

表2 地震の発生時点までと半年後における 患者・家族の災害時支援マニュアルの実施済み項目

	奥州地区		一関地区			栗原市	
	A	B	A	B	C	A	B
1. 家庭での準備と対策							
(1) 家具等の転倒防止対策							
①自宅の耐震診断を受けた	x-x	x-x	x-x	x-x	x-x	x-x	x-x
②家具の転倒・転落対策, ベッド家具間を離す	○-○	x- <u>○</u>	○-○	○-○	○-○	x- <u>○</u>	x-x
③ガラスに飛散防止フィルムを貼った	x-x	x-x	x-x	x-x	x-x	x- <u>○</u>	x-x
(2) 避難時携帯必需品の準備							
①医療情報手帳	x- <u>○</u>	x-x	x-x	○-○	○-○	○-○	○-○
②携帯電話, ラジオなど	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○
③医療に必要な機器・機材 人工呼吸器・アンビュバッグ等	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○
④医薬品	x-x	○-○	x-x	x-x	○-○	○-○	○-○
(3) 避難所・避難経路の確認	x- <u>○</u>	x- <u>○</u>	x-x	x-x	○-○	○-○	○-○
2. 支援者・支援機関との連携							
(1) 災害時緊急カードの作成							
(2) 情報提供と連絡方法	x-x	x-x	x-x	○-○	○-○	○-○	○-○
①市町村	x-x	x-x	○-○	x-x	x-x	x- <u>○</u>	x- <u>○</u>
②消防機関	x-x	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○
③電力会社	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○
④医療機関サービス担当会社	○-○	○-○	○-○	x- <u>○</u>	○-○	○-○	○-○
⑤訪問看護ステーション・ホームヘルプ事業者	x-x	○-○	○-○	x-x	○-○	○-○	○-○
⑥民生委員・保健委員	x-x	x-x	○-○	○-○	x-x	x- <u>○</u>	○-○
⑦町内会・自主防災組織	x-x	x-x	x- <u>○</u>	x-x	x-x	x-x	x- <u>○</u>
⑧近隣住民	○-○	○-○	○-○	○-○	x-x	x-x	○-○
⑨かかりつけ医, 専門医などの医療機関	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○	○-○
(3) 緊急連絡手段の用意 (災害時伝言ダイヤル使用法等)	x-x	x- <u>○</u>	x-x	x- <u>○</u>	x-x	x-x	x-x
(4) 緊急搬送方法の確保	x-x	x- <u>○</u>	○-○	x- <u>○</u>	○-○	x- <u>○</u>	○-○
各患者の実施済み項目の総数 (最大20)	7-9	9-13	12-13	10-13	13-13	11-16	14-16
各地区の平均実施項目数の推移	8.0 → 11.0		11.7 → 13.0			12.5 → 16.0	

A, B, C: 患者, ○: 実施済み, x: 未実施, 下線部: 半年後に改善していた項目,

ハイフン: [地震発生前] - [半年後], 矢印: [地震前] → [半年後]

難病相談ガイドブックの活用と改訂についての検証

研究分担者：吉良潤一(九州大学大学院医学研究院神経内科学)
研究協力者：立石貴久(九州大学大学院医学研究院神経内科学)
大八木保政(九州大学大学院医学研究院神経内科学)
岩木三保、上三垣かずえ(福岡県難病医療連絡協議会)

要旨

「難病医療専門員による難病患者のための難病相談ガイドブック(以下、『難病相談ガイドブック』と略す)」の活用と改訂について検討するため、難病医療専門員を中心としたワーキングメンバーを編成した。平成20年12月3日にワーキングメンバーによる第1回検討会を実施した。難病医療専門員が『難病相談ガイドブック』を使用するにあたっての利点と問題点の調査を行い、それに基づいた改訂を、今後3箇年にわたって実施する予定である。

A. 研究目的

1. 「難病医療専門員の医療相談マニュアル作成プロジェクト」の活用法を提案する。
2. 「難病医療専門員の医療相談マニュアル作成プロジェクト」の改訂を実施する。

医師3名、難病医療専門員9名、ソーシャルワーカー2名、大学研究者2名である。さらに当事者と難病相談支援センターからの要望と意見を盛り込むため、それぞれの立場から1名ずつアドバイザーリポードを依頼した(表1)。

2. プロジェクト第1回検討会の実施

平成20年12月3日(水)、九州大学百年講堂において、ワーキンググループの第1回検討会を開催し、次の内容について話し合った。

B. 研究方法

1. 新たに難病医療専門員を中心としたワーキングメンバーを編成する。
2. 『難病相談ガイドブック』の活用に関する検討会を開催する。

1) ワーキンググループの今後のスケジュール

- ① 平成20年度:WGメンバーの募集・決定、方針の全体検討会、平成20年度班会議での基本方針の報告、各スモールグループミーティング
- ② 平成21年度:各調査の実施と結果分析、平成21年度班会議での調査結果の報告、ガイドブック活用法の提言
- ③ 平成22年度:ガイドブックの改訂作業、平成22年度班会議での改訂第2版の報告、ガイ

C. 研究結果

1. 難病相談ガイドブック改訂ワーキンググループ(18名)の結成

平成20年7月、全国の難病医療専門員らで構成するメーリングリスト(九州大学神経内科管理)にて、新ワーキングメンバーを募集し、14名のメンバーが立候補した。再編成したワーキンググループ構成メンバーは、

ドブックの出版・Web 上での公表

2) 患者視点からの要望について

多くの関係者にガイドブックを共有してほしい、ガイドブックを活用して活動してほしいということが挙げられた。

3) ガイドブックの活用法

- ① 各都道府県・保健所、各大学神経内科、国立病院機構病院、厚生労働省関係機関、当事者団体に対して、1,500冊の無料配布を行った。
- ② 九州大学出版会を通して600冊を販売した。
- ③ 難病相談ガイドブック活用の仕方に関する調査と活用法の提言を行うことを決定した。

