

## I) 医師会との協力による神経難病患者の在宅療養基盤整備に関する研究 II) 非侵襲的用圧式人工呼吸器の神経難病患者への適応に関する研究

分担研究者 吉野 英 (国立精神・神経センター国府台病院神経内科)

研究要旨：当院では平成6年1月よりALS医療相談室を開設し、現在までに150人を越える患者の相談に応じ、また重度ALS患者の入院を積極的に受け入れ、40人以上の在宅人工呼吸器療養をおこなった。今年度は、もっとも多くの呼吸器療養患者を受け入れている江戸川区医師会の協力を得て、ホームドクターが指摘する在宅療養の問題点を調査した。その結果、もっとも大きな問題点は介護する家族の身体的負担であり、次いで神経難病の研究・治療の情報、介護技術の情報の提供であった。在宅療養をすすめるにあたり、地元の医療機関、訪問看護婦、介護に携わるスタッフらにこれらの情報を提供するシステムをつくることが重要と考えられた。また今年度はALS患者に非侵襲的陽圧式人工呼吸器（NIPPV）を用い、その有用性を検討した。ALS患者の約10%は、呼吸不全1年後も球麻痺がないか、極めて軽度である患者が存在し、これらの患者はNIPPVの良い適応で、患者のQOLを向上させ、介護人の身体的疲労負担を軽減できることが期待される。

### I) 医師会との協力による神経難病患者の在宅療養基盤整備に関する研究

#### A. 研究目的

近年重度神経難病患者も在宅で療養できる環境が整いつつあるが、開業医を中心とした地元医師の役割が大きく、その意見を集約することは、きわめて重要なことと考えられる。

#### B. 研究方法

アンケート方式により、江戸川区医師会の会員の医師に在宅神経難病療養にあたっての問題点を調査した。

#### C. 研究結果

アンケートは317通発送され42通回収された。ホームドクターの平均年齢は55.8歳であった。疾患；ALSは18名おり、その中14名は通院不可能で往診を要し、さらにそのうち8名は人工呼吸器をはじめとした医療器具を用いていた。SCDは22名、パーキンソン病・症候群は80、アルツハイマー病は17名いた。その他の疾患ではハンチントン舞踏病が2名いた。地元開業医からみた在宅療養の問題点として最も多かったのは、患者家族の介護の携わる身体的負担が多すぎる（13/28, 47%）であり、ついで急によばれても対応でききれない、難病の研究進歩、治療薬・ケア技術などに関する情報が入ってこない、公的看護・介護が不足しているが多かった。

#### D. 考察

地元医師からみた在宅神経難病ケアの最も大きな問題点は家族の身体的負担であった。ついで研究進歩の著しい神経難病の治療法・ケアの情報を適切に供与することであった。

#### E. 結論

開業医を中心とする地元医師が指摘したもっとも大きな問題点は、家族の身体的負担であり、在宅

サービスの内容が後退することがないように提言することが重要であると考えられる。また神経難病の研究・治療の進歩、介護技術の情報を提供することも取り組むべき重要な課題である。

## Ⅱ) 非侵襲的用圧式人工呼吸器の神経難病患者への適応に関する研究

### A. 研究目的

神経筋疾患への非侵襲的陽圧人工呼吸(NIPPV, Noninvasive positive pressure ventilation)の導入は約10年前に筋ジストロフィーになされ、QOLの改善に寄与することが知られている。しかしALSをはじめとする神経筋疾患では、球麻痺のため適応は困難と考えられている。球麻痺が軽度ないし中等度のALS 5例に対しNIPPVを試みたので、その適応性、有用性について検討した。

### B. 研究方法

1999年1月から12月の間に12例の当院ALS患者が呼吸不全のために人工呼吸を必要とし、そのうち5例にNIPPVを試みた。

### C. 研究結果

3例は上肢、呼吸筋の障害が著明であるが、下肢の筋萎縮は軽度であり、舌萎縮や構語障害、嚥下障害は全く認められない。現在NIPPV装着後それぞれ12カ月、9カ月、3カ月になる。他の2例は球麻痺が中等度存在し、装着3週で適応困難となった。

### D. 考察

ALS患者において気管切開をせずにNIPPVをおこなうメリットとして、1)患者は嚥下、言語に全く支障を生じない、2)介護者にとっては夜中も含めた2時間おきの吸引を行う必要がない、3)医療者にとっても2週間おきのカニューレ交換の必要がない、毎日のガーゼ交換が必要ない、という点があげられ、QOLの拡大に有用と考えられる。

### E. 結論

ALS呼吸不全末期となっても球麻痺がほとんどみられない患者はALS全体の約1割いる。この群はNIPPVのよい適応であり、気管切開に比し、良好なQOLを保つことができ、少なくとも1年以上気管切開することなくNIPPVを継続することが可能である。

## 特定疾患患者に対する千葉県行政の取り組みの現状と筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア

分担研究者：今井尚志（国立療養所千葉東病院神経内科）  
研究協力者：大隅悦子（国立療養所千葉東病院神経内科）  
吉野 英（国立精神神経センター国府台病院神経内科）  
難波玲子（国立療養所南岡山病院神経内科）

研究要旨：筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）患者及び家族のQOL向上を目指した緩和ケアの方法論の確立を目的として、国立療養所神経内科協議会を通じアンケート調査を行った。患者が人工呼吸器の装着を希望しない場合に、神経内科医が呼吸困難・身体各所の痛みなどについて、現在どのような緩和ケアを行っているか調査した。今回の我々のアンケート結果からは、呼吸困難に対して酸素を使用しない施設が25%も存在し、また薬物使用を行っている施設も約25%にとどまっていた。これは、統一的な見解がないまま担当医師の裁量権に任せられている現状を現しているものと思われた。米国では呼吸困難に対してオピオイドを含めた積極的で具体的な薬物治療が行われているが、今後は日本でも具体的な緩和ケアの方法論の確立が望まれる。

