

NIPPVの神経難病患者への適応

研究班員： 吉野 英（国立精神神経センター国府台病院 神経内科）

【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をはじめとする筋ジストロフィー以外の神経筋疾患では、球麻痺のため適応は困難と考えられ、NIPPVを試みた報告は少ない。当施設では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。

【症例】

平成11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。症例1、2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か月、9か月になるが、球麻痺はほとんどみられず、言語、嚥下とも保たれている。症例3は下肢から進行、嚥下障害のため胃瘻造設。発症約4年後に呼吸不全生じ、気管切開希望されなかったため末期緩和のためにNIPPV使用するが約1か月後に死亡。症例4は四肢高度麻痺あり、呼吸不全にNIPPV使用したが適応困難で約3週間後に気管切開を行った。症例5は四肢高度麻痺、しかし球症状が全く認められないため、NIPPV使用開始している。

【考察】

国府台病院にALS相談室を開設して以来、42例の患者が人工呼吸を必要としたがこの中27例が生存中で主に在宅療養中で、定期的に訪問し症状を観察可能である。この27例の中、3例は気管切開を受けて1年以上を経ても球麻痺がほとんど認められず、嚥下、言語発声が可能である。したがってALS患者のうち1割程度は呼吸不全になっても、すくなくとも1年は気管切開せずにNIPPVで療養が可能かもしれない。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、消毒液の準備が要らない、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る。このようなALS患者がいつまでNIPPVを継続できるか今後の経過観察が必要である。

【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。

特定疾患の三重県支援ネットワーク構築に 関する研究（第1報）

研究班員： 葛原茂樹（三重大学 神経内科）
研究協力者： 谷出早由美、北村 純（三重県 健康福祉部 健康対策課）
成田有吾、内藤 寛（三重大学 神経内科）

われわれは、本研究班の3か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「三重県難病患者在宅ケア支援ネットワーク整備事業」を開始した。

【目的】

特定疾患（所謂、難病と称されるもので以下に難病と標記する）患者およびその家族の生活の質の向上を図るために、重症難病患者（症状悪化等の理由により、居宅での療養が極めて困難な状況となった患者を指す）に対し、適切な入院施設等の確保が行えるように、地域の医療機関の連携によって難病医療体制の整備を図り、安心できる在宅ケア体制の構築を目指す。

【対象と方法】

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。その上で、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。

【結果】

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施設が13であった。神経内科として特定されている病床数の総和は213で、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も多かった。常勤医師総数は38名、非常勤医師総数は13であった。本事業への協力に関する調査では、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。病院長の同意を得て、2拠点病院、9協力病院を確定した。本年度中に難病医療連絡協議会が設置され、実際の運用開始が予定されている。また、本事業の運用前後で、ザリットの介護度評価スケールとSF36によるQOL評価を行う予定である。

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

畑中良夫、○藤井正吾、市原典子、
石橋利行（国立療養所高松病院神経内科）、野口久子、
徳永弘子（香川県健康福祉部長寿社会対策課健康づくり推進室）

【緒言】 現行の特定疾患調査研究の方法では予後の判定、入院や在宅における療養状況の調査が極めて難しい。

【方法】 我々は、この問題点を解決するため、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。平成11年8月時点での県登録個人情報データベースをもとに、当院が診療していない患者については特定疾患治療研究を申請した主治医から病歴を聴取した。

入院中の患者については主治医の許可のもとに対面調査し、在宅療養中の患者については主治医から、患者・家族に訪問調査の許可を取ってもらい、保健所保健婦、当院看護婦とともに訪問調査した。8月から9月に調査を終わり、10月中に結果解析をおこなった。

【結果】 平成11年8月現在、香川県では、48名のALS登録がされていた。さらに当院の未登録患者5名を加え合計53名を調査対象とした。病歴などより球脊髄性筋萎縮症と判明した3名を除く50名を主に分析した。

男性：女性＝28：22、発病年齢 60 ± 12 歳、球型：四肢型＝16：34、有家族歴1名であった。重症度分類は1度から5度まで0、2、8、5、35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2名あった。

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 ± 21 月、全経過月数 63 ± 36 月で、92％は発病後5年以内の開始だった。

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、ほかは配偶者。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。4名がsPO₂モニターを購入、1名は病院より貸与。5名で地域保健所が関係者の調整を行っていた。当院の3名は、作業療法士製作の特殊ナースコールで安全面を補強、意志伝達装置をワープロ、家業経理、インターネット、絵画制作に用い、リフト付特殊車両を利用して外出を行っていた。

【考察】

今回の調査を継続することで、予後調査、介護保険の影響などを実証的に研究することが出来るであろう。

山陽地区神経難病ネットワークの設立の試み

研究班員： 阿部康二（岡山大学 神経内科）

研究協力者： 城 洋志彦、真邊泰宏（岡山大学 神経内科）

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、岡山大学医学部神経内科では平成10年度に岡山県内1,223医療機関に郵送法で神経難病患者、特に筋萎縮性側索硬化症（ALS）と脊髄小脳変性症（SCD）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。地域では非専門医（いわゆる“かかりつけ医”）が担っていること、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と、方策として医療・福祉連携、長期入院体制の整備、患者の経済負担の軽減などが必要と考えていること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。

