院（現・独立行政法人国立精神・神経医療研究センター病院）リハビリテーション科作業療法室を事務局として発足し、構成員は医師、作業療法士、メーカーなど多職種で、メーリングリストでの事例相談、情報交換、地域での研修会を行って来ている。今回は過去3回の研修会に参加した131名（作業療法士95名、理学療法士10名、保健師10名、メーカー10名、その他6名）を対象として、この研修会に参加したことの意義に対する調査をアンケート形式で行った。平成21年度のパーキンソン病に対する研究では、外科治療の主流である脳深部刺激療法を受けた患者を対象に、手術後のQOLの評価尺度として満足度調査を脳外科医と協力して行った。平成22年度パーキンソン病の自律神経障害の中でも、失神やふらつきの原因となる循環器系障害について、血圧の異常変動を調べるために入院患者を対象に調査し、非パーキンソン病患者と比較検討した。

（倫理面への配慮）

平成21年度および22年度パーキンソン病患者のQOL向上に関する臨床的研究に関しては、研究の目的、方法、意義について事前に主治医から口頭で説明を行い、同意が得られた患者を対象とした。

C. 研究結果

平成20年度の神経難病患者に対するコミュニケーション用具支援ネットワーク－東京都多摩地区での試み－に関する研究では、回答は53名から得られ回収率は40.5%であった。男性は15名、女性38名で年齢は20歳代から40歳代41名が作業療法士、5名が理学療法士、その他7名であった。研修会は仕事に役立ったかとの質問には、大変役立った28名(53%)、まあ役に立った22名(42%)、無回答3名(5%)。回答者の殆どが有用と答えた。

平成21年度のDBS治療を行ったパーキンソン病患者のQOL研究では、対象はDBSを行い術後2年以上経過した113例について、独自に考案した5段階のADLスケール（1:就職可能、2:自立生活、3:要見守り、4:生活の一部要介助、5:要介護）に分類して解析したところ、1)はこの目的でDBSを行った6名中、3名は仕事を続行、1名は術後も続行したが定年退職、2名は退職となった。また、術前は休職中であった6名中、復職したのは2名であり、就職に関しては、12名中目的を果たしたのは6名(50%)であった。要見守り・一部要介助から家庭内自立を目指した63名中58名が目的を果たし、56名(89%)は2年以上効果が持続していた。要介護から要介助を目指した30名中、17名(57%)が目的を果たした。一方、113名の患者アンケート調査結果では、大変満足12.5%、まあ満足67.5%、不変（改善なし）15%、不満（悪化）5%で、満足は80%であった。DBS治療で66%が目的を達成した。

平成22年度のパーキンソン病患者の血圧変動について24時間血圧測定を行った。PD関連疾患(PD, PDD, DLB, PSP)の入院患者34例、ヤール平均4.0(2～5)、他疾患13例。夜間臥床血圧が昼間血圧を上回っている例はPD関連疾患で20例(59%)、他疾患で2例(15%)、胃ろう経管栄養を除いた患者の食後低血圧はPD関連疾患で13/25 (52%)、他疾患で4/12(33%)であった。収縮期血圧が100mHg以上の変動を示した患者はPD関連疾患で23例(68%)、他疾患で1例(8%)であった。PD関連疾患は日内変動が著しく、特に200mmHgを超える高血圧が起こることが問題であった。

D. 考察

平成20年度の神経難病患者（特に筋委縮性側策硬化症）に対するコミュニケーション用具支援ネットワークに関する研究は、神経性筋委縮症のために言語機能が廃絶したり低下した患者の日常生活支援として、必須の研究課題である。コミュニケーションエイドの開発と使用支援は車の両輪であるが、患者数が少ないこともあって、用具の有無、使用方法などが患者・家族、医師、看護師、作業療法士などに周知され難い欠陥があった。そこで、リハビリテーション科の作業療法士が中心となって、電子メールによる支援ネットワークを立ち上げ、関係者に周知するための研修会を開催し、アンケートによって意義を検討し、殆どの参加者から賛同を得たのは神経難病患者のQOL向上に資する試みであると解釈される。今後、ネットワークの更なる発展が期待される。

平成21年度のDBS治療を行ったパーキンソン病患者のQOL研究に関して、患者の術後2年以上経過例での満足度は80%と良かったが、かつては視床下核DBSは導入直後はPDのすべての症状に有効と考えられていたが、次第に効果の限界が明らかとなり、適応は厳密になってきている。また、DBS手術は、術後の機器の設定と投薬

調整を症状の変化に応じて変えなければならず、そうしないと効果が低下する。その意味で、患者のQOLを向上させるためには、術前に術後の問題点を提示して、手術は治療の終わりではないことを理解して貰う事も大切であると思われる。

平成22年度のパーキンソン病患者の血圧変動に関する検討では、PD患者群は従来知られていたように食後低血圧や、夜間臥床血圧が上昇する傾向がみられたが、それよりも日内変動が著しく、収縮期血圧最高値と最低値の差が100mmHg以上の変動を示した例が7割近くあった。突発性の変動や一定傾向のない極端な血圧変動は血圧制御の自律神経機能がほとんど作動していないことを推測させる。血圧を維持する血管抵抗が神経支配を脱して、外的、内的環境の変化に直接影響を受けてしまうのではないだろうか。PDでは従来低血圧が問題視されることが多かったが、むしろ神経原性高血圧と思われるような200mmHgを超える高血圧が頻繁に起こっていることがわかった。脳卒中や心．血管障害、臓器障害などの危険を考慮すると高血圧の方がより大きな問題であり、血圧の安定化を図る薬剤の選択が必要になる。日常業務の血圧測定では見逃される血圧異常を24時間血圧測定をすることにより初めて知ることができた。24 時間血圧測定は血圧変動の実態を知るために重要である。

E. 結論

神経難病は意思伝達の障害を伴う事が多く、コミュニケーション機器による支援はQOL向上に有用である。そこで平成20年度研究は、東京都多摩地区において平成17年から運営されているコミュニケーション用具支援ネットワーク研究会の医師、作業療法士、メーカーなど多職種での研修会における活動の検討を行った。参加者に対するアンケート結果から、メーリングリストを利用した用具に関する相談、情報交換などについて、殆どの回答者は研修会が有用と答えており、この試みの更なる発展が期待される。平成21年度研究ではDBS治療は適応を厳密にし、術前に十分な説明を行い、術後の機器設定や投薬加療を症状に応じて綿密に行うことにより、QOLの改善・維持に有効な治療法である。

平成22年度は、自律神経障害に関して24時間連続血圧測定を入院患者で行い、パーキンソン病では異常な血圧の日内変動が生じていることが明らかになり、これが立ち眩みや歩行障害に悪影響を与え患者 QOL 一層阻害していることを明らかにした。

F. 研究発表

1. 論文発表

1.Oeda T,Masaki M,Yamamoto K,Mizuta E,Kitagawa N,Isono T,Taniguchi S,Doi K,Yaku H,Yutani C,Kawamura T,Kuno S,Sawada H : High risk factors for valvular heart disease from dopamine agonisits in patients with Parkinson's disease.J of Neural Transmission:1435-1463 (Online) , 2008

2.Kamei S,Kuzuhara S,Ishihara M,Morita A,Taira N,Togo M,Mastui M,Ogawa M,Hisanaga K,Mizutani T,Kuno S : Nationwide Survey of Acute Juvenile Female Non-Herpetic Encephalitis in Japan:Relationship to Anti-N-Methyl-D-Aspartate Receptor Encephalitis. Internal Medicine : 673-679 , 2009

3.Ota M, Sato N, Ogawa M, Murata M, Kuno S, Kida J, Asada T : Degeneration of dementia with Lewy bodies measured by diffusion tensor imaging. NMR Biomed : 22 ; 280-284 , 2009

4.Mizuno Y, Hasegawa K, Kondo T, Kuno S, Yamamoto M : Japanese Istradefylline Study Group : Clinical efficacy of istradefylline (KW-6002) in Parkinson's disease: a randomized, controlled study. Movement Disorders : 25(10) 1437-43 , 2010

5.Ohta K, Kuno S, Inoue S, Ikeda E, Fujinami A, Ohta M : The effect of dopamine agonists: the expression of GDNF, NGF, and BDNF in cultured mouse astrocytes. Journal of Neurological Sciences : 291(1-2) 12-16 , 2010

6.Mizuno Y, Kondo T, Kuno S, Nomoto M, Yanagisawa N :Early addition of selegiline to L-Dopa treatment is beneficial for patients with Parkinson disease. Clinical Neuropharmacology : 33(1) ; 1-4 , 2010

7.Sawada H,Oeda T,Kuno S,Nomoto M, Yamamoto K,Yamamoto M,Hisanaga K,Kawamura T, for the Amantadine Study Group : Amantadine for Dyskinesias in Parkinson's Disease: A Randomized Controlled Trial. PLoS ONE www.plosone.org : 5(12) e15298 , 2010

8.久野貞子 ：Ⅲ 治療薬の現状と将来. よくわかるパーキンソン病のマネジメント 改訂版, 田代邦雄編 , 医薬ジャーナル社(東京) : 26-37, 2008

9.久野貞子 : Parkinson 病の外科的治療による神経・精神障害. 神経内科 科学評論社 68(1) : 67-70 , 2008

村田美穂 , 久野貞子 : パーキンソン病における DBS アンケート結果—満足度と問題点—. Pharma Medica, 26(Suppl.3) ; 13-16 , 2008