### 特定疾患患者に対する行政の取り組み

千葉県では、従来から難病対策の諮問機関として、学識経験者で構成する難病対策協議会を組織している。協議会の答申を受け、全8医療圏で4つの医療施設を中核病院として位置付けて、難病患者の受療援助を行い効果をあげてきている（図1）。さらに、今年度からは重症難病患者に対して、適時に適切な入院施設の確保等を行うため難病医療連絡協議会を設置した。それとともに難病医療協力病院を整備し、そのうちの1カ所を難病医療拠点病院として位置づける重症難病患者入院施設確保事業を開始した（図2）。また、現場の医師レベルでは、昨年度から千葉県神経難病ネットワーク医師の会が発足した。医師の会では、現場での問題点の整理を行いながら、難病医療連絡協議会へ難病対策の提言を行っていく予定であり、上記事業は今後実効性を期待される。

### 筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア

筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者は、呼吸不全に到ったとき人工呼吸器を装着するか、あるいは人生を全うするかの岐路に立たされる。その結果、人生を全うすることを選択する患者も少なくない。そのような末期ALS患者の緩和ケアのガイドラインの確立は、臨床上重要である。欧米では、末期ALS患者に対して、ホスピスによる治療が行われ、呼吸困難や臥床状態からくる痛みに対し、モルヒネをはじめとするオピオイドが使用されている。しかし、本邦ではALS患者の緩和ケアに対する研究は、ほとんど行われていない。本発表では、国立療養所神経内科で以前に行った緩和ケアのアンケート結果と、今後の研究の方向性について言及する。

### [目的]

筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）患者が人工呼吸器の装着を希望しない場合、患者及び家族のQOL向上を目指した緩和ケアの方法論の確立を目的とする。

## [方法]

ALSの緩和ケアを下記のように定義した。「病態を正しく理解した患者が、人工呼吸器などの延命処置を希望せず死期が迫ったときに、呼吸困難や痛みなどの身体的苦痛や精神的苦痛をできるだけ取り除き、平安に死を迎えられるようにケアすること」

神経内科医が現在呼吸困難・身体各所の痛みへの対処方法について、どのような緩和ケアを行っているか調査した。

## [対象]

国立療養所神経内科協議会を通じ、呼吸不全に陥ったALS患者についてアンケート調査を行った。

## [結果]

1. 回答は37施設中31施設から得られ、緩和ケアの対象は27施設で存在した。

### 2-1. 呼吸困難への対応（23施設）

	実施	未実施
酸素投与	17 (74%)	6 (26%)
NIPPV等	4 (17%)	19 (83%)
薬剤投与	6 (26%)	17 (74%)
体位工夫	21 (91%)	2 (9%)
その他	1 (4%)	

### 2-2. 痛みへの対応（31施設）

	実施	未実施
薬物使用	28 (90%)	3 (10%)
鎮痛薬	21 (68%)	4 (13%)
抗不安薬	15 (48%)	10 (32%)
抗うつ薬	11 (36%)	14 (45%)
体位交換	24 (77%)	7 (23%)
湿布	19 (61%)	6 (19%)

### 2-3. 鎮痛薬の選択（21施設）

	使用	未使用
非オピオイド	21 (100%)	0
弱オピオイド	6 (29%)	15 (71%)
強オピオイド	2 (10%)	19 (90%)

## [考察]

1999年American Academy of NeurologyがALS患者のケアの診療ガイドラインを発表した。そのガイドラインには

- (1) 告知について
- (2) 栄養・呼吸以外の症状のコントロール
- (3) 栄養管理
- (4) 呼吸管理
- (5) 緩和ケア

の5項目について、臨床症状及び検査値に基づいた適切な処置の進め方が詳細に記載され、今後のALSケアのstandardになっていくものと思われる。緩和ケアの項目では、呼吸困難に対するアプローチとしては以下のように記載されている。

1. 呼吸困難の可逆的な原因があるならば、それを治療する（例 気管支痙攣、肺炎）。

2. 間欠的な呼吸困難の治療
  - a. 不安の軽減 (1.5～2 mgの舌下ロラゼパム)
  - b. アヘン剤吸入 (例 5 mgモルヒネ)
  - c. 重症の呼吸困難に対しては合計5～10mgのミダゾラムを静注 (緩徐に行う)
3. 継続的な呼吸困難の治療
  - a. アヘン剤 (例 4時間おきに2.5mgのモルヒネの静注、舌下、経皮投与より開始。あるいは相当量を経口投与する。)
  - b. 重症の呼吸困難にはモルヒネの連続静注
  - c. 夜間の症状コントロールには2.5～5mgのジアゼパムあるいはミダゾラムを追加
  - d. 末期の情動不安に対してはクロルプロマジン (25mgを4～12時間ごとに直腸より投与あるいは12.5mgを4～12時間ごとに静注)
4. 低酸素に対しては酸素を使用する。  
また、疼痛の治療にも積極的なオピオイドの使用を推奨している。

このように、米国では呼吸困難に対してオピオイドを含めた積極的で具体的な薬物治療が行われているが、今回の我々のアンケート結果からは、日本では呼吸困難に対して酸素を使用しない施設が25%も存在し、また薬物使用を行っている施設も約25%にとどまっている。これは、統一的な見解がないまま担当医師の裁量権に任せられている現状を現しているものと思われる。今後日本でも具体的な緩和ケアの方法論の確立が望まれる。

#### [研究成果一覧]

Jianguo Hu, Takashi Imai, et al: Expression of leukaemia inhibitory factor in skin of patients with amyotrophic lateral sclerosis  
the LANCET Saturday 19 June 1999 Vo 1 . 353 No.9170 P.2126-2127

Seiitsu Ono, Takashi Imai, et al: Alteration in amino acids in motor neurons of the spinal cord in amyotrophic lateral sclerosis  
Journal of the Neurological Sciences 1999:167:121-126

