

「神経難病における音楽療法を考える会」3年間のまとめ

分担研究者 近藤 清彦 公立八鹿病院 脳神経内科部長

研究要旨

音楽療法の、心身両面への作用が期待され、医療・福祉・教育など適用領域は多様だが、神経難病への取り組みはまだ少なく、神経難病患者における音楽療法の方法、有用性は確立されていない。平成 13 年度本研究班の近藤らの「人工呼吸器装着 ALS 患者への音楽療法」の報告を機に、当研究班の支援を受けて、神経内科医、音楽療法士、患者・家族を中心に、神経難病をもつ患者さんに対して音楽がどのような効果をもち、療法として用いることができるかどうかを当事者とともを考えるという趣旨で「神経難病における音楽療法を考える会」を立ち上げた。平成 16 年から年に1回、計 3 回の研究会を開催した。参加者のアンケートからは、「患者さんと医療関係者が一体となり、音楽がいかに神経難病に益することがあるか、音楽の専門家も交えて研究する会であり感銘を受けた。」「音楽療法そのものよりも音楽療法士が介入することによって他者との関わりが増え、QOL が改善されるのだと理解した」、などの意見が聞かれた。今後、1)神経難病患者における音楽療法の実践を積み重ね方法を確立していくこと、2)音楽療法の有用性の評価を量的アプローチと質的アプローチの両面で行うこと、3)神経内科医の理解を深めること、4)音楽療法を受けたい希望者に音楽療法を提供できるしくみを構築していくこと、が必要と考えられた。

共同研究者

中島 孝 独立行政法人国立病院機構新潟病院
美原 盤 美原記念病院神経内科

A. 研究目的

音楽療法の、心身両面への作用が期待され、医療・福祉・教育など様々な現場で研究、活動され、注目されている。音楽療法の適用領域は多様だが、神経難病への取り組みはまだ少なく、神経難病患者における音楽療法の方法、有用性は確立されていない。平成 13 年度本研究班の近藤らの「人工呼吸器装着 ALS 患者への音楽療法」の報告を機に、当研究班の支援を受けて、神経内科医、音楽療法士、患者・家族を中心に世話人会を組織した。神経難病をもつ患者さんに対して音楽がどのような効果をもち、療法として用いることができるかどうかを当事者とともを考えるという趣旨で名称を「神経難病における音楽療法を考える会」とした。平成 16 年から年に1回、計 3 回の研究会を開催したので、その成果を報告する。

B. 研究結果

1) 設立の経緯

2000 年に公立八鹿病院に音楽療法士が採用され、2001 年に本研究班で当院から「人工呼吸器装着 ALS 患者への音楽療法」のがなされた。その後、当院の音楽活

動が雑誌^{1),2)}で紹介され、翌年の本研究班での報告内容が全国の地方新聞で紹介された。この活動に賛同する神経内科医と音楽療法士が中心となり、当研究班の支援を受けて世話人会を組織し、以後、年に 1 回の研究会を開催してきた。

2) 趣旨と内容

この会の趣旨は、神経難病をもつ患者さんに対して、音楽がどのような効果をもち、療法として用いることができるかどうかを、神経内科医、音楽療法士、当事者である患者・家族がともに考えていくことを目的に、名称を「神経難病における音楽療法を考える会」とした。

表 1 のように、3名の幹事と3名の顧問をおき、神経内科医、リハビリテーション医、在宅医療を行っている医師、音楽療法士、音楽家、患者家族が世話人となっている。

3) 開催概要

過去3回のプログラム内容を表2に示す。第1回を札幌で開催した。研究会開催には、日本神経治療学会のご理解とご協力を得て、毎年、日本神経治療学会総会の終了直後に同会場で開催した。

第1回は、特別講演に医師であり音楽大学教授である村井先生とカナダで音楽療法士の経験が長い近藤里美先生に依頼し、一般演題はパーキンソン病と ALS の音楽療法に関するもの各1題。参加者は 140 名。

第2回は、大脳生理学者の大島清先生の「歌うとなぜ心と脳にいいか？」の特別講演と、一般演題を5題。「患者と家族から音楽療法に期待すること」として患者側の立場からの報告もあった。

このときの様子は、音楽療法関係の雑誌で、「患者さんやそのご家族の声を大切に」と紹介された。

第3回は初めて海外から特別講師を招待し、神経学的音楽療法(Neurolgic Music Therapy)の紹介の特別講演を行った。身体機能改善をめざす取り組みの一般演題が3題あり、最後に「音楽療法の普及に向けて」というテーマでシンポジウムを行った。参加者は200名を越えた。

開会に先立ってピオラダガンバの演奏がおこなわれた

参加者の内訳を図1に示す。医療関係者は医師、訪問看護師などで、医師の多くは神経内科医だった。音楽関係者は音楽療法士、音楽家など、患者側からは、難病連、ALS、ハンチントン、パーキンソンの患者会、その他、福祉関係者、大学関係者など幅広く、神経難病における音楽療法について提供する側と受ける側が互いに理解を深めることができた。

4) 参加者の反応

参加者の感想・意見として

・患者さんと医療関係者が一体となり、音楽がいかに神経難病に益することがあるか、音楽の専門家も交えて研究する会であり、感銘を受けた。

・音楽療法そのものよりも音楽療法士が介入することによって、他者との関わりが増え、QOLが改善されるのだと理解した。

・音楽療法にもさまざまな種類があることがわかった。

・それぞれの有用性をもっと詳しく知りたかった。

・音楽療法士の仕事が理解できた。

・始まりの演奏の演出が素晴らしかった。

・もっと参加者の意見が聞きたかった。

・治療効果の追求も大事だが、難病ケアの特性を考えた上での有用性をアピールしないと会の趣旨がみえない。などの意見があった。

C. 考察

近藤里美氏³⁾は、音楽の可能性として身体的側面、認知的側面、心理的側面、社会的側面の4つの側面をあげている。身体的側面は、音楽による活性化で歩行が改善したり、リラクゼーションによって血圧の安定などが期待できること。認知的側面は音楽により個人的な体験を思い出したり、イメージがわきあがってくること、心理的側面は、音楽を聴いて美しいと感じたり、感情を表したりすること、

社会的側面は、音楽によって人と人とのつながりや新しい関係を生むこと、場を自然につくること、などがあげられる。

音楽療法は、QOLの4つの側面(身体的、社会的、精神・心理的、スピリチュアル)に作用すると考えられる。パーキンソン病では歩行障害やうつ状態の改善、ALSではスピリチュアルケアとしての効果が期待される。

今後の展望として、

- 1) 神経難病患者における音楽療法の実践を積み重ね、方法を確立していくこと
- 2) 音楽療法の有用性の評価を量的アプローチと質的アプローチの両面で行うこと
- 3) 神経内科医の理解を深めること
- 4) 音楽療法を受けたい希望者に音楽療法を提供できるしくみを構築していくこと

が必要である。

文献

- 1) 木村百合香:在宅で病室で音楽が溢れる泉に. 難病と在宅ケア 8:4-6, 2002.
- 2) 近藤清彦, 木村百合香:ALSにおける癒し—音楽療法への期待. 医療:2005, 59(7), 376-382
- 3) 近藤里美:音楽療法のあり方. 柿川房子・金子和子編. 新時代に求められる老年看護. 日総研. p 202-206, 2000.

D. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 近藤清彦:ALS患者を支えるネットワーク. 脳と神経: 2006, 58(8):653-659

表1. 「神経難病における音楽療法を考える会」構成員

世話人		
近藤	清彦	公立八鹿病院 脳神経内科部長（幹事・代表世話人）
中島	孝	独立行政法人国立病院機構新潟病院 副院長（幹事）
美原	盤	財団法人 脳血管研究所 美原記念病院院長（幹事）
生駒	一憲	北海道大学大学院医学研究科 リハビリテーション医学 教授
市江	雅芳	東北大学未来科学技術共同センター音楽音響医学創製分野 教授
上杉	春雄	札幌山の上病院 神経内科部長
川口	有美子	日本ALS協会理事、 特定非営利活動法人ALS/MNDサポートセンターさくら会理事
木村	百合香	マリンバ奏者、元公立八鹿病院音楽療法室（事務局兼）
近藤	里美	北海道医療大学 助教授
佐藤	正之	三重聖十字病院 診療部長
志水	哲雄	東海大学芸術学部音楽療法学科 教授
鈴木	則宏	慶応大学神経内科 教授
寺山	靖夫	岩手医科大学神経内科 教授
中山	ヒサ子	札幌大谷短期大学 助教授
成田	有吾	三重大学神経内科 助教授
林	明人	順天堂大学医学部脳神経内科・リハビリテーション医学 助教授
矢津	剛	矢津内科消化器科クリニック院長
吉井	文均	東海大学神経内科 教授
顧問		
田代	邦雄	北海道医療大学心理科学部 教授
木村	格	独立行政法人国立病院機構宮城病院 院長
田平	武	国立長寿医療センター研究所 所長
西澤	正豊	新潟大学脳研究所神経内科 教授
事務局		
生駒	真有美	北海道大学病院地域医療連携部
相澤	勝健	美原記念病院地域連携室
小黒	須美子	特定疾患患者のQOLの向上に関する研究班協力研究者
岩崎	広子	特定疾患患者のQOLの向上に関する研究班事務局
永野	裕美子	矢津内科消化器科クリニック
田端	祥子	公立八鹿病院音楽療法室

表2. 「神経難病における音楽療法を考える会」の概要

	開催日 開催地	特別講演	一般演題	参加者数
第1回	16.6.25 札幌市	1)医療と音楽(村井靖児) 2)医療現場における音楽療法の可能性 (近藤里美)	1)パーキンソン病における音楽療法(吉井文均) 2)ALS患者における音楽療法(木村百合香)	140名
第2回	17.6.10 鳥羽市	歌うとなぜ「心と脳」にいいか? (大島清)	1)東北大学病院音楽療法室の試み(市江雅芳) 2)本町クリニックでの音楽療法(服部優子) 3)矢津クリニックにおける神経難病患者に対する在宅音楽療法(矢津剛) 4)音楽療法を利用した神経難病ボランティア育成の試み(三浦修) 5)患者と家族から音楽療法に期待すること(川口有美子)	140名
第3回	18.7.14 横浜市	Introduction to Neurologic Music Therapy (Shannon de L'Etoile)	1)パーキンソン病に対する音楽療法(林 明人) 2)慢性期脳卒中失語症患者に対する日本語版 melodic intonation therapy の効果(阿比留 睦美) 3)認知症の進行予防—ヘルズリズムを取り入れた脳活性化プログラムの効果—(吉井文均) 4)パネルディスカッション 音楽療法の普及に向けて	211名

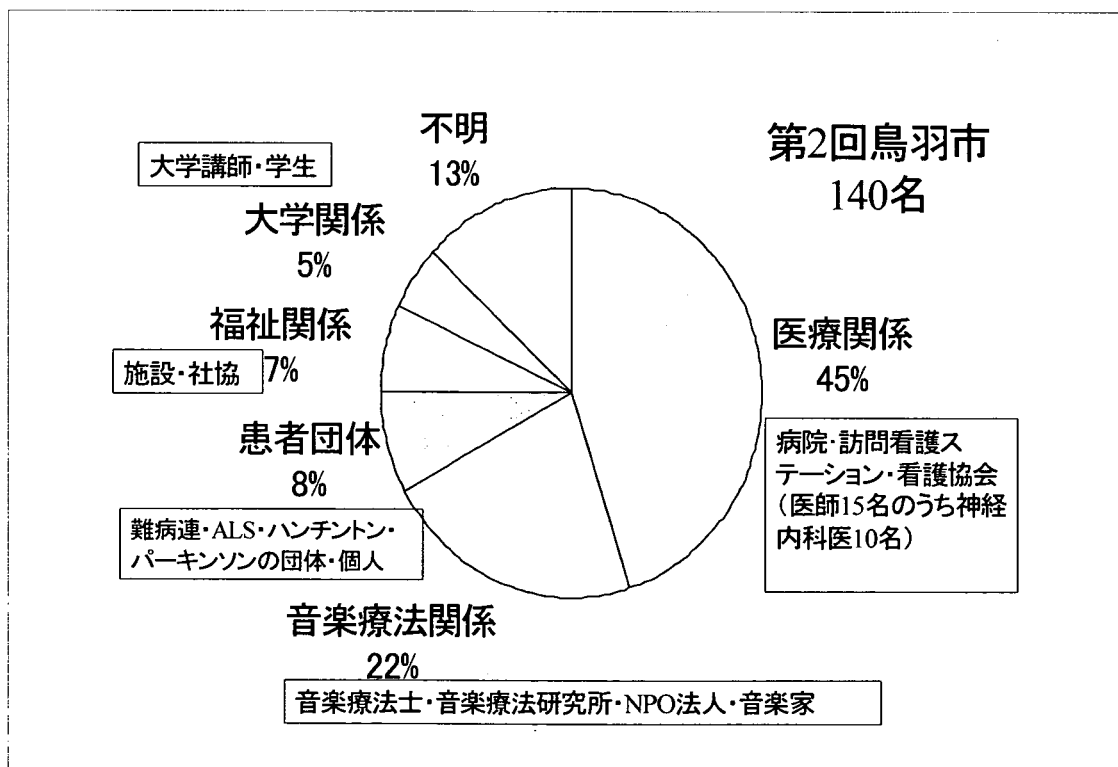


図1. 参加者の内訳

ALS 例に対する耳鼻咽喉科の関わり方に関する研究

分担研究者 近藤 清彦 公立八鹿病院 脳神経内科部長

研究要旨

1989年から2005年までに当科を初診したALS39例について患者背景、耳鼻咽喉科介入時期、OME(滲出性中耳炎)について調査した。

患者背景は気管切開依頼の紹介が多く、ALSの終末期、呼吸困難の初診例が半数を占めた。早期の嚥下機能評価の症例は少なく、誤嚥防止手術も2例のみであった。文献的には、ALS発症後6ヶ月から1年程度で神経内科と連携を取りながら嚥下機能評価や誤嚥防止手術に関して耳鼻咽喉科の介入が望ましいと考えた。呼吸器による長期療養となったALSではALS発症から3-4年でOMEに罹患している可能性があり、耳鼻咽喉科の積極的な診察が必要である。

約17%のALS発症前の耳鼻科受診例が存在する。これに関して大規模な調査が必要ではないか。同時に神経内科医とのタイアップや介護のネットワークに関わっていける耳鼻科医の現状について調査する必要がある。(勤務医、開業医、常勤医、非常勤医など勤務形態を含めて)

共同研究者

谷本俊次 公立八鹿病院 耳鼻咽喉科
清水万紀 公立八鹿病院 看護科
宮下妙子 公立八鹿病院 看護科
北野博也 鳥取大学感覚運動講座耳鼻咽喉科・頭頸部外科分野

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic Lateral Sclerosis :以後ALSと略)の治療については日本神経科学会ALS治療ガイドラインに示されている。このガイドラインの呼吸管理の記載に気管切開を行って人工呼吸器を装着する方法が紹介されている¹⁾。

当科でも、これまで神経内科からの依頼で気管切開を行いALSに関わってきた。また人工呼吸器による呼吸管理下で難聴を訴えたALS例に滲出性中耳炎(以後OMEと略す)を認めた場合、その治療を行ってきた。

今回、当科のALS治療の妥当性について検討しようとした。ところが我々が渉猟し得た範囲で耳鼻科医がいかにALS例の治療に関わるかについての報告は少なく、ALSの嚥下機能評価や誤嚥防止手術についての報告^{2)~5)}が散見されるのみで、ALSのOMEについて検討した報告⁶⁾は一編のみであった。

