集談会記事

第1回　関東信越ブロック 神経・筋疾患ネットワーク研究会開催

代表世話人　国立病院機構箱根病院
石原　傳幸

2009年6月26日，国立病院機構埼玉病院で第1回関東信越ブロック神経・筋疾患ネットワーク研究会が開催された．これまで国立病院機構病院で先輩たちが長年にわたって努力してきた，神経・筋疾患に対するケアは国際的にも評価される業績を上げてきた．国立精神・神経センターが来年から独立行政法人化されることで，長年に続いて行われてきた筋ジストロフィー研究班をはじめとする研究班体制が，このまま続けられていくのかどうかという危機感から，国立病院機構東埼玉病院川井副院長を中心にこの研究会の立ち上げの機運が生まれ，発会に至った．また東海北陸ブロックで2001年より同様の会が立ち上げられすでに15回開催されてきたことも，大いに参考にさせていただき，多大の勇気をいただいたことに感謝したい．[1)]

これまでの先人の業績を乗り越えて，さらに情報発信できる臨床的研究の発展を目指し，研究発展の過程でパラメディカルスタッフをも加えた国立病院機構職員全体の実力向上，意欲向上を図り，最終的には患者さまのケア増進につなげるのが本会の目的である．

関東信越ブロックのこの会は，院長協議会関東信越ブロックの各院長の暖かい精神的な支援もいただいたことを報告しておく．

次に記すように関東信越ブロック各施設より13題の研究発表，国立病院機構東埼玉病院川井充副院長の特別講演があり，すばらしい企画ができ上がった．当日の参加施設は14施設，参加人数は112名で，午前11時から国立病院機構東埼玉病院を4グループに分けて見学し，午後の研究会は活発な討論が行われ有意義な会となった．また次回は来年同時期に国立病院機構下志津病院にて開催することに決定した．

最後に，本日の発会までこぎ着けていただいた国立病院機構東埼玉病院青木誠院長先生，担当世話人でもある同院の川井充副院長先生をはじめとする国立病院機構東埼玉病院のスタッフの皆様のご努力に，この場を借りて深く感謝の意を表したい．

1）小長谷正明：東海北陸ブロック神経筋ネットワーク研究会　医療　2009；63：146-7．

第1回
関東信越ブロック神経・筋疾患ネットワーク研究会　抄録

日時：　2009年6月26日　午後1時30分−5時
会場：　国立病院機構東埼玉病院大会議室
担当世話人：国立病院機構東埼玉病院神経内科　川井　充

一般演題

筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者への心理的支援の取り組み

国立病院機構千葉東病院　神経内科，
*淑徳大学総合福祉学部
○加藤麻美，中村和代，米川敦子，
吉山容正，新井公人，木村登紀子*

【目的】ALS患者と家族に対する心理的支援と患者の心理状態のアセスメントを目的とする．
【対象】2008年4月以降に入院したALS患者47名．
【方法】臨床心理士が週3日，患者とかかわりながら心理状態をアセスメントする．具体的には，主治医や看護師からの紹介や依頼で，初回入院のALS患者を中心にベッドサイドや面談室で面接を行う．面接後，面接の様子を心理アセスメント表に記録してカルテに挟み，病棟スタッフのカンファレンスに参加，患者へのアプローチ方法についての話し合いを持つ．
【結果】面接内容として，病気や入院に関する不安をはじめ，自己概念や家族についての悩みなどさまざまなものがあった．なかでも自分の病状への不安や病状進行と将来への不安についての相談が多く，介護の問題についても多かった．面接を行ったうち約8割の患者から「病気の理解が進んだ」「不安が軽減した」「安心感が持てた」「現状を整理することができた」などの声が聞かれた．面接の結果，症状や告知によっておこる患者や家族の不安や混乱の軽減することができ，療養生活におこる心理的負担の軽減が図られた．
【結論】ALS患者に心理的支援を行うことの有用性が示唆された．

摂食障害のあるセントラルコア病患児とのかかわり

国立病院機構東埼玉病院　栄養管理室，
1）7東病棟，2）内科，3）神経内科
○芳賀麻里子，宮内眞弓，田中由美子，
中谷成利，富井三惠，伊東敦子[1]，
江藤眞保[1]，飛田尚子[1]，木村琢磨[2]，
谷田部可奈[3]

