサポートも行っています。どこにあるのかは、市区町村の介護保険担当窓口にお問い合わせるとよいでしょう。また、市区町村のWebサイトでも探すことができます。

● 介護保険サービスを利用する

介護保険制度は、介護が必要になった方とその家族を社会全体で支えるしくみです。65歳以上の方で、介護保険の支給限度額内であれば、様々な介護サービスを1～3割負担で受けることができます。介護保険サービスの利用を開始するためには、お住まいの市区町村に要介護認定を申請して要支援1～2、要介護1～5のいずれかの認定を受ける必要があります。

日々のサポートの一部を専門のヘルパーに任せることができれば、自分の時間が持てたりストレス解消になったりなど介護者にも大きなメリットがあります。

厚生労働省の「介護サービス情報公表システム」では、全国約21万カ所の介護サービス事業所の情報が検索・閲覧できます。

介護保険で受けられるサービス



介護サービス情報公表システム <https://www.kaigokensaku.mhlw.go.jp/>

● 障害福祉サービスを利用する

トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーは指定難病に指定されているため、その患者さんは、障害者手帳^{*}の取得の有無にかかわらず、市区町村の障害程度区分の認定や支給決定などの手続きを経て、必要と認められた障害福祉サービス(居宅介護など)を受けることができます。

申請手続きは、お住まいの市区町村の担当窓口(障害福祉課など)や障害相談支援事業者で行います。各担当窓口にご相談してみましょう。

※トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーの症状が進み、体を思うように動かすことが困難になり、身体障害者福祉法で定める基準に該当する方は、身体障害者手帳の交付を申請することができます。

● 難病・遺伝に関する悩みは専門家に

トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーは、指定難病に指定されている遺伝性疾患です。より専門的な専門家があなたを助けてくれます。

<難病相談支援センター>

難病相談支援センターは、難病の患者さんやそのご家族などからの相談に応じて、必要な情報の提供や助言などを行ってくれる施設として、都道府県および指定都市に設置されています。難病の方に特有な悩みにも対応できる専門スタッフがいるので、不安や疑問、知りたい情報などがあれば積極的に相談してみましょう。

各地域の難病相談支援センターは、難病情報センターのホームページで検索することができます。

難病情報センター <https://www.nanbyou.or.jp/>

<認定遺伝カウンセラー[®]>

認定遺伝カウンセラー[®]は、遺伝や遺伝子に関する問題や不安を抱えている患者さんやそのご家族に対して、医学や社会の支援体勢などを含む様々な情報提供や、心理的・社会的な援助をしてくれる専門家です。

遺伝カウンセリングを行っている施設は、全国遺伝子医療部門連絡会議のホームページにある「遺伝子医療実施施設検索システム」から調べることができます。

全国遺伝子医療部門連絡会議 <http://www.idenshiiryoubumon.org/>



<相談窓口リスト>

大切な人のサポートについて相談できる人や施設・機関を予め探しておく、いざというときに役立ちます。

相談窓口の連絡先や担当者名を書き留めておきましょう。

相談窓口	連絡先	担当者
病院の医療相談		
市区町村の介護保険課		
地域包括支援センター		
近隣の介護サービス事業所		
難病相談支援センター		
保健所		
遺伝相談外来		


the
BRIDGE[®]
むすぶ想い、つなぐ願い



「the BRIDGE」のご紹介 遺伝性ATTRアミロイドーシス患者さんと ご家族のためのWebサイト

「the BRIDGE」では、患者さんとそのご家族が少しでも前向きに日々の生活を過ごせるよう、病気の解説だけでなく、患者さんのリアルな声や医療関係者からのアドバイス、患者さんご自身が日常生活でできる工夫などを紹介しています。ぜひ、ご覧ください。



◀アクセスはこちらから
<https://hattribridge.jp>