

2 ▶ 全国の難病医療ネットワークの現状

2009年4月現在、全国の91%に該当する43都道府県において、重症難病患者入院施設確保等事業が実施されていることがわかっている。また、実施されていない都道府県においても、難病相談・支援センターが設置され、難病患者や家族の相談に対応できるよう整備がされている。

難病医療ネットワークで相談窓口や調整役（コーディネーター）として従事するのが難病医療専門員であり、2009年4月時点で、全国には39名（30都道府県）が配置されている。難病医療専門員が配置されている都道府県とその連絡先を参考資料A（巻末）に示す。また、難病医療専門員は配置されていないが難病医療連絡協議会または難病ネットワークが設置されている都道府県と連絡先については、参考資料B（巻末）に示す。

3 ▶ 難病医療ネットワークの役割

難病医療ネットワークが行う相談は、入院施設の紹介に関連した相談とそれ以外の療養上の相談に分けられる。入院施設の紹介に関連した相談には、長期入院先の確保、レスパイト入院先の確保、在宅療養評価調整のための入院施設確保、緊急入院先の確保を行って対応している。

またそれ以外の療養上の相談には、告知や疾患の理解についての相談、医療処置についての相談、社会資源の利用についての相談、遺伝相談、精神的な支援についての相談など多岐にわたる相談が寄せられている。これらの相談に対しては、主治医、保健所保健師、ケアマネジャー、訪問看護師などと情報交換を行い、協力支援のもとで解決に向けた対応を行っている。

重症難病患者入院施設確保等事業は、在宅療養の継続が困難である難病患者のための入院先の確保が主な目的である。

しかし都道府県によってその役割や活動内容には相違点がある。多くの難病医療専門員が今後必要性を感じている業務としてレスパイト入院先の確保をあげている¹⁾が、今後は必要に応じて地域の在宅療養支援を行うことが期待されている。

2 ▶ 全国の難病医療ネットワークの現状

2009年4月現在、全国の91%に該当する43都道府県において、重症難病患者入院施設確保等事業が実施されていることがわかっている。また、実施されていない都道府県においても、難病相談・支援センターが設置され、難病患者や家族の相談に対応できるよう整備がされている。

難病医療ネットワークで相談窓口や調整役（コーディネーター）として従事するのが難病医療専門員であり、2009年4月時点で、全国には39名（30都道府県）が配置されている。難病医療専門員が配置されている都道府県とその連絡先を参考資料A（巻末）に示す。また、難病医療専門員は配置されていないが難病医療連絡協議会または難病ネットワークが設置されている都道府県と連絡先については、参考資料B（巻末）に示す。

3 ▶ 難病医療ネットワークの役割

難病医療ネットワークが行う相談は、入院施設の紹介に関連した相談とそれ以外の療養上の相談に分けられる。入院施設の紹介に関連した相談には、長期入院先の確保、レスパイト入院先の確保、在宅療養評価調整のための入院施設確保、緊急入院先の確保を行って対応している。

またそれ以外の療養上の相談には、告知や疾患の理解についての相談、医療処置についての相談、社会資源の利用についての相談、遺伝相談、精神的な支援についての相談など多岐にわたる相談が寄せられている。これらの相談に対しては、主治医、保健所保健師、ケアマネジャー、訪問看護師などと情報交換を行い、協力支援のもとで解決に向けた対応を行っている。

重症難病患者入院施設確保等事業は、在宅療養の継続が困難である難病患者のための入院先の確保が主な目的である。

しかし都道府県によってその役割や活動内容には相違点がある。多くの難病医療専門員が今後必要性を感じている業務としてレスパイト入院先の確保をあげている¹⁾が、今後は必要に応じて地域の在宅療養支援を行うことが期待されている。

入院施設確保の秘訣

1▶ 協力病院情報のデータベース化

難病医療ネットワークでは、入院施設の紹介を行うにあたり、協力病院の特性を十分に把握しておくことが必要である。その情報をもとに、患者の状態に沿った病院を提示できる。特に緊急入院先の確保を行うにあたっては、事前の情報収集とその定期的な更新をしておくことが必須であると考えられる。

福岡県重症神経難病ネットワークでは、年1回の協力病院実態調査を通して、下記項目を情報収集し、データベース化している。

- ① 神経内科医師数、理学療法士・作業療法士・言語聴覚士の人数、医療ソーシャルワーカーの人数
- ② 病床区分と病床数の情報：一般病棟、療養病棟、回復期リハビリテーション病棟、障害者施設入院基本料算定病棟、特殊疾患療養病棟などの区分がある。病院の特性や看護基準を知ることができるので、看護・介護のマンパワーを推測することが可能である。
- ③ 院内の人工呼吸器台数
- ④ 処置の可否（胃瘻交換、気管切開術、人工呼吸器管理）
- ⑤ 神経難病患者の入院受け入れ可能人数と、入院可能期間
- ⑥ 神経難病患者の緊急入院の可否
- ⑦ 在宅人工呼吸療養の指导入院の可否 など

2▶ ネットワークの構築

各関係機関とのつながりを構築していくには、情報共有をしながら啓発していくことが必要と思われる。

a) 難病に関する啓発

福岡県重症神経難病ネットワークでは、在宅療養や病院での看護ケア等をテーマにした研修会を主催してきた。2007年は2日間にわたる『神経難病エキスパートナース養成講座』を2回開催した。2008年度は災害時対策や精神的な支援をテーマに研修を行った。年度毎に、ネットワーク関係者が課題として取り組んでいることをテーマにし、グループワークを行って情報

交換や交流の機会にしている。こうした機会を通じて、協力病院看護師やヘルパーなどへの神経難病についての啓発を進め、医療機関が在宅療養への認識を高め、レスパイトの必要性を理解できるように働きかけてきた。

b) 他職種との交流と情報共有

福岡県重症神経難病ネットワークでは、2008年度に保健所・福岡県難病相談・支援センターと合同で、連絡会議を持った。そこでは公開に同意を得られた協力病院の情報を共有し、療養環境改善のための意見交換を行った。今後も継続的に開催したいと考えている。