S.Ono, T.Imai, et al: Decreased urinary concentrations of type I collagen in amyotrophic lateral sclerosis  
Acta Neurologica Scand  
1999:100:111-116

S.Ono, T.Imai, et al: Increased type III procollagen in serum and skin of patients with amyotrophic lateral sclerosis  
Acta Neurologica Scand  
1999:100:377-384

#### [研究成果一覧 (単行本)]

今井尚志  
コストからみた転倒  
高齢者の転倒とその対策 眞野行生 (編)  
pp.33-37 1999

## 大阪府特定疾患地域支援ネットワーク構築に向けて

—大阪府下のHBMV・ALS患者の特性

分担研究者 姜 進 国立療養所刀根山病院神経内科医長

研究要旨：大阪府内に居住するHBMV施行中のALS患者の療養生活と支援体制の現状を他の地域の患者のそれと比較検討した。大阪府では在宅人工呼吸療法（Home mechanical ventilation、HBMV）の普及が遅れており、同居家族数、一日の介護時間、年間介護費用は他の地域より少なかった。主な介護者が配偶者である割合も他の地域より低く、介護を子供に依存する傾向がみられた。往診、訪問看護、保健婦の家庭訪問、ホームヘルプの利用頻度は大阪府と他の地域で差はなかった。大阪府下では医学的説明に比べ介護費などの経済的問題の説明が不十分であると評価する患者が他地域より多かった。自らの意思で在宅療養に移行した患者は大阪府に多かった。

大阪府では保健所主導による難病患者の支援体制が確立されており、このシステムを通じて地域医療機関、福祉機関の緊密な連携を図り、ALS支援ネットワーク構築を目指したい。

### A. 研究目的

HBMV施行中のALS患者の療養状況と支援体制の現況を検討し、大阪府のネットワーク構築に向けた事業のあり方を検討した。

### B. 対象と方法

15都府県内に居住するHBMV施行下のALS患者72名（男50名、女21名、平均年齢57歳）と介護者72名を訪問して聞き取り調査を実施し、大阪府内居住のALS患者の特性を他の地域の患者のそれと比較検討した。大阪府内の患者は23名（男13名、女10名、平均年齢57歳）であった。さらに本調査の結果と大阪府内のALS支援ネットワークの現状から、今後における特定疾患地域支援ネットワーク構築に向けた事業についても検討した。

### C. 結果

調査結果は以下に示す。

- 1) 大阪府下の患者のHBMVの平均期間は、25ヶ月であり、他の地域の37ヶ月に比べ短かった。また平均同居家族数、一日の介護時間、年間介護費用も他地域より少なかった。主たる介護者が配偶者である割合は他地域では84%で高率であるのに比し、大阪府では52%と低く、子供による介護に依存する傾向が窺えた。
- 2) 往診、訪問看護、保健婦の家庭訪問、ホームヘルプの利用頻度は、大阪府、他地域で差異はなかった。
- 3) 患者・家族に対する主治医の医学的説明は充分であるが、介護費など経済的問題の説明は不十分であった。患者の意思で在宅療養に移行した患者は大阪府に多かった。
- 4) 自らの意思や感情を伝え、積極的な療養生活を送る患者の割合には差異はなく、在宅療養に移行後、介護者との関係が良くなったとする患者はともに約45%であった。

### D. 考察

大阪府ではHBMVの普及が遅れている感がある。大阪府では保健所主導による難病患者の支援体制が

確立されているので、このシステムを通して地域医療機関、福祉機関との緊密な連携を図り、HMV  
などハイリスクのALS患者支援ネットワークの構築に向けて努力したい。

共同研究者：澤田甚一

(大阪府立病院神経内科・大阪難病情報センター)

## 兵庫県における特定疾患の地域支援ネットワーク 特に神経難病について

分担研究者：高橋桂一 国立療養所兵庫中央病院 院長

研究要旨：兵庫県における特定疾患の地域支援ネットワークを構築するため、県下の現状を調べ、問題点を検討した。神経難病なかんずく筋萎縮性側索硬化症（ALS）の県下在住者の受診状況を解析し、ALSの診療可能な病院と医師の協力体制をつくる基礎資料を得た。行政の理解と協力をえて、国立、県立、市立、公立、私立の医療機関および保健所を包括したネットワークを構築し、情報交換、診療援助、医療相談をすすめる基礎固めを行った。

### A. 目的

兵庫県における神経難病特にALSの療養支援を推進するためのネットワークを構築する。

### B. 方法

- 1) ALSの診療可能な病院と医師の協力体制を強化する。特にその診療に理解と経験のあるキーパーソンを定め、その拡大を図る。
- 2) 兵庫県の行政当局の理解と協力を得て、国立、県立、市立、公立、私立の医療機関および保健所を包括したネットワークを構築し、情報交換、診療援助、医療相談の実施を進める体制を構築する。

### C. 結果および考察

- 1) 当班に参加の機会を与えられた時点で、兵庫県庁を訪ね、兵庫県健康福祉部の後藤武部長（医師）の理解と協力を得ることが出来た。同部健康増進課疾病対策室の今井雅尚室長（医師）により具体的な協力体制が発足し、同室の中西誠子主査により情報収集などの協力がなされた。折しも、兵庫県の難病相談センターでその業務にあたり、また県立尼崎病院神経内科部長である市川桂二医師が、日頃の実体験より、兵庫県立病院における難病医療ネットワークの構築の必要性をを相前後して県庁当局に訴え、具体案を提言している情報を得、協力して推進する体制を組んだ。一方、以前よりALS全国医療情報ネットワークの兵庫県代表に名を連ねて、兵庫県北部におけるALSの特に呼吸器を含めた在宅医療の実践の経験を持つ、公立八鹿病院の経内科近藤清彦部長の賛同を得て、推進の基礎固めを確立した。
- 2) 市川らの資料によると兵庫県の平成10年度特定疾患の認定状況は総数17,208名の内、全体では重症認定者は2,723名（15.8%）であるが、神経筋系の疾患では、パーキンソン病は総数は2,222名で重症者は850（15.2%）で、以下同順で脊髄小脳変性症は625, 343（54.9%）、ALS246, 156（63.4%）、強皮症・皮膚筋炎1,180,96（8.8%）、多発性硬化症281, 78（27.8%）、スモン63, 63（100%）、重症筋無力症460, 24（5.2%）であり、これらの神経疾患をまとめると、38.9%が重症に認定されている。
- 3) 現状把握とネットワーク構成の拠り所を得るため、兵庫県に提出された特定疾患受給者、即ち兵庫県在住者のALSの受診施設を調べた。1999年7月現在、319名中286名の91.1%が兵庫県下の128の医療機関を受診している。地理的に近い大阪府下に22名（約7%）、次いで京都の11名（3.4%）、岡山4名、広島1名であった。兵庫県下のALSの特定疾患受給者のいる医療機関を数の多い順番に並べると、当院が18名で最も多く、ついで八鹿病院15、兵庫医大13、県立尼崎13、神戸中央10の順であり、その他の施設の現状を把握できた。