10.久野貞子 : 病期によるパーキンソン病の薬物治療. カレントテラピー, 26(12) ; 17-21 , 2008

12.久野貞子 : パーキンソン症候群の分類と原因疾患. 老年精神医学雑誌 , 19(11) ; 1167-1170 , 2009

13.久野貞子 : 高齢期パーキンソン病の特徴治療指針. Geriatiric Medicinel (老年医学) : 47(8), 947-950, 2009

14.久野貞子 : 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？パーキンソン病診療 : こんな時どうする Q & A. 水野美邦編 : 中外医学社(東京) : 2-4, 2009

15.久野貞子、小川雅文、有馬邦正 : 12-21 Parkinson 病 杉本恒明、小俣政男総編, 内科学症例図説 : 朝倉書店(東京): 561-562, 2009

16.久野貞子 : パーキンソン病に似た別の病気. パーキンソン病の自己管理, 村田美穂編 , 医薬ジャーナル(東京) :16-23, 2009

17.久野貞子 : 運動症状以外の症状(非運動症状). パーキンソン病の自己管理 , 村田美穂編. 医薬ジャーナル(東京) :24-26, 2009

18.久野貞子 : 進行期パーキンソン病における課題と対策.
Ther. Res. 30(7) : 1063-1070 , 2009

19.久野貞子 : パーキンソン病領域における薬物治療と薬効評価の問題点. Pharma Medica 27(8) : 81-87, 2009

20.久野貞子 : エキスパートによるパーキンソン病治療. Pharma Medica 27(12):135-141、2009

21.久野貞子 : 薬剤性神経疾患「悪性症候群」. 神経内科 72(4) 377-382 , 2010

22.水野美邦、山本光利、久野貞子、長谷川一子、服部信孝:パーキンソン病における徐放性製剤の意義.新薬と臨床 59(10)1820-1833,2010

2.学会発表

1.澤田秀幸、山本兼司、大江田知子、長谷川一子、野元正弘、久野貞子:パーキンソン病ジスキネジアに対するアマンタジンの有効性検証.第 49 回日本神経学会総会、横浜、2008.5.15

2.塚本忠、古澤嘉彦、遠藤史人、斉藤勇二、岡本智子、吉村まどか、大矢寧、小川雅文、村田美穂、久野貞子:MRI 磁化率強調画像による運動ニューロン疾患の上位運動ニューロン障害の評価の試み.第 49 回日本神経学会総会、横浜、2008.5.15

3.饗場郁子、吉岡勝、松雄秀徳、乾俊夫、飛田宗重、千田圭二、土井静樹、中西一郎、久野貞子、玉腰暁子:パーキンソン病在宅患者における「転ばない生活講座」による転倒予防介入効果(RCT).第 49 回日本神経学会総会、横浜、2008.5.16

4.久野貞子、村田美穂、武内重二:パーキンソン病の視床下核刺激術後の後遺症.第 49 回日本神経学会総会、横浜、2008.5.16

5.久野貞子、中村治雅、有馬邦正:PSP と PD の合併が疑われ、剖検で CBD と判明した全経過 9 年の 84 歳女性例、第 2 回 MDSJ 学術集会、京都、2008.10.2,3,4

6.PD の LID に対する塩酸アマンタジンの有用性に関する後方視的検討.国立精神・神経センター病院 久野貞子、内田雪江、小川雅文、NHO 宇多野病院 澤田秀幸:第 50 回日本神経学会総会、名古屋、2009.5.13

7.脳血流シンチでの後頭葉外側のみの血流低下も DLB と診断しうる.国立精神・神経センター病院 塚本忠、近土善行、千原典夫、村田佳子、村田美穂、久野貞子、葛原茂樹:第 50 回日本神経学会総会、名古屋、2009.5.14

8.在宅パーキンソン病患者に対する「転ばない生活講座」の長期的転倒・外傷予防効果. NHO 東名古屋病院 饗場郁子、NHO 西多賀病院 吉岡勝、田中洋康、NHO 長崎神経医療センター 松尾秀徳、NHO 刀根山病院 藤村晴俊、富岡圭子、NHO 徳島病院 乾俊夫、NHO 米沢病院 飛田宗重、NHO 岩手病院 千田圭二、国立精神・神経センター病院 久野貞子、愛知医大 玉腰暁子:第 50 回日本神経学会総会、名古屋、2009.5.14

9.パーキンソン病におけるジスキネジアに対するアマンタジンの有用性. NHO 宇多野病院臨床検査部　澤田秀幸、大江田知子、山本兼司、国立精神・神経センター病院神経内科　久野貞子、愛媛大病態治療　野元正弘、NCNP 研究委託費　PD グループ:第 50 回日本神経学会総会、名古屋、2009.5.15

10.カプサイシンゼリーの嚥下機能改善効果に関する多施設共同研究.兵庫医療大学リハビリテーション学部　野崎園子、国立精神・神経センター病院神経内科　久野貞子:第 50 回日本神経学会総会、名古屋、2009.5.15

11.塚本哲朗、北野嘉美、久野貞子:24 時間血圧測定(ABPM)によるパーキンソン病患者の血圧変動: 第4回パーキンソン病. 運動障害疾患コングレス　2010.10.7～9 京都

12.橋爪鈴男、茨木和子、岡田芳子、久野貞子:パーキンソン病における「痛み」についてのアンケート調査(第一報):第 4 回パーキンソン病. 運動障害疾患コングレス 2010.10.7～9　京都

13.岡本智子、村田佳子、池田謙輔、岡本長久、久野貞子、村田美穂:パーキンソン病患者におけるうつに関する検討:第 4 回パーキンソン病. 運動障害疾患コングレス 2010.10.7～9　京都

14.齋藤裕子、村田美穂、有馬邦正、塚本忠、岡本智子、山村隆、森秀生、村山繁雄、河原直人、久野貞子:生前同意登録システムを導入したパーキンソン病ブレインバンクの創設:第 4 回パーキンソン病. 運動障害疾患コングレス　2010.10.7～9　京都

学会発表(海外)

1．Mizuta E.Ueno M,Hanada T,Kuno S:Effects of Perampanel,a Selective amPA Receptor Antagonist,on L-DOPA-Induced Dyskinesia in MPTP-Treated Cynomolgus Monkeys.American Academy of Neurology 60th Annual Meeting,Chicago,2008.4.12-19

2 .Kuno S,Kamei S,Kuzuhara S,Ogawa M,Matsui M,Hisanaga K,Ishihara M,Morita A,Mizutani T: Nation-wide survey for severe encephalitis of unknown etiology with prolonged clinical course in Japan. The Movement Disorder Society's 12th International Congress of Parkinson's Disease and Movement Disorders,Chicago, 2008.6.22-26

国際学会発表(口演)

1．Kuno S :Guideline:risks & benefits in Parkinson's Disease. 6th International Parkinson's Disease Symposium ,Takamatsu,2008.4.2-4

G. 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

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究年度終了報告書

1）胃瘻からの半固形栄養剤注入に関する検討（2008 年）
2）ALS と骨代謝の経時的変化について（2009, 2010 年）

研究分担者　黒岩　義之　横浜市立大学神経内科教授

研究要旨

（半固形栄養の研究）半固形栄養剤 4 種類で、製剤間の使いやすさ、消化・糖代謝への影響、適応症例につき検討したが、製剤間に大差はなかった。半固形栄養は、短時間で注入できるため、より生理的な栄養摂取法に近く、この栄養剤により、介護の合理化、効率化が可能となる。

（骨密度の研究）ALS 患者において、骨密度と骨代謝マーカーの測定を行った。ALS 患者の骨密度は、上肢で腰椎より低い傾向と、初発罹患肢で低い傾向がある。経時的な変化は、上肢でより大きく、また上肢では、左右異なった速度で骨量減少が進む時期がある。骨代謝マーカーは、骨吸収マーカーが初期から異常値を示し、長期臥床例で特に高く、ADL 悪化に伴い増加する傾向を認めた。また ALS 患者 2 例で、その骨密度を、13 ヶ月以上の長期間、評価を行った。ALS では、発症 4 年後も骨密度低下が見られる症例がある。腰椎骨密度は、ADL 変化（歩行⇒車椅子）に伴い減少する傾向を認めた。

共同研究者

釘本　千春、大場　ちひろ、國井　美紗子、
亀田　知明、土井　宏、馬場　泰尚（横浜市大神経内科）
西山　毅彦（市民総合医療センター）
山本　良夫（藤沢市民病院）

A. 研究目的

（半固形栄養の研究）経管栄養の際，胃・食道逆流や下痢などの合併症がおこることがある。半固形栄養の短時間注入法が、合併症に対して有効であると同時に、短時間で投与できるため、患者の QOL の増加に有効である。 半固形栄養剤は数種類ほど市販されているが、粘度などが異なり全く同一ではない。製品間の使いやすさ，有用性についての報告はなく，適応症例を含め検討を試みた。

（骨密度の研究） ALS 患者の骨代謝マーカーと骨密度を経時的に測定し、同時に ALSFRS-R を用いた ADL 評価を行った。また、大脳皮質基底核変性症（CBD）の骨密度変化との比較により、ALS 患者の骨代謝の特徴をとらえ、リハビリ、栄養面での改善につなげることが目的である。

B. 研究方法

（半固形栄養の研究）1）径の異なったボタン式、チューブ式の胃瘻チューブに、一定期間各種半固形栄養剤を注入し、つまりやすさの検討を行った。2）胃瘻造設患者に、各種半固形栄養剤を割り付け 、便性状の変化、糖代謝を評価した。 注入の至便性を 看護師に聴取した。3）半固形栄養で在宅療養中の介護者に聞き取り調査を行った。