個別事例を通して、保健所や訪問看護ステーションなど在宅療養支援関係者や、病院の医療ソーシャルワーカーと顔を合わせることは重要である。各機関から得た情報は、協力病院の新規開拓への大きな手掛かりとなる。

c) 協力病院との信頼関係の構築

特に筆者が心がけていることは、自分の目で確認するということに尽きる。ネットワークを構築するということは、人間関係を作ることと同じであると考えている。

入院施設紹介を行う上で、実際に病院を訪問することにより得られる情報は多い。また医師や看護師へのインタビューを通し意思疎通を図ることで、次回からの相談がしやすくなる。重症難病患者入院施設確保等事業は、事業の特性上、入院患者を受けたら協力病院の報酬が上がるというものではない。協力病院の担当者とのコミュニケーションを図るなどして信頼関係を蓄積していくことが、ネットワーク構築につながると思われる。

また協力病院に患者を紹介する際には、各協力病院のこれまでの経験や能力に応じて特色を生かせるよう適切な患者の選定を行う必要がある。そのために注意していることは、

①診療情報提供書からは見えてこない的確な患者情報を提供すること

②入院後の患者について患者、病院側のそれぞれに関する問題点などの聞き取りやスタッフ向けの研修会の開催など後方支援を継続して行うこと

③他の協力病院の病床区分、診療内容などの情報提供を適切に行うこと

- ④保険診療報酬に関する情報提供や情報交換を積極的に行うこと
などである。

3 ▶レスパイト入院の調整事例

在宅で人工呼吸器を装着している患者の入院を検討する場合、家族等の介護者が一時的に休息をとるためのレスパイト入院であることも多い。在宅療養が推進される一方で、さまざまな制度を組み合わせても、家族をはじめとする介護者の負担は大きいと言わざるを得ない。福岡県では人工呼吸器を装着した在宅ALS患者が約40名いるが、レスパイト入院の依頼が年々増えてきている。

家族の健康問題は、在宅療養継続困難の要因となることもある。そのため家族の介護負担軽減の方策の一つとして、レスパイト入院を整備する必要性が指摘されてきたが、十分に進んでいるとはいえない。そこには単に入院を受け入れる病院がないという課題だけではないと考えている。

新井らは、入院前に看護職が在宅でのケア方法等を引き継ぎ、入院環境の調整が事前に行われることで療養者の入院に対する不安が軽減する²⁾と報告した。患者本人が、入院による療養環境の変化への不安から気乗りしないこと、またそのような状況下では家族も安心して任せられないというのが本音であろう。

筆者も、初回の入院で患者の不安が解消でき、次からの利用につながった事例を体験している。

次のような手順をふんで入院調整を行った。

- ①入院の目的として、家族の休息のためだけではなく、入院行って医療評価を行うこと、現在利用しているサービスの評価調整を行うことなど、患者本人にもメリットが大きいことを説明した。
- ②入院する病院に対しては、訪問看護ステーションから細かいケア内容を書面で情報提供してもらった。
- ③さらに病院側の医師・看護師・医療ソーシャルワーカーと訪問看護師、家族で、事前にケアカンファレンスをもった。訪問看護師からは看護ケア上の問題点が提示された。病院側からは、病院で可能なこと、不可能なことなどが提示さ

れた。

- ④家族から患者に病院に関する情報提供をしたことで、不安の軽減につながったと思われる、当初入院を拒んでいた患者も納得して入院した。特に不安材料であったのは、病院で使用しているナースコールを押せるかどうか、コミュニケーションの手段として使用しているパソコンの持ち込みができるか、インターネットの利用は可能か、ということであったが、すべて解決できた。

これにより、2回目からは定期的なレスパイト入院の利用につながっている。

看護ケアの引き継ぎ、情報交換をいかにうまく行うかが、継続利用のポイントである。特に人工呼吸器を装着している患者さんにとっては、意思疎通の手段と方法を確立しておくことが大きな安心材料のようだ。患者家族側の要望と、病院側のニーズのずれを的確に捉え、調整していくことが求められている。

今後の課題

福岡県重症神経難病ネットワークでは、人工呼吸器装着患者のレスパイト入院受け入れに協力したいという病院が18カ所あった(2007年9月調査時点)。しかし患者の居住地に該当しない場合もあるので、受け入れ意志のある病院すべてに患者を紹介できているわけではない。さらには、看護ケア上の問題が懸念されるという別の理由もある。

今後の課題は、患者と家族の療養支援の一助となる受け入れ病院を地域毎に増やしていくことである。質的にも数的にも在宅療養のバックアップができるよう、研修等を通じて啓発していきたい。

文献

- 1) 吉良潤一：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。p.5, 九州大学出版会, 2008.
- 2) 新井明子：在宅人工呼吸療法を実施している筋萎縮性側索硬化症療養者の介護者休養目的の初回入院導入における看護支援。日本難病看護学会, 9(3)：194-199, 2005.

(岩木 三保)