そこで、当科を受診したALS39例について、これまでの関わり方について検討・反省し、特に気管切開の時期

とOMEの罹患の時期について検討を加え、それを基に、耳鼻咽喉科としてALSの治療とQOLに今後如何に関わっていけばよいかを考察することを目的とした。

B. 研究方法

1989年から2005年までに当科を受診したALS39例(男性31例、女性8例)を対象とした。受診時の年齢は 66.3 ± 8.9 (平均±標準偏差)歳であった。各年毎のALS例の当科初診患者数は、毎年2例程度で、多い年で4-5例、少ない年で0-1例であった(図1)。

患者背景として、ALSの発症型、当科初診時の主訴、当科初診時の診断を集計し当科初診時のALS例の特徴について検討する。

ALS発症から当科初診までの期間、ALS発症から気管切開の依頼や気管切開までの期間について集計し、ALSの治療に当科が介入した時期について検討する。

ALSのOME罹患の頻度やOMEの治療、ALS発症からOME罹患の時期について集計し、ALSのOMEの特徴について検討する。

以上の結果からALS例のQOL向上のために耳鼻咽喉科が今後どのように関わる事ができるかを考察する。

C. 研究結果

患者背景

ALSの発症型は上肢型13例、下肢型10例、上肢下肢型2例、構音障害型9例、構音嚥下障害型2例、呼吸筋型3例であった(表1)。

当科初診時の主訴は呼吸困難が19例、嚥下困難2例、声が出しにくい1例、痰が切れにくい1例、咽頭痛3例、のどの違和感3例、耳閉感2例、難聴1例、めまい2例、耳漏2例、鼻の痛み1例、鼻出血1例、気切孔肉芽1例であった。

当科初診時の診断は単にALS9例、ALSによる嚥下障害4例、ALSによる呼吸困難6例、ALSによる肺炎4例、咽頭炎3例、咽喉頭異常感症2例、声門閉鎖不全1例、OME2例、耳管開放症1例、急性中耳炎1例、鼓膜チューブ留置術後感染1例、BPPV2例、鼻炎1例、鼻出血1例、気切孔肉芽1例であった(表2)。

ALS発症時期と当科の介入時期

ALS39例中、ALS発症後に当科を受診した症例は32例であった。ALS発症前に当科を受診した症例も7例あったが、この7例はALSに関連した症候で受診した場合と、偶然にALS発症前に当科を受診にした場合の両者の可能性があるため、今回は別々に集計した。

<ALS発症後に当科初診した32例>

当科初診時に他院ですでに気管切開を行われていた症例は3例で、これを除く29例の内、気管切開を行わなかった1例を除く28例について集計した。

ALS発症から当科初診までの期間は平均 22.0 ± 14.6 ヶ月(最短2ヶ月、最長51ヶ月、中央値19.0ヶ月)。当科初診から気切依頼までの期間は平均 4.2 ± 11.2 ヶ月。気切依頼から気管切開の施行までの期間は 0.89 ± 1.81 日であった。ALS発症から気管切開までの期間は平均 25.2 ± 17.5 ヶ月(最短2ヶ月、最長69ヶ月、中央値20.5ヶ月)であった。

ALS発症から当科初診までの期間とALS発症から気管切開までの期間についてWilcoxonの符号付順位検定を行い $p=0.0409(p>0.001)$ で、有意差を認めなかった(図2)。

<ALS発症前に当科初診した7例>

主訴はのどの違和感が2例、咽頭痛が2例、鼻の痛み1例、めまい1例、耳閉感1例。主訴の順に初診時診断は咽喉頭異常感症2例、咽頭炎2例、鼻炎1例、真珠腫性中耳炎1例、滲出性中耳炎1例であった。

当科初診からALS発症までの期間は平均 30.0 ± 36.2 ヶ月であった。

7例中気管切開を行った症例は6例であった。この6例について当科初診から気管切開依頼までの期間は平均 47.7 ± 47.0 ヶ月。ALS発症から気管切開依頼までの期間は平均 16.3 ± 17.6 ヶ月であった。気管切開依頼日に全例、気管切開を施行していた。

誤嚥防止手術例

39例中、誤嚥防止手術を行ったのは2例のみであった。

症例1:55歳(当科初診時)、男性。

主訴:嚥下困難。

初診時診断:ALS・嚥下障害。

経過:発症型は上肢型で、発症後46ヶ月で、上記主訴で当科初診。当科初診後20ヶ月(発症後66ヶ月)で気管切開し、気切後12ヶ月で誤嚥性肺炎の反復と家人の夜間の吸痰による疲労のため、本人の希望で喉頭全摘出術となった。気切後23ヶ月にOMEを発症し両側鼓膜チューブ留置術を行った。

症例2:67歳(当科初診時)、男性。

主訴:鼻の痛み。

初診時診断:鼻炎。

経過:ALS発症の20ヶ月前に上記主訴で当科初診。発症型は構音障害型であった。発症後19ヶ月で、経口摂取の希望が強かったため、気管切開は行わずリンデマンの手術を行った。その後、経過中にOMEの発症は認めなかった。

OMEに関して

対象としたALS39例中OMEを認めたのは17例であった。OMEに対する治療としては鼓膜チューブ留置術が7例、鼓膜切開が5例、鼓膜穿刺が3例、未治療が2例あった。

ALS発症前からOMEであった2例を除く15例についてALSの発症から気管切開までの期間は 24.5 ± 18.7 ヶ月(最短2ヶ月、最長66ヶ月、中央値23ヶ月)であった。ALS発症からOME罹患までの期間は平均 47.7 ± 19.7 ヶ月(最短19ヶ月、最長89ヶ月、中央値44ヶ月)であった。

ALS発症から気管切開までの期間とALS発症からOME罹患までの期間はWilcoxonの符号付順位検定で $p=0.0008(p<0.001)$ で、有意差を認めた。(図3)またOMEの罹患は15例全例が神経内科医からの“難聴を訴える”との紹介によって耳鼻科医が診察し診断していた。

D. 考察

患者背景について

2004年に厚生省特定神経疾患神経変性疾患調査研究班が我が国におけるALSの病勢調査を行っている。それによれば平均年齢は58.8±10.8歳で男女比については1.4:1で男性に多い⁷⁾。今回の報告では平均年齢は66.3歳と若干高齢で、男女比も3.9:1と男性に多い傾向であった。

同調査では初発症状による発症型別に上肢発症型は246例、下肢発症型は160例、球症状発症型は159例について調査し、球症状発症型が上肢発症型や下肢発症型よりも経過が短いと報告している⁷⁾。今回の報告では上肢発症型13例、下肢発症型10例、球症状型11例（構音障害型、構音嚥下障害型を合わせた）で発症型に大きな偏りはなかった。発症型による経過の違いについては症例数が少ないため今回は検討しなかった。

ALS例が耳鼻咽喉科に受診する時の症状は鼻にかかった声や息の漏れる感じ、ろれつの不調や嘔声があり、構音障害や嚥下障害の報告がされている^{8)~11)}。当科初診時の主訴は呼吸困難が多く49%に上った。初診時診断もALSに伴う呼吸困難や肺炎、単に気管切開目的のため、ALSのみとなっていたものが19例で、当科初診時には半数がALSとしては自然経過の終末期に当たる球症状の重症化や呼吸運動の悪化した時点で気管切開を必要として初めて紹介されていることを反映している。

初診時診断のALSによる嚥下障害例は39例中4例のみで当科と神経内科との連携の悪さを示している。ALSでは発症後6ヶ月から1年でVE (Videoendoscopy) やVF (Videofluoroscopy) による嚥下機能の評価が必要と報告⁴⁾¹²⁾されており、神経内科医と連携をとることで今後、当科でも実施しなければならない課題である。