（骨密度の研究）外来通院中または、入院（胃瘻造設、感染症、レスパイト入院など）となった ALS 患者 22 例を対象とした。内訳は、球麻痺発症型（PBP）6 例（男 2 例、女 4 例）、上肢発症型 14 例（男 11 例、女 3 例）下肢発症型 2 例（男 2 例）である。骨代謝マーカーは、骨形成マーカーとして骨型 ALP（BALP）、骨吸収マーカーは I 型コラーゲン-C-テロペプチド（ I CTP）を測定した。骨密度は DXA(Dual-energyX-ray absorptiometry)で測定した。測定は腰椎正面（17 例）、大腿骨頚部（10 例）、前腕骨遠位部（13 例）で行った。約 6 ヵ月後に経時的に骨密度を測定しえたのは、それぞれ 6 例、3 例、4 例であった。ADL 評価としては、ALSFRS-R を使用した。

ALS患者 2例(女性 1例 男性 1例)CBD患者 2例(女性 2 例)である。ALS の症例数が少ないのは、歩行または車椅子移動が可能な状態で、一年以上フォローすることが困難であったためである。この4症例につき、1)ADL変化(歩行、握力、食事形態)、体重(BMI)を評価.両上肢、腰椎の骨密度を測定。Z-score やBMD変化率を評価 2)骨代謝マーカー(BALP, I -CTP,TRAP-5b, 血清NTx)を測定した。(BMD:骨密度(g/cm2) Z-score:同年齢平均骨密度値との標準偏差値(対同年齢比較値)測定方法は DXA 法で行った。機種 QDR

(倫理面への配慮)

各患者には、研究の目的、個人情報の保護について十分説明し、書面で同意をとった。

C. 研究結果

(半固形栄養の研究)16Fr のチューブ式の胃瘻に、一日 3 回ずつ、2 週間、各社の半固形栄養剤を通し，初日および 最終日の水 100ml の滴下所要時間から閉塞率を計測し，つまり易さの検討を行った。2 週間の検討で，明らかな閉塞を認めたものはなかった.

各種半固形栄養剤、各種胃ろうチューブ間で、注入時間の比較を行った。ﾏｽﾃﾙは 他の半固形栄養剤に比して 明らかに注入時間がかかった. ﾏｽﾃﾙ以外で同一の PEG チューブでみると，最も粘度の高いﾃﾙﾐｰﾙで 注入に時間がかかった. 同一の 栄養剤でみると，チューブ径の細い方，またボタン式の方が注入時間がかかった.

注入時間がかかる事は注入しにくさの1つの要因と考えられる。ﾏｽﾃﾙはチューブ式で 24Fr でも注入時間がかかり，力の弱い高齢介護者や早い注入が必要な介護環境下では 不向きな可能性がある. 胃ろう造設後，4 種類の栄養剤を無作為に割り付け、割り付けた栄養剤ごとに、流動食、半固形栄養剤投与下での便性につき 1週間ずつ検討した。便性ごとに、下痢 3 点、軟便 2 点、正常便 1 点とし、便性と回数を乗じて合計したものを、観察日数で割り、流動食と半固形食とで比較した。栄養剤ごとの症例数が少なく、また観察期間が 1 週間と短いため、製品間の差を出すことは困難だった。流動食を 90 分かけて胃ろうから注入する方法と，半固形栄養剤を約15分で胃ろうから注入する方法とで，血糖値の変動を検討した。流動栄養剤に比べ、半固形栄養剤では血糖値上昇幅が少ない傾向が見られた.

同様に，インスリン値の変動を調べた. こちらも半固形栄養で，変動幅が小さい結果となった.

半固形栄養剤の投与に当たっては、病棟看護師に協力をお願いし 注入、便性の観察、半固形栄養剤の使い勝手を調査した。症例によっては、メリットがあるだろうと納得しながらも、" 一人の患者のそばに，付きっきりで 15 分以上離れられない。""患者さん自身が注入したが、硬くてやりにくかった。""製品によっては，巻き取りながら 投与をしているうちに，吸い出し棒が 袋を突き破って飛び散ってしまうことが 複数回あった。" など、 デメリットを挙げる声がほとんどだった。 実際に在宅療養で半固形栄養を続けている症例を何例か呈示した. そのうち2例は，脳梗塞の症例で，いずれも要介護5，キーパーソンが息子のみの家庭である. 症例1の息子は，患者のモーニングケアをした後に半固形栄養剤を注入し，その後，自身の出勤準備をする間の1時間，嘔吐の有無等，患者の観察ができる . 胃ろうからの栄養剤は家族または訪問看護師しか投与できないので，半固形栄養でなければ在宅療養は困難と考えている. 症例3，4は ALS の症例である. 症例3は，半固形栄養剤を往診医から紹介されて知り、患者はベッド上の生活であるが，短時間で投与が終わるので， その他患者の保清やリハビリに時間が割けるとして 家族は有用と考えている. 症例4は，球症状で初発の PBPtype のALS症例である. 入院中に一週間試し、半固形栄養の方が良いと実感しておられ，退院後，導入予定である. 半固形栄養剤であれば，外出や旅行も容易になると紹介した。最後に発症後 7 年の 68 歳 多系統萎縮症患者の経過を挙げる。 2008 年 8 月に胃ろう造設後、肺炎で再入院となった。 流動食では、唾液の過剰分泌や胃食道逆流のため、栄養剤注入と同時に酸素飽和度が90%以下に低下し、 さらに、血圧調節機能も低下しているため、脱水、発熱の無い臥床状態でも、収縮期血圧が 80 台であった。 ギャッジアップによりさらに血圧が低下するため、十分にベッドが上げられない状態であった。 半固形栄養に変更してから、酸素飽和度が低下しにくくなり、水様便が泥状に改善した。 この症例では、経過中、二種類のとろみ粘度の製剤を使用することになったが、とろみ粘度が 2000cP でも、20000cP と同じ効果

が得られる可能性を考えた。 経済的な理由で、退院後の栄養は、とろみ剤を流動食に混入する方法を指導した。2000cP で指導したが、現在まで経過は良好である。 つまり、半固形栄養により便性、血圧、肺炎に改善が見られ、在宅療養継続が可能となった。 胃ろう患者の合併症が改善し、在宅療養が可能となることは、医療社会資源の適正化につながると考えられる。

（骨密度の研究）1）ALS 13 例で、腰椎と、上肢の骨密度を比較した。10 例が上肢発症、2 例が球症状、1例は下肢からの発症である。対同年齢比較値（Z-score）で評価したところ、腰椎の骨密度は年齢相当に保たれるのに比べ、発症タイプにかかわらず、13 例中 11 例で上肢が低値を示した。2）上肢骨密度の経時的変化は、4 例のみで測定可能だった。骨密度減少率は、症例ごと、また左右ごとにばらつきを認めた。3）腰椎骨密度変化は、観察期間中に自力歩行から車椅子移動レベルになった症例において、骨密度の低下傾向を認めた。4）骨形成マーカーは、ほとんど変化が見られなかった。5）骨吸収マーカーの初回の測定は、22 例で行った。初回から高値を示したグループは、長期臥床の症例であった。経過が追えたのは9例だが、初回に正常値内でも、6ヵ月後までに増加し、全例異常値をとるようになった。特に、気切、胃ろう造設目的に入院の患者群の方が増加しており、外来へ歩行通院可能な患者の値は変化が小さかった。

（骨密度変化の長期経過）症例1は、ALS 60歳台女性。右上肢の脱力で発症し、約3年で胃ろう造設となった比較的典型的な症例である。発病後 1 年 8 ヶ月以降、経口摂取量が減り、体重、運動機能も減退した。発症後 2 年 3 ヶ月時点では初回 8.4/11.8kg⇒握力測定不能、車椅子に全介助で移乗し座位保持は可能であった。骨密度は 13 ヶ月の観察期間中、Z-score 右上肢 -2.9⇒-4.3 左上肢-1.1⇒-2.8 左右差を保ちながら低下した。上肢骨密度は両側共に約 10%ずつ低下した。腰椎は歩行から車椅子になり骨密度減少率-2.5⇒-8.6%と低下した。

症例 2 は ALS 60 歳台男性。ALS の約 10%に見られる肩甲上腕型の患者で、左上肢発症である。発症後 4 年 3 ヶ月の時点でも独歩可能で、介助があれば経口摂取できる。このため体重は 61kg から変化なく、ALSFRS-R も 34⇒30 と著変無かった。腰椎骨密度は Z-score で -1.1⇒-0.7、骨密度減少率は+6.7%とむしろ改善が見られた。両側上肢は発症後 2 年 9 ヶ月からの 18 ヶ月間で Z-score 右-4.8⇒-7.5 左-6.5⇒-7.5 骨密度減少率は右上肢で半年に約-19%の減少が見られたが、初発の左上肢は 13 ヶ月で-4.8%の減少にとどまり、プラトーに達する可能性が示唆された。

症例 3 は CBD 60 歳台女性。左手の使いにくさで発症し、発症後 3 年から 8 ヶ月間観察した。左上肢は当初ミオクローヌス、固縮があったが廃用手となり、右上肢は随意運動可能であった。介助があれば経口摂取、歩行とも可能であった。体重も大きな変動は無い。腰椎骨密度は Z-score で-0.2%⇒0%と変化無かった。上肢は初発の左上肢が Z-score で－1.5 右が-0.2 で左右差を認め、Z-score 右 -0.2⇒-0.3 左-1.5⇒-1.7、骨密度減少率はそれぞれ-3.3、-5.2%と軽度であった。

症例 4 は CBD 60 歳台女性。右手の使いにくさで発症し、発症後約 3 年から 10 ヶ月間の観察期間である。介助があれば経口摂取可能で体重減少は無いが、自力歩行可能から車椅子移乗となり、上肢は左は廃用手、右は随意運動可能、固縮から廃様手となっている。腰椎骨密度は Z-score で-0.9⇒-1.2 で骨密度減少率では-7.9%だった。上肢は Z-score 右-2.2⇒-2.5 左 -1.5⇒-1.8 骨密度減少率はそれぞれ-4.5%、-4.1%であった。