参考資料 A ▶ 難病医療専門員が配置されている都道府県とその連絡先

都道府県	団体名称	住所
北海道	北海道難病医療ネットワーク連絡協議会	〒061-2276 北海道札幌市南区白川 4814 国立病院機構 札幌南病院内 (TEL)011-596-4506 (FAX)011-596-4506
宮城	宮城県神経難病医療連絡協議会	〒982-8523 仙台市太白区長町南 4-20-1 広南病院内 (TEL)022-308-3316 (FAX)022-308-3316
岩手	岩手県重症難病患者入院施設連絡協議会	〒020-8505 盛岡市内丸 19-1 岩手医科大学 大学院事務部 医療福祉相談室 (TEL)019-651-5111 (FAX)019-623-0146
山形	山形県難病医療等連絡協議会	〒990-0876 山形県山形市行才 126-2 国立病院機構 山形病院 ソーシャルワーク室 (TEL)023-684-5566 (FAX)023-684-2519
新潟	新潟県難病医療ネットワーク	〒951-8585 新潟市中央区旭町通一番町 757 (TEL)025-227-0495 (FAX)025-227-0495
群馬	群馬県神経難病医療ネットワーク	〒371-8511 群馬県前橋市昭和町 3-39-15 群馬大学医学部附属病院神経内 科外来 (TEL)027-220-8536 (FAX)027-220-8537
東京	東京都神経難病医療ネットワーク	〒183-8001 東京都新宿区西新宿 2-8-1 東京都疾病対策課 疾病対策係 (TEL)03-5320-4471 (FAX)03-5388-1437
栃木	栃木県神経難病医療ネットワーク推進事業	〒321-0293 栃木県下都賀郡壬生町北小林 880 獨協医科大学病院 (TEL)0282-87-2051 (FAX)0282-87-2067
岐阜	岐阜県難病医療連絡協議会	〒501-1194 岐阜市柳戸 1-1 岐阜大学病 院 医療福祉支援センター (TEL)058-230-7100 (FAX)058-230-7101
福井	福井県難病支援センター	〒910-8526 福井市四ツ井 2-8-1 (TEL)0776-52-1135 (FAX)0776-52-1135
愛知	愛知県難病医療ネットワーク	〒480-1195 愛知県愛知郡長久手町大字岩作 字雁又 21 愛知医科大学附属 病院 (TEL)0561-62-3311 (FAX)0561-63-8566

263-01156

都道府県	団体名称	住所
静岡	静岡県難病医療連絡協議会	〒431-3192 浜松市東区半田山 1-20-1 浜松医科大学医学部附属病院 医療福祉支援センター内 (TEL)053-435-2477 (FAX)053-435-2477
三重	三重県難病医療連絡協議会	〒514-8507 三重県津市江戸橋 2-174 三重大学医学部附属病院 医療 福祉支援センター内 (TEL)059-231-5432 (FAX)059-231-5435
滋賀	滋賀県難病医療ネットワーク協議会	〒520-0804 滋賀県大津市本宮 2-9-9 大津市民病院 地域医療課内 (TEL)077-526-8351 (FAX)077-526-8351
和歌山	和歌山神経難病医療ネットワーク連絡協議会	〒641-0012 和歌山市紀三井寺 811-1 和歌 山県立医科大学神経内科内 (TEL)073-447-1006 (FAX)073-445-0603
大阪	大阪神経難病医療推進協議会	〒558-8558 大阪市住吉区万代東 3-1-56 (TEL)06-6694-8816 (FAX)06-6608-8416
兵庫	兵庫県難病患者医療ネットワーク推進事業	〒660-082 兵庫県尼崎市東大物町 1-1-1 県立尼崎病院 8 階 (TEL)06-6482-7205 (FAX)06-6482-7205
山口	山口県難病医療ネットワーク協議会	〒753-8501 山口市滝町 1-1 健康福祉部 健康増進課 母子保健・難病班 (TEL)083-933-2958 (FAX)083-933-2969
岡山	岡山県難病医療連絡協議会	〒700-8558 岡山市鹿田町 2-5-1 岡山大学医学部附属病院 第 3 内科 (TEL)086-221-6101 (FAX)086-222-5214
島根	島根県難病医療連絡協議会	〒693-0021 島根県出雲市塩冶町 223-7 島根難病研究所内 (TEL)0853-24-8510 (FAX)0853-22-6498
鳥取	鳥取県難病医療連絡協議会	〒683-8504 米子市西町 36-1 鳥取大学医 学部附属病院 神経難病相談室 (TEL)0859-38-6986 (FAX)0859-38-6985
広島	広島県難病対策センター	〒734-0037 広島市南区霞 1-2-3 広島大 学病院 外来棟 2 階 (TEL)082-257-5072 (FAX)082-257-5072

263-01156

都道府県	団体名称	住所
香川	香川県難病相談支援ネットワーク	高松市番町4-1-10 香川県健康福祉部健康福祉総務課 〒760-8570 (TEL)087-832-3260 (FAX)087-806-0209
愛媛	愛媛県難病医療連絡協議会	愛媛県東温市横河原366 国立病院機構 愛媛病院内 〒791-0281 (TEL)089-964-2611 (FAX)089-964-0251(代表)
福岡	福岡県難病医療連絡協議会(福岡県重症神経難病ネットワーク・拠点病院)	福岡市東区馬出3-1-1 九州大学医学部神経内科内 〒812-8582 (TEL)092-643-1379 (FAX)092-643-1389
	福岡県難病医療連絡協議会(福岡県重症神経難病ネットワーク・準拠点病院)	北九州市八幡西区医生ヶ丘1-1 産業医科大学神経内科内 〒807-0804 (TEL)093-603-1617 (FAX)093-603-1617
熊本	熊本県難病医療連絡協議会	熊本県合志市須屋2659 国立病院機構熊本再春荘病院内 〒861-1196 (TEL)096-242-1000 (FAX)096-242-2619
		熊本市本荘1-1-1 熊本大学医学部附属病院内 〒860-8556 (TEL)096-373-5690 (FAX)096-373-5690
大分	大分県難病医療連絡協議会(大分県重症難病患者医療ネットワーク)	大分市明野東3-4-1 大分県社会福祉介護研修センター内 〒870-0161 (TEL)097-535-8070 (FAX)097-535-8820
長崎	長崎県難病医療連絡協議会	長崎県東彼杵郡川棚町下組郷2005-1 長崎神経医療センター内 〒859-3615 (TEL)0956-20-6226 (FAX)0956-20-6234
宮崎	宮崎県難病医療連絡協議会	宮崎市大字田吉4374-1 独立行政法人国立病院機構 宮崎東病院内 〒880-0911 (TEL)0985-56-8159 (FAX)0985-56-8159
鹿児島	鹿児島県重症難病医療ネットワーク連絡協議会	鹿児島県始良郡加治木町木田1882 国立療養所南九州病院地域医療連携室 〒899-5293 (TEL)0995-62-2125 (FAX)0995-63-0840

