

神経難病の理解 2

埼玉県難病医療連絡協議会



はじめに

埼玉県難病患者医療支援事業 難病患者支援マニュアル3 をお届けできるはこびとなりました。このマニュアルは平成 19 年 11 月 7 日大宮ソニックシティ 4 階国際会議室で開催された埼玉県難病医療連絡協議会研修会「神経難病の理解 2」の内容を講演者のご協力を得てまとめたものです。在宅難病患者の支援を行うには、患者の病態を適切に判断することは、それぞれの患者のニーズを知ることと同様にとっても大切なことですが、そのためには病気について正しく理解することが必要です。しかし、知識と技術をどのようにして身につけたらよいかはかならずしも十分示されていません。それに、日々仕事をしながら難病に関して勉強することはかなり大変です。巻末のアンケート調査の結果に示されているように、在宅難病患者の支援をしなければならないと考えていても、いろいろな心理的・物理的障壁があって踏み切れないでいる事業所が多いこともわかってきました。すでに刊行された「神経難病の理解 1」では脊髄小脳変性症、多発性硬化症、パーキンソン病と関連疾患の 3 つの難病と、高齢の在宅療養患者に多く、神経難病患者にもしばしば合併する認知症（認知障害）について詳しく説明されています。3 冊目のこのマニュアルではプリオン病、多系統萎縮症、筋萎縮性側索硬化症、重症筋無力症の 4 疾患をとりあげました。病気の説明だけでなく、実際に行われている治療や診療の内容についても解説されており、またプリオン病に関しては医療行為を通じた伝達をどのように防止したらよいかについても力点をおいて説明してあります。間違いなく現場ですぐに役に立つ内容であると思います。この冊子が多くの医療関係者とくに難病医療の現場で働く医療従事者のみなさまに読まれ役立てられんことを祈ります。

2008 年 2 月 26 日

埼玉県難病医療連絡協議会事務局
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院
川井 充

目 次

プリオン病	1
東京医科大学医学部 神経生理学講座 主任教授 金子 清俊	
多系統萎縮症	14
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院 神経内科 医長 尾方 克久	
筋萎縮性側索硬化症	36
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院 副院長 川井 充	
重症筋無力症	55
防衛医科大学校病院 神経内科 准教授 鎌倉 恵子	
<hr/>	
附録 1	
神経難病患者支援についてのアンケート結果	63
附録 2	
重症難病患者在宅療養支援ホットライン	66

プリオン病

東京医科大学医学部 神経生理学講座

主任教授

金子 清俊

ここでは、クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン：厚生労働科学研究費補助金特別研究事業 - 医療機関におけるクロイツフェルト・ヤコブ病保因者(疑い含む)に対する医療行為についてのガイドライン策定に関する研究 - . 平成14年度研究報告書. (日本語訳, 東京医科大学神経生理学講座: <http://www.asahi-net.or.jp/~zd8k-kin/sub7.htm>)よりの抜粋を中心に記載する。

このガイドラインは、近々改定予定であるため、プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班 (厚生労働科学研究費補助金、難治性疾患克服研究事業)のホームページ (<http://prion.umin.jp/index.html>)を参照願いたい。同ホームページには、プリオン病患者家族の方々、プリオン病のリスクの不安のあるの方々へのカウンセリングを含む、プリオン病に関するさまざまな有用な情報が掲載されている。同様に難病情報センターのホームページ (http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/105_i.htm)も併せて参照願いたい。

総論

1. はじめに

(1) Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)の種類と診断

プリオン病とは、ヒト及び動物における人獣共通感染症である神経変性疾患であり、プリオンがその病因に関与することが明らかにされている。プリオンは "proteinaceous infectious particles" (感染性を持つ蛋白質粒子)から作られた造語であ

る。現在では、プリオン病の原因であるところの感染型プリオン蛋白質(PrP^{Sc})が正常型プリオン蛋白質(PrP^{C})の高次構造変換を来たし、 PrP^{C} を自らと同じ PrP^{Sc} 型の立体構造に変換させることにより PrP^{Sc} が複製される、との概念(プリオン説)は広く受け入れられている。

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)は人口100万人あたり年間で約1人が罹患する疾患である。異常プリオン蛋白がCJD発症の原因であるため、CJDはプリオン病に含まれる。CJDにはいくつかの種類があるが、その種類によって感染性に関して得られているエビデンスが異なることもあり、CJD診療の方針もそれに添って分けて考える必要がある。CJDの多くは孤発性であり、CJD全症例の約85%を占める。CJD症例の約10%は家族性であり、codon 200変異のCJD、Gerstman-Straussler-Scheinker症候群、致死性家族性不眠症などを含む。家族性CJDは常染色体優性形式で遺伝し、プリオン蛋白質遺伝子の変異との関連が知られている。このほかに、パプアニューギニアのFore種族に限られて発症したKuru、医療によって引き起こされた医原性CJD、あるいは変異型CJDなどがあげられる。医原性CJDの具体的原因としては、ヒト下垂体ホルモンの注射、脳の硬膜移植、あるいは脳外科手術器具による媒介などがあげられる。最近、注目されている変異型CJDは、1996年に英国で初めて認識された新しい型のヒト伝播性海綿状脳症であり、ウシ海綿状脳症、すなわちBSE (bovine spongiform encephalopathy) 感染に由来する。孤発性CJDにおけるプリオン蛋白はウシ海綿状脳症、すなわちBSE (bovine spongiform encephalopathy) からのものと、その泳動パターンが一致しないことから、孤発性CJDとBSE病原体の間には因果関係がないと考えられている。これに対して、変異型CJDにおけるプリオン蛋白の泳動パターンはBSEからのプリオン蛋白と同一であるので、変異型CJDの伝播性病原体はBSEのものと同じと考えられている。変異型CJDは汚染されたウシ食品産物の消費により引き起こされたと考えられており、その伝播性病原体が中枢神経系以外の全身リンパ組織や末梢神経系の一部に蓄積するという点においても、他のヒト伝播性海綿状脳症と異なる。

孤発性CJDは急速に進行する痴呆性疾患で、1 ミオクローヌス、2 錐体路、錐体外路症状、3 小脳症状または視覚異常、4 無動性無言のうち2つ以上の症状を示す場合、「診断疑い例」(possible)とする。これらの条件のほかに脳波で周期性同期性放電(PSD)を認めれば「診断ほぼ確実例」(probable)、病理所見で特徴的所見が認められるか、あるいはWestern Blot法、免疫染色法で異常プリオン蛋白が証明された場合は、「診断確実例」(definite)となる。いずれの場合でも他の痴呆性疾患、ミオクローヌスを呈する疾患を除外する必要がある。

厚生労働省クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアルによる孤発性CJD診断基準

診断確実例 (definite)

特徴的な病理所見を有する症例、または

Western Blot法、免疫染色法で脳に異常プリオン蛋白を検出し得た症例

診断ほぼ確実例 (probable)

病理所見がない例で、進行性痴呆を示し、

脳波で周期性同期性放電(PSD)を認める。さらに

1 ミオクローヌス、2 錐体路、錐体外路症状、3 小脳症状または視覚異常、4 無動性無言のうち2項目以上を示す症例

診断疑い例 (possible)

診断ほぼ確実例と同じ臨床像を示すが、PSDを欠く症例

変異型CJDは若年者に多く、1 .精神症状(抑うつ、不安症、無関心、自閉、錯乱) 2 .四肢、顔面の錯感覚、異常感覚、3 .失調症状、4 .不随意運動(ミオクローヌス、舞踏運動、ジストニア) 5 .痴呆の5項目のうち4項目が認められ、脳波上のPSD所見と家族性プリオン遺伝子変異が認められず、医原性感染の疑いがない場合に「診断疑い例」(possible)とする。これらの条件のほかにMRI異常を認めれば「診断ほぼ確実例」(probable)となる。病理学的に確定診断を行った場合のみ「診断確実例」(definite)となる。病理像の特徴はFlorid plaquesと呼ばれる異常な集積物に縁取られた空胞である。いずれの場合も孤発性CJDと同様、他の痴呆性疾患、ミオクローヌスを呈する疾患を除外する必要がある。

(2) CJDの伝達

CJDのいかなる類型も通常の社会的接触を介して人々の間に広がりうるという証拠はない。しかし、脳硬膜移植手術、角膜移植手術、ヒト下垂体抽出物を用いたホルモン治療など、特定の医学的治療を受けた人々の間で孤発性CJDが伝播しうるということが知られている。外科手術器具に対して行う通常の汚染除去法にプリオン蛋白が抵抗性であることが、CJDが伝播を引き起こす理由の一つである。変異型CJDが外科手術、献血、臓器移植を介して伝播したという症例は未だ報告されていないが、変異型CJDは新しい疾患であり未知の部分が多いため、血液を介して伝播する可能性を除外できず、少なくとも孤発性CJDと同等以上の感染性を持つと考えた方がよい。変異型および孤発性CJDの潜伏期間にある人々に関する危険性は未知であるが、そのような個人に用いた外科器具を通して、あるいはそれらの個人から供与された血液、組織、ないしは臓器を介してCJDが伝播する可能性がある。外科器具を繰り返し使用する場合、現在の汚染除去手段ではCJDの伝播性を担う異常プリオン蛋白の除去を保証できない。

2 . 医療行為

(1) 医療行為を通じたCJDの伝達防止法

非侵襲的医療行為では、これを介したCJD伝播の可能性はほぼないので、標準予防策を実施するだけでよい。CJDを発症している患者、あるいはCJDを将来発症する危険因子をもつ患者に侵襲的医療行為をする場合には、これらの患者に用いた外科器具をほかの患者に使用しないこと、患者から献血された血液や提供された臓器をほかの患者に使用しないことが、CJDの伝播予防に求められる。しかし、CJDと診断された、あるいはCJDを疑われた患者で、過去に外科処置がなされた事実、あるいは過去に献血や臓器提供がなされた事実が明らかになった場合は深刻な問題となる。そのような過去の医療行為でプリオン病原体に汚染された外科器具、血液、臓器を介してCJDが他のヒトに伝播する危険性がないとはいいきれない。CJDの潜伏期

間は長期に渡るため、CJD患者が症状を発現する前に血液あるいは臓器が提供されている場合、ドナーがCJDと診断される前にそれらがほかの患者に使用されてしまうことを完全に回避することは現実的には困難である。またプリオン病原体を標準的な汚染除去で取り除くことはできないので、上記のような外科器具は今後も患者に危険性を持ち続けることになる。過去に行われた手術で使用された外科器具を特定することはまず不可能なので、CJDが伝播する危険性を排除するためには、CJD患者に使われた可能性のあるすべての器具を破棄する必要があるということになるが、そうすると現実問題として外科治療体制は機能不全に陥る。現実的にはエビデンスを積み上げ、危険が予想される事柄に関しては追跡可能なシステムを作り上げることが求められる。また、知らずして危険に曝露された場合には、危険の拡大を避けるための方策をできうるかぎり早く実施し、注意深く経過観察できる体制を構築する必要がある。

(2) サポートエビデンス

一般的に外科器具を使用した場合にヒトからヒトへのCJD伝播が成立するかどうかを決める相互関係因子として次の4つがある。

- ・ 器具に接触するCJD患者組織の感染性
- ・ 消毒後の器具に残った感染性
- ・ 受け手の患者において器具が接触するのがどの組織か
- ・ 受け手の患者の感受性

同様に、献血や臓器移植によってヒトからヒトへのCJDの伝播が成立するかどうかは、受け手の患者に供与された血液や提供された臓器が、処理後にどれだけの感染性を持つかによる。また、受け手の患者の感受性にも依存する。一般的にCJD患者組織にどれだけの感染性があるかという要因と、受け手の患者のどこにCJD患者組織が接触するかという要因の両者が重要である。もっとも感染にとって効果的なのは病原体が脳内に直接入り込む伝播経路である（脳内接種）。変異型CJDの潜伏期間につ

いては未知の部分が多いが、10年から30年と考えられている。また、変異型CJDにおける異常プリオン蛋白の分布と感染性は感染経過とともに変化すると考えられている。

(2) - 1 孤発性CJDにおける組織の感染性

脳、脊髄、眼における感染性

異常プリオン蛋白は孤発性CJD患者の脳、脊髄、眼において認められ、孤発性CJDで死亡した患者の脳と眼から高いレベルの感染性が見いだされている。人下垂体由来成長ホルモン、乾燥脳硬膜移植、脳外科手術、ゴナドトロピン療法、角膜移植、定位脳波測定検査といった医療手技によって、孤発性CJDがヒトからヒトへ伝播したという事実が、これまでに多数例、世界中で報告されている。角膜以外の前眼部組織（水晶体など）に感染性があるかどうかは知られていない。

その他の組織の感染性

孤発性CJDに関して、リンパ細網系と神経系以外の組織には有意なレベルの感染性がないという根拠が多数示されているが、更なる研究が必要である。

表2 孤発および変異型CJDにおける組織感染性

組織	孤発性CJD	変異型CJD
脳，脊髄，脊髄神経根，硬膜	High	High
視神経，網膜	High	High
その他眼組織	Medium	Medium
虫垂	Low	Medium
扁桃	Low	Medium
脾臓	Low	Medium
その他リンパ組織	Low	Medium
血液	Low	Low
その他の組織	Low	Low

(2) - 2 変異型CJDの組織感染性と感染型プリオン蛋白質の蓄積

変異型CJDに関しても、どの組織が異常プリオン蛋白質を含み、CJDを伝播する危険があるかを検証した実験的データが蓄積されてきている。また、様々な組織に関する医学的処置を介してCJDが感染する疫学的な根拠が出されている。

脳と脊髄の感染性

変異型CJD患者では、検討されたすべての組織のうち脳組織が最も高レベルの感染性を有する。

眼における感染性

最近の知見で、一人の変異型CJD患者の視神経と網膜に異常プリオン蛋白質が証明された。これらのレベルは脳のレベルと比較して、それぞれ2.5%と25%であった。異常プリオン蛋白質は強膜、レンズ、瞳孔、角膜には認められなかった。

リンパ細網系 (lymphoreticular system : リンパ細網系) の感染性

変異型CJDで死亡した患者の扁桃、脾臓、リンパ節の各組織から、また扁桃生検で異常プリオン蛋白質が発見されている。最近の知見では、変異型CJDで脾臓と扁桃が同等の感染性を持ち、それらの感染性は脳の感染性と比較して、100分の1から1000分の1であることが示された。他の知見では、扁桃の感染性は他のリンパ細網系の部分よりも高いことが明らかにされている。変異型CJDの症状が始まる8ヶ月前にも、虫垂から異常プリオン蛋白質が検出されており、変異型CJDの潜伏期間において、リンパ細網系の異常プリオン蛋白質は疾患と重要な関わりを持っている。

その他の組織での感染性

4人の変異型CJD患者の末梢神経組織から異常プリオン蛋白質は検出されなかったが、後根神経節と三叉神経節で検出されている。直腸、副腎、甲状腺でも低レベルの異常プリオン蛋白質が検出されている。

(3) 髄液、血液について

一般診療上、脳脊髄液の採取にあたっては、十分な注意が必要である。脊髄液の採取時は、直接眼に脊髄液が入る事故を防ぐため、メガネの着用が肝要である。ベッドには防水性の不織布シーツを敷き、ルンバール針、圧棒、スピッツはディスポーザブルのものをを用いる。自動分析器で検体分析を行った方が、事故は少ない。臨床の現場で最も多い事故は、いわゆる針刺し事故である。孤発性CJDに関して、全血、血清などの感染性はほとんどなく、現時点では針刺し事故後のヒトへの感染性が認められていない点を十分説明すべきである。

しかし今後、わが国で変異型CJD が認められるようになった場合、変異型CJDが血液を介して他のヒトに感染したという報告はないが、患者のリンパ細網系に異常プリオンが証明され、また潜伏期間が長いので、特に白血球を含む患者の全血については注意を要する。動物実験で変異型CJD患者の血液からマウスへの感染は成立しなかったが、BSE感染ヒツジあるいは、スクレイピーヒツジからヒツジへの感染は成立したという報告がある。いずれにせよ、CJD の場合は現状において、発症予防可能なワクチンなどがいないため、注意が必要である。髄液、血液の細胞数カウントに使用した計算板やスライドグラスは、可能な限り使い捨てとして適切に廃棄処理する。再使用するときは、「変異型CJD診療における熱に弱い器具の扱い」(CDC) に準じ、2NのNaOHか、希釈しない12% sodium hypochloriteに1時間浸し、水洗する。

(4) 気管切開術

長期間にわたって呼吸管理を要する場合、気管切開術を施行するが、それに用いる器材は可能な限りディスポーザブルとし、消毒については別項の「機器の消毒法」を参照されたい。孤発性CJDの場合、血液からの感染報告はないが、変異型CJDの出現を想定すると、血液については十分注意を払う必要がある。変異型CJDの場合はリンパ組織に感染性があるため、カフ交換に際しては、喀痰、浸出液にも注意を要するが、資材廃棄の方法に関しては一般の医療廃棄物の廃棄と同様でよい。

(5) IVH (intravenous hyperalimentation)

孤発性CJDの血液からの感染報告はないが、変異型の出現を想定すると、IVH（中心静脈栄養）では気管切開の場合と同様、操作時には血液に注意し、縫合針などはディスポーザブルとする。

(6) 胃瘻の造設および外科治療

内視鏡を使用しない直接手術では、小さな限局性の手術創を作るだけで十分で、術式の安全性も内視鏡とほとんど変わらない。胃瘻造設の場合、内視鏡的手術は用いずに行う。局所的開腹術を勧める向きもあるが、孤発性の場合には血液感染の報告がないことを考慮すると、どちらも同等と考えられる。変異型の場合には、リンパ組織からの感染性を考慮に入れる必要があり、内視鏡的に胃瘻造設を行う場合には別項（内視鏡）を参照されたい。外科的に胃瘻造設を行う場合には別項（外科治療における手術器具の消毒）を参照されたい。いずれの場合も器具の取り扱い、洗浄、汚染除去法について事前にスタッフに十分教育しておく。また、プリオン病患者の外科治療を行う際には、あらかじめ綿密な感染防御対策について打ち合わせをして、文書化したマニュアルの準備も必要である。

