

Antioxidative effects of bovine and swine liver hydrolysate was reported by Japanese research group in 1994. We assessed the safety of creatine monohydrate in eleven patients with ALS in open-labeled trial. ALL patients received creatine monohydrate, 1.5g/day and Riluzole for 4 to 12 months. Seven of eleven patients also received mammalian liver hydrolysate for 3 to 6 months.

There was no effect on motor parameter in 4 patients with creatine monohydrate and Riluzole. However, 3 of 9 patients with liver hydrolysate, creatine monohydrate and Riluzole showed mild improvement in muscle strength during three months. A multi-center clinical trial of liver hydrolysate and creatine monohydrate is planned for the near future in our group.

A. 研究目的

ALS 患者の療養環境の改善を目標に平成 5 年 1 月から国立精神・神経センター国府台病院内に ALS 医療相談室を開設した。平成 10 年 4 月からは瀬川小児神経学クリニック、翌年には東大和病院内に ALS 医療相談室を開設した。これらの相談室において患者の地域の病院と連携を保ちながら地域支援ネットワークの構築を目指した。

さらに ALS の治療薬開発のためにクレアチンと肝加水分解物を患者に投与して臨床的な評価を実施した。その成績を詳しく報告する。

また 2000 年 8 月に米国 Wisconsin 大学 ALS センターを訪問して、ALS 患者に対する米国の治療の現状を調査した。また ALS 治療薬の開発の際に重要な筋力評価を従来の徒手筋力テストに代わってコンピューターによって実際の筋力を測定する装置の開発を米国と協同で行うことにしたので、その概要を報告する。

B. 成果

1. ALS の地域支援ネットワーク

ALS 医療相談室を平成 10 年 4 月から瀬川小児神経学クリニック（東京駿河台）、平成 11 年 4 月からさらに東大和病院（東京都東大和市）に各週 1 回設け、患者の療養と治療に関しての医療相談を行ってきた。これまで 26 名の ALS 患者について各患者の通院している東京都、および神奈川県内の大学病院、市立病院、総合病院などと連絡

をとりながら進行する病状への対応、人工呼吸器の装着から在宅に至るまでの患者と家族への支援、病院との連絡を行ってきた。数カ所の大学病院や総合病院を直接訪問して、患者および家族への支援について依頼した。これらの病院では人工呼吸器を装着して在宅療養に移行する ALS 患者の経験は初めてであったが、主治医の理解と協力のもとに、円滑に施行することができた。

東大和病院でも 5 名の ALS 患者について、ALS 患者の療養支援懇話会を開催した。家族と共に、保健婦、訪問看護婦、理学療法士、MSW などと共に進行する病状の説明、予測される ADL の低下、呼吸障害などへの心構え、緊急時の対応などについて話し合った。家族からは予後については、厳しくとも正確に説明して欲しいとの要望が出されていた。

東大和市においては ALS 患者の支援についての取り組みは始めてであったが、医療スタッフは患者および家族への援助には、積極的な姿勢を示していた。

以上の経験から、人工呼吸器を装着する予定の ALS 患者の在宅療養について経験がない病院、あるいは地域においても、その病院に通院している実際の患者を中心に、療養支援の話し合いを進めることによって、難病患者の地域支援ネットワークが効率的に構築されることを物語っている。

2. ALS の治療：クレアチン、肝加水分解物、リルゾールとの併用投与

ALS の治療剤として現在、実地診療の場で用いられているのはリルゾールだけである。しかし、その効果は限られており、有効な治療法がないのが現状である。

P. Kliveny ら(1999) が SOD1 transgenic mouse モデルにクレアチンを経口投与すると、筋力の低下と脊髄の前角細胞の脱落が防止できたと報告した。臨床的には神経筋疾患の患者にクレアチンを短期間、大量投与すると筋力増強効果がみられと報告されている。

われわれは平成 11 年 8 月からクレアチンを ALS 患者に経口投与を開始して、安全性と有効性の評価を行ってきた。米国およびカナダでは ALS 患者に対してリルゾールに併用してクレアチンを既に恒常的に投与している。

本報告では米国、カナダで ALS 患者に用いられている経口薬カクテルの内容を紹介する。

さらにわれわれが行ってきた ALS 患者に対するクレアチンと肝水酸化物との併用投与を行っているが³⁾、その中間成績を報告する。

1) 米国、カナダにおける”ALS Cocktail”

米国 Wisconsin 大学、カナダ Vancouver, British Columbia 大学 ALS Center では ALS 患者に”ALS Cocktail”と称する多剤併用投与を行っており、治験も実施していた。

その処方を紹介する。

“ALS Cocktail”

Riluzole-- 50mg 2x,
Vitamin E-- 800 I.U.
Co-Q 10--200mg
Indocid@ --25mg 2x
Creatine monohydrate--1st 5 days 8g,
Next 5 days 4g, every day 2~4g

この処方では実際には胃腸障害の副作用のために、全部は服用できない患者もいた。

2) クレアチン、肝加水分解物およびリルゾールとの併用治験

(1) 対象と方法

対象は ALS 13 例 (probable 12 例、possible 1 例)、その他の神経筋疾患 4 例 (Kugelberg-Welander 病 1 例、Kennedy-Alter-Song 病 1 例、筋強直性ジストロフィー 1 例、慢性多発性筋炎 1 例) の計 17 例である。ALS 12 例は数ヶ月前からリルテックを併用している。

クレアチン (creatine monohydrate, Phantiel Lab. Waukegan, Ill) (三井物産より供与) は市販のものを 1.5~2.0 投与した。本剤は生化学的に合成されたもので、純度は 99~100% である。

クレアチンを 3~5 ヶ月投与した後、さらに ALS 9 例に肝臓加水分解物エキス (「レバンコンク」 日水製薬) を 1 日、30ml 併用投与した。レバンコンクの成分は 30 ml 中に牛、豚の肝臓加水分解物 600mg、心臓エキス 300ml、および TDS13.5mg、リボフラビン 3mg、塩酸ピリドキシン 3mg、シアノコバラミン 30 μ g を含有している。

(2) 結果

リスゾールとクレアチン併用では自・他覚的に筋力の改善はみられなかった。クレアチンの副作用として一過性に γ -GTP100~140mg/d と上昇したものが ALS 12 例中 3 例、非 ALS 4 例中 1 例みられた。しかし、他の肝機能検査値には異常がみられず、自覚的にも異常を訴えなかった。

肝加水分解物をさらに併用投与したところ、ALS 7 例中、3 例が数ヶ月間、わずかであるが筋力の改善を示した。他の 2 例の ALS 患者は肝加水分解物を服用すると、特有のにおいのため、嘔気が生じ、服用することが出来なかったため、服用群からは除外した。

次に 3 者併用にて改善を示した ALS の 3 症例の概略を紹介する。

[症例 1] 70 歳、女性

68 歳、両下肢の萎縮にて発病、2 年後には上肢にも萎縮が進展、移動は車椅子とな

る。リルテックとクレアチンを併用したが、1ヶ月後でも症状不変。さらに肝加水分解物の3者併用したところ、1ヶ月後にはそれまで出来なかった左手で茶碗が持てるようになった。また夜半に寝返りが可能となり、入浴の際、浴槽の中から立つことが出来なかったのが、自力で可能となった。MMTのスコアも改善した。このような改善状態は約3ヶ月持続した。

[症例 2] 56歳、男性

52歳頃から左手指の萎縮、56歳には左上肢が全く挙上できず、右手指伸筋の筋力が低下してきた。

リルテックとクレアチンの併用では効果はみられなかったが、肝水酸化物をさらに追加服用したところ、疲労感がとれ、左の手指の伸展が容易になり、MMTでは左右の総指伸筋と屈筋、左上腕二頭筋、左腸腰筋の筋力が各グレード1改善した。約3~4ヶ月、改善状態は持続した。