OMEや急性中耳炎など何らかの耳管機能に関連した初診時診断は5例(13%)であった。ALS例のOMEの原因としてALSによる耳管の筋肉の障害による耳管機能不全の関与が推察されており⁶⁾、当科初診時からその影響が1割に出現していた可能性がある。

ALS発症前受診例は7例(17.9%)あったが、その主訴にのどの違和感や咽頭痛、鼻の痛みがあった。このことがALSと関連した症状かどうかは今後の検討課題である。ALSの初期症状の可能性は否定できないが、解明にはさらに多くの症例の調査が必要ではないかと考えた。

耳鼻咽喉科介入時期について

ALSの治療・介護には耳鼻咽喉科と神経内科の綿密なタイアップが必要とされている⁵⁾が、いつ頃からどのよう

に関わるべきかを示した報告はない。当科介入時期について、今回の報告では呼吸困難を訴えるようになって、気管切開目的で紹介される症例が多く、ALS発症から初診までが中央値で19ヶ月、ALS発症から気管切開までが中央値で20.5ヶ月で、初診時期と気管切開時期に差がなかった。このことは当院のALS例のほとんどが神経内科医を中心として呼吸管理が検討され、自然経過の終末期(ALS発症後2~4年)になるまで耳鼻科が介入していなかった事を示している。

今回の集計では、39例中2例にしか誤嚥防止手術は行われていなかった。これは当科でALS例に対して積極的に早期から嚥下機能の評価を行ったり、気管切開や喉頭全摘出、リンデマンの手術などの説明をしてこなかったことが原因ではないかと考える。誤嚥防止手術を受けた2例では初診から手術まで比較的期間があり、呼吸器管理後の療養状況について耳鼻科医と相談をする時間があつたのではないかと推察する。

日本神経科学会のALS治療ガイドラインには呼吸管理の項目に気管切開が記載されている¹⁾が、誤嚥防止手術の選択や耳鼻咽喉科医の介入について指導している記載はない。ALSの嚥下機能の評価は発症後6ヶ月から1年で行うべきとの報告⁴⁾¹²⁾がある。手術術式の選択については術後の嚥下機能の評価することで喉頭全摘出が良いとの報告もある³⁾。確かに、たとえどのような術式を選択したとしてもALSは一端呼吸器管理となって運動機能が消失した時点では発声や構音・嚥下などの運動機能が失われる。しかし味覚は残っているから、この味覚を生かせる可能性のある手術術式を選択する事も長期療養となった患者のQOLを改善するためには意味があるように思う。

以上から、ALSでは人工呼吸器装着を含めた長期療養を前提とした場合、発症後6ヶ月から1年程度たつて患者が病状を受容した段階で神経内科と連携をとりながら耳鼻咽喉科が介入し、嚥下機能の評価を行った上で、気管切開以外の手術、誤嚥防止手術について患者や家族に説明するべきではないかと考えた。(図4)今後、ALSの療養に関わっている耳鼻咽喉科医の勤務形態や療養環境における耳鼻咽喉科医の診療形態についての大規模な調査が必要である。

OMEについて

ALSのOMEについて重症筋無力症患者との比較を行い、ALS例に高率にOMEが認められる事が報告されている。この報告では39%にOMEを認め、病期期間が2年以上の例でOMEが多いとされている⁶⁾。今回の我々

の報告では気管切開後で、ALSの発症から3～4年程度の時期にOMEの罹患が認められた。発症率としては44%で前者の報告より若干高頻度であった。この原因としては当院のALS例が他施設に比して気管切開、人工呼吸器による呼吸管理となることが多く¹³⁾、このためほとんどの症例が長期療養となり、元々病期の後半に発症する可能性が高いOMEが高頻度になった可能性がある。但し、この時期の患者は症状を訴える能力に乏しく、ALSのために「とうとう耳も聞こえなくなってきた」というあきらめや自閉的な状況に陥りやすいことが想像できるので、潜在的にはもっと多くのOME例がいる可能性がある。終末期に残された聴力が十分に機能せず、医師・介護者や家族の話し声が聞こえにくいとすれば患者のQOLの低下となる。この点、耳鼻咽喉科が積極的に診察することでQOLの改善の可能性はある(図4)。

OMEの治療としては一般の患者と同じように鼓膜切開や鼓膜チューブ留置術を行っていたが、呼吸器装着中で顕微鏡下に処置を行うためにはポータブルの呼吸器を使用して顕微鏡の設置場所まで患者を移動する必要がある。このためにはスタッフの協力が欠かせないが、協力を得るためにも早期から耳鼻科医が治療のネットワークに関与し、ALS例の聴力維持の重要性について説明することが望ましい。

気管切開を併用した人工呼吸器の装着は全国的には20～30%であるが、当院では90%以上が呼吸器装着しており⁷⁾¹³⁾、当科初診患者中でも88%に気管切開を施行し、人工呼吸器による呼吸管理を行っていた。これは当院神経内科の方針である。海外ではALS例に自然経過を超えて人工呼吸器による呼吸管理を行うことは稀であり¹¹⁾、今回の報告はALS例の自然経過を超えて人工呼吸器装着を含め長期療養となった場合について、その経過を調査したものである点で意義深い。

E. 結論

- (1) 1989年から2005年までに当科を初診したALS39例について患者背景、耳鼻咽喉科介入時期、OMEについて調査した。
- (2) 患者背景は気管切開依頼の紹介が多く、ALSの終末期、呼吸困難の初診例が半数を占めた。早期の嚥下機能評価の症例は少なく、誤嚥防止手術も2例のみであった。
- (3) ALS発症後6ヶ月から1年程度で神経内科と連携を取りながら嚥下機能評価や誤嚥防止手術に関し

て耳鼻咽喉科の介入が望ましい。

- (4) 呼吸器による長期療養となったALSではALS発症から3～4年でOMEに罹患している可能性があり、耳鼻咽喉科の積極的な診察が必要である。
- (5) ALS発症前の耳鼻科受診例が存在する。大規模な調査が必要ではないか？
- (6) 神経内科医とのタイアップや介護のネットワークに関わっていける耳鼻科医の現状について調査する必要がある。(勤務医、開業医、常勤医、非常勤医)

文献

- 1) 森若文雄, 佐々木秀直, 田代邦雄: ALSと脊髄性筋萎縮症. EBMに基づく脳神経疾患の基本治療指針(田村晃, 松谷雅生, 清水輝夫編). pp399～405, メジカルビュー, 東京, 2006.
- 2) 市原典子, 後藤理恵子, 市原新一郎, 他: 筋萎縮性側索硬化症における嚥下障害の外科的治療. IRYO 59:120-125, 2005
- 3) 後藤絵里子, 星川広史, 森望, 他: 神経難病における気道食道分離術の検討. 日気食会報 54:416-421, 2003
- 4) 肥後隆三郎: 神経筋疾患における咀嚼・嚥下障害. JOHNS 21:1741-1744, 2005.
- 5) 入岡隆, 水澤英洋: 変性・脱髄疾患 筋萎縮性側索硬化症. JOHNS 19:949-952, 2003.
- 6) Masahiro Mizuno, Masaki Yamane: Serous otitis media in amyotrophic lateral sclerosis. Auris-Nasus-Larynx(Tokyo) 14:147-151, 1987
- 7) 桃井浩樹, 進藤政臣, 柳澤信夫, 他: 本邦における筋萎縮性側索硬化症の病勢経過—厚生省特定疾患神経変性疾患調査研究班調査より—. 神経進歩 48:133-144, 2004
- 8) W. Frederick McGuirt, David Blalock, Winston-Salem: The otolaryngologist's role in the diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. The laryngoscope 90:1496-1501, 1980
- 9) Allen D. Hillel, Robert Miller: Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management. HEAD & NECK January/February:51-59, 1989
- 10) Anton Chen, C. Gaelyn Garrett: Otolaryngologic presentations of amyotrophic lateral sclerosis. Otolaryngology-head & neck surgery 132:500-504, 2005