(7) 歯科治療

疫学的研究ではプリオン病患者の歯科処置を介して感染性プリオン蛋白が伝播したという証拠は得られていない。しかし、別項の注意を参照して、可能な限り、予防的手段を講じておくべきである。

(8) 人工透析

人工透析学会のガイドラインでは特にCJDに関する記載はないが、B型肝炎、C型肝炎については透析施設においてもっとも注意を払うべき感染症として詳述されている。変異型CJD患者が発症していない我が国では、高感染性組織を扱わない透

析において特にCJD感染の危険性が高いとはいえない。変異型CJDの発生をふまえ、このガイドラインに倣うならば、血液で汚染されたりネン類や機材類を焼却する必要があるが、変異型CJDでも尿、便からの感染は知られておらず、血液に汚染されているもの以外特別な消毒は不要である。

非侵襲的医療行為、看護及びケア

1. 患者の看護と感染防止策

- (1) 一般的診療のような非侵襲的医療行為、看護や介護スタッフの日常的な接触、およびX線検査、MRIのような非侵襲的検査ではCJD感染の危険性はない。標準予防策で十分であり、特別な予防衣を用いる必要性はない。
- (2) 患者の看護、介護には一般の患者と同様、隔離は不要であり、一般病棟で看護ケアを行うことができる。感染防御のために個室を用いる必要性はない。
- (3) 入院、病室や介護施設での受け入れでCJD感染を理由に差別されることがあってはならない。
- (4) 入浴は一般患者と共用の浴室でよい。入浴によるCJD感染拡大の危険性はない。
- (5) 注射、採血、髄液採取時には肝炎での場合と同様、針刺し事故に十分注意する。その他、理髪、爪切り、口腔内の洗浄、入れ歯の入れ替えなどの際、切傷に注意する。万一、血液でスタッフの手が汚染されたときには流水で十分洗浄すること。
- (6) 眼が飛沫で汚染された場合、生理食塩水で十分、洗眼する。
- (7) 医療廃棄物（注射針、経管栄養器材、点滴チューブ、吸引チューブ、採血容器、褥瘡処置に使用されたガーゼなど）は一般患者の医療廃棄物と同じ規則に従って廃棄可能である。体液で汚染されたりネン類なども、廃棄可能なものは焼却廃棄し、廃棄不可能なものは1～5%次亜塩素酸溶液に2時間浸した後、洗濯する。

(8) 排泄物：尿、便などの排泄物の処理法は一般患者と同じである。

2. 患者のケア

(1) 疾患の理解、感染防止、家族指導

CJD は精神症状や小脳症状から発症し、数ヶ月の速い臨床経過で四肢の屈曲拘縮、けいれん、ミオクローヌスなどが生じ、寝たきり、さらに無動性無言となり、全く意思の疎通ができなくなる疾患である。急速な病状の増悪に家族の気持ちは動揺するので、療養上の助言だけでなく、家族への精神的な支援も重要である。家族に疾患の予後について理解してもらうことは、ターミナルケアについて家族の相談に応じるうえで重要である。隔離の必要はない。別章の感染防止策を参考にし、家族にもよく説明する。

(2) 症状の観察

病初期の精神症状（不安、抑うつ、不眠、興奮性、異常行動など）と知能障害の内容と程度とを把握し、家族がどう対応すべきかについて説明する。

視覚障害、小脳失調、歩行障害、転倒などについても注意する。

病状が進行するとけいれん、ミオクローヌス、振戦、筋強剛、腱反射亢進などが生じ寝たきりとなる。さらに嚥下障害・構音障害なども出現するので、誤嚥、拘縮、褥瘡、肺炎などに注意する。無動性無言になり栄養も経管栄養となり、膀胱留置カテーテルも必要となる。

(3) 四肢の屈曲拘縮、全身管理

筋強剛、腱反射の亢進、徐皮質硬直などのため上肢は屈曲、下肢は伸展位をとることが多い。腋窩、指間、股間などの清拭に注意し、湿疹を予防する。体位交換を定期的にして、褥瘡を予防する。入浴かシャワー浴は定期的に行い、皮膚の清潔に努める。嚥下障害のため、食事が摂取できなくなるが、経鼻栄養チューブで補給す

る。胃瘻造設の適応については、家族とよく話し合う。喀痰の排泄が困難となり、頻回の吸引が必要となる。タッピング、ネブライザーなども適宜行う。

(4) 在宅療養、介護施設への移行

入院ケアから在宅あるいは介護施設でのケア体制に移行する場合、介護者、訪問看護師、保健婦、ケアマネジャーなどに進行する病状への対応策、感染防止策などについて、十分に注意を促し、説明しておく。さらに、嚥下障害の悪化、肺炎合併症などにすぐ対応できるように、緊急入院ができる施設を確保しておくことも大切である。

(5) 守秘義務

患者および家族についてのプライバシーの保護には細心の注意を払うべきである。出身地、家族歴、受診している病院名などについてもプライバシーを尊重せねばならない。また守秘義務については医療機関の関係者にも徹底すべきである。

参考文献

- (1) WHO infection control guideline for transmissible spongiform encephalopathies, WHO consultation, 23-26 March, 1999. <http://www.who.int/csr/en/> (日本語訳, 東京医科大学神経生理学講座: <http://www.asahi-net.or.jp/~zd8k-knk/sub7.htm>)
- (2) クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン. 厚生労働科学研究費補助金特別研究事業 -医療機関におけるクロイツフェルト・ヤコブ病保因者(疑い含む)に対する医療行為についてのガイドライン策定に関する研究-. 平成14年度研究報告書. (日本語訳, 東京医科大学神経生理学講座: <http://www.asahi-net.or.jp/~zd8k-knk/sub7.htm>)

表1 プリオン対策の消毒法

a	焼却
b	3%SDS (ドデシル硫酸ナトリウム) 5分間、100
c	高圧蒸気滅菌：132 で1時間、オートクレーブにて高圧滅菌する。
d	1N水酸化ナトリウム溶液に1時間、室温にて浸す
e	1～5%次亜塩素酸ナトリウムに2時間、室温にて浸す
<p>註1： a,bは、プリオンを完全に消失させ、c,d,eは10^{-3}以下のオーダーで不活化させる。</p> <p>註2：可燃物については、aを第一選択とし、不燃物についてはbを第一選択とし、cが次の適用となる。a,b,cが適さないような高温に耐えないもの及び巨大なものについては、d,eを適用する。</p>	

多系統萎縮症

国立病院機構東埼玉病院 神経内科

医長

尾方 克久

1. はじめに：多系統萎縮症とは

多系統萎縮症（MSA）は、小脳性運動失調、パーキンソン症状、自律神経障害がおもな徴候となる神経変性疾患です。元々は、小脳性運動失調をおもに呈するオリブ橋小脳萎縮症（OPCA）、パーキンソン症状をおもに呈する線条体黒質変性症（SND）、自律神経障害をおもに呈するシャイ・ドレーガー症候群（SDS）と、3つの異なる疾患として捉えられてきましたが、臨床症状や脳の病理変化に共通点があることがわかり、現在ではMSAという疾患概念にまとめられるようになりました。わが国の難病施策では、平成14年度から特定疾患としてMSAという病名が採用されました。

2. OPCA：小脳性運動失調をおもに呈するMSA

脊髄小脳変性症（SCD）の6割を占める孤発性のほとんどが、OPCAでした。小脳性運動失調がおもな症状で、脳MRIで小脳や脳幹の萎縮と変性がみられます。1900年にDejerineとAndres Thomasにより名付けられました。

2-1. 小脳性運動失調

運動失調とは、身体の随意的な運動の協調性が障害された状態を言います。元来は、梅毒の進行期に生じる脊髄癆で、脊髄病変により深部感覚が冒されうまく歩けなくなることを指した用語でした（脊髄性運動失調、感覚性運動失調）。その後、小脳の病変でも運動失調と言える症状が生じることがわかりましたが、前述の脊髄癆

での運動失調とは異なる特徴があったことから、区別するために「小脳性運動失調」と呼ばれるようになりました。現在では、梅毒患者が激減し、小脳に病変をもつ病気が多数知られるようになったため、小脳性運動失調の意味で「運動失調」という言葉が用いられることが多くなりました。

骨格筋による身体の運動は、大脳の運動中枢である中心前回の神経細胞（一次運動ニューロンと呼びます）が興奮することで命令されます。中心前回から脊髄まで伸びる、一次運動ニューロンの線維の通り道を皮質脊髄路（錐体路）と呼びます。運動中枢の役割は、筋肉の活動のオン・オフを制御するスイッチのようなものです。スイッチしかなければ運動がぎこちなくなりますので、調節するための仕組みが必要です。運動の調節にかかわるのが、大脳基底核と小脳です。大脳基底核は、運動の円滑な開始やリズムの発現に関与しています（この働きが障害されるのがパーキンソン症状としての無動やすくみ足です）。一方、小脳は筋肉の動きの協調性や身体の平衡の維持、運動の記憶といった、運動のバランスにかかわる機能を担っています。俗に「運動神経がいい」と言うときの「運動神経」を担うのは、運動中枢ではなく小脳です。小脳は大脳の後下方にあります（図1 A , B）。

小脳性運動失調は、小脳による運動調節の不具合で生じる症状で、四肢の協調運動障害、さらに体幹失調を加えた姿勢・歩行の障害、構音障害、眼球運動障害、が生じます。身体の運動に関連する と の症状により、具体的には「歩いていて、また立っていてふらつく」「手元がおぼつかず、うまくものをつかめない」「字を書きにくい、下手になった」「うまく力を加減できない」「ふるえる」「筋肉が弛む」といった訴えが聞かれます。また構音障害で「呂律が回らない」、眼球運動障害による眼振で「目が回る」「字幕などの動く字が読みづらい」といった訴えが聞かれます。

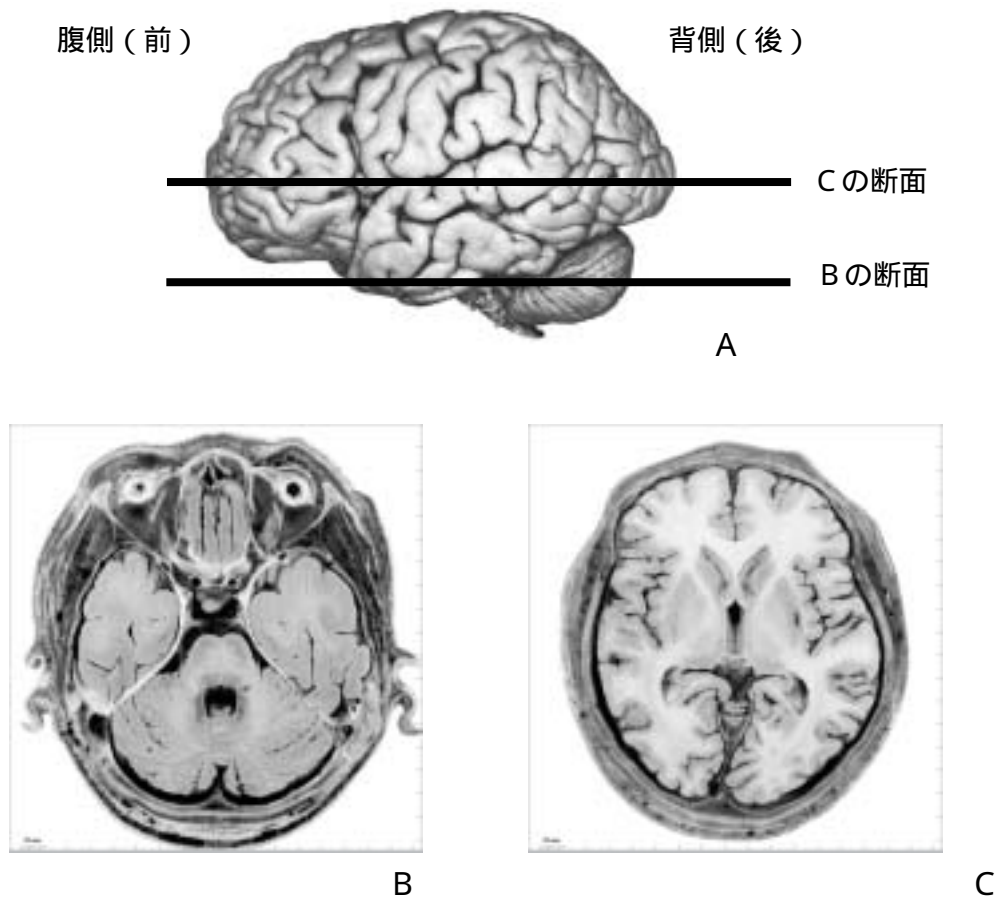


図1 小脳と大脳基底核．

A：脳を側方から見た写真．Structure of the Human Brain より．

B：小脳と橋をとる水平断面．

C：大脳基底核をとる水平断面．BとCはAtlas of the Human Brain より．

2 - 2 . 脊髄小脳変性症

小脳性運動失調がおもな徴候となる神経変性疾患を総称して、脊髄小脳変性症（SCD）と呼びます（神経変性疾患の意味は後述します）。全国で約2.5万人といわれるSCDのうち、約7割を占める孤発性の病型のほとんどは、OPCAでした。OPCAは、SCDのうち、小脳性運動失調のみならずパーキンソン症状や自律神経障害を併発する病型として知られていました。

3 . SND : パーキンソン症状をおもに呈する MSA

SND は、病初期はパーキンソン病と似た症状を呈しますが、抗パーキンソン病薬の効果は薄く、脳 MRI で被殻（線条体の一部）の萎縮と変性がみられる疾患です。1961 年に Adams らにより名付けられました。

3 - 1 . パーキンソン病

1817 年、イギリスの臨床医パーキンソンは「振戦麻痺論」という論文で、それまで用いられていた振戦麻痺という病名を、“体の静止している部位に、支えていても生じる不随意的ふるえで、筋肉の力が弱くなる。身体は前屈みになりがちで、歩いているとそのうち走るような速さになってしまう。感覚と知能は冒されない”病気と定義しました。1868 年にフランスの神経医シャルコーは、パーキンソンが書いた静止時振戦と無動という特徴に加え、筋肉がかたくなる筋強剛を指摘したうえで、この病気を「パーキンソン病」と呼ぶことを提唱しました。

3 - 2 . パーキンソン症状とパーキンソン症候群

その後、パーキンソン病と似たような症状が生じるさまざまな病気が知られるようになりまし。そこで、静止時振戦・無動・筋強剛といったパーキンソン病と同様の症状を総称して“パーキンソン症状”と呼ぶようになり、パーキンソン症状を呈する病気を総称して“パーキンソン症候群”と呼ぶようになりまし（英語ではパーキンソン症状もパーキンソン症候群も parkinsonism です）。

パーキンソン症候群では、大脳基底核に関連した部位に病変があります。そこで、パーキンソン症状は、大脳基底核の機能障害で生じることがわかりまし。パーキンソン病という病気は、大脳基底核の一部である被殻に情報を入力する中脳黒質の神経細胞が変性するために起こりまし。

SND では、中脳黒質とともに、被殻が変性し萎縮しまし。パーキンソン病とは異なる病理変化に加えて、小脳性運動失調や自律神経障害を伴うこと、抗パーキンソン病薬の効果乏しいことから、「パーキンソン病と似て非なる病気」の一つと考えられてまし。

4 . SDS : 自律神経障害をおもに呈する MSA

SDS は、起立性低血圧（立ちくらみを惹き起こす）、排尿障害、発汗障害といった自律神経障害による症状が病初期から目立つ病気です。1960 年に Shy と Drager により報告されました。

自律神経系は、呼吸、循環、消化、排泄、発汗といった、不随意的な内臓の活動を調節する神経系です。自律神経系の機能によって、生体恒常状態は保たれます。自律神経の機能が低下すると、呼吸の調節、血圧や体温の維持といった身体にとって重要な営みに障害が生じます。

SDS は自律神経症状で初発し、その後小脳性運動失調やパーキンソン症状といった運動障害を伴いますが、一貫して起立性低血圧などの自律神経障害が前景に立ちます。SDS 患者の 8 割が男性です。

糖尿病やアルコール多飲などで生じる多発ニューロパチーやギラン・バレー症候群といった末梢神経疾患で、全身性の自律神経障害が生じることがあります。また、末梢性（節後性）の自律神経障害の要素が強く、自律神経障害以外の症状がない病態を、進行性自律神経不全症（PAF）と呼びます。

5 . MSA の病因と病態

OPCA、SND、SDS の 3 疾患は、それぞれ特徴的な臨床症状を基に報告されました。しかし、3 疾患とも症状の進行とともに小脳性運動失調、パーキンソン症状、自律神経障害の 3 つの症状が揃うようになります。臨床症状と脳病理所見で、これら 3 疾患の特徴を重ね持つ症例があったことから、オーバーラップする病態の存在が考えられ、1969 年に Graham と Oppenheimer により MSA という概念が報告されました。1989 年に、これら 3 疾患に特異的かつ共通してみられる脳病理所見（グリア細胞質内封入体、GCI）が報告されたことから、MSA という共通の疾患概念にまとめられるようになりました。

冒頭に書いたとおり、MSA は神経変性疾患です。神経変性疾患とは、特定の系統に属する神経細胞が、一次的に変性する（進行性に機能が低下し細胞死する）ことが疾患の本質で、家族性に生じることはありますが、他に原因を見出せません。組織・細胞の変性は一過性ではなく進行性に生じますから、その変性による症状は徐々に生じ、ゆっくりと進行する経過をたどります。いわば「特定のグループに属する神経細胞の寿命が異常に短くなった」状態と理解できます。孤発性疾患である MSA で、神経細胞が変性する原因は、治療開発のために重要ですが、まだ十分に解明されていません。

1999 年に発表された MSA の診断についての合意声明では、小脳型（MSA-C）とパーキンソン型（MSA-P）の 2 つに分類されました。MSA-C は OPCA に、MSA-P は SND に、ほぼ重なります。SDS に重なる MSA-A という用語も最近用いられます。

わが国では、OPCA が MSA 全体の約 6 割、SND が約 3 割、SDS が数%とされています。欧米の報告ではむしろ SND が多いとされていますが、わが国との差の理由はわかっていません。