#### D. 結論

ALS患者の受診状況を把握し、支援ネットワークの推進の基礎固めを行った。

## 「特定疾患の三重県支援ネットワーク構築に関する研究 - 第一報 県内における神経難病患者の地域分布と医療供給状況の調査 -」

分担研究者 葛原茂樹 三重大学医学部神経内科 教授

研究要旨：私どもは、三重県健康福祉部と共同で、三重県内の筋萎縮性側索硬化症（ALS）、パーキンソン病（PD）および脊髄小脳変性症（SCD）の県内分布の実態と医療供給側の現況を調査した。三重県内のALS、PDおよびSCD患者数を反映する特定疾患医療受給者票交付申請の届出数は、実数（人口10万対数）で、北勢 [PD, SCD, ALS : 293 (36.8) , 109 (13.7) , 31 (3.9) ] ; 中勢/伊賀 [同 : 241 (48.1) , 88 (17.6) , 32 (6.4) ] , 南勢 [同 : 250 (53.7) , 72 (15.5) , 30 (6.4) ] , 東紀州 [同 : 58 (62.4) , 12 (12.9) , 7 (7.5) ] であった。三重県の神経内科医が常勤する病院は18機関で、県内分布は、北勢5, 中勢/伊賀5, 南勢7, 東紀州1であった。神経内科として特定されている病床を持つ病院は11施設で、その病床数は13~120（平均36.3±SD30.3）で総和は383であった。ネットワーク構築のため2拠点病院、9協力病院を確定した。

### A. 研究目的

本研究では、地域の医療機関の連携ネットワークを構築し、在宅療養一般の不安や疑問について容易に相談ができ、もし、在宅療養ができなくなった時には速やかかつ適切に入院施設等の確保を行なうことによって難病医療体制の整備を図ることを目的とした。

### B. 研究方法

本年度は3カ年計画の初年度として、三重大学医学部神経内科と三重県健康福祉部が共同で、三重県内のALS、PDおよびSCDの県内分布の実態と医療供給側の現況を調査した。

1. 三重県内のALS、PDおよびSCDの県内分布については、平成10年度末の保健医療圏別人口と三重県下の特定疾患医療受給者票交付申請から各疾患の届出数を調査した。

2. 医療供給側の調査：三重県内の神経内科常勤医がいる病院を対象に、神経内科代表者に対して調査票を送り、病床数、常勤医数、非常勤医数、人工呼吸器使用の可否、人工呼吸器貸出対応、難病疾患の緊急対応体制、および本事業への協力の可否等を調査した。

3. 以上の調査から、医療圏ごとの人口、医療必要度等を勘案し、本事業の拠点病院と協力病院を選考した。

なお、本研究は個別の患者を対象にしていなため倫理面の問題はない。

### C. 研究結果

#### 1. 神経難病患者の分布

三重県の推計人口は平成10年度末で1,861,615人で、医療圏別人口は、北勢79.7万人（総人口比では42.8%）、中勢/伊賀50.1万人（同 26.9%）、南勢/志摩46.6万人（同 25.0%）、東紀州9.3万人（同 5.0%）であった。三重県内のALS、PDおよびSCD患者数を反映する特定疾患医療受給者票交付申請の届出数は、実数（人口10万対数）で、北勢 [PD, SCD, ALS : 293 (36.8) , 109 (13.7) , 31 (3.9) ] , 中勢/伊賀 [PD, SCD, ALS : 241 (48.1) , 88 (17.6) , 32 (6.4) ] , 南勢 [PD, SCD, ALS : 250 (53.7) , 72 (15.5) , 30 (6.4) ] , 東紀州 [PD, SCD, ALS : 58 (62.4) , 12 (12.9) , 7 (7.5) ] であった。SCDには地域間

の差は明らかではないが、PDおよびALSは南部に多かった。

## 2. 医療供給側の調査

病院調査の調査票は100%回収された。三重県には神経内科医が常勤する病院は18機関あり、このうち三重大学関連の施設は13であった。18医療機関の県内分布は、北勢5、中勢/伊賀5、南勢7、東紀州1であった。神経内科として特定されている病床を持つ病院は11施設で、その病床数は13～120（平均36.3±SD30.3）で総和は383であった。神経内科と他科との間で病棟内の病床を融通しあって管理されている病院は7施設であった。常勤医師総数は51名、非常勤医師総数は30であった。人工呼吸器を所持しない病院が1あったが、他は全て保有していた。人工呼吸器の貸出対応の表明は8病院あり、北勢2、中勢/伊賀2、南勢4であった。緊急対応体制では、特に難病疾患だけへの対応を表明する病院はなかったが、一般救急診療体制を有し、神経難病患者にも対応可能な病院は、北勢2、中勢/伊賀4、南勢3、東紀州1であった。