- 11) Allen Hillel, Todd Dray, Robert Miller, et al:
Presentation of ALS to the otolaryngologist / head and
neck surgeon: getting to the neurologist. NEUROLOGY
53:s22-s25,1999.
- 12) Ryuzaburo Higo, Niro Tayama, Takaharu Nito:
Longitudinal analysis of progression of dysphagia in
amyotrophic lateral sclerosis. Auris Nasus Larynx
31:247-254,2004
- 13) 小松素明, 北山道朗, 新改拓郎, 他: 筋萎縮性側索
硬化症(ALS)患者の呼吸管理 気管切開の時期に関
する検討. 公立八鹿病院誌 13:19-22, 2004

F. 研究発表

1. 論文発表

谷本俊次, 松田英賢: 筋萎縮性側索硬化症 39 例の
検討. 耳鼻咽喉科臨床100巻3号

2. 学会発表

谷本俊次, 松田英賢: 当科を受診した筋萎縮性側
索硬化症(ALS)の39例の検討—主に気管切開と
滲出性中耳炎について—. 第68回耳鼻咽喉科臨
床学会(平成18年6月, 金沢市)

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

表1 患者背景1
発症型別患者数

発症型	例数
上肢型	13
下肢型	10
上肢下肢型	2
構音障害型	9
構音・嚥下障害型	2
呼吸筋型	3

表2 患者背景2
初診時主訴と初診時診断別の患者数

初診時主訴	例数	初診時診断	例数
呼吸困難	19	ALS*	9
嚥下困難	2	ALSによる嚥下障害	4
声が出にくい	1	ALSによる呼吸困難	6
痰が切れにくい	1	ALSによる肺炎	4
咽頭痛	3	咽頭炎	3
のどの違和感	3	咽喉頭異常感症	2
耳閉感	2	声門閉鎖不全	1
難聴	1	OME	2
めまい	2	耳管開放症	1
耳漏	2	急性中耳炎	1
鼻の痛み	1	鼓膜チューブ留置術後感染	1
鼻出血	1	BPPV	2
気切孔肉芽	1	鼻炎	1
		鼻出血	1
		気切孔肉芽	1

*単にALSという初診時診断は気管切開の依頼で紹介されたもので記録からは詳細が不明であった

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
 分担研究報告書

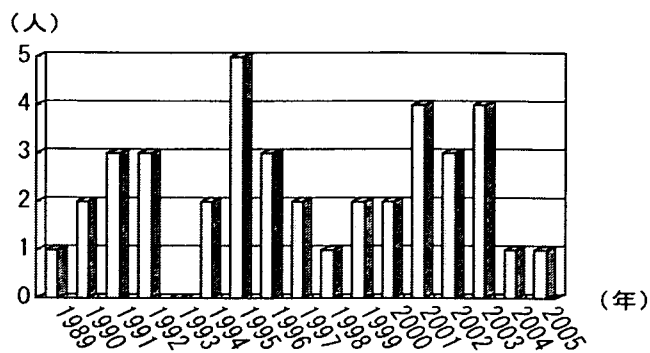


図1 1989年から2005年までのALS例の当科初診患者数
 毎年2例程で多い年で4~5例、少ない年で0~1例であった。全39例。

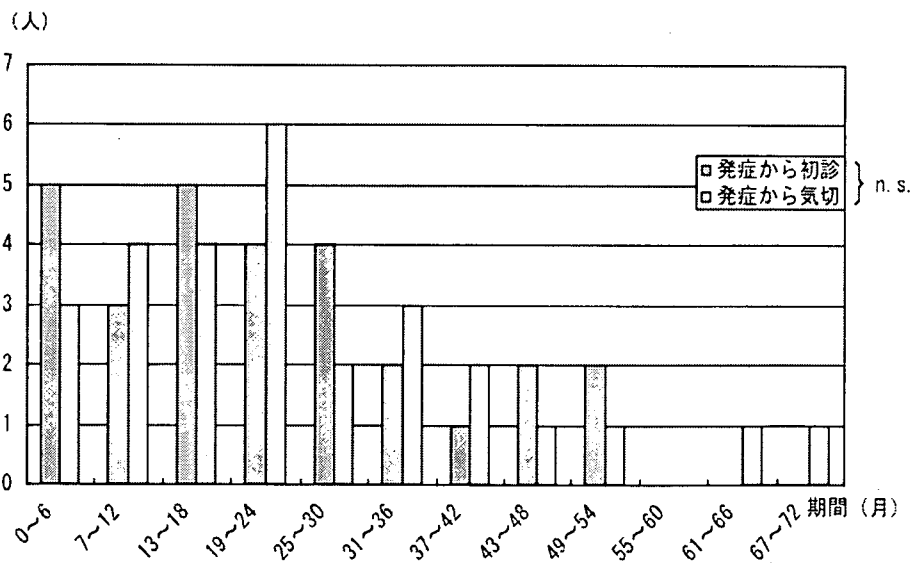


図2. ALS発症から初診までとALS発症から気管切開までの期間を比較
 ALS発症後に当科初診した32例中、当科初診時に他院ですでに気管切開を行われていた症例は3例で、これを除く29例の内、気管切開を行わなかった1例を除く28例（約88%）について調査。
 ALS発症から当科初診までの期間は平均 22.0 ± 14.6 ヶ月、ALS発症から気管切開までの期間平均 25.2 ± 17.5 ヶ月でALS発症から当科初診までの期間とALS発症から気管切開までの期間に有意差を認めなかった（ $p > 0.001$, Wilcoxonの符号付順位検定）。

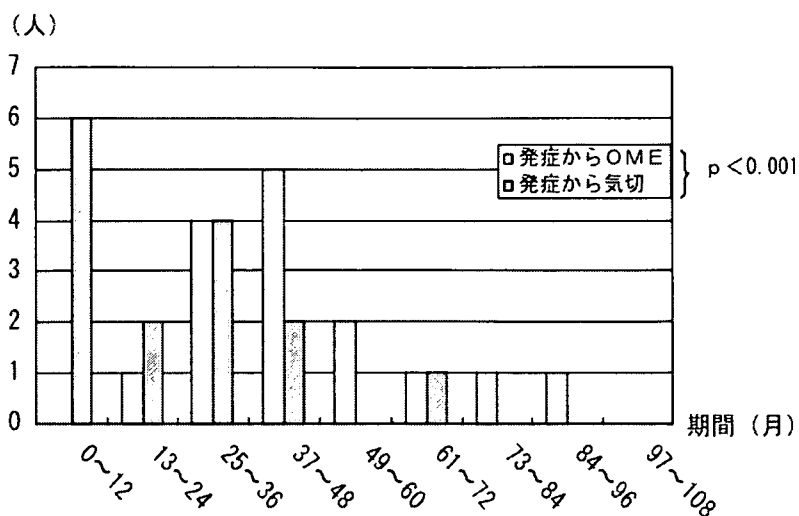


図3. ALS発症から気管切開までの期間とALS発症からOME罹患までの期間を比較対象としたALS例39例中OMEを認めたのは17例（約44%）でALS発症前からOMEであった2例を除く15例について調査。ALS発症から気管切開までの期間は24.5±18.7ヶ月でALS発症からOME罹患までの期間は平均47.7±19.7ヶ月。ALS発症から気管切開までの期間とALS発症からOME罹患までの期間には有意差を認めた。（ $p = 0.0008 < 0.001$, Wilcoxonの符号付順位検定）