2007 年 3 月 31 日の時点での MSA 認定患者は、全国で 9,779 人、埼玉県で 472 人でした。全国の MSA 認定患者の 96% は 50 歳以上であり、中年以降の病気であることがわかります（図 2）。

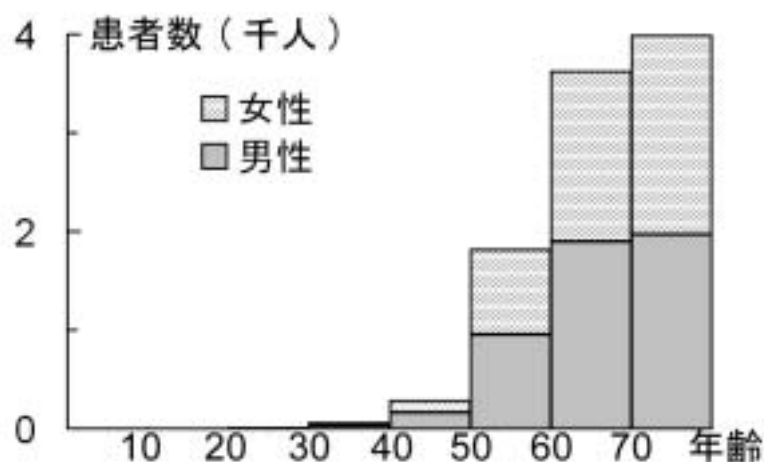


図 2 全国の MSA 患者の年齢層．厚生労働省平成 18 年度保健・衛生行政業務報告より．

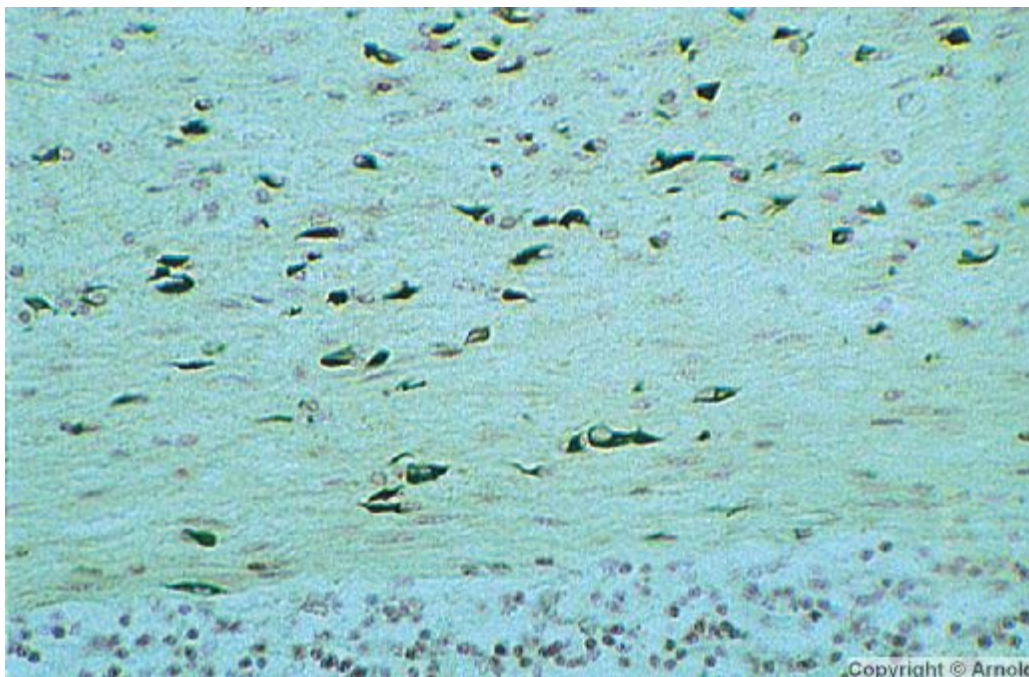


図3 MSA患者の小脳白質にみられたGCI。Greenfield's Neuropathologyより。

6 . MSA の病理

MSA では、症状に応じた脳の部位が萎縮し、その部位の神経細胞の変性脱落がみられます。OPCA では小脳や脳幹（とくに橋底部や延髄オリーブ核）に、SND では被殻などの大脳基底核に、組織の萎縮や色調変化といった所見が目立ちます。

MSA では脳の乏突起膠細胞に、銀染色に反応する構造物がみられます。GCI と呼ばれるこの所見は（図3）MSA に共通してみられ、他の病気ではみられません。GCI は、前述の組織病変が強い場所に目立つ傾向がありますが、その範囲にとどまらず広くみられます。

7 . MSA の診断

MSA の診断についての合意声明（1999年）では、自律神経障害（起立性低血圧、排尿障害、陰萎）、パーキンソン症状、小脳性運動失調を診断基準に挙げています（表1）。しかしいずれの症状も徐々に出現するので、病初期には診断が難しいことがあります。とくにOPCAは他の病型のSCDとの、SNDはパーキンソン病との鑑別に悩む

ことが多いです。病気が進行して3つの主症状が揃うまで、診断を決めかねることも少なくありません。逆に、3つの主症状が揃っている場合はMSAをまず考えます。

30歳未満での発症や、家系内発症がある場合は、MSAは否定的です。神経変性疾患ですから、突然発症することはありません。MSAの主症状をきたす原因になりうる要因があれば、MSAではないかもしれません。例えば、大酒家にMSAと同じ症状がみられたとき、アルコールの影響とMSAの存在を鑑別することはとても困難です。

MSAの特徴	MSAの診断基準
A. 自律神経障害	
a-1. 起立性低血圧 起立後3分以内に収縮期血圧が20mmHg低下または拡張期血圧が10mmHg低下	A-1, A-2のいずれか、または両者がある
a-2. 尿失禁, 残尿	A-1. 起立性低血圧 起立後3分以内に収縮期血圧が30mmHg低下または拡張期血圧が15mmHg低下 A-2. 持続性の尿失禁, 残尿 男性の場合陰萎を伴う
B. パーキンソン症状(レボドパへの反応が乏しい)	
B-1. 運動緩慢 反復動作での運動の速度・振幅の低減を伴う, 随意運動の緩徐化	左記のB-1があって, さらにB-2~B-4のいずれかがある
B-2. 筋強剛	
B-3. 姿勢不安定 視覚性・前庭性・小脳性・固有感覚性の姿勢不安定ではない	
B-4. 振戦 姿勢時, 静止時のいずれかか両者	
C. 小脳の機能異常	
C-1. 歩行運動失調 開脚起立で, 歩幅と方向が不規則な歩調	左記のC-1があって, さらにC-2~C-4のいずれかがある
C-2. 運動失調性構音障害	
C-3. 肢節運動失調 視覚性・前庭性・小脳性・固有感覚性の姿勢不安定ではない	
C-4. 持続性の注視誘発眼振	
D. 皮質脊髄路の機能異常	
腱反射亢進, 伸展性足底反応(パピンスキー徴候)	(診断基準には用いられない)

表1 MSAの特徴と診断基準. MSAの診断についての合意声明(1999年)より.

A, B, Cのいずれかの項目で診断基準を満たし, 他の2項目でいずれかの特徴があれば, MSAの可能性がある.

Aの診断基準を満たし, さらにBかCのいずれかの診断基準を満たせば, MSAの可能性が高い. MSAの確定診断は脳病理所見による.

8 . MSA の画像所見

MSA の診断には、脳 MRI が有用です。OPCA では小脳と脳幹が萎縮し、T2 強調画像では橋底部に十字の高信号像がみられるほか、中小脳脚が高信号化します（図 4）。SND では被殻が萎縮し、その外側に線状の T2 高信号病変がみられます（図 5）。T2* 強調画像では、この線状 T2 高信号病変の内側に接して、T2 低信号病変がみられます。これらの画像所見は、臨床所見や病理学的変化と関連しており、小脳性運動失調とパーキンソン症状をともに呈した MSA では小脳、脳幹と被殻の所見をともに認めます。

臨床所見があるのに、それに見合った脳 MRI での異常所見が乏しいときは、脳 SPECT で機能低下をみることがあります。脳組織は、神経細胞が変性して活動が低下すると、その部位の血流量が低下します。OPCA では小脳の、SND では大脳基底核の血流量を脳 SPECT でみるすることができます。

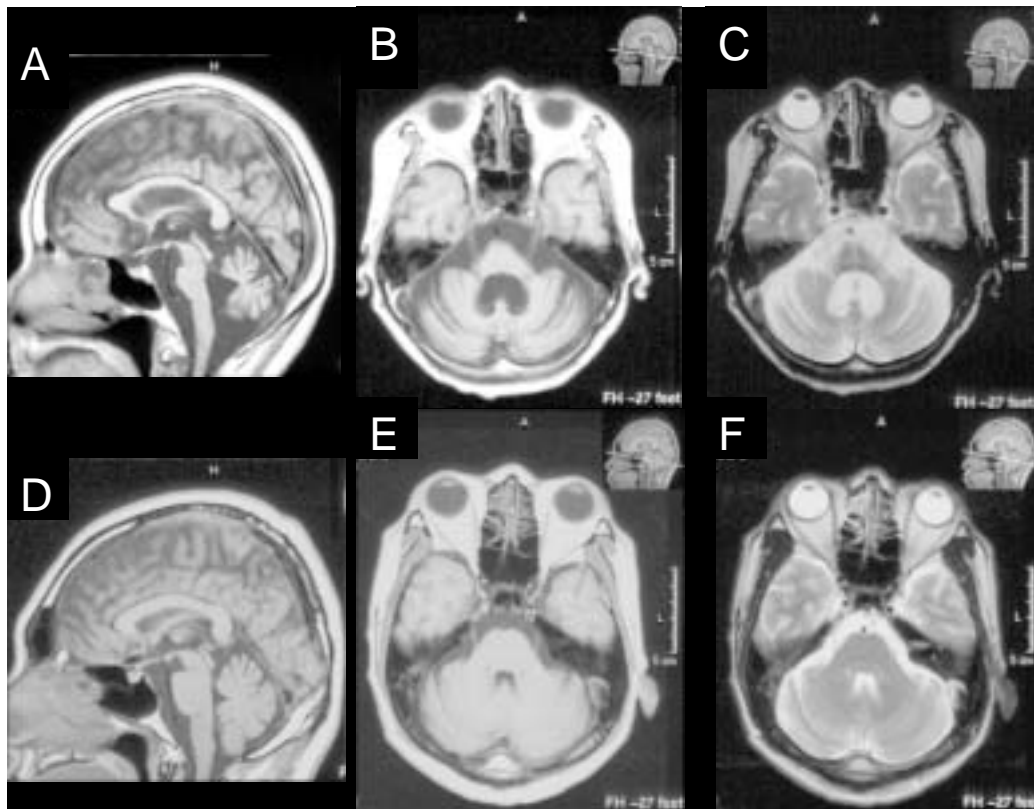


図 4 OPCA 患者の脳 MRI (A~C). 対照 (D~F) と比べると、小脳と脳幹の萎縮、橋底部の十字徴候と中小脳脚の T2 高信号化がわかる . C と F は T2 強調画像、他は T1 強調画像 .

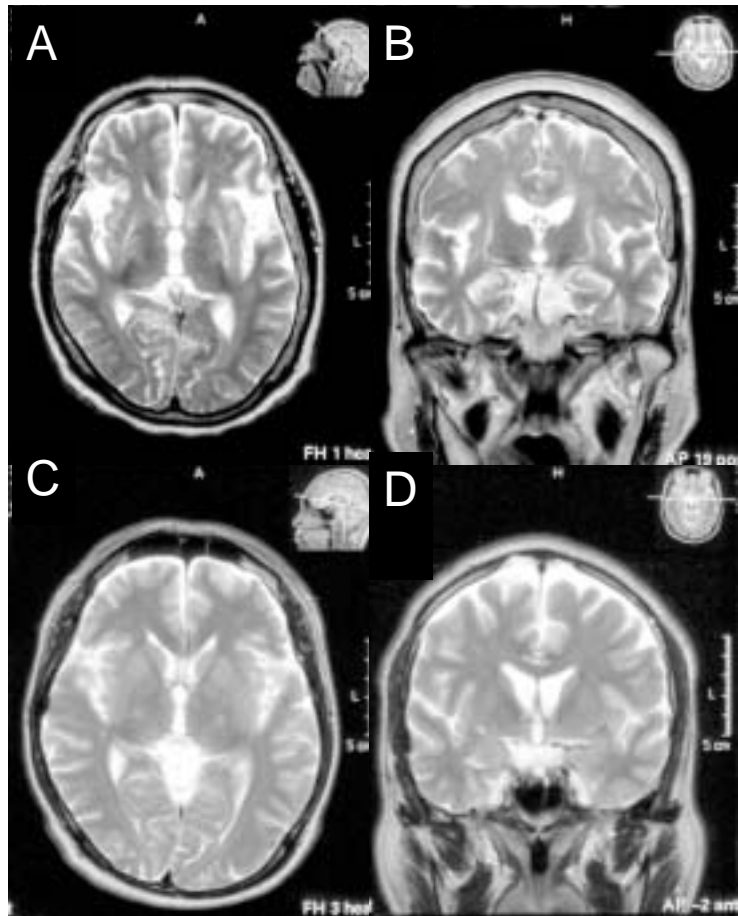


図5 SND患者の脳MRI (A, B). 対照 (C, D) と比べると、被殻が萎縮し、その外側に線状の高信号病変があることがわかる。いずれも T2 強調画像。

9 . MSA で利用できる医療福祉制度

MSA と診断したら、その後の治療と療養生活のために、できるだけ早期に利用できる医療福祉制度を紹介します。おもに3つの制度が柱です。

9 - 1 . 特定疾患医療給付

いわゆる難病の施策に基づく医療給付事業です。指定の書式に医師が記入した臨床個人調査票を含む必要書類を揃え、住所地を管轄する保健所に申請します。認定は毎年更新する必要があります。詳しい案内は埼玉県保健医療部疾病対策課のウェブサイトに掲載されています。

9 - 2 . 身体障害者手帳

運動機能の障害の程度により、身体障害者手帳の交付を受けることができます。身体障害者福祉法第 15 条指定医（肢体不自由）が所定の書式に記入した診断書・意見書を含む必要書類を揃えて、住所地の市役所・町村役場の障害者福祉担当課に申請します。

9 - 3 . 介護保険

生活に必要な介護サービスを利用するために、介護保険の利用を申請します。通常は 65 歳以上でないと介護保険を利用できませんが、MSA 患者は 40 歳以上ならば利用できます。まず住所地の市町村の介護保険担当窓口を利用申請します。要介護度の認定には主治医意見書が必要ですから、申請前にその旨を主治医に伝えておく
と円滑です。

Part 病歴による日常生活動作の評価

文中に指定がないかぎり質問前2週間の平均的な機能を、患者本人および介護者への質問により評価する。患者の状態に最もよく当てはまる評点を選ぶ。臨床徴候とは独立して、患者の機能を評価する。

1. 会話
 - 0 障害なし。
 - 1 軽度の障害はあるが、よく聞き取れる。
 - 2 中等度に障害。聞き返されることは2回に1回未満。
 - 3 重度の障害。2回に1回以上聞き返す必要がある。
 - 4 ほとんど理解不能。
 2. 嚥下
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害。むせは週に1回未満。
 - 2 中等度の障害。むせによる食物の誤嚥が週に1回以上。
 - 3 重度の障害。頻回の誤嚥。
 - 4 経鼻胃管ないし胃瘻による栄養管理。
 3. 書字
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害はあるが、字はすべて読める。
 - 2 中等度の障害。半数近くの字が判読不能。
 - 3 重度の障害。大部分の字が判読不能。
 - 4 書字不能。
 4. 食事動作（茶碗を持ち箸を使って食べる、またはナイフとフォークで食べる）
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害。ややぎこちないが介助は不要。
 - 2 中等度の障害。不自由で時間がかかる。ほとんどの食物を切らないしほぐすことが可能だが、介助を必要とすることがある。
 - 3 重度の障害。食物を切らないしほぐすことができない。摂食動作はゆっくりだが自立。
 - 4 摂食動作に介助が必要。
 5. 更衣
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害。ややぎこちないが介助は不要。
 - 2 中等度の障害。ボタンの付け外しや腕を袖に通すのに介助が必要なことがある。
 - 3 重度の障害。かなりの介助を要するがまったくできないわけではない。
 - 4 全介助。
 6. 衛生
 - 0 正常
 - 1 軽度の障害。ややぎこちないが介助は不要。
 - 2 シャワーや入浴に介助が必要、ないし衛生行為にとっても時間がかかる。
 - 3 洗面所での洗顔、歯磨き、整髪やトイレ使用に介助を要する。
 - 4 全介助。
-

表2 UMSARS. 大友ら(2008年)による邦訳。

-
7. 歩行
 - 0 正常 .
 - 1 軽度の障害 . 支えなくても可能で歩行器具不要
 - 2 中等度の障害 . 支えや歩行器具が必要なことあり .
 - 3 重度の障害 . 支えや歩行器具を頻回に必要とする .
 - 4 支えられても歩行不能 .
 8. 易転倒性
 - 0 正常
 - 1 転倒は稀 (1 か月に 1 回未満) .
 - 2 時々転倒 (週 1 回未満) .
 - 3 週 1 回以上転倒 .
 - 4 1 日 1 回は転倒 (歩行不能を含む) .
 9. 起立による徴候 (失神, 浮動性めまい, 横になると軽減する視力障害または頸部痛)
 - 0 正常 .
 - 1 症状の出現は少なく, 日常生活動作の制限は必要ない .
 - 2 少なくとも週 1 回は症状が出現 . 日常生活動作の制限が必要なことがある .
 - 3 起立により頻繁に症状が出現 (立位保持は 1 分以上可能なことが多いが, ADL の大部分において制限される) .
 - 4 起立によりいつも症状が出現 (立位保持は 1 分未満しかできない, 立とうとすると失神あるいは前失神状態となる ; 立位不能な場合も含む)
 10. 排尿機能 (他の疾患が原因ではない排尿症候)
 - 0 正常 .
 - 1 尿意切迫かつ (または) 頻尿だが服薬は不要 .
 - 2 尿意切迫かつ (または) 頻尿で服薬が必要 .
 - 3 切迫した尿失禁かつ (または) 残尿のため時に導尿が必要 .
 - 4 尿失禁のため導尿カテーテルの留置が必要 .
 11. 性的能力
 - 0 正常 .
 - 1 健常時に比べて軽度の障害 .
 - 2 健常時に比べて中等度の障害 .
 - 3 健常時に比べて重度の障害 .
 - 4 性的不能 .
 12. 排便
 - 0 排便パターンに変化なし .
 - 1 便秘を認めることがあるが服薬不要 .
 - 2 しばしば便秘を認め緩下剤の使用が必要 .
 - 3 慢性便秘で緩下剤, 浣腸の使用が必要 .
 - 4 自然排便なし .
-