(2009年4月現在)

参考資料B ▶ その他の難病医療連絡協議会または難病ネットワーク

都道府県	団体名称	問い合わせ先
秋田県	秋田県難病医療連絡協議会	秋田県健康福祉部健康対策課 協議会事務局 (TEL)018-860-1424
福島県	福島県難病医療連絡協議会	福島県保健福祉部健康衛生領域健康増進グループ (TEL)024-521-7236
茨城県	茨城県難病医療連絡協議会	茨城県保健福祉部保健予防課 (TEL)029-301-3220
埼玉県	埼玉県難病医療連絡協議会	国立病院機構東埼玉病院医療福祉相談室 (TEL)048-768-1161
千葉県	千葉県難病医療連絡協議会	千葉県健康福祉部疾病対策課 (TEL)043-223-2662
神奈川県	神奈川県難病医療連絡協議会	神奈川県保健福祉部健康増進課 (TEL)045-210-4775
富山県	富山県難病対策推進協議会	富山県厚生部健康課 (TEL)076-444-3225
石川県	石川県難病医療連絡協議会	石川県健康福祉部健康推進課 (TEL)076-225-1438
山梨県	山梨県難病医療連絡協議会	山梨県福祉保健部健康増進課 (TEL)055-223-1496
長野県	長野県神経難病医療連絡協議会	長野県衛生部健康づくりチーム (TEL)026-235-7148
京都府	京都府難病医療連絡協議会	京都府保健福祉部健康・医療総括室健康増進室 (TEL)075-414-4724
徳島県	徳島県難病医療連絡協議会	徳島県保健福祉部健康増進課 (TEL)088-621-2224
高知県	高知県神経難病医療ネットワーク事業	高知県健康づくり課 (TEL)088-823-9678

(2009年4月現在)

パーキンソン病らしいと診断して治療を開始したいとき、どんな症状に注意すればほぼ正しく診断できますか？ MRIなどの検査をせずに、治療をはじめても大丈夫ですか？

1 パーキンソン病らしいと診断して治療を開始したいとき、どんな症状に注意すればほぼ正しく診断できますか？

パーキンソン病の診断は、英国パーキンソン病ブレインバンクの診断基準（1992¹⁾：表 1-1）と日

表 1-1 英国パーキンソン病協会脳バンクによる診断基準¹⁾

step 1	パーキンソニズムの存在
	1. <input type="checkbox"/> 動作緩徐 次の 2～4 いずれか 1 つ
	2. <input type="checkbox"/> 筋固縮
	3. <input type="checkbox"/> 4～6Hz の安静時振戦
	4. <input type="checkbox"/> 姿勢不安定（視覚障害、平衡障害、小脳失調、位置覚障害によらない）
step 2	除外基準
	<input type="checkbox"/> 繰り返す脳卒中と階段状に悪化するパーキンソニズムがないこと
	<input type="checkbox"/> 繰り返す頭部外傷がないこと
	<input type="checkbox"/> 明らかな脳炎の既往がないこと
	<input type="checkbox"/> oculogyric crises のないこと
	<input type="checkbox"/> 発症時の向精神薬の投与がないこと
	<input type="checkbox"/> 2 名以上の家族歴がないこと
	<input type="checkbox"/> 症状改善が長期にわたっていないこと
	<input type="checkbox"/> 一側に症候がとどまっている時期が 3 年を超えないこと
	<input type="checkbox"/> 核上性外眼筋麻痺のないこと
	<input type="checkbox"/> 小脳徴候がないこと
	<input type="checkbox"/> 初期には重度の自律神経障害がないこと
	<input type="checkbox"/> 初期には重度の痴呆（記憶力障害、失語、失行）がないこと
	<input type="checkbox"/> Babinski 徴候が陰性であること
	<input type="checkbox"/> CT 上脳腫瘍がない、また、交通性水頭症がないこと
	<input type="checkbox"/> 高用量 L-dopa を投与した場合には効果があること（吸収不良症候群を除く）
	<input type="checkbox"/> MPTP 曝露歴がないこと
step 3	PD 診断を支持する陽性所見（3 つ以上で、definite PD）
	<input type="checkbox"/> 一側の症候で発症
	<input type="checkbox"/> 安静時振戦の存在
	<input type="checkbox"/> 進行性の経過
	<input type="checkbox"/> 発症時にみられた症候の左右差が継続していること
	<input type="checkbox"/> L-dopa による症候の顕著な改善（70～100%の改善）
	<input type="checkbox"/> 5 年以上にわたり L-dopa の効果が持続
	<input type="checkbox"/> 発症から 10 年以上の経過
診断	<input type="checkbox"/> 症候性パーキンソニズム（step 1 のみ）
	<input type="checkbox"/> パーキンソン病の可能性が高い（step 1, 2）
	<input type="checkbox"/> definite Parkinson disease（step 1,2,3）

本では厚生省特定疾患研究班（柳澤班 1996²⁾：表 1-2）による診断基準がある。この診断基準に則って鑑別診断すればほとんどの患者は診断可能である。しかし、早期例や典型的な症状を欠く場合は、診断に苦慮することも少なくない。通常、パーキンソン病の運動症状の出現前から、うつ症状、嗅覚の低下、睡眠障害（不眠、夜間の寝言、睡眠中に大声で叫んだり暴れたりする異常行動など）、便秘、排尿異常などの自律神経障害が出現している場合はパーキンソン病またはび慢性 Lewy 小体病であることが多い。また、下記の項目に合致しておれば、特発性パーキンソン病である確率は高いと思われる。

- ①片側の上肢または下肢の安静時振戦で初発している、
- ②左右差のある四肢の動作緩慢（無動）、
- ③振戦や動作緩慢のある部位に筋固縮が存在する、
- ④加速歩行や突進歩行が発症初期はなく数年後に出現しパルジョンテストが陽性である、
- ⑤小脳性失調症状がない、

