

E. 結論

今後は自治体の作成する個別計画を補完すべく、保健所を通して患者に自助の徹底を定期的に働きかける必要があると思われた。

F. 研究発表 なし

G. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

災害対策プロジェクト
－相模原地区における災害に対するそなえ－

分担研究者： 長谷川一子（NHO 相模原病院神経内科）
協力研究者： 公文 彩，猿渡めぐみ，福山渉，横山照夫，
堀内恵美子，奥山孝子
（NHO 相模原病院神経内科）

災害対策プロジェクトチームの一員として、20年度は神奈川県での災害対策の現状調査を、平成21年度と22年度は相模原病院神経内科を受診中の特定疾患受給証を保持している患者を対象として災害時の備えについてアンケート調査を行った。21年度は静岡てんかん・神経医療センターの溝口部長の作成したアンケート調査、22年度は災害時個別プラン作成は手挙げ方式であることから、手挙げ方式への患者支援を行うため、個人情報開示の依頼があった場合の同意の有無を調査することを目的とした。その結果、神奈川県では災害時要援護者支援計画の策定が遅れていること、基本的に手挙げ方式で個別プランを策定すること、難病患者を別個の要援護者としては取り上げていないこと、糸山班の作成した「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」の認知度は低かった。アンケート調査からは難病患者は市町村などの行政よりも、担当医、訪問看護ステーションなど身近に関わっている対象を災害時の支援者として認識し、自助努力する患者・家族が比較的多く見られた。しかしながら全体的には十分な対策がなされているとは言えず、さらに継続した啓発を行うことや情報提供、支援体制の構築が必要であるといえる。

A. 研究目的

災害対策プロジェクトチームでは特定疾患（難病）の患者さんが大規模災害に際しても、滞りなく安全に療養生活を継続できる体制を整備することを目標としている。各県で、災害時要援護者支援計画の策定が進んでいると思われるが、災害時要援護者は「高齢者や障害者など」と規定されており、難病対策を明記していない。本年度は、居住する自治体による災害時要援護者支援計画における医療依存度の高い難病に対する計画立案の現状を検証することを初めの目的とした。

次いで相模原病院通院中の神経難病患者の災害に対するそなえと個人情報に関する意識について調査し、今後の対策に役立てることを目的とした。

B. 研究方法

1) 神奈川県の災害時要支援者支援計画の策定状況

プロジェクトリーダーから示唆のあった各項目について、静岡県、秋田県と3県で同一のアンケート用紙を用いて調査を行った。アンケート送付対象は神奈川県下各市町村の災害時要援護者支援計画策定担当者である。アンケートの内容は①災害時要援護者支援計画に医療依存度の高い難病が対象として明記されているか、②難病を対象とした支援計画が策定されているか、③個別の要援護者（難病患者）リストが作成されているか、④個別に災害時支援計画が立案されているか、の四点である。

2) 難病患者の災害に関する備えの状況

患者アンケートも静岡てんかん・神経医療センター溝口診療部長を中心に作成されたアンケート用紙を用いて（別項で示されている）、2年間に亘つ

て調査した。一年目は現状調査を目的とし、二年目は手挙げ方式に対応した個人情報開示を中心に調査した。

C. 研究結果

1) 神奈川県 の災害時要支援者支援計画の策定状況
アンケートは保健福祉事務所、市役所など 108 事務所に送付した。回答は 32 事務所で回収率は 29.6%であった。回答を得た 32 事務所の大多数は保険福祉事務所であった。このため、以下の結果はほぼ保険福祉事務所の集計結果となった。

災害時要援護者支援計画（全体計画）が策定されているのは 7 事務所（22.6%）、策定中が 17 事務所（54.8%）、策定予定が 2 事務所であった。なお、策定予定なしが 1 事務所、策定なしが 2 事務所であった。支援計画に医療依存度の高い難病患者が対象として明記されているのは 9 事務所（29.0%）で、記載なしが 19 事業所（45.2%）、検討中が 2 事務所であった。支援計画に難病患者が対象とされていない理由はもともと考慮されていないが 5 事業所、個人情報の取得困難が 3 事業所、支援の方法がわからないが 2 事業所、対象患者が少ないため必要性に乏しいが 1 事業所であった。支援計画に難病患者リストが含まれているかについては、含まれている 4 事業所（12.9%）、含まれていない（22.6%）、検討中が 2 事業所であった。個人情報取得の問題、対象患者が少ないため、現実には手挙げ方式などで酔う援護者としての登録を行おうとしている市町村が多く見られた。

難病患者個人の災害時支援計画の立案（個別計画）についてはほとんどがなされておらず、ありは 2 事業所、なしが 24 事業所、検討中が 2 事業所であった。難病患者個人の災害時支援計画が策定されていない理由は、もともと考慮されていないが 12 事業所、支援の仕方がわからないが 3 事業所、個人情報の取得困難が 5 事業所、対象患者が少ないため必要性に乏しいが 1 事業所であった。

「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」（以下、指針）については、班員から直接配布した 4 保険福祉事務所以外は知らず、知名度はほとんどなかった。感想としては指針の存在も知らないもので、活用していないというものが多かった。

2) 難病患者の災害に関する備えの状況

アンケートの回収率は 100 パーセントで、回答者

の疾患内訳はパーキンソン病 116 名、脊髄小脳変性症 31 名、多系統萎縮症 19 名、筋萎縮性側索硬化症、多発性硬化症が十数名ずつ、その他、ハンチントン病、サルコイドーシス、重症筋無力症などが数名ずつであった。移動方法は自力で歩行可能 70 名、杖などが必要 35 名、車椅子 54 名、介助により移動 21 名、ベッドでなければ移動できない 2 名、無記名 7 名であった。また特にパーキンソン病では複数の移動方法を選択する回答が目立った。酸素吸入 1 名、経管栄養 13 名、気管切開 6 名、人工呼吸器 3 名、意思伝達装置利用 5 名であった。

地震などの災害対策について、家庭での対策では家具の転倒・落下防止対策は比較的なされており、86 名が対策済みと回答していた。災害時の必需品準備については、携帯電話・ラジオを準備しているとの回答は全体の約 3 分の 2、飲料水は半数以上が準備済みであった。一方、経管栄養食や医療薬の備蓄をしていると回答したのは全体の約 30 パーセントに留まった。

