

レスパイト・ケア入院を受け入れている6施設と自施設の職員数（看護師・介護士）とレスパイト・ケア入院患者数との間で相関関係はなかった。（図9）また、自施設でレスパイト・ケア入院を受け入れている患者21名と27名の患者は、自施設、他施設ともに、年齢は60歳から80歳未満であった。（図1）性別は男性の割合が多かった。（図2）入院目的は、自施設、他施設ともに介護負担軽減が多かった。（図3）疾患別では、自施設、他施設ともに、ALS自施設6人（28.6%）、他施設7人（25.9%）、PD自施設10人（47.6%）、他施設6人（22.2%）が多かった。（図4）介護認定度別では、要介護5が自施設、他施設ともに多く、（図5）疾患別で多かったPD・ALSの介護認定度は、PDが要介護4、ALSが要介護5の患者が多かった。（図6）入院頻度は、自施設は2～3カ月、他施設は半年に1回または不定期が多い結果だった。（図7）入院期間は、自施設が1カ月以上10人（47.6%）、他施設は1人（3.7%）であった。他施設は1～2週間の入院が10人（37%）で最も多かった。（図8）患者状態については、自施設、他施設ともに吸引を必要とする患者が多く、自施設の患者は経管栄養や気管切開、人工呼吸器装着患者が多かった。（図10）

#### D. 考察

今回の調査では、アンケートの回収率が悪く、現状を把握するだけの十分なデータではなかった。先行研究でも同様に、アンケートの回収率が悪かったとの報告もあり、今後のアンケートの取り組み方法について検討が必要であると考ええる。

レスパイト・ケア入院患者の介護認定度が高く、経管栄養や人工呼吸器装着、気管切開による吸引を必要とする患者

が多かった。このように医療依存度の高い患者である為、当然ながら日常のケアが多くなり家族の介護負担につながるのではないかと考える。

#### E. 結論

1. レスパイト・ケア入院患者の介護度は高く、入院目的は家族の介護負担軽減が一番多かった。
2. 疾患は、パーキンソン病（PD）、筋委縮性側索硬化症（ALS）が多かった。
3. 患者の状態は、吸引を必要とする患者が多かった。