4) 改訂スケジュール

第2版を平成23年1月1日に日本難病医療ネットワーク研究会ホームページで公表することを決定した。さらに改訂第2版を平成23年1月1日に九州大学出版会から出版・販売の予定である。

5) アンケート調査の実施

改訂版に活用するために、次の調査を検討し、役割分担を決定した。

- ① 全国難病医療専門員第2回実態調査・スーパーバイズ体制調査(岩木、上三垣)
- ② ALSに特有な対応の難しい医療相談とその対応に関する調査(中井、堀田、小笠原、成田)
- ③ 難病医療専門員の役割と意義に関する調査(関本、小笠原)
- ④ 難病相談ガイドブックの活用に関する調査(上原、蛸島)
- ⑤ 厚生労働省関係の施策・指針の調査(成田)

6) 改訂のポイント

次の項目を中心として改訂を行うことを検討した。

- ① 厚生労働省の難病に関する施策・指針を

載せる。

- ② 難病医療専門員の活動状況を再調査し結果を載せる。
- ③ 各県で期待されている役割・独自の活動を追加する。
- ④ 保健師との連携活動を具体的に記載する。
- ⑤ 難病相談・支援センターの最新のデータを追加する。
- ⑥ 災害時の対応を最新のものに更新する。
- ⑦ 当事者団体からの難病医療専門員の必要性のデータを示す。
- ⑧ レスパイト先の確保の具体例を記載する。
- ⑨ 各医療機関の地域医療連携センターとの連携の仕方について触れる。
- ⑩ 難病医療専門員のスーパーバイズ体制の実態調査結果を載せる。
- ⑪ 社会資源の活用を図解してわかりやすく示す。
- ⑫ 身体障害者療護施設の活用について先進的な取り組みを紹介する。

D. 考察

現在のガイドブック活用の問題点を調査し、より難病医療に従事する多くの関係者が活用できるよう、改訂を行うことが必要である。

E. 結論

1. 難病相談ガイドブック改訂のためのワーキンググループを結成した。
2. 難病相談ガイドブックの活用のための調査を実施し、活用法を提言する。
3. ガイドブックの改訂に必要なアンケート調査を実施する。
4. ガイドブック改訂第2版を平成22年度に刊行する。

F. 健康危険情報

特記事項なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1) 立石貴久, 岩木三保, 吉良潤一: 福岡県重症神経難病ネットワークの現状と課題. 福岡医学雑誌. 99(10): 203-208. 2008

2) 岩木三保: 療養を支える保健医療ネットワーク 難病医療専門員の活動と他機関との連携の展望. 日本難病看護学会誌 14 (1):143-144. 2009

2. 学会発表

1) 岩木三保: 公開セミナー 療養を支える保健医療ネットワーク 難病医療専門員の活動と他機関との連携の展望. 第13回日本難病看護学会学術集会

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

表1 ワーキンググループメンバー

職種	氏名(所属)
難病医療専門員	岩木三保(福岡県難病医療連絡協議会)
	上三垣かずえ(福岡県難病医療連絡協議会)
	関本聖子(宮城県難病医療連絡協議会)
	遠藤久美子(宮城県難病医療連絡協議会)
	上原みな子(大分県難病医療連絡協議会)
	中井三智子(三重県難病医療連絡協議会)
	堀田みゆき(岐阜県難病医療連絡協議会)
	蛸島八重子(北海道難病医療ネットワーク連絡協議会)
	下山清美(群馬県神経難病医療ネットワーク)
	医師
成田有吾(三重大学医学部附属病院医療福祉支援センター)	
立石貴久(九州大学大学院医学研究院神経内科学)	
大学研究者	武藤香織(東京大学医科学研究所ヒトゲノム解析センター)
	柊中智恵子(熊本大学医学部保健学科)
ソーシャルワーカー	久保裕男(国立病院機構南九州病院)
	小笠原眞佐子(国立病院機構山形病院)
難病相談支援員	川尻洋美(群馬県難病相談支援センター)
当事者団体	海野幸太郎(日本ALS協会茨城県支部)

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

「自動吸引装置の商品化に向けて一大分県開発チーム 2008 年初会合」

研究分担者： 山本 真（大分協和病院内科）
共同研究者： ○法化図陽一（大分県立病院神経内科）、永松啓爾（永松神経内科クリニック）
瀧上 茂（高田中央病院内科）、後藤勝政（国立病院機構西別府病院神経内科）
徳永修一（株）徳永装器研究所）、新倉 真（株）高研第一開発部）
伊東朋子（大分県立看護科学大学）、上原みな子（大分県難病専門員）
薬師寺美津子（大分県 ALS 協会）

研究要旨 2008 年 7 月 2 日、新しい自動吸引装置の商品化に向けての大分県チームの初会合が開催された。内方内側偏位型下方内方吸引孔付き気管カニューレや自動吸引装置の商品化に向けての取り組みならびに現状での問題点などが、熱心に議論された。今後も商品化に向け鋭意努力していく。

A. 研究目的

山本、徳永らを中心とした自動吸引器の開発研究が、1999 年から行われている。2005 年より「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」のプロジェクトの一つとしての取り組みがなされてきた。商品化に向け最終局面を迎えているが、大分県チームとして早期の商品化に向けての取り組みと現状における問題点などを明確にする。

B. 研究方法

- ① 2008 年 2 月の国立病院機構西別府病院での臨床試験について
- ② 内方内側偏位型下方内方吸引孔付き気管カニューレについて
- ③ 自動吸引装置について
- ④ 重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」班のプロジェクト研究について
- ⑤ その他、①②③④⑤について議論することにより、現状評価ならびに問題点などを掘り下げる。

