

G. 研究発表

論文発表

1. Wang L-J, Lu Y-Y, Muramatsu S, Ikeguchi K, Fujimoto K, Okada T, Mizukami H, Matsushita T, Hanazono Y, Kume A, Nagatsu T, Ozawa K, Nakano I: Neuroprotective effects of glial cell line-derived neurotrophic factor mediated by an adeno-associated virus vector in a transgenic animal model of amyotrophic lateral sclerosis. *The Journal of Neuroscience* 22: 6920-6928, 2002.
2. Lu Y-Y, Wang L-J, Muramatsu S, Ikeguchi K, Fujimoto K, Okada T, Muzukami H, Matsushita T, Hanazono Y, Kume A, Nagatsu T, Ozawa K, Nakano I: Intramuscular injection of AAV-GDNF results in sustained expression of transgenic GDNF, and its delivery to spinal motoneurons by retrograde transport. *Neuroscience Research* 45:33-40, 2003.
3. Kato S, Funakoshi H, Nakamura T, Kato M, Nakano I, Hirano A, Ohama E: Expression of hepatocyte growth factor and c-Met in anterior horn cells of the spinal cord in the patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): immunohistochemical studies on sporadic ALS and familial ALS with superoxide dismutase 1 gene mutation. *Acta Neuropathol* 106: 112-120, 2003.
4. 中野今治: ALS-最近の話題. *医学のあゆみ* Vol.205 No.2 117-118,2003.
5. Tsuchiya K, Sano M, Shiotsu H, Akiyama H, Watabiki S, Taki K, Kondo H, Nakano I, Ikeda K: Sporadic amyotrophic lateral sclerosis of long duration mimicking spinal progressive muscular atrophy exists: A additional autopsy case with a clinical course of 19 years. *Neuropathology*. 24: 228-235, 2004.

学会発表

1. 澤田幹雄、園生雅弘、中野今治: 筋萎縮

- 性側索硬化症、多巣性運動ニューロパチーと A 波. 第 43 回日本神経学会総会、札幌、2002 年 5 月 29 日 (プログラム・抄録集 p. 95).
2. 江隅英作、池口邦彦、森田光哉、小島 進、中野今治: 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) におけるアポトーシス関連蛋白 Apaf-1 の発現解析. . 第 43 回日本神経学会総会、札幌、2002 年 5 月 30 日 (プログラム・抄録集 p. 170).
3. Sawada, M., Sonoo, M., Shimizu, T., Nakano, I. : A waves in the differential diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and multifocal motor neuropathy. 27th International Congress of Clinical Neurophysiology, San Francisco, September 20, 2003. (abstract: *Muscle Nerve*, Suppl 12: S145-S146, 2003).
4. Nakano Imaharu: Gene therapy for neurodegenerative diseases—preclinical studies on animal models involving adeno-associated virus (AAV)vectors. The 21st Century Centre of Excellence(COE)Program First International Symposium on Molecular Medicine for Neurological Disorders, Neural Development and Differentiation. Nagoya, March 25-26, 2004.
5. Morita M, Ishikawa T, Nakano I: A single photon emission computed tomography (SPECT) study involving three-dimensional stereotactic surface projection(3D-SSP)on amyotrophic lateral sclerosis with dementia (ALS-D). American Neurological Association 129th Annual Meeting. October 2-6, 2004. Toronto, Ontario, Canada.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得なし
2. 実用新案登録なし
3. その他特になし

特定機能病院における入院医療費包括化の 神経難病医療への影響

分担研究者 西澤 正豊 （新潟大学脳研究所 神経内科学分野教授）
研究協力者 小宅 睦郎 （新潟大学医歯学総合病院 神経内科助手）

研究要旨

特定機能病院で導入された入院医療の包括評価が神経難病医療に及ぼす影響につき調査した。ALS、MS、MG の入院医療において包括評価導入後、全ての疾群で平均在院日数は短縮した。入院の目的や治療内容、転帰については不変であった。また診断目的以外の ALS の入院 8 例のべ 10 件の検討では、PEG 造設、気管切開、人工呼吸導入などを目的とした入院で入院期間が特に長期化しやすいこと、このような例では包括評価での算定点数が従来の出来高評価を下回りやすいこと、さらに入院期間を通じて請求点数がさほど低下していかないことが明らかとなった。包括評価制度導入下では在院日数、医療費の双方の面から ALS を始めとする神経難病医療における十分な入院医療を確保することが困難となる可能性もあり、今後の DPC の適応範囲拡大に際しては十分な検討や ALS を含めた神経難病独自の DPC の検討も考慮すべきであると考えた。

A. 背景と目的

平成 15 年 4 から 7 月に全国 82 の特定機能病院において入院医療費の包括評価が開始された。このような包括評価は今後多くの病院へと拡大していく可能性があり、この制度が神経難病患者の入院医療に及ぼす影響やその問題点を明らかにすることは重要と考えられる。我々はこの点を明らかにするため、重症筋無力症(MG)、多発性硬化症(MS)、筋萎

縮性側索硬化症(ALS)を対象に、主として在院日数や従来の出来高評価との比較の点から、包括評価導入後の影響や問題点を明らかにすることを目的とした。

B. 対象

(1) 包括評価導入前後における MS、MG、ALS 入院での在院日数、入院目的や転帰の変化に

対する検討 平成14年5月から10月の包括評価導入前と平成15年7月から9月までの導入後の入院患者を対象とした。患者数の内訳はMSで導入前8名、導入後4名。MGで導入前5名、導入後3名。ALSで導入前8名、導入後2名であった。

(2) 診断目的以外の様々な目的による ALS 入院医療の検討 平成15年7月DPC導入後から平成16年10月まで入院した8例ののべ10件の入院を対象とした。

C. 方法

(1) 包括評価導入前後におけるMS、MG、ALS入院に対する検討においては、それぞれの疾患群で入院目的、平均入院日数の変化、各診断分類(DPC)が規定する平均在院日数を超過した患者の割合、従来の出来高評価と包括評価の診療報酬請求額の差について検討した。

