

秋田県における total locked-in state(TLS)を伴う ALS 患者の療養の現状

分担研究者 豊島 至 (秋田大学医学部医学教育センター)
研究協力者 和田 千鶴 (秋田大学医学部医学教育センター)

研究要旨

長期療養 ALS 患者において適切なコミュニケーション方法を確認することは、患者・家族の QOL 向上の重要な要素である。我々は人工呼吸器装着後、total locked-in state(TLS)となった 4 例を経験した。全例において意思伝達装置の使用を断念せざるを得なかった。TLS のコミュニケーション支援においては、意思の間接的表出となる意思伝達装置を使用するにあたり、身体的・精神的機能に余裕があるうちに練習を始め、表出結果の整合性を患者自身に確認する作業が必要であり、その為には、意思伝達装置の利用を円滑に可能とする環境を整える必要があると思われた。

A. 目的

個々の ALS 患者の経時的な症状の変化に応じて適切なコミュニケーション方法を確認することは、患者・家族の QOL の向上に重要である。秋田県では、ALS 協会支部会が中心となり、年数回のコミュニケーション研修会を行っており、意思伝達装置の導入は比較的スムーズに行えるようになってきた。しかし、中には人工呼吸器装着後、四肢機能全廃に加え、眼球運動障害が進行し TLS となる患者がいる。今回、我々は TLS 患者 4 名のコミュニケーション支援において、経過中に意思伝達装置の使用を全例断念せざるを得なかった。それらの臨床経過の特徴を見出し、各症例の問題点についても検討する。

B. 方法

当科で診断した ALS 患者 75 名のうち、十分に情報が得られた人工呼吸器装着患者

から、認知症と TLS を認めない群 (TLS(-) 群) と TLS(+) 群について発症年齢、初発症状、腱反射、病的反射などの臨床症状と臨床経過の進行速度を比較検討した。

また、TLS 各症例のコミュニケーション支援の問題点についても検討した。

C. 結果

当科で診断した ALS 患者 75 名のうち、人工呼吸器を装着した方は 17 名おり、そのうち TLS が出現したのは 4 名で全体の 5%、人工呼吸器装着患者の 23% であった。人工呼吸器装着患者 17 名中十分に情報が得られたのは 14 名であった。その内訳は、明らかな認知症を呈したのが 2 名、認知症も TLS も認めない症例は 8 名 (TLS(-) 群)、TLS 患者 4 名 (TLS(+) 群) であった。

1. TLS(-) 群 と TLS(+) 群の比較検討

臨床症状の比較では特徴は見出せなかった。臨床経過 (表 1) では、全経過は TLS(+) 群

群では 60.3 ± 26.1 ヶ月、TLS(-)群 88.2 ± 30.8 ヶ月であった。発症から人工呼吸器装着までの期間は、TLS(+)群では 12.5 ± 9.4 ヶ月で TLS(-)群 41.5 ± 21.9 ヶ月に比較し有意に短かった。

2、各症例の臨床経過（図1）

各症例の臨床経過を図1に示した。3例は発症から人工呼吸器装着までの期間が6ヶ月から1年と短く、その後数ヶ月で四肢機能全廃になった。そして発症後約2年で眼球運動障害が出現しTLSに至った。人工呼吸器がついた時点でパソコンの使用を開始したが、症例2以外は数ヶ月から一年もたたないうちにパソコンは使用できなくなった。

3、各症例の意思伝達装置利用時の問題点

症例1は、「心語り」を使用した。判定までに時間がかかることと、再現性がないことが多くなり、在宅時には利用できなかった。症例2では「心語り」の利用をご家族が躊躇したため使用できず、症例3、4は、高齢でかつパソコン未経験者、その上、デモ機の借用がタイピングよくできず練習が不十分なまま TLS に至った。経過中、認知症の合併を疑われた。

D. 考察

TLS におちいる患者は早い経過をたどることから、意思伝達装置により強く依存する TLS 患者でむしろ導入時期を失することが多いことを経験した。このことから意思伝達装置の導入は、身体機能が悪くなってからではなく、診断時点からでも、適宜利用できるようにしたほうがよいと思われた。特に「心語り」などの、患者の意思を脳血流などを利用することによって間接的に表出するような意思伝達装置においては、身体的・精神的機能に余裕があるうちに練習を始め、表出結果との整合性を患者自身に確認する作業が必要であることを考えると、より早い時期の対応が望まれる。また、コミュニケーションのとりずらさが、認知症の合併によることもあり、適宜客観的評価が必要である。

E. 結論

TLSを伴うALS自験例の進行は速く、発症から人工呼吸器装着までの期間が有意に短かった。意思伝達装置の使用は、診断後、できるだけ早期に開始できるような環境作りが必要と思われた。