筋萎縮性側索硬化症患者の身体障害者療護施設への 受け入れの問題点

研究班員： 難波玲子（国療 南岡山病院 神経内科）
研究協力者： 刈谷哲博（身体障害者療護施設 竜ノ口寮）

【はじめに】

厚生省は平成10年度から筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者を身体障害者療護施設に措置するための予算措置を行っており、全国身体障害者施設協議会はこれを慎重に進めるよう要望している。岡山県内の療護施設（8施設）でも同様の見解を持つとともに、施設自体の医療機能と医療機関とのネットワークの両面が重要と考えている。今回は、岡山県内の施設と県内の医療福祉状況を前提に、ALSによる障害者について、県域での対応の在り方と施設の条件整備について検討する。

【調査方法】

1. アンケート調査

県内8施設の施設長および医療、看護、介護、ケースワーク、訓練、栄養管理、会計管理の各担当者を対象に、ALSによる障害者を受け入れる場合の施設の機能と県内の医療福祉機関とのネットワークに関する条件について調査する。また、一部医療機関を対象に行った長期入院への対応状況に関するアンケートと対比する。

2. 面接調査

アンケート調査内容のうち重点的事項について（施設の医療機能と医療機関との連携）面接調査を行い検討する。

情報ネットワークを利用した神経難病の診療連携について

研究班員： 中島 孝（国療 犀潟病院 神経内科）

研究協力者： 福原信義（国療 犀潟病院 神経内科）

新潟県のように広く交通機関が不十分な地域であるが、上越、中越、下越にわかれそれぞれ地域に中核的な神経難病を診療する病院があり、比較的十分な対応ができていた。一方で情報交換のために全体の問題を検討する会を頻回に開催することは難しく、神経難病領域での情報の交換や問題点の共有手段として、情報ネットワークシステムが必要とされる。もし可能ならば、地域においても院内と同様に、患者情報などを一元管理・共有すれば神経難病の診療連携や福祉連携に有効かもしれないが、現実には多くの問題点がある。情報ネットワークにおける暗号化通信やプライバシー管理がもう少し普遍的になるまで暫定的な利用に限定されると考えた。

このようななかで、木村班での研究をきっかけに、平成11年度に新潟県神経難病診療連絡会（仮称）を設立し、可能な範囲での電子メールを利用した情報交換を行う基盤を会の基本方針とした。この会の設立目的は以下のようにした。1. 新潟県は広域であり神経難病患者の療養環境改善のために情報交換の場をつくる。2. 地域での神経難病診療情報の提供の窓口となったり患者紹介などの情報交換提供ができるようにする。3. 交換された情報を整理し必要な事項については関係部署に助言・提言する。4. 今後、神経難病のみならず特定疾患全体に対しても同様の会が有意義かどうかを検討する。会は会員と幹事で構成されるが、幹事はALS全国医療情報ネットワークの代表者に追加したメンバーにさらに地域での神経難病医療で中核をなす医師と顧問として大学神経内科教授とした。会員の電子メールによる情報交換をおこなえるようにし（電子メールを利用していない会員にはファックスも利用する）、メーリングリストサービスによる情報交換と個人メールなどによる情報交換（患者紹介の際は電子メールには実名など個人が特定される情報をのせない）をおこなう。一般向けホームページによる紹介（県内神経難病担当者などの紹介など必要情報を中心に提供）も現在計画之中である。

今後、暗号化通信や患者を含めた情報ネットワーク構築の問題点なども検討する。

宮城県神経難病医療連絡協議会の活動と現状について

糸山泰人（東北大学神経内科）、○沖田 直、関本聖子、真嶋智彦、高瀬貞夫
（広南病院神経内科）望月 廣（国立療養所宮城病院神経内科）

はじめに

宮城県では神経難病患者さんが住み慣れた地域で安心して療養できるように、在宅医療と入院医療を確保するための神経難病医療ネットワーク事業を円滑に推進する目的で、神経難病医療連絡協議会が設置されましたので、その概要を報告します。

組織の概要：宮城県神経難病医療連絡協議会（以下、連絡協議会と略す）は、県内の神経難病医療の拠点・協力病院、保健所、関係市町村、患者団体、県などの関係者で構成されています。連絡協議会には難病専門員が配置され、事業を行います。その事業実施は広南病院に委託されました。

事業の概要

連絡協議会の事業は、医療相談、ネットワーク調整(入院促進)、在宅難病患者支援、医療従事者等の教育並びに実地研修の各事業に大別されます。

医療相談事業では、電話などにより相談に応じ、神経難病の療養上・医療上の問題の解決をはかります。

ネットワーク調整(入院促進)事業は、短期入院の紹介事業と長期入院の紹介事業にわけられます。ショートステイに代わる短期入院あるいは長期の療養目的の入院を希望される患者さんに対して、あらかじめ各医療機関から登録された利用可能な病床を紹介・斡旋します。