表 1-2 パーキンソン病の診断基準（厚生省特定疾患・神経変性疾患調査研究班 1996 年）²⁾

ア. 自覚症状

- (ア) 安静時のふるえ（四肢または顎にめだつ）
- (イ) 動作がのろく拙劣
- (ウ) 歩行がのろく拙劣

イ. 神経所見

- (ア) 毎秒 4～6 回の安静時振戦
- (イ) 無動・寡動：仮面様顔貌、低く単調な話し方、動作の緩徐・拙劣、姿勢変換の拙劣
- (ウ) 歯車現象を伴う筋固縮
- (エ) 姿勢・歩行障害：前傾姿勢、歩行時に手の振りが欠如、突進現象、小刻み歩行、立ち直り反射障害

ウ. 臨床検査所見

- (ア) 一般検査に特異的な異常はない
- (イ) 脳画像（CT, MRI）に明らかな異常はない

エ. 鑑別診断

- (ア) 脳血管障害のもの
- (イ) 薬物性のもの
- (ウ) その他の脳変性疾患

診断の判定

（次の 1～5 のすべてを満たすものをパーキンソン病と診断する）

1. 経過は進行性である。
2. 自覚症状で、上記のいずれか 1 つ以上がみられる。
3. 神経所見で、上記のいずれか 1 つ以上がみられる。
4. 抗パーキンソン病薬による治療で、自覚症状・神経所見に明らかな改善がみられる。
5. 鑑別診断で上記のいずれでもない。

参考事項

1. パーキンソン病では神経症状に左右差を認めることが多い。
2. 深部反射の著しい亢進、Babinski 徴候陽性、初期から高度の痴呆、急激な発症はパーキンソン病らしくない所見である。
3. 脳画像所見で、著明な脳室拡大、著明な大脳萎縮、著明な脳幹萎縮、広範な白質病変などはパーキンソン病に否定的な所見である。

1. 診断, 症候, 鑑別診断

- ⑥早期(発症1年以内)に明確な認知症, すくみ足, 転倒がない,
- ⑦数カ月から数年の単位で徐々に進行している,
- ⑧ドパミン受容体拮抗性抗精神病薬や制吐薬を服用していない,
- ⑨脳炎や脳血管障害の既往歴がない.

2 MRIなどの検査をせずに, 治療をはじめて大丈夫ですか?

パーキンソン病の確定診断には, 脳MRI所見が正常または加齢性変化で説明可能であり, かつ, MIBG心筋シンチグラフィーで心臓への取り込み低下があることなどの補助診断法を併用するのが望ましいが, 下記の手順で治療を開始しても問題はない.

その理由は, パーキンソン病であっても, パーキンソン症候群であっても薬物の副作用によって発症したものを除けば基本的な治療法は同様なためである. パーキンソン病が疑われて日常生活にある程度の支障がある場合は, L-dopa製剤を試験的に1日300mgから600mg程度1~2週間投与し反応をみることが多い. この治療で顕著な改善があればパーキンソン病と確定診断して問題はない. ただし, 非高齢・非認知症患者では, 早期からL-dopa療法を行うと数年後(平均5年)には運動合併症をきたすことが報告³⁻⁶⁾されているので, 著効であることを確認したら, 患者の同意を得たうえでパーキンソン病治療指針に従ってL-dopa製剤を中止し, ドパミンアゴニストから治療を開始する.

■文献

- 1) Gibb WRG, Lees AJ. The relevance of the Lewy body to the pathogenesis of idiopathic Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988; 51: 745-52.
- 2) 厚生省特定疾患・神経変性疾患調査研究班(班長: 柳澤信夫). 1995年度報告書. 1996. p.22.
- 3) Montastruc JL, Rascol O, Senard JM, et al. A randomised controlled study comparing bromocriptine to which levodopa was later added, with levodopa alone in previously untreated patients with Parkinson's disease: a five year follow up. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1994; 57: 1034-8.
- 4) Rinne UK, Bracco F, Chouza C, et al. Early treatment of Parkinson's disease with cabergoline delays the onset of motor complications. Results of a double-blinded levodopa controlled trial The PKDS009 Study Group. *Drugs*. 1998; 55 (Suppl 1): 23-30.
- 5) Rascol O, Brooks DJ, Korezyn AD, et al. A five-years study of the incidence of dyskinesia in patients with early Parkinson's disease who were treated with ropinirole or levodopa. *N Engl J Med*. 2000; 342: 1484-91.
- 6) Parkinson Study Group. Levodopa and the progression of Parkinson's disease. *N Engl J Med*. 2004; 351: 2498-508.

(久野貞子)

症例 60歳 男性

Parkinson 病 (軽症: Yahr 重症度Ⅱ)

当院受診数年前から右上肢の振戦で発症。当時住んでいた新潟県の病院で Parkinson 病の診断を受け加療を受ける。その後、東京に移り近くの病院で治療を継続していた。58歳時当院初診、トリヘキシフェニジル4mg、アマンタジン100mgが投薬されていた。初診時右上肢、右下肢に安静時振戦と筋固縮および動作緩慢をみとめ、YahrⅠの Parkinson 病と診断し、投薬はそのまま継続した。6月の運動症状は、筋固縮と動作緩慢は左側下肢にも出現しており、Yahr 重症度Ⅱの状態であった。6月14日のMRIは、加齢性あるいは虚血性変化(写真1)。MIBG-心筋シンチグラムは Heart/Mediastinum = 1.38 (delayed image) と高度低下(写真2)。心エコー: 正常。

