

家族性アミロイドーシス患者の看護の実際

— 嘔気を訴え続けるH氏の看護 —

南7階病棟 発表者 唐木田 裕 子

丸 山 ひさみ・有 賀 通 孔・安 田 敦 子・滝 沢 多美子
上 条 光 子・竹 内 夏 海・丸 山 多美子・渡 辺 敬 子
大 曾 契 子・滝 沢 信 子・唐 沢 信 子・下 条 美 芳
土 橋 玲 子・塩 原 泰 代

研究期間 S55年1月10日からS55年4月10日

はじめに

家族性アミロイドーシスは、世界でも珍しい疾患で、神経内科学の発展とともに注目されてきたが、その治療法については、今だに解明されていない。当科においてもこの7年間に、18人の入院患者があり、また外来通院する患者は図1のグラフを見るように、年々増加する傾向をたどっている。本疾患はアミロイドの沈着により、様々な症状が表われるが、今回はその中でも特に強い嘔気と、そのために食事摂取が思うようにできない患者を、看護する機会を得たので、こゝに発表する。

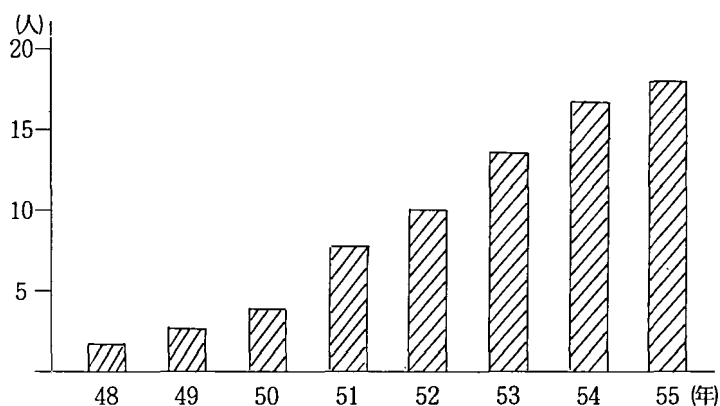


図1 アミロイド疾患患者の外来通院数

病態生理

資料1.を御覧下さい。

患者紹介及びに病歴概略

患者 ○川○き○ 年令47才 女性

病歴概略は、資料2を御覧ください。家族歴では、図2を見るように、祖父、叔父、父、従兄、本症の第1子に発症がみられる。

現症状

①運動機能……ほとんど残存しておらず、ほぼ全介助が必要である。

②感覚機能……温冷感覚消失し、痛覚がわずか残存している。

視力は、日常生活に支障はないが、新聞、雑誌の細かい字は、眼が疲れると読みたがらない。(両眼視力0.8)聴力正常。

③循環機能……循環不全あり，手背足背に浮腫あり。

④排 泄……排尿障害あり，尿意あるが自尿なし。これに対し，1日4回の導尿施行。尿混濁みられるが，尿路感染なし。

排便は3～4日に1回の排便にて，硬便中等量排泄あり。不定期の周期で下痢することもある。

⑤食 事……1日中嘔気が持続しているため嘔気の軽い時に看護側が勧め，全介助にてやっとなり摂取しているような状態である。

⑥睡 眠……鎮痛剤使用后，2～3時間良眠できるのみ。

嘔気は，日内変動もあり，嘔気があるが会話可能な時，会話も殆どできず鎮痛剤の使用をこなし，感情失禁みられる時と，様々である。また嘔吐反射が消失しているため，嘔吐はない。以上のように，様々な症状が表われている症例だが，特に嘔気が強く，そのために食事摂取できないという患者の最大の苦痛を中心に，看護計画を立て実施評価してみた。