D. 考察

（半固形栄養の研究）① 胃・食道逆流に関しては評価していないが，少なくとも便の性状については 製品間で異なる可能性がある. ②投与時間は製品間，胃瘻チューブ間で異なり，投与する人，（力のない人など） チューブに応じて製品を選択する必要があるかもしれない③糖尿病などの患者においては，半固形栄養が望ましいと考えられた. ④胃ろう患者と介護者の QOL を高める半固形栄養の投与については，更なる簡易さが求められる。

（骨密度の研究）

ALS の骨密度減少が早いのか、文献上症例数の多い脳梗塞と比較した。上肢骨密度は-18.96 から＋2.87（脳梗塞-15.8～-7.4 約 12 ヶ月間）、下肢は-8.75 から-1.62（脳梗塞 -5 約12ヶ月間））であった。症例数が少ないので、まとまった傾向としてとらえにくいのだが、約 6 ヶ月間の期間で考えると変化は大きいと考えた。2）2 症例で、上肢の骨密度変化を比較した。どちらも半年後に歩行可

能な症例であったが、後発罹患肢の骨密度減少率が、初発罹患肢より大きかった。

つまりALSの場合、上肢の骨密度減少のスピードに左右差が見られる時期があると考えた。また、骨吸収マーカーである、ＩCTP 高値については、その生成機序から、加齢による骨粗しょう症では増加しないとされている。今回の研究では、ADL 低下に伴い高値を示す傾向と、主に臥床症例で異常高値を示した。このことから、ALS の骨質低下が力学的負荷の低下する不動性骨質低下だけでなく、代謝性疾患の可能性がないかと考えた。**(骨密度変化の長期経過)**上肢骨密度の減少率について、症例ごとに観察期間が一定でないので比較しにくいが、CBDが8,10ヶ月間に-3.3から-5.2%の骨密度低下であるのに対し、6 ヶ月間で-10%前後の骨密度低下を呈するALSは、骨量減少がCBDより早い可能性がある。

腰椎骨密度について、昨年度の研究で 6 ヶ月間の変化を測定した時点では、ほとんど変化がなかった。今回観察期間の8ヶ月から13ヶ月後も、自力歩行可能であった症例は、ALS、CBD とも、腰椎骨密度に改善傾向を認めた一方、経過途中に自力歩行から車椅子になった症例では、骨密度低下が見られた。骨代謝マーカーは、骨形成マーカーは疾患に限らず正常値内であった。骨吸収マーカーでは、Ｉ-CTP のみ正常値を超えた。Ｉ-CTPは、ADL 低下に伴って高値を示す傾向が見られた。Ｉ-CTP10 以上と異常高値を示す症例があったが、肺炎等で入院中の変性疾患の入院患者でも同等の高値がみられた。Ｉ-CTPは、ALSに特異的に高値となるわけではないと考えた。しかし、同程度のＡＤＬスコアでも、Ｉ-CTPはCBD症例より、ALS症例で高い傾向が見られ、骨吸収がより盛んなのではないかと推測した。

変性疾患ごとの骨密度減少の違いを考えるにあたって、パーキンソン病の骨密度減少で考えられている病態生理を基にした。パーキンソン病では1)内分泌の問題(日光遮蔽、皮膚でのビタミンＤ産生低下、Igf-1などの成長因子)、2)不動起因性骨吸収亢進の問題3)栄養障害の問題(経口摂取困難から、Ca,Vit.D 欠乏、BMI 低下を来たす)4)医原性の問題(L-DOPA 製剤) が挙げられている。ALS と CBD を比較した場合、不動は共通の要素である。栄養障害は嚥下困難、口部顔面失行、無動と、機序は異なるが共通する。CBD に見られる上肢骨密度の左右差は、病変の主座である大脳皮質に形態的、機能的に左右差が見られることから説明できる。しかしALSでは左右差を説明できる原因はわかっていない。

神経変性疾患の発症にさまざまな内分泌因子が関っていることが、分かってきている。例えば、

内分泌の問題を考えるにあたって、ALS では、骨格筋に特異的に発現している Igf1(Insulin-like growth factor)が、ALS モデルマウスで運動神経保護作用を呈する、また、Igf-1 などの成長因子が、骨芽細胞の増殖、分化、機能の調節に働いている(Gabriella et.al JCB REPORT 2005) 事が分かっており、ALSの骨代謝の特異性と関連があるかもしれない。

E. 結論

(半固形栄養の研究) ① 4 種類の半固形栄養剤の投与について比較検討した. ②半固形栄養剤の投与にかかる時間について製剤間で差を認めた. ③便の状態も製剤間で異なる結果が見られたが 、症例数が少なく今後の検討が必要である④半固形栄養剤により、栄養剤投与の合理化、効率化が可能となった。

(骨密度の研究)ALS 患者の骨密度は、上肢で腰椎より低い傾向と、初発罹患肢で低い傾向がある。経時的な変化は、上肢で大きいが、上肢は、左右異なった速度で骨量減少が進む時期がある。ALS の骨密度は、進行性に低下し、発症後約4年でも骨吸収が進行する症例がある。ALS は、CBD に比べ、骨密度減少が早い傾向があった。腰椎骨密度は、ALS、CBDとも、歩行困難となった時点で減少傾向を認めた。骨代謝マーカーは、骨吸収マーカーが初期から異常値を示し、長期臥床例で特に高く、ADL 低化に伴い増加する傾向が見られた。

F. 研究発表

1. 論文発表

施設・病院療養と福祉サービスの利用

Modern Physician Vol.28 No.5 2008-5

2. 学会発表

・第 49 回 神経学会総会

胃瘻からの半固形栄養剤注入に関する検討

・第 50 回 神経学会総会

筋萎縮性側索硬化症(ALS)の病型と骨量・骨質の相

関について

・第 51 回 神経学会総会

筋萎縮性側索硬化症(ALS)と骨代謝の経時的変化について

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

特になし

2. 実用新案登録

特になし

3. その他

特になし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究年度終了報告書

特定疾患患者の生活の質（Quality of Life,QOL）の向上に関する研究

研究分担者　後藤 清恵　新潟大学医歯学総合病院遺伝子診療部門 特任准教授
独立行政法人国立病院機構新潟病院 非常勤臨床心理士

研究要旨

的確な治療法がなく、予後不良の慢性的経過を呈する神経難病患者・家族において、その闘病生活を理解し、援助の方策を検討するにはQOLが重要な評価項目である。QOL評価には客観的に身体レベルや日常生活を評価するだけでなく、患者・家族の生活における主観的個別的な評価を把握することが適切かつ重要である。3年間の研究は、個別的 QOL 測定法として採用した SEIQoL 法の妥当性、信頼性を検討することを主眼にした。まず①SEIQoL-DW 法においてレスポンスシフトはどのように現れるかについて、次に②パーキンソン病での適応を把握し、最後に③SEIQoL-JA 法を併用することにより、SEIQoL-DW 法の妥当性、信頼性を検討した。

ちなみに SEIQoL 法とは Schedule for evaluating of individual QOL：個人の生活の質評価法の呼称であり、Narrative Based Medicine の手法をあわせもち、QOL の量的評価と質的評価の両者を満たす。また、SEIQOL-DW（direct weighting）法とは生活の質ドメインの直接的重量分析法である。「Cues：人の生活の中で大切なもの（領域）」の抽出を試み,患者・家族の QOL の構成内容を把握する。また、レスポンスシフト（Response shift）とは、時間・経過・介入後に QoL を再評価すると、時間・経過・介入前に測定した QoL と齟齬が生じる現象であり、時間・経過・介入によって、主観的評価軸が変化することである。更に、SEIQoL-JA（Judgment Analysis ; JA）法とは多変量解析モデルであり、内的妥当性と信頼性の検証が可能な手法である。

A.研究目的

QOL は動的なダイナミックな構成体であり、状況や考え方、価値観により変動する。このことは適切な介入があれば、QOL 向上は可能であることを示し、QOL の向上に資する援助に大きな希望を与えてくれる。本研究は、SEIQoL 法による主観的個別的 QOL の把握とレスポンスシフトの検証を行うこと、更に SEIQoL 法の妥当性、信頼性を示すことを目的とする。

B.研究方法

1. 在宅療養中の筋萎縮性側索硬化症者（ALS）5名とその主介護者に、SEIQol-DW 法による1年後の QOL の測定と1年前の振り返り（Then test）を実施。患者・主介護者の「時間経過による主観的評価軸の変化」（レスポンスシフト）を把握し、患者・主介護者が自分の QOL を判断する際に参照する（SEIQol-DW 法の）Cue やその満足度、重要度を分析し、レスポンスシフトに関連する要因を把握する。
2. 在宅パーキンソン病(PD)患者 4 名と主介護者 4 名にを対象に、SEIQoL による3回の評価を実施し（①第 1 回目：SEIQoL-DW 法を実施②第 2 回目：1 年後 SEIQoL-DW 法を実施③Then-test：1 年前のキューを想起、それに基づき再評価）、レスポンスシフトを把握・分析し，在宅 PD 患者・主介 ALS 患者・主介護者における結果と比較する.
3. 特定疾患患者の在宅療養を支える7名の主介護者を対象に、SEIQoL-JA（Judgment Analysis）：“多変量解析による重みづけ”を行い、内的妥当性と信頼性の検証と被検者が構成概念を操作できる能力を評価し、“直接的重みづけ”法である SEIQoL-DW との比較検討を行い、