本事業への協力に関する調査では、協力を表明した病院は、北勢3、中勢/伊賀4、南勢4、東紀州1であった。一方、協力を表明しにくい理由として、呼吸器を保有していないことや、長期入院における保険医療上の医療費逓減性が障害になる点を指摘する機関があった。

以上の結果から、2拠点病院、9協力病院を候補として選出し、各病院の病院長の同意を得た上で確定した。北勢；3協力病院、中勢/伊賀；2拠点病院と2協力病院、南勢/志摩；3協力病院、東紀州；1協力病院で、平成12年4月からは中勢/伊賀地区に1協力病院が追加される予定である。

## D. 考察

面積5,773.84<sup>km<sup>2</sup></sup>の三重県は紀伊半島の東岸を南北に伸び、約186万人の人口分布は北に偏在しており北部に多く、南部に極めて少ない2）。これは、南部にリアス式海岸と山岳部が多い三重県の地勢学的特性からくる可住地面積の差違が主因であるが、さらに経済/交通等の諸因子により南部の過疎化が一層進んでいる。一方、紀伊半島にはALSやパーキンソン痴呆複合（PDC）の世界的な集積地があり、県南部に存在することが知られている3,4）。今回の特定疾患医療受給者票交付申請の届出数調査でPDおよびALSが南部地域に多いという結果は、単に高齢化だけではなく、ALS/PDCの集積地域であることも一因となっている可能性がある。ともあれ、神経難病の在宅療養は人口密度や医療密度の高い地区でも決して容易でないが、過疎、高齢化の進む地区では一層困難なものとなっている。

本研究により三重県下の神経難病に対する医療供給体制が示された。南勢/志摩保健医療圏では早期から診療科としての神経内科設置が進んでいたことが反映され、神経難病の受け入れ体制は比較的整備されてきている。一方で人口の多い北勢圏では、神経難病への医療供給体制の薄さが目立つ。今回は便宜的に、三重県を行政区画から4地区に分けて検討したが、これは住民感覚からは広域に過ぎる可能性がある。今後、本ネットワークが住民感覚から解離しないような運営が必要である。次年度は、このネットワークの運営が開始される予定になっている。それに向けて、本年度末に難病在宅ケア支援ネットワーク整備担当者会議が開催され、難病医療連絡協議会が設置された。

## E. 結論

本年度の研究により三重県内のALS、PDおよびSCDの県内分布の実態と医療供給側の現況が明らかとなった。これらを基準に、医療圏ごとの人口、医療必要度等を勘案し、特定疾患の三重県支援ネットワーク構築事業のため2拠点病院と9協力病院を選考した。来年度はこのネットワークの運用が開始される予定である。

### [参考文献等]

- 1) <http://www.pref.mie.jp/KENKOT/>
- 2) <http://www.pref.mie.jp/DATABOX/index.htm>

- 3) 葛原茂樹：紀伊半島とグアムの神経難病の原因．別冊・医学のあゆみ，神経細胞死制御（三須良實，赤池昭紀編），医歯薬出版，東京，1998，p. 115-121.
- 4) 葛原茂樹：紀伊半島のALS-parkinsonism-dementiaの家族性発症例．神経内科，50：137-145，1999.

## 「香川県における筋萎縮性側索硬化症の全例追跡システムの構築」に関する研究

分担研究者 畑中良夫 国立療養所高松病院病院長

研究要旨：我々は香川県健康福祉部、高松市保健所の協力を得て筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）の全例追跡システムの構築を行った。平成11年8月の登録をもとに、主治医から病歴を聴取した。入院患者は主治医の許可のもとに面接調査し、在宅患者は主治医を通じて許可を得たのち、保健所保健婦とともに訪問調査した。登録ALS53名中、球脊髄性筋萎縮症と判明した3名を除く50名を分析した。男性：女性=28：22、発病年齢 $60 \pm 12$ 歳、球型：四肢型=16：34で家族歴を有するものは1名であった。経管栄養35名、IVH5名であり、コミュニケーション不能7名であった。死亡は3名あった。人工呼吸37名中（うち当院担当は29名）、球型：四肢型=12：25、男：女=23：14、発病より人工呼吸開始まで $31 \pm 21$ 月、全経過月数 $63 \pm 36$ 月で、92%は発病後5年以内の開始だった。在宅人工呼吸は6名（うち当院担当は4名）に行われていた。

### A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）は、呼吸筋麻痺による呼吸不全、球麻痺から起因する誤嚥などが急速に発症してくるため、気管切開、人工呼吸、嚥下機能評価、経管栄養などが適宜行われねばならない。そのためには、療養状況を把握し、長期入院病床も確保できる地域支援ネットワークを要する。しかしながら現行の特定疾患調査研究では入院や在宅における療養状況の推定すら難しい。我々は、この問題を解決するため、香川県健康福祉部、高松市保健所の協力ならびに県医師会の了承を得てALS全例追跡システムの構築を行った。

### B. 研究方法

平成11年8月の登録情報をもとに、主治医から病歴を聴取した。入院中の患者は主治医の許可のもとに面接調査し、在宅の患者には主治医を通じて許可を得たのち、保健所保健婦とともに訪問調査した。（倫理面への配慮）  
調査にあたっては守秘義務を遵守し、研究発表では個人が特定できないように配慮した。

### C. 研究結果

県登録の48名に当院の未登録5名を加え53名を調査対象としたが、病歴などより球脊髄性筋萎縮症と判明した3名は除き、最終的に50名を分析した。

男性：女性=28：22、発病年齢 $60 \pm 12$ 歳、球型：四肢型=16：34、有家族歴1名であった。経管栄養35名、IVH5名であり、コミュニケーション不能7名であった。死亡は3名あった。

次に人工呼吸症例と非人工呼吸症例を対比し検討した。人工呼吸37名中（当院担当は29名）、球型：四肢型=12：25、男：女=23：14、発病より人工呼吸開始まで $31 \pm 21$ 月、全経過月数 $63 \pm 36$ 月で、92%は発病後5年以内の開始だった。一方、非人工呼吸13名中、球型：四肢型=4：9、男：女=5：8、全経過月数は $52 \pm 50$ 月、3名は発病8年以上経過しても呼吸不全を呈していなかった。