避難する場合の対策では避難場所や避難経路の確認は全体の 3 分の 2 が済んでいると回答していた。

支援者・支援機関への情報提供については、かかりつけ医・専門医に情報提供済みとの回答が 86 名と最も多く、次いで近隣住民、訪問看護ステーションなど、と続いた。回答者に医療機器利用者が少ないことから、医療機器サービス会社や電力会社への情報提供を済ませているとの回答は少ないが、呼吸器利用者は機器提供会社から在宅サービスを受けており、災害時には会社側が利用者の安否確認を行うことになっているため、災害時における連携は十分取れていると考えられる。また電力会社については、患者の居住地が僻地であるといった理由から支援を要請しても会社側に受け入れてもらえないなど、連携体制構築が困難な面もある。

緊急時の連絡方法の確認は、家族内で確認済みとの回答が 66 名、かかりつけ医・専門医と確認済みとの回答が 65 名、以下近隣住民、訪問看護ステーションなど、と続き、情報提供についての回答とほぼ同順位となった。

災害時要援護者支援計画のための情報提供について、同意するとの回答は 191 名で全体の 9 割以上となった。同意しないとの回答は 20 名で、同意しない理由として「個人情報漏洩の不安」もしくは「地

域の人に知られたくないから」を選択したのは 12 名、そのうち 7 名は複数回答で「自分と家族だけで避難できるから」も選択していた。情報提供に抵抗感を持つ患者や家族がわずかながら存在することが明らかとなった。

D. 考案

1) 神奈川県 の災害時要支援者支援計画の策定状況

回収率が 30%弱と低いアンケート集計結果ではあるが、災害時要援護者支援計画が策定されたのは回収 32 事業所中 7 事業所と少なく、難病患者を対象としたものはさらに少なかった。要援護者支援計画に難病患者が含まれていないことも多く、実際の災害時に最も有用な個別計画については未着手がほとんどであった。個別計画策定にあたり、指針の配布をさらに行い、これに基づいた個別計画策定など指針の活用が望まれる。今回のアンケートは難病患者に対する関心を惹起したものと位置づけられ、今後も行政に働きかけていくことが必要と思える。

2) 難病患者の災害に関する備えの状況

相模原地区は災害が少ないと想定される地域であるが、患者やその家族は医療者や訪問看護ステーションといった、日常生活において身近に関わっている存在と連携をとりつつ、災害に対する自助努力を比較的行っているものと思われた。しかしながら、例えば経管栄養食・医療薬の備蓄をしているのは全体の約 30 パーセントに留まるなど、十分な対策がなされているとは言い難く、災害対策への啓発やより具体的な情報の提供、各患者のニーズに沿った支援体制の構築が必要と思われた。

E. 結論

全体計画、個別計画ともに神奈川県では策定されていない事務所が多かった。「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」はこれらの計画を

策定するための指針となるべきものであるが、知名度は低かった。災害に対し、身近な存在との連携や自助努力は比較的なされているが十分とは言えず、更なる対策の推進が必要である。

神経難病患者には自立移動困難である者が多く、災害時には避難を想定した体制の構築が望まれる。今回のアンケート調査では、昨年度の調査結果に比して自助努力のポイントはやや上昇、かつ、地域や主治医との連携についてのポイントも上昇した。アンケートの継続により、支援体制の構築が徐々にではあるがなされつつあるといえる。災害時要援護者支援計画については、「必要がない」「情報提供に抵抗がある」という意見の患者もあるものの、今回の調査時に情報提供の希望が多くみられ、医療・福祉関係者からの具体的かつ適切な行政への働きかけが重要である。災害に対し、身近な存在との連携や自助努力は比較的なされているが十分とは言えず、更なる対策の推進が必要である

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 公文彩 他: 神経難病患者の災害時の備えについて. H22 年度日本神経学会総会

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
3. その他 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）
総合研究報告書

重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究

研究代表者 糸山泰人 国立精神・神経医療研究センター院長

研究要旨

重症難病患者を対象とした在宅医療体制構築のために、北陸地方における療養形態や社会資源としての訪問介護事業所の吸痰調査、自治体および難病患者の災害時対策調査を行った。重症難病患者の在宅療養率は地域による差があり、訪問介護事業所の18%は吸痰に関わっていた。62%の自治体で災害時要援護者支援全体計画はあるが、難病の記載は少なく、個々の患者における対策の充実とともに今後の課題である。

分担研究者 駒井清暢 国立病院機構医
王病院副院長

A. 研究目的

北陸地方（富山県・石川県・福井県）における重症神経難病支援の医療体制を構築するために、重症神経難病患者の在宅療養実態と災害対策状況について調査し、その特徴の抽出を通して地域の特徴を活かした支援体制作りへの提言とする。

B. 研究方法

1. 北陸地方における重症神経難病患者の療養実態を把握するために、特定疾患調査票を基に地域別の患者数、主たる療養形態を調査し、重症神経難病の在宅療養を支える重要な社会資源である訪問介護事業所（石川県内 182 事業所）を対象に、喀痰吸引行為に関するアンケート調査を行った。

2. 本研究班・災害時の難病患者に対する支援体制の整備プロジェクトチームで作成した「災害時要援護者支援計画に関するアンケート」を用いて、北陸地方の 51 自治体を対象とした難病患者に対する災害時支援計画に関するアンケート調査を行った。

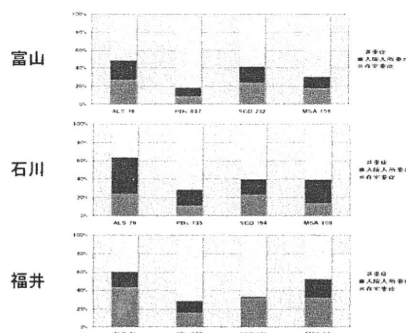
3. 石川県下の重症神経系難病 656 名を対象に、本研究班プロジェクトチームで作成した「在宅難病患者さんの災害の備えについてのアンケート」と説明用紙を特定疾患更新通知時に送付し、在宅療養