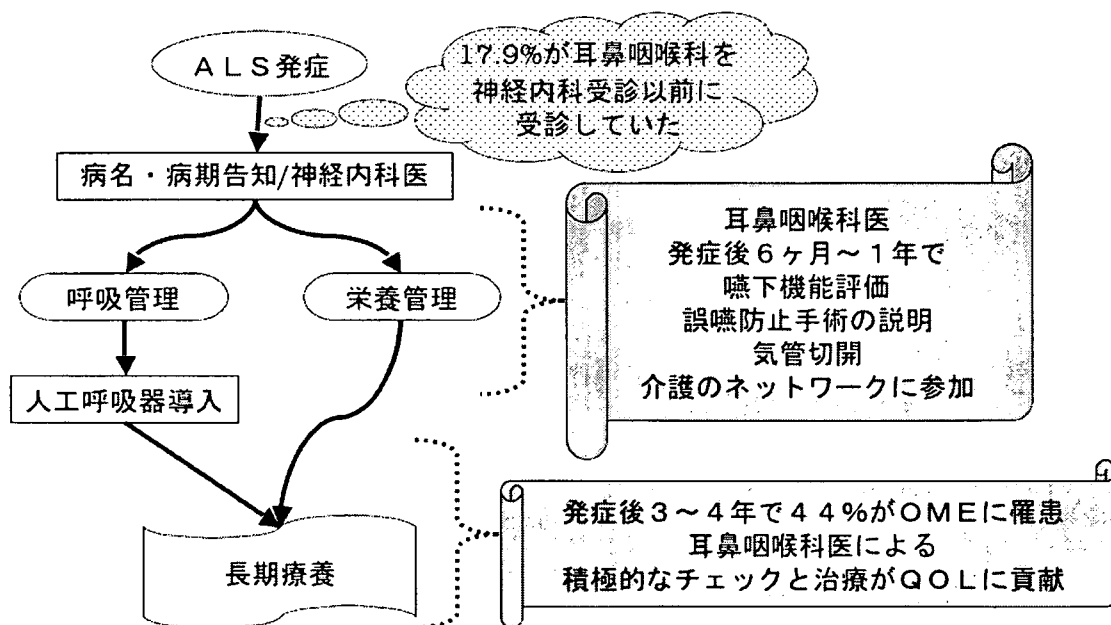


図4 ALSの治療と介護に、いつ頃から、どのように耳鼻咽喉科医は介入するか
 発症後6ヶ月～1年で神経内科医と連携を取りながら、治療と介護のネットワークに参加し、発症後3～4年でOMEのチェック・治療を積極的に行う

兵庫県北部における難病患者災害支援への取り組み ～在宅人工呼吸器装着患者の体制整備を通して～

分担研究者 近藤 清彦 公立八鹿病院脳神経内科部長

研究要旨

平成16年の台風23号による水害で、在宅人工呼吸器装着患者の生命を脅かす事態が発生し、電源確保の必要性、停電時の連絡方法などの課題を投げかけられた。一方、消防署、訪問看護ステーション、在宅介護支援センターなどの関係機関からは要援護者の支援体制を望む声があり、関係機関と連携した災害支援体制整備に取り組んだ。兵庫県が平成17年に作成した「在宅人工呼吸器装着患者災害時支援指針」に基いた「個別災害対応マニュアル」の作成、発電機の貸し出し・一時避難受け入れ施設のマップ作成、講演会開催、難病業務連絡調整会議の開催を行ったことで、自主防災の啓発と地域の災害支援体制整備が進展した。

共同研究者

田中明美 和田山健康福祉事務所
田村雅代 和田山健康福祉事務所
西村真那 和田山健康福祉事務所
坪井志保美 和田山健康福祉事務所
村上政江 和田山健康福祉事務所
坂田壽乃 豊岡健康福祉事務所
大木本厚子 新温泉健康福祉事務所
加賀真珠子 兵庫県健康生活部健康局疾病対策課
高垣正広 兵庫県健康生活部健康局疾病対策課
増田宗義 兵庫県健康生活部健康局疾病対策課

A. 研究目的

平成16年の台風23号による水害（図1，2）では、在宅人工呼吸器装着患者の生命を脅かす事態が発生した。今回、関係機関と連携した災害時の支援について体制整備を行うことを目的に取り組んだ。

1) 概況

兵庫県北部に位置する但馬地域（図3）は、3市（豊岡市、養父市、朝来市）、2町（新温泉町、香美町）で構成され、面積2,133.5km²と県土の約1/4を占める広大な地域である。一方人口は193,017人で、高齢化率27.5%、出生率8.3（H17年10月1日現在）と少子高齢化、過疎化が進展している。当地域には豊岡、新温泉、和田山健康福祉事務所（保健所）があり、

特定疾患医療受給者証所持者数は968名（平成18年9月末現在）その内、人工呼吸器装着者（バイパップ含）は19名、（入院10名、在宅9名）である。

B. 研究方法

1) 兵庫県の取り組み

被害が大きかった豊岡健康福祉事務所管内では災害時の問題点と対策、今後の課題を明らかにした。これを基に県庁疾病対策課では検討会を設置し、平成17年度に「在宅人工呼吸器装着患者災害時支援指針」を打ち出した。その指針に基づき平成18年度は「個別災害対応マニュアル」を作成することとなった。

2) 但馬地域・和田山健康福祉事務所の取り組み

まず、和田山健康福祉事務所では、被災した在宅人工呼吸器装着患者2名に訪問し、困ったこと、どんな支援を望むのか確認した（表1）。その結果、電源確保、一時避難の受け入れ先、安否確認を含めた連絡体制を整備していくことが必要だと考え、以下4点について取り組んだ。

①発電機の貸し出し、一時避難受け入れ施設のマップ作成

電源確保、一時避難の受け入れ施設の情報提供を目的に平成17年度、和田山健康福祉事務所管内で介護老人福祉施設、行政等にアンケート調

査を実施した。18年度は豊岡、新温泉健康福祉事務所協力を得て但馬地域にも調査を拡げ、92カ所を調査した結果、発電機が貸し出しできる施設は8カ所（図4）、一時避難受け入れ施設は32カ所（図5）ありそれらの場所が一見できるようマップを作成し、当事者、消防署、訪問看護ステーション、市町に配布した。

②講演会の開催

関係機関へ災害対応の啓発を行う目的で、災害を体験した在宅人工呼吸器装着患者の家族を講師に講演会を開催した（図6）。講師より通常の生活の中でも緊急事態を想定し、必要物品のチェックリストの活用や情報伝達窓口の一本化等の提案は体制整備をしていく上で大変参考になった。また、関係者は実際の災害体験者の声を聞くことで台風23号の経験を振り返り体制整備を考えるきっかけになったと考える。発電機については、購入したが取り扱い方がわからないとの声を聞き、保健師自身の研修も兼ねて情報提供と取り扱い説明を行った（図7）。実際にポータブル発電機を稼働させ、吸引器につなげてみた。女性でも取り扱えることがわかった。

③個別災害対応マニュアルの作成

個別災害対応マニュアルの作成にあたり、当事者がどのような支援を望むのか事前に聞き取り調査を行い、難病業務連絡調整会議の中で検討しながら作成した。水害が予測される場合に当事者、家族が自ら行動できるよう、避難する時期、連絡体制、避難場所、搬送体制、発電機の確保などを明記している。当事者の了解を得て、市、消防署、訪問看護ステーションへ配布した（図8、9）。

④難病業務連絡調整会議の開催

難病業務連絡調整会議は、消防署、地域包括支援センター、福祉課、防災担当者、訪問看護ステーション、医療機関等を参集し、市における要援護者の災害支援体制づくりの必要性を呼びかけることを目的に開催した。在宅人工呼吸器装着患者をモデルとして検討を進めた結果、市の地域防災計画の具体的な方針が確立された