さらに在宅人工呼吸6名（当院担当は4名）を分析した。介護者は1名で実母、ほかは患者の妻であった。訪問看護利用は全員、ヘルパーは4名、入浴サービスは5名が利用していた。5名がsPO2モニターを使用していた。5名で地域保健所が関係者の調整を行っていた。また3名は、当院の作業療法士の指導で、意志伝達用PCを仕事や趣味に用い、QOLの拡大を図っていた。

#### D. 考察

当院は県内の神経疾患を診療する病院群と地域ネットワークを形成しており、本研究が円滑に行われる一助となった。今後は本追跡システムを用いて、登録例の追跡、新患者の登録などを継続し、介護保険導入後に発生するであろう諸問題も含め、入院・在宅両面における療養上の諸問題をさぐり、解決策を提言していきたい。

#### E. 結論

香川県健康福祉部、高松市保健所の協力を得てALS全例追跡システムの構築を行った。ALSの経年的な追跡が可能となった。

#### F. 研究発表

市原典子、名出美紀、佐々木石雄、藤井正吾、畑中良夫

「Videofluorographyを用いた摂食嚥下指導により誤嚥を軽減し得た進行性核上性麻痺の1例」  
香川県内科医会誌 35：52-56, 1999

藤井正吾、市原典子、石橋利行、畑中良夫

「香川県神経難病診療ネットワークの構築」  
香川県内科医会誌 36: 投稿中, 2000

## 山陽地区神経難病ネットワークの設立の試み

班員：阿部康二（岡山大学医学部神経内科）

研究協力者：城洋志彦、真邊泰宏（岡山大学医学部神経内科）

研究要旨：医療制度や介護制度が変化し、療養についての哲学が変わりつつあることを踏まえて、平成10年度に岡山県内医療機関に神経難病患者の療養状況と、療養環境についてのアンケートを行った。かかりつけ医と専門医、専門病院との連携が不十分である現状を明らかにしてきた。

これらを受けて平成11年度には兵庫県西部、岡山県、広島県東部を含めた実際の医療圏として山陽地区神経難病ネットワークを設立した。難病検診、難病相談会など計9回、勉強会、研修会、講演会など計3回を行った。また、インターネットホームページを開設し、ネットワーク参加施設リストを開示すると共に、難病相談窓口も開設した。

現段階での問題点として、1) レスピレータ患者を含めた長期受け入れ施設の不足、2) 在宅療養への支援体制の不足、3) 病院-病院連携、病院-診療所連携などの不十分、4) ネットワーク事業に対する患者、患者会、医療施設、保健所、行政などの低認知度、5) 当面の対象の選定（疾患別、重症度別など）、6) 県委託の難病医療連絡協議会との連携、役割分担、などが明らかとなった。

これらの問題に対して順次改善すると共に、介護保険制度との有効な連携体制を築くことが必要であることを認識した。

### 【はじめに】

我々は、平成10年度に岡山県内の医療機関に神経難病患者の療養状況と、療養環境についてのアンケートを行った。地域に神経内科医が少なく、一般医がかかりつけ医として診ているが、専門医との連携が不十分である実状が明らかとなった。また、医療と福祉の連携、長期入院体制の整備、療養患者や家族の経済負担の軽減などを期待している。これらを解消し、神経難病に対する医療・介護・福祉レベルの質を向上させることを目的として、神経難病ネットワークを設立した。

### 【方法】

- 1) 福岡県重症神経難病ネットワークと、愛媛県神経難病ネットワーク設立状況についての事前勉強会を開催した。
- 2) 県行政、難病医療連絡協議会、患者会等と協議し、連絡した。
- 3) 山陽地区神経難病ネットワークに関する協議会を開催した。岡山県内の中心的病院への医療圏を考慮し、岡山県内、兵庫県西部（=西播地区）、広島県東部（=備後地区）を一括し山陽地区と定義し、同地区での基幹病院の神経内科医を世話人とし、8月6日に第一回協議会を開催し、山陽地区神経難病ネットワークを設立した。

### 【結果】

山陽地区神経難病ネットワーク協議会の開催

参加を依頼した19施設の代表者全員の賛成を得、県難病医療連絡協議会より2名、県行政より1名、岡山市行政より1名、岡山市保健所より1名の参加があった。

活動内容として、1) 患者支援、2) 診断、3) 相談業務、4) 患者・パラメディカル教育、5) 交流会、6) その他を協議決定した。

11月3日に開催した神経難病患者の在宅支援教育講演会では医師25名、看護婦45名、保健婦29名、ケースワーカー22名、患者、患者家族を含めその他70の190名の参加があった。また難病相談会6件、SMON検診2件、患者会での講演1件などを行った。

ホームページを開設し (<http://www.okayama-u.ac.jp/user/med/shinkeinaika/nanbyo.html>)、世話人名簿等の情報公開を行い、電話、ファックス、e-mailでの談窓口業務を開始した。

#### [考察]

岡山県周辺地区における神経内科専門医の不足、及び地域内格差を解消し、かつ専門医間の連携と、一般医、患者等からの専門医集団への連絡法として、神経難病ネットワークを設立した。行政単位に拘束されず、神経疾患別に分担し、脳血管障害救急ネットとも連携し、緩和医療的アプローチも模索検討している点が、ユニークである。

今後は更にネットワーク事業の認知度、レスピレータ患者を含めた長期受け入れ施設の不足、在宅呼吸器療養の支援体制、病院間連携、病院-診療所間の連携、対象患者の選定、などの改善、そして県難病医療連絡協議会事業、介護保険との関係を成熟させることが課題として認識された。

#### [結論]

平成11年度より山陽地区神経難病ネットワークを立ち上げた。患者、医療機関、施設、保健所、行政各機関との有機的、密接的、利便的なネットワークへ発展を目指している。神経難病患者の受け入れ、支援体制を更に構築していく必要がある。