【目的】摂食障害のある患児にNST介入し，摂食支援をする．
【対象】セントラルコア病の9歳女児．出生時より経口摂取したことがなく経鼻栄養を行っている．嚥下造影にて嚥下機能に問題はなくST訓練を開始し昼のみ少量のミキサー食を提供したが，本人の意欲がみられないことや体調不良により訓練の中止と再開を繰り返していた．平成18年11月にNST摂食嚥下対策チームが介入した．
【方法】医師，看護師，栄養士，言語聴覚士，心理療法士で摂食支援を計画した．看護師は味覚検査を行い味覚と言葉の結びつきを教えた．栄養士は調理を交えた食育指導を行った．
【結果】第2回味覚試験では酸味と苦味について鑑別した．食育指導ではベットサイドでの調理に興味を示し，自ら調理，摂取し，調理してみたい食品の希望が出た．
【考察】食事介助の際に食事内容を知らせて味を伝えること，また食品に直接触れさせることで，味覚と言葉を結びつけることや食に対する興味を持つことができた．今後も継続的に摂食支援を行い，経口摂取の増加を図り，経鼻栄養から経口摂取へと移行できるよう取り組みたい．

デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の脊柱固定術術後の座位能力についての検討

国立病院機構下志津病院
リハビリテーション科，＊神経内科
○浅井紀子，布川昇平，松本奈々，
見波亮，門奈芳生，伊東光修，
松本規男，向井祐介，菊池直子，
吉田葉子，三方崇嗣*，本吉慶史*

【はじめに】デュシェンヌ型筋ジストロフィー（以下DMD）患者の脊柱側弯に対して脊柱固定術を施行し，術前後の座位能力を評価した．

【症例と方法】症例：DMD男児14歳．Th4-L5の固定術でCobb角は42°から20°に矯正．方法：①最大体幹傾き範囲を測定．②両坐骨の座圧測定（Molten社製PREDIA）．③日常生活動作のFIMによる評価．術後に本人へアンケート調査（筋ジス研究川井班脊柱ケアマニュアルに準拠）．

【結果】術後の最大体幹傾き範囲は車椅子・ベッド上で狭小化した．床上の座圧は正中位で術前右：117㎜Hg・左32㎜Hg，術後右：97㎜Hg・左：92㎜Hgと均等化した．左への重心移動時は右坐骨の除圧の程度が低下した．FIMでは変化はなかった．アンケートは体幹装具・呼吸機能・美容・自己イメージ・手術でポジティブ傾向，移動能力・座位保持・食事動作・健康上の問題・排泄動作ではネガティブ傾向であった．また術前にはなかった痛みを生じていた．

【考察】脊柱固定術後の座位では圧が左右で均等化した．痛みへは環境設定により対応ができ，ADL上は大きな変化がなかった．これらを総合して本人からは手術自体は成功だったとの回答が得られたと考えられる．

パーキンソン病の外科的治療前後における主観的・客観的変化について

国立病院機構西新潟中央病院
リハビリテーション科，
＊脳神経外科，＊＊神経内科
○鈴木一平，近藤隆春，大日向真理子，
若杉幸子，長谷川雄司，宮村　伸，
須貝幸起，増田　浩*，村上博淳*，
小池亮子**

【目的】当院でDBSを施行されたPD患者の手術前後における客観的評価と，患者および担当理学療法士による主観的評価を行い，現時点までの経過に考察を加え報告する．

【対象】PDで2007年10月よりDBS適応と判断され，本研究に同意された連続症例24名．

【方法】術前後で，①客観的評価：on/off時にUPDRS-3，STEF，Timed up & Go test，10m歩行（前進・後進），寝返り，床からの立ち上がりの時間を最大努力下で測定し，L-dopa/day服薬量を比較した．②主観的評価：評価者によるPD症状の変化と，対象者による満足度のアンケート調査を実施した．

【結果】①客観的評価：on時よりoff時の運動遂行能力の改善が，より顕著であった．off時では10m後進歩行以外の評価において有意差を認め，これらの傾向は少なくとも1年は継続していた．②主観的評価：固縮，振戦にとくに高い効果があり，PD患者アンケート調査では約77%が満足したと回答した．L-dopa/day服薬量では，術後に平均131.3mg／日の減量があった．

【まとめ】DBS前後の客観的・主観的評価から，DBSはPDの有効な治療法の一つと考えられた．今後も調査を継続するとともに，患者・家族のQOL・ADL・介護度の変化についても検討したい．