表 2 (つづき)

Part 診察による運動症状の評価

四肢の所見については、すべての項目で最も症状が強い肢の評価を行う。

1. 表情
 - 0 正常。
 - 1 表情がやや乏しい，“ポーカーフェイス”という程度。
 - 2 僅かだが明らかな表情の乏しさ。
 - 3 顔の動きが少ない（口が開いている）。
 - 4 仮面様で表情変化がほとんどあるいはまったく欠如し，口は 0.6cm（約半横指）以上開いている。
 2. 会話：患者に平易な文を繰り返し読ませる
 - 0 正常。
 - 1 やや遅く，不明瞭かつ（または）発声が障害．聞き返す必要はない。
 - 2 かなり遅く，不明瞭かつ（または）発声が障害．時に聞き返す必要がある。
 - 3 きわめて遅く，不明瞭かつ（または）発声が障害．頻繁に聞き返す必要がある。
 - 4 理解不能。
 3. 眼球運動障害：検者の指の水平な動きを追視させてさまざまな位置を見ている時の眼球運動を観察したり，30°前後離れた2本の指を追視させて衝動性運動の誘発の有無を見る．a~dの異常所見がいくつあるかで評価する：a) 追視が円滑でない，b) 45°以上の眼位で生じる眼振，c) 45°未満の眼位で生じる眼振，d) 衝動性測定過剰．cがある場合は必ずbもあることになる。
 - 0 a~dのいずれの異常もない。
 - 1 a~dのうち1つの異常がある。
 - 2 a~dのうち2つの異常がある。
 - 3 a~dのうち3つの異常がある。
 - 4 a~dの4つの異常ともある。
 4. 静止時振戦：最も症状の強い肢で評価する。
 - 0 なし。
 - 1 かすかで出現がまばら。
 - 2 振幅が小さいが持続する，あるいは振幅が小さく出現は時々。
 - 3 振幅は中等度で，ほぼいつも出現。
 - 4 振幅は粗大で，ほぼいつも出現。
 5. 動作時振戦：伸展させた上肢での姿勢時振戦（A）および指差しでの動作時振戦（B）を評価する．（A）（B）いずれか症状の強い方について，最も症状の強い肢で評価する。
 - 0 なし。
 - 1 （A）振幅が小さいわずかな振戦．（B）指差しに支障なし。
 - 2 （A）振幅が中等度．（B）指差しにやや支障あり。
 - 3 （A）振幅が大きい．（B）指差しに著明な支障あり。
 - 4 （A）振幅が極大．（B）指差しが不可能。
-

表2（つづき）

-
6. 筋トーンスの亢進：最も症状の強い肢で評価する。被検者に座位で楽にさせ、被動運動で判断する。歯車現象は無視する。
 - 0 なし。
 - 1 対側肢の刺激で誘発される程度のわずかな筋トーンス亢進。
 - 2 軽度～中等度。
 - 3 明らかな筋トーンス亢進であるが、関節可動域制限なし。
 - 4 著しい筋トーンス亢進で、関節可動域が制限される。
 7. 手の反復拮抗運動：垂直位ないし水平位での、できるだけ大きな回内回外運動を、両手別々に行う。運動緩慢および（または）小脳性運動失調により障害される。潜在する運動障害にかかわらず機能を評価する。
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害。
 - 2 中等度の障害。
 - 3 重度の障害。
 - 4 ほぼ不可能。
 8. 手指のタッピング：拇指と示指でできるだけ大きく 15～20 秒タッピングする。運動緩慢および（または）小脳性運動失調により障害される。潜在する運動障害にかかわらず機能を評価する。
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害。
 - 2 中等度の障害。
 - 3 重度の障害。
 - 4 ほぼ不可能。
 9. 下肢の敏捷性：座位で下肢全体を地面から約 10cm 持ち上げながら踵で地面をタッピングする。運動緩慢および（または）小脳性運動失調により障害される。潜在する運動障害にかかわらず機能を評価する。
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害。
 - 2 中等度の障害。
 - 3 重度の障害。
 - 4 ほぼ不可能。
 10. 踵膝脛試験：一方の下肢を拳上して踵を対側の膝にのせ、前脛部を足関節へとすべらせる。足関節に到達したら足を再び約 40cm 拳上し、同じ動作を繰り返す。適切な評価のため最低 3 回は反復する。症状が強い方の足で評価する。
 - 0 正常。
 - 1 軽度の測定障害および運動失調。
 - 2 中等度の測定障害および運動失調。
 - 3 重度の測定障害および運動失調。
 - 4 ほぼ不可能。
-

表 2（つづき）

-
11. 椅子からの起立:背もたれが直立の椅子に座り、腕組みした姿勢で立ち上がろうとする。
 - 0 正常。
 - 1 ぎこちない、もしくは1回で立ち上がれない。
 - 2 肘掛けに手をついて立ち上がる。
 - 3 後ろへ倒れがちで、何度か立とうとするが、介助なしで立ち上がれる。
 - 4 介助なしには立ち上がれない。
 12. 姿勢
 - 0 正常。
 - 1 直立ではなく多少前屈しているが、高齢者としては正常範囲な程度。
 - 2 中等度の前屈姿勢で明らかな異常。左右いずれかにやや傾くことがある。
 - 3 重度の前屈姿勢で、脊柱後彎を伴う。左右いずれかにかなり傾くことがある。
 - 4 極度の前屈姿勢。
 13. 体幹の動揺:被験者にあらかじめ注意した上で、開眼立位での被験者の自発的な体幹の動揺と、両肩を後方へ急に強く引いた際の反応をみる。
 - 0 正常。
 - 1 わずかな動揺。自分で立ち直れる程度の姿勢反射障害。
 - 2 中等度の動揺。姿勢反射が不十分で験者が支えないと倒れる。
 - 3 重度の動揺できわめて不安定。ひとりでのバランスを失う。
 - 4 支えられないと立ってられない(立位保持不能な場合を含む)。
 14. 歩行
 - 0 正常。
 - 1 軽度の障害。
 - 2 中等度の障害。歩行困難だが、介助は不要か最低限でよい。
 - 3 重度の障害。歩行に介助を要する。
 - 4 介助下でもまったく歩けない。

Part 自律神経機能評価

2分間の仰臥位安静後と、起立2分後とで、血圧と心拍数を測定する。起立による症状として、頭部ふらふら感、浮動性めまい、霧視、脱力、疲労、意識障害、嘔気、動悸、ふるえ、頭痛、頸部痛、肩こりが生じうる。

仰臥位: 血圧 / mmHg, 脈拍 回/分 測定不能
 立位2分後: 血圧 / mmHg, 脈拍 回/分 測定不能
 起立に伴う症状 あり なし

Part 全体的障害度評価

- 1 完全に自立。身辺動作はほぼ困難や障害なく行う。本質的に正常で、困難を感じていない。
 - 2 完全には自立しておらず、身辺動作に多少の介助を要する。
 - 3 介護依存度がやや高く、身辺動作の半分は介助を要する。一日の大半を身の回りの動作に費やす。
 - 4 介護依存度がかなり高く、介助をより必要とする。時々、いくつかの身辺動作を自分でするかしようとする程度。
 - 5 全面介助で寝たきり状態。
-

表2(つづき)

10 . MSA の症状、治療と経過

10 - 1 . MSA の症状と評価尺度

MSA は小脳性運動失調、パーキンソン症状、自律神経障害という3つの異なる主症状を呈し、患者ごとにその分布と程度は異なるため、ひとつの尺度で病状を評価することが困難です。2004年に、これら多彩な症状の要素を盛り込んだ統一多系統萎縮症評価尺度（UMSARS）が欧州で発表され、邦訳版を用いた信頼性と妥当性が大友らにより2008年に報告されました（表2）。治療効果判定などの研究目的に作成された尺度ですが、日常診療にも参考になります。

10 - 2 . 小脳性運動失調

小脳性運動失調の内容は既に解説しました。小脳性運動失調は、筋力や握力のよように、測定して評価することが難しいため、日常生活動作（ADL）の程度で判断します。ですから外来診療で、日常の生活の様子を尋ねることがとても重要です。

一般にMSAの小脳性運動失調の進行はゆっくりです。起立動作を例にとると、ある日突然立てなくなるのではなく、はじめは疲れたり体調が悪いときだけ自力で立てないのが、だんだんに自力で立てないことが多くなり、そのうちに常に独りでは立てなくなる、といった経過をとります。また、パーキンソン症状の筋強剛や無動が強くなると、身体の動きが乏しくなるため、小脳性運動失調は臨床的に目立たなくなります。

小脳性運動失調にはさまざまな症状がありますが、日常生活の中では姿勢と歩行の障害が進行すると、必要な身体的介助の負担が大きくなりますから、とくに重要です。

わが国では、甲状腺刺激ホルモン放出ホルモン（TRH）の誘導体である酒石酸プロチレリン（ヒルトニン[®]注）とタルチレリン水和物（セレジスト[®]錠）だけが「SCDの運動失調」として小脳性運動失調への適応が認められています。MSAの小脳性運動失調でも試す価値がある薬ですが高価ですから、正しい診断に基づいて特定疾患

医療受給申請が認められた後に処方します。

小脳の障害に関連したふるえやミオクローヌスといった不随意運動が強く生じることがあり、これらの症状に対する薬が処方され、効果が得られることがあります。

リハビリテーションは小脳性運動失調に重要です。病期に応じADLの維持・向上と介助負担軽減のために、動作の工夫や上手な介助法を体得することで、生活の改善が期待されます。脳卒中のように、一定期間集中して訓練を行い症状の改善を図るリハビリテーションとは異なり、自宅でできるリハビリテーションのホームプログラムを指導してもらい、在宅療養で日々実践することで機能維持を図るのがMSAのリハビリテーションです。はじめのプログラム作成は、神経難病とくにMSAの診療に長けた専門病院に依頼するのがよいでしょう。また適切な補装具の検討と処方、生活環境の調整の相談もリハビリテーション科が担当します。

構音障害が進行すると、コミュニケーション手段を確保することが重要になります。症状がすっかり進行して、意思疎通が難しくなってから、新たなコミュニケーション手段を習得することは、患者さんにとって大きな負担です。そうなる前に、言葉以外のコミュニケーション手段を検討しておくのが望ましいです。運動失調のため文字板やキーボードの使用は困難なことが多く、進行期に自由な意思疎通を図ることはとても難しいのが実情です。排泄や食事など、日常生活の基本になる頼みごとは、何らかのシグナルで意思疎通が図れるよう準備するのがよいでしょう。

10-3. パーキンソン症状

MSAのパーキンソン症状は、無動と筋強剛が主体です。SNDの病初期は「字をうまく書けない」「洗髪や食器洗いをしようとしてうまく手が動かさない」「歩こうとしてうまく足が出ない」「バランスを崩して転びやすい」といった、運動緩慢やバランス障害といった無動に関連する症状で始まることが多いです。パーキンソン病と同様の、規則的な静止時振戦を呈するとは限らず、不規則で素早い姿勢時振戦をみることが比較的多いです。

症状が進行すると、筋強剛が強まります。四肢と同様に、体幹や頸部の筋強剛も強くなります。肘関節、股関節と膝関節は、強い筋強剛のため屈曲位で関節が拘縮しがちです。関節拘縮は姿勢の問題を起し、痛みの原因になります。

無動が進行すると、自分で身体の姿勢を変えることがままならなくなり、寝返りを打つことができなくなります。さらに筋強剛の進行で股関節が内転屈曲位、膝関節が屈曲位で拘縮すると、寝たきり状態で体重が仙骨、大転子、踵にかかることになるため、褥瘡がでやすくなります。

関節拘縮をできるだけ予防し、痛みと褥瘡を避けるために、関節可動域訓練が重要です。患者が自分で関節を動かさなければ、介護者による他動的な運動で続きます。関節可動域訓練は毎日行ないたいものですが、無理な運動はかえって関節を痛めます。リハビリテーション科の理学療法士から、適切な運動と訓練の方法を教わって、自宅で実践されるのがよいでしょう。

MSA では被殻が変性するため、パーキンソン症状に対する抗パーキンソン病薬の効果は通常乏しいです。

10 - 4 . 自律神経障害

自律神経の機能は多彩なので、MSA では自律神経障害によりさまざまな症状が生じます。おもな症状として、起立性低血圧、食後性低血圧、排尿障害、便秘、発汗障害が挙げられます。

身体を起こしたときに血圧が低下する起立性低血圧は、立ちくらみや失神の原因になります。身体を起こしたとき正常では速くなるはずの心拍も、反応が乏しく変化がないかむしろ遅くなります。起立試験で収縮期血圧が 20mmHg 以上、もしくは拡張期血圧が 10mmHg 以上低下するものを起立性低血圧といますが、MSA 患者では血圧低下に慣れてしまい、血圧が低下しても自覚症状がないことがあります。塩分摂取の奨励や弾性ストッキングの着用のほか、内服療法としてドロキシドパ（ドプス[®]）やメチル硫酸アメリジニウム（リズミック[®]）、酢酸フルドロコルチゾン（フロリネフ[®]）、ミドドリン（メトリジン[®]）などが用いられます。SDS のように自律神経障

害が強い患者では、起立性低血圧とともに臥位高血圧が生じることがあり、対応に苦慮します。

食後や排泄後に血圧低下が生じることも多いので、食後の安静などの生活指導で対応します。24時間血圧測定で血圧変動の様子をみることができます。

排尿障害は、膀胱の活動を支配する神経の機能低下により生じるので、神経因性膀胱と呼ばれます。初期は蓄尿障害としての頻尿や尿意切迫、排出障害としての排尿開始遅延と排尿時間延長、残尿が生じます。進行すると、膀胱の収縮不全で尿閉をきたしたり、多量の残尿が溜まった膀胱から尿が溢れて尿失禁が生じます。膀胱は温度、水分、栄養とも細菌の増殖に絶好の環境ですから、残尿の存在は尿路感染の大きな危険因子になります。臭化ジスチグミン（ウブレチド[®]）などの薬物療法がありますが、効果は持続しないことが多く、数年で間欠導尿や導尿カテーテル留置が必要になります。

便秘は頑固で、元々便秘がちであった患者でもMSAの発症とともに便秘が悪化することが多いです。水分摂取を励行しつつ、刺激性下剤（センノシドなど）と浸潤性下剤（酸化マグネシウムなど）を適宜組み合わせます。

発汗障害では、肌の乾燥によるかゆみのほか、蒸泄低下による体温上昇でうつ熱や夏ばてが生じやすくなります。夏の湿度が高いわが国では、熱射病に留意が必要です。局所冷罨で対応します。

10 - 5 . 嚥下障害

MSAでは、脳幹とくに延髄の変性による咽喉頭の筋肉の麻痺や、パーキンソン症状といったさまざまな要素が複合して、嚥下障害が生じます。嚥下障害の内容には、顎の運動障害による咀嚼障害、舌の運動障害による口腔期の食塊送り込み障害、咽頭期の障害による食塊の咽頭貯留や気管内誤嚥があります。また胃食道逆流が生じやすいという報告があり、嚥下障害をいっそう複雑かつ重篤化させます。

咀嚼障害や口腔期の障害では、食事摂取にかかる時間が長くなるため現実的に食事を取れなくなったり、流涎が増えるといった問題が生じます。咽頭期の障害では、

誤嚥による肺炎や窒息が問題になります。

嚥下機能は栄養摂取に影響し患者の体力を左右するだけでなく、味覚という楽しみにも関与します。さらに誤嚥は窒息や肺炎といった生命予後を規定する合併症の原因になり得ます。医学的にも ADL や生活の質 (QOL) の面からも、MSA 患者にとって嚥下機能の評価と対策は重要です。

まず食べ物の形態の工夫をします。状態に応じて、米飯を粥にする、おかずを刻んだりすりつぶす、水分にとろみをつける、といった工夫がされます。

食形態の工夫をしても飲食が難しくなると、流動栄養を導入します。流動栄養をとるには、経鼻胃管を留置するか、胃内視鏡を用いて胃瘻を造設するかのいずれかの方法がとられます。

10 - 6 . 痰喀出障害

MSA では自力での痰の喀出が難しくなることがあります。肺炎につながり、呼吸状態を悪化させたり、窒息をきたす恐れがあるため、生命予後を左右する重要な症状です。

自力での痰喀出が困難な場合は、吸引を行う必要があります。口や鼻からの吸引で不十分な場合は、痰吸引のために気管切開が必要になることもあります。

喉頭摘出術や気管食道分離術といった耳鼻咽喉科的手術により、痰が減少し吸引が少なくてすむようになった、という報告があります。

10 - 7 . 気道閉塞

MSA では、さまざまな要因で気道閉塞が生じます。気道閉塞は窒息をきたし、生命にかかわりますから重要です。

気道閉塞の要因として、誤嚥や痰詰まりに伴う異物による閉塞、閉塞型睡眠時無呼吸症候群、声帯外転麻痺による声門閉鎖が挙げられます。

とくに声帯外転麻痺による声門閉鎖は、急性の窒息による突然死の原因になりうるので注意を要します。初期の声帯外転不全では、声門狭窄のため嘔声や大きく高調ないびきに気付かれます。進行すると吸気時に喘鳴が生じます。

気道閉塞による窒息を回避するためには、気管切開による気道の確保が必要です。気管切開実施を考えるのに時間的にも精神的にも十分な余裕を確保し、適切な実施時期を逸しないことが、医学的にも患者のQOLの面でもきわめて重要です。むせやいびき、喘鳴の存在を問診で把握するとともに、声帯の運動について定期的に耳鼻咽喉科医を受診することが望まれます。