SEIQoL-DWの有効性を示す。

（倫理面への配慮）

研究及び発表は当事者の了解を得た上で実施し、個人を特定できない修正を行った。

C.研究結果

1. 患者・主介護者の「時間経過による主観的評価軸の変化」(レスポンスシフト)とレスポンスシフトを引き起こす要因に関する研究。
   筋萎縮性側索硬化症者 ALSとその主介護者の経時的フォローに際して、SEIQol-DW 法の Then test と2回目 test を組み合わせて実施することにより、レスポンスシフトを把握した。更に把握したレスポンスシフトには、①「健康」という評価軸から開放されること ②精神機能の活性化 ③社会参加などの生きがいの発見 ④趣味や娯楽などを楽しむなど、 SEIQol-DW法におけるCueが変化するか、変化しない場合でもその満足度、重要度が変化することにより QOL が支えられることが明らかとなった。この結果により、進行性で現在、治癒を望めない療養生活に在っても、患者・介護者はその状況に適応していくことが理解された。
2. パーキンソン病患者、主介護者においてレスポンスシフトを検討し、筋萎縮性側索硬化症者 AL 主介護者との比較研究。
   パーキンソン病の患者、主介護者において、評価軸が身体機能の程度(つまり健康という評価軸からの開放)から社会的関係性の中で自らの存在意味を見出すことに変化することにより、QoL が支えられることを把握した。この結果は筋萎縮性側索硬化症者 ALS とその主介護者のレスポンスシフトに共通するものであった。
3. SEIQoL-JA(Judgment Analysis):“多変量解析による重みづけ”を行い、内的妥当性と信頼性の検証と被検者が構成概念を操作できる能力を評価し、“直接的重みづけ”法である SEIQoL-DW との比較検討によりSEIQoL-DWの有効性を示す研究。
   特定疾患患者の主介護者を対象に SEIQoL-JA を実施し、この評価法の妥当性 と信頼性を確認した。更に、SEIQoL-DWとSEIQoL -JAのPearsonの相関係数は高く、 SEIQoL-DW も、SEIQoL-JAと同等の妥当性、信頼性があることを検証した。

以上3年間の研究では、「QOL は本質的に個人的であり、その個人だけが QOL を妥当に判断できる」として開発された SEIQoL 法は、その実施を通して在宅療養患者や介護者の QOL を理解し、QOL を支える援助の焦点を示すものであり、病者やその家族における QOL 研究に有効かつ有益な貢献することを明らかにした。

D.研究発表

平成 22 年7月 第 15 回 日本家族性腫瘍学会学術集会 教育講演 「新潟大学病院における遺伝子診療部門の取り組み」

E.社会貢献

平成 22 年 3 月 4 日 埼玉県児玉福祉保健センター本所保健所「難病患者支援に関する研修会」講師

平成 22 年 3 月 13 日 金沢・在宅 NST 研究会 講師

平成 22 年 3 月 20 日 静岡大学大学院臨床人間科学専攻 公開講演会「個人の QOL 評価(SEIQoL)とはなにか？」講師

平成 21 年 8 月 30 日,8 月 1 日 新潟県看護協会 訪問看護従事者研修会「家族関係・家族看護」講師

平成 22 年 10 月 16 日 特別セミナー「医療における個人の生活の質(QOL)評価と実践」in 東京 講師

平成 22 年 10 月 30 日 大阪大学医学部保健学科にてセミナー講師「QOL の概念との SEIQOL 活用方法について」

平成 22 年 1 月 20 日、2 月 3 日 埼玉県熊谷保健所 難病相談事業研修会講師 「患者・家族の QOL の視点を持ったかかわりを学ぶ」

平成 22 年 2 月 11 日 SEIQoL-DW 研修会 in 神戸 講師

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究年度終了報告書

神経難病リハビリテーションワーキンググループの設立運営

研究分担者　小林　庸子　国立精神・神経医療研究センター病院　リハビリテーション科医長

要旨

平成 21 年度より分担研究者となり、2 年間の取り組みを報告する．神経難病のリハビリテーション分野について，実務者間の情報の共有と均てん化，エビデンスの構築を目的に「神経難病リハビリテーションワーキンググループ」を立ち上げ，活動を開始した．おもな成果としては、神経難病リハビリテーション・ワークショップの企画開催、ALS患者へのリハビリテーションの実施状況についてのアンケート調査による事態把握、ガイドライン作成に向けての病気別リハビリテーション及び平成22年度保険適応となったカフアシスト使用経験の共有と冊子作成、特殊ナースコールの使用についてのアンケート調査による実態把握及びフローチャート案とパンフレット作成、である。メーリングリストによる情報共有を開始しており、今後多施設間の共同研究に向けての協力体制の準備をおこなっている．

共同研究者

寄本　恵輔（吉野内科・神経内科医院）
笠原　良雄（東京都立神経病院）
道山　典功（東京都立神経病院）
上出　直人（北里大学医療衛生部）
菊地　豊（脳血管研究所美原記念病院）
玉田　良樹（国立国際医療センター国府台病院）
大久保裕史（国立国際医療センター国府台病院）
渡辺　宏樹（茅ヶ崎徳洲会病院）
川上　司（独立行政法人国立病院機構新潟病院）
米田　正樹（公立八鹿病院）
関根　佳子（埼玉医科大学病院）
北野　晃祐（村上華林堂病院）
芝崎　伸彦（狭山神経内科病院）
田中　勇次郎（東京都立多摩療育園）
秦　若菜（北里大学医療衛生学部）
宮城しほ（北里大学東病院）
山本智子（北里大学東病院）
知念　亜紀子（埼玉医科大学病院）
中島　孝（独立行政法人国立病院機構新潟病院）
小森　哲夫（埼玉医科大学病院）
荒巻　晴道（国立病院機構箱根病院）
中馬　孝容（滋賀県立成人病センター）
樋口　智和（国立精神・神経医療研究センター）
日向野　和夫（川村義肢株式会社）
玉木　克志（アイホン株式会社）

A. 目的

神経難病患者のQOL維持・改善にはリハビリテーション分野が重要な役割を担っている。これまで、各施設での経験は深まってきていたが、施設間の情報共有や技術交流は十分ではなく、また神経難病の経験の浅い施設手の情報提供も不足していた。このため、情報の共有と均てん化、エビデンスの構築を目的に平成 21 年、「神経難病リハビリテーションワーキンググループ」を立ち上げ、活動を開始した。2 年間で行った、神経難病リハビリテーションワークショップの企画開催、ALS患者へのリハビリテーション実施状況についてのアンケート調査、ガイドライン作成に向けての病気別リハビリテーション及び平成22年度保険適応となったカフアシスト使用経験の報告、特殊ナースコールの使用についてのアンケート調査による実態把握及びフローチャート案とパンフレット作成について報告する。

B. 方法及び結果

[1]神経難病リハビリテーションワークショップの開催

「第1回神経難病リハビリテーションワークショップ」
日時：平成21年6月27日（土）
場所：日本都市センターホテル
プログラム：

パネル・ディスカッション
「神経難病リハビリテーションの現状」
座長　埼玉医科大学神経内科　小森哲夫
国立精神神経センターリハビリテーション科
小林庸子
神経難病リハビリテーションの意義と展望
埼玉医科大学神経内科　小森哲夫
筋萎縮性側索硬化症に対する呼吸理学療法
都立神経病院リハビリテーション科　笠原良雄
神経難病患者へのIT活用支援
－日本作業療法士協会の取り組み－
都立多摩療護園リハビリテーション科
田中勇次郎
神経難病における嚥下機能評価とその実際
～新たな検査法の試みも含めて～
埼玉医科大学リハビリテーション科　知念亜紀子
神経難病看護とリハビリテーション
東京都多磨立川保健所　岡戸有子
特別講演
座長　都立神経病院脳神経内科　清水俊夫
「慢性神経筋疾患における摂食・嚥下障害
臨床研究のあゆみ」
兵庫医療大学リハビリテーション学部　野崎園子
総合討論
座長　埼玉医科大学神経内科　小森哲夫
国立病院機構新潟病院神経内科　中島孝
計画提示
国立精神神経センターリハビリテーション科
小林庸子
メーリングリスト・ホームページの紹介
脳血管研究所美原記念病院　菊地　豊

「第2回神経難病リハビリテーションワークショップ」
日時：平成22年6月5日（土）
場所：日本青年館
プログラム：
開会挨拶　国立病院機構箱根病院　小森哲夫
特別講演　座長　国立病院機構新潟病院　中島孝
「ブレインマシンインターフェイスについて」
国立障害者リハビリテーションセンター研究所
感覚機能系障害研究部　感覚認知障害研究室
神作憲司
一般演題 3題
パネルディスカッション
座長　国立精神・神経医療研究センター
小林庸子
都立神経病院　清水俊夫
「筋萎縮性側索硬化症の病期別
リハビリテーションガイドラインについて」
筋萎縮性側索硬化症患者に対する初期段階の
リハビリテーション
村上華林堂病院　北野晃祐
筋萎縮性側索硬化症患者の人工呼吸器装着までの
リハビリテーション
公立八鹿病院　米田正樹
入院下における筋萎縮性側索硬化症患者の
人工呼吸器装着下のリハビリテーション
国立病院機構新潟病院　川上　司
在宅における筋萎縮性側索硬化症患者の
人工呼吸器装着下のリハビリテーション
吉野内科・神経内科医院　寄本恵輔
全体討論
閉会挨拶　国立病院機構箱根病院　小森哲夫