[症例 3] 65歳、男性

60歳時、両下肢の萎縮から発症し、65歳の治験開始時には四肢の萎縮が高度で、起立と両上肢の挙上は全く不能であった。

リルテックとクレアチンの併用では効果は全くみられなかった。さらに肝加水分解物を併用したところ、全身の脱力感がとれ、他覚的には両足趾の伸展がMMT 0から1へと改善した。この改善徴候は従来、通院していた他院の医師も確認している。

(3) 小括

クレアチンは短期間、投与した場合、一過性の筋力改善効果が認められている²⁾。ALSでは米国とカナダではALSカクテルとしてリルテックと共に投与されているが、二重盲験の報告はなく、効果は不明である。

今回、われわれはリルテックとクレアチンに加え、肝加水分解物「レバンコンク」を投与したところ、数ヶ月間服用できた7例中3例に明らかな筋力の改善を認めた。この改善効果は約3ヶ月持続した。

肝加水分解物「レバンコンク」での報告はほとんどなく、マウスに投与すると肝のフリーラジカル、活性酸素や脂質過酸化に影響が認められたとする研究のみである。

「レバンコンク」の併用により7例のALS患者中、3例に3ヶ月であるが臨床症状の改善をみたが、このような改善をみたのは、われわれの経験では始めてである。

さらに客観的に「レバンコンク」の効果を確認するために、現在、多施設、2重盲験試験を計画中である。

3. Computerized isometric muscle strength testing

Wisconsin 大学 Drs. B. Brooks と M. Sanjak は四肢の筋力測定を従来の徒手筋力測定の代わりに、張力計を用い、引っ張られる張力を電流の変化としてとらえ、これをデジタル変換して、コンピューターで記録する方法を開発した。本法の利点は筋力を客観的に測定でき、正常者と患者との比較、経時的変化を記録することができる、多施設と協同で治験薬の開発の際の筋力評価をコンピューターに入力することなどが可能などである。

われわれは Wisconsin 大学のグループの指導のもとに、日本でも簡便に筋力を張力計を用い、コンピューターで記録できるように準備を始めた。

文献

1. Klivenyi P, et al. Nat Med 5: 347-350,1999
2. Tarnoporsky M, et al. Neurology 52: 854-857,1999
3. 佐藤 猛ほか. 厚生省「神経変性疾患に対する研究」1999年度報告書(班長 田代邦雄)、pp48-51, 2000
4. 相本太刀夫ほか. 薬学雑誌 114: 89-93,1994

東京都での神経難病患者(特に筋萎縮性側索硬化症)の 長期フォローの問題点 ～ 神経病院の取り組み

都立神経病院:林 秀明、須田南美、笠井秀子、加藤修一、八木皓一、平井俊策

研究要旨： 昨年は、在宅呼吸療養継続困難に「医療的看護負荷」と「福祉的介護負荷」と「社会的な脅威」とがあり、特にALS呼吸療養全体に働く「社会的な脅威」の解消には「新しいALS観」の対応が必要と報告した。今年、神経病院の在宅呼吸療養患者21名の実態から、重症難病患者入院確保事業には、医療的緊急入院(a)と福祉的緊急入院(b)の両者が必須のことを示した。三多摩地域では(a)(b)の両方を備えた今までの神経病院の在宅診療システムでは、現在の在宅呼吸療養患者数は限界となっている。そのため、一定基準で家族を含めた介護スタッフに医療的規制中を緩和し、介護者からの「医療的看護負荷」軽減化すること、緊急一時入院制度と全身性介護人派遣制度の維持発展と、地域医療圏と協力して介護保険導入で自助、公助に加えた協力でノーマライゼーションの確立を目指して「福祉的介護負荷」軽減化することで、地域コミュニティーに移行することの必要性を指摘した。さらに、23区を含めた東京都全体の在宅呼吸療養患者には、多数存在する専門的病院が分担したネットワーク構築で対応する必要性があることを改めて提示した。

The problems of long-term mechanical ventilation in ALS patients in Tokyo
- based on the experiences of Tokyo Metropolitan Neurological Hospital -

Hideaki Hayashi, Minami Suda, Hideko Kasai, Shuichi Kato, Koichi Yagi,
Shunsaku Hirai

Department of Neurology, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital

ABSTRACT

The last year report showed that for the patient living with mechanical ventilation in home for a long time, the serious burdens of medical care program, of insufficient welfare support, and of social coerce on main care givers should be solved urgently, and particularly for getting over the burden of social coerce, in caring for the patient and care givers, we should be based on 'the new view of ALS'. This report discussed on how to lighten the other two burdens, considering from the findings of 21 ALS patients in long-term mechanical ventilation in home (LTMV-H) in Tokyo Metropolitan Neurological Hospital (TMNH) and numerical reports compiled from municipal authorities. It revealed that both beds of medical emergency for patients [a] and of respite for caregivers [b] should be assured in preparing for 'the admission bed assurance project for the severely disabled patients', but they are too short to excute in Tokyo now. The multidisiplinary team of TMNH equipped with [a] and [b] could manage barely 71 percent of the patients living LTMV-H in Tama district only. For organizing the medical and welfare

network equipped with [a] and [b] in every living community in whole of Tokyo including Tama district and 23 wards, it might be concluded that Tokyo metropolitan hospitals including TMNH, neurological department of universities and general hospitals, public health centers, local medical associations and the related agencies should work collaborately with each other based on common understanding of the existing circumstances of the patients in LTMV-H in Tokyo.

(目的)

昨年は、神経難病患者の長期フォローの問題点を神経病院のALS呼吸療養患者の累積数と年次呼吸器装着数・在宅呼吸療養患者数の推移を中心に検討した。ALS呼吸療養を呼吸筋麻痺時の呼吸器装着時点のfirst step、入院呼吸療養から在宅呼吸療養へのsecond step、在宅呼吸療養継続の維持困難のthird stepの三つのステップに分け、それぞれのステップに、ヘルパー吸引行為禁止により担う「医療的看護負荷」、地域コミュニティでの24時間の生活維持により担う「福祉的介護負荷」、及び「社会的な脅威(偏見)」の三つの負荷が主たる介護者に加わることで、それらの負荷がthird stepで最も強く働き、その負荷軽減化への要請が強いことを報告した。「社会的な脅威(偏見)」は、呼吸筋麻痺をターミナルとする「今までのALS観」に起因し、ALS呼吸療養の全てのステップに強く影響していることで、ALS呼吸療養患者・家族には、呼吸筋麻痺をターミナルとしない「新しいALS観」で対応する必要があることを指摘した。

今年度は、現在の神経病院のALS呼吸療養患者と東京都の制度などから、更にここ1年間で増加した東京都でのALS在宅呼吸療養患者とその家族に対応する具体的な「医療的看護負荷」と「福祉的介護負荷」への負荷軽減化と、東京都での重症難病患者入院施設確保事業導入で考えるべき問題などを検討する。

(方法)

神経病院の現在の21名(2000年4月現在)の在宅呼吸療養患者の在宅開始又は呼吸療養開始時点からの入院回数、入院期間、入院目的(医療的、福祉的[レスパイト])の資料、東京都(衛生局特殊疾病対策課)の年次の在宅呼吸療養患者数(23区と三多摩地区、疾患別)とその三多摩での神経病院の関与比率、緊急一時入院制度など(東京都の施策)の平成11年度の実績を用いた。

(結果と考察)

介護者に加わる三つの負荷の軽減化を考える時に、先ず、ここ20年間のALS呼吸療養の実践から、ALSの呼吸筋麻痺に対する考え方が基本的に変化して、常に医療的な監視が必須の入院呼吸療養から、患者・家族の地域コミュニティでの生活の充実・QOLの向上を優先させる試行的要素をもった現在のALS在宅呼吸療養が始まった経過と意味を理解することが重要である。しかし、ここ5-6年の在宅呼吸療養患者数の急増には、この要因よりも入院遁減制や在宅呼吸療養への診療報酬改定の医療経済的要因の関与が大きい。昨年は、現実に急増した在宅呼吸療養患者と家族が、在宅医療体制が未だ完成されていない現状の体制下の在宅に入り、実際に加わる厳しい負荷を三つに分けて指摘した。さらに、在宅呼吸療養の継続には、「医療的看護負荷」と「福祉的介護負荷」の軽減化が必須であることが、患者とその家族と療養に関わっている人々から強く要請されていることも報告した。実際に、入院呼吸療養で看護婦(士)を含めた複数のco-medicalスタッフが行っていた24時間の医療及び介護業務を、在宅呼吸療養で主たる介護者一人で24時間担うことは不可能である。