在宅難病患者支援事業は、患者さんの回りに個人ネットワークを構築することを目的とします。療養介護に必要な情報を収集しながら、療養環境を整備します。この情報はデータベース化され、医療・保健・介護関係者により共有されるとともに、神経難病手帳として発行し、患者さんに保管・利用していただきます。

医療従事者等の教育並びに実地研修事業は、神経難病患者さんの療養環境の質的向上を目的としています。療養に関与する病院従業員、保健婦、訪問看護婦、介護士、家族などを対象に行われます。

現 況

11年2月から相談事業を開始しました。現在にいたって、ようやく全ての事業が開始された段階です。今後、事業の拡大が必要と考えられます。

神経難病患者（パーキンソン病）の医療・福祉 情報入手における問題点

—インターネットによる情報提供の可能性について—

系山泰人、○小野寺宏（東北大学大学院医学系研究科神経内科学）
山内泰子、高松公子（東北大学医学部附属病院看護部）

患者の必要とする医療・福祉情報が効率よく得られるシステムを構築するためには、神経難病患者がどのようにして医療・福祉情報を得ているかを把握する必要がある。パーキンソン病は患者数が神経難病中最多であり、長期間の医療福祉サービスが必要であるという特徴を持つ。今回我々はパーキンソン病患者が医療福祉サービスを入手するうえでの問題点についてアンケート調査をもとに検討した。

方 法

東北大学附属病院通院中のパーキンソン病患者（50名）を対象としてアンケート調査を実施し、医療・福祉情報の入手状況と情報サービス利用に際しての患者の希望について検討した。とくにインターネット利用の可能性に注目して解析を行った。

結 果・考察

福祉サービス利用率はYahr stage 4の患者では80%に達し、福祉事務所から関連情報を入手している症例が大部分であった。しかし、半数の患者では希望サービス情報がすぐには得られておらず、通院中の病院での福祉関連情報入手を望む声が多かった。

インターネットを利用している患者は10%以下であり、宮城県難病ネットワークのホームページにアクセスした事のある患者は皆無であった。一方、家庭内にインターネット端末が設置されていれば医療・福祉情報入手に積極的に活用したいと考える患者が過半数に達した。60才未満の患者のほぼ全例が、また70才以上でも50%の患者がインターネットによる医療・介護情報収集を希望していた。パーキンソン病重症度にかかわらずインターネットにより情報入手を希望する患者の比率はほぼ一定であった。しかし、医療・福祉専門職員から直接アドバイスを受けなければ不安であると答える患者も30%を越えており、インターネットによる一般的な情報と、医療・福祉担当者からの個々の患者にあわせたアドバイスとを組合わせた情報提供システムの構築が不可欠であると考えられる。医療・福祉業務従事者への情報提供システムの拡充が急務であるが、患者と家族も医療情報ネットワークに期待している事が明らかになった。

「難病ケアハウス」開設までの準備状況と将来構想

○木村 格、関 晴朗、亀谷 剛、永田哲也、高橋健二
（国立療養所山形病院神経内科）
青山永策、斎藤カツ子、後藤正篤、白田裕子
（山形県健康福祉部保健業務課）

神経難病をはじめとする難病患者が生きがいを持って、充実した社会生活を送るためには、医療サービスネットワークの充実とともに、毎日の生活の場の環境整備が重要である。現在、生活の場として、在宅療養と専門医療機関・医療施設への長期入院が準備されているが、新たに第三の選択肢として「難病ケアハウス」のメリットを考慮し、その設置の可能性について調査と検討をおこなった。

（1）ケアハウスの法制度上の位置

在宅療養での絶対的な介護要員の不足、専門医療の介在不足を補い、自宅での個性を尊重した自由さを確保できる小規模なケアハウスの法的な位置づけは現法の上では困難がある。その中で、相互に生活を支援し合う患者・家族の居住の場として考え、生活を自立した上で、隣接する専門病院からの訪問医療とさまざまな在宅障害者福祉サービスや保健ホームヘルプサービス、ボランティアによる24時間のサービスが受けられるグループホーム的なものと考えた。

（2）経営上の問題点

現行法での公的助成は痴呆性老人グループホームに限られ、施設整備と運営経費、設置主体は今後の大きな問題となる。初期の設置は都道府県が負担するとしてもその後の運営主体は患者を中心にした支援団体など利用するサイドが公益福祉事業補助金など民間資金を十分活用して準備することが望まれる。

（3）施設規模と運営原則

規模は常勤看護婦1名（24時間3-2交替勤務）で対応できる4-8名の小規模施設として、支援団体などボランティアの力を十分に活用し、平日の日中は訪問看護サービスを主体として運営、自宅に近い自由な環境と患者が主体的に運営できる環境を確保する。