看護援助の実際

看護計画	実施・評価	考 察
<p>1. 気分転換を図ることにより，嘔気の軽減につとめる</p> <ul style="list-style-type: none"> ・新聞の記事，ニュースの紹介 ・ラジオを聞くよう勧める。 ・散歩の奨励 	<ul style="list-style-type: none"> ・訪室時や処置の際に，その日のニュースや世間話をし，社会の関心を失なわないようにつとめた。 ラジオ等を聞いてみるように勧めると，家人に扱い方の簡単なラジオカセットを持って来てもらい娘さんと一緒に，娘さんの好きな音楽を聞いている姿が見うけられる様になった。 ・比較的気分の良い日を見はからい散歩を勧めると，病院周辺の散策に応じ，又，他室を訪問し他患と会話する姿も見うけられた。 ・シーツ交換の際，車椅子に座ってもらい窓外の景色を見てもらうことができた。 ・現在，ベット上のリハビリ運動を実施しているが，散歩，気分転換もかね，理学療法部までおとり，リハビリ運動をしてもらうこともあった。 	<ul style="list-style-type: none"> ・病気にばかり執着する毎日の生活の中で，ラジオを聞いたり，会話を持つことにより，一時的にはあったが嘔気を紛らすことができた。 ・散歩は本人の希望ではなく，看護側から気分転換にと勧めたことであったが，かえって患者に疲労を与え，疲労により嘔気を強くさせたこともあり反省する必要がある。気分不快の折には，再三のことばかりよりも静かな環境をつくることが望ましいことがわかった。
<p>2. 嘔気を訴えた時のプロセスレコードの検討</p>	<p>昭和55年3月14日～昭和55年3月21日までプロセスレコードをとり，次の様な結果が得られた。以下プロセスレコードの抜粋より，家人も鎮痛剤は常用してはいけない薬であることを理解し，患者にマッサージ，指圧などを施行し，注射時間の延長に協力してくれたことがわかる。</p>	<ul style="list-style-type: none"> ・長期の闘病生活の中で，家族全員が患者のことを思う気持ちに支えられ，患者の闘病意欲も失なわれずに来れたことがわかった。 ・娘の成長，娘の面会が母親としての自覚を促し，患者の精

<p>3. 鎮痛剤の減量につとめる。</p>	<p>・プロセスレコード参照（資料3）</p>	<p>神的支えとなっていることがうかがえた。</p>
<p>・注射使用量のチェック</p>	<p>過去3年間にわたってプリンペラン、ホリゾン、コントミン、ブスコパン、硫酸アトロピン、10%フェノバル、ペンタジン、クリスピン1号、2号、ソセゴン、セファランチンの注射が使用されたが、ソセゴン以外は嘔気をとめられないことがわかっている。</p>	<p>・嘔気の訴え方、自制範囲もその日の精神状態に大きく影響されていると考えられる。</p>
	<p>昭和53年9月1日にソセゴン15mg静注したのが最初であり、同年12月にはペンタジン1Aを毎日筋注するようになる。</p> <p>昭和54年2月は、ソセゴン15mgの筋注と、ホリゾン10mgを併用使用した。一番多い時は、昭和54年10月頃で、1日ソセゴン30mgの筋注、ホリゾン10mgの静注も使用していた。現在は日中はソセゴン10mgを単独、夜間はソセゴン10mg、ホリゾン5mgを、併用使用している。また嘔気の種類により、ソセゴン、ホリゾンの併用使用を考慮している。その結果、1日平均ソセゴン20mg、ホリゾン5mgにおさえることができた。</p>	
<p>・嘔気程度の把握</p>	<p>a. 嘔気はあるが何とか自制可能。 ……頻回に部屋を訪室、気分転換をはかる話しをそらす。</p> <p>b. 嘔気あり、会話できない。 ……背部マッサージ、指圧、体位の工夫。</p> <p>c. 嘔気強く、口の中に指を入れている。 ……医師に上申、点滴注射の指示を受ける。</p> <p>d. 「注射してほしい」と、感情失禁あり。 ……指示どおり注射施行。</p>	<p>・嘔気程度の分類をすることにより、患者の症状をよりの確に把握することができた。</p>
<p>・薬効時間のチェック</p>	<p>・平均的薬効時間は、10時間である。注射後、3～4時間すると嘔気が軽くなり、食事摂取できる状態となることがわかった。</p> <p>・薬効時間は最低6時間、長く効くとき</p>	<p>・患者自身、薬効時間を把握しており、10時間以内に嘔気が出現しても、自ら我慢してみようという意欲が出て来た。</p>