(2) 診断目的以外の様々な目的による ALS 入院医療の検討においては、以下の項目を調査した。すなわち①入院日数 ②包括評価請求の内訳における入院期間Ⅰ、Ⅱ、Ⅲのそれぞれの日数と点数 ③包括評価内の出来高とその内訳 ④特定入院期間(2SD)以降の出来高 ⑤包括評価の請求点数合計 ⑥従来の出来高請求点数 ⑦包括評価と出来高の差 ⑧PEG造設、気管切開、人工呼吸導入から在宅療養に移行した3件では入院日毎の1日あたり診療報酬請求点数の推移について検討した。

D. 結果

(1) 包括評価導入前後におけるMS、MG、ALS入院に対する検討においては、入院目的は導入前後で不変であった。平均入院日数はMS群において導入前45.0日、導入後27.3日、MG群では導入前76.6日、導入後41.3日、ALS群では導入前36.1日、導入後14.5日と包括評価施行後にすべて短縮していた。各疾患群において疾患分類(DPCコード)ごとに規定される平均在院日数を超過した患者の割合は、いずれの群で包括評価後に減少しているが、全MS群で12例中5例(42%)、全MG群で8例中4例(50%)、全ALS群で10例中6例(60%)であった。診療報酬請求額について出来高払いによる算定額が包括評価による算定額を上回った(すなわち包括評価で診療報酬請求額が減少した)患者は各疾患群で1例ずつ計3例であり、入院期間の長短と相関はなかった。

(2) ALS 入院医療の検討

①入院目的の内訳 10件の入院目的の内訳は、PEGまたは腸ろう増設、気管切開、人工呼吸導入後に在宅療養に移行したものが3件、PEG造設後に在宅療養に移行ものが2件、レスパイト入院が1件、気管切開後の人工呼吸導入が1件、呼吸不全の急性増悪による短期入院が2件、長期療養が1例であった。患者年齢は53歳から78歳まで平均何62.3歳であった。

②入院目的別にみた在院日数 気管切開・胃瘻ないし空腸瘻、人工呼吸導入の3例では、84日から251日、平均在院日数は158日と長期に及び、3例中2例で特定入院期間へ移行していた。内視鏡的胃瘻造設術を受けた2例では、平均在院日数は38日ですべても入院期間Ⅱであった。その他の目的4人の

べ5件の平均在院日数は9.2日と短期間であった。

③ 入院目的別にみた包括評価と従来の出来高評価での診療報酬点数の差 気管切開・胃瘻・人工呼吸を導入した3例中2例では、約5万8千点、4万5千点ほど包括評価での算定が従来の出来高算定による請求点数が下回っていた。新しい包括評価制度のもとでも手術や麻酔、内視鏡処置などは出来高で算定されますので、この差は検査、画像診断、処方、などが反映されていると考えられた。胃瘻造設では1例で1752点ほど包括評価が出来高評価に比較して低くなっていた。胃瘻や気管切開などを要せず、入院期間が平均9.2日と短かった5件の入院では全例とも、包括評価点数が出来高点数を上回っていた。

④ 気管切開・胃瘻造設・人工呼吸器導入を行なった3例について入院日ごとの保険点数の推移について検討したところ、3例とも入院期間を通じて、1日あたり2000点程度を最低ラインとして保険点数は下降していかなかった。

E. 考 察

わが国の保険医療財政が厳しい中で、医療費を効率的に分配する、医療の質を確保しつつ透明化かつ標準化するなどの要請から今後多くの病院でDPCに基づく入院医療費の包括評価が拡大する可能性がある。包括払い方式で一般的に危惧される短所としては、在院日数短縮圧力が強く、必要十分な治療を終了する前に退院する入院中の検査や処置を手控える、医療資源を多く使う高リスク例の忌避する、などいわゆる過少医療の危険が指摘されている。

DPC導入に伴い新潟大学医歯学総合病院でも導入前12ヶ月で病院全体での平均在院日数 25.6 ± 1.45 日、神経内科病棟 47.8 ± 8.89 日から、導入後16ヶ月の期間に病院全体で 21.9 ± 1.32 日、神経内科病棟でも 38.3 ± 5.49 日と短縮している。

平成15年度の研究において明らかになったことは以下の二点である。第一に入院医療費包括評価導入後、MS、MG、ALSとも平均在院日数は短縮しており、神経難病医療に関しても特定機能病院における在院日数短縮の変化が確認された。第二に包括評価導入前後で現在までのところ入院理由や治療内容の明らかな変化はなく、在院日数短縮に伴う治療途上での転院は現在のところは指摘できなかった。限られた症例数と評価項目ではあるが、過少医療を積極的に裏付けるものはなかった。

平成16年度のALS入院医療の分析で明らかになったことは以下のとおりである。すなわち、ALS患者で在宅を目的とした気管切開・胃瘻・人工呼吸導入など大きな処置と在宅に向けてもきめ細かいケアや準備が必要な入院で長期化しやすいことが確認された。さらにALSの入院において人工呼吸器導入まで進むような場合、1日あたりの保険点数は必ずしも漸減しないこともあることがわかった。

今後も特定機能病院では急性期医療への特化がさらに加速し、在院日数短縮の圧力が持続すると予想される。また当院で人工呼吸器を導入して安定期にある患者では1日平均3059点かかるとの試算結果を得ている。保険点数が必ずしも正確な原価計算に対応していないという根本的な問題もあるが、在院日数のみならず医療費の面からもALSの

必要な入院を確保する上で障害となる可能性がある。

今後多くの病院に DPC による包括評価が拡大する可能性の中で、ALS のように経過とともに人的・物質的な医療資源の必要性が漸減しない患者さんの医療をどう担保するか、具体的には ALS 独自の DPC や ALS を DPC そのものから除外するか、などを含めて今後さらに検討が必要と考えられた。

