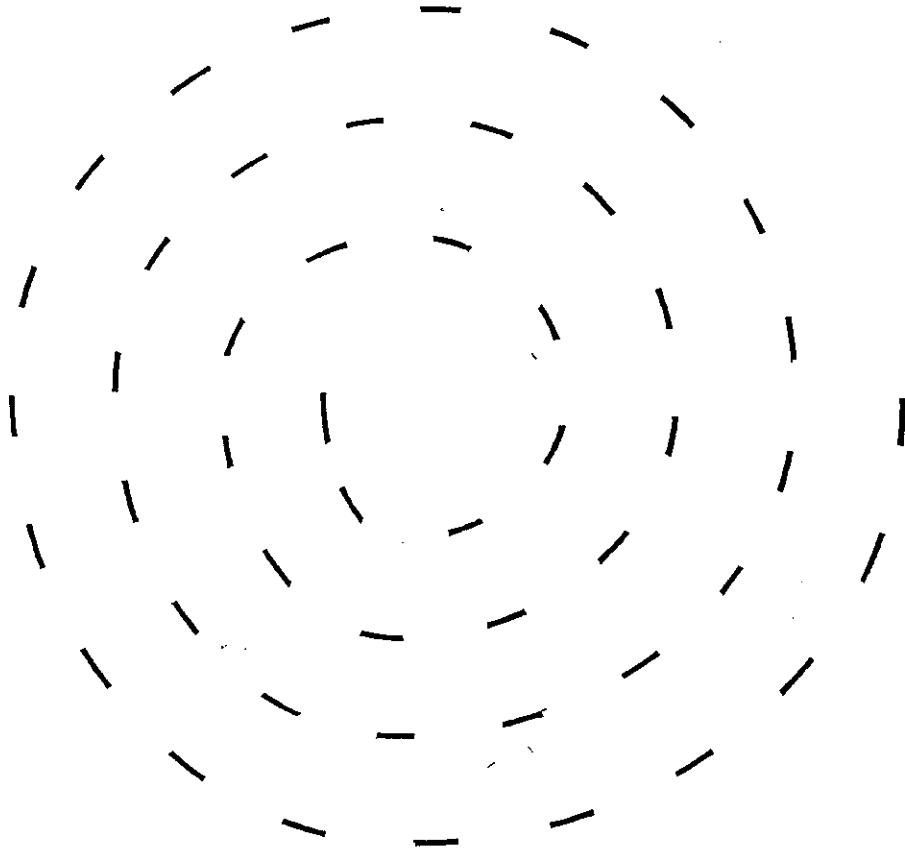


II 動的機能			
8	膝-踵テスト:運動分解 (decomposition)と企図振戦 (左右)	0	正常 (このテストは背臥位で行うが、頭はやや前屈させ、膝-踵試験を見えるようにする。患者は一侧の下肢をあげ踵を膝にのせ、次に踵をもう一方の下肢の脛骨の前で足首のほうへスライドさせる。足関節についたら下肢は再び約40cmの高さに拳上させ、動作を繰り返させる。最低三回それぞれの下肢で行うことが、適切な評価にとって必要である。)
		1	連続した軸上で踵は降下する。異常に遅い運動か、いくつかの運動相で運動分解が起きている。あきらかなジャーク運動がない。
		2	軸上でジャーク様に降下する
		3	側方への運動をとめないジャーク様に降下する
		4	極端に強い側方への運動をとめないジャーク様に降下するか、テスト不能な状態。
9	踵-膝テストによる動作性振戦 (左右)	0	異常なし (前項と同じテストを行う。患者が踵を脛骨前面をスライドさせる前に数秒間、膝の上に保持したとき、動作性振戦を特に観察しやすい。視覚性のコントロールが必要。)
		1	踵が膝に達した時にすみやかに振戦がとまる
		2	踵が膝に達した後、10秒以内に振戦がとまる
		3	踵が膝に達した後、10秒以上たつても振戦が続く
		4	とまらない振戦またはテスト不能
10	指-鼻試験:運動分解 (decomposition)と推尺異常 (左右)	0	異常なし (患者を椅子に座らせる。運動をはじめる前には膝の上に手を静止させる。視覚性のコントロールが必要。3つの運動相は適切な評価のために行われるべきである。)
		1	運動分解のない振動的な運動
		2	2相性にわかれた運動か中程度の推尺異常をとめない鼻に到達する
		3	2相以上にわかれた運動で著しい推尺異常をとめない鼻に到達する
		4	鼻に到達できない様な強い推尺異常
11	指-鼻試験:指の企図振戦 (左右)	0	異常なし (楽に腰掛けさせ、大腿部に手をおく。次に、手を伸ばし、鼻までの半弧を描く運動相 (ballistic phase)で振戦を評価する。視覚によるコントロールが必要で、3つの運動相が正しい評価のために必要である。)
		1	振戦があっても、単純な運動のずれ
		2	中程度の振戦で10cm未満の振幅
		3	振幅が10cmから40cm未満の振戦
		4	振幅が40cm以上の強い振戦
12	指-指試験 (動作性振戦と不安定性) (左右)	0	正常 (患者は座ったまま胸の高さで、視覚性コントロールのもとで、両方の人差し指をそれぞれ10秒間、1cmの間隔をおき保持する。)
		1	軽度の不安定性
		2	振幅が10cm未満の中程度の振戦
		3	振幅が10cmから40cm未満のいちじるしい振戦
		4	40cm以上のジャーク様の強い振戦
13	回内-回外変換運動 (左右)	0	正常 (椅子に楽に腰掛けさせ、前腕を体に対して垂直にあげ、手の交互運動をさせる。それぞれの手を一側ずつ評価する。)
		1	わずかに不規則でゆっくり
		2	明らかに不規則でゆっくりしているが、ひじの動揺はない
		3	極度に不規則でゆっくりしており、ひじの動揺がある
		4	運動は完全にばらばらで不可
14	アルキメデス螺旋の描画 (別紙でなぞる)	0	正常 (検査用紙をテーブルに置き、動かないように固定する。時間制限はなし。常に同じテーブル、同じペンを使用し、利き手で行う。)
		1	線はわずかに途切れるがhypermetriaはない。形は崩れ、運動分解がある
		2	完全にパターンからはずれhypermetriaや交差してしまう
		3	hypermetriaやdecompositionによる大きな障害がある
		4	ほとんど形をなさないか不能
			動的機能 (四肢の協調運動)
			小計52点
III 発話の障害			
15	構音障害:発話の流暢度	0	正常
		1	わずかな流暢性の障害
		2	中程度の流暢性の障害
		3	きわめて遅く強い構音障害
		4	話せない
16	構音障害:発話の明瞭度	0	正常
		1	slurringを疑わせる
		2	明らかにslurringがあるが、ほとんどの語は理解可能
		3	強いslurringがあり、発語は理解できない
		4	話せない
			構音障害点数8点満点
			構音障害
			小計8点
IV 眼球運動異常			
17	注視誘発眼振	0	正常 (検査者の指を左右に動かし主に水平性 (時に垂直、回転、斜位)の注視誘発性の眼振を評価する。)
		1	一過性
		2	持続性だが中程度
		3	持続性で高度
18	追視運動の異常	0	正常
		1	わずかにサッカディック
		2	明らかにサッカディック
19	サッケードでの推尺異常	0	正常
		1	あきらかにovershootかundershootがある。
			眼球運動
			小計6点
			総計100点