<ul style="list-style-type: none"> • 注射方法の選択 	<p>は、なんとか患者が我慢して24時間持続することがある。</p> <ul style="list-style-type: none"> • 注射方法も筋肉、皮下と試みたが、皮下注射の場合は、完全に吐気をとめることができないと訴えがあり、薬効時間について大差は認められなかった。 • 注射の長期連用により、筋肉硬結も認められ、温湿布、マッサージの施行、また注射部位の選択に留意した。 	<ul style="list-style-type: none"> • 注射部位を変えたり、マッサージなどを行うことにより、現在も筋注の部位が保持されている。
<ul style="list-style-type: none"> • 副作用のチェック 	<ul style="list-style-type: none"> • 発汗、頭痛、一過性のめまい、脱力、徐脈、また精神症状としての感情失禁も現れた。（血圧の下降は認められない。） • 鎮痛剤（ソセゴン）の使用以外には吐気はとめられないとの訴えもあり、薬に対する依存性もあらわれている。 	<ul style="list-style-type: none"> • 徐脈に対して、心臓のアミロイド物質の沈着によりおこる房室ブロックもあるため、特に注意していく必要がある。
<p>4. 食事の増量につとめる。</p> <ul style="list-style-type: none"> • 食事摂取量の現状把握 • 嗜好調査、及びに食事介助方法の検討 	<ul style="list-style-type: none"> • 栄養士と相談し、食品別の Cal 配分を聞き、1日平均の摂取カロリーを算出する。 • 主食、副食に分け、食事摂取量をチェックし、間食をとった際にも、看護記録に詳細に記入した。 • 果物、酢の物、サラダ等、あっさりした味付けの物を好んで摂取する。 • 主食も小盛りの方がより食思が出るとの事で、患者、栄養士、医師を交えて相談の結果、主食小盛（常食の1/2程度）毎食果物を1品付け、牛乳の代りにヨーグルト、うどん、めん類は付けないという食事箋に変更する。 • みそ汁は、あたためるか、又はおじやにし、ヨーグルトは冷やして食べてもらうよう食品の適正温度に留意した。 <p>食事介助について、患者とカンファレンスを持ち、次の様な意見を聞くことができた。</p> <ul style="list-style-type: none"> ①食事介助してもらう事に対する遠慮が強い。 ②看護婦自身の嗜好又は、食べ方が入りがちとなる。 ③長年の闘病生活より、看護婦の仕事 	<ul style="list-style-type: none"> • S54年7月頃は、経口摂取ゼロの日が続いたが、現在は1日最低でも700カロリーは摂取されている。 • 主食が小盛だと、これだけ食べられたという自信が持てるようである。 • カンファレンスを持つことにより、より食べやすい食事介助の方法を把握することができたが、患者が遠慮している部分も強く、仕事を中断せずゆとりある姿勢で接することの重要性を再認識した。