（図10）。支援体制としては二重、三重の手立てを考慮しておくことが必要とのことから、連絡先、電源確保、避難入院先は2ヶ所確保した。

C. 研究結果及び考察

- ① 台風災害を体験した当事者及び家族は、電源確保の準備、通信手段の確保など自ら行動をおこし防災の準備を整えている。災害支援マップ、個別災害対応マニュアル作成等により、防災の情報提供を行いながら、自ら行動を起こせるよう自主防災の啓発をしていくことが必要と考える。
- ② 要援護者の中でも医療依存度が高い人工呼吸器装着患者の災害支援体制を検討することで、要援護者の災害支援体制がイメージしやすくなり、市においては、要援護者のリストアップ、集約する窓口など体制整備につながった。
- ③ 要援護者の中で医療依存度の高い難病患者については健康福祉事務所が対応することに決めた。そのためには、災害時職員行動マニュアルの中に難病患者の災害支援を位置づけ、所内での連絡体制を意思統一した。

【表1】在宅人工呼吸器装着者訪問インタビューの結果

ケース名	台風 23 号時の状況	その後の対応
事例1	避難指示があったが、搬送が困難であり家で過ごすことにした。長時間(24 時間)の停電により人工呼吸器の内部バッテリー交換のため、病院へ数回往復した。	・H17 年の台風 14 号時には事前入院をした。 ・近隣者へ発電機の貸し出しを依頼した。
事例2	たまたまショートスティ利用中であったが、長時間の停電が発生し、電源確保と外部との通信手段を考える機会となった。	・発電機を購入した。 ・娘宅と無線電話でつながるようにした。



図1. 台風 23 号被災状況(家屋の浸水)

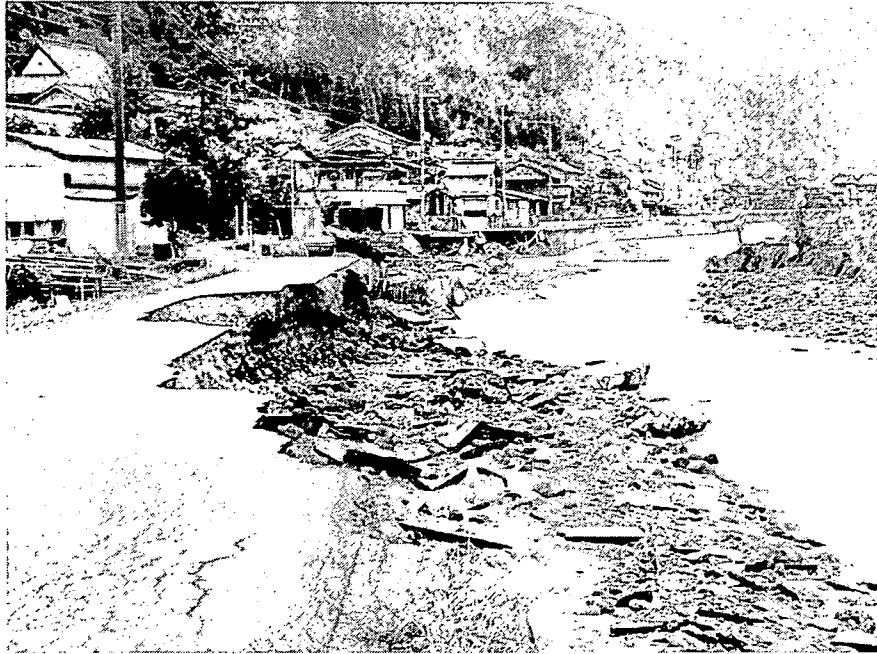


図2. 台風 23 号被災状況(道路の寸断)

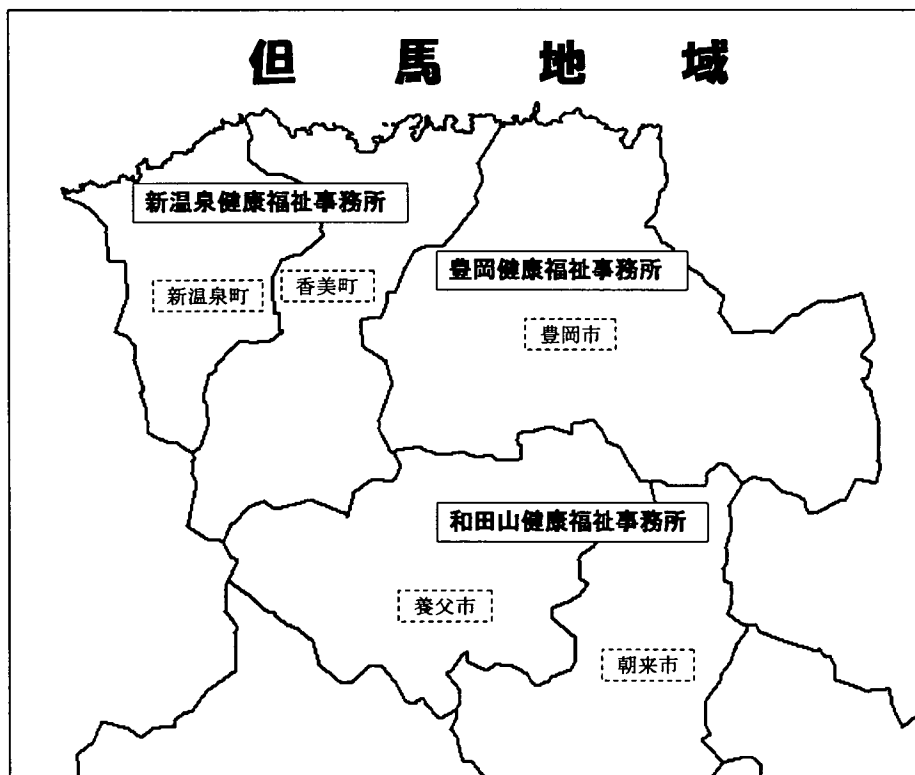
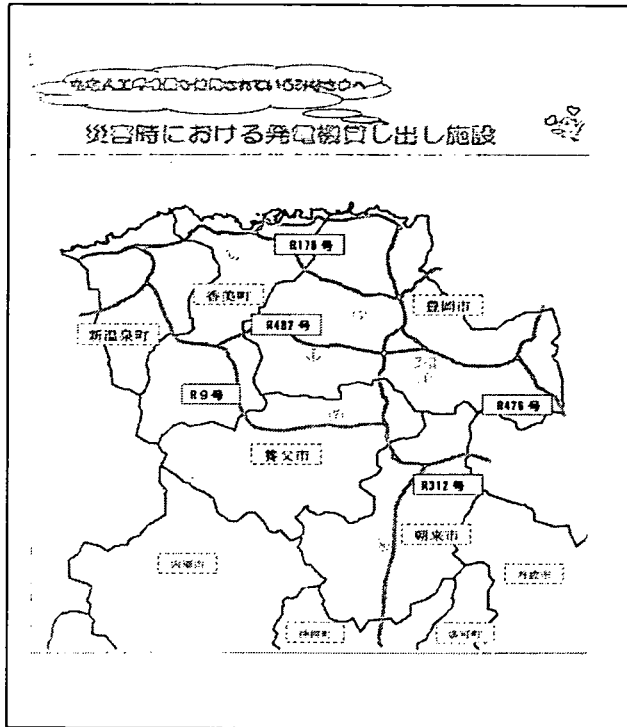


図3. 但馬地域の位置

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書



必ず施設へ問い合わせてください

番号	施設名	住所	電話番号
①	たじま荘	鹿岡市日高町十戸456	0796-44-1730
②	出石雅和堂(成人養)	鹿岡市出石町東木1300	0796-62-3438
③	出石雅和堂 (第2成人養・児童養)	鹿岡市出石町南1031	0796-62-3438
④	鹿岡市出石総合支所	鹿岡市出石町内町1	0796-62-3111
⑤	但馬空港管理事務所	鹿岡市津井字向付1698-34	0796-26-1500
⑥	香美町社会福祉協議会	香美町香住区931-1	0796-39-2060
⑦	妙真荘	養父市八鹿町小山307-1	079-662-7700
⑧	朝来市役所朝来支所	朝来市飯井73-1	079-677-1165