F. 健康危険情報； なし

G. 研究発表； なし

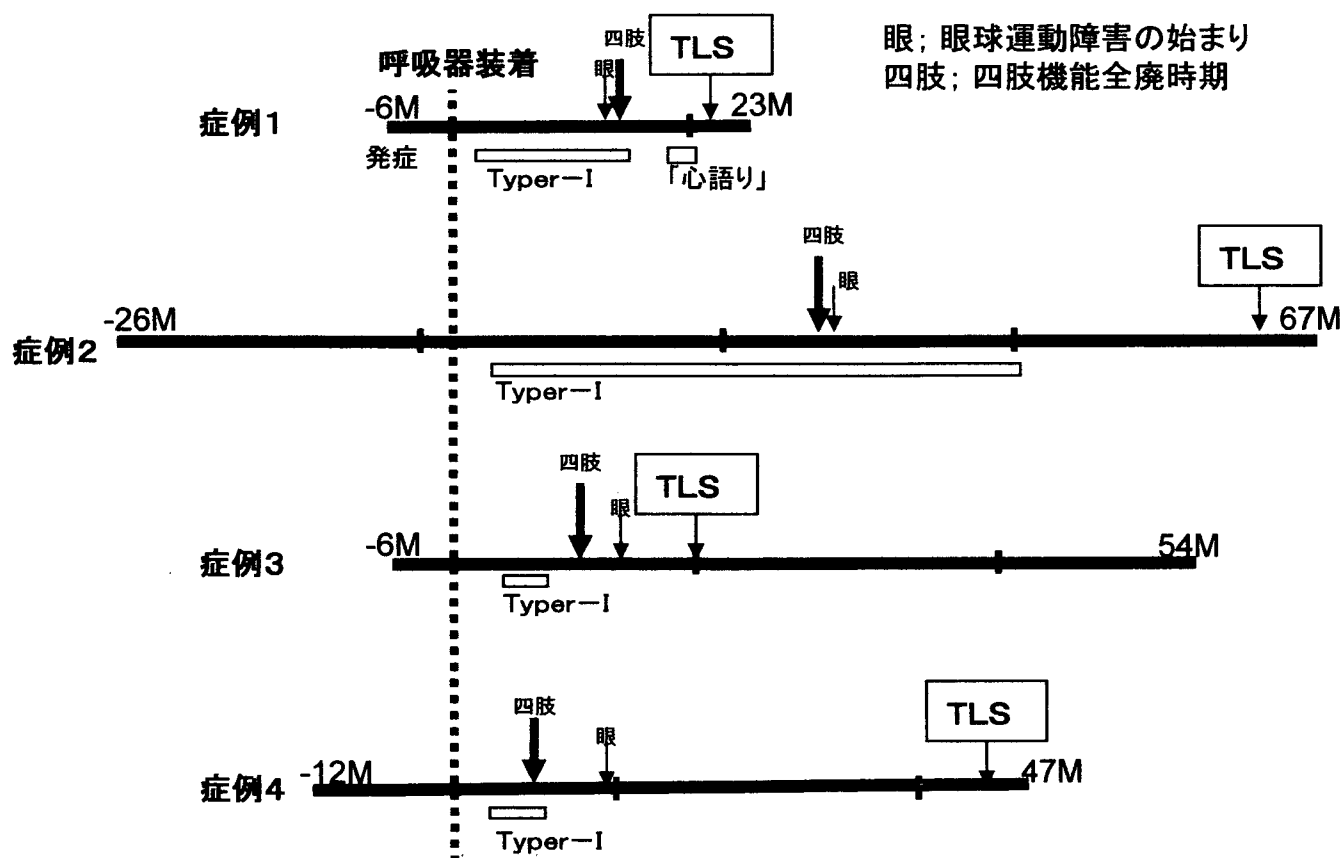
H. 知的財産権の出願・登録状況；なし

表1 臨床経過の比較

	TLS(+)	TLS(-)
	n=4 (M)	n=8 (M)
全経過	60.3±26.1	88.2±30.8
呼吸器装着後	47.7±18.4	46.7±26.7
発症～呼吸器装着	12.5±9.4	41.5±21.9
発症 ～四肢機能全廃	25.0	48 (n=1)
呼吸器装着 ～四肢機能全廃	12.3±12.8	39 (n=1)
発症 ～眼球運動制限出現	29.2±17.3	-
発症～TLS	48.5±30.9	-

※; t-test

図1 TLS症例の臨床経過



重症神経難病の在宅療養における診療所の関わりー山形県におけるアンケートからー

分担研究者:加藤丈夫(山形大学生命情報内科(第三内科))

研究協力者:栗田啓司(山形大学生命情報内科(第三内科))

川並 透 (山形大学生命情報内科(第三内科))

石塚道子 (山形県健康福祉部保健薬務課)

要旨 重症神経難病の在宅療養に協力可能な無床診療所のリスト(以下、「リスト」)への掲載の条件を明らかにすることを目的として、山形県の 524 ヶ所の無床診療所を対象としてアンケートを行った。「リスト」への掲載が可能、あるいは条件付で可能と回答した診療所は 58 ヶ所あった。「リスト」への掲載の条件としては1)神経難病に関する知識や情報に関するもの、2)診療におけるキャパシティーに関するものの大きく 2 点に分けることができた。無床診療所と病院との連携を進める上で、これらの問題を解決していくことが重要と考えられる。

A. 研究目的

重症神経難病の療養について、山形県ではこれまでに次のような取り組みを行ってきた。1つは在宅で療養する神経難病の方について、入院が必要になった際の入院病床の確保とそれらの病院のネットワーク構築で、山形県内に中核病院1施設と協力病院27施設を確保した。2つ目は重症神経難病の在宅療養を支援するために、無床診療所に対しアンケート調査を行った結果、重症神経難病の訪問診療が可能な無床診療所が条件付を含めると山形県内に103施設存在することが判明した。3つ目は、そのアンケートの結果に基づいて、重症神経難病の在宅療養に協力可能な診療所のリスト(以下、「診療所リスト」)の作成を行った。「診療所リスト」への掲載には33の施設が同意した。無床診療所へのアンケートでは重症神経難病の訪問診療を103の施設で可能と返答していたのに対し、「診療所リスト」への掲載に同意したのは 33 施設と 1/3 以下に減少しており、その理由を検索する目的で再度アンケートを実施した。

B. 方法

平成19年の医療機関基本ファイルをもとに山形県に存在する病床のない医療機関から、産婦人科、

眼科、耳鼻咽喉科、皮膚科、泌尿器科、小児科、精神科、および施設内診療所を除いた 524 施設を対象とした。アンケートは以下の9項目である。1) 医療機関の所在地と診療科、2) 往診や訪問診療を行っているか、3) 往診や訪問診療を行っている患者の中に神経難病がいるか、4) 神経難病患者の中に人工呼吸器を装着している患者がいるか、5) 呼吸器や気管チューブの管理を行っているか、6) 神経難病の往診や訪問診療を行っていない場合、今後、気管チューブや人工呼吸器の管理を含む往診や訪問診療が可能か。7) 気管チューブや人工呼吸器の管理を含む神経難病の往診や訪問診療を行う上での条件について、8) 「診療所リスト」への掲載に協力可能か、9) 協力不可能な場合その理由について。

C. 結果

有効回答数は157(30%)であった。在宅の神経難病の訪問診療は33の施設で行われていた。そのうち人工呼吸器を装着した神経難病の訪問診療は12の施設で行われていた。人工呼吸器を装着した神経難病の訪問診療を今後可能な施設は条件付を含め61施設であった。一方、「診療所リスト」への掲載について可能と返答した診療所は、条

件付を含め58施設で、今回の調査では「診療所リスト」への掲載を拒む診療所は少なかった。人工

呼吸器を装着した神経難病の訪問診療を行う際の条件としては、「家族の同意」を除くと、「専門医による診療支援体制の確立」、「訪問診療の地域や回数の制限」、「神経難病に関する講習」がそれぞれ39、21、18と多くみられた(表1)。また、「診療所リス」への掲載に同意できない理由、あるいは同意するための条件としては、「未経験なので不可」、「神経難病に関する講習があれば可」、「他の医療機関のバックアップがあれば可」、「マンパワーが不足し不可」、「症状が軽ければ可」、「患者数が少数であれば可」、「副主治医として診療であれば可」、「家族の理解があれば可」、「夜間の相談体制がとられていれば可」(表2)といった事柄が挙げられていた。

D. 考察

重症神経難病の医療体制、とくに在宅療養については入院病床の確保に加え、日常の医療や介護の支援が重要である。在宅療養における日常の医療支援については無床診療所の協力が欠かせない。在宅療養を行っている重症神経難病の訪問診療について協力することが可能な無床診療所のリストを、一昨年のアンケートをもとに作成したが、アンケートで協力が可能と返答した診療所の数と比べ1／3以下に減少していたため、その理由を検討することを目的と