#### 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

### 年齢

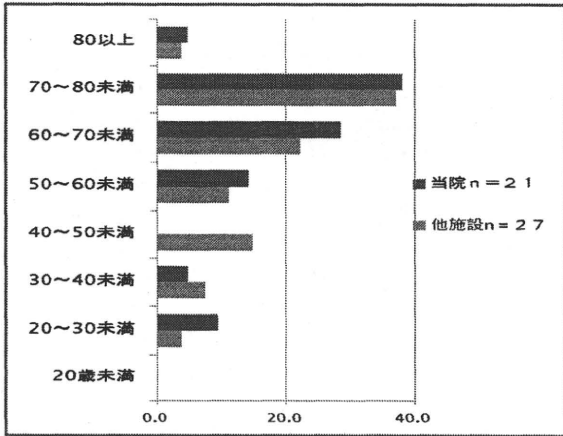


図1

### 性別

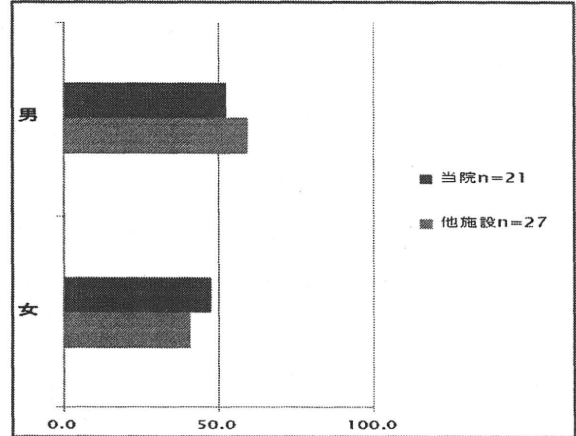


図2

### 入院目的

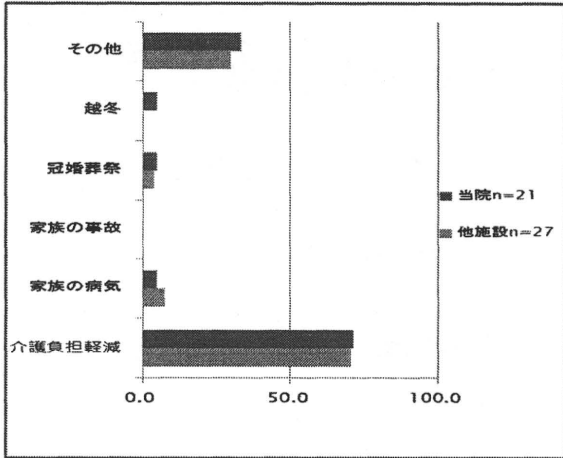


図3

### 疾患

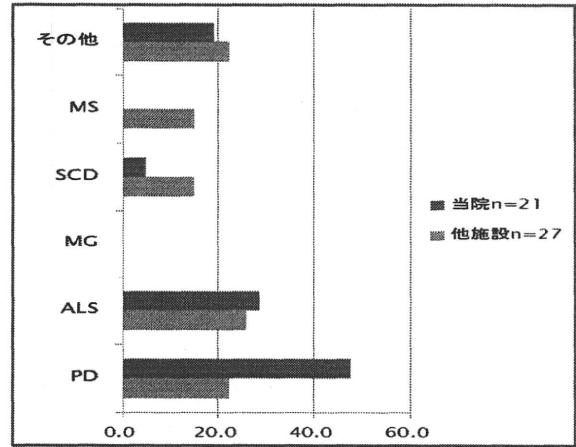


図4

### 介護認定度

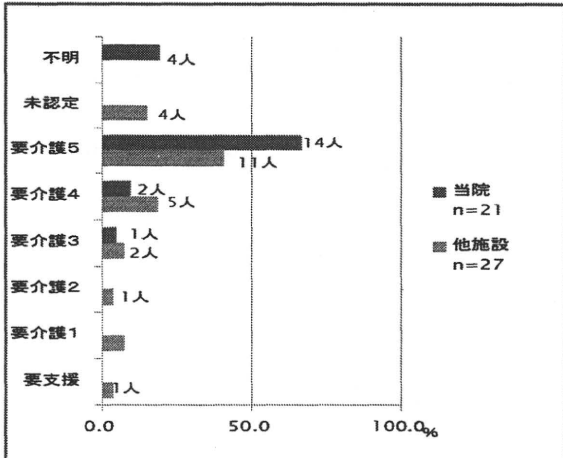


図5

### PD ALSの介護認定度

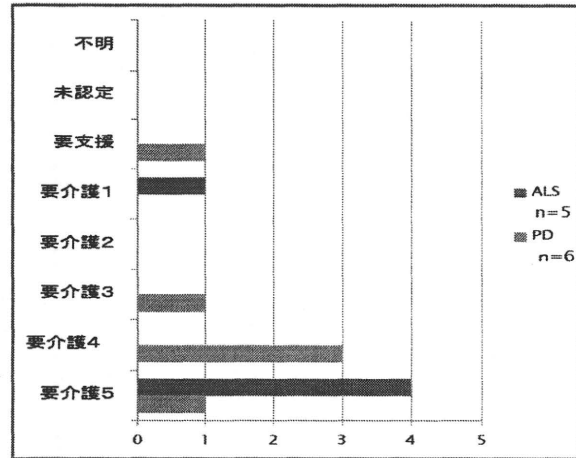


図6

### 入院頻度

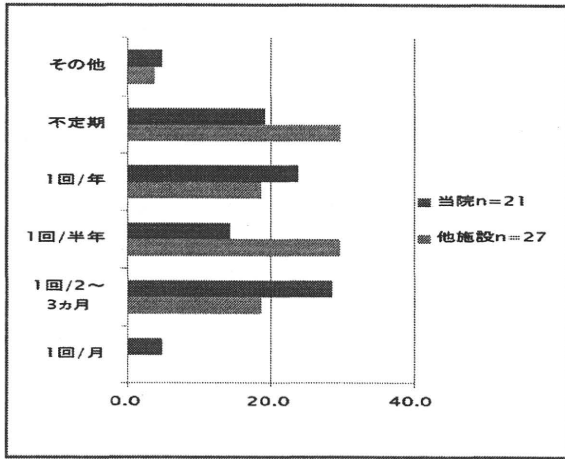


図7

### 入院期間

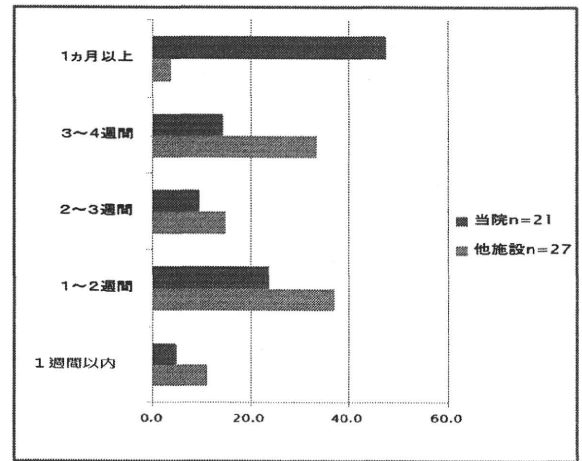


図8

### 受け入れ施設と患者の相関図

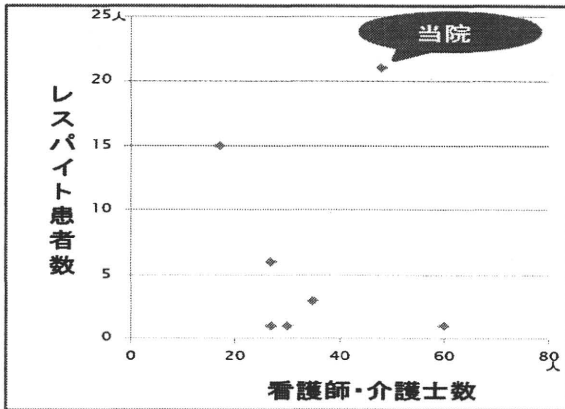


図9

### 患者状態

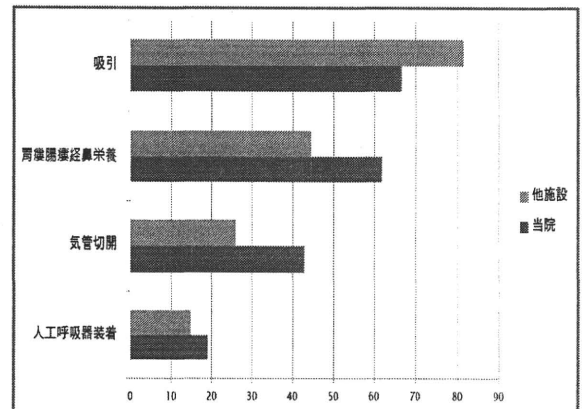


図10

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

利尻・礼文3町神経難病患者訪問検診の実施状況について

研究分担者：森若文雄（北海道医療大学）

研究協力者：齋藤友美子（宗谷総合振興局保健環境部利尻地域保健支所）

黒田清、本間早苗、濱田晋輔、武井麻子（北祐会神経内科病院）

研究要旨 利尻島・礼文島には神経内科専門医がいない。そのため稚内保健所利尻支所では、寝たきり等により通院が困難な利尻・礼文3町に在住する神経難病患者等に対して適切な療養指導を図ることを目的に、北祐会神経内科病院の協力により、平成7年度から利尻・礼文3町神経難病患者訪問検診を実施してきた。これまで16年間実施してきた検診事業を検証し、その効果と課題、今後の取り組みについて報告する。

A.研究目的

利尻・礼文3町神経難病患者訪問検診事業結果を分析し、その有効性と今後の課題を検討する。

B.研究方法

検診カルテ・主治医意見書等が残っている平成8年度から平成22年度までを分析対象期間とし、検診カルテ・主治医意見書等から受診者個々の基本属性（性・年齢・疾患名・居住地など）、受診目的、紹介者、検診結果（指示事項など）、既往症などについて集計・分析する。

C.研究結果

1. 基本属性

受診者数は、実78名、延べ217名であり、1回平均14.2名が受診している(表1)。

表1 年次別受診者数(町別)

	H8	H9	H10	H11	H12	H13	H14	H15	H16	H17	H18	H19	H20	H21	H22	合計
礼文町	4 (1)	5 (2)	7 (2)	5 (3)	7 (3)	7 (3)	6 (2)	5 (1)	5 (4)	5 (5)	3 (1)	4 (1)	3 (1)	1 (3)	4 (22)	73
利尻町	2 (2)	2 (2)	4 (3)	6 (3)	4 (2)	5 (1)	3 (4)	4 (5)	4 (3)	8 (1)	9 (7)	7 (2)	11 (2)	5 (2)	5 (31)	76
利尻富士町	4 (4)	3 (2)	5 (1)	4 (3)	6 (2)	6 (1)	5 (4)	5 (1)	6 (1)	4 (1)	4 (1)	3 (4)	4 (1)	4 (1)	5 (25)	68
合計	10 (10)	10 (1)	16 (6)	15 (4)	15 (5)	18 (7)	13 (4)	15 (8)	13 (2)	16 (6)	17 (3)	16 (6)	17 (3)	16 (8)	11 (5)	217 (78)

年度毎の平均年齢は、平成8年度が63.7歳、平成12年度が67.7歳、平成17年度が73.3歳、平成22年度が74.9歳だった。

疾患別受診者数では、実78名のうち最も多かったのはパーキンソン病関連疾患37名(47.4%)、次いでパーキンソン症候群10名(12.8%)、脊髄小脳変性症及び本態性振戦4名(5.1%)などであった(表2)。

表2 疾患別受診者数

疾患名	人数	割合
PD 関連疾患	37	47.4
ALS	1	1.3
SCD	4	5.1
OPLL	1	1.3
MS	1	1.3
筋硬直性ジストロフィー	2	2.6
ランバート・イートン筋無力症	1	1.3
難病疑い	4	5.1
不明	3	3.8
パーキンソン症候群	10	12.8
本態性振戦	4	5.1
脳梗塞	2	2.6
認知症	4	5.1
その他	4	5.1
	78	