（4）山形県における現状と将来

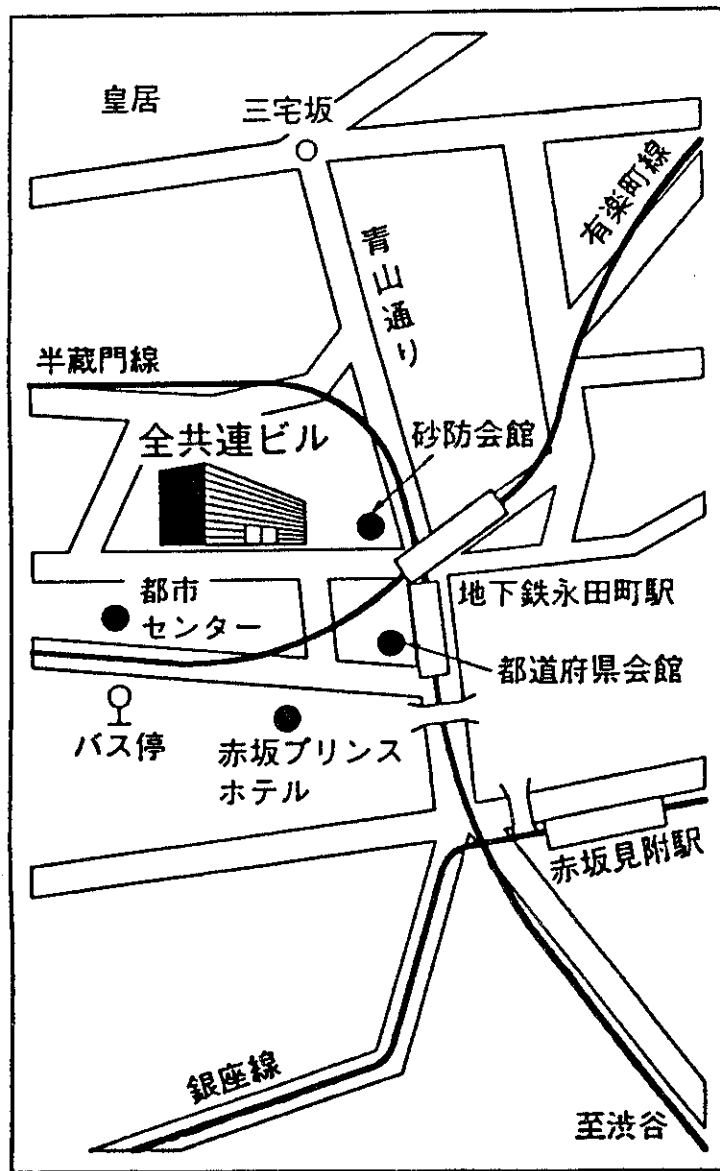
山形県では平成11年度に初めて「人工呼吸器を使用する神経難病患者のためのケアハウス設立についての可能性調査費」が計上され、民間第三者機関に調査が委託され、報告書が提出された。平成12年1月には報告をもとに「設立について（検討）研究会」が設置され、開設に向けて準備がなされている。

（5）拠点病院として国立療養所山形病院の事業

専門医療機関として、患者の居住の場を設けることは不可能であるが、模擬在宅療養訓練設備の機能を持ち、難病入院コーディネータ事務所、総合相談窓口、難病患者支援団体事務局やボランティア調整室の機能をもつ環境を準備し、「難病ケアハウス」のモデル事業を展開して、その問題点の解決に向けて研究活動を推進している。

厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業
「特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究班」班員構成

主任研究者	木村 格	国立療養所山形病院	院 長
班 員	田代 邦雄 島 功二 糸山 泰人 加藤 丈夫 佐藤 猛 平井俊策 長谷川一子 吉野 英 今井 尚志 中島 卓 姜 進 葛原 茂樹 高橋 桂一 中村 重信 阿部 康二 難波 玲子 畑中 良夫 吉良 潤一 渋谷 統壽 福永 秀敏	北海道大学医学部神経内科 国立療養所札幌南病院 東北大学医学部神経内科 山形大学医学部第三内科 国立精神神経センター-国府台病院 東京都立神経病院 北里大学医学部神経内科 国立精神神経センター-国府台病院 国立療養所千葉東病院 国立療養所犀潟病院 国立療養所刀根山病院 三重大学医学部神経内科 国立療養所兵庫中央病院 広島大学医学部第三内科 岡山大学医学部神経内科 国立療養所南岡山病院 国立療養所高松病院 九州大学医学部神経内科 国立療養所川棚病院 国立療養所南九州病院	教 授 医 長 教 授 教 授 名 譽 院 長 院 長 講 師 医 長 医 長 医 長 教 授 院 長 教 授 院 長 教 授 院 長 院 長
事務局	木村 格	国立療養所山形病院 990-0876山形市行才126-2 Tel 023-684-5566 Fax 023-681-3082 Email kimurai@yamagata.hosp.go.jp 事務局担当 関 晴朗（神経内科医長） 経理担当 若木喜代司（事務長補佐）	院 長



● 交通のご案内

- 地下鉄／有楽町線・半蔵門線永田町駅下車出口No.4
(徒歩1分)
- 丸の内線・銀座線赤坂見附駅下車 (徒歩5分)
- J R 線／中央線・総武線四谷駅下車 (徒歩15分)
- タクシー／四谷駅から5分、東京駅・新橋駅から10分
- 都バス／新橋・新大久保駅より (橋63)
平河町2丁目都市センター前下車(徒歩1分)