難病患者のネットワークによる QOL 向上の取り組み

分担研究者 中島孝 （国立病院機構新潟病院 副院長）

研究要旨

難病患者のネットワークによる QOL を向上について 3 年間の研究は以下である。初年度、神経難病デイサービスとリハビリ、難病診療モデルと地域連携についての研究をおこなった。第二年目は神経難病における QOL 評価の問題点と方法的検討をおこなった。最終年度は、音楽療法を用いて、神経難病ボランティア育成モデルを構築し、実践した。これらの研究により、難治性、進行性で障害が高度になりがちな神経難病において、多専門職種ケアによるリハビリテーション、緩和ケアのみならず、ボランティアの導入モデルによる QOL 向上の研究をおこなった。

A. 研究目的

1. 新潟県は冬季間豪雪に見舞われる地域を含む広大な地域であり交通機関の密度が低く神経難病患者にとって困難な環境といえるが、地域で神経難病を診療する中核的な病院があるため診療・リハビリテーション・福祉連携が比較的うまくおこなわれている。当院では地域中核の神経難病病院として神経難病の診療モデルを構築し早期の医学診断、理学療法 (PT)、作業療法 (OT)、言語療法 (ST)、リハビリテーション、福祉との連携を行っている。難病のリハビリテーションおよびデイケアの有効性を検討した。
2. 根治が到底望めない ALS などの神経難病分野では QOL 向上を診療の目標とするが、QOL 評価に必要な価値基準は同じ生活状況・臨床症状の個人でも多様であり、方法的にどのように評価すればよいか不明なままだった。患者と十分なコミュニケーションを行えば患者の QOL 評価や患者の幸福を共感することが可能なように思われるが、量的評価はできず、介入 (intervention) により患者の QOL が実際にどの程度高められたかどうかわからない。公衆衛生学的な発想からつくられ、対象集団のアウトカム研究のための一般的な QOL 尺度 (the Sort Form 36, SF36) や、ALS 患者の疾患特異的な QOL 尺度 (the 40-item Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment, ALSAQ-40)

などさまざまな計量的な QOL 尺度があるが、同一の ALS 患者を測定しても同じ傾向の効用値にはならないことが知られている。SEIQoL-DW (The Schedule for the Evaluation of Individual QoL-Direct Weighting, Neudert et al. J Neurol. Sci. 191:103-109, 2001) は対象者個人の価値観に焦点をあてた QOL 評価方法であり、評価基準を外部から与えるのではなく、評価するドメインを患者自身がきめ、Visual Analog Scale で主観的に測定し、相対的な重みづけをする特徴を持っている。また、患者自身が評価基準を動的に変更できるため根治療法がなく ADL 障害が高度になる進行性の疾患群でも、実際の QOL の変化を評価可能と考えられる。この QOL 測定方法を使い、ALS 患者の在宅時において他の評価尺度とも平行し評価し検討した。

3. 神経難病は、根治療法が未確立であり、慢性進行性であり障害が重度化することが多いため、患者及び介護する家族の負担は増大する。神経難病患者と家族の QOL 向上のために、保健、医療、福祉のネットワークを構築し、患者の在宅療養を支援する方法の検討を行ってきた。患者を支える家族が十分にいない場合やいても介護者の高齢化や障害がある場合は、在宅での介護負担は増大し在宅療養が困難になる患者も少なくない。このため、在宅生活を継続することが困難になり、病院や施設への長期の入院または入所を余儀なくされる患者は多い。ボランティアが神経難病患者と接していくためには、医学的な問題点、症状、身体障害などの特徴の理解だけでなく、心理的な問題についての理解が求められるため、「神経難病ボランティア研修会」を開催した。

さらに、長期的に自律的な活動ができるボランティアグループとして育成するために、音楽療法（音楽レクリエーション）や定期連絡会、病棟内ボランティアの継続などでボランティアと患者がともに参加できる方法を検討した。

B. 研究方法

1. 難病のリハビリテーション技術の検討をおこない特に難病デイケアの確立のための実践的研究をおこなった。
2. 犀潟病院神経内科にて通院または入院中の ALS 患者の中で同意の得られた患者 5 人（男性 2 人、女性 3 人）、平均年齢 65 歳（60 歳～73 歳）で、調査期間は 2003 年 7 月 1 日から 9 月 30 日までおこなった。QOL 評価尺度は SEIQoL-DW, ALSQ-5 を使い、面接を通して測定した。また ALS の臨床機能尺度である ALSFRS-R も同時に測定した。

厚生労働省が支援し、県が実施している「難病患者地域支援対策推進事業」の中の『医療相談事業』の一環として、地域の保健所である、柏崎地域振興局健康福祉部と当院との共催で地域の一般市民を対象としボランティア研修生を募集、神経難病領域で活動するボランティアを育成するための研修会を実施した。保健所の難病担当職員、当院の多専門職種とで「難病ボランティア研修実行委員会」を立上げ、事務、運営を行い、さらに、地域に根差したボランティアを育成するため、地域の社会福祉協議会の後援や市役所の福祉担当の協力を得て、「広報かしわざき」「柏崎日報」「fun ファン fan」（社会福祉協議会のボランティア情報

誌)で広報、募集を行った。ボランティアとともに KJ 法を使い今回のボランティア研修活動を評価・検討した。

倫理面への配慮

調査研究は対象となる患者に対して、疫学研究の倫理指針、臨床研究の倫理指針にしたがった。

C. 研究結果

1. 早期の詳細診断とリハビリテーションを行う神経難病診療モデルを提示した。神経難病ダイケアは有効であり、機能改善のみならず、心理的な効果を通したリハビリテーション効果がある。

2. ALS 患者など根治療法がない難病患者の QOL 向上を目指す際に患者自身が病気や障害を、受容し自分自身の生き方を見つけていく気持ちになればよいが、現実には困難なことが多い。その際に医療者側が半構造化面接をおこない患者の QOL を構成する要素を十分に理解、評価できれば、そのような援助も可能ではないかと考えられ、SEIQoL-DW は有用であると考えられた。