インフルエンザ関連脳症の2例

国立病院機構水戸医療センター　神経内科
○吉沢和朗

【症例1】10歳時インフルエンザA罹患時と18歳時の非インフルエンザ罹患時にいずれも急性壊死性脳症を併発．10歳時はメフェナム酸シロップ内服後，18歳時はアセチルアミド含有総合感冒剤内服後の発症であった．21歳時再度インフルエンザAに罹患したがオセルタミビルとアセトアミノフェンで治療し，とくに神経症状の併発なく治癒．年齢的な要因に加え，急性ウイルス感染症発症時のNSAIDsの使用が脳症発症に関連した可能性がある症例と考えた．

【症例2】55歳男性．発熱と頭痛を自覚して自宅療養2日目に意識障害と失禁の状態で家人に発見され救急搬送．病院到着時，血圧70，PaO_2 40，血糖40で気管内挿管の上SIMVモードでの補助換気を開始．インフルエンザAの迅速検査陽性が判明した時点でmPSL 1gを点滴静注を開始しながら各種

検査と処置を施行．急性肺障害，DIC，後頭蓋窩の脳浮腫の状態であることが判明し，ステロイドパルス療法に加えて，オセルタミビル，ガンマグロブリン，ATⅢ製剤，グリセロールなどで治療．軽度の小脳症状を残したが救命し得た．全身の激烈な炎症所見を示し，発症早期のステロイドパルス療法の必要性を再確認した．

神経疾患患者のレスパイト入院時の感染リスク

国立病院機構まつもと医療センター中信松本病院
神経内科，＊神経内科病棟，＊＊医療相談室
○武井洋一，腰原啓史，小口賢哉，
大原慎司，石井優子*，植竹日奈**

【目的】神経疾患をもつ患者のレスパイト入院時の感染の危険性について検討した．

【方法】2005年4月から2009年3月まで当院神経内科へレスパイト入院した患者について，基礎疾患，気管切開，経管栄養の有無，入院時の感染症状，検査上の炎症所見，入院中の医学的介入の有無を検討した．

【結果】4年間のレスパイト入院はのべ152件．患者は31名（男性17名，女性14名），平均年齢67歳（19-91），筋萎縮性側索硬化症8名，多系統萎縮症6名，多発性脳梗塞6名，その他11名．入院時検査で炎症を確認した65件（42.8%）．うち6件（3.9%）で抗生剤投与を行った（尿路感染症4件，蜂窩織炎1件，肺炎1件）．

【総括】レスパイト入院であっても入院時から4割に検査上何らかの炎症所見をみとめた．さらに4%程度は入院時から感染症治療が必要であった．レスパイト入院を必要とする神経疾患をもつ患者の多くは，高齢，長期臥床，気管切開，人工呼吸器管理等の易感染状態であるため，感染症に十分留意しなければならない．

神経難病ショートステイ　-設立までの経過報告-

国立病院機構さいがた病院
○大嶋崇文，高津由子，金澤信行，
小坂正子，井上聡子，下村登規夫

神経難病は進行すると介護度があがり在宅介護では家族の苦労も増加する．われわれは難病患者のショート・ステイを企画・準備中であり，今回はその経過を報告する．

さいがた病院のある新潟県上越地方は約30万人の人口規模で，神経難病基幹病院は3病院である．神経内科医は合計6名で，難病支援センターのある新潟市は約120km離れており上越地域で医療は完結する必要がある．さいがた病院神経内科は外来，入院および難病リハビリを中心として診療に当たっているが，介護保険のショート・ステイにあたるサービスは行っていなかった．また患者家族からは神経難病のため介護保険での短期入所は順番がなかなか回ってこず，利用できても寝かせきりにされADLが低下するため不満が多かった．そこでわれわれは難病ショート・ステイを行うことを立案し，8月1日よりの運用を目指して行政や救急病院との連携や病棟再編を行っている．

神奈川県北部地域支援ネットワーク構築の取り組み

国立病院機構相模原病院　地域医療連携室
○村田可代子

【はじめに】神奈川県北部の神経難病地域支援体制を構築するため，相模原病院を拠点として，保健所，訪問看護ステーション，在宅介護支援センター等と，平成14年から『県北部難病患者支援のためのネットワーク連絡会』を組織した．連絡会は2カ月ごとに開催し，神経難病患者の入院治療，外来診療，在宅療養をスムースに移行すること，在宅療養で生じるさまざまな問題についての理解と解決策の検討することを目的としている．立ち上げ当時は，5施設13名であったが，20年度は21施設37名となった．