C. 研究結果

- ① 国立病院機構西別府病院での臨床試験では、自動吸引装置を作動していない期間の用手吸引回数が 22.3 回であったのに対し、自動吸引装置を作動している期間の用手吸引回数は 13.4 回と有意に減少した。また、副障害は認められず、自動吸引装置は有用と考えられた。
- ② 内方内側偏位型下方内方吸引孔付き気管カニューレは、2007 年 11 月、(株)高研より医薬品医療機器総合機構に承認申請（医療機器一部変更にて）がなされ、2008 年の秋頃、承認がおりる予定である（平成 21 年 1 月現在、未承認）。→臨床試験は、気管カニューレの商品化が認められた後、各プロジェクト班の施設にて行なってもらうよう、お願いしていく。
- ③ 自動吸引装置について
2008 年 6 月、一般の吸引器の製造許可に加え、販売許可の薬事承認が、(株)徳永装器におりたが、持続吸引器として

の承認は、まだ、おいていない。また、持続吸引装置には、アラーム機能搭載などの改良や操作マニュアルの作成の必要性などが指摘された

研究」班のプロジェクト研究チームと連動して取り組んでいく。

D. 考察

2008年4月より未承認機器を使用して臨床試験を行う場合、組織化された臨床治験（今回の自動吸引装置の場合は、医師指導型治験が望まれる？）を行なうよう指導があった。このため、今年度のプロジェクト班の臨床試験は、内方内側偏位型下方内方吸引孔付き気管カニューレの商品認可を待って行なうこととなった。自動吸引器においてもアラーム機能搭載などの改良の余地がある。商品化に向けたハードルが高くなったが、対応していく必要がある。

E. 結論

早期に自動吸引装置が商品化されるよう今後も、大分県開発チームは、「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する

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

「改良型気管カニューレとピストン形ポンプによる自動吸引器の臨床試験を行って」

分担研究者：山本 真(大分協和病院内科)

研究協力者：○後藤勝政、石川知子(西別府病院神経内科)

法化図陽一(大分県立病院神経内科) 徳永修一((株)徳永装器研究所)

新倉 真((株)高研第一開発部)

要旨:当院に長期入院中の ALS 患者1名に対して、改良型気管カニューレとピストン形ポンプによる自動吸引器の臨床試験を行った。対照期間の1日の用手吸引回数は8回から34回で平均22.3回(深夜5.3回、日勤11.1回、準夜5.9回)であった。持続吸引器使用中の1日の用手吸引回数は3回から27回で平均13.4回(深夜3.4回、日勤6.3回、準夜3.7回)であった。持続吸引で引けた1日あたりの痰の重さは0gから75gで平均19.4gであった。

【目的】

改良を加えた内方内側偏位型下方内方吸引孔付き気管カニューレおよびピストン形ポンプによる自動吸引装置における効果、安全性を確かめるために臨床試験を行った。

【方法】

当院に長期入院中の人工呼吸器を装着し意思表示のできる筋萎縮性側索硬化症(以下ALS)男性患者1名を対象とした。

従来の自動吸引器を作動しない期間(対照期間)の用手吸引回数を、各看護勤務帯ごと(深夜・日勤・準夜)に調べた。

その後、改良を加えた内方内側偏位型下方内方吸引孔付き気管カニューレに変更して、ピストン形ポンプによる自動吸引装置に接続した。対照期間と同様に、用手吸引回数を各看護勤務帯ごと(深夜・日勤・準夜)に調べるとともに、持続吸引器の容器に溜まった痰の重さを毎日測定した。24時間持続で吸引器を使用した。対照期間は1週間、観察期間は8週間行った。

また、副障害(気管粘膜吸引)発生の有無について注意深い観察を行った。

【結果】

対照期間の1日の用手吸引回数は8回から34回で平均22.3回(深夜5.3回、日勤11.1回、準夜5.9回)であった。

持続吸引器使用中の1日の用手吸引回数は3回から27回で平均13.4回(深夜3.4回、日勤6.3回、準夜3.7回)であった。持続吸引で引けた1日あたりの痰の重さは0gから75gで平均19.4gであった副障害はみられなかった。

【考察】

今回の臨床試験では、1日の用手吸引回数は22.3回から13.4回に有意に減少した。特に日勤で顕著であり、深夜でも有意な減少を認めた。

自動吸引器は有効と考えられた。

【結論】

改良型気管カニューレとピストン形ポンプによる自動吸引器は有効である。

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

「自動吸引装置の改良と実用化に向けての検討」

研究分担者：山本 真（大分協和病院内科）
共同研究者：法化 陽一（大分県立病院神経内科）、永松 啓爾（永松神経内科クリニック）
後藤 勝政（国立病院機構西別府病院神経内科）、瀧上 茂（高田中央病院内科）
○徳永 修一（徳永装器研究所）、新倉 真（株式会社高研）
伊東 朋子（大分県立看護科学大学）、上原 みな子（大分県難病専門員）
薬師寺 美津子（ALS 協会大分県支部）

研究要旨 気管内痰を持続的に吸引するシステムにおいて、自動吸引装置の改良と薬事承認の手続き、及び安全機構に関する研究を行った。4連ピストンポンプ式吸引器の構造改良を行い、基本機能を有した機器について薬事申請し、平成20年6月に機器製造販売承認を取得した。自動吸引装置の臨床テストを実施して、評価と改良点の検討を行った。安全機構に関して、リスク分析を行い、吸引回路の気密性の向上とアラーム機構の検討を行った。今後は、早期に実用化を図り患者への提供を実現する考えである。

A. 研究目的

自動吸引装置は、4連ピストン式ポンプの開発により耐久性と吸引性能の向上を確立したが、さらに機器の改良と吸引システムの確立をする。薬事承認の手続きを進め、早期に機器販売承認を得て実用化を図る。また、臨床テストにより吸引性能の評価を行うとともに、リスク分析を行い、安全機構の組込と機器性能の向上を図り、実用化の見通しを得る。