氏名 _____

ICARS II-14 : Archimedes' spiral test

<注>利き手を行う。制限時間はなし。

常に同じテーブル、同じペンを使用する。

筋萎縮性側索硬化症の疫学に関する研究
分担研究者 橋本 和季 国立療養所道北病院神経内科医長

研究要旨 1989年から2000年までの12年間に当院を受診した筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者58例の疫学的検討を行った。男女比は2.4:1と男性に多く、従来の報告と一致していた。年齢別の検討では、60歳から70歳にピークがあり、60歳以上の患者が約6割を占め、従来の報告より高齢にシフトしていた。また、40歳以下の患者も7%あり、介護保険の対象にならず何らかの対策が必要と思われる。

A. 研究目的

ALSは四肢筋しいては呼吸筋の筋萎縮・筋力低下が進行し、多大な介護力を必要とする特定疾患である。この疾患の頻度や年齢別構成を知ることによって介護保険をどのように利用したら良いかが見えてくるし、今後の介護度との関係を見る上にも重要である。

B. 研究方法

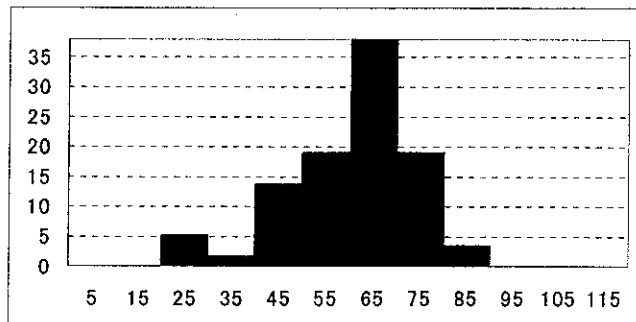
当科で作成、使用しているデータベースからALS患者を抽出し、性差、初診時年齢、年齢別頻度、人工呼吸器の装着の有無について検討した。

C. 研究結果

12年間に当科を受診した患者は58名あり、4年ごとに区切り3期に分けて受診患者数をみると最初の4年間では12名、次には17名、最後の4年では29名と徐々に受診患者数の増加をみている。

受診時の平均年齢は60.3 ± 13.4 (24 ~ 85)歳で、男女比は34:24と男性が2.4倍頻度が高かった。

年齢別構成比では下図に示すように60歳から70歳の間にはピークがあり、60歳以上で約6割を



占めており、50歳以上では8割となる。一方、40歳以下の患者も7%を占めていた。

人工呼吸器の装着は15.5%だった。

剖検は43%で得られた。

D. 考察

今回の58例の検討では受診患者数は年とともに増加しているが、これは神経内科の認知度が高くなったことと、当院が神経内科の専門病院として診断からターミナルケアまで行う病院として機能しているためと思われる。

男女比では2.4倍男性の方が多く従来の報告と一致する。

年齢別構成比では60歳から69歳のところにピークがあり(37.9%)、60歳以上の患者で6割を占めており、従来の報告からやや高齢にシフトしていた。これは診断技術の進歩と人口構成の高齢化による影響と考えられる。これらの患者は介護保険を受けることができるが、40歳以下で介護保険の対象とならない患者も7%いることからこのような患者に対する何らかの手当が必要と思われる。

人工呼吸器の装着頻度は15.5%で欧米よりやや高い傾向にある。日本における健康保険制度や宗教的背景など複雑な要素が関係しているものと思われる。

E. 結論

ALSは男性に多く、60歳以降に多く発症する。若年発症する患者に対する福祉サービスを考える必要がある。

F. 研究発表

1) 橋本 和季: 神経難病の人工呼吸器療法、難病と在宅ケア 2000; 6: 27-29

厚生科学研究費補助金（長寿科学総合研究事業）

分担研究報告書

高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究—
情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病のデータベースによる病態解
析・治療法・介護技術についての研究

分担研究者 乾 俊夫 国立療養所徳島病院神経内科医長

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症の発症年齢はおおよそ50歳である。そして初発症状は、多くは上肢遠位部の筋萎縮である。65歳以上の高齢発症者では球麻痺による発症が多いのではないかとの印象を著者は持っていた。そこで本情報ネットワークを利用して65歳以上の発症者と65歳以下の発症者の初発症状を比較した。

B. 研究方法

「高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究—情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病のデータベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究」の特徴である全国の筋萎縮性側索硬化症登録者で検討した。これら登録者のうち、初発年齢および初発症状が明らかな症例を抽出し、65歳以上の発症者と以下の発症者の初発症状を比較検討した。

C. 研究結果.

上記の条件を満たす症例は35例あった。男20例、女15例である。このうち65歳以上の発症者は、12例（男5例、女7例）であった。12例の中で、嚥下障害、構音障害など球麻痺症状で発症した症例は9例、7

5%にみられた。65歳以下の発症者は、23例（男15例、女8例）あった。球麻痺症状で発症した症例は、5例、21.7%であった。65歳以下の発症者では上下肢の筋萎縮、筋力低下で発症した症例が多くみられた。

