

第10回 中国四国ブロック 神経筋ネットワーク研修会抄録

主 催：中国四国ブロック神経筋ネットワーク協議会
日 時：2014年10月22日-24日
会 場：国立病院機構徳島病院・四国神経筋センター カンファレンス室
担当司会人：国立病院機構徳島病院・四国神経筋センター 院長 足立克仁

講演要旨

1. 新たな難病制度について

徳島県健康増進課疾病対策室
井原 香

平成27年1月1日から難病の患者に対する医療等に関する法律が施行されることとなり、約40年余りの歳月を経てようやく法律の裏付けをもつ正式事業となる。新制度では、対象疾患の拡大、対象患者の増加、公平かつ安定的な医療費助成制度確立、病態の解明や新薬開発など調査研究の推進、社会参加を後押しするため就労支援の充実を図ることなど、難病に係る医療その他難病に関する施策の総合的な推進が図られることとなる。

2. 神経・筋難病看護：今看護師として言うべきこと

徳島病院看護部
近藤大作

日々の業務に追われる看護師であってはならない。神経・筋難病看護の専門的な関わりは、①患者一人ひとりの目線に合わせて話を聞き、残されたコミュニケーション方法から訴えや意思を聞き取り、苦しさや寂しさ、喜びを受け止めて意図的な関わりをすることである。②生理的メカニズムの知識をもって、根拠のある看護を、人間の体がもつ生体リズムに沿って効率のよい援助を実施していくことである。

3. ロボットリハビリテーション

徳島病院総合リハ・ロボットリハセンター
高田信二郎

当院では、神経・筋疾患患者の運動機能回復を目的としてロボットリハを展開している。ロボットリハでは、Cyberdyne 社製ロボットスーツ HAL 福祉用を使用している。現在まで、筋ジストロフィー、筋萎縮性側索硬化症、脳性麻痺、脳卒中、脊髄損傷などの患者にロボットリハを応用した。その治療効果は、歩容改善、歩行速度上昇などである。今後、ロボットリハの治療効果の解析にとどまらず、治療機序の解明を行う所存である。

4. 神経難病の嚥下障害

高松医療センター神経内科
市原典子

厚労省研究班で作成した ALS 嚥下・栄養管理マニュアルにつき説明。FRSw 4 で嚥下・栄養・呼吸のモニタリングを開始。FRSw 3-1 で摂食・嚥下食指導を行い経管栄養を導入。FRSw 0 で外科治療の希望があれば適切な時期に行う。パーキンソン病ではむせない誤嚥が多い。誤嚥は寝たきりになってからが多い。進行性核上性麻痺の嚥下障害は PD より早く出現し疾患と嚥下障害の重症度は相関する。多系統委縮症の嚥下障害は病型により決まるのではなく、各系の障害の広がりと程度により決まる。

5. 脳卒中後痙攣に対するボツリヌス治療

徳島大学神経内科
宮城 愛

痙攣とは速度依存性に筋緊張が増大し、伸張反射が亢進する状態とされる。痙攣は動作緩慢、バランス障害、疼痛、拘縮や褥瘡の原因となるため、痙攣の適切な治療が必要とされる。痙攣の原因として脳卒中が圧倒的に多く、当施設でも脳卒中後上肢痙攣、下肢痙攣に対するボツリヌス治療を行っており、有効性が認められている。当日は実際の治療法、効果等を動画で提示する。

6. 筋ジストロフィー：始まる治験

徳島病院・四国神経筋センター内科
足立克仁

当院の筋ジストロフィー医療の歴史を述べた。初期はリハビリテーションに重点を置き、その後人工呼吸器を導入し、さらに心筋障害の管理など対応してきた。この50年間で本症の寿命は19.2歳から31.7歳に延長した。Duchenne/Becker 型の根治治療について、一番早いのはエクソン・スキップ療法である。これまで遺伝子登録を推進してきたが、昨年からこの療法の治験が始まった。この治験の推進は国立病院機構の重要な役割と考えている。

7. プリオン病：総論

徳島病院・四国神経筋センター神経内科
橋口修二

プリオントリニティ病90年の歴史、感染の機序、診断、病理所見、サーバイランス体制、感染予防、そして患者・家族に対する心理社会的支援について説明した。プリオントリニティ病診療ガイドライン2014とプリオントリニティ病感染予防ガイドライン（2008年度版）に沿って、自験例も提示した。遺伝性プリオントリニティ病については遺伝カウンセリングが必要である。当院は四国神経筋センター、徳島県難病医療拠点病院であり、確定診断のため剖検を行っている。

8. アルツハイマー病の新診断基準とバイオマーカー 徳島病院・四国神経筋センター神経内科 乾 俊夫

2011年に Alzheimers Dement 誌上にアルツハイマー病(AD)の新診断基準が示された。1984年から27年目の改訂になる。同時に軽度認知障害の診断基準と preclinical stage of Alzheimer's disease のガイドラインが示された。これらの基準で AD の病理変化をあらわすバイオマーカーが取り上げられている。髄液タウ、アミロイド β 、アミロイド PET、FDG-PET、MRI などである。これらマーカーの意義について話をした。

9. 難病コーディネーターの役割：これからの医療連携と調整者の役割 愛媛医療センター地域連携コーディネーター 生駒真有美

難病の患者に対する医療等に関する法律が平成27年1月1日から施行されることとともに、大幅な制度変更が予定され、患者家族を囲む環境や経済面の大きな変革が予想されます。こんな時だからこそ、地域と病院がしっかりと連携しよりよい療養生活を継続できるよう援助していくことが大切だと痛感します。