して今回再度無床診療所を対象としてアンケートを実施した。今回のアンケートでは、重症神経難病の

訪問診療を行うことが可能であると返答した診療所の数と「診療所リスト」への掲載に協力可能と返答した診療所の数に大きな差がなかった。しかし、「診療所リスト」への掲載に協力する条件、あるいは協力できない理由として、複数のものが明らかとなった。それらについて同様の内容のものをまとめると大きく2つに要約することができた。一つは、「未経験である」、「神経難病に関する講習」という神経難病の知識に関する内容のもの、もう一つは、「他の医療機関のバックアップ」、「患者数が少数である」、「副主治医として診療」といった診療所のキャパシティ、あるいはポテンシャルと表現できる内容のものである。したがって、「診療所リスト」に協力する診療所を増やすための対策として、前者については、診療所を対象に神経難病に関する講習を行うこと、後者については、専門病院と無床診療所の医師の両者が在宅療養中の神経難病にかかわる体制を構築すること、以上の2点が重要である。

E. 結論

「診療所リスト」への掲載に協力することが可能な診療所を増やすために、以下の2点が必要であると考えられる。1) 診療所を対象に神経難病に関する講習を行う。2) 専門病院の医師と無床診療所の医師の両者が在宅療養中の神経難病にかかわる。

表1 人工呼吸器を装着した神経難病の訪問診療を行う条件

専門病院による診療支援体制の確立	39
家族の同意	25
訪問診療の地域や回数の制限	21
神経難病に関する講習	18
看護師などスタッフの増員	13
その他	2

表2 「診療所リスト」への掲載に同意できない理由、あるいは同意するための条件

1、神経難病の知識に関するもの
1) 未経験である 2) 神経難病に関する講習
2、診療所のキャパシティーやポテンシャルに関するもの
1) 他の医療機関のバックアップ 2) マンパワーの不足 3) 患者数が少数である 4) 副主治医としての診療 5) 夜間の相談体制がとられている 6) 症状が軽い

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1、論文発表

栗田啓司、原田まり子、和田 学、川並 透、荒若繁樹、加藤丈夫. 人工呼吸器を装着した神経難病患者の在宅療養と無床診療所－山形県の無床診療所へのアンケートから－. 山形県医師会会報(印刷中)

2、学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

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

宮城県神経難病医療連絡協議会これまでの活動と今後の課題

主任研究者：糸山 泰人（東北大学大学院医学系研究科神経内科学）

研究協力者：関本聖子、栗原久美子（神経難病医療連絡協議会 難病医療専門員）

藤原 悟、野村 宏、佐藤 滋（財団法人広南会広南病院）

青木正志、割田 仁、佐藤裕子、嶺岸恵美、金森洋子（東北大学病院）

木村 格、久永欣哉、今井尚志（独立行政法人国立病院機構宮城病院）

佐々木清司、鎌田充夫、大崎奈津子（県保健福祉部疾病・感染症対策室）

研究要旨 神経難病患者の皆様と家族が住み慣れた地域で安心して生活ができるよう医療支援を円滑に推進することを目的に平成10年度宮城県神経難病医療連絡協議会が設置された。平成11年2月から電話による医療相談を開始しその後、順次5つの事業を展開している。さらに、地域における在宅療養を支援するため、保健所管内ごとに医療・保健・福祉の関係者による支援体制を構築し、神経難病重症患者が在宅で安心して療養生活を送れる環境整備を推進してきた。事業開始より9年目を迎え、これまでの活動を振り返り今後の課題について検討したので報告する。

A. 研究目的

これまでの活動を振り返り、今後の課題について検討した。

B. 研究方法

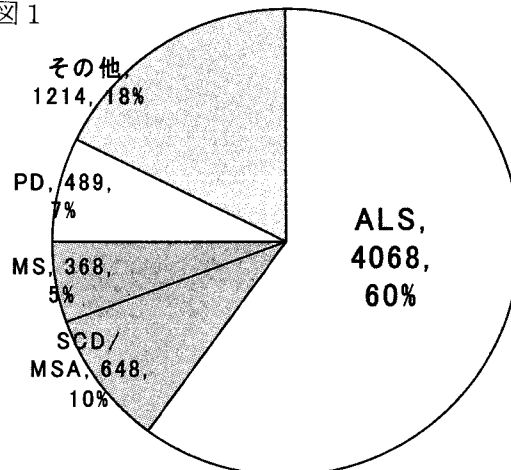
神経難病医療連絡協議会のこれまで（平成11年2月～平成19年3月31日）の事業報告書から検討した。

C. 研究結果

相談事業は、平成11年2月より開始し延べ6,796件寄せられた。相談内容は、「療養に関する相談」が最も多く、「病気に対する不安」と「ADLの低下に伴う生活への不安」が寄せられた。疾患別では、毎年、ALSが最も多く、全体の6割を占めている。相談は年々増加しており、多岐にわたる内容の相談が寄せられている。寄せられた相談への支援では、症例によって

は保健所保健師や主治医に協力を求め、支援態勢作りを援助し継続的に相談に応じた。相談方法は、電話による相談が最も多いが、最近ではメールによる相談も増えてきている。また、相談者は、家族や支援関係者から多く寄せられているが、最近は、本人からの相談も増えてきている（図1）。

図1



ネットワーク入院調整事業は、平成12年5月より事業を開始し18年度までに短期入院の申し込みが145件、調整実績は125件であった。申し込みの理由は、「介護疲労による休息目的」、「子供の学校行事への参加など社会活動の参加目的」などであった。中期入院の目的は、平成13年から16年までは入院期間によって短期入院調整と選別していた。しかし、短期入院調整の実績から在宅療養支援のために入院目的を見直し、平成17年度より、在宅療養支援の評価と見直しにより在宅療養への復帰をはかることとした。入院期間は入院受け入れ医療機関と患者・家族との話し合いにより決定される。平成18年度の中期入院申し込みは10件、調整実績は9件であった。申し込み理由は、「在宅療養の継続困難（経済的理由、介護者がいなくなったなど）」で長期入院の申し込みと重複したケースもあった。しかし、長期入院調整は厳しい状況であり、中期入院の調整も可能な医療機関は限られているため、在宅療養環境の再構築支援も困難な状況であったが、宮城病院のALSケアセンターの支援により可能となった。具体的には、患者家族との面談により入院期間が設定され、入院中に在宅療養の方向性について再構築できるよう面談やケア会議が開かれ継続支援を受けている。このような中期入院を利用し在宅療養継続するケースも増えている。

長期入院の申し込みは58件、調整実績は34件であった。長期入院の調整は平成17・18年度ともに0件で厳しい状況だった。長期療養を目的とした入院形態を、新たに受け入れることは困難になってきており、最近では希望があっても県内の施設での調整は出来なくなっている現状である。

個人ネットワーク構築事業における神経難病患者療養手帳「さぼーと手帳」の作成累計は87冊である。また、在宅難病患者

支援事業の一環として、保健所保健師と協働し診断時期の早期から医療相談等を通じ独居者や介護力の弱い患者等、療養支援が必要な場合に難病医療専門員が患者の外来通院に同席した。また、患者と家族が疑問に思うことへの情報提供や相談窓口を紹介し、患者家族が集めた情報から患者家族が選択できるよう相談支援を行なった。