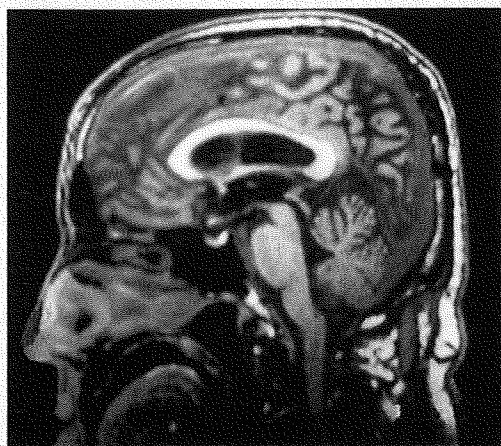


写真1 MRI
加齢性あるいは虚血性変化。

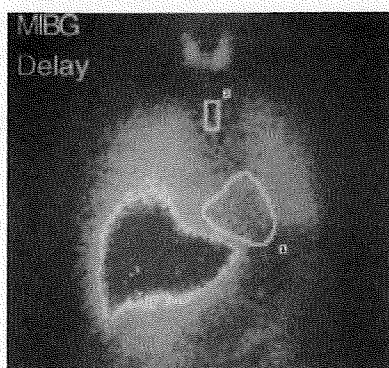


写真2 MIBG シンチグラム
著明な心筋の取り込み低下をみる。心エコー: 正常。

症例 76歳 女性

Parkinson 病 (重症: Yahr 重症度Ⅳ)

54歳やや前屈で動作が緩慢になった。56歳左上肢の振戦、小刻み歩行や前方突進現象が出現。58歳前医で Parkinson 病と診断。L-dopa 合剤開始。動作緩慢に効果あり。59歳当院初診、左に強い四肢の筋強剛、姿勢反射障害、動作緩慢、便秘、起立性低血圧をみとめた。L-dopa 合剤やアゴニストで治療した。効果あり。66歳車椅子使用。71歳改訂版長谷川式スケール24点。WAIS-R 全検査IQ90。MRIは軽度脳萎縮のみ(写真3)。脳血流 ECD-SPECTでは大脳平均血流量35.0ml/100g/minと中等度低下。局所的には両側上部前頭葉の血流低下があった(写真4)。MIBG心筋シンチグラムでは Heart/Mediastinum = 1.29 (delayed image) と著明な低値だった(写真5)。76歳でないはずの夫がそこにいるとか、ついていないガスコンロの火がついているなどの言動がみられた。改訂版長谷川式スケール7点。体幹に強い筋強剛、無動あり。介助でなんとか立位およびごく短距離の歩行が可能な状態。とくにそ



写真3 MRI
基底核にとくに変性所見なし。軽度の萎縮のみとめる。

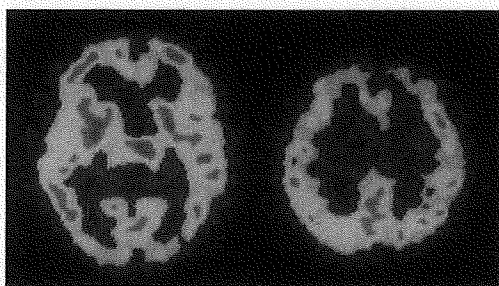


写真4 脳血流 SPECT
基底核の血流は保たれている。大脳血流量は低下しており局所的にも上部前頭葉の血流は低下している。しかし後頭葉の血流は保たれており典型的なびまん性Lewy小体病の血流像ではない。

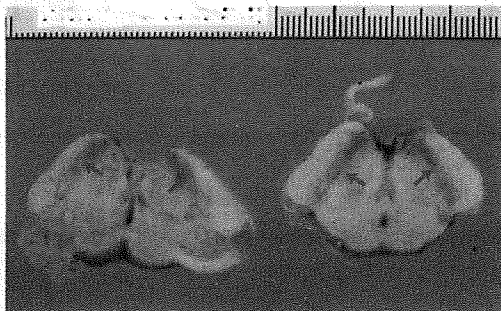
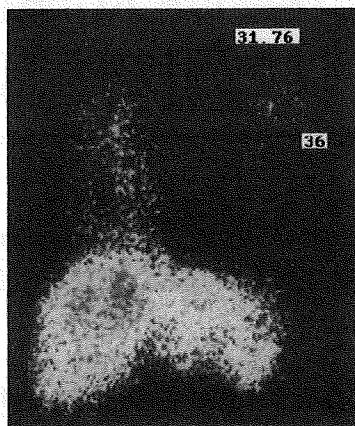


写真6 Parkinson病中脳の肉眼写真
黒質(矢印)の黒褐色色素の脱色がみられる。

写真5 MIBG心筋シンチグラム 著明な心筋の取り込み低下をみる。



写真7 対照例
黒質(矢印)の黒褐色色素調が明瞭である。

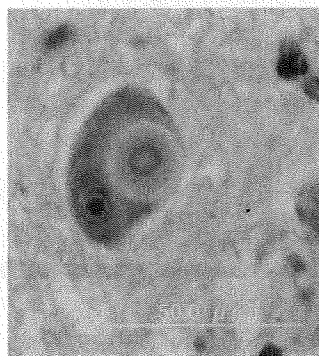


写真8 Lewy小体は神経細胞内の同心円状構造
最外層(halo)は染色されず、内層はエオジン好性を示す(Edinger-Westphal核)。

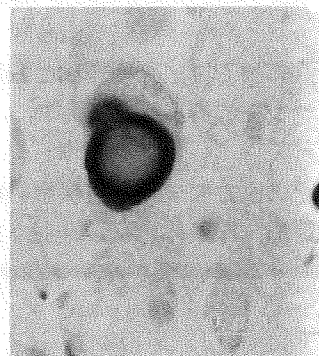


写真9 抗 α -synuclein免疫染色
Lewy小体の外層は強陽性を、芯は弱陽性を示す(Edinger-Westphal核)。

562

12 神経疾患

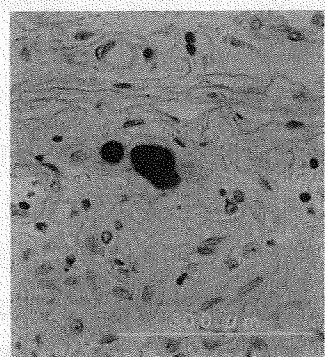


写真10 抗 α -synuclein免疫染色
食道のAuerbach筋間神経叢に陽性構造をみとめる。

の後大きな変化はなかったが、朝食後突然意識障害になりそのまま死亡。家人の承諾を得て解剖した。剖検で得られた組織像を提示する(写真6~10)。

■久野貞子・小川雅文・有馬邦正

12-22 Huntington病

症例 42歳 女性

[現病歴(典型例)]