<p>・食事環境の検討</p>	<p>の日課を把握しており、仕事を途中中断させないようにと、自ら食事を摂取したいとの欲求を訴えてこない。</p> <p>④患者の入院前の食事摂取方法も知ることができた。</p> <p>⑤看護婦により、働きかけが異なり、患者が拒否すればそのまま介助せずに終わってしまう人がある場合もある。</p> <p>⑥介助者の体位は立位でも坐位でもかまわないが、看護婦の態度を敏感に把握している。</p> <p>・面会日には家族が、手作りの差し入れを持参して来てくれ、それは必ず少量でも箸をつけていた。又、面会日には、家族といっしょに好みの食品を購入してもらい、それらはほぼ1人前位は摂取されていた。</p> <p>・1人でも食べられるよう菓子や果物等を枕元に置いてみたが、その結果少しずつではあるが、食べている姿も見受けられた。</p> <p>・同室者とのコミュニケーションでは、患者の選択、ベット配分を試みるも、嘔気のあるなしに関係なく、良い人間関係はつくられなかった。</p>	<p>・嘔吐反射の消失により、摂取したものは嘔吐しないという事を念頭に置き、以後も重ねてカンファレンスを持つ必要がある。</p> <p>・家族といっしょに食べることにより、食欲も増強すると思われる。</p> <p>・長い闘病生活のためか、私達からみると同室者との良い人間関係が作られにくくなっている。以前の他患の入院態度から、自己本意な考えを反省している面もあり、それを維持させていけるように働きかけていく必要がある。</p>
-----------------	--	---

まとめ

長期にわたる闘病生活の中で患者は自分の病気をある程度受容し、予後に対しても、手足が不自由でも、嘔気さえ軽くなれば退院できるかもしれないと、わずかな希望を持っている。その嘔気は昼夜を問わず患者を苦しめ続ける、私達の想像を絶する苦しいものである。安易な鎮痛剤の使用でおさえきれるものでなく、精神看護の重要性を再認識している。この経過を通して食事摂取の増加にみられるように、患者自身積極的な姿勢も認められるようになった。

今は、残存機能もほとんどない状態だが、闘病生活の大きな支えとなっている家族とともに、わずかに残された機能の保持と、不自由な部分の手足となっていきたいと考えている。

<参考文献>

- ・厚生省特定疾患アミロイド調査研究班 昭和50年度研究報告書
- ・鬼頭昭三, 糸賀叡子著 1975年アミロイドニューロパチー, 神経内科

資料 1. 2.

II. 病態生理

1. 概念

アミロイドーシスは、本来病理学的名称で種々の臓器にアミロイドが沈着する疾患の総称である。①原発性、②続発性、③遺伝性家族性、④老人性、⑤特殊内分泌器官と5つに分類されるが、ここでは③の遺伝性家族性アミロイドーシス（家族性アミロイドニューロパチー）のみ説明することにする。

※アミロイド……全身性の蛋白代謝異常により形成された一種独特なタンパク

家族性アミロイドニューロパチーについて

この疾患は優性遺伝形成で発症し、発病の初期より自律神経症状を含むポリニューロパチー症状が主徴として見られる。発病年齢は15才～56才にわたり、平均33才、性比は3対2でやや男性の重症傾向がみられる。

i) 初発症状

- 四肢末端から始まる乱切痛、しびれ（異常知覚）
- 下痢及び便秘
- インポテンツ
- 悪心、嘔吐
- 下腿の浮腫

さらに症状が進むにつれ、自律神経症状が加わり解離性知覚鈍麻、筋萎縮、立ちくらみ、排尿障害、頑固な下痢や便秘のくり返し、皮膚の栄養障害による無痛性の潰瘍形成等の症状が出現して来る。

本症で必発する知覚障害は、温度覚、痛覚の鈍麻あるいは消失が下肢末端より、左右対称性に次第に上行し、上肢へと進行する。体重減少も主要徴候の1つであり、末期には全身栄養障害としての「やせ」が目立ち、カヘキシーの状態となる。

ii) 治療法

アミロイド線維をとかす薬の1つとしてDMSOあるいは、アミロイド沈着を阻止するコルヒチンセファランチンが開発されているが、アミロイドの初期のみDMSOの効果認められている程度、主に対症療法を施行している。

iii) 予後、合併症

罹病期間、4～12年で死の転機をとる事が多く、アミロイド沈着部位により症状も多彩で合併症で死亡することが多い。

(アミロイド沈着状態)

心臓、肝、腎、消化器、脾、副腎などが特に昌されやすく、他には硬膜、クモ膜下、脈絡膜、舌、扁桃、食道、気管、肺、睪、甲状腺、膀胱性殖器、骨格筋とありとあらゆる部位に沈着される。