研 究 成 果 の 刊 行 に
関 する 一 覧 表

研究成果の刊行に関する一覧表

刊行書籍又は雑誌名 (雑誌のときは雑誌名、巻号数、論文名)	刊行年月日	刊行書店名	執筆者氏名
1) Modern Pathology, 13:140-146 Immunohistochemical Expression of Chromogranins A and B, Prohormone Convertases 2 and 3, and Amidating Enzyme in Carcinoid Tumors and Pancreatic Endocrine Tumors.	2000	Modern Pathology	Kimura N, Kimura I et al
2) Clinical Cancer Research, 5:3483-3487 Immunohistochemical Expression of Somatostatin Type 2A Receptor in Neuroendocrine tumors.	1999	Clinical Cancer Research	Kimura N, Kimura I et al
3) Modern Pathology, 10:952-959 HMB-45 and Tuberin in Hamartomas Associated with Tuberous Sclerosis.	1997	Modern Pathology	Kimura N, Kimura I et al
4) Spinocerebellar Degeneration-copiled work(ed. by Koji Abe) Spinocerebellar Ataxia Type 1. pp. 11-18	1999	新興医学 出版社	木村 格 亀谷 剛
5) 医学のあゆみ 特集神経疾患 (編集 中村重信) pp.389-392 治療をめぐる最近の進歩－神経難病ケア・システム	1999	医学のあゆみ	木村 格
6) 日本ALS協会秋田支部総会講演抄録 最適な医療があたりまえに受けられ、生きがいをも って過ごせる環境整備がいま全国で進んでいます pp.18-29	1999	日本ALS協会 秋田県支部	木村 格
7) Tohoku J Exp Med 189:203-211 Therapeutic efficacy of transcranial magnetic stimulation for hereditary spinocerebellar degeneration.	1999		Shimizu H et al
8) J Neuroscience Research 57:280-289 Neurotoxicity of methylglyoxal and 3- deoxyglucosone on cultured cortical neurons:synergism between glycation and oxidative stress, possibly involved in neurondegenerative diseases.	1999	J Neurosci Research	Kikuchi S. Tashiro K et al
8) Acta Neuropathology(Berl) 99:63-66 Detection of an Amadori product, 1-hexitol-lysine, in the anterior horn of the amyotrophic lateral sclerosis and spinobulbar muscular atrophy spinal cord:evidence for early involvement of glycation in motoneuron diseases.	1999	Acta Neuropath	Kikuchi S. Tashiro K et al

9) 脳と神経、51：41-47 筋萎縮性側索硬化症における脊髄誘発電位の検討ー上行性脊髄伝導機能との関連においてー	1999	脳と神経	松本昭久、 田代邦雄 他
10) 神経治療学 16：475-478 運動ニューロン疾患	1999	神経治療学	森若文雄 田代邦雄
11) 厚生省特定疾患調査研究事業横断的基盤研究政策的研究部門「神経難病医療情報整備研究班」1998年度研究報告書:43-45 北海道における筋萎縮性側索硬化症の療養状況について	1999	研究報告書	島 功二
12) 厚生省特定疾患スモン調査研究班 平成7年度研究報告書 pp.360-362 神経難病患者のボランティア活動ー 札幌市南区ボランティア団体および当院退職者に対する意識調査	1996	研究報告書	島 功二 東谷直美
13) 厚生省特定疾患難病のケア・システム調査研究班；185-186 I 難病医療の最近の進歩 1. ALSの原因と治療	1996	研究報告書	島 功二
14) 厚生省特定疾患スモン調査研究班 平成6年度研究報告書pp.317-319 札幌圏におけるホームヘルプサービスとボランティアの活動について ー第2報ー	1995	研究報告書	島 功二ほか
15) 難病のケア・システム調査研究班 平成6年度研究報告書 在宅療養者における住環境の変化および社会資源の利用状況について	1995	研究報告書	島 功二ほか
16) 厚生省特定疾患スモン調査研究班（安藤班） 平成4年度研究報告書：424-427,1994 札幌圏におけるホームヘルプサービスとボランティアの活動について ー第1報ー	1994	研究報告書	島 功二ほか
17) 難病のケア・システム調査研究班 平成5年度研究報告書pp.239-246 保健所との相互理解を深めるためにー当院の在宅訪問活動などに関するアンケート調査ー	1994	研究報告書	島 功二ほか
18) Journal of the Neurological Sciences 118,38-42 Mercury and selenium contents in amyotrophic lateral sclerosis in Hokkaido, the northernmost island of Japan.,	1993	J Neuro Sci	Sima K et al
19) Neurology,43:1061 Glucagon andALS.	1993	Neurology	Morikawa F Shima K et al
20) 脳と神経 ALS study group:北海道における運動ニューロン疾患の疫学的研究 ーその発病率、有病率および地域分布の検討ー	1993	脳と神経	奥村 均、 田代邦雄ほか