D. 考 察

筋萎縮性側索硬化症という運動神経変性疾患の発症が加齢といかなる関連を持つかは不明であるが、初発症状は65歳以上の発症者で明らかに嚥下障害、構音障害など球麻痺が多かった。高齢者は、より若年者が仕事などで早期に自覚する四肢の運動機能障害を自覚し難いことも推測できるが、75%の症例において球麻痺症状で発症していたことは、日常生活内容の違いのみでは説明できないように思われる。高齢化による身体各部の老化速度の違い、あるいは筋萎縮性側索硬化症という病的過程に老化が何らかの影響を及ぼすことはないであろうか。今後、本研究の如く全国の症例を登録し、解析することで疾患と老化の関係を解明する糸口が得られる事が期待される。

E. 結 論

65歳以上で発症した筋萎縮性側索硬化症の初発症状は、球麻痺が多かった

筋萎縮性側索硬化症での心機能

分担研究者 田中 正美 国立療養所西新潟中央病院神経内科・臨床研究部

筋萎縮性側索硬化症(ALS)では眼球運動障害や感覚障害がないことの他に、褥瘡ができにくいことと膀胱直腸障害が出現しない(negative tetrad)ことが豊倉により示され、自律神経症状は出現しにくいとされてきた。その後、ALSでは意外に自律神経障害が程度は軽いもの存在することが報告されている。

本症では血漿ノルエピネフリン値や血行力学的検査などからは、交感神経機能が亢進していると言われているし、sympathetic skin responseの潜時は延長ないしは消失しているという報告もある。最近、MIBGでは取り込みが低下しており、心筋での交感神経終末の減少が指摘され、心拍数の変動も低下していて、交感・副交感神経とも一部の患者では障害されていることが示された。

私たちは長期経過例6例を対象にMIBGについて検討した。うち5例目以外の5例では人工呼吸器を装着している。

患者	発症後経過(年)	H/M比
1. 59歳女	2年5ヶ月	2.12
2. 62歳男	2年9ヶ月	2.00
3. 78歳男	3年2ヶ月	2.10
4. 74歳女	5年2ヶ月	<u>1.90</u>
5. 81歳女	5年4ヶ月	<u>1.75</u>
6. 67歳女	6年3ヶ月	2.64

心/縦隔(H/M)比でアイソトープの取り込みを定量化しているが、6例中5例で正常の平均値より低値を示し、2例が正常値(2.34 ± 0.36)より低下していた。3例目と4例目に褥瘡が認められるが、背景因子のひとつとして自律神経障

害との関連があるかもしれない。

稀に、本症では人工呼吸器装着後でも突然死することがあると言われているが、これに自律神経障害、特に心機能に影響を与える自律神経が関与している可能性は否定できない。剖検をしてもルーチンの検索では必ずしも自律神経の病理学的変化を証明することは容易ではなく、生前の機能検査が特に重要と考えられる。おそらくは突然死と最も深く関与している可能性の高い心臓の機能については、もっと検索が必要であるように思われ、国立療養所のデータベースを利用した多数例の検討が必要と考えられた。

インターネットを介した神経難病医療相談

分担研究班者 望月 廣 国立療養所宮城病院

研究要旨：私たちは宮城県神経難病ネットワークのホームページ上で神経難病の医療相談を平成 10 年から実施している。今回、平成 12 年 1 月から 12 月までの医療相談 140 件について分析して報告した。結果：①インターネットによるメールを介した医療相談には、インターネットの問題点である無名性あるいは発信者責任が明確ではない点、全国どこからでもアクセスできるインターネットの地域・距離の無制限な特性、世代間における情報技術格差などの特徴が認められた。②メールによる医療相談は客観性と記録性が高い点が評価できる。③「患者と医師のコミュニケーションの困難な現実」の一面が示され、日常臨床場面でのコミュニケーションやインフォームドコンセントが推進できる医療環境の整備が必要と考えられた。④患者側にも医療側にも未だセカンドオピニオンのシステムが受け入れられてはいない現状である。しかし今後は、医療情報の開示とともに積極的なセカンドオピニオンのシステム構築が必要とされている。⑤開かれた医療の場としてのインターネットを介した医療相談には今後も発展する可能性がある。

A. 研究目的

私たちは宮城県神経難病ネットワークのホームページ (<http://www.mnh.go.jp/nanbyou.html>) 上で、神経難病と神経内科の医療相談 (<http://www.mnh.go.jp/nanbyou/soudan.html>) を平成 10 年 1 月から実施している。このインターネットを介した神経難病の医療相談の現状を分析し、その特性、有用性などを検討する。

B. 方法

宮城県神経難病ネットワークのホームページの神経難病の医療相談に平成 12 年 1 月から 12 月までによせられた相談を対象に分析した。

医療相談は、特定の記載形式（フォーマット）はなく自由相談形式で受け付け、相談者や患者の氏名も特に明記を求めている。回答者は主に望月が担当し、特に回答者を指定してきた相談には指定回答者が担当した。相談には全て回答した。回答には、回答が届いたことを連絡してほしいと付記した。相談は無料である。

C. 研究結果

1) 相談件数：平成 12 年 1 年間の相談件数は 140 件（同一相談者からの複数回の相談は、各々独立し

た相談として算定した）であった。

2) 相談方法：インターネットに掲載した医療相談のため、メールによる相談が 131 件（94%）と大部分を占め、その他は FAX が 7 件、電話が 2 件であった。

3) 自由相談形式で受け付けたため、相談者が自分の氏名を記載しない例は 45 件（32%）に及び、氏名を記載しての相談は 95 件（68%）であった。

4) 相談者のプロフィール：相談者が患者本人であったものは 50 件、家族 64 件（親：13、子：34、配偶者：12、兄弟：5）、親族が 10 件、友人が 15 件、患者に関わる医療関係者が 1 件であった。