10 - 8 . 中枢性呼吸障害

呼吸運動は、延髄にある呼吸中枢がつかさどっています。MSA が進行すると延髄が高度に変性するため、呼吸中枢の機能が低下し、呼吸が失調性になったり、中枢性睡眠時無呼吸症候群が生じます。また高炭酸ガス血症や低酸素血症に対する反応が低下します。こういった中枢性呼吸障害が生じると、自力では呼吸を維持できなくなります。

11 . MSA の予後

MSA の予後を規定する重要な因子として、誤嚥性肺炎や褥瘡、尿路感染に由来する感染、誤嚥や痰詰まりや声帯麻痺による窒息、中枢性呼吸障害といった呼吸の問題が挙げられます。また突然死が少なくありません。経過が長期にわたるMSAでは、このような問題が生じる前の適切な時期に、予測される問題とその対応策、療養方針について、患者本人、家族、在宅療養担当施設、専門医療機関がよく相談し選択することが重要です。

MSA は残念ながらまだ病気の進行を止めることができない神経変性疾患ですが、病型ごとに症状が異なり、その進行が比較的遅いことから、工夫によって療養生活に大きく変わります。専門医療機関の的確な診断と適切な助言、在宅療養担当施設の熱意と支援によって、MSA 患者によりよい療養生活を提供することができるのです。

筋萎縮性側索硬化症 Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

独立行政法人国立病院機構東埼玉病院

副院長

川井 充

疾患の理解に必要な基礎的事項

ニューロン

脳などの神経組織は電気的興奮をする神経細胞とこれを支えるグリア細胞から成り立つ。神経細胞は細胞体とその突起からできている。突起の中で一番長いものは軸索といわれ、神経細胞の興奮を離れた場所へ伝えるものである。多くの神経細胞では軸索は髄鞘という構造物で囲まれ、電気的興奮が絶縁され、また速い興奮の伝導が保証されている。神経細胞の細胞体とその突起、そしてその軸索を囲む髄鞘を、神経組織を構成する単位という意味でニューロンと呼んでいる。

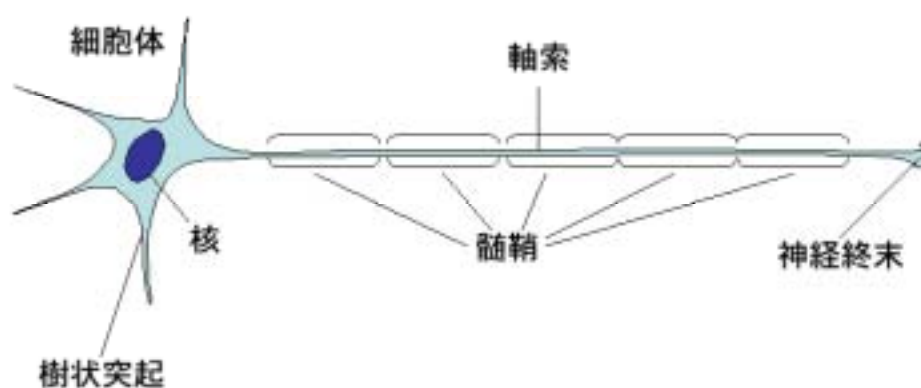


図1 ニューロン

運動ニューロンと筋肉

運動の神経経路は細胞体が大脳の運動野にある上位運動ニューロンと、これによって支配を受ける下位運動ニューロン、そしてさらにこれによって支配を受ける筋

肉から成り立つ。下位運動ニューロンの細胞体は頸から下にある筋肉の場合は脊髄の前角に存在する。頸より上すなわち頭部にある筋肉を支配する下位運動ニューロンは脳幹の運動神経核に存在する（舌は延髄の舌下神経核、咽頭喉頭の筋は延髄の疑核、顔面の筋は橋の顔面神経核、眼球を動かす外眼筋は中脳の動眼神経核、滑車神経核、および橋の外転神経核）。上位運動ニューロンの突起（軸索）は頸以下の筋に関するものは主として延髄で反対側へ移動し脊髄側索を下降する。下位運動ニューロンの突起（軸索）は末梢神経を通して筋肉に達する。脊髄側索と前角の位置は図2で確認してほしい。

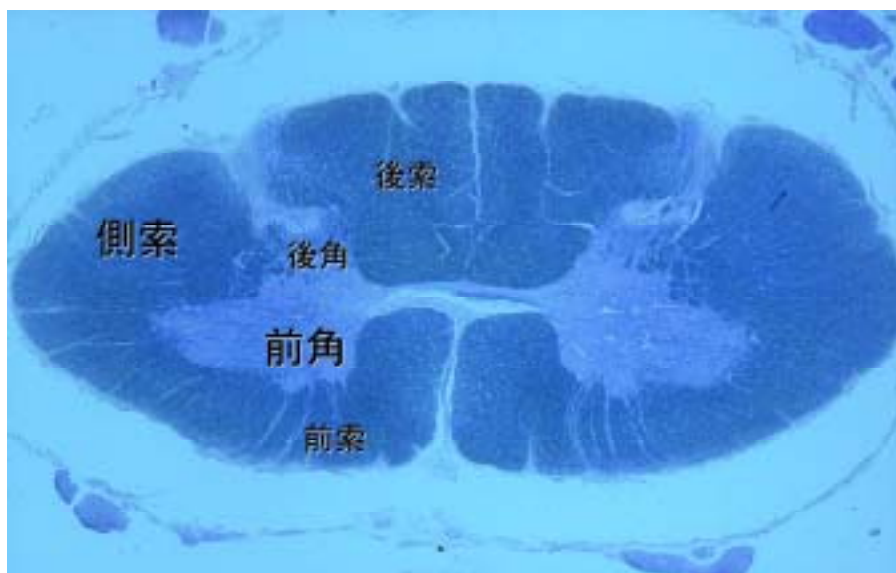


図2 正常脊髄（頸髄）

運動ニューロンの障害であられる症状

上位と下位の運動ニューロンの障害はそれぞれ特徴的な運動麻痺を示す。すなわち、上位運動ニューロンが障害されると、手足がつっぱる痙性麻痺となり、下位運動ニューロンが障害されると、支配される筋が萎縮して、「だらん」とする弛緩性麻痺麻痺となる。

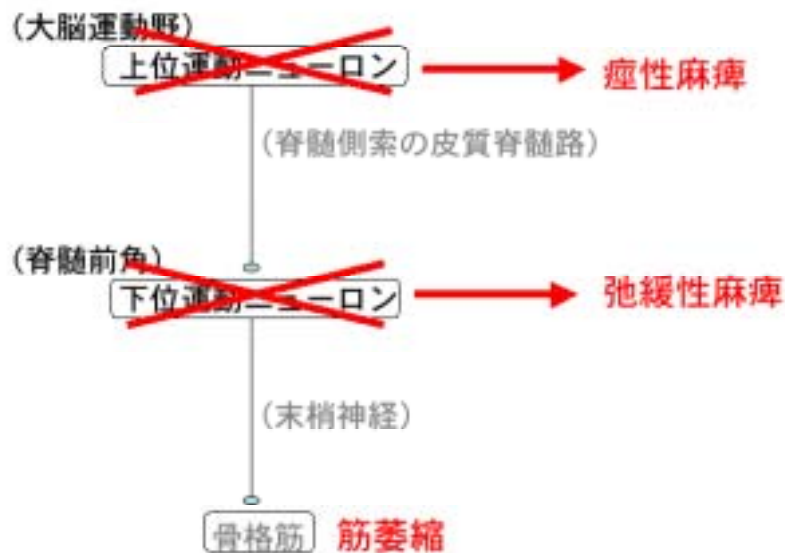


図3 上位と下位の運動ニューロンの障害

筋萎縮性側索硬化症の生物学的側面

筋萎縮性側索硬化症は今なお原因不明で確実に有効な治療法はなく、運動機能が次々に失われて全面的な介護が必要となる疾患である。定義の上から、医学的にも社会的にも難病中の難病であるといえよう。2004年3月、全国で7,302名、埼玉県で289名の患者に対して特定疾患受給者証が交付されている。

アメリカではルー・ゲーリック病、フランスではシャルコー病とも呼ばれている。ルー・ゲーリックは1903年生まれの米大リーグニューヨークヤンキースの名選手で、生涯打率0.340。1941年筋萎縮性側索硬化症のために現役引退し、間もなく死亡した。アメリカではルー・ゲーリックがかかった病気ということでよく知られている。一方シャルコーは18世紀のフランスの神経学者で、1941年筋萎縮性側索硬化症について詳しく記載したので、シャルコー病の名前で知られている。

定義

「筋萎縮性側索硬化症」という病名が、この疾患の本質をよく表している。すなわち、筋萎縮性ということばで、下位運動ニューロンの障害により骨格筋が萎縮する病態を示し、側索硬化ということばで、上位運動ニューロンの障害により脊髄側

索（皮質脊髓路）に癒痕化（グリオーシス）がおこることを示す。すなわち、上位と下位の運動ニューロンが特異的に冒されるのがこの病気の本質である。

病理

もっとも特徴的な病理像は脊髓側索の後皮質脊髓路の変性（図4）であり、脊髓前角の運動神経脱落とグリオーシス（図5）である。これに伴い、骨格筋の構成要素である筋線維の萎縮がみられる。

皮質脊髓路の変性

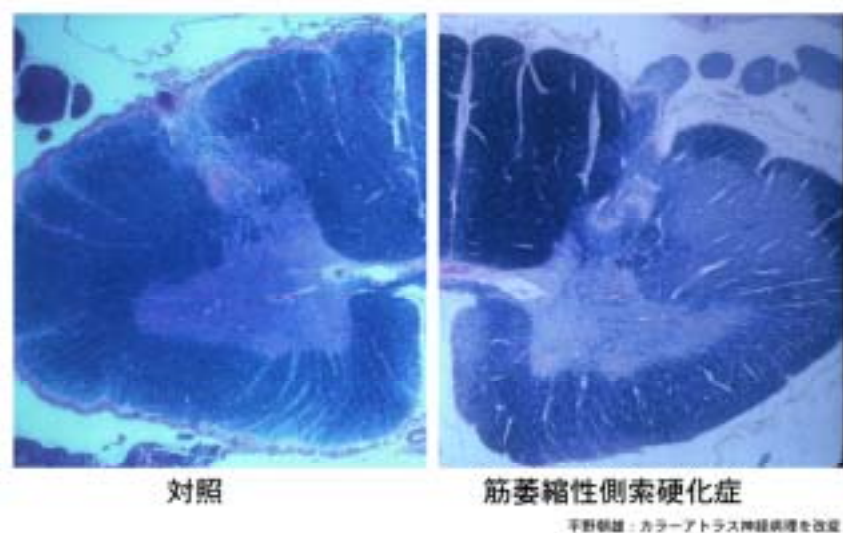


図4 皮質脊髓路の変性

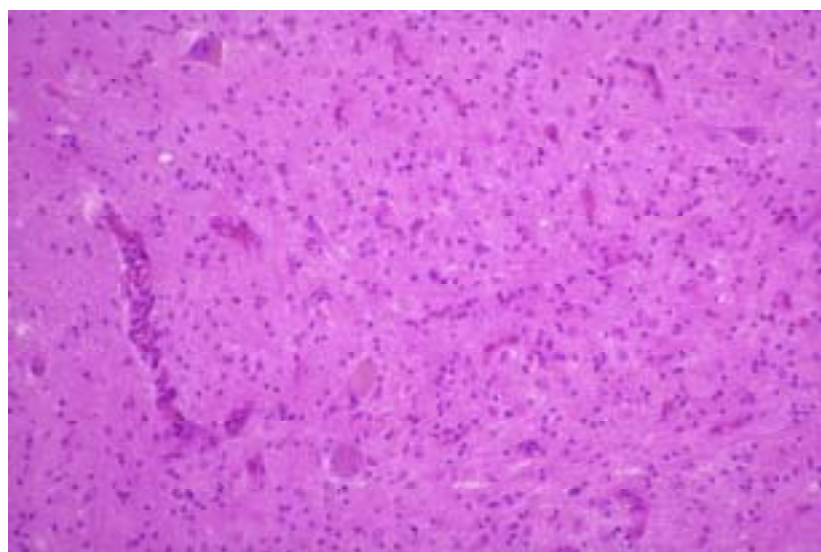


図5 脊髓前角の神経細胞消失と癒痕化（グリオーシス）

疫学

発症率は人口10万人あたり0.4～1.9人で好発年齢50～70歳である。有病率は人口10万人あたり2～7人である。男女比は2：1程度で男性の方が多い。紀伊半島に集積地区あることが知られている（三重県古座川地区と和歌山県牟婁地区）。

原因

大多数の患者は孤発例であり、原因は明らかでない。運動神経が興奮性アミノ酸により過剰に活動することが原因という説があり、これに基づいて治療薬リルゾールがつくられている。5～10%が遺伝性の患者であり、一部は遺伝子座（どの染色体のどの部分に遺伝子がのっているか）あるいはさらに遺伝子そのものが明らかにされている。

表1 遺伝子座（遺伝子）が解明された遺伝性筋萎縮性側索硬化症

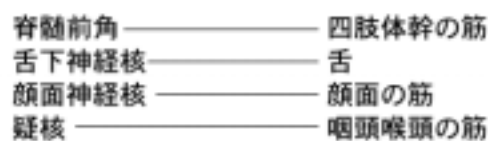
	遺伝子座	遺伝子		遺伝子座	遺伝子
ALS1	21q22.1	SOD1	ALS5	15q15.1-q21.1	?
ALS2	2q33	alsin	ALS6	16q12	?
ALS3	18q21	?	ALS7	20p13	?
ALS4	9q34	senataxin	ALS8	20q13.33	VAPB

症状

筋萎縮性側索硬化症に現れる症状はすべて運動に関する症状であり、上位運動ニューロンの障害と下位運動ニューロンの障害の両方の症状の組み合わせである。すなわち、上位運動ニューロンの症状は痙性麻痺（つぱりをともなう麻痺）と腱反射亢進であり、下位運動ニューロンの症状は弛緩性麻痺（だらんとした麻痺）と腱反射低下、それに筋萎縮である。上位運動ニューロンの症状と下位運動ニューロン

の症状の現れ方が体の部位によって異なるのは一般的である。たとえば、上肢は筋萎縮が目立ち下肢は痙性がめだつなどである。下位運動ニューロンの症状が著しいと、上位運動ニューロンの症状がわかりにくいことがある。また病気の時期によって、上位下位どちらかの症状が現れていないこともある。このような場合、確実な診断をすることが困難なことがある。

下位運動ニューロンの変性消失 → 筋萎縮



舌萎縮



骨間筋萎縮



図6 下位運動ニューロン変性消失による症状

障害されない機能

すでに述べたように筋萎縮性側索硬化症で障害されるのは、運動機能だけである。感覚機能は、視覚、聴覚、味覚、嗅覚、体性感覚（温度覚、痛覚、触覚、位置覚、振動覚など）はすべて正常に保たれる。また、認知、判断などの高次機能も正常で、感情失禁がみられることがあるが、感情そのものが失われることはない。

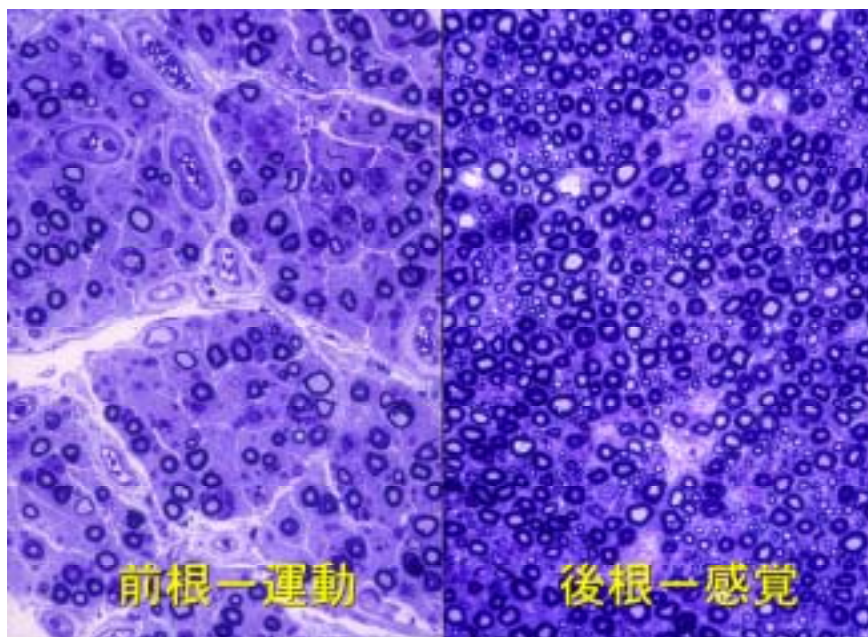


図7 脊髄前根（運動神経）と同じ高さの脊髄後根（感覚神経）

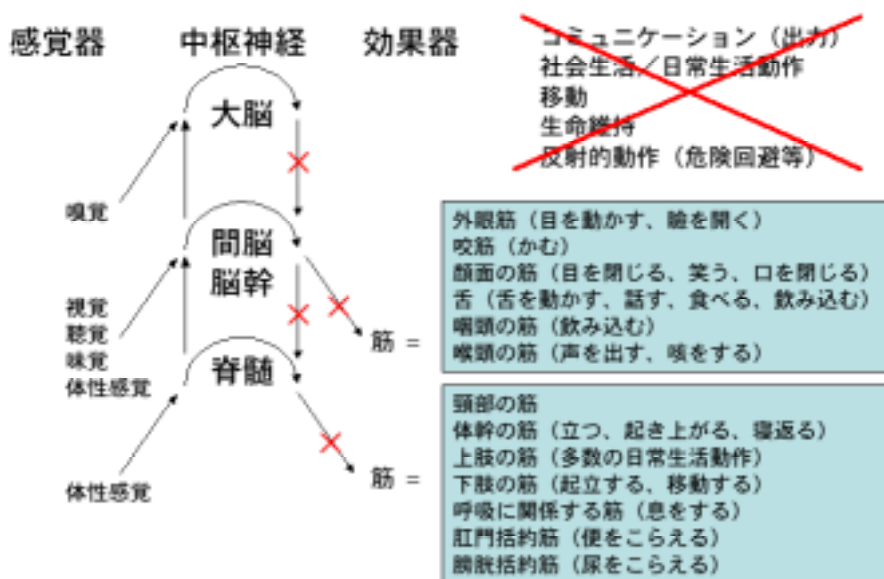


図8 古典的 筋萎縮性側索硬化症の症状は運動機能面に限られる

4 大陰性症状

感覚障害、眼球運動障害、括約筋障害、褥瘡の4つは以前より筋萎縮性側索硬化症では現れないといわれてきた。人工呼吸器を装着して長期療養する患者も多い現在では、絶対に出現しないとまではいいきれなくなっているが、感覚障害、眼球運