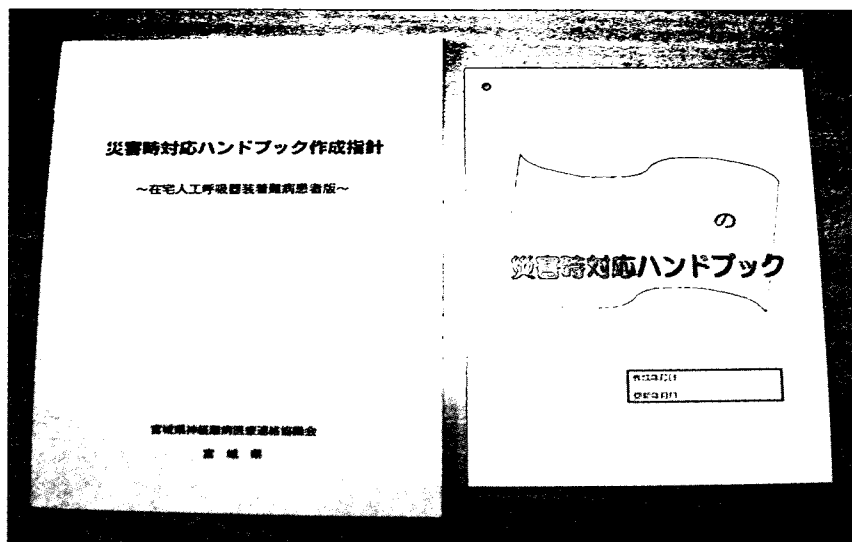
平成13年度から保健所が実施する「地域難病患者支援推進事業」の一環として7保健所が開催する「難病患者地域支援システム会議」の委員会に参加し地域ごとの難病医療ネットワークの構築に向けた活動を行なった。課題としては、①医療の確保（医療処置に対する意思決定の表明など専門医との連携を含む）、②拠点・協力病院の役割（レスパイトケア含む）、③告知と告知後の支援・生活変化への支援態勢づくり、④災害時の対応であった。

コミュニケーション機器導入支援事業は、患者・家族のQOLの維持・向上を図ること目的に平成13年度より事業を開始された。技術ボランティアの協力により、18年度までの支援は延べ1,004件になり、支援の約9割がALS療養者であり、特に、入力スイッチ調整の技術支援では、数少ない支援者の協力のもと行っている。当協議会では他に、早期導入支援として機器や入力スイッチ等の貸与などを行っている。

その他の活動では、保健所が実施する「難病患者地域支援システム会議」の課題としてあがった「④災害時の対応」に対し、平成19年3月に「災害時対応ハンドブック」を作成した。このハンドブックは、在宅で人工呼吸器等の医療機器を使用している難病患者を対象とし患者と家族の希望で作成される（図2「災害時対応ハンドブック」）。

D. 考察

図2. 「災害時対応ハンドブック」



協議会が実施する各事業の実績が評価され、平成15年度より、難病医療専門員が2名専属で配置となった。このことで、さらに事業の充実が図れた。

現在、行っている在宅療養支援としては、拠点病院の協力のもと、中期入院を積極的に調整している。在宅療養を今後も継続することが相当困難と思えても、拠点病院での中期入院中に患者と家族がこれまでの療養全体を見直し、今後の療養のあり方について検討できるよう双方へのコミュニケーション支援がなされる。在宅療養を再構築できることは在宅療養を継続する上で、在宅療養の破綻を未然に防ぐために有用であると考えられる。

病初期からの関わりも今後の療養を決めていくためには重要なことから、「病初期から今後の療養生活について、患者・家族と共に考えていく支援体制作り」が今後の課題として考えられた。その体制作りのた

めにも、宮城県における拠点・協力病院の役割分担を明らかにする必要がある。

在宅療養の長期例では、在宅療養継続が困難になってきている例が出現してきており、一時的にも入院等の療養場を確保することが困難となっている。また、新たに療養を目的とした長期入院が出来なくなっている。今後、どこでどのように療養していくのか、難病患者の難民化が危惧される。

E. 結論

今後の課題

1. 病初期から今後の療養生活について患者・家族と共に考えていく支援態勢作りが必要である。

2. 宮城県における神経難病ネットワーク拠点・協力病院の役割分担を見直す必要がある。

栃木県神経難病医療ネットワーク推進事業実態調査結果

分担研究者：中野 今治¹⁾

研究協力者：小野澤 幸子²⁾ 東海林 吉利子²⁾ 森田 光哉¹⁾

1) 自治医科大学付属病院 2) 栃木県難病連絡協議会・獨協医科大学病院

研究趣旨

栃木県重症神経難病医療ネットワーク推進事業の目的である“適宜適切な入院施設確保”に向けた活用実態を確認し、本事業の問題点・課題を知り、ネットワークの再検討が必要であることを明確にする。今後に向けて、他県等の状況把握も含め、有効に活用できるネットワークについて、変更していく契機となる。

A.研究目的

本事業の創設から6年が経過した。重症神経難病患者入院施設確保において、ネットワークが有効活用されているか不明確であった。各協力病院を訪問し、本事業を有効活用するにあたっての意見聴取をする。そして、アンケート調査をもとに、受け入れ施設の現状把握と問題点及び課題を明らかにし、事業の円滑な実施に向けて実態調査を行う。

B.研究方法

調査期間：平成19年6月1～7月31日

調査対象：栃木県神経難病医療ネットワーク
推進事業協力病院16施設

（対象者：医師・看護部長・医療ソーシャルワーカー）

調査方法：協力病院訪問による意見聴取・
アンケート調査

C.研究結果

I 本事業の活用について

本事業を「利用したことが有る」との回答は6%（過去6年間で1事例のみ）、「利用したことが無い」との回答は76%であった（図1）。活用した事が無い理由として、医師間のネットワークを活用しての調整や、活用方法が不明確であること、事業内容が不明確であること、3箇所の医療機関では、次の療養先がなく、長期受け入れを継続しているなどの実態が確認できた（図2）。