を主とする重症難病患者 234 名を抽出して調査を行った。

C. 研究結果

代表的神経難病である筋萎縮性側索硬化症（ALS）や、パーキンソン病および関連症候群（PDs）、脊髄小脳変性症（SCD）、多系統萎縮症（MSA）では、疾患の特性による重症例の比率には大きな地域差はない。しかし、重症神経難病在宅療養者の比率は県によって異なっており、どの疾患でも福井県では在宅率が高い（図1）。

図1 北陸県別神経難病患者数と重症者比率（H19年度）



さらに石川県内の二次医療圏間でも重症難病患者の在宅療養率には差があり、MSAでその傾向が明らかだった（図2）。訪問介護事業所の在宅重症神経難病患者への関わりでは、既に34%の事業所が吸痰の依頼を受けたことがあった（図3）。実際に吸痰を行っている事業所はその半数で、ヘルパー資格のみでも吸痰に関わりたいと意思を持つ事業所があり、手技の習得

や緊急時の対応などの学習機会を求めていた(図4)。

図2

石川県二次医療圏別・療養形態別重症神経難病患者数

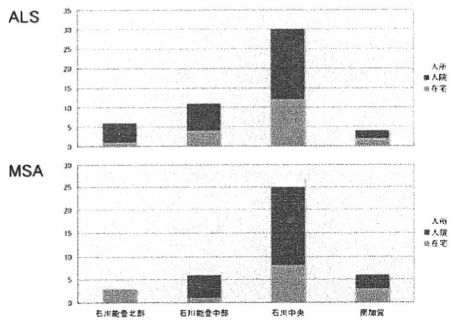


図3 訪問介護事業所へのアンケート調査

吸痰依頼・相談の有無と吸痰を実施した経験

(相談を受けた経験)

(実施した経験)

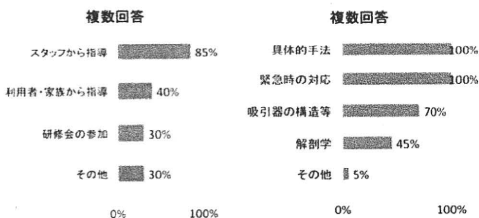


図4 訪問介護事業所へのアンケート調査

吸痰手技習得のために行ったこと習得に必要と考える学習内容
(吸痰経験ある事業所からの回答)

〈手技習得のために行ったこと〉

〈必要と思われる学習〉

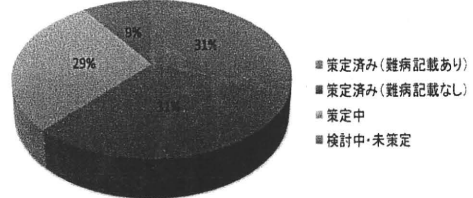


行政に対する要援護者支援計画についてのアンケートでは、災害時要援護者支援の全体計画は62%の自治体ですでに策定済みであり、地域人口の53%が網羅されていた。難病患者が記載されていたのはその半数にとどまった(図5)。さらにその全体計画に難病を対象とした計画が策定されているかの問いに対して、策定されているとの回答は19%だった(図6)。難病対象支援計画未策定の理由として最も多かったのは、難病患者の個人情報取得困難だった。本研究班で作成した「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」(以下、指針)を知っていると答えた自治体は4か所のみで、指針を計画策定に

活用した自治体はなかった。

図5 北陸地方自治体へのアンケート調査

要援護者支援計画(全体計画)策定の有無



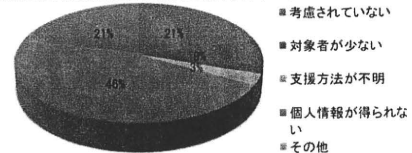
策定済み(難病記載あり)	26 (13)	富山7(3)	石川9(4)	福井10(6)
策定中	12	富山3	石川6	福井3
検討中・未策定	4	富山3	石川0	福井0

図6 北陸地方自治体へのアンケート調査

難病を対象とした要援護者支援(全体)計画の有無



難病を対象とした要援護者支援(全体)計画のない理由



難病患者の災害に対する備えのアンケート調査では、在宅療養を主とする重症難病患者からは205回答(回収率87.6%)を得た(図7)。

図7 石川県在宅難病への災害時対策アンケート

アンケート配布対象患者数 656名
 特定疾患更新者数 576名
 在宅療養を主とする重症難病数 234名
 回収率(回答数): 87.6% (205)
 回答者 本人29、家族162、その他6、記載なし8

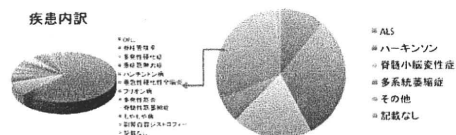
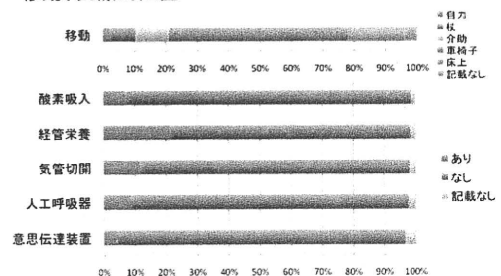


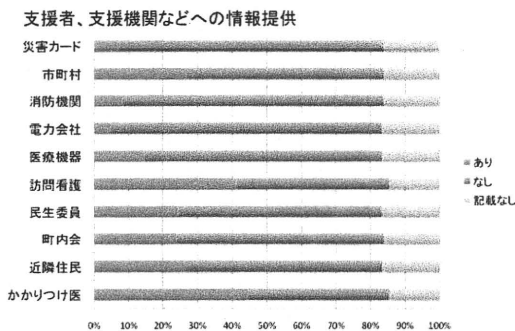
図8 石川県在宅難病への災害時対策アンケート

移動、医療的処置



移動に車椅子を必要とする117名をはじめ、介助を要する者が回答者の85.9%に達し、経管栄養52名、気管切開状態が24名、人工呼吸器使用15名だった(図8)。家庭での災害対策準備では、家具転倒防止の34.1%が最も多く、次いで耐震工事、耐震診断だった。必需品準備として最も多かったのは携帯電話・ラジオ60.5%で、次いで飲料水31.2%だった。経管栄養食・医薬品備蓄は20.5%、人工呼吸器使用者の外部バッテリー準備は20%、持ち出し用必需品準備は5.9%に止まっていた。支援者・支援機関との連携体制では、災害時緊急カード作成は6.8%にすぎず、情報提供先は訪問系事業所とかかりつけ医を約半数が挙げていた。緊急時の連絡方法確認では、訪問系事業所(41.0%)とかかりつけ医(44.4%)が多かった。しかし35.1%の患者は、かかりつけ医や支援者との緊急連絡方法の確認をしていなかった(図9)。