相談者の性別は、男 59、女 59、不明 22。相談者は男女が同数であった。

相談者の住所は、東北：24、関東 15、中部 19、近畿 13、中国 5、四国 1、九州 4、不明 56、であった。

相談者の年齢は、13 歳以下は 0、13-18 歳は 2、19-40 歳は 44、41-70 歳は 19、71 歳以上は 0 であった。

5) 患者のプロフィール：患者の性別は、男 72、女 64、不明 8。患者は男女がほぼ同数であった。

患者の住所は、北海道：1、東北：38、関東 16、中部 10、近畿 6、中国 3、四国 3、九州 4、不明 56、

だった。

患者の年齢は、0-5歳が9、6-12歳が2、13-18歳は5、19-40歳は35、41-70歳は54、71歳以上は4であった。

6) 疾患の分析：神経難病と神経内科の医療相談であるため、神経難病は60件、脳卒中が7件、その他の神経内科疾患が57件を占めていた。これらの神経内科疾患は124件(91%)であった。その他に、精神科疾患9件、整形外科疾患9件、診断不明とその他が3件であった。基本的に神経難病と神経内科疾患に対する相談として、相談者に受け入れられ機能していることが確認できた。

神経難病のうちでは、パーキンソン病とその類似疾患21件、脊髄小脳変性症16件、多発性硬化症8件、筋萎縮性側索硬化症6件、重症筋無力症5件、その他4件であった。

その他の神経内科疾患では、てんかん12件が多かったが、その他は各疾患に分散していた。

7) 相談の内容：相談内容は大きく下記のように重複を許して分類し集計した。治療法についての相談：88件、診断の妥当性や疑問についての相談：76件、専門医の紹介を求めるもの：62件、病気の解説説明を求めるもの：19件、長期療養についての相談：11件であった。

8) インターネットで医療相談を希望する例での患者と主治医との関係については、メールの内容から判断した。全体では、コミュニケーション不足92件、良好31件、不信2件、不明15件であった。

神経難病患者では、コミュニケーション不足35件、良好16件、不信2件、不明7件。その他の神経内科患者では、コミュニケーション不足38件、良好13件、不信0件、不明6件、であった。

9) 回答に対する連絡の有無は、全体では、連絡有り104件、連絡無し36件であった。

神経難病では、連絡有り48件、連絡無し12件。その他の神経内科疾患では、連絡有り40件、連絡無し17件、であった。

D. 考察

今回のインターネットによる医療相談は、特定の記載形式を設定せずに自由相談形式で受け付け、相談者や患者の氏名も特に明記を求めているため、相談者が自分の姓名を記載しない例が32%と多く、また、患者の性別、年齢、診断などが不明な例が多くみられた。インターネットの世界の無名性と発信者責任が明確でない点があらわれていた。

しかし、最初の相談には氏名住所の記載が無い例

でも、回答に対する連絡や、第二第三の相談には、住所氏名を記載する例が多くみられた。このことはメールのやりとりによって、相談者と回答者に信頼関係が形成された結果であると考えた。

インターネットとメールを介するために、これらの情報機器に接する機会の多い成人層に相談者が多い傾向が認められた。このことは、患者本人からの相談は36%であるのに対し、家族・親族からの相談は53%に上った点にも示されている。医療相談にも情報技術格差の存在があらわれていた。

相談人の住所は、宮城県神経難病ネットワークの中での医療相談のため東北地方が数の上では一番多かった(17%)。しかし全国どこからでもアクセスできるインターネットの地域・距離の無制限な特性から、関東、中部、近畿からの相談も多くみられた(東北地方以外が41%)。他方、インターネットの無名性から住所が同定できないものが40%に上った。

同様の傾向が患者の住所にも見られたが、東北地方の頻度がやや高かった(27%)。都会に出た息子が東北地方の故郷に住む父母の病気を心配してメールを介して相談するパターンが多く見られた。このことは世代間における情報技術格差とインターネットの地域・距離の無制限な特性をあらわしているものと推測された。

メールによる医療相談には、電話医療相談には無い非常に良い点がある。それはメールが文書であることによる客観性と記録性である。病気の主要な症状、発症時期、これまでの受診経歴や検査結果や告知された診断名など、これら相談に必要な情報を文書の形にするには相当の知的な能力が必要とされ、この作業を通して、相談者は病気を客観的にみることが可能になり、病気を受容して行くものと推定される。情報不足で文章としても拙劣な相談も少なくないが、十分に整理された相談も多くみられた。日常の外來での問診に比べても、相談の質は低いものではなかった。そしてこれらの相談が、コンピューターとプリントアウトに残される記録性は貴重である。これらの点は、時間の流れに消えて行く電話医療相談では不可能なものであり、メールによる医療相談の利点と評価できる。

インターネットで医療相談をする例での患者と主治医との関係については、コミュニケーション不足

と考えられる例が 66%に上り、日常の臨床場面で医師-患者関係が必ずしもスムーズではない例が多いことをうかがわせた。「こんなことは主治医の先生には聞けませんので、……………」 「主治医の先生はいそがしそうで質問できませんので、……………」と云って始まる相談が多く目に付いた。回答者とすれば「この相談こそインターネットなどではなく、目の前にいるはずの主治医に相談すれば良いものを」と思う例が多かった。その結果、回答の最後に「もう一度、主治医の先生と良く相談して今後の方針を決定することを御勧めいたします」と連絡する例が大部分であった。

この主治医と患者のコミュニケーションの不足の結果、無名性にかくれることが可能なインターネットによる医療相談を利用する例が多いことが推測された。インターネットの無名性が、相談のしやすさにつながる面もあるが、主治医とのコミュニケーションの不足の代償であってはならないと考える。

インターネットによる医療相談が、真に有用性を持つものか否かは、今後の課題だと考える。

相談内容が「宮城県北部における神経内科の専門医を教えてください」などのように具体的な相談の場合には解決可能な例が多かった。

他方、診断の妥当性や疑問についての相談では、相談者のメールには医学的な情報が不足しており、また、患者側の希望的観測や願望が前景にたつ相談が多いため、メールによる医療相談によって、医学的な問題が解決する例は少なかった。

その結果、診断についての妥当性や疑問については、受診可能な神経内科専門医にセカンドオピニオンを求めることを勧める回答が多くなった。

しかし、相談者にも患者にも「主治医に対する遠慮」「他の先生への紹介状や診療情報提供書を書いてもらうことができるのかと言う不安」「他の医師に診てもらいたいと言ったら、医療を継続してもらえないかも知れないという恐れ」がメールから読みとれ、セカンドオピニオンについては患者側に未だ十分に受け入れられていない現状であると考えられた。このことは、医療者側のセカンドオピニオンについての認識の低さ、密室性、医療情報の開示の進んでいない現状を反映しているものと推察された。