3. 男性 2 名、女性 12 名が難病ボランティア研修生として登録、ボランティア保険の加入などの手続きを経て、育成研修会に参加した。ボランティア研修生の平均年齢は 49 歳で、ヘルパー 2 級取得者や介護職員、送迎ボランティアなどを実践している方など、それぞれのフィールドで活躍している方々が、さらに知識と技術を身に付けたい

との理由で応募された。全 6 回の研修プログラムをおこなった。グループワークでの話し合いやアンケート、さらに研修最終日に行った KJ 法における今後のボランティア活動についての討議から、前向きな発言や具体的な方針などが多く挙げられた。神経難病には各種疾患があるが、PT, OT, ST により職場や地域社会への復帰としてのリハビリテーションが可能である。

D. 考察

WHO は「QOL とは文化や価値観により規定され、その個人の目標、期待、基準および心配事に関連づけられた、生活状況に関する個人個人の知覚である。」と定義し、QOL を一次元的に客観評価するのではなく、その時々主観評価するものであると強調した。根治療法がなく (incurable)、慢性的で (chronic)、対応が困難な (intractable) 疾患群に対して、わが国では難病対策が行われ、QOL 向上を目指し、多専門職種ケア (multidisciplinary care) を推進してきた。難病では QOL 向上は合理的なように思われるが、ケアやアウトカム評価が困難であるから難病と定義されるのであり、QOL 評価も例外ではない。

“QOL” と “尊厳” にはそれぞれに相反する異なった概念の歴史的流れがあることがわかった。人は機能が高いほど QOL が高く、尊厳があるという考え方と生命にとり尊厳は普遍的、神聖であり、機能が低いことと QOL とは無関係という二つの考え方である。難病ケアにおいて、後者の QOL 概念を深めるために、Narrative based

medicine (NBM) と患者個人の QOL 評価尺度である SEIQoL-DW を研究した。難病ケアでは効用主義 (utilitarianism) を超える価値として QOL を考えている。

多専門職種によるサポートやリハビリテーションは難病ケアにおいて有用である。さらに、音楽療法士、ボランティアなど医療チーム以外の活動をとおして、難病患者をささえる自律的集団として難病ボランティアが地域ケアシステムの一員に育っていくことが期待された。音楽レクリエーション (音楽療法) の難病ケアにおける有効性が示唆された。

E. 結論

多専門職種ケアとボランティア活動、音楽療法などネットワークを利用した難病ケアモデル提唱し、難病患者の QOL 評価についても検討をおこなった。SEIQoL-DW は難病患者のケアの質を評価する際に有用である。音楽療法は難病ケアにおいて有効だった。

F. 健康危険情報

特記事項なし

G. 研究発表—論文発表

1. 中島孝、神経難病と QOL、p5-p10、神経内科の最新医療 (先端医療技術研究所) 2004
2. 中島孝、ALS 早期診断の新しい展開、脳 SPECT での検討、神経内科 60 : 251 - 258, 2004
3. Atsushi Miki, Takashi Nakajima, Mineo Takagi, Tomoaki Usui, Haruki Abe, Chia-Shang J. Liu, BA, and Grant T. Liu, MD, Near-infrared Spectroscopy of the Visual Cortex in Unilateral Optic neuritis, Am J Ophthalmol, 139:353-356, 2005
4. 中島孝、難病の生活の質 (QOL) 研究で学んだこと — 課題と今後の展望一、JALSA, 64 : 51-57, 2005
5. 中島孝、生をささえる共通基盤をもとめて—QOL の価値観は健康時から重症時へとどんどん変化していく、難病と在宅ケア、10(12):7-12, 2005
6. 中島孝、神経難病 (特に ALS) 医療と QOL、ターミナルケア 14 : 182-189, 2004
7. 中島孝監修、難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト改定第 6 版 2004 3 月 社会保険出版社
8. 川上英孝、中島孝、神経・筋—変性疾患、認定医・専門医のための内科学レビュー—2004、総合医学社
9. 中島孝、ALS 早期診断のための新しい展開 - 脳 SPECT 画像での検討、神経内科、60 : 251-258, 2004
10. 川上英孝、中島孝、脳梗塞を疑う、Medicina 40,602-605, 2003

-
11. 白崎弘恵、石田千穂、中島孝、亀井啓史、小出隆司、福原信義、音声解析を用いた脊髄小脳変性症の定量的機能評価法について— Machado-Joseph 病における taltirelin hydrate の効果—、臨床神経学 43:143-8,2003
 12. 中島孝 緩和ケアとはなにか、難病と在宅ケア、9:7-11,2003
 13. 中島孝、筋萎縮性側索硬化症患者に対する生活の質(QoL)向上への取り組み、神経治療学、20:139-147,2003
 14. Nemoto H, Toda H, Nakajima T, Hosokawa S, Okada Y, Ymamaoto K, Horicuchi R, Endo K, Masahiko M, Goto, F, Fluvoxamine modulates pain sensation and affective processing of pain in human brain, NeuroReport、14:791-797,2003
 15. 中島孝、脊髄小脳変性症のクリニカルパスにむけて、医療 56(7)420-422,2002
 16. Koide T, Nakajima T, Makifuchi T, Nobuyoshi F, Systemic mastocytosis and recurrent anaphylactic shock, The Lancet Vol.359,9323,p 2084,2002
 17. Koide T, Ohtake H, Nakajima T, Furukawa H, Sakai K, Kamei H, Makifuchi T, Nobuyoshi F, A patient with dementia with Lewy bodies and codon 232 mutation of PRNP, Neurology 59:1619-1621,2002
 18. 亀井啓史、中島孝、福原信義、錐体外路系疾患における脳血流 SPECT の統計学的解析による検討、脳と神経 54(8)667-672,2002
 19. Fukutake T, Kamitukasa I, Arai K, Hattori T, Nakajima T, A patient homozygous for the SCA6 gene with retinitis pigmentosa. Clin Genet 61(5)375-379,2002
 20. 袖山千恵子、村松林子、平野美鈴、二ノ宮正、山岸恵美子、山岸とし江、黒崎みや子、北沢真喜子、小出隆司、中島孝、福原信義、プリオン遺伝子コドン 232 変異を持つ痴呆患者の看護と在宅指導についての経験、医療 56(11)664-667,2002
 21. Hayakawa Y, Nakajima T, Takagi M, Fukuhara N, Abe H, Human cerebellar activation in relation to saccadic eye movements: an fMRI study, Ophthalmologica 216:399-405,2002