動障害、括約筋障害を初期から認めれば診断を考え直すべきである。また、褥瘡は他の神経難病や脳血管障害と比べて、ねたきりになってもできにくいのは確かである。

病型

症状が体のどの部位から現れるかによって、球麻痺型、古典型(上肢型、通常型)、偽多発神経炎型(下肢型)に分けられる。一部(5 %前後)の患者はいきなり呼吸筋麻痺で発症する。

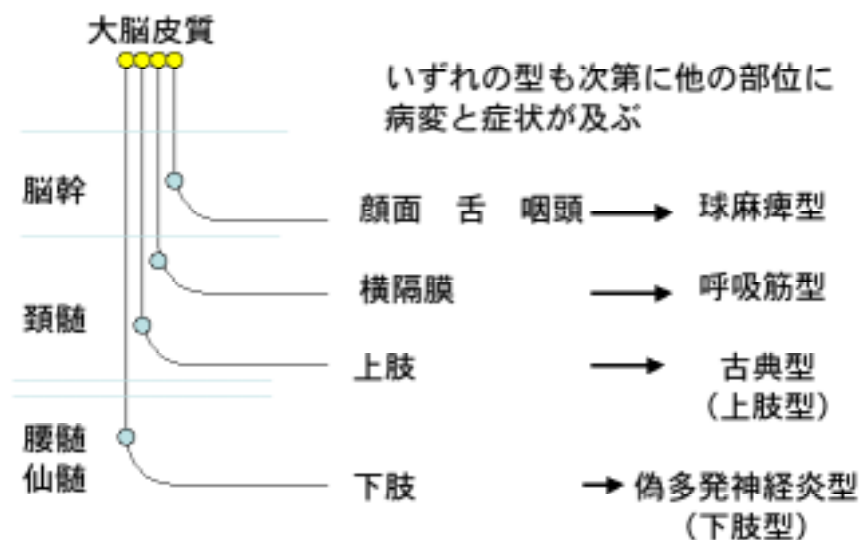


図9 症状が始めに現れる部位による病型分類

経過

気管切開人工呼吸を行わない場合、平均生存期間は3.5年といわれるが、経過が速い場合半年以内、遅い場合十数年で個人差が極めて大きい。死因のほとんどは呼吸機能低下と嚥下障害を背景に発生する、肺胞低換気、誤嚥による窒息、痰による窒息、呼吸器感染症である。なお、病型や発症年齢によって生存年数に差がみられる。球麻痺型は生存年数が短く、偽多発神経型は長い傾向がある。これは球麻痺型は嚥下や呼吸の問題を早く起こすようになるからと考えられる。また、発症年齢が若いほど生存年数が長い傾向がある。

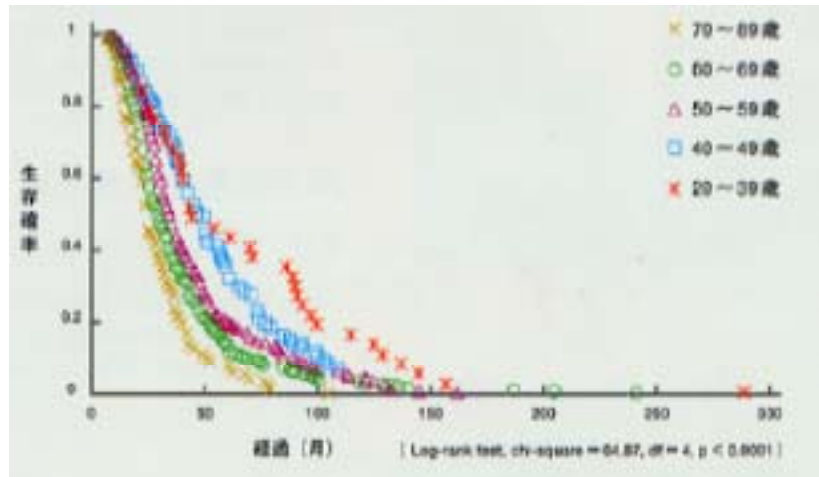


図10 カプラン・マイヤー法による発症年齢別生存曲線

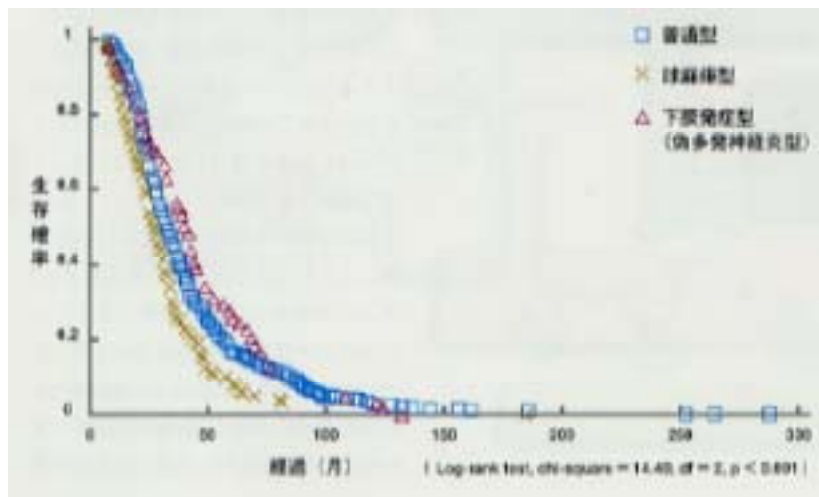


図11 カプラン・マイヤー法による病型別生存曲線

治療

リルゾール（商品名リルテック）は現在日本で承認されている唯一の筋萎縮性側索硬化症の治療薬である。興奮性アミノ酸説に基づき、グルタミン酸拮抗薬として開発された。国外治験では運動機能は改善できなかったものの、寿命を3ヶ月延長させた。日本でおこなった治験では有効性を証明できなかったが、国外の治験データと橋渡し試験により承認された。副作用として消化器症状、肝障害、不眠などの神経症状が知られている。現在メコバラミンとエダラボン治験が進行中である。

筋萎縮性側索硬化症の医療的側面

筋萎縮性側索硬化症は現在の医学では不治の病であるが、診断が行われた時点から、医師や看護師をはじめとする医療や福祉の職種の専門家たちによって、患者と家族を支える努力がなされている。ここでは、告知がどのように行われているかについて述べたあと、呼吸管理と栄養管理のポイントを整理し、コミュニケーションの障害への対応についてふれてみたい。最後に在宅療養を続けるために、療養体制の構築が不可欠であることを強調したい。

告知

筋萎縮性側索硬化症という診断がほぼ間違いないという場合、告知をどのように行うかが主治医にとって最も重要な課題となる。患者に真っ先に伝え、家族にどのように伝えるかは患者に尋ねるべきであるという考え方もあろう。また、一方ではまず家族に話しどのように患者に伝えるかを相談すべきであるという考え方もあろう。しかし現在スタンダードとなっている考え方は患者と家族に同時に伝えるというものである。このとき医師だけでなく看護職も同席することが望ましい。なぜなら告知後の患者の心理的サポートは医師のみでなく看護職もかかわるべきであるからである。このとき、病名、病状、予後などを伝えることになるが、その後の療養を支える上で、医師と患者が共通の理解をもてるように問いと答えをくりかえす過程を持つことが大切である。一回、一日の説明で十分な理解は得られない。特に、ある病状を経験してはじめてわかることもあるので、一回ですべてを伝えようと無理をしないように心がける。

表2 診断した時に伝えるべき内容

病名	
病気の基本的内容	
予想される経過	個人差が大きいこと ADL、食事、コミュニケーション 呼吸と嚥下ができなくなること
確実な治療法がない	唯一の承認された治療薬リルゾールは極めて限定的な効果 しか期待できないこと
主治医はほかの多くの専門家とともにどこまでも患者を支えること	
家族の役割が大きいこと	
患者会の存在	
医療費の公的助成制度	身体障害者の認定 など諸制度

なお、診断時に直ちに伝えなくてもよいが、時期を失することなく伝えるべきこととしては、以下のようなものがある。嚥下障害があらわれ水分や栄養が十分とれなくなるがこれに対して経管栄養法とくに胃瘻を造設することが望ましいこと、呼吸機能が低下して呼吸ができなくなったり気道閉塞の可能性が出てきたりすると気管切開をして人工呼吸器を装着しないと生き続けることができないこと、そのほかの呼吸緩和ケアで息苦しさやだるさを緩和しQOLを向上できること、話す機能が失われ、手足も動かなくなるのでコミュニケーションが著しく障害されるようになること、それに対してコンピュータが使えると心強いこと、在宅療養を続けるためには多くの職種、事業所からなる療養体制を構築する必要があること、などである。

以上のような、望ましい療養のために強く勧められる医学的処置や患者の人生を決定するような重大な判断に関する情報は実際にそれが必要となる前に余裕をもって与えられるべきである。

呼吸管理

気管切開による人工呼吸を行わない筋萎縮性側索硬化症の患者の大部分は呼吸に

関連する問題で死亡することはすでに述べたとおりである。この呼吸関連死の3大要因は呼吸筋麻痺による換気障害、誤嚥による窒息と感染症、痰喀出障害による窒息と感染症である。これらについては常に的確に評価されているべきである。

呼吸筋麻痺による換気障害のもっともよい指標は肺活量である。もちろんこれが進行すると、倦怠感や朝の頭痛などの自覚症状、血液ガス検査での高炭酸ガス血症などが明らかとなるが、きちんと定期的にスパイロメトリーを実施していれば、もっと早い段階から呼吸機能の低下をとらえて的確に対処することができる。

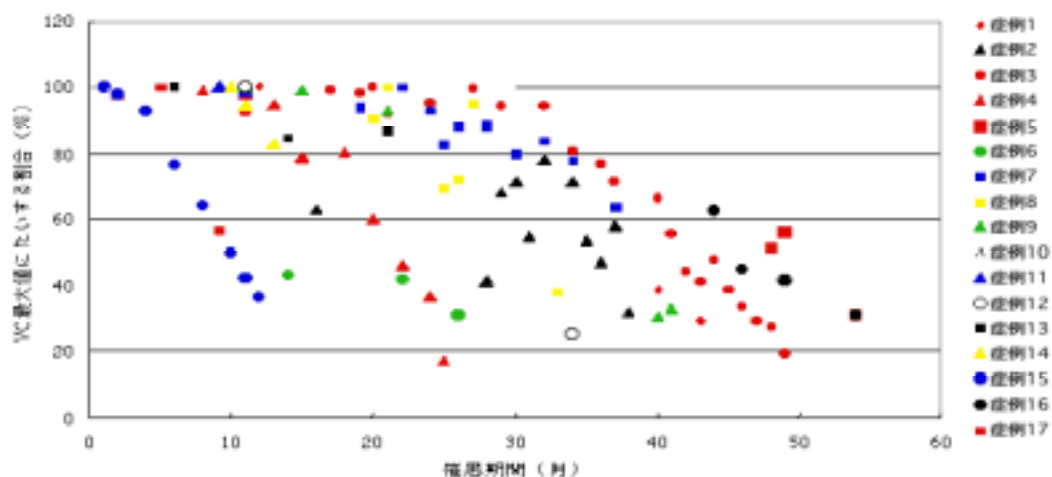


図12 筋萎縮性側索硬化症17例における肺活量の推移

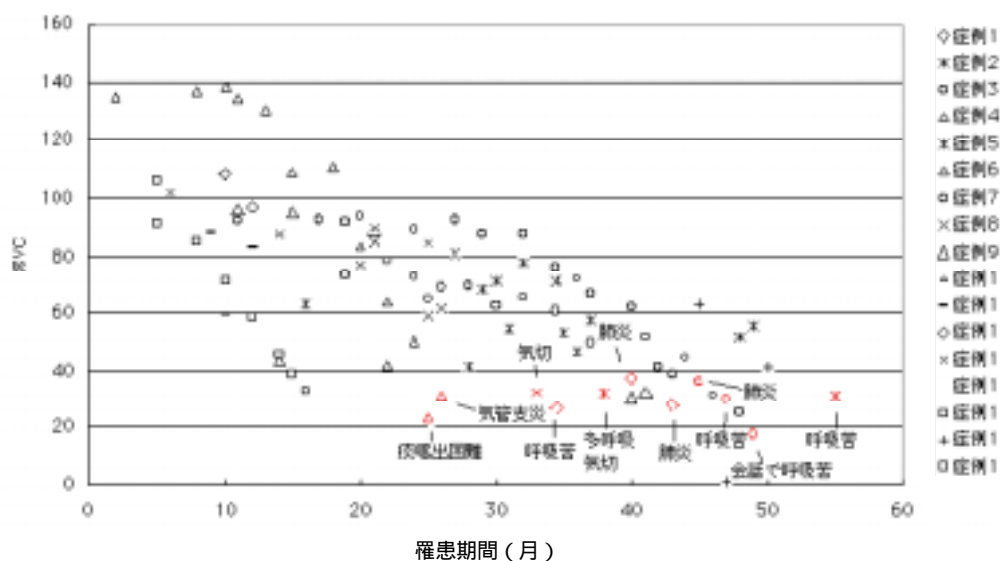


図13 筋萎縮性側索硬化症において呼吸関連合併症の出現する時期

筋萎縮性側索硬化症という診断をしたら、進行の程度にかかわらずその時点でスパイロメトリーを定期的に開始するべきである。その患者の本来の（健康時の）呼吸機能を知ることができ、また呼吸機能の低下が始まった時点を知りその進行のスピードを知ることができる。進行のスピードは患者個人によって異なる。呼吸機能の低下が始まると、進行のスピードを知ることにより、その後の問題となる呼吸関連イベントがいつごろからはじまり、いつごろから生命の危険にさらされるようになるかがわかる。何故なら肺活量が50%以下になると呼吸関連イベントの危険が急に高まるからである。胃瘻の造設はそれまでに終えておくことが望ましい。患者にタイムマップを知らせることは今後の人生設計に不可欠である。

誤嚥の有無も重大な問題である。嚥下と呼吸は咽頭という共通の解剖学的構造を使っているため、一方に障害があると他方に重大な影響を及ぼす。誤嚥があると呼吸は重大な危険にさらされ、換気不全があると息を整えながら嚥下することになり、疲労が強く嚥下が次第に困難になる。嚥下の状態の把握は事項に詳しく述べるが、誤嚥（喉頭内侵入、声帯下侵入）があるときは経口摂取に対して的確な対処が必要になる。

気道分泌物や誤嚥したものを除去し気道を清浄な状態に保つ機能に異常はないか把握することも重要である。痰の喀出力の目安にはピークフロー（ピークコフフロー）が有用である。また咳の運動が正しく行えるか、喉頭麻痺はないかにも注意を払う。

気管切開を行い人工呼吸器装着するかどうかは、患者のその後の人生をまるで異なったものにさせる究極の選択である。その決断は患者本人の意思によるものでなければならないが、家族全員の納得が得られるものであって欲しい。装着後はどのような人生になるかについてはわかりにくいものである。患者本人と家族にイメージできるように何度も機会をとって説明するが、療養中の患者と家族に会うのも一つの方法である。人の考えは変わるものであるから、一度意思を表明しても、いつ変更してもかまわないというのが基本である。我々は最後に表明した意思が有効と

理解する。この種の話は時期を失することなきよう、余裕をもって行いたいものである。意思の変更はいつでも可能というものの、医療者の立場からは気管切開はぎりぎりの危険な時ではなく、できれば余裕をもって待機的に行いたいものである。

気管切開による人工呼吸以外のすべての処置は生命の維持という点からは限界がある。しかし疲労や呼吸困難、痛みなどの苦痛を軽減しより高いQOLを維持するためには有効な処置を提供することができる。これらは呼吸緩和ケアともいうべきものであり、適切な時期に開始しなければならない。その代表的なものは非侵襲的人工呼吸である。換気が改善し呼吸筋を休めることにより疲労感がとれればQOL向上が見込める。しかし、この処置は生存期間を延長するものでも、誤嚥や窒息を防ぐものでもない一般に球麻痺の軽い患者はよい適応となる

気道クリアランスにつとめることも重要である。コフマシーン、アカペラ、パークッシュネアなどの装置や器具を利用したり、エアースタッキングの技術を応用したり、いろいろな工夫が必要である。酸素投与は肺泡低換気による低酸素血症を是正するのに有効である。高炭酸ガス血症を誘発する可能性はあるが、気管切開による人工呼吸法を選択しない患者では望ましい処置と考えられる。そのほかオピオイドや向精神薬の投与がしばしば行われる。

栄養管理

ほとんどの筋萎縮性側索硬化症の患者にとって摂食嚥下栄養管理は重大な問題である。患者はほぼ例外なく上肢の麻痺によって摂食動作が困難になる。また嚥下障害があらわれ水分や栄養の摂取が困難になる。誤嚥は気道感染や窒息の原因になる。そして現実の問題として多くの患者が栄養障害となる。またしばしば忘れられているが、食事の楽しみが失われる。

筋萎縮性側索硬化症の診療において嚥下の状態は常に適切に評価されていなければならない。診察でポイントとなるのは痰の量、声の質、むせこみの有無、口唇の動き、舌の萎縮と動き、咽頭の動き、舌苔、口腔内唾液貯留、食物残渣、呼吸の状

態、咳運動などである。どのような食形態がのみ込みにくくなったかも尋ねなければならぬ。1分間に何回唾液を飲み込むことができるかを調べる「唾液嚥下テスト」が有用とされている。