【活動内容】1．ネットワーク連絡会議　2．病診，病病連携を通した事例検討　3．医師会，保健所と共催の研修会を年2回　4．介護保険関連職種を対象としたAED研修会の開催を継続している．

【まとめ】1．行政職，病院間，地域の関連施設との支援体制が取り易くなった．2．職種を超えた地域交流の場となっている．

ハンチントン病患者の不随意運動のパターン分析と抑制方法についての一考察

国立病院機構箱根病院　第2病棟
○遠藤一広

【はじめに】ハンチントン病（以下HD）の症状には不随意運動や易怒性があり，日常的に身体損傷などのリスクにさらされ，進行すると抑制をせざるを

得ない．今回，５人のHD患者の不随意運動のパターンを分類したうえ，安勢臥床時の身体損傷・カテーテル管理・身の回りの物品に関するリスク因子を分析し，効果的な抑制方法をまとめたので報告する．
【研究方法】不随意運動などの症状について，研究メンバーが頭部・上肢・下肢・体幹の部位別に観察・整理し，リスク因子を抽出し，症状・リスク因子・安全対策の関連性を身体部位別に表にまとめた．
【結果】①覚醒時は常に不随意運動があるケース（パターンA）②突発的に易怒性をともなって激しい動きをするケース（パターンB）③他患者と類似点がないケース（パターンC）の３つのケースがあった．パターンごとに適した抑制方法があり，体位保持枕の選択・カテーテル類の配置や固定方法についてパターンによる差異がみられた．
【考察】不随意運動をパターン化し，パターン独自の抑制・体位保持枕および衣類の選択・カテーテル管理を行う方法が有効である．今後，他のHD患者にも応用できる．

神経・筋疾患患者の在宅ケア指導の取り組み

国立病院機構相模原病院　１階南病棟
○新渡礼子

当病棟は，神経内科・リウマチ（内科・整形外科）の混合病棟で，病床数は52床である．神経内科での入院患者数は，15-20人／月，退院患者数は，４-５人／月で，ほとんどが在宅へ退院している．退院後，患者・家族の希望にそった医療サービスが適切に受けられるよう，患者・家族・医師・看護師・MSW・ケアマネジャー・訪問看護師が退院前に１-２回ケアカンファレンスを行っている．退院後も継続が必要な処置，患者・家族の希望するサービス，提供可能なサービスについて情報交換をし，患者の状態に合った医療ケア計画について話し合っている．退院に向けての指導として，①家族およびヘルパーに向けて，練習用人形を使っての吸引実技指導②在宅用人工呼吸器のパネル用語の意味や取り扱い方法についての指導③胃瘻からの固形化栄養（かんてん栄養）の指導などを行っている．２カ月ごとの神奈川県北神経難病ネットワーク会議を通じて，地域の保健師，訪問看護師との連携を図り，退院後の様子，次回のレスパイト入院予定などの情報交換を行っている．病院と患者・家族および地域サービス関係者が連携し，スムーズに在宅への退院ができるよう取り組んでいる．

パーキンソン病患者に対する音楽の効果

国立病院機構新潟病院　神経内科病棟
○本多明子，金子裕子，猪爪千春，
桑原和子，大橋千榮子

パーキンソン病患者への音楽療法は症状緩和に効果があると報告されているが，表情の客観的な評価が困難であり主観的な訴えの評価が難しい．そこでバイタルサイン，フェイススケール等を指標とし音楽の効果を明らかにする．
【対象】パーキンソン病患者７人，
【期間】平成17年５月-10月，
【内容】看護師と音楽コーディネータにより，音楽療法と音楽レクリエーションをそれぞれ月１回実施．
【評価】１．バイタルサイン　２．フェイススケールで患者自身の評価　３．看護師により表情分析評価表を用い表情変化をビデオで比較　４．患者の感想等を聴取．
【結果】バイタルサインでは血圧が有意に変化した人が２人いた．呼吸数では前後で有意な上昇がみられた．フェイススケールでは２人の表情が改善した．表情分析評価では，上体の動きを含めた５つの項目において改善がみられた．感想では楽しみながら身体を動かすことができた，等の感想が聞かれた．
【結論】音楽療法は安全でありフェイススケールや対象者の感想から，療養生活の中での楽しみになっている．また，表情分析評価からパーキンソン病患者に特有な症状の改善にとくに有効であり，音楽療法は効果的であった．