図9 石川県在宅難病への災害時対策アンケート



また、支援計画策定のための情報提供同意について、「はい」が149名、「いいえ」が27名、無回答が29名だった。同意しない理由として、個人情報漏洩の恐れをあげるものが16名(59.3%)と最も多かった。

D. 考察

北陸地方では、重症神経難病患者の在宅率に地域差があり、今回の調査ではその背景を分析することは出来なかったが、このような連携体制を構築する上では重要な情報である。また、在宅療養を支援する仕組みとしてのレスパイト入院は、県によって状況が異なり、福井県では助成制度があるものの利用数が少なく、石川県では神経難病拠点病院の1か所に集中し、富山県では個別の医療機関対応で

ある。在宅療養支援の社会資源として重要な訪問介護事業所の吸痰行為では、すでに実施している事業所もあるが、需要に応じているとは言えない。今後、社会資源としての有効性を高めるためには、専門医療機関が教育研修に関わる事が求められている。

自治体の災害時対策調査では、自治体の災害時要援護者支援全体計画は26か所(62%)で策定され、人口の53%が網羅されていた。しかしこの中で難病の記載は13か所に止まり、決して難病患者への対策が十分とは言えない。また全体計画・個別計画ともに難病記載のない理由として、個人情報の取得困難をあげる所が多かった。しかし、災害対策を目的とした情報共有には法律上の問題はなく、さらなる情報共有化にむけた働きかけが重要である。また、在宅療養患者の災害時対策として、医療機関や訪問看護ステーション等の事業所との間で情報共有や連絡方法の確認は行われている傾向にあるが、必需品準備や水・食品の備蓄は高いとは言えない現状である。より実効性のある災害対策には、災害対策の重要性を強調し、患者個人情報の共有化を含めたより実施しやすく有効な対策を常に検討し続けることが重要と考えられる。

E. 結論

北陸地方(人口約309万人)の重症難病支援体制について各種調査を行い、今後の医療体制構築のために現状と課題についてまとめた。

F. 研究発表

- 論文発表
駒井清暢、中本富美：難病療養の地域格差：レスパイトの申込はすべて受け入れ～石川県での在宅療養支援の実態～、難病と在宅ケア 16(5), 15-18, 2010.
- 学会発表 第63回、第64回国立病院総合医学会、第51回日本神経学会総会

G. 知的財産権の出願・登録状況

- 特許取得 なし
- 実用新案登録 なし
- その他 なし

遺伝カウンセリング体制の整備プロジェクト

研究要旨

①大阪における、自治体行政との関わり、福祉との連携をはかった遺伝性神経難病への支援の取り組み②ハンチントン病患者の医療・療養環境に関する調査③神経内科専門医の遺伝子診断に対する意識調査の現在までの進捗状況、について報告した。

研究分担者： 戸田達史（神戸大学大学院医学研究科神経内科学）

共同研究者： 狭間敬憲（大阪府立急性期・総合医療センター神経内科）

澤田甚一（大阪難病医療情報センター）

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公共政策研究分野）

宮地隆史（広島大学大学院医歯薬学総合研究科病態探究医科学講座）

成田有吾（三重大学医学部看護学科基礎看護学講座）

吉田邦広（信州大学医学部神経難病学講座分子遺伝学部門）

大畑尚子（沖縄県立中部病院総合周産期母子医療センター）

A. 研究目的

本プロジェクトでは下記3課題について検討した。

①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—

②ハンチントン病患者の医療・療養環境に関する調査

③神経内科専門医の遺伝子診断に対する意識調査—現在までの進捗状況—

①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。

②私共は平成15年より大阪難病医療情報センターが事務局となり遺伝性神経難病ケア研究会を設立

し、遺伝性神経難病患者への支援システムを構築してきた(会長戸田達史)。遅発性で治療法も少なく、精神症状もある常染色体優性遺伝疾患のハンチントン病(HD)を中心に支援してきたが、遺伝医学の進歩に伴う恩恵(遺伝子診断や遺伝カウンセリング)に与っていない患者が多いことを指摘してきた。今回、厚生労働省の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」(糸山班)の中に「遺伝カウンセリング体制の整備」プロジェクトチームが設立された(リーダー戸田達史)のを機に、HD患者家族に、訪問による医療・療養に関する聞き取り調査を実施し、遺伝カウンセリングの実情を明らかにすることを目的とした。

③遺伝子検査は、日常の神経内科診療において欠くことのできない診断ツールとなっている。遺伝子診断については、2003年にはいわゆる3省指針が策定され、2009年10月には、日本神経学会監修の「神

経疾患の遺伝子診断ガイドライン」が発行された。また専門的な遺伝カウンセリング部門を持つ施設も増えており、非医師の認定遺伝カウンセラーも増えてきている。しかしながら、このような基盤整備が進む中でも、遺伝子診断に関して専門的なサポートを受けられる環境で診療にあたる神経内科医は、ごく限られている。多くの神経内科医が実際の遺伝子診断に際しては、個々にいろいろな迷いや悩みをかかえながら対処しているのが現状である。そこで、遺伝子診断に対する考え方や姿勢、実施にあたってのインフォームド・コンセントの現状などを把握し、遺伝性神経疾患の医療の向上を目指した今後の取り組み方を検討するために、神経内科診療の中核を担う神経内科専門医を対象に意識調査を行うことを企画した。

B. 研究方法

①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。

②対象は大阪府、滋賀県、三重県、広島県在住のHD患者。施設または家庭訪問による面談聞き取り調査で、主介護者用、本人用、at risk用にわけて質問し、療養環境、病名告知、遺伝子診断、遺伝カウンセリングに関する事項などHD患者の遺伝医療受給状態把握を中心に質問した。施設の倫理