神経病院では、「医療的看護負荷」の軽減化には、在宅に移行する呼吸療養患者には患者と家族を含めた在宅移行時の介護スタッフが、設定した一定の基準(次の①~④の四項目)を満たした時という条件付きで、医療的な規制の中を緩和することでの対応を考えている。つまり、①対象疾患をALS、DMD、MSAなどの呼吸器装着や気管切開・胃瘻などを設定した疾患に限定し、疾患に由来する処置が日常ルーチン化し、病状が安定化していること、②入院中に在宅呼吸療養移行マニュアルに沿って、在宅移行予定患者が在宅療養で行われると決められた医療処置に伴う行為を患者と介護スタッフにあ

った方法で指導・訓練し、終了許可を得られていること、③患者・家族と関与する介護スタッフと医療者の三者が、在宅療養で介護スタッフがそれらの行為に関与していくことに合意していること、④緊急時対応も含む地域医療連携と地域支援ネットワークが構築されていること、の4つである。

ところで、介護者の緊急レスパイトは「福祉的介護負荷」の軽減化には、在宅呼吸療養を継続する上で必須項目と考えられるが、その対応に東京都は〈緊急一時入院制度〉を設定している。現在は、神経難病の介護レスパイトのために、二次保健医療圏毎1病床の14床（神経病院は2床）を確保している。平成11年度の緊急一時入院の利用者数は東京都全体で165人（神経病院：26人）、延べ入院日数は東京都全体で3763日（神経病院：599日）、利用率は東京都全体で73.5%（神経病院：82.1%）であり、重症神経難病患者の介護のレスパイトには大切で、今後も維持拡充すべき制度となっている。疾患別の利用患者数は、東京都全体では、パーキンソン病は34名、脊髄小脳変性症は27名、ALSは20名の順であるが、神経病院での疾患別の患者数は、23区からの在宅呼吸療養患者利用者も含めALSが最も多く9名で、全都のALSの利用患者数の約半数を受け入れている。

このように、ALS在宅呼吸療養患者が神経内科専門病院に集中する傾向は、ALS呼吸療養患者にはコミュニケーション障害を含めて時間を要する身体的・社会的・精神的理解での受け入れが医療と看護ケアに必須のため、初めから一般病院の医師やco-medicalスタッフが入院を断る状況もみられている。そこで、一般の人々にも神経難病患者の医療と看護ケアの内容と実態を理解してもらい、関与している医療者が重症神経難病患者の医療・看護ケアの重症度を基準化し、それに合わせた医療・看護ケアの評価が診療報酬などに正当に反映できるような神経内科医療の啓蒙が関連の学会を含めて取り組む必要がでてきている。

ところで、次に、神経病院の現在のALS在宅呼吸療養患者と、ここ1年の東京都での在宅呼吸療養患者数の増加から、重症神経難病患者入院確保事業導入で考えるべき問題を整理したい。

東京都の在宅呼吸療養患者数（図1）はここ1年だけでも更に増加し、ALS患者数は1997年から見ると三多摩、23区とも（図2中の---）増え、三多摩での神経病院の関連比率は71%と更に増えている。そこで、神経病院では、今までの在宅療養システムのままで増加していく患者への対応は困難となり、地域医療圏に委ねることとともに、東京都全体で他の専門病院や協力病院などと機能的に地域連携ネットワークを組んで、患者・家族の地域療養支援に対応していく方向で検討を始めている。

ところで、昨年報告したように、神経病院のALSを含めた呼吸療養患者は、1980年の入院呼吸療養のみの時代から、1987年からの在宅呼吸療養の試行期のⅠ期、移行期のⅡ期、在宅呼吸療養を主とするⅢ期へと変遷している。1994年のⅢ期以降は、今までの長期入院呼吸療養患者も、在宅呼吸療養移行が基本となり、2000年4月現在の在宅呼吸療養患者数は43名で、ALSは24名で、気管切開人工呼吸患者（TV）21名、非気管切開人工呼吸患者3名である。

20年間のALS呼吸療養の第Ⅰ期、Ⅱ期、Ⅲ期を経て、現在、在宅呼吸療養を継続している、この21名のTVのALS在宅呼吸療養患者の入院開始時点又は在宅開始時点からの入院回数、入院期間、及び入院目的（医療的入院〔a〕=■）とレスパイトなど福祉的入院〔b〕=□）を図3に示す。

図3から理解できるように、入院の頻度と入院期間から、個々の患者で異なるが在宅呼吸療養の継続には、発症早期の急性期や慢性期を問わず、〔a〕と〔b〕の両者が必須なことで、個々の患者に合わせた適切な対応が必要なことが明示できた。このことは、重症神経難病患者の入院確保事業での入院確保すべき病床は、〔a〕と〔b〕の両者の確保が前提となることを示している。確かに、東京都では、他の道府県とは異なり、神経難病患者への専門的医療を提供できる大学病院、総合病院が多数存在し、急変時の短期入院（〔a〕の一部）は、診断を受けた病院で受け入れられることが多い。しかし、これらの専門病院は、胃瘻の造設（経管栄養）や呼吸器装着患者の長期療養への対応や介護者の緊急レスパイトのための入院（〔b〕）は、極めて限定的である。さらに前述のように、ALS呼吸療養患者が現状の緊急一時入院病床でさえ断られる病床があることや、昨年に東京都が施行した安定期神経難病患者の入院可能病床に対する一般病院へのアンケート調査結果が限定的であったことから、ALS呼吸療養患者を含めた重症神経難病患者の福祉的なレスパイト入院病床（〔b〕）の確保は、極めて厳しいのが東京都の現状である。

一方、三多摩の71%のALS在宅呼吸療養患者を診ている神経病院では、[a]と[b]の両者の緊急入院に対応してきた。しかし、今迄のこの体制での当院のキャパシティーは限界であり、現在は地域や病状などから当院の患者で地域移行が可能な例から、前述のように、地域支援ネットワークを構築して地域医療圏に委ねる取り組みを始めている。また、急増したALS在宅呼吸療養患者の東京都全体の長期的な対応には、都立病院間だけでなく、他の専門の大学病院や総合病院、行政、医師会などと協力して、神経難病の地域医療連携ネットワークの機能的な構築をはかっていくことが必要と考えている。ところで、東京都には、障害を持った患者の自立を支えるため福祉的施策として〈全身性介護人派遣制度〉がある。これは、障害をもった人自身が主体的にヘルパーを雇用し、訓練し、サービス内容を決めていく「障害を持った患者の自立を支えるための福祉的施策」で、この制度は呼吸筋障害をもったALS患者を含め、障害をもった神経難病患者のノーマライゼーションの確立のために極めて大切な制度である。そのため、この制度や前述の緊急一時入院制度が、介護保険の導入によって、その本質が失われないように、実際の現場でそれらの活用を考えながら維持発展させていく視点も大切となっている。確かに、神経病院の21名のALS在宅呼吸療養患者でも、全身性介護人派遣制度を利用している人は4名(図3)と少なく、患者によっては、その活用を検討していく余地が未だ残されていると思われる。

また、別の視点から現状をみると、介護保険の導入によって、医療者も患者・家族も、今までの「与えられる、選ぶ福祉」から、患者・家族が主体になって自分達で「積極的主体的に参加する、作る福祉」へと認識を変えて、その活用に取り組んでいくことが必要な状況になっている。つまり、家族や親密圏の援助に依存している現状の「自助」と公的に支える「公助」に加えて、さらに同じ要望を抱えた人々同士の相互援助である「協助」も位置づけられてくる。協助には、NPOやボランティア等も含めて、様々の型の非営利・協同組織があるが、自助、連帯、ボランティア、寄付などによって支えられ、直接サービスを受ける者、サービスを援助として提供する者、家族、そこに意義を見いだす人々など、つまり、当事者、関係者達で構成されることになる。これらは、スウェーデン、デンマークなどで行われているが、実際に日本でも、在宅呼吸療養を含めたALSの療養で、医療者や患者・家族などと関係する福祉を提供する非営利・協同組織などがグループホーム、ケアハウスなどに取り組むことが現実的な新しい課題となってきた。

(研究発表)

1. 論文発表

- (1) Hideaki Hayashi: ALS care in Japan. In 'Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis' (Ed by D. Oliver et.al.), Oxford University Press, pp. 152-154, 2000.
- (2) 林 秀明: ALSのコミュニケーション. Care book-ケアブック- ALS (筋萎縮性側索硬化症) 日本ALS協会編集, pp 99-121, 2000.
- (3) 林 秀明: 嚥下・呼吸筋麻痺、意志疎通障害の治療と対策; 神経難病の病名告知、医療体制の整備. 慢性神経疾患の治療と対策、「臨床神経内科学」(平山恵造編集、第4版)、南山堂、pp750-755、pp757-760、2000.