2. 受診目的

主な受診目的は「確定診断」や専門医受診が困難となった後の「専門医受診の機会」、症状改善や病状に合わせた「薬剤調整」、「身体機能評価」や「リハビリ指導」、「身体障害者手帳申請」「特定疾患申請」、本人や家族の「疾病理解を促す」、「予後と今後必要となるサービス」や「支援の見直し・今後の方向性」についての助言などであった。

3. 紹介者

紹介者が明確に記載されていないカルテがあり、全てを把握することは困難であったが、町保健師やケアマネからの紹介が28名(35.9%)、老健・特養からが13名(16.7%)、地元医療機関からが11名(14.1%)などであった(表3)。

表3 紹介者

	人数	割合
保健所保健師	13	16.7
町保健師など	28	35.9
病院・診療所	11	14.1
老健・特養など	13	16.7
その他	1	1.3
不明	12	15.4
	78	

#### 4. 検診結果（指導事項）

主な検診結果は「確定診断」「病状評価」「薬剤の調整」「療養指導・助言」「社会資源の紹介」「特定疾患申請」「身体障害者手帳申請」などであった。

#### 5. 既往症など

最も多かったのは高血圧症 28 名、次いで脳梗塞 20 名、認知症 17 名であった。また、変形性腰椎症 14 名、変形性膝関節症 13 名など、何らかの整形疾患がある方は 29 名であった（表4）。

表4 主な既往症・治療中の疾患

疾患名	人数
高血圧症	28
脳梗塞	20
心疾患	8
糖尿病	5
認知症	17
変形性膝関節症	13
変形性腰椎症など	14
その他の整形疾患	10

（重複あり）

### D. 考察

#### 1. 検診の有効性

神経難病患者がフェリー・バス・JR・飛行機等の交通機関を乗り継いで札幌などの専門医療機関を受診することは、身体的にも経済的にも負担が大きい。特に高齢な神経難病患者や進行した患者は介護者も必要となるためより困難となる。そのため、本検診は年1回3日間であるが専門医の診察、リハビリ専門職からの指導、ソーシャルワーカーの相談を受けられる貴重な機会になっていると考えられる。

また、毎年新規受診者が3割を超えており、新規難病患者の発見につながっている。地域関係者が検診を有効と認識しているため紹介につながっていると考

えられる。

検診実施前に町保健師と打合せ、主治医から意見書をいただき、検診場面には支援関係者が同席している。実施後のカンファレンスでは検診結果を共有し、今後の支援の方向性を検討しているため、支援方針を一致させ協力して支援することができている。

#### 2. 今後の課題

検診受診者の主な目的は、新規受診者では「確定診断」、継続受診者では「専門医受診の機会」や「薬剤調整」などである。年1回の検診だけでは病状の進行が早い場合や急な病状悪化には対応できない。そのため、地元かかりつけ医と神経内科専門医が必要時連絡を取り合える関係を築くこと、専門スタッフの助言を得ながら先を予測して支援できることが大切である。その点からも検診前後の打合せやカンファレンスは重要であると考えられる。

また、個別ケースの支援方針などは検討できているが、地域に不足しているサービス等の検討や今後の難病対策等について町や島単位で検討することはできていない。今後は関係者が集まって検診事業から把握される町、島の課題について検討できる場が必要と考える。

検診受診者の多くは、生活習慣病や整形外科領域の疾患で治療していることがわかった。これらの疾患は、神経難病の予後やQOLに影響すると思われる。今後は、地元かかりつけ医や町保健師等と連携し、予防に努めていく必要があると考える。

さらに、検診事業だけでは限界があるため、離島や過疎地域など医療資源が乏しく、通院等が困難な地域でも安心して医療が受けられるシステム・医療制度の創設が必要と思われる。

### E. 結論

#### 1. 検診事業の継続

年1回3日間の検診事業だが、通院が困難な神経難病患者にとって貴重な機会である。また、新規神経難病患者の発見にもつながっており、今後も継続していく。

#### 2. 予算確保

本事業は、保健所独自事業として予算

を確保しているが、財政難の中で年々予算は削減されている。事業継続に向け事業の有効性・必要性をPRするとともに島内3町と検討・協議していく。

### 3. 在宅療養支援計画策定・評価事業の実施

個々の事例から把握した地域の課題や今後の難病対策を検討する場として『在宅療養支援計画策定・評価事業』を活用して会議を開催し、不足しているサービスの充実、神経難病患者のQOLの向上、支援関係者のスキルアップ等について検討するとともに災害時に備えた体制整備を図っていく。

### F.健康危険情報

なし

### G.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  
重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班  
分担研究報告書

重症神経難病患者の在宅療養における基幹病院と無床診療所との連携

—新庄地区難病講習会の実施と第3回アンケート調査—

研究分担者： 加藤 丈夫 (山形大学医学部内科学第3講座)  
研究協力者： 木村 英紀 (山形大学医学部内科学第3講座)  
川並 透 (山形大学医学部内科学第3講座)  
松永 幸子 (山形県健康福祉部保健薬務課)  
小笠原 眞佐子 (国立病院機構山形病院 山形県難病医療専門員)  
蘇 慶展 (山形県立新庄病院)  
鈴木 千鶴子 (山形大学医学部附属病院看護部)  
青山 麻紀子 (山形大学医学部附属病院看護部)  
有海 躬行 (山形県医師会会長)

**【要旨】**重症神経難病患者の在宅診療が可能な無床診療所の数を増やすために、昨年度までに村山地区(山形市)、庄内地区(酒田市)、置賜地区(山形県南部)で「神経難病に関する講習会」を開催してきたが、今年度は県北部の最上地区(新庄市)で開催した。講習会は地区医師会、山形県医師会、山形県および本研究班との共催で行った。講習会に参加した医師は10人、看護師他コメディカルは32人であった。また今年度改めて重症神経難病患者の在宅診療に対する意識と意向についてアンケート調査を行った。その結果、重症神経難病患者の在宅医療を担当してもよいと同意した診療所の数は、5年前の33施設から今回84施設に増加した。

A. 研究目的

重症神経難病患者の在宅診療を持続可能なものとするためには、特定の人に過重な負担が集中しないように多くの人が参加し負担を分散させる必要がある。そのためには神経内科医だけでは無理であり、地域の開業医の協力を得ることが不可欠と考えられる。熱心で献身的な医師により支えられていた医療はその人の異動により容易に崩壊する。そしてヒーロー不在、リーダーシップなしでも機能して、普通の責任感と普通の倫理観をもった医療従事者であれば維持できる仕組みの構築をしていく必要があると考える。個人の努力に頼るのではなく、システムとして支える仕組みを作る必要がある。

B. 研究方法

平成17年度に行った重症神経難病患者の在宅診療に関するアンケート調査により無床診療所の数を増やす方策の一つとして神経難病に関する講習会が必要であることが分かった。平成21年度までに山形県内の村山地区(山形市、内陸中央部)、庄内地区(酒田市、日本海沿岸地域)、置賜地区(川西町、内陸南部)で「神経難病に関する講習会」を開催してきた。今年度は今まで未開催であった最上地区(新庄市、内陸北部)にて開催することとした。