- 心臓……………洞結節機能低下，心房性不整脈
- 腎……………腎盂腎炎，尿道膀胱炎
- 消化器……………消化管潰瘍
- 甲状腺……………甲状腺機能低下
- 眼……………硝子体混濁，緑内障

主に末期に見られる腎盂腎炎，それに続発する尿毒症，心不全，胃潰瘍からの吐血，下血，感染症からの敗血症で死亡する例が多い。

Ⅲ 患者紹介及びに病歴概略

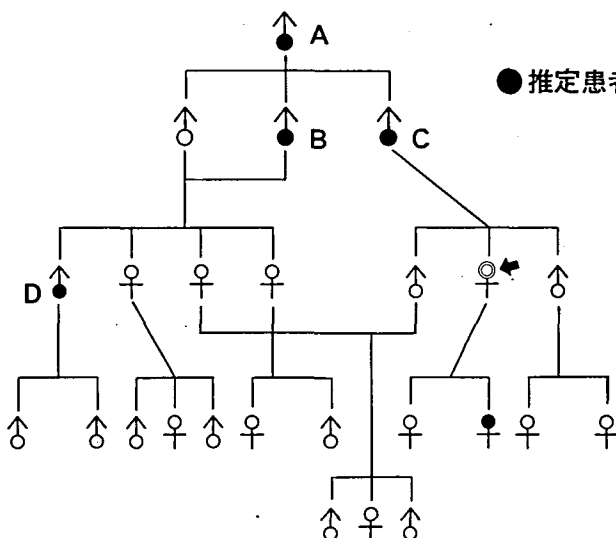
患者 ○川○き○ 年令47才 女性
 既往症 26才 虫垂炎
 29才 ペニシリンショック

<病歴概略>

生来健康であったが18才頃足先をつまんでも痛みなく，また手指冷感に気づく。23才頃，便秘が頻発するようになった。第1子出産後29才（昭和37年）両下腿のやせに気づき36才（昭和37年）第1子出産後より下肢筋力低下，両下腿のやせの進行に気づく，（第2子は妊娠悪阻強く人工中絶している）37才両下腿以下ビリビリ感出現し，下肢ろう様の光沢をおびるようになった。38才難治性の無痛性潰瘍が右第5指に出現する。39才下肢感覚障害出現し，アンカで左腓腹部，左足底部に熱傷。42才両手指にシビレ感，こわばり感出現し上行して上腕中程まで達する様になる。上肢の脱力も進行し，箸の使用困難となり強い悪心，嘔気出現したため某内科入院し，シーハン症候群と診断される。この頃より排尿困難，発汗出現し，当科紹介され入院となる。以後嘔気増強し，入退院をくり返して現在にいたっている。

<家族歴>

本例の家系内には5世代にわたり既に死亡しているが，本例以外に4人の発症者がいたと推定される。



- A) 本例の祖父にあたり既に死亡しているが，生存中足がしびれ，草履がぬげると訴えていた。42才で死亡しているが原因不明。
- B) 本例の父の兄にあたり足がしびれ草履がぬげてしまうことと，歩行時の易疲労性を訴えていたという。39才にて死亡。
- C) 本例の父にあたり，悪心，嘔吐，下痢，四肢の感覚障害，歩行障害，排尿障害があり無尿状態が悪化して32才で死亡。
- D) 本例のいとこにあたる，悪心嘔吐，下痢，四肢の感覚障害，歩行障害，脱力，足の潰瘍等があり38才で死亡。

IV 現症状

身長 153 cm

体重 32 kg

T = 36.5 °C P = 58 R = 20 BP = 130/50 mmHg

① 運動機能

床上動作……………寝がえりをうつことができ、かろうじて1人で起坐になることができる。

衣服着脱動作……………本人では不可能

整容動作…………… ”