「第3回神経難病リハビリテーションワークショップ」
日時：平成22年8月7日（土）
場所：日本青年館
プログラム：
開会挨拶　国立病院機構箱根病院　小森哲夫
講演1
座長　国立精神・神経医療研究センター　小林庸子
「パーキンソン病に対するリハビリテーション」
滋賀県立成人病センターリハビリテーション科
中馬孝容
講演2　座長　北里大学医療衛生学部　上出直人
「エビデンスからみたパーキンソン病の理学療法」
文京学院大学　保健医療技術学部
理学療法学科　望月久
討論　テーマ：パーキンソン病へのリハビリテーション
講演3　座長　国立病院機構新潟病院　中島　孝
「脊髄小脳変性症に対するリハビリテーション
ーアウトカム研究ー」
社会医療法人大道会理事　森之宮病院院長代理
神経リハビリテーション研究部部長　宮井一郎
討論　テーマ：脊髄小脳変性症へのリハビリテーション
閉会挨拶　国立病院機構箱根病院　小森哲夫

コアメンバー勉強会
日時：平成22年6月5日（土）
場所：日本青年館
プログラム：
講演・討論の座長
国立精神・神経医療研究センター　小林庸子
多施設間におけるデータベースの運営について
東京医科歯科大学疾患生命科学研究部
オミックス医療情報学　水島　洋
美原記念病院における神経難病リハビリテーションデータベースの実際について
脳血管研究所美原記念病院　菊地　豊
全員討論
筋萎縮性側索硬化症のリハビリテーションにおける評価指標について
まとめ　国立精神神経医療研究センター　小林庸子

[2] ALSに対するリハビリテーション実施状況についてのアンケート調査

第1回神経難病リハワークショップに参加した83名のうちアンケート調査に協力が得られた82名(回収率98.8%)(医師9名，理学療法士36名，作業療法士18名，言語聴覚士14名，保健師1名，義肢装具士1名，その他3名、勤務先は病院が90%、クリニックが8%)を対象として，自記式配布回収法によるアンケート調査を行った．調査項目は，ALS患者に対するリハの①主観的困難度，②評価項目(呼吸不全前，呼吸不全時，気管切開後)，③プログラム(呼吸不全前，呼吸不全時，気管切開後)，④連携している職種の4項目である．

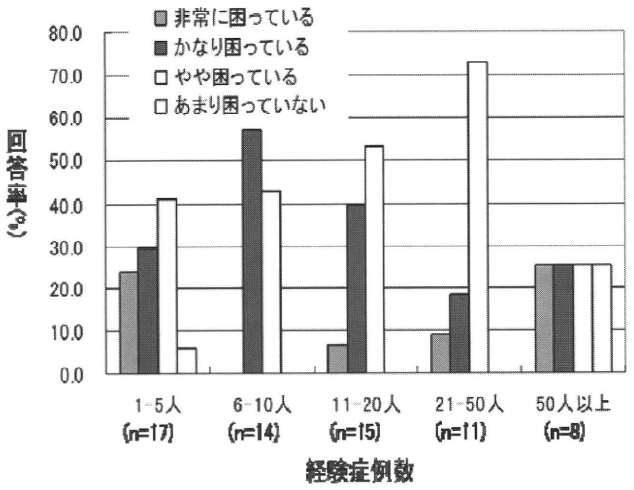
結果は，①困難度に関しては，“かなり困っている”または“やや困っている”という回答が多く(83.1%)，“全く困っていない”という回答は認められなかった．経験症例数による困難度の差異は認められなかった．困難なことの具体記載は，病態・進行度等個別性が強くアプローチが多岐にわたるためリハビリ対応が困難，知識と技術の習得が他の疾患と比較して困難，どのように評価し効果判定すればよいのかわからない，エビデンス(EBM)がない(負荷量・呼吸訓練)，コミュニケーションが困難(提供側・患者側の問題)，呼吸理学療法に対する評価やプログラムが少ない，主治医の説明不足や患者の理解・受容不足・欝の中でリハビリを提供するのが困難，患者様の希望と機能の乖離，補装具の給付に時間がかかるなどであった．②評価項目に関しては，“重症度分類”や“肺機能検査”を実施している割合が多かったが，両項目において経験症例数による実施率の差は認められなかった．一方，ALSの疾患特異的評価である“ALS Functional Rating Scale (ALSFRS)”に関しては，経験症例数により実施率が有意に異なり，経験症例数が多いほど実施されている傾向が示された．③プログラムに関しては，「呼吸不全前のプログラム」での“補装具の作製”において，経験症例数が多いほど実施率が高いことが示された．また，「呼吸不全時のプログラム」および「気管切開後のプログラム」においては，“コミュニケーション・ツールの導入”において，経験症例数により実施率のばらつきが認められた．一方，呼吸理学療法に関しては，いずれの時期のプログラムにおいても約40%程度の実施率であったが，経験症例数

による実施率の差は認められなかった．職種による経験症例数の差は認められなかった．④連携している職種はいずれも多岐にわたっていた．

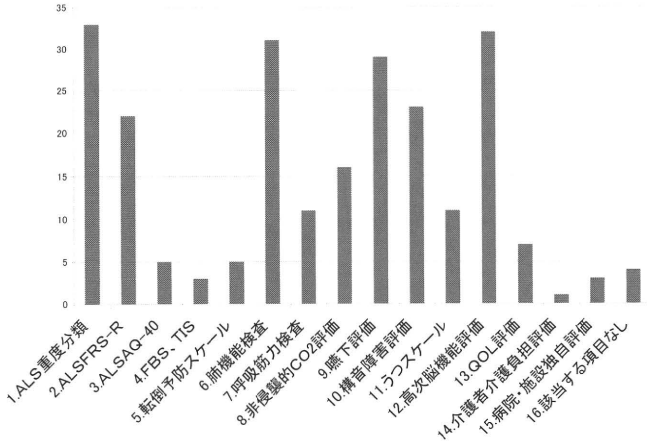
以上より、ALS 患者のリハ経験に関わらず多くのセラピストが困難感を持ってリハを実施していることが示され，評価項目が周知・共有されていないこと，また，プログラムにおいても経験が少ない場合，特にコミュニケーションエイドや補装具という“道具”についての導入が少ないことが示され，情報が乏しいためと考えられた．

本アンケート結果は、ALSのリハビリテーション実施状況を明らかにするとともに、今後の当ワーキンググループの活動の方向性の議論の基礎となるものとなった．

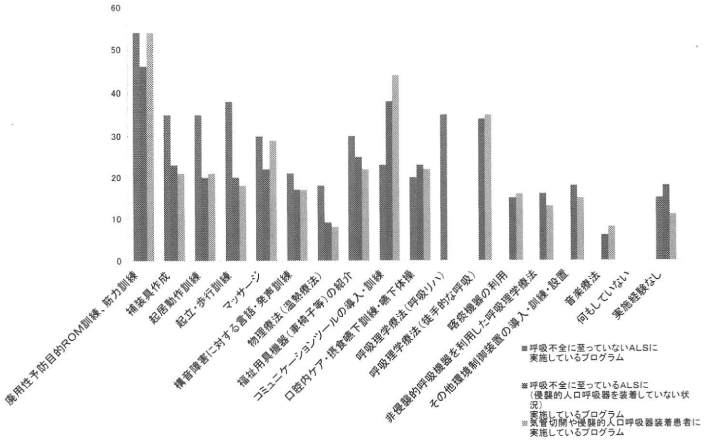
困難度



評価項目



プログラム



[3]ALSの病期別リハビリテーション
～ガイドライン作成に向けて～

本研究班では、平成19年度にALSにおける呼吸管理ガイドライン作成小委員会（委員長　小森哲夫）により「筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針―呼吸理学療法と非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）」が作成された。神経難病リハビリテーションワーキンググループでは、この呼吸理学療法を含めたリハビリテーション全体についてのガイドラインを作成することを目的として病期別のリハビリテーション対応についての議論を開始し、平成22年度以下の報告を行い、現時点での共通認識を冊子としてまとめた。

①筋萎縮性側索硬化症患者に対する初期段階のリハビリテーション　美原記念病院　菊地豊

②筋萎縮性側索硬化症患者の人工呼吸器装着までのリハビリテーション～ガイドライン作成に向けた現状と今後の課題～公立八鹿病院　米田正樹

③入院科における筋萎縮性側索硬化症患者の人工呼吸器装着下のリハビリテーション　国立病院機構新潟病院　川上司

④在宅における筋萎縮性側索硬化症患者の人工呼吸器装着下のリハビリテーション　吉野内科・神経内科医院　寄本恵輔

病初期段階の理学療法のレビューから、四肢筋力トレーニング病初期段階の ALS の四肢筋に対する筋力トレーニングは ADL の維持に有効な可能性があるが、呼吸筋トレーニングについては、一致した結論が得られていないことが確認された。安全に運動を行える負荷量や負荷

量の設定方法、病態に及ぼす影響、予後に与える影響などを検討し、コントロールされた研究が必要と考えられた。人口呼吸器装着イコール寝たきりではないが、人工呼吸器装着以前は筋力を含めた機能維持の問題と、胃瘻の増設や人工呼吸器の装着という進行を受け入れていく過程への対応の重要性を確認した。人工呼吸器装着後は、入院での各職種具体的対応、多職種チームアプローチ、在宅支援スタッフを含めたスタッフ会議について取り上げた。在宅においては、一般的には機能面に介入することが多いが、「緩和ケア、自律・教育、治療・教育、QOL 促通」の4点の目的のもとに機能が低下しても活動性を維持・拡大する取り組みの重要性を提示し、実践例を紹介た。また、気管内吸引や機械的咳介助（カフアシスト）についての認知度を高める必要性を提示した。

[4]機械的咳介助（カフアシスト）の使用経験

平成22年度より、在宅療養中の神経筋疾患で人工呼吸器を使用中の場合に、「排痰補助装置加算」として機械的咳介助機器であるカフアシストの使用が健康保険診療報酬に適用されることとなった。使用経験を早期に共有するため下記の報告を行った。