引き続き現状を調査するため重症神経難病患者の在宅医療に対するアンケート調査を行った。

### C. 研究結果

第3回アンケート調査：山形県内の無床診療所に対して平成17年、平成21年の2回にわたりアンケート調査により重症難病患者に対しての在宅医療に対する状況、意向の調査を行ったが、今回改めて同様のアンケート調査を行った。山形県内の無床診療所のうち、産婦人科・眼科・耳鼻咽喉科・皮膚科・泌尿器科・小児科・精神科の各単科診療所と施設内診療所を除いた455施設を調査対象とした。平成22年9月にアンケート用紙を各施設に郵送した。アンケートの内容は所在地、専門診療科、在宅医療(訪問診療や往診)の実施の有無、神経難病患者に対する在宅医療の有無、人工呼吸器装着患者の数、人工呼吸器や気管切開口の管理等の有無、神経難病患者に対する在宅医療へ意向、今後行う上での条件、その他気付いたこと、とした。回答は267診療所より得られ回収率は59%であった。在宅医療を実施中の施設は224施設であった。そのうち神経難病患者に対する在宅医療を実施中の施設は63施設であり、在宅の人工呼吸器管理を行っている施設は17施設であった。重症神経難病患者の在宅医療が可能もしくは条件付きで可能とした診療所は107施設であった(図1)。また、重症神

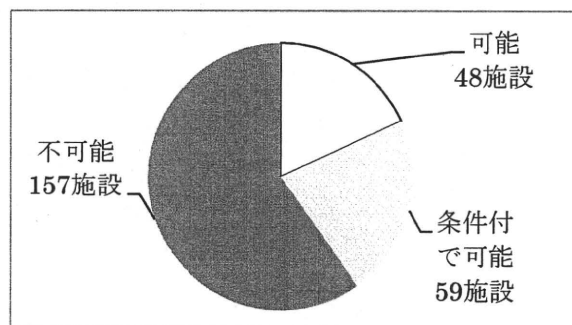


図1：人工呼吸器使用中の重症神経難病患者の在宅医療の可否について

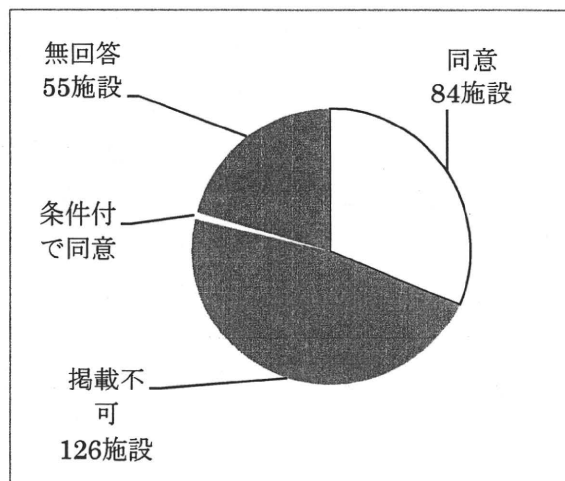


図2：重症難病患者在宅医療への協力医リストへの掲載について

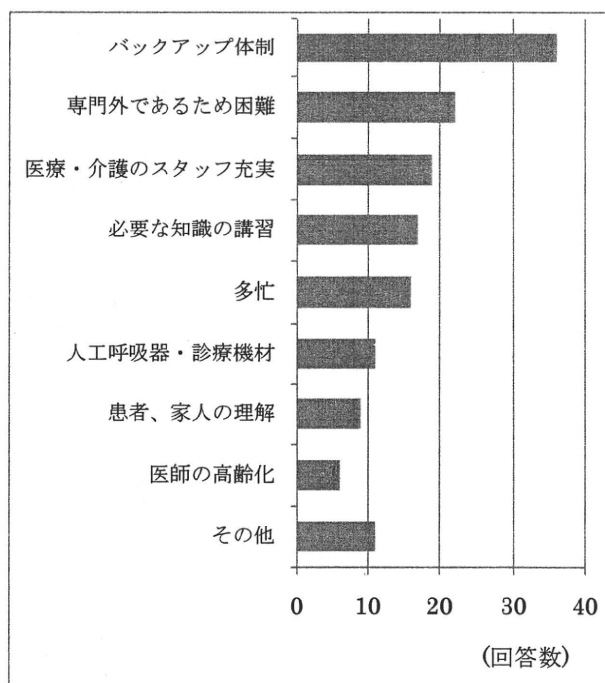


図3：重症難病患者の在宅医療に関する御意見(複数回答)

経難病患者の在宅医療を担当することを公表してもよいと同意した診療所は84施設であった(図2)。

第4回「神経難病に関する講習会」の開催：平成22年7月4日に山形県立新庄病院



で開催した。参加者は42人で、医師10人、看護師・保健師などのコメディカル32人であった。講習会の内容は、1) 山形県医師会長、地区医師会長、山形県立新庄病院院長、の挨拶、2) 神経難病に関する2つの講演：①「わかりやすい神経難病の基礎知識」(山形大学医学部内科学第3講座 川並透氏)、②「在宅移行支援の現状」(山形県難病医療専門員 小笠原眞佐子氏)、3) 実習「在宅人工呼吸器の取り扱い方」(気管切開孔の作られた実物大の人形と本物の人工呼吸器を用いた気管カニューレや人工呼吸器に関する実技・実習)(山形県立新庄病院 蘇慶展氏)を行った。

#### D. 考察

山形県全体でみるとこの5年間で重症神経難病患者の在宅診療に協力いただける無床診療所の数が33施設から84施設に増加した。地域格差がみられているが、これは元々の無床診療所を含めた医療施設の母数の違いによるものであり、調査対象とした無床診療所数に対する割合でみると山形県内各地域とも約15~22%の無床診療所の協力が得られている。また、今回の調査では協力診療所数が頭打ちの傾向となった。しかし、山形県内のALS患者数は109名(平成21年度特定疾患登録件数)であり、ALS患者を対象とする限りは充足しつつあると考えられる。今後はこの数を維持していくことが重要であり、そのための取り組みを続ける必要がある。

在宅診療に協力するための条件としてあげられた中で最も多かったものが、急変時等の入院先が確保されていることであった(図3)。また平常時からの複数医師、診療所での担当などを求める意見もあった。病診連携、

診診連携をより進めていく必要があり、そのための活動が必要と考えられた。一方で急変時の入院病床確保については山形県難病医療協議会、難病医療ネットワークとして平成12年頃より体制ができており、このことの周知も改めて必要であると考えられた。在宅診療においては神経難病に関する専門的知識は必要なく、一般的な全身管理が主体となる。そのことを啓蒙してより多くの専門外の先生方にも協力頂くため、また講習会の通年実施を希望する意見もあるため引き続き講習会を開催していく必要があると考えられた。