検査法としては嚥下造影がある。しかし明瞭に誤嚥のある患者に対しては実施しない。口腔内保持困難、喉頭蓋谷、梨状窩への貯留、喉頭閉鎖不全、喉頭内進入、咳反射欠如などが主な所見である。

嚥下障害が存在するときは、状態に応じて表4にあるようなさまざまな対応を行う。しかし中でも最も重要なのは胃瘻造設である。嚥下障害は現在現れていなくても、また大きな問題になっていなくても、時期がくれば必ず経口摂取に危険を伴うようになると考えるのが妥当である。その際、中心静脈栄養よりは経腸管的に栄養をとることが望ましく、胃瘻は経鼻胃管留置より苦痛が少ない。最近では経皮内視鏡的に比較的簡便に造設することができるようになった。しばしばPEG (Percutaneous Endoscopic Gastrostomyの略)と呼ばれている。安全に造設するためには肺活量が50%以上のうちに実施することが推奨されている。胃瘻に関しての誤解でしばしば患者から語られるのは「胃瘻にすると口から食べられなくなる。どうしても口から食べたい」という言葉である。胃瘻はそれ自体経口摂取を妨げるものではない。安全な範囲で楽しみとして食事を味わい、経口摂取では不足する分を胃瘻から補うという使い方が一般的であることを説明する必要がある。また胃瘻それ自体は誤嚥を防ぐものではない。経口摂取に無理をすることがなくなり、食物を誤嚥するチャンスが減ることは期待できるが、唾液を誤嚥する可能性はあり、そこから呼吸器感染症になる可能性は除くことはできない。誤嚥を完全に防止するには、外科手術によって気管と食道を完全に分離する必要がある。

表4 嚥下障害に対する対応

食形態の工夫（かたさ、大きさ、とろみ等等）

姿勢、タイミング

経管栄養

経鼻胃管、胃瘻

中心静脈栄養

経口摂取の限界の判断

外科的処置

輪状咽頭筋切離術

気管切開

気管食道分離術

気管口形成気管食道吻合術 喉頭摘出術

コミュニケーション

人には、話す、書く、身振り手振り、目の動きやまばたき、そのほかの表情などさまざまなコミュニケーションの様式がある。笑う、泣く、怒るなども重要なコミュニケーションになる。しかし、これらの中で筋肉の動きがなくても可能なものはひとつもない。筋の動きが次々に障害される筋萎縮性側索硬化症ではコミュニケーションの障害への対応が重要な課題となる。

一般的には球麻痺により話す機能が失われ、さらに書字が不能となっても、手や足で文字盤をさし示すことができればコミュニケーションが可能である。これができなくなっても、眼球運動は保たれるので、透明文字盤で意思の伝達が可能である。しかし、少し複雑な文章で表現をしたいときはコミュニケーション機器の使用も有用である。

五十音文字盤からの入力で音声出力のできるトーキングエイド、1つまたは2つのスイッチで文章を作成できるレッツチャットは「日常生活用具」として認定されている。また1つのスイッチで文章を作成したり、インターネットを利用したり、パソコンのアプリケーションを操作したりできる意思伝達装置「伝の心（でんのしん）」も補装具として利用可能である。使いこなすには練習が必要である。コンピュ

ータを使っていた人は断然有利であるので、筋萎縮性側索硬化症と診断された時点でできるだけ早くコンピュータの扱いに習熟することがのぞましい。

筋萎縮性側索硬化症は感覚入力と脳での認知と思考、判断は正常であるが、ありとあらゆる意思の表出が筋の障害の進行とともに困難になる病気である。意思伝達は残っている筋の機能を効果的に利用して行うが、そのためには適切なスイッチを工夫して利用する必要がある。しかし、人工呼吸器を装着して長期療養を続けると、さらに症状が進行して、外表からはいかなる筋の動きも検知できず電気的信号もひろうことができなくなる。こうなるとコミュニケーションはほとんどできない状態になる。これを完全閉じこめ状態（Totally Locked-in State しばしばT L Sと略す）と呼ぶ。T L Sは呼吸筋麻痺をこえて人工呼吸器で長期療養したときの極限としておこりうる状態である。

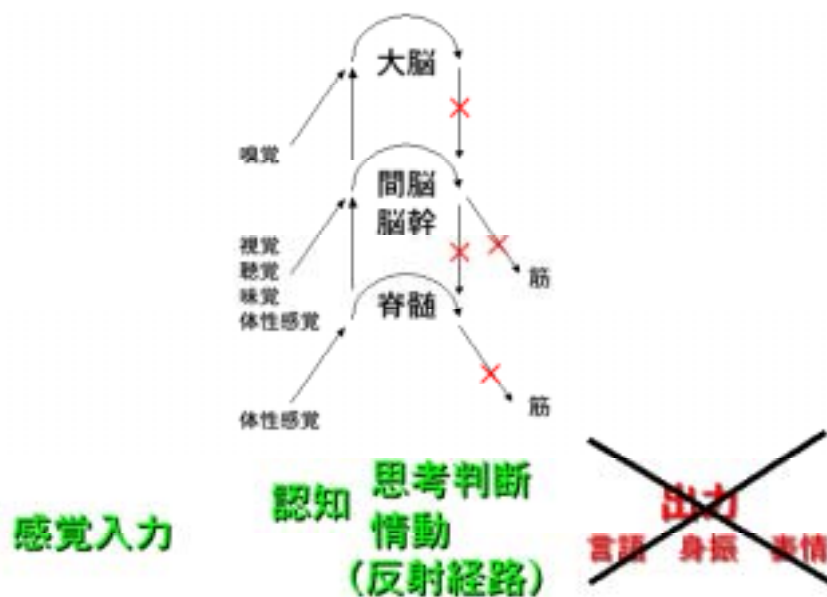


図14 筋萎縮性側索硬化症における完全閉じこめ状態

完全閉じこめ状態についてどこまで患者に話すべきかについては議論のあるところである。気管切開人工呼吸器で長期療養に移行した患者の中で完全閉じこめ状態に到達する患者はごく一部であることは付け加えるべきである。筋の動きや電気的活動をひろうスイッチは使えなくなったあとも、脳血流（心がたり）や脳の電位の

変化（MCTOS Model DX）という形で脳から信号を直接取り出す方法も応用されはじめており、完全閉じこめ状態の範囲は今後技術の進歩に伴いさらに狭まる可能性がある。

療養体制

多くの筋萎縮性側索硬化症患者は自宅で家族と一緒に過ごすことを希望している。介護の主体は家族となるが、家族にすべてをゆだねるのは負担があまりにも重く、居宅サービス事業所のお世話になることも多い。ほとんどの患者は専門医を主治医としているが、たいてい専門医療機関はかなり距離的に遠いところに位置しており、往診は困難で発熱時などの急な対応はできないことが多い。地元一般医療機関の主治医を持つ必要がある。病状の観察や療養の指導、自宅での医療処置などでは訪問看護ステーションの関与が不可欠である。また地元入院施設があると何かのときは心強い。デイサービスや通所リハ施設のサービスを受けている患者もいる。人工呼吸器装着患者は人工呼吸器業者による呼吸器作動状態のチェックや定期的な点検を受けているはずである。職種の上でも医師、看護師、理学療法士、作業療法士、言語療法士、栄養士、薬剤師、医療福祉相談員など多くの専門職の関与が必要である。

このように一人の神経難病患者が在宅療養を続けるためには、多くの職種と事業所が役割分担をしながらネットワークを作ることが不可欠である。とくに筋萎縮性側索硬化症のような介護負担の強い疾患であればなおのことである。埼玉県では平成18年度に難病患者在宅療養支援事業がスタートした。この事業は難病患者の在宅療養を支える事業所を情報面、技術面で支えることを目的としている。あわせて、地域でネットワーク構築を行う援助ができれば難病患者にとって大きな福音となろう。事実、筋萎縮性側索硬化症患者を担当して困ったことを尋ねると、表5に示すように多くの問題点があげられた。埼玉県難病医療連絡協議会事業では、全体や地区の研修会でこれらの問題をとりあげていく予定である。また、個々の事例の相談はファックスで受け付けている。大いに利用されんことを期待する。

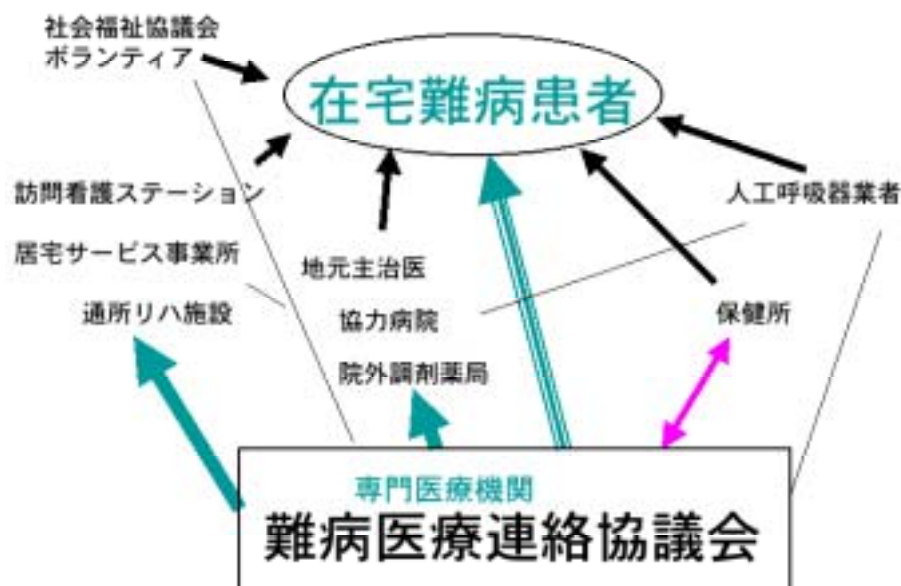


図15 在宅難病患者支援ネットワークと難病医療連絡協議会

表5 ALS患者を担当して困ったこと
5 保健所管内事業所に対するアンケート調査
(春日部、越谷、幸手、加須、鴻巣)

9	吸引への対応
4	意思の疎通が困難
2	人員不足
2	訪問回数の調整(頻回・長時間のため)
2	入院が必要となった時の受け入れ先がない
2	信頼関係を築くのが難しい
1	夜間の対応が困難
1	嚥下障害があり薬の投与が困難
1	入浴介助
1	初めての疾患だったので対応に苦慮した
1	ヘルパーの教育・育成への負担が大きい
1	緊急時に対応するため人員を増やした
1	酸素管理
1	患者本人の要求が多かったため家族の負担が大きい
1	患者本人が病気を受容していない状況での訪問
1	ボランティアの募り方(主介護者の負担が大きいため)
1	呼吸器トラブルへの対応

項目の前の数字は回答件数を示す。

重症筋無力症

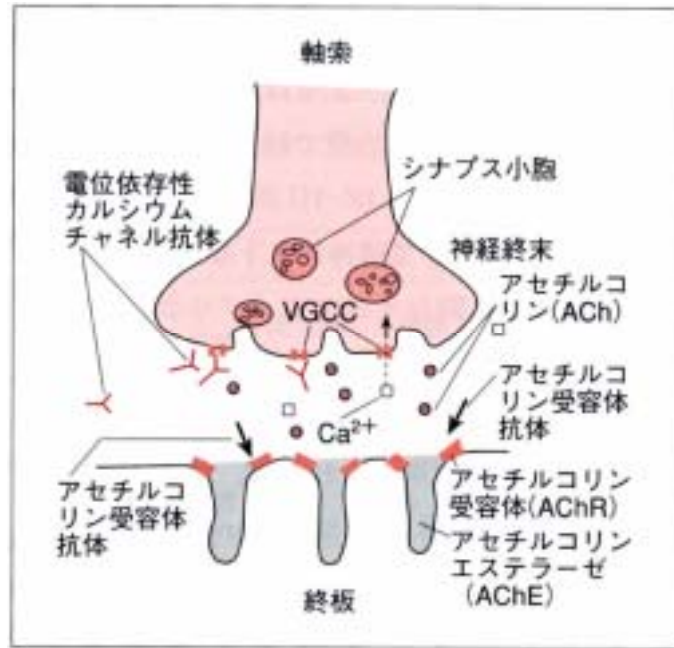
防衛医科大学校病院 神経内科

准教授

鎌倉 恵子

基礎

人間は動物として、生きていくために危険を察知して身を避け、また、自分の手足で食物を確保していく。この行動のためには健全な視力、聴力、嗅覚なども必要だが、眼を動かす、手足を動かす、食べる、呼吸する、連絡のために発声するなどの行為が必要である。眼を動かしたり、咬んだり、飲み込んだり、手足を動かすには、大脳皮質の運動神経細胞からの指令がそれぞれの筋を動かす二次ニューロン(脊髄前角にある運動神経細胞の細胞体や橋、延髄にある脳神経核の運動神経細胞)に達している。二次ニューロンからの指令は髄鞘に包まれた運動神経細胞の長い突起(軸索)を伝わっていく。神経終末と筋との間には間隙があり、神経筋接合部と呼ぶ。この間隙の情報伝達を担うのがアセチルコリンで神経終末より放出される機構、筋へと受容体により接合する機構などが判明している。アセチルコリンは間隙内でアセチルコリンエステラーゼという酵素により分解され長くはとどまらないような仕組みになっている。



神経筋接合部へと作用する毒物

昔より矢などに用いられる毒物が知られていた。これらの中には神経筋接合部に作用し動けない、呼吸できないなどの状態に動物などをしてきた。

ヘビ毒の一部であるα ブンガロトキシンはアセチルコリン受容体へと結合し、アセチルコリンの受容体への結合を妨げる。結果として四肢の麻痺、呼吸麻痺などを引き起こす。他に食中毒の原因となるボツリヌス毒素は神経終末からのアセチルコリンの放出を妨げる。アセチルコリンの放出がなければ、やはり神経からの情報は筋に伝わらず、麻痺を生じる。有機リンはアセチルコリンエステラーゼの作用を妨げることにより、神経筋接合部でアセチルコリンの過剰を引き起こす。アセチルコリンは過剰でもやはり麻痺を生じる。フグ毒(テトロドトキシン)も神経筋接合部にも作用すると言われている。

神経筋接合部での疾患はこれらの毒物による状態と類似する。

重症筋無力症

アセチルコリン受容体への自己抗体ができ、神経筋接合部での正常な神経からの情報伝達の障害が生じる状態を言う。10万人に5 - 6人の発症で、女性：男性は2：1である。女性は30 - 40代に、男性は50 - 60代にピークがある。小児にも存在し10歳以下にピークがある。

神経筋接合部は体中の筋に存在するが、この患者の症状は眼に出現しやすい。眼球運動の障害や眼瞼挙筋の障害による複視、眼瞼下垂が初発症状となることが多い。この症状はいつもあるわけではなく、疲労時や夕刻に出現するなど日内変動がある。10 - 20%はこのままの症状で経過しこれを眼筋型と呼ぶ。残りの80 - 90%は咬筋、嚥下、発声に関係した症状、四肢の麻痺症状、呼吸筋麻痺症状を伴う全身型へと移行する。

これらの症状を客観的に観察するのに診察時、我々は、負荷をかけたりして診察する。例えば、数字をずっと数えてもらいどこから鼻声になるかとか、上方視をずっとしてもらいどこから二重に見えるか、上肢挙上は何分できるかといった具合である（QMG-score）。

QMG - score

一定方向を数分みていると二重になる
顔面の筋力
話しているうちに鼻声になる（1～50数える）
100ccの水の飲み込み
座位で上肢90度の挙上， 仰臥位で下肢45度
仰臥位での頸部挙上45度
握力 %FVC

別紙に重症筋無力症の臨床調査個人票にでている項目などを示す(MGFA 分類、MG-ADL scale)。

抗体は胸腺でできると理解されている。胸腺は幼児期をすぎれば次第に退縮し成人では萎縮し活動していないと言われている。しかし、この疾患の多くの患者は胸腺腫を持っていたり、胸腺腫でなくてもいつまでも活動している胸腺を証明できたりすることが多い。

MGFA 分類

Class 0	無症状	
Class I	眼筋筋力低下、閉眼の筋力低下があってもよい。他の筋力はすべて正常表	
Class II	眼筋以外の軽度の筋力低下。眼筋筋力低下があってもよくその程度は問わない。	
	IIa	主に四肢筋、体幹筋、もしくはその両者。軽度の口咽頭筋の筋力低下はあってもよい。
	IIb	主に口咽頭筋、呼吸筋、もしくはその両者。軽度の四肢筋力低下はあってもよい。
Class III	眼筋以外の中等度の筋力低下。眼筋筋力低下があってもよく、その程度は問わない	
	IIIa	主に四肢筋、体幹筋、もしくはその両者。軽度の口咽頭筋の筋力低下はあってもよい。
	IIIb	主に口咽頭筋、呼吸筋、もしくはその両者。軽度の四肢筋力低下はあってもよい。
Class IV	眼以外の筋の高度の筋力低下。眼症状の程度は問わない。	
	IVa	主に四肢筋、体幹筋、もしくはその両者。軽度の口咽頭筋の筋力低下はあってもよい。
	IVb	主に口咽頭筋、呼吸筋、もしくはその両者。軽度の四肢筋力低下はあってもよい。
Class V	気管内挿管をされた状態。腎呼吸器の有無は問わない。通常の術後管理における挿管はのぞく。挿管がなく、経管栄養のみの場合は IVb とする。	

MG-ADL scale

計 (点)	0点	1点	2点	3点
会話 (点)	正常	間欠的に不明瞭 もしくは鼻声	常に不明瞭もしくは鼻声、 しかし聞いて理解可能	聞いて理解するのが 困難
咀嚼 (点)	正常	固形物で疲労	柔らかい食物で疲労	経管栄養
嚥下 (点)	正常	まれにむせる	頻回にむせるため、 食事の変更が必要	経管栄養
呼吸 (点)	正常	体動時の息切れ	安静時の息切れ	人工呼吸を要する
歯磨き・櫛使用の障害 (点)	なし	努力を要するが 休息を要しない	休息を要する	できない
椅子からの立ち上がり障害 (点)	なし	軽度、 ときどき腕を使う	中等度、常に腕を使う	高度、介助を要する
複視 (点)	なし	あるが毎日ではない	毎日起こるが持続的でない	常にある
眼瞼下垂 (点)	なし	あるが毎日ではない	毎日起こるが持続的でない	常にある