21) Thromb Res 95:295-302 Phenotypic consequence of the gene abnormality in the platelet glycoprotein IX gene observed in a patient with Bernard-Soulier syndrome through mammalian cell expression system.	1999	Thromb Res	Suzuki K, Kato T et al
22) Neurology 53:619-622 Hereditary ceruloplasmin deficiency increases advanced glycation and products in the brain.	1999	Neurology	Tajima K, Kato K et al
23) J Neurol Sci 164:187-194 Regional differences in genetic subgroup frequency in hereditary cerebellar ataxia, and a morphometrical study of brain MR images in SCA1, MJD and SCA6.	1999	J Neurol Sci	Nagaoka U, Kato K et al
24) Intern Med 38:507-511 T-cell lymphoma showing a non-enhancing diffuse white matter lesion with marked brain atrophy.	1999	Intern Med	Kurita K, Kato K et al
25) Diabetes Care 22:877-878 Increased serum levels of pentosidine, but not carboxymethyl lysine, in type 2 diabetes without obvious diabetic neuropathy.	1999	Diabetes Care	Daimon M Kato K et al
26) Neuroradiol 41:185-187 Hypocerauloplasminaemia with heteroallelic caeruloplasmin gene mutation. MRI of the brain.	1999	Neuroradiol	Daimon M Kato K et al
27) Stroke 30:1083-1090 Clinical and neuroradiological features of intracranial vertebrobasilar artery dissection.	1999	Stroke	Hosoya T Kato K et al
28) Acta Neuropathol 97:196-200 An immunohistochemical study of Purkinje cells in a case of hereditary cerebellar atrophy.	1994	Acta Neuropathol	Nakamura R Kato K et al
29) Brit J Pharmacol in press Nifedipine suppresses neointimal thickening by its inhibitory effect on vascular smooth muscle cell growth via a MEK-ERK pathway coupling with pyk2.	2000	Brit J	Hirata A, Kato K et al
30) Am J Med Genet in press A novel mutation of the ceruloplasmin gene in a patient with heteroallelic ceruloplasmin gene mutation(HypoCPGM),	2000		Daimon M Kato K et al
31) 理学療法ジャーナル 34:46-48 ALSの呼吸筋麻痺と呼吸器装着—最近の考え方「今までのALS観」から「新しいALS観」への進展—	2000	医学書院	林 秀明
32) 脳と神経 51:771-778 ALSの呼吸運動先行麻痺型の臨床病理学的検討	1999	医学書院	林 秀明ほか

33) Ann Neurol 45:758-768 Anti-GalNAc-GD 1a antibody-associated Guillain-Barre Syndrome with a predominantly distal weakness without cranial nerve impairment and sensory disturbance.	1999	Ann Neurol	Hao Q, Yoshino H et al
34) Int J Epid 28:130-134 Incidence rate of Creutzfeldt-Jakob disease in Japan.	1999	Int J Epid	Nakamura H Yoshino H et al
35) J Neuroimmunol in press IgG antiganglioside antibodies in Guillain-Barre syndrome with bulbar palsy.	2000	J Neuro- immunology	Yoshino H et al
36) 神経研究の進歩 43:145-154 医原性プリオン病：ヒト硬膜移植後に発症した クロイツフェルト・ヤコブ病.	1999	神経研究	佐藤 猛
37) ACCESS 14:23-25 筋萎縮性側索硬化症と鑑別を要する治療可能な 運動ニューロパチーの1症例	1999	ACCESS	吉野 英
38) 難病と在宅ケア 5:8-11 リルゾール健康保険認可前夜.	1999	在宅と 難病ケア	吉野 英
39) 小松島赤十字病院医学雑誌 4:31-35 再発時に免疫吸着療法が有効であった慢性 再発性多発根神経炎と考えられた1例.	1999		市原寿江 吉野 英他
40) 別冊日本臨床領域別症候群シリーズ 26:611-614 神経症候群—その他の神経疾患を含めて— マイコプラズマ	1999	日本臨床	吉野 英
41) 神経内科 51:365-369 Fisher症候群で発症し、免疫吸着療法施行後、 顔面神経麻痺、頭部および上肢筋力低下が出現し、 ステロイドが著効した1例.	1999	神経内科	牧野邦比古 吉野 英他
42) 臨床神経, 39(10):1010-1014 パーキンソン病患者の痩せと嚥下障害の関連.	1999		野崎園子 姜 進他
43) Clinical Neuroscience, 17(10):1099-1101 Creatine kinaseの意義とピットホール.	1999		姜 進
44) 医学のあゆみ(別冊) 神経疾患-state of arts 386-388 神経筋疾患と在宅人工呼吸療法.	1999		姜 進
45) 呼吸と循環 48(1):11-16 非侵襲的陽圧換気 (NIPPV)の汎用性をめぐって —神経筋疾患	2000		姜 進
46) Acta Neurol Scand:100:377-384 Increased type III procollagen in sereum and skin of patients with amyotrophic lateral sclerosis.	1999	Acta Neurol Scand	S .Ono, Takahashi, K. et al
47) J Am Geriatr Soc 47:189-195 Prevalence and risks of dementia in the Japanese population: RERF's adult health study Hiroshima subjects.	1999		Yamada M, Nakamura S et al