自由記載の意見(図3)には医療コストの問題をあげる意見もあった。気管カニューレなどの一部の消耗品は保険算定可能であるが、例えば気管吸引、経管栄養のためのチューブや呼吸器回路などは保険算定ができず医療機関の負担となる。また人工呼吸器はリースが可能であるが、費用は在宅人工呼吸指導管理料をほぼ全額充当しなければならない。そのためコスト負担のため断念した診療所もあった。神経難病の在宅診療は比較的長期にわたることが多く、在宅診療体制維持のためにも医師の技術料と必要機材・物品のコストとを分けていく必要があると考えられた。

#### E. 結論

こうした取り組み体制を全国に展開するための1つのモデルケースになればと考えている。山形県と山形県医師会の協力をいただいているため本取り組みが円滑に行えていると考えられた。

またこの取り組みは主に在宅人工呼吸療法中のALS患者を対象としており、他の難病についても同じように取り組みを広げる必要がある。当然、我々が講習会で行ったよ

うに専門外の疾患に関する知識の普及は各疾患分野ごとに取り組む必要がある。一方、在宅人工呼吸療法中の ALS 患者に対する体制こそが最も医療や介護上の人的、物的資源を要すると考えられる。そのため、このシステムを構築することによって他の難病に対しても十分対応していけるのではないかと考えられる。

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

原著

1. Wada M, Nagasawa H, Kawanami T, Kurita K, Daimon M, Kubota I, Kayama T, Kato T: Cystatin C as an index of cerebral small vessel disease: results of a cross-sectional study in community-based Japanese elderly. *European Journal of Neurology* 2010;17:383-390
2. Arawaka S, Machiya Y, Kato T: Heat Shock Proteins as Suppressors of Accumulation of Toxic Prefibrillar Intermediates and Misfolded Proteins in Neurodegenerative Diseases. *Current Pharmaceutical Biotechnology* 2010;11:158-166
3. Sagae M, Kawanami T, Nagasawa H, Koyama S, Kimura H, Arawaka S, Wada M, Kurita K, Daimon M, Kato T: Reduced contribution of hypertension to the risk of silent brain infarction in the elderly: a population-based study in Takahata, Japan. *Yamagata Med J* 2010;28(2):51-58
4. Kato T, Emi M, Sato H, Arawaka S, Wada M, Kawanami T, Katagiri T, Tsuburaya K, Toyoshima I, Tanaka F, Sobue G, Matsubara K: Segmental copy-number gain within the region of isopenentenyl diphosphate isomerase genes in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Biochem Biophys Res Commun* 2010;402:438-442
5. Machiya Y, Hara S, Arawaka S, Fukushima S,

Sato H, Sakamoto M, Koyama S, Kato T: Phosphorylated  $\alpha$ -Synuclein at Ser-129 Is Targeted to the Proteasome Pathway in a Ubiquitin-independent Manner. *J Biol Chem* 2010;285(52):40732-40744

6. 伊関千書, 佐藤裕康, 和田学, 栗田啓司, 加藤丈夫: 髄膜脳炎と多発ニューロパチーで高齢発症した systemic lupus erythematosus(SLE)の1男性例. *神経内科* 2010; 73 (1): 74-77
7. 加藤丈夫, 栗田啓司, 木村英紀, 川並透, 鈴木義広, 栗谷義樹, 栗村正之, 飛田宗重, 新澤陽英, 圓谷建治, 片桐忠, 鈴木敬次, 有海躬行: 重症神経難病患者の在宅療養における基幹病院と無床診療所との連携-山形県神経難病医療ネットワークの構築-. *山形県医師会会報* 2010; 701:18-22

### 総説

1. 加藤丈夫: 孤発性 ALS のゲノム解析. *医学のあゆみ* 2010; 235 (3): 215-219
2. 木村英紀, 川並透, 加藤丈夫: CMV 脳炎. *Clinical Neuroscience* 2010; 28(3):278-279
3. 伊関千書, 川並透, 加藤丈夫: 傍腫瘍性辺縁系脳炎. *臨床放射線* 2010; 55 (11): 1540-1545
4. 和田学, 加藤丈夫: 悪性リンパ腫と CIDP. *神経内科* 2010; 73 (1): 40-44
5. 亀田亘, 川並透, 加藤丈夫: 内分泌疾患に伴う神経障害 副甲状腺疾患. *Clinical Neuroscience* 2010; 28(9)1066-1068
6. 村成幸, 和田学: 筋ジストロフィー. *アトラス骨・関節画像診断 関節・上肢* 2010: 16-18
7. 木村英紀, 川並透, 加藤丈夫. 神経難病患者の在宅医療における無床診療所との連携支援: 難病と在宅ケア, 2011年1月号, Vol. 16, No. 10, 61-65

### 著書

1. 加藤丈夫: ミトコンドリア脳筋症. *今日の治療指針* 2010年版 医学書院 東京, 764-765

## 2.学会発表

### 国際学会

2. Iseki C, Takahashi Y, Wada M, Kawanami T, Kato T: Frontal lobe function in individuals with AVIM [asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH) on MRI]. 14TH CONGRESS OF THE EUROPEAN FEDERATION OF NEUROLOGICAL SOCIETIES, GENEVA SWITZERLAND; Sep 2010

シンポジウム・パネルディスカッション・ワークショップ・教育講演等

1. 加藤丈夫, 木村英紀, 栗田啓司, 栗村正之, 飛田宗重, 新澤陽英, 有海躬行: 重症神経難病の在宅療養における診療所との連携: 在宅療養が可能な無床診療所を記載したホームページの作成. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班, 東京; 2010年1月
  2. 加藤丈夫, 清野智美, 後藤薫, 荒若繁樹, 佐藤秀則, 江見充, 川並透, 栗田啓司, 豊島至, 祖父江元: 孤発性筋萎縮性側索硬化症患者ゲノムの CNV(copy number variation)の解析 (第3報): 疾患感受性蛋白質の免疫組織化学染色および Western blot 法による検討. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 筋萎縮性側索硬化症の病態に基づく画期的治療の開発班, 東京; 2010年1月
  3. 加藤丈夫: 疫学研究: iNPH と AVIM (エイビム). 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
  4. 加藤丈夫: リスクファクターの管理: 糖尿病. 第19回日本脳ドック学会総会, 山形; 2010年6月
  5. 和田学: 脳小血管病変とバイオマーカー -地域住民を対象とした検討から-. 第19回日本脳ドック学会総会, 山形; 2010年6月
- 一般演題
1. 山口佳剛, 大竹浩也, 永沢光, 小山信吾, 和田学,