D. 結論

- 1) インターネットによるメールを介した医療相談には、インターネットの特性である①無名性あるいは発信者責任が不明確な点、②全国どこからでもアクセスできるインターネットの地域・距離の無制限な特性、③世代間における情報技術格差、などの特徴が認められた。
- 2) メールによる医療相談では、病気や医療情報に対して冷静に対応し客観的に文書にする作業が相談者に求められる。この客観性を保つことが相談者の病気に対する受容も引き出しているものと推測された。また、メールの文書が残ることによる記録性が高い点も大きな利点である。これらの客観性と記録性は、従来の電話医療相談には無く、メールによる医療相談の大きな長所である。
- 3) このインターネットを介する医療相談から、あらためて「患者と医師のコミュニケーションの困難な現実」の一面が示された。日常的な臨床場面でのコミュニケーションが深められ、インフォームドコンセントが更に推進される医療環境の整備が必要である。
- 4) 患者側にも医療側にも、未だセカンドオピニオンのシステムが受け入れられてはいない現状である。しかし今後は、医療情報の開示とともに積極的なセカンドオピニオンのシステム構築が必要とされている。
- 5) 開かれた医療の場としてのインターネットを介した医療相談には、今後も発展する可能性がある。そのためには、インターネットの世界の問題点である発信者責任が明確ではない点を改善できる方法を模索することが必要である。

D. 文献

鈴木吉彦：IT が医療業界を変革する具体的な証拠が表面化。Medical ASAHI 2001 (Feb), pp.35-37

介護保険の施行下における神経難病系特定疾病の介護支援の 妥当性に関する研究

分担研究者 木村 格（国立療養所山形病院神経内科）

研究要旨：国立療養所犀潟病院を臨床症例データの集積及び解析拠点病院とする全国19の神経系難病診療機能を有する国立療養所神経内科間を連係する情報ネットワークに参画し、本研究を進めた。平成12年度から施行されている介護保険によって、指定特定疾病患者が、実際の在宅療養及び病院（施設）入院（入所）での長期療養の上で、介護や生活支援状況がどのように変化したかを検証するために、対象モデル疾患として筋萎縮性側索硬化症と脊髄小脳変性症症例をインフォームド・コンセントを得た上で登録した。初年度は、症例登録過程で生ずるさまざまな諸問題について検討し、本情報ネットワークの登録・管理・追跡システムの個別及び共同研究への可能性について検討した。

研究協力者：亀谷 剛、関 晴朗、清水 洋、高橋健二（国立療養所山形病院神経内科）

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症と脊髄小脳変性症など介護保険において特定疾病に指定されている神経系難病は、いずれもまだ確実な治療法が確立されておらず生活指導と毎日の十分な介護による支援が唯一、生活の質を向上させる手段となっている。本分担研究では、当研究班で構築された情報ネットワークの目的に沿って、当病院にて診断・治療・生活指導などを受けている疾患患者の原症と生活する上での介護条件を含めた環境要因を調査し、一定のフォーマットで登録・追跡する研究過程の中で、介護に求められている支援のありかた、現状の介護保険での重症度認定と支給額などの問題点を明らかにし、必要な提言をまとめることである。

B. 主な研究成果と考察

（1）分担研究担当病院における登録・管理・追跡情報ネットワークの構築：国立療養所犀潟病院をキー・ステーションに全国19国立療養所をネットワークした医療情報ネットワークに参画して、オンラインでの登録と任意のデータを抽出してオフライン解析がで

きるシステムを厚生労働省のイントラネットHOSP-NETの上に構築して、多施設の間で試行・確認した。

（2）臨床情報登録過程での問題点の抽出とその解決策：臨床情報には、保護しなければならない個人情報と仮説に基づいて解析する上での必須のデータが含まれ、両者間には相反する関係がある。個人を同定できるデータは登録施設のみで情報管理でき、キー・ステーションでは個人情報を外した統括的な統計解析が可能になった。今後は登録症例を増やし、各地域での検証を行い、全国のデータと比較検討をする。

C. 主な発表論文及び学会発表

①Kimura N, Kimura I et al(2000):Immunohistochemical expression of chromogranins A and B, and prohormone convertase 2 and 3, and amidating enzyme in carcinoid tumors and pancreatic endocrine tumors. *Modern Pathology* 13:140-148

②Kimura N, Kimura I et al(2000): Synaptotagmin I expression in mast cells of normal and neoplastic human tissues, and human mast cell line, HMC-1. *3rd International Academy of Pathology* 15-20 Oct 2000, Nagoya

③木村 格、亀谷 剛（1999）Spinocerebellar Type 1(SCA-1) in Spinocerebellar degeneration compiled Work(阿部康二編集) 振興医学出版、pp.11-18

Machado-Joseph 病の心血管系自律神経障害に関する研究

分担研究者 小牟禮 修 国立療養所宇多野病院神経内科

研究要旨

Machado-Joseph 病 (MJD) の心血管系自律神経機能について定量的検討を加えた。遺伝子診断された MJD 9 例 (平均年齢 49 歳) と正常対照 10 例 (平均年齢 54 歳) を対象とした。心血管系自律神経検査として、起立試験、血漿ノルエピネフリン (NE) 濃度、NE 静注試験、イソプロテレノール (IP) 静注試験、心電図 R-R 間隔 (CV R-R)、MIBG 心筋シンチグラフィを施行した。その結果、MJD では起立性低血圧を認めた症例はなく、臥位 NE 値は高値の傾向を示したが、起立に伴う NE 反応性は保たれていた。NE・IP 静注試験および MIBG の心筋への取り込みも、正常対照との間に差異を認めなかった。一方、CV R-R 値は有意に低下していた。したがって、MJD では交感神経機能に障害はなく、副交感神経機能の明らかな障害が存在することが考えられた。

A. 研究目的

脊髄小脳変性症の予後を考える時、心血管系自律神経障害の合併の有無は非常に重要な問題である。非遺伝性脊髄小脳変性症における自律神経障害については、これまでに多くの研究がなされてきたのに対して、遺伝性脊髄小脳変性症における研究は極めて少ないのが実状である。遺伝性脊髄小脳変性症の一つである Machado-Joseph 病 (MJD) の自律神経障害としては、起立性低血圧、発汗障害などの交感神経障害が生じることが指摘されているが、定量的検討は未だなされていない。今回我々は、MJD の心血管系自律神経機能について、定量的検討を加えたので報告する。