B. 研究方法

薬事承認については、自動吸引器の基本機能を有した汎用吸引器を後発医療機器として、2007年6月に機器製造販売承認を申請したが、その後のフォローを行い、早期に承認を得られるように進める。

西別府病院と大分協和病院で患者への臨床テストを行い、有効性と吸引性能、安全性、耐久性を確認し、機器性能の向上を図る。

安全性については、以前に実施したアンケート調査の検討と、JISに規定された医療機器のリスクマネジメントに基づいて想定されるリスクを分析し、機器への適用を検討する。

C. 研究結果

薬事承認は汎用吸引器（後発医療機器）として、2007年6月に機器製造販売承認をPMDA（医薬品医療機器総合機構）へ申請し、2008年6月に承認を得て、機器製造販売承認を取得した。

臨床テストは、宮崎東病院に続き西別府病院にて2008年2月から1名の患者へ実施した。用手吸引回数は減少し有効な成果を得た。吸引ビンの気密性が問題となり、吸引回路の気密性を確保する設計改良を行った。運転音は低く耐久性も問題がなく、機器性能は向上した。大分協和病院で臨床テストを実施し、用手吸引回数の減少を確認した。

アンケート調査の結果と、JISに規

定された医療機器のリスクマネジメントに基づきリスク分析を行い、重要リスクの検討と安全機構の検討を行った。

機器の改良として、①ポンプ機構の耐久性の向上、②操作方法に関するマニュアルの作成、③制御機構の改良（異常停止・吸引圧センサー・圧開放弁・OKモニター等の組込等）を検討した。安全性に関しては、アラーム機構の組込を行う必要があり、設計検討中である。

生産体制の確立として、QMS品質管理体制と量産体制の確立を行った。

全体として機器開発と薬事承認の手続きを進めた結果、基本機能を有した機器について薬事承認を取得することができ、患者への提供を実現する見通しを得ることができた。

D. 考察

自動吸引器の基本機能を有した機器について薬事承認を得ることが出来たが、人工呼吸器の換気への影響や安全機構の装備についてさらに研究し、自動吸引システムの向上を図る必要がある。

また、気管カニューレの薬事承認を得て、早期に患者への提供を図る必要がある。

E. 結論

薬事承認は、2008年6月に後発医療機器として機器製造販売承認を取得した。今後は、持続吸引器の認可取得をめざして進める

臨床テストは、西別府病院と大分協和病院で行い良好な成果を得た。大分協和病院で吸引システムの検証を行い、吸引システムの改良点を確認した。

機器の改良として、安全機構の検討、アンケート調査のフォロー、リスク分析の検討を行い、安全機構の試作と設計検討をした。今後、実機に組み込む計画である。

H. 知的財産権の出願・登録状況 特になし

<参考資料>

図-1 薬事承認を取得した吸引装置



図-2 最終仕様の持続吸引器



図-3 臨床テストの様子
(西別府病院にて)



「自動喀痰吸引装置の安全性と有効性についての研究」

研究分担者：○山本 真（大分協和病院内科）
共同研究者： 徳永修一（徳永装器研究所）
新倉 真（高研第一開発部）
法化図陽一（大分県立病院神経内科）

研究要旨

在宅人工呼吸管理における介護負担の軽減のため、気管内の痰を自動で吸引排除するシステムの開発を行ってきた。これまでの研究により、カフ下部に特殊な形状の吸引孔を設置し、持続吸引を行うことが有効であることが判明している。今回我々は、卵黄の 72 時間持続吸引によるカフ下部吸引孔の安全性と、2 例の気切患者における有効性の評価を試みた。その結果、72 時間卵黄試験 10 回中卵黄液吸引は 0 例で、安全性の高さが確認された。臨床的試験では、2 例ともに用手吸引回数が 1/10 程度に減少し著効と判定された。また、シリンダーポンプと小型採取ボトルの組み合わせが、自動吸引専用装置の基本形になりうるということがわかった。2 例の観察期間中、血液の吸引や吸引ラインの閉塞などは全く生じなかった。

A. 研究目的

在宅人工呼吸管理を行っている難病患者の介護負担軽減のため、気管内の喀痰を非手動的に吸引排除するシステムの開発を行ってきた。これまでの研究により、気管カニューレのカフ下部に設置した吸引孔から少量持続的な吸引を行うことにより、自動吸引を実現するシステムを構築してきたが、今回その安全性と有効性について検討を深めようと試みた。安全性については、長時間卵黄吸引試験を繰り返し行うことで評価をし、有効性については、2 名の患者に自動吸引システムを装着し、ポンプや採取ボトルの変更を行いながら、人工換気に対し影響が少なく、より有効に喀痰が採取できるシステムの検討を行った。

B. 研究方法

①卵黄 72 時間連続吸引試験

5 度恒温槽において、72 時間連続卵黄吸引試験を 10 回実施した。常温下では卵黄が 72 時間の放置により腐敗するため、5℃に冷却した流水中に卵黄を整置したビーカーを設置した。また卵白を連続循環吸引すると泡状になってしまうため、卵白を除き、卵黄を入れたビーカーに生理食塩水を満たした。この状態でカフ下部吸引孔（内方内側偏位型下方内方吸引孔）を卵黄に接する位置に置き、ローラーポンプを用いて 300ml/分の連続循環吸引を行わせた。対照として、カフ上部吸引孔のある気管チューブであるマリックロット・ハイ・ロー・エバック気管内チューブ（以下 EVAC と略）と、我々の作成したカフ下部下方内方吸引孔の内方部分を閉鎖した（すなわち下方のみ開存）気管カニューレでも卵黄吸引試験を行わせた。