①当院におけるALS患者へのカフアシスト導入～現状と今後の課題～　吉野内科・神経内科医院　冨田真紀

②肺炎を呈したALS患者におけるカフアシストの使用経験～病院・在宅間でのセラピストの連携について～　国立国際医療センター国府台病院　玉田良樹

③神経・筋疾患患者に対するカフマシーンの使用経験から　東京都立神経病院　笠原良雄

④カフアシスト導入困難事例の検討～市中急性期病院の立場から～　渡邊宏樹

⑤筋萎縮性側索硬化症患者に対するカフアシスト早期導入の効用　村上華林堂病院　北野晃祐

平成22年に行った東京・千葉 ALS 協会交流会参加者に対するカフアシスト認知度のアンケート調査では、カフアシスト使用者は35％で病期が進行した段階で痰の量が多い・胸郭が硬くなってきたなど主観的な判断で導入され、満足度は高いが、認知度は高くないことが示された。また、症例として、肺炎合併時の迅速なカフアシスト使用が有効であり、在宅から病院へのカフアシスト使用についての連絡が奏効した症例、呼吸筋麻痺・球麻痺とも進行した状態での導入困難例2例、喀痰排出能力を保つ早期からの導入で継続可能であった8例を提示した。1998年から3年間 ALS・デユシャンヌ型筋ジストロフィー・多系統委縮症など神経筋疾患27名にカフマシーンを使用し、ALS では球麻痺のため気道閉塞による圧迫感を訴える例があったことを紹介した。

[5]特殊ナースコールに対するアンケート調査

神経難病をはじめとする重度の運動障害のため通常のナースコールが使用できない患者に対する対応については、入院患者のコミュニケーションの基本であるにもかかわらず、製品の選定・改造・適合・メンテナンス、ナースコールシステムとの接続、安全性に対する保証など多くの問題点が指摘されてきているが、メーカー側の安全性の保障や、ナースコールシステム全体に制約されることなどから、各施設の経験が共有されにくく、実態が明らかではない。これらの問題の解決を図るため、実態把握のためのアンケート調査を行った。

対象は、全国の国立病院機構・難病拠点病院・リハビリテーション研修指定施設 682 施設の看護科・リハビリテーション科とし、郵送による記入式アンケートを行った。質問項目は、施設の種類・機能、病床数、回答者の職種、ナースコールのメーカー、重度の運動障害のために通常のナースコールが押せない患者さんの数、疾患名、入院科、代用のナースコール使用の有無・理由、代用品の種類、代用品の準備をする職種、ナースコールに接続するための加工の有無・加工をする職種・加工を必要とする代用品の対応での問題点・使用に関する製品安全上の説明の有無、等と、具体的な工夫や問題点の記述とした。

結果は、有効回答 297（回収率 43.5％）。多くの施設でナースコールシステムに特殊スイッチを接続して対応していた。スイッチの準備は看護師、作成・加工には作業療法士が対応することが多く、設定・修理・代替品の準備などの問題の割合が高かった。ナースコールメーカー以外の市販品や手作りのスイッチ使用も多く、加工せずにナースコールシステムに接続する希望が高かった。重度障害者用意思伝達装置、環境制御装置、障害者用のパソコンや入力ソフト・入力装置を使用している施設が少なくなく、ナースコールと同じシステムで利用できると便利であると考えられていた。

自由記載では、工夫していることとして、パソコン操作用のスイッチに呼び鈴分岐装置（スイッチマンなど）を取り付けてナースコールにしている、大学の工学部やリハセンターと連携して対応している、市販の特殊ナースコールを利用している、利用者の運動機能に応じたスイッチの適合を心がけている、病院・本人の了承を得た上で、ナースコールの配線加工を電気士に依頼している、必ず訪問し確認することを心がけている、介助者が代わってもセットできるように、分かりやすい説明書を写真入りで作っている、可能な範囲で予備のスイッチも用意しているなどが挙げられた。

問題点は、病院全体のナースコールシステムが新しくなる時に従来品・手作り品の対応が困難になる、誤作動しやすい、セッティング・適合が難しい、市販の特殊ナースコールは高価で整備しにくい、地域で対応できるスタッフがいない、故障時の代替機がない・対応する人がいない、子供の場合、適合評価が難しい、急性期看護に必要だが、入院期間が短く特殊ナースコールの設備投資がしにくい、などであった。

要望として挙げられたのは、メーカー間で規格を統一して欲しい、コール理由が行く前に画像でわかるといい。呼び鈴分岐装置で使えるスイッチの種類を増やして欲しい。ナースコールをコードレス化して欲しい、特殊ナースコールのレンタル対応があるといい、オーダー方法や入手経路などの情報が欲しい、改造マニュアルが欲しい、特殊ナースコールの同意書の雛形が欲しい、安価で障害の状態に合わせたものが欲しいなどであった。

ナースコールについての問題は、①通常のシステムの中での工夫、②ナースコールメーカーの特殊コールの使用、③ナースコールメーカー以外の市販スイッチや自作スイッチの使用とナースコールシステムへの接続のための加工、④意思伝達装置やパソコンや環境制御装置との入力の共有、の段階があり、①②についてはナースコールとしてのメーカー保障の範囲である。上記②についての特殊ナースコールに関する情報も持たないところがあり、まず現段階での情報提供も必要と思われる。作業療法士が加工・設置・修理等に多くかかわっており、作業療法士協会が実施しているIT機器モニター・レンタルモデル事業が情報共有の手段として活用できるであろう。また、無線化や規格統一などの可能性も含め、ナースコール接続のための加工を現場で行わずに済む製品開発について、メーカーに提言する必要性があると思われる。

また、この問題について病院・施設内の看護・リハビリ部門を始めとして、臨床工学技師・電気設備関係、ナースコールメーカー、意思伝達装置や各種パソコン入力デバイスを販売しているメーカーなどを含めて改善策を検討する方法についても今後考えていきたい。
今回の調査を元に、①現段階で可能な範囲の製品情報を中心としたマニュアル作成を早急に行い、情報共有を図り、②各施設の工夫や改造・適合方法などの詳細については2次調査を行い、今後、具体的な対応策の共有を計画する予定である。また、それをもとに、ナースコールやスイッチ等の関連機器メーカーに協力を求め、安全性に関する問題や他の機器類との入力の共有などの問題も含めた提言をしていきたい。

C 結語

2年間で、「神経難病リハビリテーションワーキンググループ」を立ち上げ、2年間で情報交換と課題整理、研修広報活動、ALSのリハビリテーションのガイドライン作成準備及び特殊ナースコールについての現状把握を行った。今後、このワーキンググループを礎として、現在の課題を解決するとともに、新たな問題整理及び他の医療職との連携についても発展させていきたい。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究年度終了報告書

人工呼吸器装着 ALS 患者に対する音楽療法の研究

研究分担者　近藤　清彦　公立八鹿病院脳神経内科部長

研究要旨

人工呼吸療法を行っている ALS 患者への「こころのケア」を目的にした音楽療法を確立するために、1)音楽療法士単独で行った在宅での音楽療法、2)入院中の ALS 患者に対する緩和ケアとしての音楽療法、3)望まれる訪問音楽療法実施のための指針を検討した。

1)ALS 患者に対して在宅で音楽療法を行うためには神経難病の知識、音楽療法士の豊かな経験、患者との意思疎通の方法、医師のアドバイスとスーパーヴァイズ、ケアスタッフとの連携が必要である。音楽療法士のおしつけや独りよがりにならないような細やかな配慮のもとに行われる音楽療法は、患者にとって明日への意欲高め、命を支えていく力になる。

2)短期間の在宅療養を行いながら長期入院中のALS患者と、在宅療養中でレスパイト入院を繰り返しているALS患者の2名に対しベッドサイドで音楽療法を行い、ALS患者の緩和ケアにおける音楽療法の意義について検討した結果、ALS患者の音楽療法は、心理社会的問題やスピリチュアルな問題を軽減し支えていくことに有効であり、ALS患者の緩和ケアにおいて重要な役割を果たすと考えられた。

3)22 名の在宅 ALS 患者への訪問音楽療法を実施し、患者、家族、介護者、音楽療法士に行ったアンケート調査を分析し、在宅 ALS 患者に対する適切で有意義な音楽療法の指針について検討した。音楽療法の意義は、①回想によるライフレビュー、②闘病生活の力を得る、③様々な感情体験による情動の賦活、④介護者のストレスの発散、⑤無意識の感情抑制の解放、⑥自尊感情の回復、⑦身体運動の誘発であり、在宅 ALS 患者に対する音楽療法の指針として、①ALS についての十分な知識の習得、②患者との意思伝達方法の習熟、③患者と家族の心理の理解とケア、③音楽療法が患者に与える効果の熟知、⑤患者に効果的なセッション方法、⑥音楽療法士自身の精神衛生・自己管理、⑦他職種との連携、⑧倫理綱領の作成、⑨報酬、経費について、の９項目が必要と考えられた。

共同研究者

加戸　敬子（大阪成蹊大学）
吉田　百合子（兵庫県音楽療法士）
北村　英子（兵庫県こころのケアセンター）
竹末　千賀子（公立八鹿病院音楽療法室）

A. 研究目的

我が国の音楽療法は、主に高齢者や障害者、精神障害者を対象に発展してきた。近年、ALS 患者に対する QOL 向上の一手段として音楽療法が期待されているが、在宅人工呼吸療法を行っている患者への「こころのケア」を目的にした事例研究は少なく、その意義や方法は確立されていない。また、音楽療法士の ALS に対する認知度は低く、ALS についての教育を受ける機会もほとんどない。