B. 研究対象および方法

遺伝子診断された MJD 9 例 (平均年齢 49 歳、平均 CAG リピート数 75 回) と正常対照 10 例 (平均年齢 54 歳) を対象とした。心血管系自律神経検査として、起立試験：60 度チルト試験、血漿ノルエピネフリン (NE) 濃度、NE 点滴静

注試験：50ng/kg 体重/分・5 分間、イソプロテレノール (IP) 点滴静注試験：15ng/kg 体重/分・5 分間、心電図 R-R 間隔 (CV R-R) および MIBG 心筋シンチグラフィを施行した。

(倫理面への配慮)

本研究においては、研究の趣旨・方法・危険性およびその排除についてを、文書および口頭で説明し、理解の上署名をいただいた方のみを対象とした。

C. 研究結果

MJD では起立性低血圧 (収縮期血圧の下降が 20mmHg のものを陽性とする) を認めた症例はなく、臥位収縮期血圧 (119 ± 5.7 mmHg, 正常対照 116 ± 2.6 mmHg) および起立に伴う収縮期血圧変化 (-7.8 ± 2.1 mmHg, 正常対照 0.6 ± 2.4 mmHg) については、正常対照との間に差異を認めなかった。臥位 NE 値は高値の傾向を認めたが (447 ± 74 pg/ml, 正常対照 287 ± 38 pg/ml), 起立に伴う NE 反応性 (207 ± 51 pg/ml, 正常対照 239 ± 29 pg/ml) は保たれて

いた。また、NE 静注試験における収縮期血圧変化 (4.6 ± 0.60 mmHg, 正常対照 8.0 ± 1.1 mmHg) および IP 静注試験における拡張期血圧変化 (-7.6 ± 1.7 mmHg, 正常対照 -4.0 ± 1.3 mmHg), 脈拍数変化 (30 ± 4.1 回/分, 正常対照 27 ± 2.4 回/分) についても, 正常対照との間に差異を認めなかった。さらに, MIBG の心筋への取り込みも, 早期像 H/M 比 (2.48 ± 0.17 , 正常対照 2.03 ± 0.16), 後期像 H/M 比 (2.49 ± 0.16 , 正常対照 2.21 ± 0.23) とともに, 正常対照との間に差異を認めなかった。一方, CV R-R 値は正常対照に比べ, 有意に低下していた (2.10 ± 0.30 , 正常対照 3.56 ± 0.14 , $p < 0.01$)。

D. 考察

これまでの報告とは異なり, 今回の我々の検討では, MJD の心血管系自律神経の交感神経機能は保たれており, 起立性低血圧陽性の症例も認めなかった。一方, 副交感神経機能については, 明らかな障害が認められた。MJD では病期の進行とともに, 膀胱(排尿筋)収縮力の低下にもとづく神経因性膀胱により, 排尿障害を認めることはよく知られている。したがって, MJD では心血管系のみならず, より広範囲な副交感神経機能の障害が存在する可能性が示唆される。今後, 病期および他の自律神経系との関連についても, より症例数を増やして検討していきたいと考えている。

E. 結論

MJD では, 心血管系自律神経の交感神経機能に障害はなく, 副交感神経機能の明らかな障害が存在することが考えられた。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Morino H, Kawarai T, Izumi Y, Kazuta T, Oda M, Komure O, Udaka F, Kameyama M, Nakamura S, Kawakami H. : A

single nucleotide poly- morphism of dopamine transporter gene is associated with Parkinson's disease. *Ann Neurol* 47, 528-531, 2000

- 2) Mogi M, Togari A, Kondo T, Mizuno Y, Komure O, Kuno S, Ichinose H, Nagatsu T. : Caspase activities and tumor necrosis factor receptor R1 (p55) level are elevated in the substantia nigra from parkinsonian brain. *J Neural Transm* 107, 335- 341, 2000
- 3) Yasuda M, Komure O, Kuno S, Tanaka C. : A mutation in the microtubule-associated protein tau in pallido-nigro-luysian degene- ration. *Neurology* 54, 2028-2030, 2000

2. 学会発表

- 1) 小牟禮修, 中野治子, 齋田孝彦 : Machado-Joseph 病における合成抗菌剤 sulfamethoxazole-trimethoprim の治療効果。第 41 回日本神経学会総会, 松本市, 2000 年 5 月
- 2) 中野治子, 小牟禮修, 小澤恭子, 小西哲郎, 齋田孝彦, 齋田恭子, 村松岳, 乾幸治, 沖田竜二: 部分発作重積で初発した異染性白質ジストロフィー (成人型) の 1 例。日本神経学会第 72 回近畿地方会, 大阪市, 2000 年 7 月
- 3) 小河秀郎, 小牟禮修, 小西哲郎, 齋田孝彦, 荻田典生, 服部信孝, 水野美邦 : 異なる臨床的特徴を示し, *parkin* 遺伝子の RING-finger 様ドメインに点変異 (M434K) を認めた常染色体劣性若年性パーキンソニズム (AR-JP) の兄弟例。日本神経学会第 73 回近畿地方会, 京都市, 2000 年 11 月

厚生科学研究費補助金（長寿科学総合研究事業）
分担研究報告書

当院における筋萎縮性側索硬化症（ALS）の入院状況と問題点
分担研究者 齋藤由扶子 国立療養所東名古屋病院第二神経内科医長

研究要旨：平成12年3月から平成13年2月までに当院に入院したALS患者は27例であった。2月現在入院患者は17例で、このうち病名告知がなされている14例について症例データベースに登録を行った。13例は臥床状態で全介助を要する。うち8例は人工呼吸器装着中。11例は1年以上にわたり入院中である。14例とも在宅に戻れる予定はなく介護保険は未申請であった。現在外来通院中の患者が徐々に重症化し、重症度の高い患者が増えてきた場合の支援システムをどうすべきかは差し迫った重要な問題である。今後は問題解決のために情報ネットワークを利用して他府県のALSの入院状況および医療支援システムを学びたい。