② 気管切開患者における有効性調査

脳血管障害により気管切開管理となっている75歳の男性患者と、ALSにより気管切開人工呼吸管理となった83歳の男性患者に、我々が開発した自動吸引装置を装着し、用手吸引回数の変化と、気管内喀痰吸引量の測定を実施した。用手吸引回数や吸引量について客観的な評価を行うため、今回の調査では、対象者にコミュニケーション障害があり、自発的に吸引を求めることができない状態の患者をあえて選んだ。なお、本調査の実施にあたり、実施病院での倫理委員会において承認を得た。自動吸引におけるバリエーションとして、ローラーポンプとシリンダーポンプでの比較と、シリンダーポンプにおいては、採取ボトルの大小と分時吸引量の比較も実施した。

C. 研究結果

① 72時間卵黄連続吸引試験

吸引ラインをローラーポンプに接続した状態でのEVACは、吸引孔が卵黄に触れた段階で即座に卵黄膜を吸引孔に引き込み、卵黄液が吸引された。下方のみ開存したカフ下部吸引孔では、本試験と同様のセットを組ませたが、やはり即座に卵黄液の吸引が始まり、10分後には卵黄を設置したピーカーは溶き卵状態となり黄色に混濁した。カフ下部内側偏位型下方内方吸引孔を設置した気管カニューレでは、72時間連続吸引を行っても卵黄液が吸引されたケースは、連続10回の試験において一度も発生しなかった。

② 気管切開患者における有効性

1. 通常管理と自動吸引管理との比較(表1)

症例1では通常管理(n=14)での用手吸引回数 14.1 ± 1.59 回に比し、自動吸引管理(n=69)では 1.54 ± 1.50 回であった(p<0.001)。症例2では、通常管理(n=14)での用手吸引回数 12.9 ± 1.33 回に対し、

自動吸引管理(n=76)では 1.54 ± 2.13 回であった(p<0.001)。両者ともに有意に用手吸引回数が減少していた。

2. ローラーポンプと

シリンダーポンプの比較(表2)

症例1においてローラーポンプ使用での用手吸引回数は 1.91 ± 1.78 回、シリンダーポンプ使用での用手吸引回数は 1.22 ± 1.13 回と、ほぼ同等の結果であった(p=0.056)。症例2ではローラーポンプ使用で 1.85 ± 2.12 回、シリンダーポンプ使用で 1.48 ± 2.15 回と、同じくほぼ同等であった(p=0.55)。しかし、吸引量(g)では、ローラーポンプとシリンダーポンプにおいて、症例1では 83.6 ± 24.4 と 98.9 ± 23.5 、症例2では 21.9 ± 5.33 と 39.1 ± 9.07 であり有意(症例1は p=0.001, 症例2は p<0.001)にシリンダーポンプでの喀痰吸引量が大きかった。

3. シリンダーポンプ使用における

採取ボトルと吸引量の関係(表3)

ローラーポンプは、吸引ボトルをポンプの後ろに置くことができるが、シリンダーポンプは構造上ポンプの前に吸引ボトルを設置しなければならない。この吸引ボトルの大きさが、吸引圧レスポンスに影響することが判明し、ボトルの大小での比較を症例2において実施した。症例1は、一日吸引量が多すぎ、小ボトルでは対応不能であったため、実施しなかった。また、シリンダーポンプにおける吸引量は、レベル1で400ml/分、レベル2が800ml/分、レベル3が1200ml/分と、ローラーポンプより大きいことが基礎的実験にて判明している。症例2においてシリンダーポンプ使用にて、標準ボトル(容量1100ml)、小型ボトル(容量155ml)の比較を実施した。それぞれの結果を用手吸引回数、吸引量の順に記すと、レベル3標準ボトル(n=28)では 2.43 ± 2.79 、 $42.8 \pm$

6.72、レベル1小型ボトル(n=13)で、 0.92 ± 0.76 、 31.2 ± 5.94 、レベル2小型ボトル(n=20)で、 0.45 ± 0.69 、 41.5 ± 6.63 であった。喀痰吸引量ではレベル3標準ボトルとレベル2小型ボトルがほぼ同等で、レベル1小型ボトルはやや吸少なかった。

D. 考察

在宅人工呼吸管理を実施するにあたり、過大な介護負担をいかに軽減するかということが、この医療を今後も継続、拡大するための大きな課題といえる。とりわけ痰の吸引は、深夜就寝中においても、必要時にはただちに実施せねばならず、極めて拘束性の高い介護負担といえる。このため在宅人工呼吸管理の介護は、その他の介護に比べて有意に睡眠時間が短いという報告もある。我々は、せめて夜間の吸引だけでも自動化できないかと考え、自動吸引装置の開発を2000年より行ってきた。これまでの研究により、用手吸引を機械化するという方法から、気管カニューレに吸引孔を設置し常時少量吸引を続けるという方法に進化させてきた。その結果、症例によってはほとんど用手吸引が必要でなくなるという成果もあらわれた。気管カニューレのカフ下部に設置した吸引孔の形状は、カニューレの外側とカニューレ筒の内側の同位置に開存させ、外側の吸引孔に気管粘膜が吸着しないようにした。しかし、長期試験において気管壁吸着事故が発生したため、吸引孔の形状について再検討が必要となった。その結果、内側の吸引孔を外側の吸引孔よりポンプ側に偏位させるという内方内側偏位型下方内方吸引孔(外側吸引孔は、仰臥位において下方に向けるため、下方吸引孔と呼称した)を考案した。今回の研究①は、この吸引孔の安全性についての評価を行うものである。気管内を持続吸引するという考え方自体

は以前から存在し、EVACを用いてカフ上部で持続吸引を行うことが急性期分野で実行され、一定の評価がある一方で、気管粘膜を障害するという報告も多い。Berra(Lorenzo Berra et.al., Crit Care Med : 32(19) 2071-2078, 2004)らは、羊にEVACを挿管し、72時間の持続吸引を行い、持続吸引を実施した14例中全例が、気管粘膜障害を来していることを報告し、EVACを用いたカフ上部気管内持続吸引には危険を伴うことが認識されるに至った。