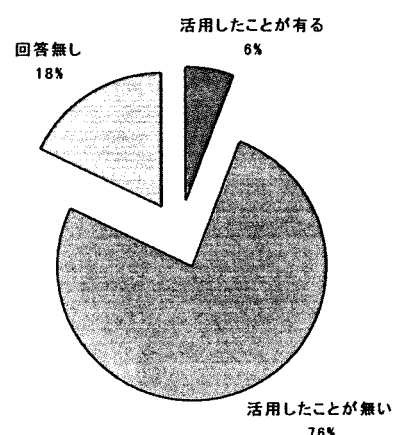


図1 ネットワークを活用したことがあるのか

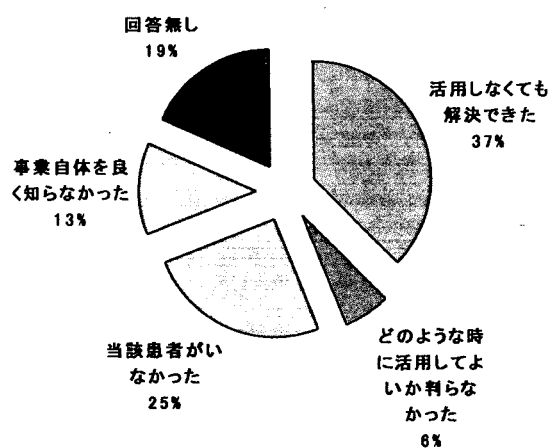


図2 ネットワークを活用した事がない理由

Ⅱ 難病患者の受け入れにあたっての問題点

1) 受け入れ状況及び受け入れをした経緯

「病状悪化時及びレスパイトを目的とした受け入れが可能」・「病状悪化時の可能」という順に受け入れ時の状況が多かった（図3）。受け入れの経緯は、急性増悪時は「かかりつけ医である」「診断をした」などの理由から受け入れていた（図4）。しかし、病状悪化時の受け入れで、在宅困難となっても、県内の長期療養先が無く、他県への転院や長期受け入れを検討することとなる。したがって、県内医療機関では、ベッド管理困難となっている状況となる。

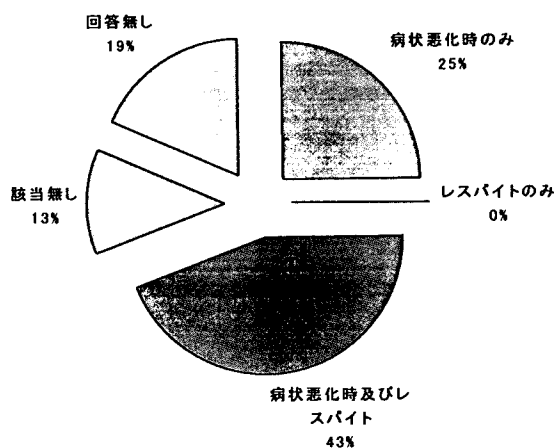


図3 受け入れ状況

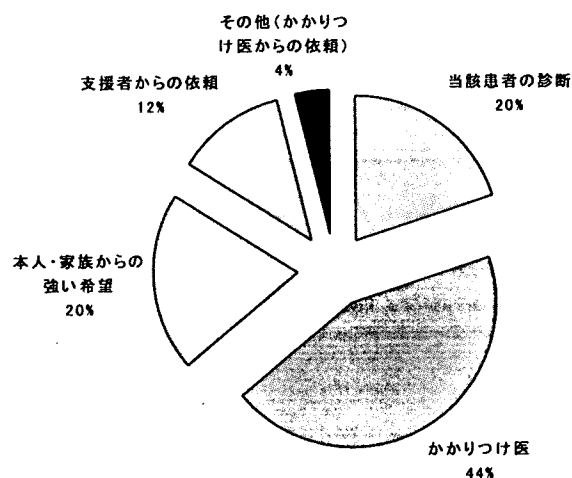


図4 受け入れ経緯

2) 重症神経難病患者の受け入れで

一番大変だと考えていること

難病患者の受け入れで大変だと考えていることは、「看護師のマンパワー不足」「入院受け入れのためのベッド調整」「患者・家族に対するメンタルサポート」「神経内科や呼吸器症状の診察ができる医師の確保」の順に多かった。全国的な医師不足の中、各医療機関とも神経内科医または呼吸器内科医が不在または非常勤のみである施設があった。このような医療機関の医師不足という現状のなか、症状増悪時の受け入れに関して「常勤の専門医がいること」安定期には「神経難病疾患を診察した経験があれば専門医ではなくても対応可能」という意見があった（図5）。また、「症状増悪時の受け入れを行う医療機関だけではなく、レスパイト的入院を目的とした受け入れや長期療養を行う医療機関に機能分担するべきである」という意見が各医療機関の医師より聞かれた。ケアにおいては、神経難病患者は、きめ細やかなケアと病状進行に伴うメンタルサポートが必要であるため、ケアスタッフの負担が大きいという意見が多かった。また、受け入れた場合の「治療経過」「インフォームド Consentの内容」「本人・家族の理解状況」などの引き継ぎが不十分で対応困難となりやすい事もあった。そして、入院が長期化するなどさまざまな問題が浮上した。

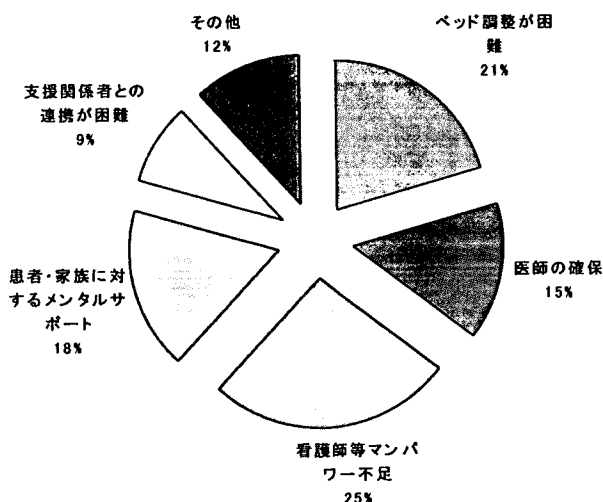


図5 受け入れ困難理由

Ⅲ 退院調整時に問題であると感じたこと

「家族の介護能力不足・協力体制が困難」「地域のかかりつけ医が見つからない」「地域の資源不足」の順で多かった（図6）。地域資源の不足などから、利用できる環境の調整が必要であること、拠点病院・協力病院からの適切な助言・指導体制が確立されていることが必要であるとの問題提起がされた。

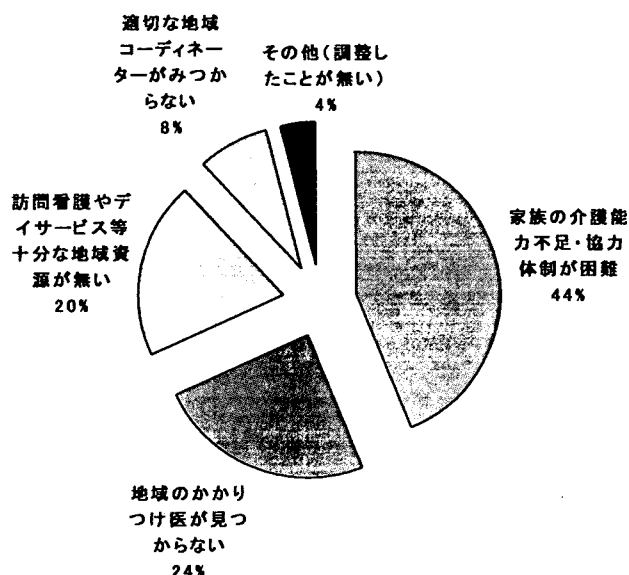


図6 退院調整時の問題点

D. 考察

I

本事業は、有効に活用されていなかったと考えられる。施設は困難な中、自助努力で実施していたに過ぎず、受け入れ体制が確保できていたわけでは無い。地域全体として、重症神経難病患者が過ごしやすい環境、また施設もネットワークにより安心して受け入れやすい環境・体制づくりが必要である。