A. 研究目的

「高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究—情報ネットワークを利用した介護保険特定疾患の症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究」班の事業の一環として、病名告知の終了しているALS患者14例の登録を行った。

B. 研究方法

平成12年3月から平成13年2月までに当院に入院したALS患者を患者記録を用いて調査し、現在入院中で病名告知の終了している14例のデータベース登録を行った。

C. 研究結果

平成12年3月から平成13年2月までに当院に入院したALS患者は27例であった。うち死亡3例、退院7例（1名は人工呼吸器装着して在宅ケア中。6例は精査のための短期入院でADLは自立。）、2月現在入院中は17例であった。このうち病名告知がなされている14例について症例登録を行った。14例中Barthel Indexが0点は11例、10点が1例、15点1例で、これら13例は臥床状態で全介助を要する。このうち8例は人工呼吸器装着中である。11例は1年以上にわたり入院中である。14例とも在宅に戻れる予定はなく介護保険は未申請であった。

D. 考察

当院入院中のALS患者は、14例中13例は臥床状態で全介助を要し、うち8例は人工呼吸器装着中である。入院の目的が、精査あるいは病名告知のためである場合は短期入院となるが、一方、四肢筋力低下や嚥下障害、呼吸不全のため在宅介護が困難となって入院する場合は、長期入院となる。現時点では当院および県下の情勢では呼吸器を装着して在宅ケアに移行する医療支援ネットワークは十分とはいえない。従って他病院から要全介助の、あるいは人工呼吸器装着中のALS患者の入院依頼があるが、ほとんど受諾できない状況である。現在外来通院中の患者が徐々に重症化し、重症度の高い患者が増えてきた場合の支援システムをどうすべきかは差し迫った重要な問題である。問題解決のために情報ネットワークを利用して他府県のALSの入院状況および優れたケアシステムを学びたいと考える。

E. 結論

情報ネットワークに症例登録し当院のデータと全国の症例データと比較検討することで、当院での療養上の問題点がより明確になると思われる。症例登録の継続が望まれる。

パーキンソン病患者に対する心理的リハビリテーション

分担研究者 春原 経彦 国立療養所箱根病院副院長

研究要旨

パーキンソン病患者は特徴的な自己像を有している可能性があり、患者の示す強い不安は、病状が悪化したのではないかという思いと結びついているが、「悪化」の認識に混乱があり、それが影響している可能性がある。心理的リハビリテーションは必要不可欠であり、有効と考えられる。個別的なアプローチに加えてグループによるアプローチも今後検討すべきと考えた。

A. 研究目的

パーキンソン病の治療において心理面での治療は不可欠であるが、その治療法についての研究は極めて不十分である。積極的な心理的リハビリテーションを施行するために、パーキンソン患者の心理的サポートを行いながら心理的リハビリテーションのための患者の心理面の分析を行った。

B. 研究方法

対象は当院外来パーキンソン病患者5名。Yahr分類2・3stageであり、薬物療法は良好である。心理療法士による（1）個別面接（基本的には支持的なカウンセリングによる）および（2）心理面接を、2週間に1回の頻度で定期的に行い分析した。

C. 結果

対象症例に共通する点として、（1）病気に対する知識は充分ある。進行性ではあるが、急速に進行しないという認識がある。服薬を最小限にし身体的リハビリテーションの重要性を充分認識している。（2）主治医との信頼関係が確立されている。（3）家族の協力がある。（4）経済的問題がない、などの心理的に良い点がある一方、以下の心理的に負な点がある。（1）絶えず病気の進行・悪化を心配し強い不安を持っている。この

不安は病状把握に対する客観性を欠いた印象をあたえる。（2）疲れやすく、集中していることが億劫で意欲がわからないことを訴える。（3）依存的で周りから影響を受けやすく、自発的自立的行動がとりにくい。（4）発症後時間とともに人間関係が減少していく。（5）外出はよくしても家の周囲を歩くことを避けようとする傾向がある。

D. 考察

病状の悪化に対する不安は、（1）様々なストレスで引き起こされる病状の変動に対し患者自身が理解しきれない、（2）悪くなった病状を訴える際に基準となっている時点がその時々で異なっており複数あり、これが患者に混乱を生む傾向がある、などによる。この基準点を明確にする治療者側の働きかけが必要と考えた。

行動範囲・活動範囲の縮小は、病気の姿を人に見せたくないという、否定的な自己の身体像と深く関わっている可能性がある。これに対する治療法に関してはさらに検討していく必要がある。今後の方向として、上記の分析結果をふまえ、個別的なアプローチを継続していくとともに、治療上の効率と別の視点からの分析のため、患者同士のグループ的治療法が考慮される。

平成12年度 厚生科学研究費補助金 長寿科学総合研究事業
 高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の
 症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究

研究成果の刊行に関する一覧表

[書籍]

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
木村格	神経難病ケアシス テム	中村重信	神経疾患 State of Arts	医歯薬出版		2000	389-394
木村格 他	Spinocerebellar Ataxia Type 1	Koji A	Spinocerebellar degeneration Clinical Neuroscience	振興医学出版		1999	11-18
酒井徹雄	原著を探る— Machado-Joseph病 —			中外医学社		2000	18(9): 120
福原信義			難病患者等 ホームヘル パー養成研修 テキスト、改 訂第4版	社会保健出版 社	東京	2000	
加知輝彦	脳画像検査. パー キンソン病—診断と 治療—	柳澤信夫 編		金原出版	東京	2000	p.45-52

平成12年度 厚生科学研究費補助金 長寿科学総合研究事業
 高齢者の寝たきりの原因の解明と予防に関する研究情報ネットワークを利用した介護保険特定疾病の
 症例データベースによる病態解析・治療法・介護技術についての研究

研究成果の刊行に関する一覧表

[雑誌]