2. 学会発表

- (1) 林秀明、加藤修一、川田明広、清水俊夫、長尾雅裕、宮崎之男、平井俊策:
ALSのコミュニケーション障害. 第41回日本神経学会総会. 松本、2000年5月.

図 1

東京都の在宅人工呼吸器使用難病患者数
特に ALS と DMD 患者数
(2000年7月：東京都衛生局特殊疾病対策課)

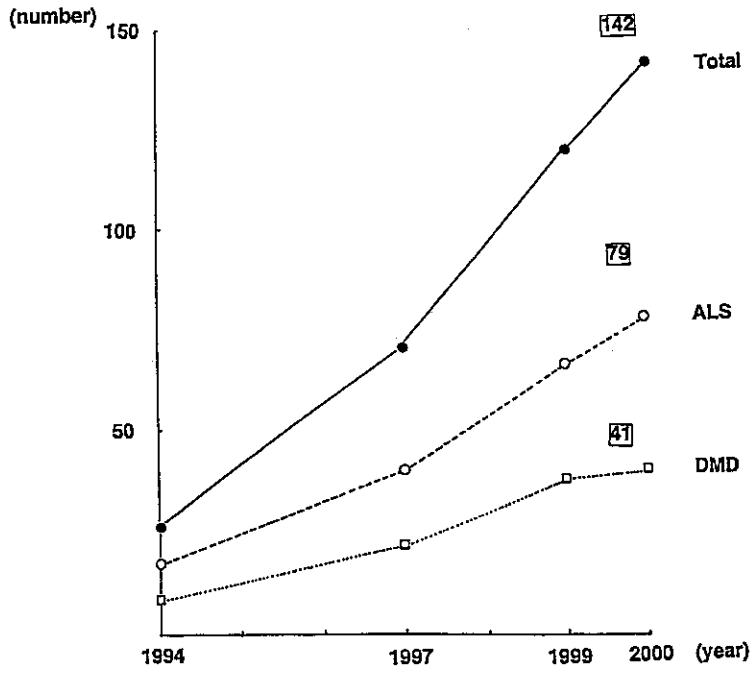


図 2

23区と三多摩の ALS 患者実数と
三多摩での神経病院患者数の比率

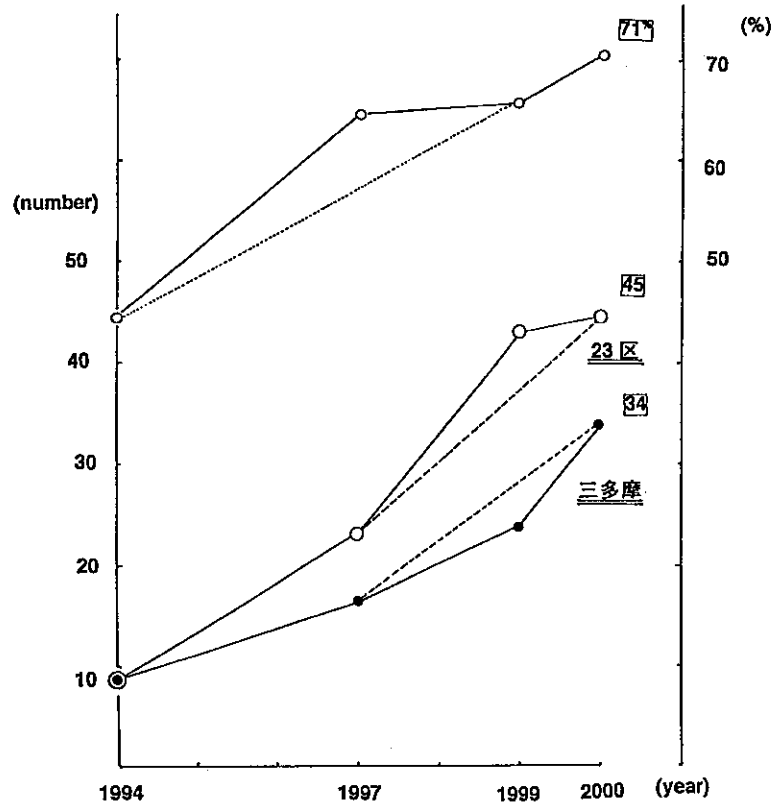
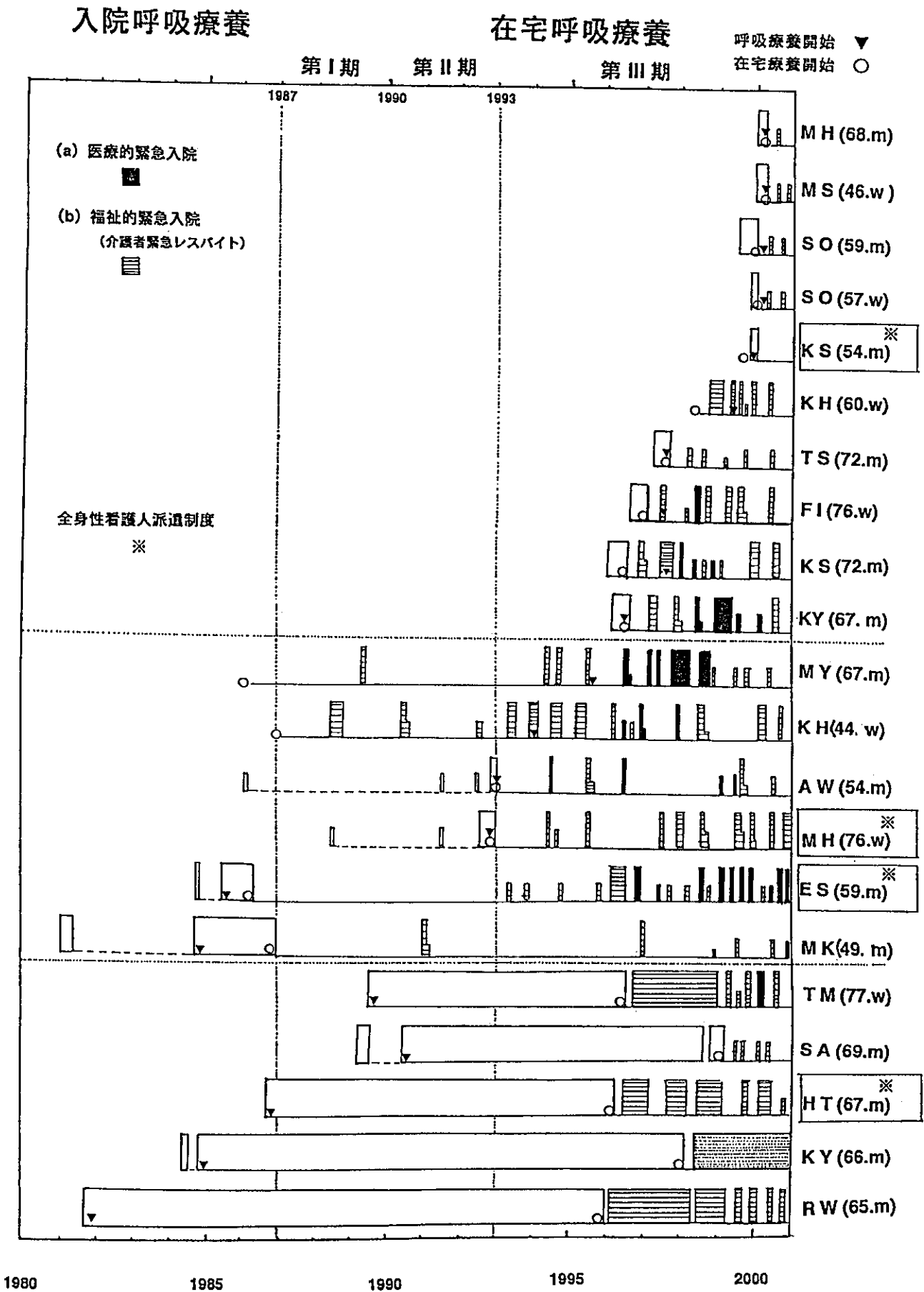