II

重症神経難病患者の受け入れに関し、療養者・家族ともに、病状進行等に伴う精神面のサポートや、身体機能の低下へのケア変更など、療養支援するスタッフのマンパワーが大切である。したがって、各医療機関のスタッフ充実に向けた対応も、医療体制の整備として実施する必要性がある。

IV

退院調整時の問題として、ネットワークの構成病院と地域の診療医との連携を強化する必要性がある。また、家族の状況に応じて、適切なサービスを利用できるように、早期から医療機関と密接に連携し、地域の保健師等によるコーディネートのもと、支援体制を確立する必要性が求められている。

E. 結論

栃木県における重症神経難病患者に対する医療体制はまだまだ整備されていないのが現状である。

今後はネットワークをさらに充実させ、サポート体制を強化し、支援体制を整備していくことが重要になってくると考えられる。

在宅療養神経難病進行例の問題点
特に緊急入院が必要な事例についての検討

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）

研究要旨

在宅神経難病患者を担当されているホームドクターからもっとも要望が多かった、緊急時の入院対応を充実させるため実際にこの1年間に緊急対応が必要になった症例を後ろ向きに聞き取り及びカルテ調査した。対象はパーキンソニズム 25 例、筋萎縮側索硬化症 3 例、脊髄小脳変性症 8 例、その他の変性疾患 6 例だった。緊急入院・対応が必要になったのは発熱・脱水（肺炎など）5 件、嘔吐などの消化器症状 4 件、胃瘻のトラブル 2 件、転倒による外傷 2 件、その他 5 件であった。原病に直接関連したものは服薬できないためのパーキンソニズムの悪化、多系統萎縮症の声帯麻痺だった。一部は予想可能であり胃瘻や呼吸器などのトラブル時の対応方法を含め、事前に対応策を講じておくことによりスムーズな対応をはかりえると考えた。

A. 研究目的

昨年、当院関連の医師会にアンケートを行ったところ、通院不可あるいは困難な神経難病患者の在宅療養担当ホームドクターの一番の要望は緊急時の確実な入院受け入れ体制の構築であった。そこで当院フォロー中の患者がどのようなときに緊急対応が必要になっているかをカルテ調査し事前の対応が可能であるかを検討した。

B. 研究方法

対象は、当院に受診歴のある通院が困難あるいは不可能で今回調査に協力が可能であった神経難病患者 42 例。内訳はパーキンソニズム 25 例、ALS 3 例、脊髄小脳変性症 8 例、その他の疾患 6 例であ

った。

聞き取りおよびカルテ調査により一年間に緊急対応があったかどうか及び対応が必要であった症例についてはその原因と転帰を調査した。

C. 研究結果

58 例中 9 例で結果的には軽症であった件も含め 18 件の救急入院事例があった。内訳は発熱・脱水 5 件、消化器症状 4 件、胃瘻トラブル 2 件、転倒による外傷 2 件、その他 5 件であった。主に原病に起因するものは、なんらかの理由で服薬できなかったためのパーキンソニズムの悪化、多系統萎縮症の声帯麻痺があった。合併症では、誤嚥性肺炎や尿路感染症、あるいは脱水症状が多く転倒による外傷もみられた。医療機器関連では胃瘻チューブ

の事故抜去があったが今年度は呼吸器のトラブルはなかった。

特に嘔吐などの消化器症状と肺炎や脱水は同じ症例で繰り返される傾向があった。一方声帯麻痺は突然発症しており事前の予測は困難であった。

D. 考察

神経難病在宅療養患者のホームドクターにとっては救急時の対応、特に緊急時の入院施設が確保できるかが一番の問題点となることが多い。重症例や進行例ではある程度の頻度でさらなる重症化あるいは急変が発生するのはやむをえない。ALSの呼吸不全の進行やパーキンソン病症例の休薬あるいは怠薬による症状悪化、多系統萎縮症にみられる声帯麻痺などは原病に直接由来するものと考えられ事前に患者・家人、ホームドクターやケアスタッフにも周知しある程度事前に対応方法を用意する必要がある。

誤嚥による肺炎や尿路感染症は神経内科疾患に限らず高頻度にみられるが今回の検討例では一般の内科や呼吸器科、泌尿器科により十分な対応を受けていた。誤嚥については神経難病由来のものも多いので嚥下造影などの検査ができなくともベッドサイドでの簡易検査などで定期的な評価は必要と思われる。

胃瘻チューブも抜去時は迅速な対応が必要であるためあらかじめどこで再挿入するかを決めておく必要がある。疾患や病状によりある程度の予測が可能であり事前に緊急時の対応方法と対応病院を決定しておくことが重要と考えた。

E. 結論

在宅神経難病患者の救急対応を必要とする事例は一部については予想が可能である。呼吸器や胃瘻などの医療機器のトラブ

ル時の対応方法とともに、予想される事例については対応策を事前にある程度たてておくことにより、スムーズな対応が可能になると思われた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Onoue H, Satoh JI, Ogawa M, Tabunoki H, Yamamura T.

Detection of anti-Nogo receptor autoantibody in the serum of multiple sclerosis and controls.

Acta Neuro Scand. 115(3):153-160 2007

2. 学会発表

小川雅文, 林幼偉, 岡本智子、山本敏之, 塚本忠、村田美穂, 山村隆

インターフェロン β 1b中止後の多発性硬化症治療 第48回神経学会総会 2007 名古屋

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

なし

地域へ移行した神経・筋難病患者数の経年変化と問題点

～特に、ALS・TPPV 患者の地域移行を中心に～

分担研究者：林 秀明（都立神経病院）

研究協力者：鏡原康裕、川田明広（都立神経病院 脳神経内科）

小坂時子、岡戸有子、川崎芳子、高橋香織（都立神経病院 地域医療支援室）

<要旨>

入院から当院の在宅訪問診療へ移行した患者（「当院在宅移行」）の中から、「地域医療圏が主体となる地域移行（「地域移行」）」した患者について、疾患別及び地域別に、その患者数を 2000（平成 12）年から 2006 年まで調査した。新たな地域医療圏への「地域移行」患者数の増加は少なく、「当院在宅移行」患者数の多い地域医療圏が少し増加していた。「当院在宅移行」時の「医療的看護負荷」、「福祉的介護負荷」、そして「社会的な脅威」を解決していくことが、依然として新たに患者・家族を中心に地域支援ネットワークを構築していく鍵である。