ALS 患者における音楽療法の意義と方法を確立するために、1)音楽療法士単独で行った在宅での音楽療法、2)入院中の ALS 患者に対する緩和ケアとしての音楽療法、の意義と問題点を検討するとともに、3)望まれる訪問音楽療法実施のための指針を検討した。

B. 研究方法

1．在宅 ALS 患者への訪問音楽療法

対象者はＡ氏、66 歳男性。2005 年 ALS 発症。2006

年７月胃ろう造設、８月人工呼吸器を装着。６ヶ月の入院後、2007 年２月退院、３月在宅音楽療法を開始した。両上肢、両下肢機能は全廃、発語不能。意識、知能、視覚、聴覚は保たれていた。コミュニケーションは、レッツチャット、ＰＣ操作で可能。

【目標】セッションの目標は以下のとおり。

① 音楽のリハビリ的要素がほとんど望めない中で、口の動きや表情筋をできるだけ維持すること。
② 声が出る出ないにかかわらず、表情豊かな歌唱を行うことで、生活に彩りを添えること。
③ 適切な楽曲を選曲することで、A 氏自身の過去の人生の振り返り、家族との分かち合いを行うこと。
④ 重くなりがちな難病のチーム医療に明るさや、活気、一体感を提供すること。
⑤ 闘病生活における A 氏の前向きな気持ちを支えること

【方法】2007 年３月～2008 年８月までの、月１～２回、午後２時からの１時間、合計 20 回行った。音楽療法士(Th)の歌いかけを中心に、歌にまつわる話題を提供し、そこからＡ氏自身の生の回顧へと発展させた。選曲はＡ氏からのリクエストを中心に、Th が季節感に応じた歌を選曲した。また家族、医療スタッフが、ウィンドチャイム、オーシャンドラム、レインスティック、音域の低い鈴、トライアングル、和太鼓、鳥笛、などの耳に優しい楽器の演奏で参加した。さらに歌詞に応じた写真や絵、品物などを提示し、Ａ氏の知的好奇心を満たす視覚刺激を頻繁に行い、レッツチャットでのコミュニケーションを楽しんだ。Ａ氏がキリスト教の信者であることから、賛美歌の歌唱、聖書朗読、教会音楽の鑑賞なども、取り入れた。

２．入院中の ALS 患者への音楽療法

【患者１】60歳、男性。平成6年10月、歩行障害で発症。平成13年6月、NPPV開始。翌14年8月、気管切開し人工呼吸器装着、以後、当院に長期入院。平成15年7月、胃瘻造設、その後、音楽療法を開始。平成18年9月、娘の結婚式に出席。これまでの長期入院中に、数日の在宅療養を 3 回実施。四肢完全麻痺。右拇指でスイッチを使用し、環境制御装置および意思伝達装置を操作。口の動きで会話。現在は2歳になる孫の成長を楽しみにしている。ベッドサイドの孫の写真は、随時更新されている。

方法:4人部屋の病室での集団音楽療法。平成 15 年、開始当初は受け入れが不良で不定期に実施。平成17年頃より、1～2週に1回、30～45分程度の実施。電子ピアノ使用し、事前にリクエストを聴取している。リクエストは口の形で伝えられる。テーマやリクエスト理由があることが多く、思い出やエピソードなど積極的に話される。

【患者２】62歳、女性。平成17年8月、構音障害で発症。平成20年5月、NPPV 開始。同年7月、胃瘻造設。現在、NPPV 離脱時には歩行可能。上肢挙上困難。小声で会話はなんとか聞き取れる程度。自己唾液吸引、気管切開を行うかどうか迷っている。

方法:レスパイト入院中に、個室病室での個別音楽療法。平成21年6月より、週に1回、45分程度。キーボードを使用。事前にリクエストを聴取する。具体的な曲名の場合や、子どもの頃に聞いたというあまり知られていない歌の歌詞の一部を思い出しリクエストされることもある。音楽療法中は随時自分で唾液吸引する。椅子に座わり、歌詞を見ながら鑑賞または歌唱される。

３．ALS 患者に対する訪問音楽療法の指針作成

近畿地方で在宅人工呼吸療法を行っている ALS 患者 22 名とその介護者を対象とした。患者会からの紹介 10 名、健康福祉事務所(保健所)からの紹介 6 名、難病医療支援相談員からの紹介 2 名、診療所医師からの紹介 1 名、その他 2 名だった。年齢は 45～81 歳(平均 62.8±10 歳)、男性 15 名、女性 7 名。発病からの年数は 3～32 年(平均 10.8±7.5 年)、気管切開下での人工呼吸器装着者 13 名、人工呼吸器装着期間は1～22 年(平均 7.1±6.1 年)。非侵襲的陽圧換気(NPPV)1 名、呼吸器未装着者 8 名(うち 1 名は気管切開施行)だった。対象患者 22 名のほぼ全員に四肢麻痺が進行しており、上肢挙上は全員が不能、歩行は介助で可能 1 名、不能 21 名、経口摂取は可能 7 名、不能 15 名、発声は可能 4 名、不能 18 名。意思伝達は 1 名が不能、他の 21 名は口の形、文字盤、意思伝達装置で可能。主たる介護者は配偶者が 17 名、親 2 名、子 2 名、ヘルパー1 名。

音楽療法士(Th)は近畿地区から 26 名の応募があった。経験年数は6～21 年(平均 10.6±3.5 年)、うち 22 名が日本音楽療法学会認定音楽療法士、5 名が兵庫県音楽療法士、1 名が岐阜県音楽療法士、1 名が神経学的音楽療法フェローの認定を受けていた。これまでの音楽療法の

対象は、高齢者、認知症、発達障害、精神科疾患、介護予防など多様だが、ALS 患者に対する音楽療法の経験がある音楽療法士は 7 名のみだった。

訪問音楽療法の開始前に、神経内科専門医から ALS の病態と心理、ALS 患者が置かれている社会状況、ALS 患者における音楽療法の意義などについて音楽療法士に講義を行った。

基本的に月に 1 回、音楽療法士1～3 名で自宅を訪問し、音楽療法のセッションを持った。1回の時間は 30 分～60 分。内容は音楽療法士による楽器演奏と歌唱。患者の身体的状況、精神的状況を考慮しながら、本人のリクエストも交えて音楽療法士が演奏曲目、演奏形態を適宜選択するなど、担当音楽療法士がそれぞれ計画実施した。使用した楽器は、キーボード、オートハープ、ミュージックベル、トーンチャイムなど。曲目は、日本の唱歌、叙情歌、歌謡曲、演歌、フォークソング、映画音楽、童謡、洋楽、クラシックなど多岐におよんだ。一人の対象者あたりの訪問回数を 5 回(1 名のみ 3 回)とし、延べ 107 回の訪問音楽療法を実施した。セッション後に本人と介護者の発言内容、反応を分析した。

（倫理面への配慮）

研究の目的と概要を患者と家族に説明し了解を得るとともに、患者のプライバシーを尊重すること、いつでも中止できることを説明した。

C. 研究結果

1. 訪問音楽療法

A 氏はもともとグリークラブ員であったため、音楽への親和性は高く、音楽療法導入はとても自然に行われた。Th の歌いかけに応じて懸命に口を動かし、心の声で歌っていた。その様子は、自身で確認できるように、手鏡をかざして見えるようにした。A 氏自ら積極的に次回のリクエスト曲を選曲し、次の音楽療法日を待ち望む姿勢が生まれていった。また音楽療法の様子は、自身のブログで写真入りで公開された。Th は次第に、ＰＣの画面からだけでなく、A 氏の視線や表情、顔色などから A 氏の意思をよみとることができるようになっていった。

2. 入院中の ALS 患者への音楽療法

【患者1】歌詞を見ながら鑑賞または口形にて歌唱。好みがはっきりしており、毎回終了後に次回の曲をリクエストし、明確に意思を伝える。曲にまつわるエピソードや自身の思いなど積極的に話す。 また「気分が変わった」と音楽療法士のために選曲するなど、他者を思いやる場面が見られる。最近では「人生は楽しい」、「今、人生バラ色」と話し、意思伝達装置“伝の心”には「幸せな家族のためにも長生きしましょう」と書く。音楽療法を通して、病棟スタッフや同室の患者や家人と病気や症状以外の会話やコミュニケーションが生まれている。音楽に関する知識が豊富で時には他者に教えたり、他者を思いやる場面も見られた。

【患者2】「20代で若くして他界した6歳年上の姉といつも一緒に歌っていた」と話し、「ずっと心の奥にあった」という曲を希望した。懐かしい曲とともに姉との思い出や夫との出会いを振り返って話し、音楽によりライフレビューが可能となった。「入院している間の一番幸せな時間でした。私の中にだけあった曲を歌ってもらってすごくうれしかったです。家に帰ると寂しいです。」と話し、次回の入院時のためにリクエストをして退院した。

3. ALS 患者に対する訪問音楽療法の指針作成

患者アンケートから寄せられたセッションの感想は、

1)リクエスト曲を考えていると昔を思い出し温かい気持ちになれた。

2)発病してからは気持ちが落ち、毎日が不安との戦いだったが、 そのような時に音楽療法を受け、生きる勇気と詩から汲み取る感情で、毎回涙が溢れた。

3)想い出に浸ったり新鮮な感情が湧いたりし、凝り固まった心がほぐされた。

4)外出できないストレスが癒され、他のことは全部忘れることができた。

5)公費負担であれば継続を希望するが、自費でとなれば考慮する。

音楽療法士のアンケート回答からは、

1)ALS 患者に接した経験がなく、開始前は意思疎通が可能かどうか不安だった。→意思伝達方法習熟の必要性