今回我々は、卵黄吸引試験をBerraが羊で行ったように72時間継続させることにした。ピーカー内に卵黄を静置し、我々の作成した内方内側偏位型下方内方吸引孔の下方吸引孔部分を卵黄に接した状態とし、ローラーポンプを用いて吸引した液体をピーカー内に戻すという循環吸引のモデルを作成した。本来喀痰に近い粘度を有する卵白を吸引させたかったが、卵白を循環吸引させると気泡が混入し、泡状となってピーカーより溢れてしまうため、生食で卵黄を静置したピーカーを満たし、それを循環吸引させた。72時間という長時間連続吸引させるため、常温下では卵黄が腐敗、破裂するおそれがあるため、卵黄を入れたピーカーは5℃の恒温槽に設置した。評価を確定させるため、この72時間卵黄連続吸引試験を10回連続的に繰り返した。結果は10回中、卵黄液を吸引したケースは0例であった。対照として行ったEVACと、内方吸引孔を閉鎖した気管カニューレでは、いずれも吸引孔が卵黄に接した瞬間に卵黄液吸引が開始され、連続吸引試験に移行することができなかった。

カフ下部内方内側偏位型下方内方吸引孔よりの持続吸引については、2008年3月までに延べ4例計200日の試用実績が

あり、気管粘膜吸引については全く問題が発生しなかった。しかし有効性については、著効1例、有効2例、無効1例と、評価が確定していない。今回我々は、コミュニケーション障害により、自ら吸引を要求しえない患者を対象として当該病院の倫理委員会の承諾をえて臨床的試用を行った。常時酸素飽和度を連続測定し、必要時には速やかに用手吸引を行うこと、万一血液が吸引された場合は、持続吸引を中止し、気管支鏡による精査を行うこととした。対象2例のうち1例は、脳血管障害の患者で、気管切開、自発呼吸の状態にある。他の1例はALSにより気管切開人工呼吸管理の状態である。これら2例に対し、2ヶ月を目標として連続吸引を実施した。今回の臨床試用では、どのようなシステムが最も有効であるかを調査するため、吸引器もローラーポンプ、シリンダーポンプの両者を比較し、また持続吸引量についても比較試験を行った。今回の両者の結果より、ローラーポンプよりシリンダーポンプの方が優れている可能性を認めた。これは、シリンダーポンプの方が分時吸引量が大きいことの他に、ローラーポンプはチューブの変形による吸引能力の低下が関係しているのではないかと考えられた。シリンダーポンプにおける検討では、採取タンクの容量が影響していることが判明した。基礎的試験において、1100mlの容量がある標準容量ボトルを用いたとき、シリンダーポンプ1200ml/分(レベル3)の流量での吸引より、155mlの小型ボトルで400ml/分(レベル1)の流量で吸引を行った方が陰圧上昇速度(圧レスポンス)が速いことが判明したこともあり、小型ポンプでの自動吸引について、400ml(レベル1)と800ml(レベル2)の吸引の比較も行った。その結果、800mlの吸引が有意($p<0.001$)

に優れており、標準ボトル1200mlの吸引とほぼ同等の吸引量を得た。1200ml/分の吸引は、20ml/秒の吸引であり、400mlの換気量を2秒で入れる場合に、換気リークが40ml、10%となる。しかし、800ml/分は13ml/秒の吸引であり、同じく400ml、2秒の換気では、換気リークは6.5%にとどまった。小型ボトルを用いたシリンダーポンプでの自動吸引は、ローラーポンプで問題となった長期間使用で安定的な吸引力を発揮できることより、自動吸引専用システム構築の基本型になりうると考えられる。今回実施した症例2の人工換気は従圧式換気であるバイレベルモードであったため、この程度の換気リークは患者の呼吸に影響しないが、従量式換気の場合は影響が現れうる。どの程度の吸引量が患者の換気に影響が少なく、かつ有効であるのかは、今後の検討課題である。なお、今回の臨床使用期間中において、血液の吸引や吸引ラインの閉塞などは一切生じなかった。

E. 結論

カフ下部内方内側偏位型下方内方吸引孔を有する気管カニューレを用いて72時間卵黄吸引試験を行った。10回連続の試験において、一度も卵黄液を吸引することがなく、同カニューレによる持続吸引は安全であると考えられた。

気切自発呼吸と、気切人工呼吸の2例の患者で自動吸引臨床試験を実施した。持続吸引は用手吸引回数を1/10程度に減少させ、実用性能として十分有効であった。長期の安定的吸引のためにはシリンダーポンプ、小型採集ボトル、800ml/分の持続吸引の組み合わせが優れていた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

未定

表 1 用手吸引回数(1日あたり)の比較

	通常管理	自動吸引
症例 1	14.1±1.59(n=14)	1.54±1.50(n=69) ***
症例 2	12.9±1.33(n=14)	1.54±2.13(n=76) ***

表 2 ローラーポンプとシリンダーポンプの比較

	ローラーポンプ	シリンダーポンプ
症例 1	n=32	n=37
吸引量	83.6±24.4	98.9±23.5 *
吸引回数	1.91±1.78	1.22±1.13
症例 2	n=13	n=63
吸引量	21.9±5.33	39.1±9.07 ***
吸引回数	1.85±2.12	1.48±2.15

表 3 シリンダーポンプにおける比較(症例 2)

	1200ml/分 標準ボトル	400ml/分 小型ボトル	800ml/分 小型ボトル
n	28	13	20
吸引量	42.8±6.72	31.2±5.94***	41.5±6.63
用手 吸引回数	2.43±2.79	0.92±0.76	0.45±0.69 **

(有意差検定は 1200ml/分、標準ボトルとの比較)

n : 測定日数

吸引量 : 24 時間採取吸引重量(g)