川並透, 栗田啓司, 丹治和世, 川勝忍, 加藤丈夫: 事自己免疫性辺縁系脳炎の兄弟例. 第33回日本脳神経 CI 学会総会, 東京; 2010年2月

2. 荒若繁樹, 町屋陽平, 佐藤裕康, 小山信吾, 加藤丈夫: Ser129 リン酸化の  $\alpha$ -シヌクレインタンパク質分解への効果. 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
3. 和田学, 川並透, 栗田啓司, 加藤丈夫: 地域住民における脳小血管病変危険因子の検討. 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
4. 川並透, 宇留野勝久, 山口佳剛, 伊関千書, 高橋賛美, 丹治治子, 木村英紀, 和田学, 栗田啓司, 加藤丈夫: てんかんを呈した歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (DRPLA) 早発成人型の検討. 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
5. 木村英紀, 和田学, 荒若繁樹, 川並透, 栗田啓司, 栗村正之, 鈴木義広, 加藤丈夫: 神経難病患者の在宅療養における診療所との連携支援. 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
6. 佐藤裕康, 町屋陽平, 小山信吾, 荒若繁樹, 加藤丈夫: AAV を用いた A53T  $\alpha$  シヌクレインの in vivo 過剰発現: パーキンソン病モデルとしての特徴. 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
7. 伊関千書, 高橋賛美, 和田学, 川並透, 栗田啓司, 加藤丈夫: 認知機能の低下は死亡に影響する: 山形県高島町の高齢住民の縦断研究から. 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
8. 高橋賛美, 伊関千書, 和田学, 川並透, 栗田啓司, 門間政亮, 鈴木匡子, 加藤丈夫: 地域在住高齢者の高次脳機能の検討. 第51回日本神経学会総会, 東京; 2010年5月
9. 伊関千書, 高橋賛美, 川並透, 鈴木匡子, 加藤丈夫: 脳 MRI で特発性正常圧水頭症 (iNPH) の特徴が認められた高齢住民の前頭葉機能調査. 第19回日本脳ドック学会総会, 山形; 2010年6月
10. 高橋賛美, 和田学, 伊関千書, 門間政亮, 鈴木匡子, 植木優夫, 田宮元, 加藤丈夫: 地域在住高齢者に

における糖尿病と高次脳機能の検討. 第 19 回日本脳ドック学会総会, 山形; 2010 年 6 月

11. 猪狩龍佑: 急性増悪の再発抑制にステロイド療法と methotrexate 療法追加が有効であった神経 Behcet 病の 1 例. 第 28 回日本神経治療学会総会, 横浜; 2010 年 7 月

12. 福島進吾, 町屋陽平, 荒若繁樹, 佐藤裕康, 小山信吾, 加藤丈夫:  $\alpha$ -シヌクレインの細胞内分解における Ser129 リン酸化の影響についての検討. 第 33 回日本分子生物学会年会第 83 回日本生化学会大会 合同大会, 神戸; 2010 年 12 月

13. 飯島寛, 佐藤秀則, 石井美穂, 伊東紀子, 加藤丈夫, 江見充: 分節重複領域(Segmental duplications) と CNV 多型の位置構造関係. 日本人類学会第 55 回大会, 埼玉; 2010 年 10 月

14. CNV 多様性と散在性反復配列のゲノム構造における関連性. 日本人類学会第 55 回大会, 埼玉; 2010 年 10 月

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

重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究

研究分担者 小野寺宏 国立病院機構西多賀病院副院長

研究要旨 当院における看護介護業務量定量分析の試み

医療介護者の1日の勤務時間における労働内容と負担感を可能な限り定量的に解析することを試みた。筋ジス・難病病棟と一般病棟（整形外科）とで比較検討すると、両者では勤務者のADL関連業務量とその負担感が大きく異なっていた。

A. 研究目的

当院の筋ジストロフィ患者は年々重症化が進み呼吸器も国内最多の稼働台数になっている。このため看護介護者の精神的肉体的負担も増しており医療介護者の燃え尽き・離職対策が急務となっている。そこで医療介護者の1日の勤務時間における労働内容と負担感を可能な限り定量的に解析した。

B. 研究方法

看護師・療養介助職の勤務内容を1週間にわたって記録集計した。医療業務、事務的業務、入浴、QOL支援等について業務所要時間を検討するとともに、しごとの負担感（つらさ）を呼吸循環器疾患患者用12段階スケールで記入してもらった。

（倫理面への配慮）  
配慮あり。

C. 研究結果

筋ジス・難病病棟では入浴・排泄関連の所要時間が一般病棟に比して長くなっており、重症筋ジス患者が多く収容されている病棟では入浴中の呼吸器管理も加わって負担が大きくなっていた。

D. 考察

仕事量を定量的に評価し、仕事手順や会議の見直しなどのソフトウェア面、機器の整備改良などのハードウェア面の改善につなげていく必要がある。

E. 結論

看護業務は担当病棟によって業務内容と所要時間、つらさに大きな差がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

Hiroshi Onodera, Takeshi Yamaguchi, Hiroteruyamanouchi, Kazumasa Nagamori, Masaru Yano, Yasuhisa Hirata, Kazuo Hokkirigawa, Analysis of the slip-related falls and fall prevention with an intelligent shoe system, IEEE BioRob, Tokyo 2010

H. 知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

1. 特許取得

2010-153338 2010/7/5

動作安定支援装置、および、動作安定支援方法

発明者：小野寺宏，堀切川一男，山口健

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

「宮城県の ALS 医療連携における神経内科医師の関わり方の現状と今後の展望」

研究分担者： 久永欣哉（国立病院機構 宮城病院 神経内科、  
宮城県神経難病医療連絡協議会）

共同研究者： 松本有史、清水 洋（国立病院機構 宮城病院 神経内科）  
糸山泰人（国立精神・神経医療研究センター病院）

**研究要旨** 宮城県神経難病医療連絡協議会では県内の ALS 医療連携の再構築を提案し、診断の機会の多い「市中総合病院」と告知の継続などをおこなう「自立支援拠点病院」との役割分担について検討してきた。この連携システムでは告知の途中で患者が病院間を移動する場合に告知の内容を共有することが必要である。今回アンケート調査で主に「市中総合病院」の神経内科医師が ALS 患者にどのように関わっているかを調査し、併せて「告知のエッセンス」や「緩和ケア」の素案を作成して意見交換をおこなった。今後、役割分担は必要だが、神経内科医師の間で ALS 医療に関する意識を高め合い、一方通行ではなく双方向の連携を構築していくことが重要であると思われた。

A. 研究目的

宮城県神経難病医療連絡協議会では 2008 年より県内の ALS 医療連携の再構築を提案してきた。それまでの県内の ALS 医療においては患者に対する疾患の告知が不十分な事例が少なからずあった。疾患についての十分な理解がないうちに人工呼吸器を装着された患者の多くが依存心の強さから介護者に敬遠され、長・短期入院の受け入れ先を確保するのにも難渋する状況に陥っていた。新しいシステムでは ALS の告知に十分な時間をかけられない「市中総合病院」（大学病院を含む）などの医師から紹介を受ける形で「自立支援拠点病院」（旧療養所の国立病院機構病院など）が告知の継続をおこない、患者が疾患の十分な理解のうえで人工呼吸器装着（TPPV: Tracheostomy Positive Pressure Ventilation）を希望した場合には在宅療養にむけた教育入院などもおこなうことを骨子とした。その結果、ALS

患者が十分な告知を受けられる環境が整いつつあると考えられる。

一方で新たな問題として、県内の神経内科医師が ALS 診療に携わる機会が減ることにより経験不足になっていくのではないかという懸念が生じている。県内の若手の神経内科医師は一般に市中総合病院の神経内科に勤務することを希望する傾向が高まっている。従って、総合病院の若手神経内科医師が ALS 患者への告知を早期に自立支援拠点病院の医師に委ねることになれば、時間と労力と忍耐を要する神経内科医師としてのひとつの重要なスキルを身につける機会を逸することになり、将来の ALS 医療にも不安を残す。県内の ALS 医療を少数の医師・スタッフに過度に依存することにも大きなリスクがある。患者にとっても県内の限られた病院に行くことはトランスポーターションの費用や体力的な負担も生じる。これらの懸念を解消するためには、医療連携