通信動作……………本のページをめくる、書字不能

食事動作……………本人の手のひらにのせてあげると口に持っていくことのみ可能

器具使用動作……………ほとんど不能（ナースコールはひもをひっぱる様考察してかろうじて可能）

車イス動作……………不能

② 感覚機能

温冷感覚消失し、痛覚がわずか残存し、視力は日常生活に支障はないが新聞、雑誌の細かい字は目が疲れると訴える。（視力 両眼 0.8）

聴力は正常

③ 循環機能

循環不全あり手背、足背に浮腫あり。

排泄……………排尿障害あり尿意あるが自尿なし。4回時間導尿（5° 11° 17° 21°）

0.02%ヒビテン水溶液 300 mlにて1回膀胱洗浄施行。尿混濁あるが尿路感染なし。

排便は3～4日に1回の摘便にて硬便中等量排泄あり、不定期の周期で下痢することもあり。

④ 食 事

1日中嘔気持続しているため嘔気の軽い時に看護側がすすめ、全介助にてやっとなり摂取している様な状態。

⑤ 睡 眠

鎮痛剤使用後2～3時間良眠するのみ。

⑥ 嘔 気

嘔気は日内変動もあり、嘔気あるが会話可能な時、会話もほとんどできず鎮痛剤の使用をこん願し感情失禁見られる時と様々、嘔吐はなし。

資料 3.

プロセスレコード

（その1）

am 11° 30'. Nsコールあり

Pt 「注射してもらわないと、どうしてもだめみたい。このごろどうかしてるね」

Ns 「どうしてもだめ？ でも午後1時ころまではがまんしなくちゃね。

それじゃ、少しマッサージしょうか」

Pt 「ええ」

12時すぎまで指圧とマッサージ施行する。

Pt 「この嘔気は、誰もわからないだろうね」

Ns 「そうね、つわりの時の嘔気に似ているんじゃないかって聞いたことあるけど……」

Pt 「そうだね、つわりのひどいのだねこれは。私は一人つわりがひどくて、これじゃ親も子もだめだからって、いって、墮ろしちゃたの。3ヶ月位、昼も夜も背中の中のシャツがボロボロになるまで、さすってもらったのよ」

Pt 「……あ～あ、胃の中が冷くなってきたみたい」

Ns 「冷くなるの？」

Pt 「そんな気持ちになって……こうなるともうだめでねー。いつまで我慢したらいい？看護婦さん？」

Ns 「そうね、がんばって1時頃まで我慢しましょうよ。リハビリの先生が来てからにしようよ、注射は……」

Pt 「ええ、そうですね」

Ns 「少しでも注射しないで済むように頑張らなきゃね。1時間でも2時間でものばせるだけ延ばさなくちゃ」

Pt うなづく。

(その2)

21:00 導尿、イブニングケア施行する。

Pt — 涙を目に一杯ためすすりあげている —

Ns 「どうしたの？何かあったの」

Pt 「ううん。今日は涙の出る日みたい」

Ns — しばらく、ソッと様子を見て導尿している。

Ns 「淳子ちゃん、もう春休み？」

Pt 「そう」 しばらく沈黙。その後再び涙を流す。

Ns 「どうしたの、○川さんらしくないじゃない」

Pt 「娘って、時々、本当に大人っぽいこというから……」

泣きながら話す。

「今日も、私がお家であゆみが待っているから早く帰ってあげてっていうと、淳子がおかあさんあゆみだって小学校5年生なんだから1人で留守番できるよ。この間だって1人で待っていたよ。

それに今日は、おかあさんのために来たんだからねって、言うのよ。」と、再びすすりあげる。

Ns 「そうだね、淳子ちゃんもあゆみちゃんもしっかりしているよね。」

Pt 「私なんて、何にも手をかけてあげないのに……」。

娘がこんなに大人っぽくなったことが、うれしいんだか寂しいんだか、

ごめんね、こんな話しちゃ。今日も淳子と約束したから9:00までは注射がまんしたのよ」