三多摩地区の神経難病患者の在宅医療上の問題点の検討及び 筋萎縮性側索硬化症への間歇的非侵襲的陽圧式人工呼吸導入の試み

分担研究者 小川 雅文 （国立精神・神経センター武蔵病院神経内科医長）

研究要旨

三多摩地区にある当院受診中の神経難病患者の在宅療養の問題点を検討するため、筋萎縮性側索硬化症（ALS）、パーキンソン病（PD）、脊髄小脳変性症（SCD）の外來通院困難になる時期とその問題点を考察した。対象は、ALS 15 名、PD 150 名、SCD 43 名。後ろ向きに調査し生存分析で初発から通院困難になるまでの平均年数を求め、さらに困難になる要因を調査した。ALS では、15 名中 2 名が発症後 2.7 年で通院困難になった。球症状が出現し肺活量の低下が進行すると患者・家人の不安のため様々な問題が生じた。PD は、発症後平均 18.5 年で 150 名中 12 名が通院困難になった。SCD は、小脳皮質萎縮症や SCA6 などの小脳症状のみの例では通院困難な例はなく、小脳症状以外の症状が合併する多系統萎縮症等では発症後平均 7.5 年で 21 例中 6 例が通院困難になった。疾患や病型により通院困難になる時期や理由、在宅療養で抱える問題が異なりそれぞれに応じた対応が重要であった。在宅療養で最も問題になる筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者に対して間歇的非侵襲的陽圧式人工呼吸（NIPPV）を導入しその問題点を考察した。症例は 58 歳女性と 62 歳男性の 2 例。球症状は比較的軽度。呼吸苦等の自覚症状はなかったが肺活量は %VC55 及び 45 と低下、睡眠時の SpO₂ の一時的な低下を認めた。夜間のみ NIPPV を導入、SpO₂ 低下は改善したが呼吸機能の改善はみられなかった。在宅でもほぼ問題なく使用できたが装着には介助が必要。その後 1 例では呼吸機能低下のため昼間も装着するようになった。ALS に対する NIPPV は球症状が強い例には使えず気管切開による通常的人工呼吸器への移行時期も問題になるが自覚症状がない時期から夜間に SpO₂ 低下をみる例もあり、比較的早期から使用することも考慮してよいと思われた。

A. 研究目的

神経難病の地域支援を充実させるためには疾患ごとに外来通院が困難になる時期や在宅療養上の問題点を明らかにする必要がある。そこで三多摩地区にある当院神経難病患者について後ろ向きに病歴調査し治療上の問題点について検討した。また近年注目されている非侵襲的陽圧式人工呼吸 (NIPPV) の ALS へ応用について当院の症例を調査した。NIPPV は筋ジストロフィーには広く使われているが ALS に対しはまだ適応例や導入方法などは確立しているとは言えない。ALS に対する NIPPV の導入やその後の治療の問題点を検討した。

B. 研究方法

対象は、当院で治療歴のある筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 15 名, パーキンソン病 (PD) 150 名, 脊髄小脳変性症 (SCD) 43 名。病歴を後ろ向きに調査し Kaplan-Meier 法を用い通院困難になるまでの平均年数を求めた。また通院困難に至った理由を調べた。地域支援を受けている在宅療養症例については、患者・家族、ケアマネージャー、ホームドクター及び訪問看護師、当院主治医に地域支援医療上の問題点を聞き取り調査した。患者・家族には研究目的について説明しインフォームドコンセントを得た。

NIPPV の ALS への導入についての研究では、対象は当院で NIPPV を導入しその後も経過観察できた ALS 2 名を後ろ向きに調査し検討した。症例 1 は、58 歳女性。発症 54 歳。上肢や体幹に強い筋力低下あるが球症状は軽度で発語・嚥下は障害なし。呼吸に関する自覚症状はないが座位の

PaCO₂=49.9mmHg、%VC=55.0。臥位でさらに低下、SpO₂ は昼間 95-6%、夜間は一時的に 82%まで低下していた。嚥下造影は誤嚥なかった。症例 2 は、62 歳男性。発症 59 歳。四肢筋力低下強く車椅子使用。声は小さいが呼吸に関する自覚症状は認められなかった。座位での PaCO₂=44.2mmHg、%VC=44.7、SpO₂ は昼間 96-7%、夜間は一時的に 80%まで低下していた。嚥下造影は誤嚥なかった。この 2 例の患者・家族には研究目的について説明しインフォームドコンセントを得た。また NIPPV 導入は主治医の判断でおこなわれた。当研究のために特におこなったものではなく調査も後ろ向きの病歴調査である。

C. 研究結果

ALS は、15 名中 2 名が発症後平均 2.7 年で通院困難になった。球症状が進行する頃から様々な問題が生じていた。PD は、発症後平均 18.5 年で 150 名中 12 名が通院困難になった。SCD は、小脳皮質萎縮症などの小脳症状のみの例では通院困難な例はなく、小脳症状以外の症状が合併する多系統萎縮症等では発症後平均 7.5 年で 21 例中 6 例が通院困難になった。PD, SCD ともに運動症状の重症化が 1 番の問題であったが呼吸・嚥下障害が問題となる例もあった。