の次のステップとして、自立支援拠点病院が告知の補完を担当する場合でも、紹介の各医師が ALS に関する告知の内容を自らも十分に把握し、患者がそれぞれの地元で療養できるように関わりを続けることが重要である。最終的には県内の各地域の総合病院に勤務する神経内科医師が中心となり、当地の慢性期病院も巻き込んで ALS 医療を完結できるような体制を整備していくことが理想である。そのためには、手始めに医師のあいだで ALS 告知の標準的かつ不可欠なエッセンスを共有する必要があると考えられる。

今年度の試みとして、我々は「ALS 告知のエッセンス」（資料参照）と「ALS 患者の緩和ケア」（後述）の素案を作成して、主に総合病院、一部「神経内科系専門病院」（計 11 病院）の神経内科の科長または ALS に関わりが深いと思われる医師計 12 名（謝辞に記載）に意見を聞き、さらに各病院で 2009 年 1 月～2010 年 11 月の約 2 年間に新たに ALS と診断された患者のフォロー状況を調査した。

## B. 結果と考察

「ALS 告知のエッセンス」については、おおむね同様に実施している病院は 5 施設あり、その他の病院からも前向きな回答が目立ったが、患者数が限られているため多職種による専門チームは組織しにくい、急性期疾患に追われていて十分な時間がとれない、臨床心理士がいないためメンタルケアが困難、患者の背景によってはこのエッセンスだけでは対応困難などの意見が寄せられた。

「ALS 患者の緩和ケア」については検討を要する部分が多いため詳細は省略するが、内容としてはオピオイドを含む薬剤の種類と投与法、副作用と対策、酸素の使用法、非侵襲的呼吸器（NPPV: Non-invasive Positive Pressure

Ventilation）、排痰補助機器などについて記載した。オピオイドを使用している病院は 3 施設で、7 施設では今後の実施を検討しており、1 施設は予定がないとの回答であった。

新たに診断した ALS 患者のフォロー状況については表のとおりである。11 病院のうち 4 病院（A～D）は主に自院で患者をフォローしていた。1 つの病院（E）は 10 名の患者を診断し、4 例をフォローし 6 名を「自立支援拠点病院」等に紹介していたが、そのうち 5 名を再びフォローしていた。20 代～30 代の医師も ALS 診療に関わっているとの調査結果であった。2 病院（F、G）は大部分の患者を他院に紹介していたが、地理的に紹介先が近いこともあり、その後のフォローもそのまま他院に委ねられていた。

## C. 結論

宮城県における ALS 患者自立支援ネットワークの再構築に関する課題と対応策を検討した。現時点では県内の若手神経内科医師は予想よりは ALS 患者に関わっていると思われた。アンケート調査はこの領域に関する情報提供の意味合いがあるとともに、質問や意見を引き出すことによりこの領域への関心を高める役割もあったと思われる。引き続き県内の神経内科医師と一方通行ではなく双方向の連携をはかり、特に若手神経内科医師が「自立支援拠点病院」等で短期間でも慢性的神経疾患の診療の研修ができるようなシステムの構築を図っていくことも重要であると思われた。

健康危険情報・知的財産権の出願/登録なし

## 謝辞

今回のアンケート調査に御協力頂きました以下の諸先生に深謝致します（全て神経内科、順不同、敬称略）。

望月 廣（みやぎ県南中核病院）  
佐久間博明（仙台赤十字病院）、吉岡 勝  
（国立病院機構西多賀病院）、渡辺弘一  
（仁明会 齋藤病院）、佐藤 滋（広南病  
院）、佐藤信行（公立刈田総合病院）  
関口すみれ子（宮城厚生協会 泉病院）、  
樋口じゅん（仙台市立病院）、鈴木靖士  
（国立病院機構仙台医療センター）、  
加藤昌昭（大崎市民病院）、藤盛寿一、  
中村起也（東北厚生年金病院）。

#### 資料

#### A L S 患者支援 告知のエッセンス

##### 【対象】

(1) 症状、経過、検査結果より診断が確定的となったのちに、本人・家族同席でおこなう

(2) 可能なら看護師、ソーシャルワーカーなどにも同席を求める

(3) 告知を段階的におこなうと2回目から家族の反対で本人に告知ができなくなるリスクがあり、病状により1回目の告知を短めにする場合でも、全体を要約して話す必要あり

##### 【内容】

(1) 進行性の神経変性疾患であること

(2) 予想される症状の今後の経過・進行（筋力低下・運動障害、構音・嚥下障害、呼吸障害など）

(3) 可能な対処方法（コミュニケーション機器、胃瘻、気管切開、人工呼吸器）

① コミュニケーション機器導入：早期のパソコン操作訓練の開始が必要

② 胃瘻造設：%FVCが50%以下になる前に実施（造設術中に呼吸機能低下のリスクあり）、実施前に呼吸器装着に関する患者の「事前指示」を決定してもらう必要あり

③ 呼吸器（TPPV）を装着しない場合の発症からの平均的な余命：四肢麻痺先行型で3～5年、球麻痺先行型で2～3年、稀

に10年余の事例あり

④ 呼吸器（TPPV）を装着しない場合の緩和ケア（麻薬の使用など）

⑤ 非侵襲的呼吸器（NPPV）：その一時的効果と限界・苦痛遷延のリスク

⑥ 呼吸器（TPPV）を装着した場合：予想される病状・生活実態（できること・できないこと）、呼吸器装着後はその離脱が死亡に直結する場合は本人が希望しても現行法では離脱不可なこと

(4) 必要な介護の内容（痰吸引、経管栄養、体位交換、排泄、入浴など）

(5) 原則的に長期入院・入所の受け入れが困難な現状と在宅療養の必要性

(6) 長期療養における自立・自律心の必要性

(7) 家族の構成や介護力が変化していくこと（病気や高齢化など）に備える必要性

(8) 薬剤などによる治療について：  
経口薬リルテック

臨床治験研究（参加の任意性）

リハビリテーション

以上の治療法の効果と限界

(9) サポートについて：

① 宮城県神経難病医療連絡協議会、保健所のサポート

② 特殊疾患指定・その他の公的支援制度に基づく支援：内容、申し込み方法など

③ 県に特定疾患認定を申請する際に保健師と面談すること

④ 就業支援：内容、連絡先など

⑤ 福祉機器等に関する支援：内容、連絡先など

⑥ 患者・家族会、ピアサポート：連絡先など

⑦ 在宅療養にむけての準備を目的とした中期入院（3ヶ月程度）

⑧ 往診・訪問看護・ヘルパー：内容、



連絡先など

⑨レスパイト入院、救急対応、災害時対応： 内容、連絡先など

(10) 以上を十分に説明した上で、胃瘻造設、気管切開、呼吸器装着の希望の有無などについて本人の「事前指示」を促す  
(11) 厳しい選択をしなければならないが、それぞれにタイムリミットもあること