図 3



筋萎縮性側索硬化症に対する非侵襲的人工呼吸器の導入開始時期 による有用性に関する研究

班員：吉野 英（国立精神・神経センター国府台病院神経内科）
研究協力者：今井 尚志、大隅 悦子（国立療養所千葉東病院神経内科）

研究要旨 非侵襲的人工呼吸法（NIPPV）は ALS 患者の QOL、Survival を改善し、療養基盤の改善のために重要な治療手段である。NIPPV の導入開始時期による有用性を、呼吸不全末期開始群と、呼吸不全のない時期に開始した群に分けて比較検討した。両群とも球麻痺症状のみられない症例には忍容性は良好であった。今後エビデンスに基づいた NIPPV 導入時期を確立するにあたって、適切なプロトコールによる臨床試験を行うことが重要と考えられる。

Study for the efficacy of non-invasive positive pressure ventilation for patients with amyotrophic lateral sclerosis

Hiide Yoshino¹⁾, Takashi Imai²⁾, Etsuko Ohsumi²⁾

- 1) Department of Neurology, Kohnodai Hospital, National Center of Neurology and Psychiatry
- 2) Department of Neurology, National Sanatorium Chiba-Higashi Hospital

Non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) has been reported to be effective for patients with amyotrophic lateral sclerosis for the survival and for the improvement of quality of life. The appropriate time to start NIPPV for patients with ALS, however, has not been established yet. We compared two groups of ALS patients who started NIPPV. One group consisted of 9 ALS patients who started NIPPV at the terminal stage of the respiratory failure. The other group consisted of 6 ALS patients who started NIPPV at the early stage of the course of the disease. In both groups, patients who do not have bulbar palsy tolerated NIPPV well. It would be important to study further whether the early initiation of NIPPV contributes to the longer survival or the improvement of QOL for patients with ALS.

A. 研究目的

神経難病患者の療養環境整備にあたって、患者の QOL の向上を図ることは重要なことである。非侵襲的人工呼吸療法（NIPPV）は気管切開に伴う医療処置・看護・介護を必要としないため、ALS 医療の重要な手段であり、気管切開した呼吸器装着患者よりも患者の満足度が高いこと¹⁾、患者の Survival を延長させることが知られている²⁾。

われわれは昨年までに ALS 患者 45 名に気管切開を施行し、その中で 5 例に、気管切開後 2 年以上を経ても球

麻痺が軽度で、食事の経口摂取、発声が可能な患者が存在することを見出した。このような患者は NIPPV の良い適応例と考えられ、少数例に NIPPV を施行したところ、呼吸不全が緩和され、良好な QOL を長期にわたり維持できることを経験した³⁾。

しかしながら適切な NIPPV 導入開始時期については未だに確立されていない⁴⁾。今回国府台病院にて末期呼吸不全 ALS 患者に NIPPV を適応した症例群と、国療千葉東病院にて呼吸不全のみられない時期に NIPPV を導入した症例群を比較し、それぞれの有用性を比較検討した。

B.研究方法・対象

国府台病院で NIPPV を導入した 9 例の ALS 患者 (A 群) と、千葉東病院で NIPPV を導入した 6 例の ALS 患者 (B 群) を対象とした。A 群は男性 6 名、女性 2 名であり、平均年齢は 62.9 ± 11.3 歳、導入開始までの罹病期間は 22.0 ± 11.6 ヶ月であった。B 群は男性 2 名、女性 4 名であり、平均年齢は 42.3 ± 1.8 歳、導入開始時期までの罹病期間は 24.0 ± 10.4 ヶ月であった。

C.研究結果

導入開始時期の PCO₂ は A 群で 61.3 ± 14.4 mmHg で、B 群の 42.3 ± 1.8 mmHg より有意に高かった。A 群では 1 例が導入後 24 ヶ月を経て、四肢は全廃になり、自発呼吸はほとんど消失しているが、球麻痺症状はわずかであり、現在にいたるまで NIPPV を使用している。1 例は 15 ヶ月 NIPPV 使用したが気管切開せず死亡、1 例は開始後 9 ヶ月を経て介助無く自宅療養、1 例は 6 ヶ月 NIPPV 使用した後気管切開に移行した。以上の 4 例は導入時球麻痺を伴っていなかった。他の 5 例は既に球麻痺を伴っており、いずれも 1～2 ヶ月で気管切開 (1 例) ないし死亡 (4 例) した (表 1)。一方 B 群は 1 例で球麻痺のために脱落したが、他の 5 例は 1 日 1～2 時間から 24 時間 NIPPV を装着している (表 2)。

D.考察

気管切開と比した NIPPV の利点としては、患者にとって、嚥下、発声に支障を生じないこと、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無いこと、消毒液やガーゼなどの薬品、衛生備品を維持する必要が無いこと、医療者は 2 週間ごとのカニューレ交換、毎日のガーゼ交換の必要がないこと、などが挙げられる。一方、NIPPV で維持できる平均期間は気管切開に比して短く、球麻痺が進行すると唾液などを気管に送って誤嚥性肺炎を引き起こすことも指摘され、NIPPV から気管切開に移行しなければいけない時期が訪れることを認識する必要がある。このため、NIPPV 装着予定の ALS 患者には、インフォームドコンセントとして、気管切開までの間のよりよい QOL を送るための手段であること、介護者に負担を少なくして過ごす期間であることを伝える必要がある。また、Artificial ventilation を一切希望しない患者にとっては、NIPPV といえども苦痛となると思われるので、導入にあたっては、十分な情報提供、意思確認が重要である。

今回 NIPPV を従来どおり呼吸不全が進行した患者に装着した群と、呼吸症状が認められない早期に装着した群を比較検討した。いずれの群も球麻痺を伴った症例では NIPPV は有効でなかった。しかしながら球麻痺を伴っていない患者では、A 群、B 群とも忍容性は良好であり、とりわけ呼吸不全末期に開始しても Survival の延長には極めて有用であった。

NIPPV を用いることにより肺機能が保たれると期待される理由に、①肺のコンプライアンスを改善する、②呼吸筋の疲労を緩和する、③運動負荷時の疲労を緩和する、④夜間の低酸素血漿を防止する、⑤肺胞の

microatelectasis を防ぐ、などが考えられている。実際に、運動によって呼吸苦が生じる ALS 患者に、NIPPV を装着しながら運動負荷をかけると、対照群に比して呼吸機能や Norris Spinal Score などの運動機能が良好であったことが報告されている⁵⁾。今後本邦においても NIPPV の早期導入による有用性を更に検討する必要がある。

E. 結論

NIPPV 導入開始を呼吸不全のない群と呼吸不全末期で比較したところ、両群とも球麻痺症状のみられない症例には有用であった。今後エビデンスに基づいた NIPPV 導入時期を確立するにあたって、適切なプロトコールによる臨床試験が重要と考えられる。

文献

- 1) Cazzolli PA, Oppenheimer EA. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* 139(suppl):123-128, 1996.
- 2) Aboussouan LS, et al. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 127:450-453, 1997.
- 3) 吉野 英、徳永文雄、小暮堅三：非侵襲的陽圧式人工呼吸器の神経難病患者への適応に関する研究。平成 11 年度厚生科学研究費補助金「特定疾患の地域支援ネットワーク構築に関する研究班・主任研究者 木村 格」研究報告書 pp 152-155.
- 4) Melo J, Homma A, Iturriaga E, Frierson L, Amato A, Anzueto A, Jackson C. Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of a pulmonary protocol. *J Neurol Sci* 169:114-117, 1999.
- 5) Pinto AC, Manuela A, Nogueira A, Evangelista T, Carvalho J, Coelho A, de Carvalho M, Sales-Luís ML. Can amyotrophic lateral sclerosis patients with respiratory insufficiency exercise? *J Neurol Sci* 169:69-75, 1999.