ALS への NIPPV 導入では、夜間のみの使用により症例 1 では SpO₂ の夜間の一時的低下は消失、症例 2 でも低下は 92%までに改善。気胸や呑気症などの副作用はなかったが導入による肺活量等の呼吸機能検査結果の改善は今回の例ではみられなかった。導入後も呼吸機能低下は進行し、症例 2 では、約 1 年後、呼吸苦のため夜間のみでなく

1 日中装着するようになった。今回は球症状が軽度な症例のため在宅介護では吸引はあまり必要なく呼吸器使用についてはまったく問題がなかったが手の脱力があるため器具装着には介助が必要であった。

D. 考察

症例ごとに異なった原因・経過で在宅療養が必要になる。ALS の呼吸不全は 1 番の問題であるが PD, SCD にも各々の問題が生じ地域支援が必要になる。事前に予測を立て対策を考えることが重要である。また近年、NIPPV 使用により ALS の呼吸筋疲労が改善し一部の症例では呼吸機能低下進行を抑制するという報告があり注目されている。ALS に対しては球症状が進行すれば使えなくなるので NIPPV のみで全経過をみるができない問題点がある。筋ジストロフィーに比べれば胸郭変形や側湾がないので導入が比較的スムーズである印象があるが、球症状がどのくらい進行したら使えなくなるかは明確な指針がない。今回の例は導入時点で、球症状が軽度で誤嚥もない例を選択したが今後、進行した場合にどのように対処するか、いつ気管切開による通常の人工呼吸器使用に切りかえるかは大きな問題である。気胸などの副作用がありうる点にも配慮が必要である。

以上の点を考慮しても NIPPV は気管切開やその後の気管内吸引も不要、発語や経口摂取が可能な時期でも導入可能で在宅管理も比較的容易である長所がある。今回の例のように夜間のみ SpO₂ が低下する例では比較的早期から使用することにより患者の身体的な負担を軽減しうると思われる。但し導入にあたっては永続的な使用は困難であることや気管切開による人工呼吸器がはず

れ必要になることも十分説明する点にも注意が必要である。

E. 結論

地域医療支援をさらに充実させるためには、疾患ごとに適切な対策をたてることが重要である。

症例や導入時期を十分考慮すれば NIPPV は ALS の在宅療養に対して重要な治療法の一選択肢になりうる。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

1. 論文発表

Ogawa M et. al D-cycloserine for the treatment of ataxia in spinocerebellar degeneration J. of the Neurological Science 210:53–56、2003

Ogawa M. Pharmacological treatments of cerebellar ataxia. Cerebellum 3:107-111、2004

Oda M, Maruyama H, Komure O, Morino H, Terasawa H, Izumi Y, Imamura T, Yasuda M, Ichikawa K, Ogawa M, Matsumoto M, Kawakami H. Possible reduced penetrance of expansion of 44 to 47 CAG/CAA repeats in the TATA-binding protein gene in spinocerebellar ataxia type 17. Archive Neurology 61:209-212、2004

Oishi K, Ogawa M, Oya Y, Kawai M. Whole-brain voxel-based correlation analysis between regional cerebral blood flow and intelligence quotient score in Parkinson's disease. European Neurology 52:151-155、

2004

山本 敏之、尾方 克久、片岸 美帆、清水 宏、
小川 雅文、山村 隆、川井 充日本語版
Multiple Sclerosis Quality of Life-54 の信頼性
の検討 臨床神経 44:417-421;2004

Kijima K, Numakura C, Izumino H, Umetsu K,
Nezu A, Shiiki T, Ogawa M, Ishizaki Y,
Kitamura T, Shozawa Y, Hayasaka K.
Mitochondrial GTPase mitofusin 2 mutation in
Charcot-Marie-Tooth neuropathy type 2A.
Human Genetics 116:23-27;2005

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

愛知県における難病支援

分担研究者 祖父江 元 名古屋大学神経内科教授
研究協力者 熱田 直樹、渡邊 宏久、伊藤 瑞規、服部 直樹、犬飼 晃
（名古屋大学神経内科）
杉浦 真（安城更生病院神経内科）
近藤 修司（愛知県医師会難病相談室 MSW）
可世木 成明、河村 昭徳（愛知県医師会理事）
橘爪 眞言（はしづめクリニック）
饗場 郁子（国立病院機構東名古屋病院）
武田 章敬（国立長寿医療センター）

研究要旨

愛知県における神経難病患者支援の現状を把握し、今後の改善に資するために、愛知県内の訪問看護ステーションを対象とするアンケート調査、在宅人工呼吸器装着筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者への訪問、聞き取り調査を行った。また昭和 56 年度から愛知県医師会を中心に、愛知県および名古屋市の支援を受けて実施されている難病相談・支援事業について分析を行った。訪問看護ステーションへのアンケートから、神経難病患者の多くは ADL が障害されており在宅医療を必要としているが、各専門職種間での連携に改善の余地があり、小規模なネットワーク作りの必要性が明らかとなった。在宅人工呼吸器装着 ALS 患者への訪問聞き取り調査から、介護者への負担や患者のコミュニケーションに対する継続した支援が重要と考えられた。愛知県の難病相談・支援事業は常勤医療ソーシャルワーカー（MSW）による電話での療養・生活相談に加えて、疾患群別専門医による医療相談を行っていることが特徴である。医療相談ケースの分析から、MSW と医師との協力により、療養・生活面の相談から医療・医学面の相談まで応じ、必要に応じて適切な専門医紹介や受診指導ができる体制構築が望ましいと考えられた。