<目的>

神経・筋難病では、外来・入院・在宅療養と長期的な継続的対応が必要となり、特に、医療的処置を伴う在宅呼吸療養では医療と福祉の両面から療養環境の整備が課題である。都立神経病院（当院）では、1987 年から ALS・TPPV 患者の在宅呼吸療養を開始（「当院在宅移行」）し、その継続困難症例の課題を整理し、その解決に取り組んできた。その後、「当院在宅移行」患者の増加で、2000 年の介護保険導入を機に、「地域医療圏が主体となる地域移行（「地域移行」）」を開始してきた。今回、その実績を通して課題を検討する。

<方法>

当院の 2000 年から 2006 年までの「当院在宅移行」患者数とその「地域移行」患者の疾患別及び地域別患者数の動態を調査した。

<結果>

年度毎の「当院在宅移行」患者数は、149, 120, 115, 112, 131, 130, 130 で、「地域移行」患者数は、24, 3, 8, 2, 5, 8, 23、と 2000 年、2006 年に多く、2 例は当院訪問診療に戻っている。主たる疾患の「地域移行」患者数では、ALS は 31 (0)・35 (1)・37 (2)・41 (0)・50 (1)・54 (4)・62 (7)、SCD は 34 (9)・23 (1)・20 (0)・21 (1)・28 (3)・23 (0)・23 (8)、PD は 21 (7)・20 (0)・15 (2)・13 (0)・13 (0)・12 (3)・11 (5)、DMD は 19 (1)・18 (0)・18 (2)・16 (0)・16 (1)・16 (0)・16 (1)、と ALS だけが増加している。地域別に「地域移行」患者をみると、「当院在宅移行」患者の多い地域に多くみられる傾向があり、「地域移行」

が増加できない要因として、今まで本班会議で報告してきた「当院在宅移行」困難要因の「医療的看護負荷」、「福祉的介護負荷」、そして「社会的な脅威」が「地域支援ネットワーク構築を阻害していることがあげられた。

<考案>

「当院在宅移行」患者の多い地域医療圏（一次保健医療圏）で他に比して「地域移行」患者数が多い傾向があるのは、地域支援ネットワークを構築する地域医師会、保健所、訪問看護ステーション、区市町村などの構成スタッフがチームとしての実践の積み重ねが大きいことが示唆された。また、2006 年の「地域移行」数の増加には、地域支援ネットワークの核となる地域医師が在宅支援診療所の発足で当院の緊急時対応を背景に引き受けた限定的な要素があるとも考えている。

「当院在宅移行」患者の「地域移行」数が伸びない背景には、今迄その地域医療圏で当院が補完していた地域支援ネットワークの不足部分が補完できないままであることを示している。この背景には今まで本班会議で報告してきた、吸引や胃瘻対応等の「医療的看護負荷」、レスパイト等の「福祉的介護負荷」、そして、神経難病に対する社会的偏見などの「社会的な脅威」への対応が十分にできていないことが示されている。在宅呼吸療養患者が増加している現在、今後ますます、神経難病ネットワーク事業の拠点病院には、地域支援ネットワークを構成するスタッフとともに、個々の患者の入院から在宅療養へと地域移行していく取組みに積極的に関与し、だれでもが患者の居住地に「地域移行」できるような療養体制を確立していくことが要請されていくと思われる。

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

ALS 患者療養状況の再検討

分担研究者:塩澤全司(山梨大学神経内科)

研究協力者:長坂高村、新藤和雅(山梨大学神経内科)山崎洋子(山梨大学看護学科)

有田明美、斉藤幸美、小池英美(山梨大学附属病院看護部)

研究要旨

昨年度までの本研究班研究において、ALS 患者の在宅療養支援と地域のネットワークづくり推進を目的として、在宅患者療養調査、病院・訪問看護ステーションアンケート、在宅療養ガイドブック作成、コミュニケーション障害の検討を実施してきた。これらにより在宅療養全体を俯瞰し、一部には具体的な問題の提示と改善も実施できた。本年度は、現在の療養状況を調査把握により6年間の変遷について検討し、問題点と課題が明らかになった。

A. 研究目的

在宅療養を実施している ALS 患者においては、QOL の向上を目指した体制づくりが必須の課題である。我々は本研究班において、まず患者、家族、病院、保健所、訪問看護ステーションを対象に実態調査を実施し、その後に個々の患者におけるスモールネットワークを検証した。次にそれらをもとに、療養の均質化と効率化を目指した ALS 在宅療養ガイドブックを作成紹介した。その後には、療養の阻害要因としてのコミュニケーション障害を取り上げ、患者の心理的状态を含めた実態調査を行い、問題点の抽出と一部に改善方法を提示した。今回はこれらの総括を目的として、当院で充実しつつある医療福祉支援

相談担当者の経験を踏まえながら、現在の療養実態を調査比較することによって、療養状況の変化を捉え、今後の方向性を検討する足場とした。

B. 研究方法

主に在宅療養を実施している ALS 患者および家族、保健所、訪問看護ステーションを対象としてアンケート調査を実施する。内容は H13 年度実施のものに準じる。

C. 研究結果

社会資源の充実とその利用が普及しスモールネットワークの充実がはかられた。更に、情報の共有などにより在宅療養の質的向上と比較的均質化がみられた。しかしながら、

レスパイトケアについてはいまだ定着には至っておらず、また介護負担はむしろ明確化し、在宅療養の本質的な問題で未解決の部分があらためて確認された。

患者、家族の知識が以前よりも増加し、希望、意見を述べられるようになったことや、精神的フォローアップを、患者側も関係者も以前より意識するようになったことは療養に通底する良好な変化と考えられた。ケア会議の開催が日常的となったものの、研修会、学習会については、以前より開催の頻度は多くなったが、医療者側の参加が相対的に不十分であることが判った。

D. 考察

ALS 患者の地域医療、ことに在宅療養については、6年前と比較し体系的に介護支援体制を構築したり社会資源に対する知識が普及し、現場での対応は改善しつつある

ものの、介護者負担などに対応する社会医療体制の不備は改善をみていない。

E. 結論

山梨県においては重症難病患者を総括するシステム(ネットワーク)を推進するための拠点づくりが必須である。これらの研究をもとに、今後問題点が改善されることを期待したい。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

本研究班班会議にて発表

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

分担研究：横浜金沢区地域における脳・神経疾患診療ネットワーク 3
一症例検討会を通して一

分担研究者：黒岩義之（横浜市立大学大学院医学研究科神経内科主任教授）
研究協力者：○鈴木ゆめ（横浜市立大学医学部神経内科准教授）、児矢野繁（同准教授）、馬場泰尚（同准教授）、西山毅彦（同准教授）、波木井靖人（同助教）、岸田日帯（同助教）、釘本千春（同助教）、木村活生（同助手）、黒川隆史（同特別職診療医）、東山雄一（同特別職診療医）、山本良央（同特別職診療医）、関口健志（同特別職診療医）