G. 研究発表

- 1) 吉野英：痴呆を伴う筋萎縮性側索硬化症。難病と在宅ケア 6:24-27,2000.
- 2) 吉野英：副作用情報 神経疾患の薬物療法—現状と将来. *Clinical Neuroscience* 19:30-31,2001
- 3) Yoshino H, Harukawa H, Asano A. IgG antiganglioside antibodies in Guillain-Barre syndrome with bulbar palsy. *J Neuroimmunol* 105:195-201, 2000.
- 4) Hoshi K, Yoshino H, Urata J, Nakamura Y, Yanagawa H, Sato T. Creutzfeldt-Jakob disease associated with cadaveric dura mater grafts in Japan. *Neurology* 55:718-721, 2000.

表1 NIPPV呼吸不全進行期導入例

症例	年齢・性	NIPPV 導入 までの期間	導入時の PCO ₂	導入時の球 麻痺	NIPPV 装着 期間	転帰
1	62・M	1Y3M	83.0	(-)	24M	継続
2	51・M	1Y7M	45.0	(-)	15M	死亡
3	72・M	3Y8M	52.5	(+)	1M	死亡
4	64・M	1Y10M	46.5	(+)	1M	気管切開
5	42・F	1Y6M	45.0	(-)	5M	気管切開
6	77・M	6M	65.0	(-)	3M	死亡
7	75・F	1Y	72.0	(-)	2M	死亡
8	66・M	7M	68.7	(+)	1M	死亡
9	64・M	8M	58.0	(-)	10M	継続

表2 NIPPV 早期導入例

症例	年齢・性	NIPPV 導入 までの期間	導入時の% VC	導入時の球 麻痺	NIPPV 装着 期間	転帰
1	45・M	1Y9M	106.5	42.1	(+)	脱落
2	43・M	1Y10M	105.5	42.0	(-)	継続
3	51・F	2Y	62.4	44.3	(-)	継続
4	48・F	2Y9M	75.6	42.0	(-)	継続
5	36・F	3Y2M	38.9	45.1	(-)	継続
6	64・M	2Y	100.4	43.1	(-)	継続

筋萎縮性側索硬化症長期人工呼吸器装着患者の経過と合併症

分担研究者 今井尚志 (国立療養所千葉東病院)

共同研究者 平野成樹、大隅悦子 (国立療養所千葉東病院)

研究要旨

筋萎縮性側索硬化症長期人工呼吸器装着患者32例の死因には感染症(5例)と、在宅における人工呼吸器の事故(4例)によるものが多い。合併症には脳膿瘍を来す例が2例見られ、いずれも耳鼻科的疾患より発展していた。低体温を来した3例はいずれもlocked in症候群様の病像を呈し、いずれも早期に呼吸不全を来していた。発症年齢と経過とでは若年発症の方が経過が長くなる傾向を認めた。

A.研究目的

人工呼吸器管理となった筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の長期経過と合併症を調査し、その原因と対策について考察する。

B.研究方法

平成2年より国立療養所千葉東病院神経内科に入院した人工呼吸器装着ALS患者32例を分析した。

C.研究結果

症例数は32例(男性24例、女性8例)で、平均発症年齢は 58.6 ± 9.30 歳(35~72)だった。発症から人工呼吸器装着までの期間は 30.0 ± 11.1 カ月(4~72)。人工呼吸器装着期間は 31.5 ± 27.2 カ月(3~104)であった。

経過中の合併症には、肺炎:23例(71.9%)、褥瘡:8例(25.0%)、痒疹:7例(21.9%)、人工呼吸器事故:7例(18.8%)、低K血症:5例(15.6%)、角結膜炎:5例(15.6%)、不整脈:5例(15.6%)、微量元素欠乏:4例(12.5%)(うち銅欠乏2例、亜鉛欠乏2例)、中性脂肪高値:4例(12.5%)、中耳炎:3例(9.4%)、低体温:3例(9.4%)、虚血性心疾患:3例(9.4%)、脳膿瘍:2例(6.3%)であった。死亡数は32例中15例で、死因としては感染症5例(肺炎3例・腎膿瘍1例・脳膿瘍1例)、人工呼吸器事故:4例(すべて自宅におけるもの)胃癌・イレウス・不整脈が各1例、不明:3例であった。

D.考察

痒疹の原因の中には微量元素欠乏性の皮疹が含まれているものと思われます。微量元素欠乏と高トリグリセリド血症は経管栄養による

ものと考えられた。

中耳炎3例のうち1例は脳膿瘍に発展した。脳膿瘍2例のうち1例は中耳炎を有し、1例では鼻汁が見られた。脳膿瘍の発生には中耳炎や副鼻腔炎などによるものが予想された。

35℃以下の低体温を呈した3例を分析してみたところ、いずれも外眼筋を含めた全ての随意筋の障害を認め、いわゆるlocked in症候群様の病像を呈していた。いずれも発症から呼吸不全が発現するまでの期間が1.5年以内(4, 6, 16カ月)であった。当科で1.5年以内に呼吸不全を来した例は10例で、外眼筋麻痺を来す症例は3割であった。これらの症例は錐体路を越えて多系統変性するALSが考えられた。低体温の原因としては視床下部の障害によりものが考えられた。

発症年齢が若いほど経過が長く、高齢であるほど経過が短い傾向を認めた(負の相関を示した)。発症年齢が55歳以下の症例では人工呼吸器装着後の生命予後が長くなる傾向を認めた。高齢者では、ALSだけでなく、成人病などの基礎疾患を有し、合併症が多くなる事と、介護者の高齢化による、介護力の低下が考えられた。

E.結論

人工呼吸器装着ALS患者の死因に感染症(肺炎及び、耳鼻科的疾患を原因とする脳膿瘍)と人工呼吸器の事故によるものが多い。55歳以下の若年発症ALSでは人工呼吸器装着後の経過が長くなる傾向がある。発症後早期に呼吸不全を来すALS患者の中には、外眼筋も麻痺する一群があり、臨床上注意を要する。

国立相模原病院における神経内科開設の経過 …ネットワーク構築との関連で

班 員：長谷川一子 (国立相模原病院神経内科医員)
協力研究者：高橋俊毅 (国立相模原病院院長)
 當間重人 (国立相模原病院リウマチ科医長)

研究要旨：国立相模原病院では平成12年度に神経内科を開床した。開床後、外来・入院患者数は著増し、それとともに在宅療養中の症例も増加した。神経疾患患者の増加に伴い、看護内容、治療内容、治療物品に変更や変化の必要性が生じるなど、さまざまな問題が発生した。それぞれの問題について、院内での諸部署での対応により治療環境の整備がなされた。在宅療養については多くの場合、介護保険の導入のもとで、介護サービスや福祉サービス、訪問看護ステーションなどの援助を受け、何とか良好な療養環境が得られるようになってきている。これは当科を中心とした、地域の介護サービスステーションや福祉事務所、訪問看護ステーション、地域医療施設との神経難病のネットワークシステムが構築されつつある事を意味するといえる。さらに、在宅療養における生活範囲の拡大への試みとして、一部の患者においては本ネットワーク研究班の関連医師のサポートや、地域の主幹病院医師のサポートをうけて緊急時の対応についてのシステムの構築を試み、安心した外出、および外泊も施行する事ができた。すなわち、国立相模原病院を核とした神奈川県北部地域神経難病支援ネットワークが構築のみならず、国内の神経難病ネットワークと有機的な関連性を持って発展しつつあるものと考ええる。