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Kimura N, <u>Kimura I</u> et al	Immunohistochemical expression of chromogranins A and B, prohormone convertases 2 and 3, and amidating enzyme in carcinoid tumors and pancreatic endocrine tumors.	Modern Pathology	13	140-146	2000
Kimura N, <u>Kimura I</u> et al	Immunohistochemical expression of somatostatin type 2A receptor in neuroendocrine tumors.	Clinical Cancer Research	5	3483-3487	1999
Siga Y, <u>Kimura I</u> et al	Two consecutive fasciculation potentials having different motor unit origins are an electrophysiologically pathognomonic finding of ALS.	Electromyography clin Neurophysiology	40	237-241	2000
橋本和季	神経難病の人工呼吸器療法	難病と在宅ケア	6	27-29	2000
大隅悦子、 <u>今井尚志</u>	ドーパミンアゴニスト漸増中に高CK血症を来したパーキンソン病の一例	臨床神経学			現在印刷中
今井尚志	筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の自己決定を尊重した医療援助ALSを受容して強く生きる	訪問看護と介護	第5巻、第7号	558-561	2000
岩下 宏、 <u>今井尚志</u> 、難波玲子、早原敏之、川井充、春原経彦、福原信義、斎田孝彦	国立療養所における筋萎縮性側索硬化症(ALS)診療のガイドライン	医療	第54巻、第12号	584-586	2000

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Morino H, Kawarai T, Izumi Y, Kazuta T, Oda M, <u>Komure O</u> , Udaka F, Kameyama M, Nakamura S, Kawakami H.	A single nucleotide polymorphism of dopamine transporter gene is associated with Parkinson's disease.	Ann Neurol	47	528-531	2000
Mogi M, Togari A, Kondo T, Mizuno Y, <u>Komure O</u> , Kuno S, Ichinose H, Nagatsu T.	Caspase activities and tumor necrosis factor receptor R1 (p55) level are elevated in the substantia nigra from parkinsonian brain.	J Neural Transm	107	335-341	2000
Yasuda M, <u>Komure O</u> , Kuno S, Tanaka C.	A mutation in the microtubule-associated protein tau in pallido-nigro-luysian degeneration.	Neurology	54	2028-2030	2000
Sakai T	Effects of tetrahydrobiopterin on ataxia in Machado-Joseph disease(MJD) may be based upon the theory of "cerebellar long-term depression".	Medical Hypotheses			in press
Shibasaki Y, Tanaka H, Iwabuchi K, Kawasaki S, Kondo H, Uekawa K, Ueda M, Kamiya T, Katayama Y, Nakamura A, Takashima H, Nakagawa M, Masuda M, Utsumi H, Nakamuro T, Tada K, Kurohara K, Inoue K, Koike F, <u>Sakai I</u> , Tsuji S, Kobayashi H	Linkage of autosomal recessive hereditary spastic paraplegia with mental impairment and thin corpus callosum to chromosome 15q13-15.	Ann Neurol	48	108-112	2000
Nagaya M, <u>Kachi T</u> , Yamada T	Effect of swallowing training on swallowing disorders in Parkinsons disease.	Scand J Rehab Med	32	11-15	2000
Nagano AS, Ito K, Kato T, Arahata Y, <u>Kachi T</u> , Hatano K, Kawasumi, Nakamura A, Yamada T, Abe Y, Ishigaki T	Extrastriatal mean regional uptake of flurine-18-FDOPA in the normal aged brain-an approach using MRI-aided spatial normalization.	NeuroImage	11	760-766	2000
加知輝彦	頸部の症候学 頸部のふるえ.	Clin Neurosci	18	678	2000

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
加知輝彦	不随意運動の診断基準・病型分類.	内科	85	1554-1555	2000
加知輝彦	難治性パーキンソン病患者の治療; 有痛性ジストニア、ジスキネジアを呈する症例.	GERONTOLOGY	13	75-78	2001
加知輝彦	神経疾患の薬物療法—現状と将来; 疾患と薬物療法, 不随意運動.	Clinical Neuroscience	19	202-204	2001
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(1)、神経難病における住宅改造の考え方(総論)	難病と在宅ケア	6(1)	56-60	2000
福原信義、石田千穂、中島孝、巻瀧孝夫	CPC: ミオクローヌスを呈し急速に進行した痴呆の1例。	上越医師会報	No 68	13-16	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(2)、道路から玄関までのアプローチ	難病と在宅ケア	6(2)	69-73	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(3)、玄関。	難病と在宅ケア	6(3)	56-60	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(4)、廊下。	難病と在宅ケア	6(5)	54-58	2000
石田千穂、福原信義	嚥下障害と栄養管理。	緩和医療学	2(3)	380-381	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(5)、手すり。	難病と在宅ケア	6(6)	63-68	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(6)、トイレ。	難病と在宅ケア	6(7)		2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(7)、トイレ、ポータブルトイレについて。	難病と在宅ケア	6(8)	59-64	2000
中島孝	私の選んだ常備薬: 抗てんかん薬。	臨床と薬物治療	19	1056	2000
古井英介、榛沢和彦、中島孝、福原信義、駒井清暢、山田正人	脳血管障害における微小栓子シグナルの検出。	神経超音波学	13	10-106	2000

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(8)、浴室(1)、浴槽とそ の手すり。	難病と在宅ケア	6(9)	53-58	2000
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(9)、浴室(2) 入浴関連 福祉機器。	難病と在宅ケア	6(10)	69-72	2000
岩下宏、今井尚史、難波 玲子、早原俊之、川井充、 春原経彦、福原信義、斎 田孝彦	国立療養所における筋萎縮性 側索硬化症(ALS)診療のガイド ライン。	医療	54	584-586	2000
福原信義	神経難病の緩和医療。	緩和医療学	3	45-52	2001
小林量作、福原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(10)、浴室(3) 改造例。	難病と在宅ケア	6(11)	69-73	2001
服部千秋、小林量作、福 原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(11)、台所(1)。	難病と在宅ケア	6(12)	62-64	2001
服部千秋、小林量作、福 原信義	在宅神経難病患者のための住宅改造(12)、台所(2)。	難病と在宅ケア	7(1)	70-73	2001
Ohara,S., Tsuyuzuka,J., Hayashi,R., Iwaahashi,T., Nakaijima,T., Maruyama,T., Tokuda,T., Nonaka,I	Motor neuron loss in a patient with spinocerebellar ataxia type 6: chance co-occurrence or causally reelated?	J.Neurol	247	386-388	2000
湯浅龍彦、中島孝、川村 潤、西宮仁、松井真、木村 格、川井充	神経ネットワークで実施される べき共同研究について。	医療	55	65-72	2001