#### [文献]

阿部康二、城洋志彦、割田仁：岡山県における神経難病の実態把握に関する研究. 平成10年度厚生省特定疾患調査研究事業神経難病医療情報整備研究班報告書. 111-119. 1999



## 筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の身体障害者療護施設への受け入れの問題点に関する研究

分担研究者 難波 玲子 国立療養所南岡山病院神経内科医長

研究要旨：神経難病、特に筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の在宅介護の継続が困難になった際の「療養生活の場」の確保のため、厚生省は平成10年度から身体障害者療護施設への受け入れの予算措置を行っているが、医療機能や看護体制の不十分な現状があり、その中で医療・看護ケアの過誤責任や弁護体制の問題、専門医や医療機関との連携を如何にとるか等の問題を抱えている。今後、施設との連携や医療看護研修の実施を図るとともに、地域ネットワークの環に施設も入る必要があると考える。

### A. 研究目的

神経難病、特に筋萎縮性側索硬化症（ALS）に対する地域支援ネットワーク構築のうえで、在宅介護の継続が困難になった際の「療養生活の場」の確保が必要である。厚生省は、平成10年度から身体障害者療護施設（以下療護施設）へのALS患者受け入れのための予算措置を行っているが、施設側の問題を把握するとともに連携をとる必要があると考え本研究を行った。

### B. 研究方法

岡山県内の8療護施設を対象に、ALS患者の受け入れの現状、問題点、可能にするための条件と対策等について、郵送によるアンケート調査を行なった。

（倫理面への配慮）個人情報、医療倫理に抵触する問題はないと考える。

### C. 研究結果

1. 療護施設の医療機能および受け入れ患者の現状嘱託医（神経内科医はゼロ）のみであり、夜勤看護体制も皆無である。協力病院は6施設が敷地外、同一敷地内は2施設で、緊急時の受診に要する時間は15分以内が4、15～30分が4施設である。また、現在、8施設550床中に神経筋疾患は15名（ALSは1名）が入所中である。

2. ALS患者の受け入れに関する基本方針の現状

早期に処遇不可能事態が予見され医学管理のニーズが優先されるため回避方針、医療ケアレベルを限定し受け入れ、判定責任者に依存（専門医、施設の担当医）、原則受け入れ方針など一定していない。

3. 受け入れに関連する疑問点

医療的問題として、病態についての知識不足、呼吸停止の出現・急変等の予測は可能か、リスクについての同意書の有効性への疑念、入所判定の妥当性（神経内科医が関与していない）、看護婦や寮母の臨時的な医療ケアの実行は医療過誤責任に結びつくのか、その場合の弁護体制はあるのか等、またネットワークに関しては、施設も含める必要があるのではないか、ケースマネジメント機能があるのかという疑義が挙げられた。

4. 受け入れのための条件整備・対策の提案

1) 施設に関して：医師の責任体制、看護婦の24時間配置体制、吸引器・呼吸器の整備、施設種別の見直し（生活施設から療護施設への変更）が必要等。

2) 医療機関との連携に関して：緊急時の受け入れの保障、地方病院での受け入れを行政が公式に促

進、救急ヘリコプターの利用体制の整備、マネジメント責任体制の確立等の要望があった。

3) 在宅支援への関与：施設職員をヘルパーとして派遣、インターネットによる在宅と関連機関との連携、病院・施設のショートステイ事業の促進等が必要との意見であった。

4) ネットワークに関して：施設と病院・医院および在宅を結ぶネットワークの構築、ネットワーク及びケースマネジメントの中心になるものの明確化、関係者の情報交換をする場の設定の必要性が強調された。

#### D. 考察

ALS等の神経難病患者が在宅療養を継続できなくなった時の受け入れ先として、厚生省は身体障害者療護施設を一つの選択肢として予算措置を行っているが、施設の医療・看護体制は適切であるのか、過誤責任の範囲と弁護体制は如何にすべきか、専門医や医療機関との連携が不十分等の問題点が施設より提示された。

岡山県の8施設では神経難病患者を受け入れる方向で方法論を検討中とのことであるが、医療ケア研修、リスク対策、医療機関のバックアップ体制などの整備が不可欠であろう。

#### E. 結論

ALS等神経難病患者の長期的支援のためには、在宅一地域及び医療・保健機関はもちろんであるが、療護施設等福祉施設との連携を保つことも重要であり、今後、これらを含めた包括的な地域ネットワークの構築を目指したい。

## 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) における情報開示の問題に関する研究

(分担) 研究者 中村 重信 広島大学医学部教授

研究要旨：筋萎縮性側索硬化症 (ALS) に対しては最近リルゾールが使用されているが、根本的な治療がない。そのために、正確な病名は伏せておく医師が多かった。われわれは本症の病名を患者本人には伏せており、そのために病状が進行した時点で患者に強い心理的負担を負わせた。しかし、インフォームド・コンセントを十分にとることにより信頼関係を回復した。さらに、本患者が自分の病態を他のALS患者や家族に開示することによって、病気に立ち向かう気力を奮い立たせるためにビデオを制作した。このビデオ映写会を契機として、広島ALS友の会が発足することになった。ALS患者に病名や予後に関する情報を開示することは、症例ごとにそれぞれ慎重に検討するべきであるが、患者の残された生活を有意義に過ごしてもらうという目的のためには、早期からの適切な情報開示が必要と考えた。さらに、情報を開示することが地域支援ネットワークの構築に必須であると思われる。

### A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) はいわゆる神経難病のひとつであり、進行すると呼吸障害のため人工呼吸器の装着を考慮する時期が来る。一旦人工呼吸器を装着した場合、数年以上の生存期間があり、患者のQuality of Life (QOL) を考えた場合、在宅ケアが望ましい場合が多い。最近、在宅ケアを実行することが多くなったが、その際地域支援ネットワークを構築することが必要になってきた。その際、患者や家族に情報の開示をいかにするかは非常に重要な課題である。本年度は、ALS患者在宅ケアのシステムと情報開示の問題について検討した。