愛知県における 神経難病患者の在宅療養の現状

A. 研究目的

愛知県における神経難病患者の在宅療養の現状を把握し、地域における在宅医療の間

題点を明らかにし、今後の医療体制に対する提案を行う。

B. 研究方法

愛知県内の 172 ヶ所の訪問看護ステーションを対象として郵送法によりアンケート調査を実施した。

C. 研究結果

アンケートを送付した 172 施設のうち 75 施設 (43.6%) より回答を得た。

1. 訪問看護を受ける患者のうち神経疾患を有する患者は 54.2%と半数に達し、脳血管障害、痴呆、パーキンソン病、ALS の順に多かった。また神経疾患患者の ADL は自立 8.0%、要介助 21.5%、車椅子 31.8%、寝たきり 38.7%と医療依存度が高かった。
2. 在宅医療の現場において看護師と各職種との連携はできているかとの質問に対して 84%があまり連携できていないと回答した。特に医師、ケアマネージャーという意見が多かった。原因としてチーム医療としての認識不足、患者情報が共有できていないなどが挙げられた。
3. 神経難病患者の在宅療養で困ることとしては短期入所施設の不足が最も多かった。また本人、家族への精神的サポートが難しいとの意見も多かった。
4. 愛知県の難病連絡協議会についての質問では 60%の施設がその存在について知らないと回答し、いまだ認知度が低いことが分かった。

D. 考察

神経難病は ADL の障害が高度であるため、在宅医療を必要とするケースが多い。また医療依存度も高く、一人の患者さんに様々な職種が関わるため、各職種が連携したチーム医療を展開することが在宅療養環境を整備していくうえで重要となる。しかし現実にはうまく連携できているケースは少なく、チーム医療として確立しているとはいえない。それは在宅医療に理解のある医師が少なく、各種機関で患者情報が共有されていないことに原因があると考えられる。診療所の医師が各職種をまとめるリーダーとなり定期的にケースカンファレンスを行うなど、お互いが顔を合わせられるような小規模なネットワーク作りがまず必要と考えられる。

神経難病患者の在宅療養の問題点として、吸引、気切、胃瘻など医療依存度が高いためショートステイを断られるケースが多い。また長期療養のため本人、家族の精神的負担が大きく、訪問看護師がその対応に苦慮することも多い。在宅療養環境をより快適なものとするためにも短期入所施設の確保、精神科医の在宅医療への参加も必要であると考えられる。

E. 結論

診療報酬の改定に伴い今後益々在宅医療の必要性は増すものと思われる。神経難病患者の在宅療養環境の改善のためには在宅医療に携わる各職種が密に連携がとれる小規模なネットワーク作りがまず必要と思われる。

在宅人工呼吸器装着 ALS 患者の実態調査

A. 研究目的

東海地区における在宅療養中の人工呼吸器装着 ALS 患者数について、正確な統計資料はないが、人工呼吸器などの器具の改良に伴い、徐々に増加していると考えられる。しかしながらその療養環境の実際について十分な調査は行われていない。

今後の療養環境整備の基礎資料とするために、気管切開・人工呼吸器装着 ALS 患者の在宅療養の実際につき調査を行った。

B. 研究方法

名古屋市もしくは近郊在住の在宅療養中または在宅療養経験のある気管切開・人工呼吸器装着 ALS 患者 17 名を直接訪問し、合併症、コミュニケーション、外出、介護体制、介護に関する要望などについて聞き取り調査を行った。

C. 研究結果

患者は男性 12 名、女性 5 名、年齢は 40 才～79 才、平均 59 才、ALS 罹患年数は 1.5 年～15 年、平均 6.3 年、気管切開後の年数は 0.5 年～10.3 年、平均 3.5 年であった。

24%の患者が手紙、電子メールなどで積極的に自宅の外とコミュニケーションをとっていたが、文字盤の活用は 29%、コンピュ

ータの活用は 24%にとどまり、59%の患者は複雑な内容のやりとりができなかった。

1週間に1回以上外出している例が18%あったが、65%の患者は過去1年間、医療機関に行く以外は全く外出していなかった。

47%の患者が1年以内に1回以上入院を要する合併症を経験しており、内訳は肺炎2例、結核2例、気胸2例、胸膜炎1例、心筋梗塞1例、不整脈1例、褥瘡1例、肺出血1例であった。41%の患者が過去に褥瘡を経験しており、大部分は仙骨部だった。

82%で主介護者は1人であり、その大部分は配偶者だった。76%の主介護者が拘束時間を問うと24時間×週7日と回答した。Care Strain Index の質問表のうち、81%の介護者が「介護に時間が拘束され外出できない」、76%が「ぐっすり眠れない」に Yes と回答した。オープンクエスションで要望を尋ねたところ「留守番をお願いできる人がほしい」(5名)、「喀痰吸引できるヘルパーを確保できるようにしてほしい」(4名)、「ヘルパー、ケアマネージャーに技術、病気の知識を教育してほしい」(4名)、「コミュニケーション手段を改善してほしい」(4名)といった声が多かった。

D. 考察

コミュニケーションツールの活用は十分とは言えず、装置の改良、装置使用指導などの援助が望まれる。また介護者の時間的拘束を緩和する必要があり、喀痰吸引などの技術と知識がある介護者の確保やショートステイ施設の確保が必要である。ヘルパーやケアマ

ネージャーに対して、難病に関する教育を行うことも重要である。

E. 結論

特にコミュニケーションと介護について問題点が多くあり、今後も継続した改善への努力が必要である。

愛知県における難病相談事業

A. 研究目的

現在、難病特別対策推進事業として、各都道府県単位での難病相談・支援センター整備がすすめられている。愛知県においては、昭和56年度から独自に難病相談・支援事業を進めてきている。特に専門医による医療相談を含むのが特徴である。その実績を紹介・分析する。

B. 研究方法

愛知県医師会難病相談室において実施してきた難病相談・支援事業について、内容、実施体制、実績を紹介する。また、その中の医療相談事業について、神経系疾患群に関する相談内容を検討する。