(12) 当面の生活上の注意について（症状に応じて）： 転倒注意、誤嚥注意など

【メンタルケア】

(1) 人工呼吸器を装着する場合、しない場合それぞれに深刻な病状に直面している患者・家族へのメンタルケアが必要

(2) 自己イメージの再構築を促す（従来の自己イメージから新たな自己イメージへの転換）

(3) 人工呼吸器装着予定の患者には特に「自立心・自律心」が持てるように支援することにより、依存心が低下し、介護

負担の軽減につながるとともに（介護体制破綻の回避）療養中の本人の活動性向上にもつながる

【ALSに精通した看護師、ソーシャルワーカー等による多職種支援チーム】

(1) 病気が深刻で1回程度の告知では患者が自分のこととして理解・受諾できない事例、患者と家族で事前指示に関する考えが一致しない事例、患者がなかなか決断できない性格の事例、患者に早期から認知症状がある事例など告知に困難を伴う場合も多い（告知の継続が必要）

(2) 告知・メンタルケアはかなりの時間と労力を要し、医師1人でおこなうのは困難であり、院内にALSに精通した多職種による専門チームが必要

(3) さらに、神経難病医療連絡協議会スタッフ、保健師、往診医師、訪問看護師、ヘルパー、ケアマネージャー等、院外が多職種支援スタッフとの連携も必要

(4) ほかに、ヘルパーの吸引指導など

表 宮城県内の主に市中総合病院におけるALS患者のフォロー状況

病院	約2年間の新規診断ALS患者数	自院でフォロー（）は死亡例数	他院へ紹介	そのうち紹介後フォロー
A	5	4 (1)	1	1
B	5	3 (2)	2	1
C	4	4 (2)	0	
D	4	3 (2)	1	1
E	10	4 (1)	6	5
F	7	1 (1)	6	0
G	5	1	4	1
H	2	1 (1)	1	0
I	0			
J	0			
K	0			

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

コミュニケーション障害に対して支援した ALS 事例からの一考察

主任研究者:糸山泰人(独立行政法人 精神・神経医療研究センター病院)  
研究協力者:吉田 愛(宮城県北部保健福祉事務所栗原地域事務所(宮城県栗原保健所))  
関本聖子(宮城県神経難病医療連絡協議会)  
遠藤久美子、渡部美和(宮城県神経難病医療連絡協議会)  
青木正志(東北大学神経内科)

研究要旨

今回、症状の進行が早く、機器を継続活用していくことが困難と思われるALS事例に対しコミュニケーション手段の確保に向けて支援を行った。「自分の気持ちを伝えたい」という本人のニーズに常に寄り添い、障害の程度にあった機器導入を支援したことで、本人は意志を表出できたという満足感が得られ、そのことが継続的な意欲にもつながった。結果、人工呼吸器を装着した現在も、眉上の動きをスイッチにして会話・ナースコール・テレビ操作が生活の一部として継続できている。本事例への支援を通じ、本人のニーズに添った支援の重要性を再認識したので報告する。

A. 研究目的

コミュニケーション手段の確保に向けて取り組んだ ALS の一事例について、導入から活用に至るまでの経過を振り返ることで、今後の支援のあり方を探る。

B. 研究方法

ALS 一事例を対象とし、告知導入期・利用開始期・利用継続期に分け、支援した実態と直面した問題点について検討した。

<事例紹介>

年齢性別:59 歳男性(職業:無職)

既往歴:統合失調症(30 年前発症)・高血圧症

家族構成:妻(50 歳)・長男(36 歳)・母(80 歳)の4人

経済状況:妻のパート収入と本人の障害年金で生計を維持(精神保健福祉手帳2級所持)

特性①本人、統合失調症で向精神薬内服中

(病状落ち着いており生活に支障はなし)

②本人・妻ともに理解力・判断力が乏しい

③主介護者は妻のみで、息子(無職)の協力もなく家族の介護力が低い

④本人をはじめ家族全員パソコン等機器の操作経験なく、家族は支援する意欲もなし

本人のニーズ:『なんとか気持ちを伝え続けたい』

C. 研究結果

I 告知・導入検討期:病気と今後の進行について理解が十分ではなかったため、主治医・難病医療専門員の協力を得て、病状と今後の進行・コミュニケーション障害と代替方法等療養生活をイメージできるような情報を提供し、疾患受容のための支援をおこなった。また、ケース検討会議を開催し、本人・関係者と支援方針・役割分担等共有するとともに、障害者手帳の活用等制度についても説明・情報提供した。本人は、自分の思いを表出することが苦手で、当初本人の意向を確認することが困難であった。しかし、「どこが困っているのか」「どうすればよいと思うか」を繰り返し問いかけた結果、本人のニーズが明確になり、発声は困難だが四肢体幹の筋力等運動機能が残されている状態で意思伝達装置「伝の心」を導入した。

II 利用開始期:関係者間で共通認識を持つために研修会を開催し、医療機関やサービス先でも理解・協力のもと活用を継続。結果、本人はもちろん支援者の操作技術等知識の習得にもつながった。しかし、一番身近な存在の妻は、仕事と家事両立により介護力には限界があった。また機器への不慣れもあり、パソコン操作を理解することは難しく、不適切な取り扱いで何度かパソコン本体のトラブルがあり、メーカー修理対応となった。家族に求めたい療養環境の整備や協力体制はあったが、支援能力・介護力・家族の気持ちも考慮し、実施可能な

範囲で協力し、無理なく本人に添っていけるようコーディネートが心かけた。

Ⅲ 利用継続期:14ヶ月間で5回スイッチを変更する必要があった。症状の進行の早さに、本人から悲観的な言葉も聞かれ、また対応が間に合わず、機器の使用が一時中断したこともあった。しかし、本人の気持ち・病状に添いながら、状態にあったスイッチを選定し提供したことにより、現在も機器は活用でき本人は「自分の気持ちを今後も伝え続けたい」と話している。

#### D. 考察

1 今回、対応困難と思われた事例であったが、スムーズに機器を導入できたのは①自分の病状と今後の進行を受容②コミュニケーション手段の確保に対する本人のニーズと十分な意欲③操作・取り扱いを学習する上で十分な気力と運動機能が背景にあったからではないかと考える。中でも、本人の意欲は周囲の支援者にも波及し、支援体制の強化にもつながったと思われる。

2 進行が早いことを認識していたにもかかわらず、タイムーに本人の状態変化をキャッチできなかった。本人からの使用状況の発信と、支援者側も定期的に病状や使用状況の把握し対応できていれば、操作能力の見極め・スイッチの選定期間中コミュニケーションが困難になることもなく、本人のモチベーションを維持した状態で活用が継続できたと思われる。

#### E. まとめ

本人が納得できる療養生活を送るためには、自らニーズや思いを明確にし、主体的に療養環境を選択・決定することが重要であり、そして、このことが本人の生きる意欲・継続する力につながることを実感した。そして、本人の思いを引き出し・受け止める関わりや本人のニーズに添った支援が重要であることも再認識した。

#### F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