委員会で承認後、平成21年4月より開始し、11月末終了。

③日本神経学会の協力が得られることを前提に、神経内科専門医（平成22年11月現在4,754名）に対して、郵送によるアンケート調査を計画している。アンケートは無記名の自記式とする。現行案ではアンケート調査表はA～Cの大きく3項目から構成されている。Aは回答者の基本属性に関する質問であり、年齢、性別、勤務形態、勤務施設の所在地、主たる業務内容（診療、教育、研究など）、医師としての経験年数、などを問う。Bは「神経疾患の遺伝子診断ガイドライン」の各論に記載された疾患を想定して、ガイドライン周知・利用の有無、診療経験の有無、遺伝子診断の実施経験、などを問う。Cではいくつかの代表的な疾患（Huntington病、筋強直性ジストロフィー、家族性アミロイドポリニューロパチー、など）に対する遺伝子診断において、どのような考え方や姿勢で臨んでいるか、どういう点に困難を感じているか、などを問う。今後は、アンケート調査票がfixした時点で信州大学医学部倫理委員会に諮るとともに、神経学会理事会での了承を頂く予定であり、その後実際の調査を開始する。

C. 研究結果

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を行った。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る施設は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。

遺伝医療療養相談会・「遺伝性神経難病のケア」公開講座の開催により、患者・家族に対しては、保健所など地域ケア関係者と連携しての継続的支援と遺伝カウンセリングを受けることができる環境整備が開始された。医療・保健・福祉関係者に対しては遺伝カウンセリングの実際について学ぶ機会の提供と、それと連携した診療・ケアの重要性が指摘された。

②1) 患者の基本属性とQOL。調査できたHD患者は、大阪府15名、滋賀県1名、三重県6名、広島県6名の総数28名で、男性17名(平均年齢55歳)、女性11名(平均年齢59歳)。療養形態は在宅24名、療養型病院入院2名、精神科病院入院1名、福祉施設入所1名。感情の爆発、易興奮性、易怒性などの精神症状を呈する例が多かったが、精神科病院入院は1名のみと少なかった。男性に30歳台以下の若年発症が有意に多かった。QOL(図1.)では、意思の疎通困難、歩行困難例が多く、外出を控え、家にこもりがちになり、嗜好ではタバコを吸う例が多かった。社会資源の利用では、特定疾患と身体障害者肢体不自由の受給率は高かったが、介護保険と訪問看護の利用率は低かった(図2.)。介護者は遺伝や生活のことも他の人の相談することもできず、患者会の存在は知っているが参加したことはほとんどないなど、患者、主介護人のQOLの劣悪な状態が推測された。

2) 症状と診断。認知症状や精神・性格変化で発症する型と移動障害や舞踏運動で発症する型の2群に分かれていた。初診診療科は、病院神経内科が36%と最多であったが、病院精神科、病院

他科、産業医を受診する患者もあり、初発症状の影響によると考えられた。診断診療科は全例病院神経内科で、遺伝子診断は27例中18例(67%)が実施されていた。初診から臨床診断に要した時間は、1年以内が大部分で、平均1.74年で、臨床診断から遺伝子診断までの年数は平均1.82年であった。発症時期を詳細に聴取し得た大阪府15名での検討では、発症から臨床診断までの期間は、神経内科を初診した場合は平均1.2年であったが、内科・精神科を初診した場合は、平均4.1年であった。臨床における確定診断は最も重要なことであり、不確定例の早期遺伝子診断施行による情報提供により、家庭崩壊が未然に防ぐことができたであろうと考えられる症例もあった。

3) 病名告知。臨床診断時及び遺伝子診断時のインフォームド・コンセント(IC)の対象者はまちまちで家族の状況に合わせて決定実施されていると考えられた。患者の兄弟や、子供は医師の告知以外で病名を知ることもあった。このことは、遺伝子共有の所有権、知る権利、知らないでいる権利など、家族間に新たな問題が生ずる可能性が示唆された。臨床診断の告知率は93%(26/28)、遺伝子診断の告知率は94%(17/18)であった。本人自身が受けた例は臨床診断62%(16/26)、遺伝子診断47%(8/17)と半数程度であり、本人だけへの告知は臨床診断で1例のみ認められた。臨床診断告知時に遺伝子診断の話をしなかった場合、遺伝子診断を実行後の結果説明は本人が外れている場合が多かった。これらのことは、医療側と患者側の受け取り方の相違によると考えられるが、頻回に繰り返すICの必要性を示すものとする。

ICの内容は、遺伝病であることは24名(86%)、遺伝子診断のことは19名(70%)聞いていた(遺伝子診断の実施は67%)。しかし、詳細な内容、遺伝子診断のデメリットや遺伝カウンセリング

ングはそれぞれ50%、33%しか聞いていないとの回答であり、遺伝カウンセリングを実際に受けたのは1例のみであった。主治医との関係が強固である場合、臨床遺伝専門医や、遺伝カウンセラーが関与する場の提供は神経内科医のスムーズな仲介が必要かも知れない。またICに対する理解度は低く、繰り返しての説明が必要と考えられた。

D. 考察

①療養相談会の実施等で自治体行政を支援する形で良好な連携ができており、遺伝医療における公私分担を考える場合のモデルケースと考えられた。

②HD患者の遺伝医療受給状態把握目的の実態調査を施行した。療養環境では、在宅療養が大部分であったが、福祉・介護サービスの受給率は低く、患者および主介護人のQOLは制限される例が多いと推察された。また、精神・行動障害の存在にも関わらず、精神科入院の患者は少なかった。病院精神科医との連携による入院システムの構築も必要と考えられた。臨床診断時及び遺伝子診断時における告知の対象者と告知内容は多彩であった。治療法が未確立で、遅発性の疾患では症例ごと個別の対応にならざるを得ないことも理由の一つと考えられるが、本人自身が告知を受けた率は低率であり、また、ICの内容の理解度も低く、医療側と患者側の受け取り方の相違かも知れないが（医療側への全国調査が必要であろう）、頻回に繰り返してのICと遺伝子診断ガイドラインなどによる必要最低限の方法の統一の必要性が示唆された。遺伝子診断は約7割が受けていたが、遺伝カウンセリング利用は7%と低く、神経内科医、臨床遺伝専門医、遺伝カウンセラーの連携によるチーム医療の推進が必要と考えられた。さらに、多職種連携によるネットワーク構築への発展が望まれるが、疾患理解度が高い神経内科医のリーダーシップに基づく、地域ケア関係者、精神科医