30歳で第一子を出産したが、そのころからなんとなく了解が悪くなり、また家事でも手際が悪くなったのに夫は気づいていたが放置していた。3年後に第二子を出産したが、これを契機として物事に無関心でだらしなくなり、物忘れなども目立ってきた。36歳のとき夫は彼女がじっとしているときにも肩を前方に突き出すような異様な運動があることに気づいた。しだいに、頭を振る、頻回に瞬目をするなどが出現し、さらには手や足をせわしなく動かす、しかめ面をするなどの動きが加わった。そのころから言葉も聞きとりにくくなった。

[神経学的所見]

じっと椅子に座っていることができずたえず体

I パーキンソン病の基礎知識

2. パーキンソン病に似た別の病気

Check it!

- パーキンソン病に似た別の病気を「二次性パーキンソン症候群」と呼んでいます。こちらは薬の効きがパーキンソン病ほどよくありません。
- 胃薬やうつ薬にもパーキンソン病と似た病状を生ずるものがあり、「薬剤性パーキンソン症候群」と呼んでいます。常用薬にも注意が肝要です。
- 高齢者では、脳梗塞など脳血管の障害によっても、パーキンソン病と似た「血管性パーキンソン症候群」を生じます。
- そのほか、脳変性疾患の症状の一部にパーキンソン症状が見られるものに、進行性核上性麻痺、線条体黒質変性症、大脳皮質基底核変性症などがあります。

1 二次性パーキンソン症候群

緩慢な動作、小股歩行、起立時のバランス障害、ふるえなどの「パーキンソン症候群」と呼ばれる運動障害は、大脳基底核やその関連する部位の障害によって生じます。このうち、原因が明確なものは二次性パーキンソン症候群、そうでないものは一次性(または特発性)パーキンソン症候群、すなわちパーキンソン病と呼ばれています(表1)。

パーキンソン病は、脳血管障害(脳梗塞、脳出血)、アルツハイマー型認知症とともに高齢者の三大神経疾患の一つです。わが国では少子高齢化と特効薬の導入によって、有病率は人口10万あたり約50から150へと、過去20年間で急増しています。またパーキンソン病は、手や足の安静時のふるえ(振戦)、緩慢な動作(寡動・無動)、前屈小刻み歩行、起立時のバランス困難(姿勢反射障害)が特徴であり、数カ月から数年の単位で緩徐に病状が進み、治療を行わなければ発病後約10年で寝たきり(臥床状態)となり、日常生活には全介助が必要となります。

脳病変としては、中脳黒質緻密部に細胞体を持ち、線条体(被殻・尾状核)に軸索を投射するドパミン神経細胞に変性・脱落が生じ、そのため線条体のドパミン神経終末において神経伝達物質のドパミンが欠乏した状態を呈します。発病原因は、多因子遺伝や外因性(または内因性)毒素などが関与していると推定されています。

体外からドパミンを補充するL-Dパ療法によってドパミンを補うと、パーキンソン症状は画期的に改善しますが、この治療法だけではドパミン神経細胞死を抑えること

2. パーキンソン病に似た別の病気

表1 パーキンソン症候群の分類

① 一次性(特発性)パーキンソン症候群	
①	パーキンソン病
②	若年性パーキンソン症候群
② 二次性パーキンソン症候群	
①	薬剤性パーキンソン症候群 ドパミン受容体遮断作用を有する向精神薬、制吐薬、抗潰瘍薬、Caアンタゴニストなど
②	血管性パーキンソン症候群 ラクチン梗塞、ヒソフワンカー病など
③	脳変性疾患 線条体黒質変性症、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症、ひまわりシツキ水腫
④	正常圧水頭症
⑤	中毒性パーキンソン症候群 一酸化炭素中毒、アミンカン中毒など
⑥	脳腫瘍
⑦	頭部外傷後遺症
⑧	脳炎後パーキンソン症候群

ができず、5～6年後には運動合併症（日内変動、ジスキネジア）や幻覚・妄想などの精神症状を生じて、今までの治療水準の維持が困難となります。この問題点を克服するために、ドパミン受容体作動薬（レキップ[®]、ビ・シフロール[®]、カバサール[®]、ペルマックス[®]、パーロデル[®]など）、MAO-B阻害薬（エフピー[®]）、COMT阻害薬（コムタン[®]）などの新規の治療薬群に、抗コリン薬（アーテン[®]など）、アマಂತジン（シンメトレル[®]）などを組み合わせた多剤併用法を行います。また、脳深部刺激療法などの外科治療の導入により、以前は発症10年で臥床状態に陥っていた患者さんも、15～20年程度は独立生活が可能となっています。しかしながら、パーキンソン病とよく似た運動症状を呈する二次性パーキンソン症候群に対しては、薬物の副作用による薬剤性のものを除けば治療法は未開発のままであり、通常10年以内に臥床状態から死の転帰をとることがまれではありません。

この二次性パーキンソン症候群のうち、比較的頻度の高いものについて説明します。

① パーキンソン病の基礎知識

2 薬剤性パーキンソン症候群 (表 2, 3)