*:p<0.05 **:p<0.01 ***:p<0.001

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

遺伝性神経難病への支援の取り組み
—新たな支援ネットワークの構築に向けて—

研究分担者：戸田達史（大阪大学大学院医学系研究科臨床遺伝学）

研究協力者：澤田甚一（大阪難病医療情報センター）

狭間敬憲（大阪府立急性期・総合医療センター神経内科）

要旨； 遺伝性神経難病の支援ネットワークを構築するためにこれまでの支援活動を振り返り、今後の取り組み案を提示した。平成 15 年の調査では遺伝カウンセリングを活用した遺伝子検査例は少数であった。遺伝性神経難病研究会の協力を得て開催した医療相談会や家庭訪問活動から、臨床的診断時における告知、遺伝子検査のすすめ方と結果の告知には多くの課題があった。また情緒障害や病識の欠乏を伴うため病床紹介は困難な状況にあった。そこで患者・家族を対象に、病名告知、遺伝子検査における説明と同意、医療・福祉の受給などの現状調査を実施し、その結果を今後の支援策に反映させたい。また遺伝カウンセリングを活用する共に遺伝性神経難病に理解のある精神科医（病院）、知的・精神障害者施設との連携も進めて行きたい。

A. 目的と方法

平成 11 年度に開始された重症難病患者入院施設確保事業によって難病医療ネットワークが構築されてきた。主な取り組みは ALS を中心とする医療依存度の高い患者に対する在宅療養支援や入院病床の確保であった。この過程で得られた経験と実績を活用して、平成 15 年からハンチントン病 (HD)、遺伝性脊髄小脳変性症 (SCA) などの遺伝性神経難病への支援事業を始めた。支援にあたって遺伝性であること、認知症や精神症状を伴うこと、罹病期間が長いなどの疾患の特性を考慮した。また、医療連携と在宅療養支援を柱とする事業を展開した。一方、遺伝病患者・家族の不安、悩み、疑問に対応し、臨床遺伝医療と関連情報を提供する遺伝子医療部門が 60 以上の施設に開設されたことで、遺伝カウンセリングと連携した支援も可能となった。そこで、遺伝性神経難病支援ネットワーク

を構築するためにはどのような専門職・機関と協力し、どのような事業を進めていけばよいかを検討するため、これまでの支援活動を振り返り、今後の取り組み指針を提示する。

B. 結果

1) 遺伝性脊髄小脳変性症 (SCA) とハンチントン病 (HD) の遺伝子検査におけるインフォームド・コンセント (IC) と遺伝カウンセリング活用の現状調査

平成 15 年に神経学会教育・教育関連施設 661 施設に郵送調査をし、299 (45%) の回答を得た。14 年度の確定診断のための遺伝子検査の件数/実施施設数は、SCA は 1016 症例 / 161 施設 (54%)、HD は 85/45 (15%) であった。発症前検査は、SCA は 7 症例 / 6 施設 (0.02%)、HD は 2/2 (0.007%) であった。IC に利用できるマニュアルがある施設は 35% で、主治医の IC

に協力するスタッフがいた施設は 14%であった。30%の施設では患者と同時に家族にも IC を行った。確定診断の遺伝子検査において、30%の施設が患者に「遺伝カウンセリングに関する情報提供」を行っていた。確定診断の遺伝子検査で、臨床遺伝専門医や遺伝カウンセラーに「遺伝相談」を依頼した施設は SCA が 6%、HD が 4%であった。発症前検査では SCA が 3%、HD が 3%であった。

2) 遺伝性神経難病学会の設立臨床遺伝専門医と遺伝カウンセラーの助言、協力を得るため、遺伝性神経難病学会を設立した。会員は臨床遺伝専門医、神経内科医、遺伝カウンセラー、看護師、保健師等で、近畿にある遺伝子医療部門 6 施設の臨床遺伝専門医の協力も頂いている。

3) 研修会の開催

遺伝学的診断における IC のあり方、遺伝カウンセリングの活用を学ぶために、医療関係者を対象に 1 回/年の研修会を開催した。研修会では、HD、DRPLA、DMD の実際の症例を提示し、グループワークを行った。

4) 医療・療養相談会の開催

臨床遺伝専門医、神経内科医、保健師、福祉職がチームを組んで患者・家族と対面し、相談にあたった。相談会の来談者累計は HD が 31 名(大阪府患者数の 54%)、SCA 50 名(11%)で遺伝医学、治療と予後、在宅ケアなどの情報提供を行い、主治医に相談会での内容を返書した。相談会では、生活援助を視点においた遺伝カウンセリング、地域ケアと連携した遺伝カウンセリングが行われた。

5) 継続した支援と入院・入所施設の確保
地域医療・保健所と共に HD 21 名、DRPLA 13 名に継続支援し、4 名に遺伝子診

療部を紹介した。主治医の遺伝子検査での不十分な IC によって家族・血縁者(at risk)に不安・混乱をもたらした症例があった。精神科病院、療養型病院、福祉施設の協力を得て病床を調整し、これまでに 4 症例の入院・入所の紹介を行なったが、3 名は継続した入院・入所が困難となった。入院・入所が困難となった原因は以下の通りである。

①患者から度々施設スタッフに「家に帰りたい」「外出したい」との訴えがあった。

②他の患者との交流が困難で、些細なトラブルが度々あった。

③抗精神病薬の増量による過鎮静で、ADL の低下を 招いた。

④施設スタッフの疾患に対する理解が乏しかった。

⑤家族の施設スタッフへの不信。ADL は自立しているが情緒障害と病識の乏しさ故に、見守りが必要な患者の中には在宅介護が困難となる症例があるが、このような患者の病床紹介は困難な状況にあった。

6) 病名告知の現状大阪府立急性期・総合医療センター神経内科に通院中の HD 13 名(男 5 名、女 8 名、平均年齢 50 歳)の患者の内、病名告知がなされていない症例は 8 名(62%)であった。告知がなされなかった理由は、患者の精神症状や認知症が重度であること或いは、ハフントン病の親又は兄弟の進行性の精神・運動症状を知っていて自分も同病でないかと恐れていることであった。また、同病の親が幼少の時期に死亡し、ハフントン病についての見識がない症例でも、認知症が軽・中等度であるケースにおいては家族の判断で告知されなかった。