検査

臨床的検査の他に、以下のことで診断を決定する。

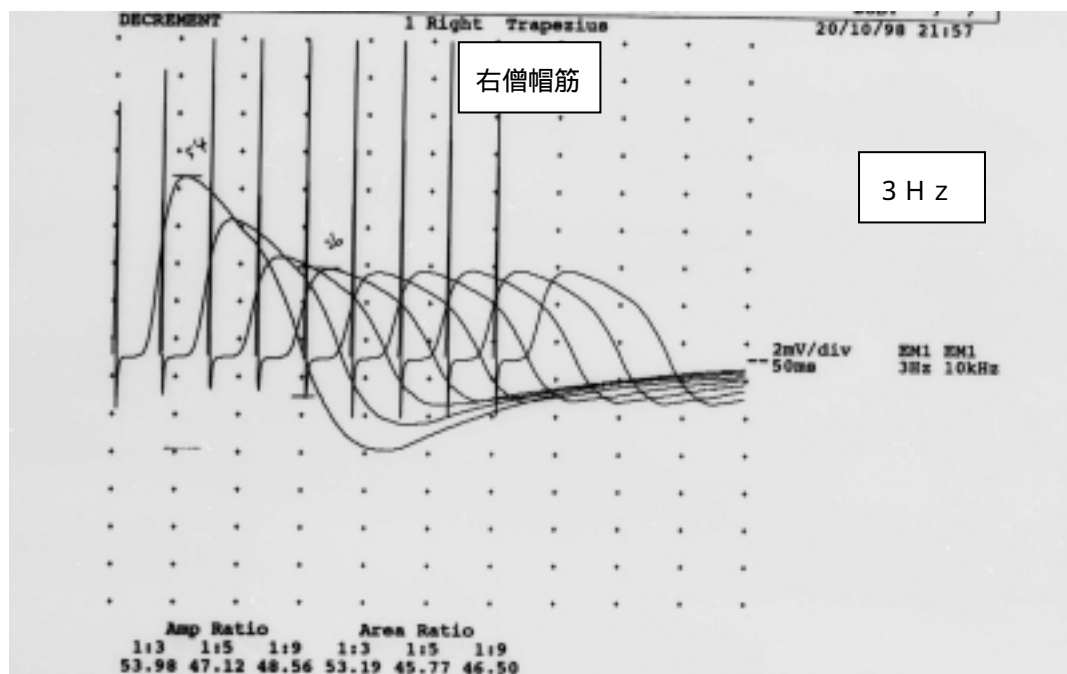
胸腺腫の有無を胸部レ線、CTで判定する：女性の20%、男性の32%で胸腺腫。

電気生理学的に易疲労性を証明する：電気刺激を頻回に与え、筋収縮が小さくなっていくことを証明する（反復刺激試験）。

血清アセチルコリン受容体抗体を測定する： α ブンガロトキシンとの競合で測定。
85%で陽性。

テンシロンテスト：抗コリンエステラーゼ剤の注射薬でアセチルコリンの作用時間を長期化させる。これで症状が改善すれば陽性と判断する。

反復刺激試験



治療法はここ 10 年でかなり進歩している

全身型は無治療では 2 - 3 年で死に至る。基本的にはまず拡大胸腺摘出術を行う。その後、大量ステロイド療法で抗体産生のリンパ球での記憶を押さえる治療へと移行する。ステロイドは長期では副作用も多く、漸減とともに免疫抑制剤（タクロリムスかシクロスポリン）へと変更していく。

呼吸抑制の強い状態（クリーゼ時）は血漿交換、大量ガンマグロブリン療法などを行い、またステロイド治療から免疫抑制剤へと移行する治療を繰り返す。手術前に重症な状態のときはやはり、手術前に血漿交換を行う。

抗コリンエステラーゼ剤はテンシロンテストで使用する性質の薬剤の経口薬で最も古くからこの疾患の治療薬として開発された。しかし、あくまでも対症療法であるため、長期投与での効果はなく、そのみでは全身型の治療は不可能である。現在でも初期の対症療法としては使用する。

これらの一連の治療に 6 ヶ月近くかかり、また、改善をみてからも少量の服薬と検査で経過を追っていくことが必要で、費用もかなりかかり医師との縁を切る状態にはなかなかならない。

予後

一連の治療法で以前に比し格段の改善がある。

手術の結果、浸潤型胸腺腫であると判明した患者では予後は悪く、手術後放射線治療、化学療法も併用されるが、胸腺腫自体による問題が多い。

浸潤型胸腺腫ではないが、クリーゼを生じた重症例 18 名のうち 3 - 4 名は一連の治療にもかかわらず、悪化を時にみる。また、少量ステロイドと免疫抑制剤を中止できないものもいて、この場合は易感染性、骨粗鬆症、糖尿病、などいろいろと問題を生じる。かなり落ち着いていた患者でも、何らかの検査、治療での麻酔薬には

注意を要する。抗菌薬の一部も注意を要する。先にも述べたように長期にわたり通院する必要はある。

高齢者

最近は高齢者の重症筋無力症患者も増加している。当方ではこの年代の患者さんも基本的には同じ治療を行っている。また、予後が良くなったため、もう少し若い時期に治療を受け、引き続き管理を受けているうちに高齢者になっていく患者数も多くなりつつある。ただ、高齢者では高血圧、糖尿病、骨粗鬆症などを既に持っている人も多く、また、ステロイド、免疫抑制剤での副作用も出現しやすく、長期管理は若い人よりはかなり注意を要する。

附 録

1 神経難病患者支援についてのアンケート結果

2 重症難病患者在宅療養支援ホットライン

神経難病患者支援についてのアンケート(熊谷・秩父保健所)

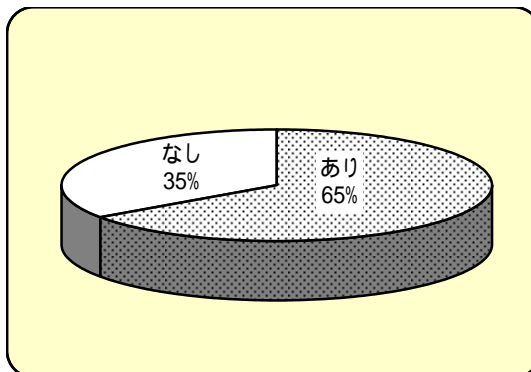
このアンケートは、各保健所から管内の事業所(訪問看護・訪問介護・デイサービス・(熊谷のみ包括支援センター))にアンケート用紙を交付し、郵送で回答を求めたものである。

通知239
回収147
回収率61.5%

1.神経難病患者の支援経験

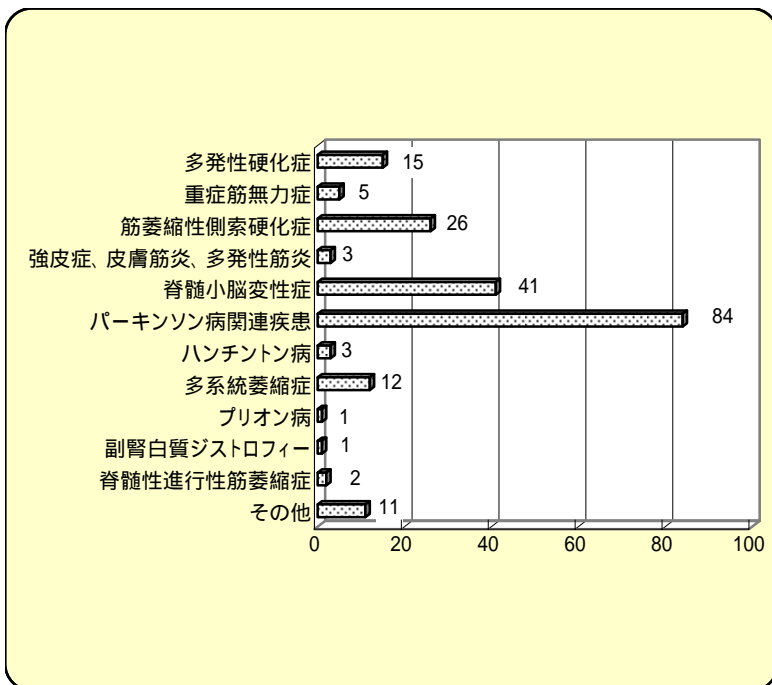
n=147

あり	96
なし	51



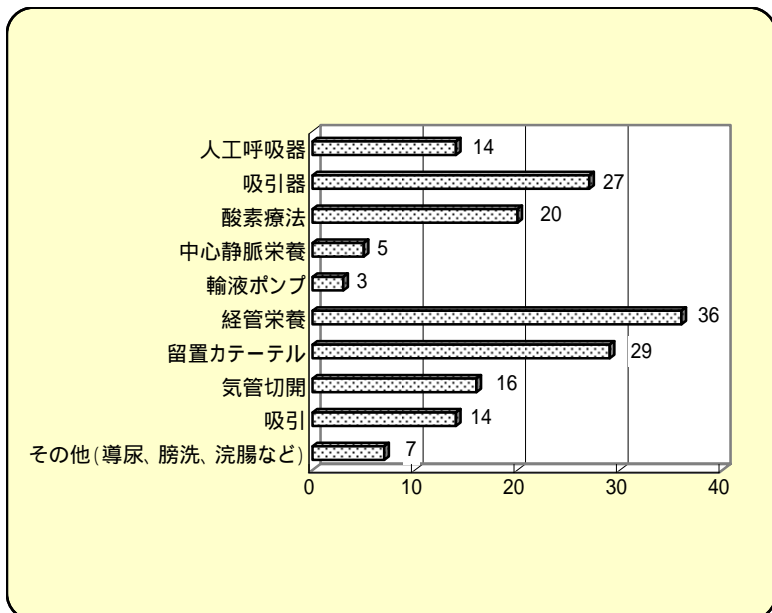
2-1.支援した疾患名(複数回答)

多発性硬化症	15
重症筋無力症	5
筋萎縮性側索硬化症	26
強皮症、皮膚筋炎、多発性筋炎	3
脊髄小脳変性症	41
パーキンソン病関連疾患	84
ハンチントン病	3
多系統萎縮症	12
プリオン病	1
副腎白質ジストロフィー	1
脊髄性進行性筋萎縮症	2
その他	11



2-2.使用した医療機器、医学的処置(複数回答)

人工呼吸器	14
吸引器	27
酸素療法	20
中心静脈栄養	5
輸液ポンプ	3
経管栄養	36
留置カテーテル	29
気管切開	16
吸引	14
その他(導尿、膀胱洗、浣腸など)	7



附録1

2-3.支援をする上で困ったこと(複数回答)

多発性硬化症

トイレ介助で腰を痛めるヘルパーが続出してしまい床上排泄に変更していただいた(1)

筋萎縮性側索硬化症

吸引回数が多いため訪問看護だけでは対応しきれず家族の負担が大きかった(1)

呼吸器装着患者のりハビリ指導についてガイドブックを参考に実施し不安だった(1)

嚥下困難があり食事形態に苦慮した(1)

脊髄小脳変性症

経管栄養(胃ろう)のセットなどの依頼があったが看護師資格がないため断った(1)

閉じこもりがちでどのような意向があるのかつかみきれない(1)

パーキンソン病関連疾患

転倒の危険性のある人への援助(2)知識不足で十分な援助ができない(1)

経管栄養導入となった患者への対応(1)無動・固縮状態時の介助(1)

嚥下困難のある人への経管栄養への切り替え(1)

気管カニューレが入浴中に抜けてしまいそうになった(1)

多系統萎縮症

一定の時間で導尿を行っており、対応が大変であった(1)カテーテルが詰まりやすく、緊急訪問で対応した(1)

プリオン病

進行が早かったため介護保険サービス利用では対応が難しかった(1)

脊髄性進行性筋萎縮症

5時間の援助中常に要求があり、負担が大きい(1)

ギランバレー症候群

吸引への対応(2)

進行性筋ジストロフィー

体重80kgで筋力が低下している患者の移動介助について(1)

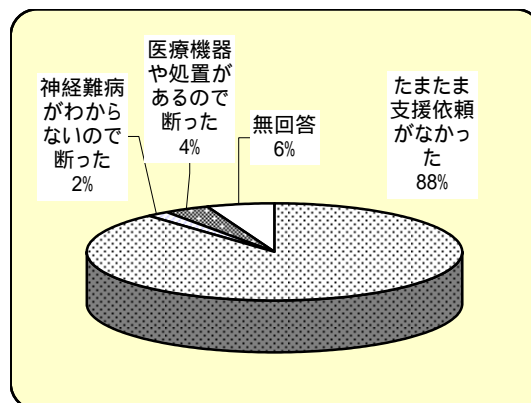
神経難病全般

レスパイト目的での受け入れ先がなく、自宅で閉じこもりがちとなる(1)

3-1.支援する機会がなかった理由

n=51

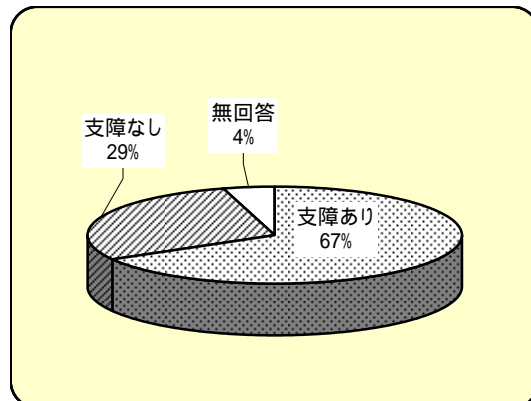
たまたま支援依頼がなかった	45
神経難病がわからないので断った	1
医療機器や医学的処置があるので断った	2
無回答	3



3-2.3-1で「たまたま支援依頼が無かった」と回答した方へ
今後、支援依頼があった場合の支障の有無

n=45

支障あり	30
支障なし	13
無回答	2



「支障がある」と答えた理由(複数回答)

医療機器・設備が整っていない(11)

人工呼吸器・吸引への対応が困難(5)

人員不足(5)知識・経験不足(4)

準備体制が整っていない(3)

病状や処置の内容により対応困難な場合がある(2)

具体的な研修を受けていない(2)

他の利用者との関係(1)夜間の対応が困難(1)

事業所廃止のため(1)十分検討していない(1)

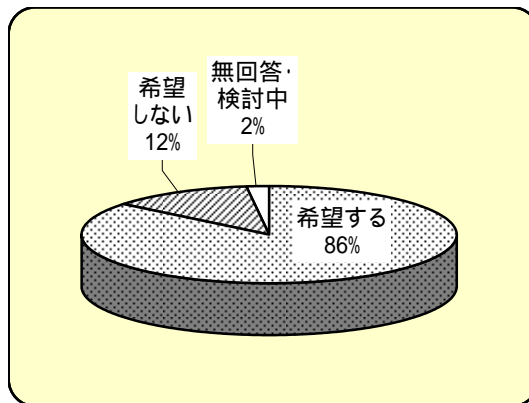
医療行為は基本的にできない(1)

附録1

4-1.研修会の案内希望

n=147

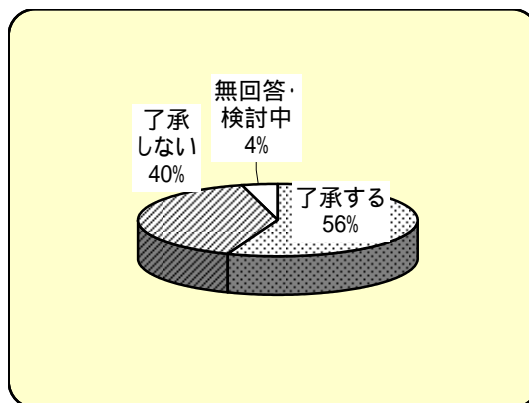
希望する	126
希望しない	18
無回答・検討中	3



4-2.在宅支援機関としての紹介

n=147

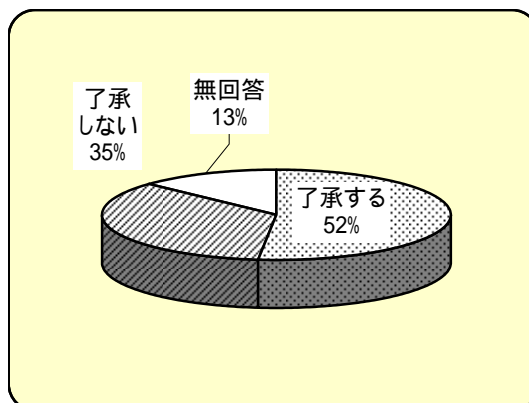
了承する	82
了承しない	59
無回答・検討中	6



4-3.在宅支援機関としての登録

n=147

了承する	76
了承しない	52
無回答	19



5.研修会等に対する希望(複数回答)

- 各疾患の特徴と具体的な看護・介護・リハビリ方法
- スキルアップのための専門的な研修会を開催してほしい
- 研修場所が近いと参加しやすい
- パーキンソン病の集いが有意義だった
- 経験不足のため基礎的な研修会を開催してほしい
- リハビリテーションについて知りたい
- 感染症について知りたい
- 研修会・交流会の機会を多くつってほしい
- 難病についての実践的な内容の研修を希望
- 日曜日に開催してほしい
- 意見交換ができるようにしてほしい
- 吸引について知りたい
- 在宅難病患者の自然災害時対応マニュアルについて
- 神経難病患者支援におけるネットワークの構築について
- 最新の褥瘡処置について知りたい など

附録 2

重症難病患者在宅療養支援ホットライン

筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症などの難病患者さまの入院を受け入れている医療機関や、在宅療養を支える医療機関、訪問看護ステーション、居宅サービス事業所から、在宅療養に関する相談を F A X でお受けしております（ F A X の様式は次頁に掲載）。

埼玉県難病患者医療支援事業
難病患者支援マニュアル3
神経難病の理解2

2008年2月

発行 独立行政法人国立病院機構東埼玉病院内
埼玉県難病医療連絡協議会事務局
〒349-0196
埼玉県蓮田市黒浜 4147
TEL 048 - 768 - 1161 (代表)
FAX 048 - 768 - 2305
<http://www.hosp.go.jp/~esaitama/>

印刷 文進堂印刷株式会社