「研究要旨」2005 年、病診連携体制を構築するために人口 20 万人の金沢区においてミニネットワークを発足して活動してきた。本年は訪問診療を中心にしている診療所の医師が症例提示を行い、病態受容についての新しい視点を得ることができた。また、脳血管障害における連携をスムーズに運ぶためにこうした小さなネットワークを密に結ぶことから始まり、協力体制をもって急性期治療にあたる布石となることを確認した。

A. 研究目的

当科では 2002 年に横浜南部地域において 3 大学、5 病院、4 診療所とともに立ち上げた横浜地域ネットワークを通して病診連携を円滑にすべく活動してきた。これを押し進めるため人口 21 万人の金沢区を最小単位として特に神経慢性疾患患者の診療を行うミニネットワークを 2005 年に作り、中心となって病診協力体制円滑化を図ってきた。本年はこのネットワークを通じて行った症例検討をさらに深め、神経変性疾患についてのレクチャーを行って、往診を依頼している診療所医師との協力を深めることとした。

B. 研究方法

2005 年に立ち上げたミニネットを通して昨年までに金沢区内の診療所から訪問診療を受けている症例を検討し、今年度はさらにこれを継続的行なう訪問診療を行っていない診療所にも参加を呼びかけることとした。検討症例は診療所からの要請で決定し、共有する症例について一緒に検討を行い、また専門医が診療所医師の要望に応じた神経変性疾患についてのミニレクチャーも行なって、各種疾患への理解を深めることとした。

C. 研究結果

横浜市は 2007 年 12 月 1 日現在、人口 360 万人で前年より人口密度、世帯数とともに増加した。金沢区は横浜市の南端に位置し、昭和 23 年 5 月に磯子区の一部から新設された。臨海埋立地は工業団地と住宅団地に区分され、人口 21 万人、6 病院 124 医院・クリニックがあり、神経内科

を標榜する病院、医院は 7 施設ある。金沢区を最小単位として往診診療をしている 11 医院、診療所と協力し、神経慢性疾患患者の診療を行うミニネットワークを作り、病診協力体制を確認し、診療の円滑化をはかり、これを発展させてきた。第 1 回症例検討会は、2005 年 12 月 20 日（火）19：30～多系統萎縮症(MSA-P) 多発神経炎症例提示 2 例とその他の症例の検討を在宅・訪問診療と神経内科の連携として参加の先生方を含めて行った。第 2 回は 2006 年 4 月 25 日（火）19：30～症例提示 2 例、進行性核上麻痺の 2 症例と薬剤性パーキンソンニズムを、第 3 回はハンチントン病と小児の慢性頭痛の治療経験を検討した。入院加療が必要な時、往診医からの依頼を受け当院での加療が速やかに行われることを確認し、この情報の共有を円滑な診療連携に役立てた。本年はこのネットワークを通じて行った症例検討をさらに深め、神経変性疾患についてのミニレクチャーを行って、往診を依頼している診療所医師との協力を広げ、神経疾患への理解を深めた。

昨年予定した第 4 回案では拡大を図る試みとして、訪問診療を行っていない診療所にも参加を呼びかけ、パーキンソン病に加え、横浜市の難病支援対策事業について演題とする予定だったが、往診を行っている河本クリニックの河本和行先生から「インフォームドコンセントが困難な ALS の 1 例」として症例提示のお申し出があり、これを演題とした。4 月 24 日、ミニレクチャーとしては「パーキンソン病治療の現状」を児矢野医師が行い、研修医 3 名を含む 18 名が参加した。おりしも朝日新聞社ウィークリー写真

雑誌アエラから、家庭医の推薦依頼がアンケートとして送られてきたので、この会を通して知ることになった河本先生他数名の先生をご紹介したところ、関東圏の記事に採用された。

第 5 回は 10 月 30 日に症例検討として「多系統萎縮症の一例」を黒川医師が提示し「脳卒中における超急性期治療について」を児矢野医師がレクチャーした。特に 2008 年から脳卒中地域連携クリティカルパスが導入される見通しがあり、さらに地域機関病院、診療所との連携をスムーズに運ぶ必要がある。神経難病から始まった小さなネットワークだが、これを密に結ぶことから始まり、協力体制をもって脳卒中急性期治療にあたる布石になる。また逆に脳卒中を通して広がった連携が神経難病にも必ずや生きてくると考えている。そういった視点から「脳卒中における超急性期治療について」をレクチャーした。

また、その他の話題として、病状変化で診察依頼のあった症例の報告を簡略に行った。進行性核上麻痺の異物誤嚥だが、ルーチンの胸・腹部写真では写らず、通常後屈している頸部が前屈して苦悶様顔貌となっていたため、当直医が頸部の単純写真を撮ったところ、異物があり、耳鼻科に依頼し、誤嚥した義歯を取り出した。往診医と神経内科医との連携により、緊急受診した患者さんの異物誤嚥が発見されて、事なきを得た症例であり、いつもと違う様子を見逃さなかった往診医からの適切な診察依頼と神経内科専門医の進行性核上麻痺についての専門知識が役に立った。

D. 考察

ALS に関しては終末期に在宅医療を行う場合、治療の方針や、その受容に関して往診を行う診療所の医師が難渋することもあり、紹介受診が円滑に行なわれるよう、初期の情報交換が重要であることを確認した。本年は特に診療所の医師が症例呈示を行い、往診医からみた問題点を明らかにすべく発表を行ったため、病態受容についての新しい視点を得ることができた。

また診療所の家庭医による医療が全国レベルでも注目されていることがわかった。神経難病の病診連携は心ある家庭医が良心的な医療を実践していることを周知する機会にもつながると考えられた。

E. 結論

神経難病治療における連携をスムーズに運ぶためには、こうした小さなネットワークを密に結ぶことから始まり、また、広がったネットワークが脳血管障害にも共通する協力体制として還元されることも考えた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

Omoto S, Kuroiwa Y, Wang C, Li M, Mizuki N, Hakii Y: The effect of attended color on the P1/N1 component of visual event-related potentials. Neuroscience Letters 429: 22-27, 2007

Johmura Y, Takahashi T, Kuroiwa Y: Acute mountain Sickness with reversible Vasospasm. Journal of the Neurological Sciences 263: 174-176, 2007.

Rino Y, Suzuki Y, Kuroiwa Y, Yukawa N, Saeki H, Kanari M, Wada H, Ino H, Takanashi Y, Imada T: Vitamin E malabsorption and Neurological Consequences after Gastrectomy for Gastric Cancer. Hepato-Gastroenterology 54: 1858-1861, 2007.

西山毅彦, 黒岩義之: モノグラフ「臨床脳波を基礎から学ぶ人のために」No.14 てんかん重積. 臨床神経生理学 35 (1): 63-70, 2007

H. 知的財産権の出願・登録状況

特許取得 実用新案登録なし