既婚患者(6 名)において、配偶者が成人実子への告知を希望しなかった症例は 3 名であった。理由は、遺伝性であるため、将来発症するかもしれないと知れば

現在の職務をこれまでと同様に続けられるか、実子の家族関係が良好に維持できるか、などに対する心配、不安が大きいことによった。

C. 考察

1) 患者・家族の現状調査

患者が専門病院に受診し、診察・検査後に臨床的診断として神経内科医から「ハンチントン病の疑い」と告げられることになるが、臨床的診断における告知も確定診断のための遺伝子検査と同様に、家族全体に関わる一家族の生活・人生にとっては重大な内容の説明である。臨床的診断の告知が（患者を含めて）誰にどのようになされたのか、遺伝子検査の説明と同意の対象は誰なのか、また、神経内科医師のみの判断と説明で行われたのか、遺伝子診療部—遺伝カウンセリングを活用したのか、などの「病名告知と遺伝子検査」には多くの課題がある。そこで神経内科医のインフォームド・コンセントと遺伝子検査のすすめ方、遺伝カウンセリングの活用状況と併せて患者のQoL、at riskの想いと不安、介護者が困っていること、在宅サービスの受給状況、介護関係者が困っていること、などについて調査を行い、その結果を今後の支援策に反映させたいと考えている。

2) 支援ネットワークの構築

年1回開催している医療・療養相談会では、臨床遺伝専門医、神経内科医、保健師、福祉職がチームを組んで患者・家族と対面し相談にあたっている。相談内容と助言をみると、相談会は患者の療養生活を視点においた生活援助型の遺伝カウンセリングの場となっている。その結果は主治医や在宅介護関係者に返書され、相談会後の継続支援に繋がっている。今後も医療・療養相談会を地域遺伝カウンセリングの視点た

った事業として位置づけ、充実させると共に地域々との情報の共有化、連携を進めて行きたい。また遺伝性神経難病研究会が開催する研修会に精神科医や精神科病院看護師、知的・精神障害者施設職員への参加を呼びかけ、共に学ぶ機会を持つことで連携の一步として行きたいと考えている。

D. 健康危険情報

なし

E. 研究発表

1. 澤田甚一、狭間敬憲、戸田達史；遺伝性神経難病への支援の取り組み。第49回神経学会総会。2008. 5. 16 横浜

F. 知的財産の出願・登録状況

なし

研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧

原著論文

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻頁		出版年
			巻	頁	
木村 格	難病があってもきちんと働きたい	働く広場	369	2-3	2008
Houzen H, Niino M, Hata D, Nakano F, Kikuchi S, Fukazawa T, Sasaki H	Increasing prevalence and incidence of multiple sclerosis in northern Japan	Mult Scler	14	887-892	2008
川並透、加藤丈夫	ALSの診断基準とその問題点	Clin Neurosci	26(3)	280-282	2008
Shimazaki H, Vazifehmand R, Heidari M. H, Khorram- R, Khorshid H. R, Saber S, Hejazi S, Aghakhani- Moghadam F, Ouyang Y, Honda J, Nakano I, Takiyama Y.	A Large Family with Spinocerebellar Ataxia Type 6 in Iran: A Clinical and Genetic Study	Archives of Iranian Medicine	11(4)	459-462	2008
清水俊夫、林 秀明 井上 仁、今村和広 小柳清光	筋委縮性側索硬化症患者における経皮内視鏡的胃瘻増設術 —呼吸機能と予後との関係	臨床神経学	48 (10)	721-726	2008
川田明広 溝口功一 林 秀明	Tracheostomy positive pressure ventilation(TPPV)を導入したAKLS患者のtotally locked-in state(TLS)の全実態調査	臨床神経学	48 (7)	476-480	2008
長谷川一子	パーキンソン病と便秘	マックス	3	9-10	2008

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻		出版年
			頁	頁	
葛原茂樹、内海裕也、 長谷川一子、山本光利	パーキンソン病薬物治療を考えるーベネフィットとリスクのバランスとは？	Progress in medicine	28	117-124	2008
葛原茂樹、山本光利、 長谷川一子	パーキンソン病の今日的治療ー2002学会ガイドライン以後どう変化したか	カレントテラピー	26	1108-1116	2008
Shimohata T, Ozawa T, Nakayama H, Tomita M, Shinoda H, Nishizawa M	Frequency of nocturnal sudden death in patients with multiple system atrophy	J Neurol	255(10)	1483-1485	2008
下畑享良、西澤正豊	脊髄小脳変性症の合併症対策ーその多くは対症療法によって改善が望めるー	難病と在宅ケア	14(4)		2008
下畑享良、西澤正豊	多系統萎縮症の睡眠呼吸障害と突然死	医学のあゆみ	226(8)	586-587	2008
関島良樹、吉田邦広	家族性アミロイドポリニューロパチーの遺伝子診断	神経内科	69	513-521	2008
吉田邦広	神経変性疾患の遺伝子診断ー臨床的有用性を評価するか？	臨床神経学	48	884-887	2008
成田有吾	患者の権利擁護と社会的問題	治療学	42(6)	657-661	2008
Yugo Narita, Michiko Nakai, Shigeki Kuzuhara	End of life self-determination: Attitudes of patients with ALS in a prefecture of Japan	Eubios J Asian Int Bioeth	18(3)	66-70	2008
Miyashita M, Narita Y, Sakamoto A, Kawada N, Akiyama M, Kayama M, Suzukamo Y, Fukuhara S.	Care burden and depression in caregivers caring for patients with intractable neurological diseases at home in Japan.	J Neurol Sci.	276	148-52	2009
中川正法、吉田誠克 滝 智彦	神経疾患の遺伝カウンセリング	神経内科	69	533-541	2008