療従事者との連携が重要と考えられた。

③神経疾患の発症前遺伝子診断を対象にした意識調査はいくつか散見されるが、確定診断を目的とした遺伝子診断に対する調査は前例がない。「神経疾患の遺伝子診断ガイドライン」の周知過程にある現在、本調査の実施は、多くの神経内科専門医にとって気づきの機会ともなり得ることが予想され、これを機に遺伝子医療への関心がより一層高まることを期待する。

E. 結論

遺伝性神経難病ケア研究会の構築により、社会資源の有効利用が徐々にでも増加して行くことが期待される。調査の実施は、多くの神経内科専門医にとって気づきの機会となることが予想され、これを機に遺伝子医療への関心がより一層高まることを期待する。

G. 研究発表

1. 論文発表

狭間敬憲 澤田甚一 戸田達史: 遺伝性神経難病患者への支援の取り組み。臨床神経 2009; 49: 756-761

狭間敬憲: 遺伝性神経難病患者への支援の取り組み難病と在宅ケア 2009; 15: 11-14

吉田邦広. 神経疾患の遺伝子診断—神経内科医の果たす役割— 難病と在宅ケア16: 50-53, 2011.

2. 学会発表

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

狭間敬憲 澤田甚一 戸田達史: 神経疾患の遺伝子医療と神経内科医の取り組み。遺伝性神経難病への支援の取り組み 第50回日本神経学会総会。特別企画1-1 2009

澤田甚一 狭間敬憲 戸田達史:ハンチントン病
(HD)における病名告知と療養の現状。第50回日
本神経学会総会 2009。

F. 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研究事業）
（総合）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

研究代表者 糸山 泰人 国立精神・神経医療研究センター病院長

研究要旨：平成 20～22 年度，3 年間の報告

「コミュニケーション IT 機器支援ネットワーク改善に向けて」平成 20 年度は県内を中心とする難病医療連絡協議会活動を通しての実践研究と九州大学吉良潤一教授の活動（難病相談ガイドブック改訂版作成）に参加した。平成 21 年度からコミュニケーション支援に関するプロジェクトを併せて担当した。2010 年 1 月のコミュニケーション IT 機器等支援ワークショップ（WS）を経て，コミュニケーションが困難になった神経難病療養者を支援する多職種のメーリングリスト（ML）が開始され，WS の継続発展が期待された。当県での支援者向けセミナーを 2010 年 8 月 29 日に津市で開催し，第 2 回の WS を第 7 回日本難病医療ネットワーク研究会（2010 年 10 月 1～2 日 横浜）二日目に開催した。ML にて提案された「顔のみえる」支援ネットワークに向けてのガイドブック（ブックレット）を作成した。

研究分担者氏名・所属研究機関名及び所属研究機関における職名：

成田 有吾（三重大学医学部看護学科 教授）

A. 研究目的

背景：平成 20 年度（2008 年度）は県内を中心とする難病医療連絡協議会活動を通しての実践研究と九州大学吉良潤一教授の活動（難病相談ガイドブック改訂版作成）に参加した。

2009 年 6 月，研究代表者糸山泰人教授からコミュニケーションの問題に関するプロジェクトの指示があり，先ず，コミュニケーションが包含する問題の広範さをあらためて感じた。各地でさまざまな支援がなされながらも，どこで，誰が，どのような支援をされているか見えにくいコミュニケーション IT 機器等支援プロジェクトのテーマを絞った。2010 年 1 月仙台でのワークショップ（WS）を経て，コミュニケーションが困難になった神経難病療養者を支援する多職種のメーリングリスト（ML）が開始され，WS の継続発展が期待された。第 2 回

の WS が第 7 回日本難病医療ネットワーク研究会（2010 年 10 月 1～2 日 横浜）二日目に開催された。事前に ML にて提案の「顔のみえる」支援ネットワークに向けてのガイドブック（ブックレット）作りが検討された。コミュニケーション支援の諸問題として：関心の低さ，余裕のなさ，制度の壁：適時対応困難。身障，各種申請，行政対応のバラツキ。日常的支援の基盤制度がない。支援者不足，情報不足。医療関係者（療法士等）、地域支援者（パソボラ等）。個性の高さ，希少性。経験が積みにくい。コストパフォーマンス。機器開発。供給，メンテナンス，習熟支援など，が挙げられる。一方，様々な工夫や取り組みを行っている地域や個人・チームも全国にある。患者会を中心に活動から，医療関係者，地域，行政，大学による支援者養成など，さまざまな活動主体がある。地域の特性に応じた支援では草の根的活動が多い。異業種の様々な工夫・知識・技術を共有することが，各地の実情に合わせた支援構築には非常に有効と思われた。

目的:支援者のネットワーク形成を進めるためのツールとしてのガイドブック:大きさとしては使いやすさ,読みやすさ,そして短期間での集約効率を上げるためブックレット程度の作成を目的とした。

B. 研究方法

MLおよび三重県での支援者向けセミナーでの調査票を参考に,ブックレット掲載情報を求める調査票(エクセル表)を作成した。ML上にエクセル表を提示し,地域ごとに電子メールにて記入・返送を依頼した。返送内容を事務局でとりまとめ,ML上での確認のやりとりを行った後,ブックレット程度分量で糸山班 班会議での紹介を目指した。

(倫理面への配慮)

MLを通じて匿名化した原稿を提示した上で,個々の情報元にどこまでの連絡先を掲載して良いかの許可(電子化文書での同意)を求め,同意の範囲内において連絡先等を掲載した。

C. 研究結果

11の地域(北海道,東北,北関東,南関東,信越,北陸,東海,近畿,中国,四国,九州)にわけ,9地域で統括者を依頼,また事務局からの直接の依頼による調査を平成23年10月末~12月上旬まで実施し,275件の情報を得た。