The care network system formation for the neurological disorders

in Sagami-hara National Hospital

in the department of neurology, Sagami-hara national hospital

Kazuko HASEGAWA, Tositake TAKAHASHI* and Shigeto TOMA**

Department of Neurology, Surgery* and Rheumatology**,

Sagami-hara National Hospital

【はじめに】

国立相模原病院は平成 12 年度にリウマチ・アレルギー疾患に関する準ナショナルセンターとしての位置づけを得ている。また、政策医療面では成育、がん、精神の専門施設として、在宅医療、救急医療については協力事項として位置づけを得ている。さらに、平成 13 年度に神経疾患の神奈川県北部の基幹病院となることも意図し、神経内科を開設することとなった。平成 13 年度の開設に向かって、神経内科の外来・入院診療が平成 12 年度を開始され、神経難病患者数が外来、入院ともに増加した。この患者数の増加に伴い、治療薬や治療機材の変化、外科手術に占める神経疾患患者の割合の増加、入院・通院患者の ADL の変化、看護内容の変化などが生じた。また、これらの院内における様々な問題の派生のみならず、地域医療機関やかかりつけ医、かかりつけ薬局との連携においても依頼内容を含め、様々な変化が生じた。これらの変化に対応し、よりよい神経疾患への治療・療養環境を作るべく、病院内での神経内科の立場の確立と、神経難病ネットワーク拠点病院としての地域支援ネットワークの構築とが神経内科にとっての課題である。今回はこの 2 つの課題に取り組み 1 年目の状況を報告する。

【研究方法】

国立相模原病院で平成 12 年 4 月から開始した神経内科の外来および入院患者において発生した問題点、解決方法について調査と分析を行った。なお、問題点は人的、機器、地域資源に関する問題に分けて分析した。

【研究結果】

1. 外来患者

4 月の診療開始以来、外来患者延べ数は増加を示し、一月あたり患者数が 11 月には 411 名となっている。患者数の推移を表 1 に示す (表 1)。疾患内訳では 11 月 1 日の時点でパーキンソン病 94 症例、脊髄小脳変性症 44 症例、皮質基底核変性症など基底核変性疾 31 症例、運動ニューロン疾患 14 例、筋疾患 19 症例、脊髄脊椎疾患 19 例、重症筋無力症 9 症例、多発性硬化症 6 例、末梢神経障害 18 例、てんかん 9 例、脳血管障害 14 症例その他である。

外来診療において生じた問題点は第一に神経疾患患者の ADL が障害されていることに起因している。具体的な内容は診察室への出入りが困難な症例が多い、患者が転倒しやすい、物にぶつかりやすい、コミュニケーション障害により十分な意志を医療関係者が聞き取れないなどが挙げられた。第二には ADL の低下した症例が内科外来では少なかったために、特に外来看護婦などと患者および患者家族との連絡がなされにくかったこと、外来の地域医療施設や在宅介護支援センターなどとの連携が少なかったことが挙げられた。第三には神経疾患患者に特有の事象と思われるが、外来で手技を伴う作業が多く物品が不足、もしくは長期管理に不向きな物品のみしか在庫がなかった事も問題として挙げられた。物品不足の具体例は長期留置が可能なバルーンカテーテルや、胃ろうチューブ、胃チューブ、スピーキング気管カニューレなどである。これらの物品不足に加え、カニューレ交換やエアウェイ交換、膀胱洗浄、褥創処置などが神経内科外来設置まで、外来処置としては存在しなかったことも挙げられた。

これらの問題に対処するために、まず、患者の移動動線上の障害物を少なくすることを

第一に行った。ついで、神経疾患の基礎的な知識を教育すると共に、神経疾患患者の歩行障害の特徴一失調性歩行や加速歩行、すくみ現象など一、コミュニケーション障害の特徴などを看護婦に示した。物品については他科との連絡を緊密にし、褥創についてはできるだけ皮膚科に、バルーン管理の一部は泌尿器科にお願いした。新規に購入した物品は胃管カテーテル、スピーキングカニューレ、吸引管付きの気管カニューレ、3ウェイバルーンチューブ、胃ろうチューブなどであった。物品をそろえた後に派生した問題としては、在宅医療に使用する物品の請求体系が整っていないことなども挙げられた。

第二の地域医療施設との連携に関する問題への対処のために、先ず初めに訪問看護ステーション、もしくは在宅看護支援センターとの関係の緊密化を図った。幸い介護保険法が発足した年に平成12年度はあたり、ケアマネジャーとの連絡を密にすることにより、ソーシャルワーカーの不足の分を補うことができた。神経内科外来患者の約1/3は、日常生活動作の障害により何らかの支援が必要であり、ケアマネジャーと神経内科外来との連携をとることによって、良好な在宅療養を行えるようになり、このシステムを利用することにより、神経疾患患者はショートステイ施設の利用や入浴サービス、訪問看護などのサービスを受けられるようになった。今後は在宅療養を続けるに当たり、社会資源から多くの医援助を受けなければ在宅療養が維持できない症例については、担当看護婦制ににするなどが懸案事項である。さらに、ADLが障害されていればなおのこと、積極的にかかりつけ医を得ることの必要性を感じ、これは同窓生、旧職員、その他地縁的関係にある諸施設の協力を得よう努めている。その結果、往診その他については、諸兄弟の援助をいただいている。また、在宅療養中に発生した身体的、社会的な緊急時における、入院対応などは当科が主体的に対応する事を原則としているが、満床の場合などでは近隣の病院にお願いすることも可能となった。

2. 入院患者

入院ベット数は3床で開始したが、ほぼ平均患者数6.0/日で経過している。実際には胃ろう増設術など他科入院や、コンサルトの形態での他科への入院も多いため、さらに多くの症例が入院しているのが現状である。入院の内容は治療入院のほか、介護疲労軽減などの社会的入院や再検査目的の入院など様々である。神経疾患患者の入院に伴って生じた問題点は、患者の介護度が高いため生じた問題と、コミュニケーション障害によって生じた問題が挙げられる。介護度の問題は国立相模原病院は2.5対1看護体制であるため、食事介助、排泄介助、体位交換、吸引、移動介助が必要な患者への対応がなかなか困難である。これに関しては看護職員の増員が最も望まれるところであるが、なかなか実現困難であるため、現在でも懸案事項の一つとなっている。一部は患者家族の援助も得ざる負えない状況にある。対応策として、一部の介護に関してはボランティアの導入も考慮すべき事項とも思っている。

コミュニケーション障害については機器の紹介はもとより、透明板その他の使用を導入した。また、疾患への理解が重要と考え、疾患についての概説を看護教育の一環で行った。しかし、意識的には神経疾患患者の受け入れは可能となっても、現実の労働量と理想との間にはまだ、大きな隔たりがありさらに改善すべき点は多い。

他科との関連では神経因性膀胱の患者の増加，長期栄養管理のための胃ろう増設，永久的気管切開患者の増加，褥創処置の患者の増加，耳鼻科，眼科，精神神経科，脳神経外科，整形外科など境界領域で他科との関係の増大が生じた。胃ろうに関しては，当院では外科治療の一環として短期的，減圧を目的とした胃ろう増設が行われていたが，長期間に及ぶ胃ろう使用症例はなかった。一方，神経疾患患者では長期間に亘る胃ろうの使用が生じ，チューブの材質そのもの，もしくはチューブ交換が行えるような機材に変更する必要が生じ，外科と神経内科との意見交換を基に新たなチューブ類の選定を行った。このように，他科との境界領域もしくは，治療をお願いする場合には相互理解と協調性をもちながら，協議を重ねて行っている。