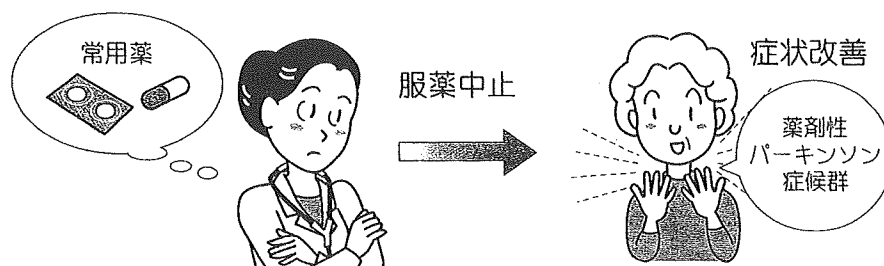
ドパミン受容体遮断作用,あるいはドパミンの枯渇を生ずる薬剤によるものがほとんどです。神経症候学的にはパーキンソン病と差異はありませんが,進行が早く,両側性の症状が週単位で出現する傾向にあります。

見分け方は,常用薬を調べ,疑わしい薬の中止によって症状が改善すれば,薬剤性パーキンソン症候群と診断されます。高齢者では,疑いのある薬を中止しても完全には回復せず,パーキンソン症候群が残ることが時々ありますが,このような患者さんでは,すでに脳内でドパミン細胞死が生じて線条体でドパミン欠乏が始まっているものの,運動障害が未発現であったものがドパミン受容体遮断薬によって顕在化したと解釈されます。

表 2 パーキンソン病と薬剤性パーキンソン症候群の比較

	パーキンソン病	薬剤性パーキンソン症候群
原因薬剤	なし(悪化の原因にはなる)	あり
振戦	安静時に目立ち,規則的	姿勢・動作で誘発・増強
筋強剛	歯車様または鉛管様強剛	歯車様または鉛管様強剛
歩行障害	無動・寡動,小歩症,突進現象,すくみ足	動作の遅さと少なさが目立つ
初発症状	振戦が多い	歩行・運動障害が多い
症状の左右差	初期に明らかな左右差	ほぼ左右対称性
予後・経過	緩徐に進行	亜急性に進行

(「パーキンソン病治療ハンディマニュアル」,日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社,2008,p29より改変引用)



2. パーキンソン病に似た別の病気

表3 薬剤性パーキンソン症候群の原因になる主な薬剤

薬剤分類	一般名	主な商品名	
精神神経系用薬	フェンチアジン系	クロルプロマジン レボメプロマジン ペルフェナジン	ウインタミン コントミン ヒルナミン ビーゼットシート トリラホン
	ブチロフェノン系	ハロペリドール フロムペリドール チミペロン	セレネース インプロメン トロペロン
	ベンザミド系	スルピリド	トグマチール
	非定型抗精神病薬	リスペリドン オランザピン クエチアピン	リスパタール ジフレキサ セロクエル
	抗うつ薬	アミトリン イミプラミン ミアンセリン ハロキセチン フルボキサミン	トリプタノール トフラニール デトラミド パキシル デフロメール ルボックス
	その他の薬物	ピモジド	オーラップ
	降圧薬	レセルピン メチルドパ	アポブロン アルドメット
	抗不整脈薬	アミオダロン アプリンジン	アンカロン アスペノン
	消化性潰瘍用薬	ラニチジン クレボプリド	ザンタック クラスト
	その他の消化器管用薬	ドンペリドン チアプリド メトクロプラミド	ナウゼリン グラマリール プリンペラン テルペラン
抗癌剤	テガフル カルモフル カベシタピン	フトラフル ミフロール ゼローダ	
抗真菌薬	ボリコナゾール	フイフェンド	

(「EBMのコンセプトを取り入れたパーキンソン病ハンドブック」(水野美邦 編), 中外医学社, 東京, 2001, p85 および「重篤副作用疾患別対応マニュアルー薬剤性パーキンソンズーム」(厚生労働省 平成 18 年 11 月) より改変引用)

3 血管性パーキンソン症候群 (表4)

1929年、Critchleyによって、動脈硬化性パーキンソン症候群として報告されたのが最初です。以前は、二次性パーキンソン症候群では最も多いとされていましたが、最近では血圧の管理が改善されたためか、薬剤性より少ない傾向にあります。

見分け方は、歩行は前かがみではなく上半身を真っ直ぐ伸ばして、両足の左右の足幅を広げた小刻み歩行となります。また、姿勢反射障害、すくみ足、仮性球麻痺症状など体軸を中心とした障害が強く、仮面様顔貌が少なく、上肢の機能は比較的よく保たれているのが特徴です。脳CTスキャンや脳MRIによって、基底核の多発性梗塞病巣があれば確実です。アマントジンやL-ドパが若干有効なことがあります。

表4 パーキンソン病と血管性パーキンソン症候群の比較

	パーキンソン病	血管性パーキンソン症候群
発症年齢	50～60歳代	60～70歳代
血圧・動脈硬化	正常血圧または低血圧。全身の動脈硬化は軽度	高血圧の既往。全身の動脈硬化の高度例が多い。糖尿病・脂質異常症の合併例が多い
振戦	毎秒4～6回。粗大で規則的な安静時振戦。振戦を有する頻度が高い	毎秒8～10回。微細で不規則な姿勢時振戦。振戦の無い例が多い
筋強剛	歯車様または鉛管様強剛	鉛管様強剛
無動・寡動	仮面様顔貌。病気の進行とともに強まる。末期には寝たきり	仮面様顔貌は目立たない。病初期より寝たきりになることあり
歩行障害	前屈・前傾で小刻み歩行。突進現象。すくみ足	小歩症。すり足歩行。転倒防止姿勢
初発症状	振戦が初発症状	姿勢反射障害が初発症状
症状の左右差	初期に明らかな左右差	ほぼ左右対称性
画像診断 (CT, MRI)	明らかな異常はない	大脳白質・基底核に多発性梗塞を認める
予後・経過	緩徐に進行	さまざま(症状が固定するもの、段階的に進行するもの、自然にやや改善するもの)
治療	L-ドパに著明に反応	L-ドパの反応性が悪い

(「パーキンソン病治療ハンデマニユアル」, 日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社, 2008, p28より改変引用)