10. パーキンソン病：総論 柳井医療センター神経内科 宮地隆史

パーキンソン病が James Parkinson 博士により報告されてから200年が経とうとしている。近年、パーキンソン病は運動症状のみではなく非運動症状が注目され、嗅覚障害、自律神経障害、精神症状等を含め全身病と考えられている。治療としてレボドバ製剤、ドバミン受容体刺激薬を二本の柱とし多くの薬剤の使用が可能となっている。薬物治療以外に、脳深部刺激療法等の外科治療、リハビリテーション、福祉制度等に精通することが難病医療従事者には求められている。

11. 脊髄小脳変性症：総論 松江医療センター神経内科 足立芳樹

脊髄小脳変性症 (SCD) は、小脳症状を主症状とする神経難病である。小脳症状は、手足をうまく使うことができなくなり、体のバランスが悪くなつて転倒しやすくなる症状である。呂律が回らなくなり、書字も困難で、コミュニケーションをとることが難しくなる。小脳症状のみの場合には皮質性小脳萎縮症と病型分類され、小脳症状に起立性調

節障害（低血圧）やパーキンソン症状が加わった場合、多系統萎縮症と分類される。

12. 当院における ALS 診療への取り組み 南岡山医療センター神経内科 井原雄悦

当院では1983年に初めて筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者が人工呼吸器を装着し長期入院療養を開始した。その後、在宅人工呼吸療養の開始（1996年）、療養介護事業の開始と生活支援員の配置（2008年）、岡山県在宅重症患者一時入院事業の受託（2010年）、新病棟移転と神経内科病床の増床（2013年）、診療における倫理委員会の対応充実を行った。ALS 診療には診療・福祉サービス体制の拡充と倫理委員会の充実が重要である。

13. ALS の問題点 広島西医療センター神経内科 渡辺千種

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の問題点として、早期診断、告知、呼吸器合併症、認知症をともなう ALS、在宅療養支援について述べた。早期診断は必要だが難しさもある。問題点も残るが Awaji 基準の使用で改善が期待される。2013年のガイドラインでは告知について若干変更された。呼吸器合併症では、不顕性誤嚥を防ぎ、無気肺を作らないことが大切である。認知症をともなう ALS の臨床的特徴は FTD と類似している。人工呼吸器使用者を在宅で介護する介護者の現状と支援の必要性を述べた。

14. 高齢化時代の神経内科診療のノウハウ 高知大学神経内科学部門 古谷博和

高齢者は症状を 1 病態で説明することが困難で、いくつかの疾患が合併して症状が発症することもよくみられる。このような症例を、たとえば回内筋、円回内筋、縫工筋の筋力の左右差や、内顆と外顆の振動覚の差に注意することで頸部、腰部の病変部位を検出したり、閉眼足踏み試験で中枢性、末梢性の目まいを鑑別したり、易転倒性を注意して診察することでパーキンソン症候群を初心者でも見逃さないようにすることができる。神経内科診察のちょっとしたテクニックを教示した。

15. 多発性硬化症・視神経脊髄炎：総論 東北大学多発性硬化症治療学 藤原一男

多発性硬化症 (MS) は中枢神経に時間的・空間的に病変が多発する炎症性脱髓疾患であり、近年症例数が増加している。MS の症状は障害部位により様々である。MS では発症早期から軸索障害が進行しており、早期に診断し治療することが長期予後改善に重要である。視神経脊髄炎 (NMO) はアクアポリン 4 抗体が診断、病態に重要である。NMO では髓鞘でなくアストロサイトが主な標的細胞である。MS の疾患修飾薬は NMO を増悪させうるので両疾患を鑑別する必要がある。

16. 神経難病から考える脳とこころ

鎌ヶ谷総合病院千葉神経難病センター

湯浅龍彦

当院のALS医療相談室は平成6年当時国立精神神経センター国府台病院に始まる。特色は、遺族である二人の相談員が中心に始まったことである。この間、500名近い患者との出会いと別れがあった。患者たちは、一様に悩む。様々な疑問に苛まれる。最後に払拭できないのが無常感である。ALS医療ではこうした人の心の成りたちや死にに関する考え方にも目を向けざるを得ない。そうした時参考になるのは中村元の考え方であり、そして自然支配の摂理である複雑系の視点である。

17. 地域医療における鳥取医療センターの役割

鳥取医療センター神経内科

金藤大三

当院の入院医療の中心はセーフティーネット系医療で、地域との繋がりが比較的希薄となる。しかし地域包括システムの中でどのような位置を占めるかは当院の存続に関わ

る。この視点から脳卒中回復期医療を行っている。脳卒中医療連携に積極的に参加し、さらに地域と全国が比較できる地域データを集計するパス運用を開始した。地域と繋がり、かつ全国とも繋がるような地域包括ケアシステム構築を目指している。

18. チーム医療について

安田女子大薬学部／広島西医療センター名誉院長

田中丈夫

自らの41年の臨床経験をふまえ、チーム医療が求められる要因とその取り組みを①進歩は医療の光と影を際立たせるが「豊かな心がその不幸を和らげる」、②社会と医療の変化は「より重大なリスクが内包されるようになった」、③安全で良質な医療は、「危険に気付く感性と口に出せる職場風土により担保される」、④広島西医療センターでの取り組みと⑤「人が集まる病院」への変化、⑤事前研修レポートから「チームで得られるやりがい」について講演した。