【拠点病院】

番号	施設名	住所	電話番号
1	公立香田病院	鹿岡市戸牧1044	0796-22-6111
2	公立八鹿病院	養父市八鹿町八鹿1878-1	079-662-5555

【作成者】

施設名	住所	電話番号
香美町社会福祉事務所	香美町香住7-11	0796-26-3662
新温泉健康福祉事務所	助道町三好389-1	0796-62-3161
和山健康福祉事務所	朝来市和山町奥町213-96	079-672-6870

平成 18 年 10 月作成

図4. 災害支援マップ（災害時の発電機貸し施設一覧）



必ず施設へ問い合わせてください

番号	施設名	住所	電話番号	受け入れ条件
1	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
2	鹿岡市アール・エス・センター	鹿岡市日高町1047-2	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
3	アール・エス・センター	鹿岡市日高町1047-2	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
4	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
5	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
6	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
7	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
8	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
9	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
10	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
11	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
12	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
13	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
14	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
15	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
16	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
17	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
18	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
19	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
20	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
21	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
22	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
23	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
24	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
25	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
26	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
27	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
28	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
29	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
30	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
31	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ
32	鹿岡市福祉センター	鹿岡市日高町1047-1	0796-22-0001	40名以内の避難者、災害時のみ

平成 18 年 10 月作成

図5. 災害支援マップ（災害時の一時避難受け入れ施設一覧）



図6. 難病講演会(患者家族による講演)



図7. 難病講演会(発電機の取り扱い説明)

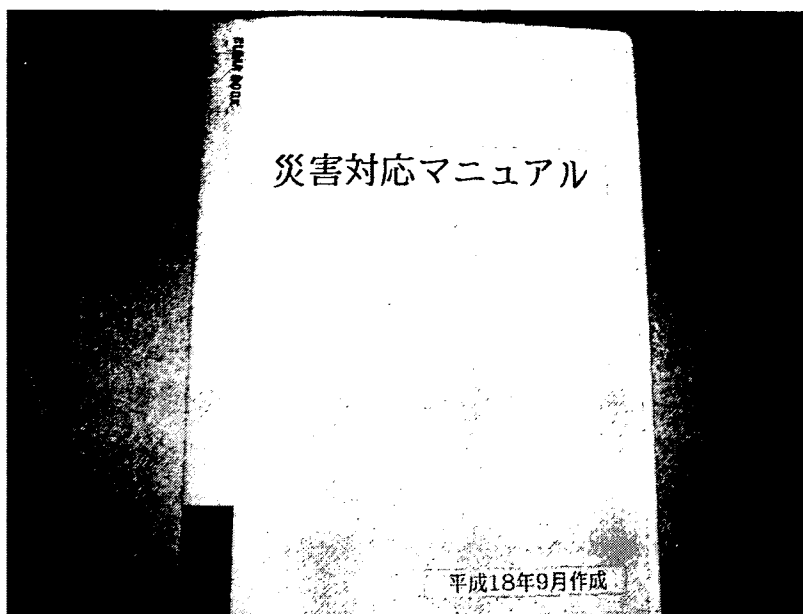


図8. 災害対応マニュアル1(表紙)

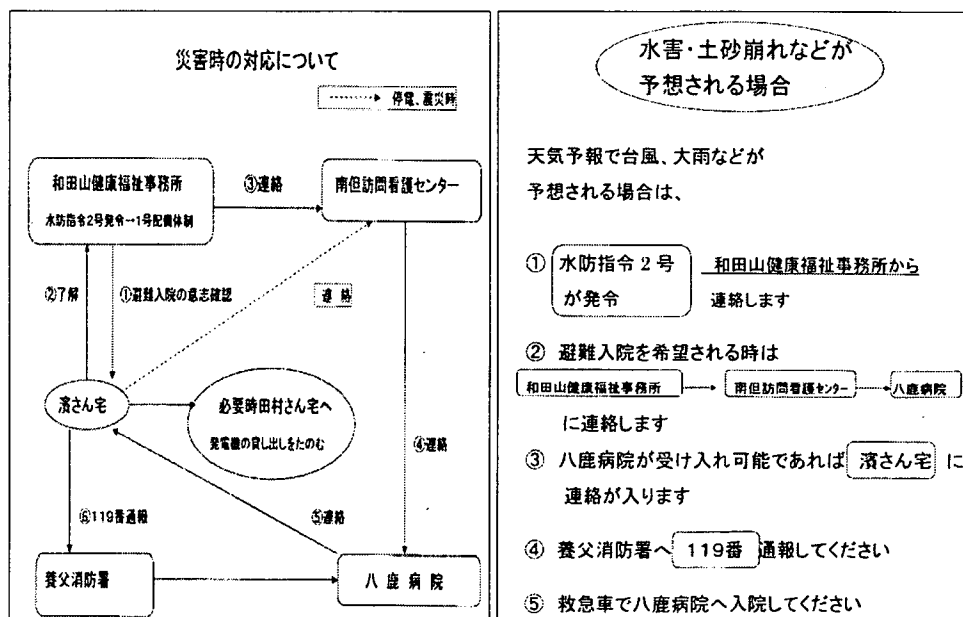


図9. 災害対応マニュアル(内容の一部)

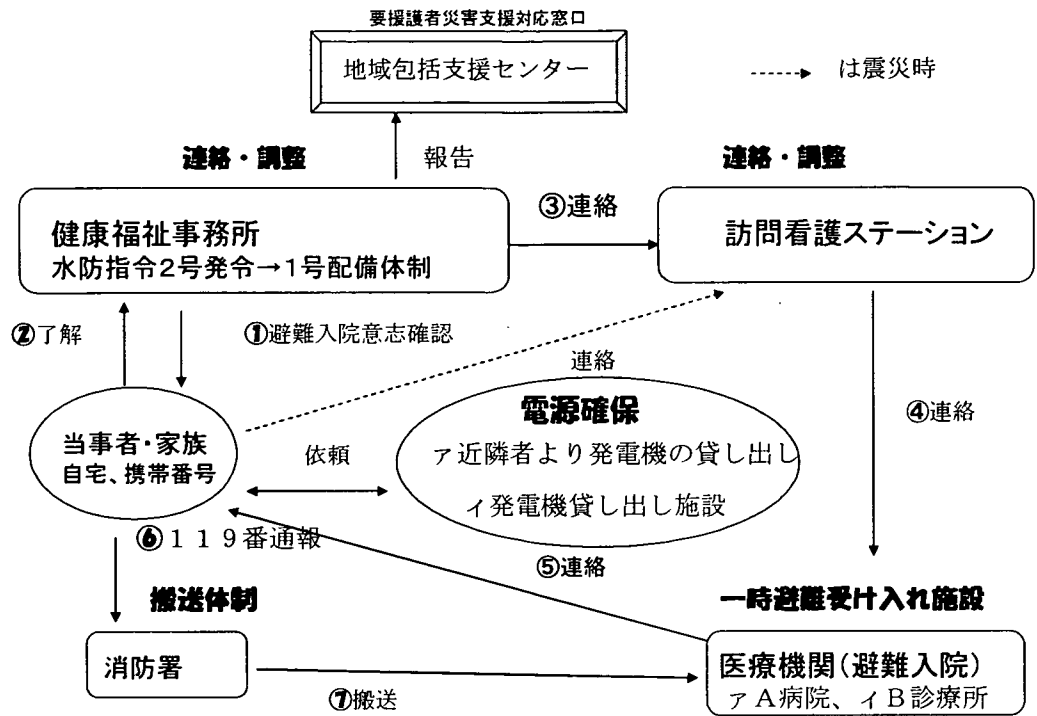


図 10. 在宅人工呼吸器装着患者の災害支援体制(モデル)