透明文字盤を用いたコミュニケーション技術の教育プログラム作成に関する研究

国立病院機構東埼玉病院　神経内科病棟
○比留間良恵　古川麻実子　小川原智美
赤川真紀子　田村　伸

【目的】ALS患者との透明文字盤（以下文字盤とする）を目で追いかけるコミュニケーション技術をスタッフへ効果的に指導するためのプログラムを作成する．
【方法】１．対面式で文字盤を使ったコミュニケーションについてのプログラムを作成　２．プログラムを使用し，新しく当病棟配置となった看護師に文

字盤を活用したコミュニケーションを指導　3．プログラムの活用について実施・評価する．

【結果および考察】1．プログラムを活用することで，患者のベッドサイドに行くまでに，文字盤の持ち方・視線に合わせた動かし方・患者の瞬きのサインなど訴えの読み取りができるようになった．2．コミュニケーションの実際を見学することで，ベッドサイドでのイメージ化ができた．3．看護師同士での実演練習の実施にて，具体的なイメージを持つことができた．4．文章で理解し，実際を見学し，看護師同士の練習を体験することによって，文字盤への関心が高まり，積極的に取り組むことができた．

【結論】1．文字盤に関する知識をプログラムの使用で，継続して統一した指導が行えるようになった．2．経験のない看護師に対し，新しいコミュニケーション方法への動機付けとなった．

筋強直性ジストロフィー患者の笑顔を増やす取り組み　ーグループ活動の工夫ー

国立病院機構下志津病院　看護部
○佐藤志津子，野村洋子，兼坂　恵，
伊藤節子，工藤睦子，山本佐重子

筋強直性ジストロフィー（以下 MyD）は精神的に不活発で自発性に乏しいといわれている．私たちは MyD 患者の意欲向上を目的に，集団での創作活動を行ってきたので報告する．

【研究方法】週１回，午後30分間患者が興味のある活動内容を選択し，グループ活動を７回行う．グループ活動中とグループ活動前後３日間の表情などの観察とフェイススケール（以下 FS）を用いて本人の自己評価．

【結果】参加希望は女性４例（66，65，60，46歳），男性１例（47歳）の５例．活動内容は編物，折紙，貼絵等．活動中の FS の比較では２例改善，１例悪化，２例不変．グループ活動の前後の FS の比較は１例改善，２例不変，１例悪化している．グループ活動後２例は自分から車椅子に乗ると話す．

【考察】グループ活動中の FS においては，差はみられなかったが，グループ活動７回に５例とも皆勤，また，２例が自発的に車椅子乗車したことは，車椅子乗車を嫌がる MyD の傾向を考慮すると，グループ活動には意欲的参加できたものと思われる．参加者自身が内容を決めることが意欲，笑顔につながり，よかったと考えられる．

特別講演

筋ジストロフィーのこれからの治療と国立筋ジストロフィー施設の果たすべき役割

国立病院機構東埼玉病院　神経内科
○川井　充

国立医療機関の筋ジストロフィー医療は1964年に国立療養所下志津病院と同西多賀病院に筋萎縮症病棟が開設されたのが始まりで，現在では全国に27施設が存在しその大部分は国立病院機構に属している．主として1960–70年代はリハビリテーション，1980–90年代は呼吸管理，1990年代以降は心筋障害に取りくみ，最も患者数の多い小児の筋ジストロフィーであるデュシェンヌ型の寿命は現在30歳代まで延長した．筋ジストロフィーの原因は1987年にジストロフィンが発見されて以来次々に解明が進み，現在では筋強直性ジストロフィーや福山型先天性筋ジストロフィーなど頻度の高い型の遺伝子はすべて明らかになっている．

発病のメカニズムの中で原因に近いところを標的とする治療法に関する研究も著しく進展し，治療法開発の研究も患者において有効性と安全性を検証する段階にはいった．デュシェンヌ型に対してはエクソンスキッピング，ストップコドンの読み飛ばし，ユートロフィン過剰発現，心筋や呼吸筋のミトコンドリアエネルギー代謝改善など欧米では治験が進行中あるいは準備中で，日本でも来年には治験が実施される可能性が高い．現在準備中の治療は特定の型の特定の遺伝子変異をもつ患者を対象とするいわゆるテイラーメイド治療であるため，十分な数の患者を短期間に集めるために，臨床情報と遺伝情報を含む患者データベースを構築する必要がある．また筋ジストロフィーの領域では治験の経験が少ないため，効果判定のための評価尺度も十分確立しているとはいえない．国立筋ジストロフィー施設は現在の診療を継続しつつ，これらの臨床試験／治験のサイトとしても重要な役割を果たさなければならないと考える．