### B. 研究方法

症例は40歳、男性で、それまで活動的であった。1992年(6歳時)下肢筋力の低下が出現し、進し、左アキレス腱反射は低下していた。Babinskiなどの病的反射も認められた。針筋電図で脱神経電位がみられたため、ALSと診断された。その後上肢の筋力低下も進行し、呼吸困難も出現したため2回入院を繰り返した。1993年呼吸不全にて、意識障害を来し、緊急入院した。気管切開をし、人工呼吸器を装着した。意識障害や全身状態は改善した。

### C. 研究結果

1994年より在宅ケアの準備をした。在宅用人工呼吸器を確保するため、人工呼吸器を患者負担で購入した。喀痰吸引などの手技および文字盤を用いたコミュニケーションの方法を患者家族にマスターさせた。車椅子も人工呼吸器を積み込めるものを家族が特別注文し、購入した。在宅ケアを進めるにあたって、地区の訪問医(ホームドクター)に往診を依頼した。現在のところ、運動障害は進行しているが、栄養状態は良好で血圧も落ち着いており、褥瘡も認められていない。停電などの事故も起こっていない。同患者はさらにビデオに自分の病態を撮影し、その後、連帯を求める患者が数名現れ、「輝けいのち」というビデオ編集のきっかけとなった。1999年8月28日広島大学医学部広仁会館にて328名のALS患者、医師、看護婦、ボランティアなどを集めてビデオ映写会を行い、それを契機に広島ALS友の会が形成された。

#### D. 考察

従来、ALSは十分な治療がないために、正確な病名は伏せており、そのために病状が進行した時点で患者から非難された。しかし、インフォームド・コンセントを十分にとることによって信頼関係をかいふくし、ALS友の会の発足に結びついた事例を報告した。ALS患者に病名や予後に関する情報をいかに開示するかは、症例ごとに検討すべきであるが、地域支援ネットワークの構成という面からは早期からの適切な情報開示が必要と考えられる。

#### E. 結論

ALSに対しては根本的な治療法がないために、正確な病名を伏せておく医師が現在でも多い。われわれは本症の病名を患者本人に十分説明せず、そのために病状が進行した時点で患者に強い心理的負担を負わせた。しかし、インフォームド・コンセントを十分にとることにより信頼関係を回復し、本患者が自分の病態を他のALS患者や家族に開示するためにビデオを制作した。このビデオ映写会を契機として、広島ALS友の会が発足することになった。ALS患者に病名や予後に関する情報を開示することは、症例ごとに慎重に検討すべきであるが、患者の残された生活を有意義に過ごしてもらうという目的のためには、早期からの適切な情報開示が必要と考えた。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

Toji H, Maruyama H, Sasaki K, Nakamura S, Kawakami H: Apolipoprotein E promotor polymorphism and sporadic Alzheimer's disease in a Japanese population. *Neurosci Lett* 259:56-58, 1999

Yamada M, Sasaki H, Mimori Y, Kasagi F, Sudoh S, Ikeda J, Hosoda Y, Nakamura S, Kodama K: Prevalence and risks of dementia in the Japanese population: RERF's adult health study Hiroshima subjects. *J Am Geriatr Soc* 47:189-195, 1999

Ohmori H, Ogura H, Yasuda M, Nakamura S, Hatta T, Kawano K, Michikawa T, Yamashita K, Mikoshiba K: Developmental neurotoxicity of phenytoin on granule cells and Purkinje cells in mouse cerebellum. *J Neurochem* 72: 1497-1506, 1999

Kitamura T, Miyachi T, Nakamura S, Kawakami H: Identification and analysis of the promoter region of the human NeuroD-related factor (NDRF). *Biochim Biophys Acta* 1445:142-147, 1999

Kaseda Y, Kawakami H, Matsuyama Z, Kumagai R, Toji M, Komure O, Nishimura M, Izumi Y, Uda K, Kameyama M, Nishio T, Sunohara N, Kuroda Y, Nakamura S: Spinocerebellar ataxia type 6 in relation to CAG repeat length. *Acta Neurol Scand* 99: 209-212, 1999

Torii T, Kawarai T, Nakamura S, Kawakami H: Organization of the human orphan nuclear receptor Nurr1 gene. *Gene* 230:225-232, 1999

Miyachi T, Maruyama H, Kitamura T, Nakamura S, Kawakami H: Structure and regulation of the human NeuroD (BETA2/BHF1) gene. *Mol Brain Res* 69: 223-231, 1999

Matsuyama Z, Wakamori M, Mori Y, Kawakami H, Nakamura S, Imoto K: Direct alteration of the P/Q type Ca<sup>2+</sup> channel property by polyglutamate expansion in spinocerebellar ataxia 6 (SCA6). *J Neurosci* 19:RC14 (1-5), 1999

Hu Ji, Miyatake F, Aizu Y, Nakagawa H, Nakamura S, Tamaoka A, Takahashi R, Urakami K, Shoji M: Angiotensin-converting enzyme genotype is associated with Alzheimer disease in the Japanese population. *Neurosci Lett* 277: 65-67, 1999

Takahashi T, Yamashita H, Nakamura S, Ishiguro H, Nagatsu T, Kawakami H: Effects of nerve growth factor and nicotine on the expression of nicotinic acetylcholine receptor subunits in PC12 cells. *Neurosci Res* 175-181, 1999

Murata Y, Yamaguchi S, Kajikawa H, Yamamura K, Sumioka S, Nakamura S: Relationship between the clinical manifestations, computed tomographic findings and the outcome in 80 patients with primary pontine hemorrhage. *J Neurol Sci* 167: 107-111, 1999

Maeda A, Ishioka S, Yoshihara M, Mihara M, Shigenobu T, Nakamura S: Primary spontaneous pneumothorax