48) J Neurochem 72: 1497-1506 Developmental neurotoxicity of phenytoin on granule cells and Purkinje cells in mouse cerebellum.	1999		Ohmori H Nakamura S et al
49) Biochim Biophys Acta 1445 : 142-147 Identification and analysis of the promoter region of the human NeuroD-related factor (NDRF).	1999		Kitamura T Nakamura S et al
50) Acta Neurol Scand 99: 209-212 Spinocerebellar ataxia type 6 in relation to CAG repeat length.	1999		Kaseda Y Nakamura S et al
51) Gene 230:225-232 Organization of the human orphan nuclear receptor Nurr1 gene.	1999		Torii T Nakamura S et al
52) Mol Brain Res 69: 223-231 Structure and regulation of the human NeuroD (BETA2/BHF1) gene.	1999		Miyachi T Nakamura S et al
53) J Neurosci 19:RC14 (1-5) Direct alteration of the P/Q type Ca ²⁺ channel property by polyglutamate expansion in spinocerebellar ataxia 6(SCA6).	1999		Matsuyama Z Nakamura S et al
54) Neurosci Lett 277 : 65-67 Angiotensin-converting enzyme genotype is associated with Alzheimer disease in the Japanese population.	1999		Hu Ji Nakamura S et al
55) J Neurol Sci 167: 107-111 Relationship between the clinical manifestations, computed tomographic findings and the outcome in 80 patients with primary pontine hemorrhage.	1999		Murata Y Nakamura S et al
56) Chest 116: 847-848 Primary spontaneous pneumothorax detected during a medical check.	1999		Maeda A Nakamura S et al
57) Gerontology 45:168-173 Age-related change of peripheral nerve conduction; compound muscle action potential duration and dispersion.	1999		Kurokawa K Nakamura S et al
58) J Neurol Sci 171: 72-77 Numerous conglomerate inclusions in slowly progressive familial amyotrophic lateral sclerosis with posterior column involvement.	1999		Katayama S Nakamura S et al
59) Clin Neuropathology 18:218-225 Gallyas- and tau-positive glial structures in motor neuron disease with dementia.	1999		Noda K Nakamura S et al
60) Cytogenet Cell Genet 86: 325-326 Assignment of Neurod1 to rat chromosome 3 band 3q24→q32 and mouse chromosome 2 band 2E2-E3 by in situ hybridization.	1999		Kawakami H Nakamura S et al

61) J Neurol Sci 166: 71-73 Variation in the number of CAG repeats in the Machado-Joseph disease gene (MJD1) in the Japanese population.	1999		Matsuyama Z Nakamura S et al
62) J Med Genet 36:546-548 The effect of CAT trinucleotide interruptions on the age at onset of spinocerebellar ataxia type 1.	1999		Matsuyama Z Nakamura S et al
63) 脳神経 51:167-170 CACNL1A4のCAGリピートの顕著な伸長を 認めたにもかかわらず、家族歴を明らかにし 得なかったspinocerebellar ataxia 6(SCA6)の1例.	1999		和泉唯信 中村重信他
64) 神経内科 50:188-190 Parkinson病およびびまん性Lewy小体病患 者の睡眠障害に対するtalipexole dihydrochlorideの効果.	1999		松永貴絵 中村重信他
65) 脳神経51: 891-894 視床出血をきたしたChurg-Strauss症候群の1例.	1999		西野亮平 中村重信他
66) 神経内科 50:207-209 MRI上、両側下オリープ核に左右対称性に 異常信号を認めた口蓋ミオクローヌス.	1999		熊谷留美 中村重信他
67) 臨床脳波 41:212-215 パーキンソン病における疲労と事象関連電位.	1999		加世田ゆみ子 中村重信他
68) 広島医学52: 246-247 虚血発症した椎骨動脈解離の1例.	1999		村岡朋子 中村重信他
69) 広島医学52: 269-272 多彩な中枢神経症候に尿閉が加わった慢性トルエン 中毒の1例.	1999		寺澤英夫 中村重信他
70) 長崎医学73: 228-231 成人健康調査対象者における認知機能障害の検討.	1999		山田美智子 中村重信他
71) Geriatric Medicine 37:777-781 アニラセタムによる視覚・聴覚性事象関連電位の 変化.	1999		加世田ゆみ子 中村重信他
72) 神経内科 50: 500-502 細菌性脳実質炎の頭部MRIの経時的変化— 脳腫瘍形成過程と低蛋白血症との関連.	1999		織田雅也 中村重信他
73) Neurosonology 12:81-85 頸動脈狭窄病変に対するステント留置後のfollow up —超音波断層装置を用いた検討—	1999		野村栄一 中村重信他
74) 日老医誌 36:279-283 若年発症の一側上肢筋萎縮に両手振戦を合併した 高齢男性例.	1999		勝岡宏之 中村重信他
75) 神経内科50:562-568 歩行異常によって気づかれたcentral core disease の 1男児例 —骨格筋CTおよびMRIを用いた検討—.	1999		北恵詩穂里 中村重信他