進行性の神経変性疾患(筋萎縮性側索硬化症,多系統萎縮症,脊髄小脳変性症,パーキンソン病など)を対象にしているが,ほぼ全て筋萎縮性側索硬化症(ALS)を対象としていた。診断時点から多職種にわたる連携と関与が重要なが,関係者は多岐にわたっていた。多専門職種と連携できている地域がある一方,緒に就いていないところもあった。

介入時期と介入方法:療養者心理にも配慮した対応に苦慮している様子や支援機器の紹介と早期からの使用練習で,医師やリハビリテーションスタッフによる機能評価や見通しへの期待が語られた。状態に応じてコミュニケーション支援を柔軟に変えていく例も各地から紹介された。

公的な機関や支援:都道府県,市町村等,地方自治体により状況は異なり,さまざまな対応

が紹介された。一方,まだ,公的な対応状況が厳しいところも少なくなかった。

D. 考察

WSの趣旨を継続する上で,コミュニケーション支援関係者の「顔の見えるネットワーク作り」ガイドブック作成は格好の目標(テーマ)と考えた。今回,「顔の見える」という意味については『どのような活動をしている方たちが,どこにいて,WSなどでお顔をみかけたことがある,あるいは話をしたことがある』など,また,困ったときには『ちょっと連絡をしてみようか』と思わせる気分,と緩やかに定義した。

「顔の見える」状況は匿名性を保つ状況と比し,個人情報保護や本音の吐露などにマイナス面が生じる可能性はある。しかし神経変性疾患でお困りの方々への支援の場合,患者・ご家族の安心感と支援者の志気には「顔の見える」状況は利点になることが多いと思われる。

WSについては,日本難病医療ネットワーク研究会に合わせたの定期的(1回/年)な開催を目指している。今回の調査では,特に地域や県あたりの件数目標というものは立てなかった。患者さんがおられるところ各地での活動があるが,目に見える形にならない場合もある。今回,ブックレット作成に加えて,調査の苦労や問題点を班会議等で提示して「顔の見える」かたちへの議論の継続を期待する。今後も逐次改訂を重ねて行くことが必要である。

E. 結論

今回,ガイドブック(ブックレット)で集計し得た情報は氷山の一角に過ぎない。継続したWS活動と逐次改訂が必要である。

G. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

自動吸引装置の開発

研究分担者 山本 真 大分協和病院院長

研究要旨

気管内のたんを自動で吸引するシステムの開発を行った。最終的に、気管カニューレ内側に吸引孔を設け、低定量で持続吸引する方法により、たんの自動吸引を安全に成立させることができた。自動吸引に必要なカニューレ内吸引孔付き気管カニューレと、低定量吸引が可能である吸引器もそれぞれ薬事承認を得て、2010年8月より市販開始となり、病院内のみならず在宅でも使用可能となった。

研究協力者：

法化 図陽一（大分県立病院神経内科）
徳永 修一（㈱徳永装器研究所）

共同研究者：

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）
新倉 真（㈱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（大分県難病医療専門員）
薬師 寺美津子（大分県 ALS 協会）

A. 研究目的

在宅人工呼吸患者の介護負担は大きく、とりわけたんの吸引は昼夜を問わず必要であるため患者家族の疲労を増大させている。厚生労働省としても2003年より患者の家族以外の介護者による当該患者のたんの吸引について、一定の条件のもとに認めるようにしてきた。しかし、とりわけ夜間のたんの吸引は家族の負担に頼らざるをえず、介護負担は十分には軽減されていない。この用手的な手技での吸引に頼らざるを得ないたんの吸引を機械

化、あるいは自動化することにより、介護負担の軽減を図ることが本研究の目的である。

B. 研究方法

安全で有効なたんの自動吸引システムの作成のため、カフ下部吸引孔を設置した気管カニューレの改良と、患者の換気や呼吸状態に影響が少ない持続吸引機器の開発と、それらの薬事承認のための研究を行った。これまでの研究において確立したカフ下部下方内方吸引孔の安全性について再検討するとともに、より安全な吸引孔の開発を目指した。倫理面での配慮として、すべての臨床的試用において、当該病院の倫理委員会の承認を得たうえで、患者のプライバシーに配慮して実行された。

C. 研究結果

吸引孔がカニューレ内外に直列配置された下方内方吸引孔での持続吸引において、粘膜吸着が発生したために、その対策として内側内方偏位型下方内方吸引孔を作成した。同吸引孔の安全性を確認するために、卵黄72時間連続吸引試験を10回行った。その結果一度も卵黄液を吸引することはなかった。しかしながら長期臨床的試用において、内方内側偏位

型においても再び粘膜吸着が発生した。下方吸引孔は、粘膜に接した状態においては吸着は発生させないが、カニューレと気管の位置のミスマッチなどにより、カニューレ下部にある下方吸引孔が粘膜に押し付けられた状態では、気管膜様部の粘膜は下方吸引孔より入り込み、内方吸引孔に達することが判明した。このため下方吸引孔は、一般使用において粘膜吸着事故の発生への懸念が払拭できない。この状態にあっては、吸引とは別の原因による吸引圧上昇であっても、それが粘膜吸着事態でないかどうか確認することが医療側に求められることになる。これでは現場の医療は極めて不安定な状態に陥るため、最終的に粘膜に接することがありうる下方吸引孔を廃止して内方吸引孔のみとした。さらに臨床的試用において、内方(単独)吸引孔タイプは、下方内方吸引孔タイプとほぼ同等の吸引成績であったため、内方吸引孔を最終モデルとして確定した。

持続吸引用ポンプの形態としては、換気への影響がほぼ存在しない、微量持続吸引が可能であるローラーポンプを用いる方法を当初志向した。しかし粘稠度の高い痰を吸引できないこと、陰圧が持続的にかかった場合、ポンプ部のチューブが容易に破損すること、吸引力の維持のためには頻繁にポンプ部のチューブ位置を変更しなければならないことなどの理由により、換気損失の点では最良と考えられたが破棄せざるをえなかった。代案として、協同研究者の徳永により、4シリンダーによるシリンダーポンプの新設計がなされ、低定量持続吸引が可能な吸引器が作成された。本吸引器では、陽圧リークは発生しないが、有効な吸引のためには10~15ml/秒程度の換気損失が発生する。これはローラーポンプによる換気損失2~3ml/秒に比べて大きいが、400ml~500ml/秒での換気における損失率は2~4%であり、臨床的には容認できるレベルと考えた。これらにより自動吸引の最終モデル