コメディカルとの関係では神経疾患患者と接したことのない職員が多く，疾患および病態の理解を深めると共に，在宅療養や，介護疲労についての共感が得られるように努力した。基本的には当院の外来診療における在宅ケアシステムが開発途上であることが基盤にあり，今後独立法人化への組織改変が生じることが予想され，在宅医療について関心を持つべき時期にあり，神経内科開床はこの問題点における先鞭をつけた状況でもある。

現在のところ，神経疾患の看護やリハビリテーションに関しては，整備されつつあり，特に退院時指導の面では拡充されてきている。リハビリテーションについては平成12年度には運動療法士のみ配属であったが，13年度には作業療法士の増員が認められ，手指の機能障害に対する対応が可能となると考えている。作業療法士の導入により，コミュニケーションエイドなどの使用についての患者，家族への指導が円滑に行っていけるものと期待している。

また，現時点では人工呼吸器管理の状況にある症例の短期入院は実施していないが，気管カニューレ装着下で外来通院している症例や，運動ニューロン病患者数などの受診状況を鑑みると，呼吸器療養患者の受け入れを考慮していくべき時期に来ている。

3. ネットワーク構築に向けて

神経難病ネットワークのキー・ステーションとして国立相模原病院の位置づけを得るための布石としての患者数の確保は現時点で達成し得たと考えている。現在，ネットワークの拠点となるべくかかりつけ医の確保と連携の強化，在宅支援センター，ケアマネジャーとの連絡の緊密化を図っている。さらに，在宅療養を継続していく上で，吸引チューブなど各種チューブ類，マット類その他の供給に関して患者と医療機器メーカーとの連絡の緊密化も必要と考えているが，これについても地域ネットワークをもった業者と患者宅との供給関係が確立できてきている。平成12年度には前述したごとく，通常の神経疾患在宅患者についてはほぼ拠点病院としてのネットワーク構築についての基礎は何とか作る事ができたと考え，今後はこの基礎の充実と展開を繰り広げていくこととしている。

在宅人工呼吸器療養は神経疾患における在宅療法の避けて通れない問題の一つである。現時点では，在宅人工呼吸器管理を行っている患者はいない。在宅人工呼吸器療法を行っていくための準備としては，通常の神経難病患者に対する看護体制の確立と医療機器の整備，在宅呼吸器療法の管理システム，地域医療機関とくにかかりつけ医の確保，救急対応体制の整備が必要である。現在，看護体制，医療機器の整備，かかりつけ医の確保につい

ては整備が整いつつある。在宅呼吸器療法の管理システムについては法的規制等の検討はすでに終了し、在宅呼吸器療法の開始の条件は整いつつある。救急体制に関しては救急対応のための病床の確保が必要であるが、病床の確保については懸案事項の一つであることが残念ながら否めない状況にある。

在宅呼吸器療法の整備のためのシステム作りの一環として、当院に 18 年間にわたり長期入院中である呼吸器を間歇装着状態の高位脊髄レベル (C4 レベル) で四肢麻痺障害を生じた脊髄血管奇形患者について、外出、外泊時の緊急対応および、在宅療養への調整を行っている。相模原病院から JR を利用しての初の外出に際しては、外出先の病院への緊急時対応の要請を行い、病棟婦長が自発的にボランティアとして同行した。この経験より、安全性が確認できたため、相模原から仙台まで新幹線を利用した外泊を行った。仙台への外泊時には当研究班のネットワークを通じて、仙台往診クリニックの川島先生にご援助を戴いた。幸い両外出とも著変なく遂行することができた。基本的には医療とは万全の手配をして、施行していくものであるゆえ、異常事態に対応する手段を整備していくという観点で今後も整備を整えていく方針である。

D. 考察

現在、まだ手探り状態の神経内科開設であるが、順調な患者数の増加により、院内での神経内科の何とか確立できたと考えている。地域ネットワークの拠点病院としては現在、地域医療サービス、病診連携、病院間のネットワークを活用しながら、重症神経疾患患者の神奈川県北部のネットワーク構築に向け前進しつつある。

E. 結論

国立相模原病院を神経難病ネットワークの拠点病院とするべく、現在システムを構築中にある。

G. 研究発表

原著

1. 辻俊一, 長谷川一子, 三富哲郎, 古和久幸: Taltirelin hydrate(TA-0910)の脊髄小脳変性症に対する臨床試験—異常眼球運動および副腎皮質に及ぼす影響—. 神経治療学 17: 137-145. 2000
2. 横山照夫, 楠 淳一, 長谷川一子: argatroban 投与により麻痺の改善を認めた脊髄梗塞例. 日本パラプレジア医学界雑誌 13: 118-119, 2000
3. K. Hasegawa, F. Sakai, H. Kowa: The phenomenon of nocturnal dystonia in Parkinson's disease. Eur Neurol 8:(suppl 1) 1-5, 2001
4. K.Hasegawa, M Funnayama, N Matsuura, F Sakai, H Kowa, F Obata: A nalysis of α -synuclein, parkin, tau, and UCH-L1 In a Japanese family of autosomal dominant parkinsonism. Eur Neurol In press.

総説

1. 長谷川一子: L-DOPA 長期使用の問題点と対策. 155-164.パーキンソン病—診断と治

療一柳澤信夫編. 金原出版 2000

2. 長谷川一子：パーキンソン病の診断と鑑別. 薬の知識 51：362-65. 2000
3. 長谷川一子：視床手. Clinical Neuroscience 18:69,2000
4. 長谷川一子：パーキンソン病治療における総合的アプローチ. medical tribune 33:no30 28-29,2000.
5. 長谷川一子：パーキンソン病長期治療の問題点と対策～ドパミンアゴニストの役割～
症例報告 難治性パーキンソン病患者の治療. 夜間の諸問題への対応. Gerontology 13:78-83,2000.
6. 長谷川一子：L-ドーパ長期投与における問題点をどう克服するか. 日経メディカル 2000年3月号 58-59.
7. 長谷川一子：家族がパーキンソン病と診断されたら. マックス 15：1-8,2000
8. 長谷川一子, 三富哲郎：Morquio 病における頸椎病変. 神経内科 53 (suppl 2)：472-473, 2000.
9. 長谷川一子：脳の伝達物質とその働き, 病態生理. brain nursing 17:193-199,2001
10. 折笠秀樹, 久野貞子, 長谷川一子, 水野義邦：Parkinson 病の重症度を図る日本語版 unified Parkinson's disease rating scale (UPDRS) の信頼性評価. 神経治療 17：577-591, 2000

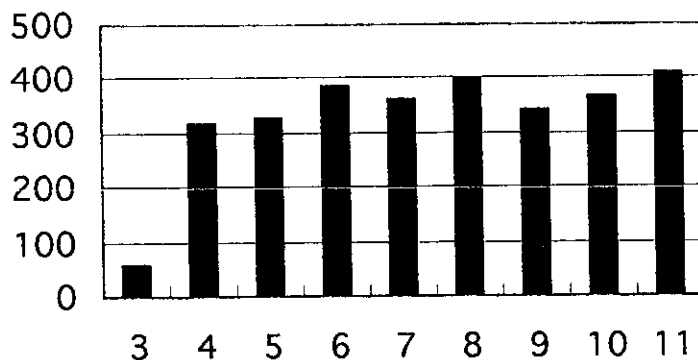


表1. 外来患者数の動向

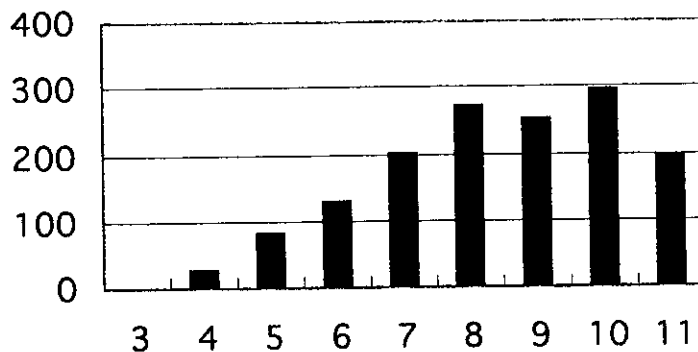


表2. 入院患者数 (延べ人数)