76) 自律神経36:213-217 起立性低血圧を呈したオリーブ橋小脳萎縮症1例における起立負荷脳波・SPECTの検討.	1999		和泉唯信 中村重信他
77) 臨床神経 39:625-628 重症筋無力症で胸腺摘出9年後に扁平苔癬を合併した1例.	1999		池田順子 中村重信他
78) 日老医誌 36: 495-498 糖尿病の経過中に急性に慢性炎症脱髄性多発神経炎(CIDP)を発症した1例.	1999		勝岡宏之 中村重信他
79) 臨床脳波 41: 602-606 Kennedy-Alter-Sung症候群患者における振戦の解析. 長期経過と塩酸プロプラノロールの効果.	1999		勝岡宏之 中村重信他
80) 神経内科51: 546-550 全身性エリテマトーデスの非活動期に複雑部分発作をきたした抗リン脂質抗体陽性の1例.	1999		村岡朋子 中村重信他
81) 自律神経36: 499-503 Mecobalaminが著効した手掌足底発汗過多症の1例.	1999		北恵詩穂里 中村重信他
82) 日本医事新報 3902: 5-10 神経病学—血管系を中心に—.	1999		中村重信他
83) 栄養評価と治療 16:35-40 神経疾患とビタミン.	1999		中村重信
84) Brain Medical 11: 67-73 中枢神経系のニコチン作用.	1999		中村重信
85) 臨床神経科学 17: 386-388 孤発性脊髄小脳変性症 Cortical cerebellar atrophy.	1999		中村重信他
86) 日内会誌 88: 67-71 Parkinson病診療の進歩.	1999		中村重信
86) 日内会誌 88: 67-71 Parkinson病診療の進歩.	1999		中村重信
87) 老年期痴呆 13: 173-179 老年期痴呆の原因疾患の変遷(海外との比較) 1.広島県と海外との比較.	1999		三森康世 中村重信他
88) 総合臨床 48: 1138-1141 高齢者薬物治療の注意点.	1999		中村重信
89) 脳神経 51: 583-588 生化学からみた老化.	1999		中村重信他
90) 臨床と研究 76: 2373-2378 脳循環代謝改善薬.	1999		中村重信
91) 日本臨床57: 886-890 SCA 6の電気生理学的検討.	1999		熊谷留美 中村重信他
92) 臨床精神医学講座 14: 精神薬物療法 322-327 (松下正明・編) 神経伝達物質, 関連物質とその作用機序.	1999	中山書店	中村重信他

93) Brain Res 819(1-2):120-131 Selective impairment of fast anterograde axonal transport in the peripheral nerves of asymptomatic transgenic mice with a G93A mutant SOD1 gene.	1999		Warita H Itoyama Y Abe K et al
94) Neurol Res 21(3): 309-312 Enhanced Fos expression in rat lumbar spinal cord cultured with cerebrospinal fluid from patients with amyotrophic lateral sclerosis.	1999		Manabe Y K Abe K et al
95) Neurol. Res. 21 :175-179 Differential regulation of AP-1 DNA-binding activity by dopamine receptor antagonists in the rat caudate-putamen and globus pallidus following a unilateral 6-OHDA lesion of the medial forebrain bundle.	1999		Kashihara K Abe K et al
96) Neurol. Res. 21 :781-784 Synergistic effect of D1 and D2 dopamine receptors on CREB DNA-binding activity in the rat striatum with a unilateral 6-OHDA lesion of the medial forebrain bundle.	1999		Kashihara K Abe K et al
97) J. Med. Genet. 36 :112-1145 Analysis of spinocerebellar ataxia type 2 gene and haplotype analysis: (CCG) ₁₋₂ polymorphism and contribution to founder effect.	1999		Mizushima K Abe K et al
98) J. Neurol. Sci.164 :187-194 Regional differences in genetic subgroup frequency in hereditary cerebellar ataxia, and a morphological study of brain MR images in SCA1, MJD and SCA6.	1999		Nagaoka U Abe K et al
99) Brain Res.819 ; 120-131 Selective impairment of fast anterograde axonal transport in the peripheral nerves of asymptomatic transgenic mice with a G93A mutant SOD1 gene.	1999		Warita H Itoyama Y Abe K et al
100) Brain Res.819 :120-131 Molecular base of "de novo" DRPLA.	1999		Abe K
101) 臨床神経学 39 : 68-69 遺伝性ALSの病因と治療の試み	1999		阿部康二他
102) 日本臨床 57 : 2-4 Triplet repeat 病の分類	1999		阿部康二
103) 日本臨床 57 : 30-34 SCA1の臨床分子遺伝学	1999		阿部康二
104) Clinical Neuroscience 17 : 44-45 遺伝性脊髄小脳変性症 SCA7	1999	17	阿部康二
105) Clinical Neuroscience 17 : 60-61 EA1とEA2	1999	17	阿部康二
106) 神経研究進歩 43 : 275-281 筋萎縮性側索硬化症と活性酸素・窒素種	1999		阿部康二