は完成した。本システムを臨床現場で用いるためには、医療器具としての薬事承認が必要となるが、シリンダーポンプ型吸引器の承認は2008年6月に、カニューレ内方吸引が可能となる気管カニューレの承認は2010年5月に得られた。カニューレは2010年8月より全国市販が開始され、全国で自動吸引が実現可能となった。

D. 考察

ひろく一般に使用されるためには、安全であることだけでは十分ではなく、安心であることが必要となる。不安要素を残しておく、原因が本システムとは違っていても疑心暗鬼となり、現場が混乱することになるからである。とくに医師、看護師の常時監視下とはいえない在宅での使用を前提とするのであるから、事故の可能性を少しでも残した状態で市販することは危険であり無謀といえる。そのため我々は、徹底して事故の危険性をつぶす方法をとった。そのために多少性能が低下しても、安全性を優先した開発方針をとった。最終的なモデルとしたのは、下方吸引孔を排し、内方吸引孔を単独で造設した気管カニューレと、低定量持続吸引を組み合わせたものである。内方吸引孔は、もはや気管粘膜には直接接触することはないため、完全に非侵襲的に持続吸引することが可能となる。シリンダーポンプによる低定量持続吸引器は、臨床的に許容できる程度の換気損失での持続吸引を行うこととした。ローラーポンプ(チューブポンプ)は、換気損失がほとんど発生しないことが非常に魅力的であったが、ポンプ部のチューブ破損が回路リークの原因になりうること、粘稠たんの吸引能力が良好ではないことにより、残念ながら市販モデルとしては採用できなかった。シリンダーポンプは、耐久性が良好であることに加え、陽圧リークが生じないことは有利であったが、ポンプ部に液体が入り込むことは構造上できないた

め、チューブポンプのようにダイレクトに吸引を行うことができず、ポンプ前方に収集ボトルを設置する必要があった。そのためローラーポンプのような微量吸引では収集ボトルが陰圧となるのに時間がかかるため臨床的効果は乏しい。そのため最終的に、従量型人工呼吸器を使用する場合は 1L/分（アモレ SU1 では吸引レベル 1）以下で用いることとした。

ただし、自発呼吸（気管カニューレを装着しているが、人工呼吸器は用いない状態）であるとき、従圧式人工呼吸がなされているときは、3L/分（同吸引レベル 2）まで可能とした。なお、ここで注意されねばならないことは、分時換気量からこの吸引量すべてが差し引かれるわけではないことである。患者の換気損失はあくまで吸気時のみにかかる現象であって、呼気相は通常大気に開放されているため患者への影響はない。すなわち、1L/分の持続吸引を行っていても、吸気にかかる部分はその IE 比相当となる。従って実際に影響する分時換気損失量はその 1/3 から 1/4 程度である（IE 比が 1:3 か 1:4 である場合）。

これら両者の組み合わせによる臨床的試用では、下方内方吸引孔を用いた従来の試験と同程度かそれ以上の能力が認められた。

しかしながら、臨床的有効性は確認されても、それだけでは広く臨床現場で用いることはできない。これまで臨床的試用においては、特定の病院において、倫理委員会の承認のもとに入院監視下で行われてきたが、一般患者が用いるためには、医療器具としてわが国の薬事承認を得なければならない。ここで自動吸引をシステムとして一括して新医療器具としての承認を得るとすると、臨床試験とは異なる治験が必要となり、膨大な時間と資金が必要になる。それらの負担が幾分軽減されるのは希少疾病用（オーファン）としての申請となるが、その場合は対象疾患が限定されること、市販後全例報告義務が発生することなどのため、現場に疾患の差による不公平感をも

たらず可能性があるとともに、事務作業量の面から見てもごく一部の大手企業を除き、製薬会社と比べて格段に規模が小さい医療器具製造会社にとって現実的とは言えない。そのためそれぞれ既存の承認基準での申請とし、承認を得ることとなったものである。したがって低定量持続吸引器は、通常の吸引器としての承認を、カニューレ内吸引機能のある気管カニューレも通常の気管カニューレの一部変更として承認を得ることとなった。したがって、自動吸引器というものが新たに誕生したのではなく、両者を用いて現場で自動吸引を実施することが、医師による医療行為として認識されねばならないことに注意を要する。自動吸引実施においては、患者側の同意のみならず、主治医の了解と実施が必要となる。

E. 結論

長期人工呼吸管理を受けている患者の介護負担を軽減する目的で、気管内のたんを自動的に吸引するシステムの開発研究を行った。最終的にカニューレ内吸引孔よりたんを低定量で非侵襲的かつ持続的に吸引する方法により、安全で有効な持続吸引を行うシステムを確立した。カニューレ、ポンプともに医療器具としての薬事承認を得て、ひろく臨床現場での使用が、医療行為として可能となった。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

山本真, 自動吸引器, JOURNAL OF CLINICAL REHABILITATION 19(3):279~283, 2010.

山本真, 患者の安全と介護者の負担軽減のために, 気管カニューレからの喀痰の自動吸引システムの導入が可能に, 訪問看護と介護 15(7):544~547, 2010.

山本真, 痰の自動吸引が在宅でも可能になります, 難病と在宅ケア,
16(4):63~65, 2010.

2. 学会発表

未定

H. 知的財産権の出願、登録状況

1. 発明の名称「気管内痰の吸引装置」特許出願番号 PCT/JP2005/13670
2. 発明の名称「気管カニューレ」特許出願番号 PCT/JP2005/17742
3. 発明の名称「気管チューブ」特許出願番号 特願 2006-199592
4. 発明の名称「非侵襲的に気管内痰の吸引が可能な気管チューブ」特許出願番号 特願 2010-21822
5. 発明の名称「体液吸引装置」
特許出願番号
特願 2008-318192

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- 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	筋萎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