実施にあたっては疫学研究に関する倫理指針を遵守した。

C. 研究結果

難病相談事業は昭和56年4月から現在まで、愛知県医師会館内にある難病相談室において実施されている。5名の医療ソーシャルワーカー(MSW)が常勤スタッフとなっており、患者からの療養・生活相談を電話で受け付けている。その中で医療相談が必要なケースについては専門医が30分～1時間の相談時間で対応している。医療相談は愛知県特定疾患研究協議会に所属する専門医が協力しており、15の疾患区分で、疾患別に月2回から隔月1回程度実施されている。医療相談は予約制で、無料である。この他に、医療関連職種を対象とした難病相談室ケース・スタディ、難病講習会が適宜行われている。運営にあたっての費用は、愛知県、名古屋市、および県医師会からの拠出によっている。

平成12年4月から9月に医療相談ケース181例(有効回答65.8%)に対して行われた医療相談来室者アンケートによると、利用した感想は「満足した」62.3%、「まあまあ満足した」23.6%、「少し不満」6.6%、「不満」3.8%と満足を示した割合が多かった。

昭和56年度から平成14年度までの22年間で、相談件数は合計70,825件、年平均3,219件あり、医療相談件数は9,484件、年平均431件であった。医療相談のなかでの疾患群別割合は神経系が25.0%と最も多く、以下膠原病系12.7%、消化器系9.1%、骨・関節系8.7%、耳鼻系8.1%の順であった。

平成11年度から平成15年度までの5年間に、神経系疾患群に関する新規医療相談は295件あった。患者性別は男性49.5%、女性50.5%であり、患者年齢は50歳台、60歳台にピークがあるものの10歳台から80歳台まで幅広く分布していた。医療相談にあたり患

者本人が来室したのは 84.5%であり、15.5%は患者家族のみ来室しての相談であった。

来室時すでに診断が確定しており、患者、家族も納得しているケースは 44.6%にすぎず、診断はつけられているがセカンドオピニオンを希望しているケースが 14.9%、診断が未確定であるのが 40.5%であった。診断名は多い順にパーキンソン病 30 件、運動ニューロン疾患 29 件、多発性硬化症 16 件、多系統萎縮症 12 件、脊髄小脳変性症 11 件、後縦靭帯骨化症 11 件であった。

医療相談来室の目的（重複有り）は、「各種症状への対応」が 86.9%、「診断の明確化」は 54.8%で過半を占める。その他に「遺伝歴についての相談」「プリオン病患者との誤針事故への対処」など多岐にわたる。それらに対して専門医として、疾患・症状に関する説明、プロブレムの整理、適切な受診への方向付けなどが行われている。

医療相談の結果、適切な医療施設への紹介が 35.9%で、主治医への手紙での連絡が 33.6%のケースで行われた。

D. 考察

愛知県においては、医師会主導のもと、愛知県、名古屋市の財政援助を受けて、年平均 3219 件の難病相談、年平均 431 件の専門医による医療相談に応じる体制を構築している。平成 12 年度に施行された来室者アンケートでは多くの来室者が内容に満足している。

神経系医療相談内容を分析した結果から、来室時に診断が確定し、患者自身が納得しているケースは 44%にすぎず、来室者の約半分は診断をはっきりさせることを主な目的の

一つとしている。また医療相談の結果、36%で適切な医療施設への紹介が必要となる。従って、相談・支援を要する難病患者の中には、診断が未確定であったり、適切な専門医に受診していない患者が多く存在する。この場合特に、相談事業における専門医のかかわりが重要である。

E. 結論

医療相談・支援事業においては、MSW と医師との協力により、療養・生活面の相談から医療・医学面の相談まで応じ、必要に応じて適切な専門医紹介や受診指導ができる体制構築が望ましい。

愛知県での実績は、その参考モデルの一つになりうると考えられる。

F. 学会発表

松尾幸治、熱田直樹、服部直樹、渡邊 宏久、伊藤瑞規、武田章敬、飯島正博、翠 健一郎、後藤洋二、橋爪眞言、饗場郁子、祖父江元
「在宅人工呼吸器装着 ALS 患者の実態調査」
臨床神経学 2004;44:1070

Naoki Atsuta, Naoki Hattori, Mizuki Ito, Hirohisa Watanabe, Akira Inukai, Gen Sobue
“Investigation of ALS Patients on Respirator Taking In-home Care”
15th INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON ALS/MND
2004

静岡県における難病ケアシステムの構築について

分担研究者 溝口 功一

（独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター統括診療部長）

研究要旨

静岡県における難病ケアシステムの構築について医療と静岡難病ケア市民ネットワークの活動から報告した。医療面からは当院が静岡県内で難病医療に関して果たす役割や県内の難病医療ネットワーク参加病院や療養型病床群に対して行なった神経難病、とくに筋萎縮性側索硬化症の医療に関するアンケートを報告し、長期の療養のための医療施設が乏しいことが明らかとなった。また、静岡難病ケア市民ネットワークについては、その活動状況とNPO法人化に伴う課題について報告した。

A. 研究目的

静岡県における特定疾患の地域支援体制と構築を目的として、医療面からとケアシステムの構築の面からの検討を行なった。

B. 研究方法

医療面では、静岡県における当院の役割と、神経難病、とくに筋萎縮性側索硬化症（ALS）の静岡県の医療システムについて、療養型病床群、および、静岡県難病医療ネットワーク病院について郵送によるアンケート調査を

行なった。静岡県難病医療ネットワーク病院については静岡県との共同調査である。また、当院で関わったALSの長期療養施設として期待される身体障害者療養施設への入所について今後の問題点などについて考察を加えた。身体障害者施設のALS患者専用居室が平成14年に静岡県で始めて設置されたことを受け行なったものである。

一方、ケアシステムの面では、静岡市難病ケア市民ネットワークの発足からの経過を追い、ケアシステム構築に関する問題点明らかにしていった。さらに、一昨年から制限付で認められたヘルパーによる吸引問題について、ALS協会静岡県支部、静岡難病ケアネットワークと共同で行なったシンポジウムの結果についても検討を加えた。