

平成29年度中国四国ブロック神経筋疾患研修会 プログラム・抄録

平成29年10月8日～20日
国立病院機構広島西医療センター大講堂

プログラム

<レクチャー>

10月18日(水)

レクチャー1：パーキンソン病の病態と治療

レクチャー2：本気でリハビリ！①パーキンソン病

レクチャー3：知っておきたい分子遺伝学の基礎と神経疾患

レクチャー4：難病対策 行政の取り組みと展望

10月19日(木)

レクチャー5：ALS 疾患と理解 ～診断・告知・治療～

レクチャー6：ALS 進行期の診療 医学的留意点とQOL

レクチャー7：ALS 口腔ケアとリハビリ

レクチャー8：本気でリハビリ！②ALS 呼吸リハチーム

レクチャー9：ALS 胃瘻造設合併症 予防の観点から

レクチャー10：ALSの栄養を考える ～NSTの取り組み～

レクチャー11：ALSの在宅療養を支える ～現場の事例～

10月20日(金)

レクチャー12：よく見る神経免疫疾患 基礎編

レクチャー13：神経救急 各論 ギランバレー症候群

レクチャー14：本気でリハビリ！③筋ジストロフィー

<グループワーク>

10月18日(水)

グループワーク1：転倒対策 ～みんなどうしてる？～

10月20日(金)

グループワーク2：神経筋疾患を担う人材を育てる

<講演>

10月18日(水)

講演1：パーキンソン病 過去・現在・未来

10月19日(木)

講演2：難病と宗教

10月20日(金)

講演3：筋ジストロフィーのすべて ～UP TO DATE～

<実習>

10月19日(木)

実習1：リハビリ見学・実習

広島西医療センター リハビリテーション科

抄録

レクチャー1 パーキンソン病 (PD) の病態と治療
～全身病としてのPD～

加世田ゆみ子
広島市立リハビリテーション病院

パーキンソン病 (PD) は運動症状の他、多彩な非運動症状を伴う疾患であり、全身病としてとらえる必要がある。1) 早期PD: 運動症状に、嗅覚障害、便秘、うつ、不安、睡眠障害などの非運動症状が先行することが知られており、前駆期PDなどの新しい定義が提案されている。一般にドパミンアゴニスト、L-ドパによる治療開始が推奨されている。早期からのリハ介入が予後を改善する。2) 進行期PD: 運動症状の進行・日内変動、ジスキネジア、廃用症候群、嚥下障害、精神症状 (幻覚・妄想、認知症、睡眠障害)、自律神経症状 (便秘、排尿障害、起立性低血圧) が問題となる。薬物調整の他、リハ介入により、廃用の進行、転倒・骨折、肺炎を予防する必要がある。進行期では、患者、家族、医療・介護スタッフが症状を理解し、連携することが重要である。

レクチャー2 本気でリハビリ！①パーキンソン病
パーキンソン病の発話障害に対するリハビリテーション

日下 尚
広島市立リハビリテーション病院
リハビリテーション技術科

パーキンソン病（以下、PD）は「安静時振戦、無動・寡動、筋固縮、姿勢反射障害」を4大徴候とする疾患である。主に無動・寡動、筋固縮が発声発語器官の運動に影響し、声量低下や気息性嘔声、発話の短い途切れや構音の歪み等の発話障害を引き起こす。PDの発話障害は、4大徴候である運動症状に加え、非運動症状である認知機能低下が影響し、自身の発話を的確にフィードバックすることが難しいとされる。

Lee Silverman Voice Treatment (LSVT Loud) は、患者の「声の大きさ」に焦点を絞った発話治療法であり、治療を通して発声発語器官の機能維持・向上を図る他、患者の自己校正力を強化する点が特徴的である。訓練室で得られた声量を日常会話に汎化していく為には、STとの個別訓練だけでなく、自宅でのホームワークの徹底、関わる医師や看護師、PT・OT等コメディカルスタッフ、患者家族の理解・協力が不可欠である。

レクチャー2 本気でリハビリ！①パーキンソン病
～パーキンソン病患者への運動療法について～

平山秀和
広島市立リハビリテーション病院
リハビリテーション技術科

- ・日本神経学会のパーキンソン病治療ガイドラインや、日本理学療法士協会の理学療法診療ガイドラインで、パーキンソン病への運動療法のエビデンスは高く位置付けられている。
- ・パーキンソン病患者の運動障害には、筋固縮や無動などの一時的な機能障害と、これらによる低活動性のため、進行に伴い廃用症候群を中心とした二次的な機能障害がある。パーキンソン病の運動療法では、おもには二次的な障害に対してアプローチしていく。
- ・運動療法ではまず目標を定め、筋力増強運動、バランス練習、全身運動としての歩行、エルゴメーター、視覚・聴覚刺激などの感覚刺激を使った運動療法を複合的に行っていく。加えてホームプログラムを指導する。
- ・居住環境の整備をする。その際、支援の結果が本人の自立性の維持・向上につながり、質の高い生活の確保へ寄与できるか否かが重要である。病状の進行の程度を把握し、先を見越した環境整備を検討していく。

レクチャー3 知っておきたい分子遺伝学の基本と神経疾患

足立芳樹
松江医療センター 臨床研究部

分子遺伝学とは遺伝学の原理・法則をタンパクやDNAなどの分子レベルでとらえる学問である。神経筋疾患はハンチントン病、球脊髄性筋萎縮症や筋強直性ジストロフィ

ーのように「診断＝遺伝子異常」となる疾患も含まれる。また、パーキンソン病の1割、筋萎縮性側索硬化症の1割、脊髄小脳変性症の3割に家族歴がみられ、遺伝的要因の割合が比較的大きい疾患を含み、この家族性疾患では遺伝子検査が有用である場合がある。神経筋疾患における分子遺伝学的重要性について講義をおこなった。

特に家系図は診断および遺伝カウンセリングを行う上で大切であり、世界共通の書き方に従って記載する必要がある。これにより常染色体優性遺伝性など遺伝型が推測でき、遺伝子診断に基づいた確定診断や非発症者の発症リスクの評価をすることができる。また、遺伝子変異に基づいた基礎研究や臨床研究により疾患の発症機序や治療法の開発が進められている。

レクチャー4 難病対策 行政の取り組みと展望

豊田 浩二
広島県健康福祉局健康対策課

平成27年1月から難病法の制定によって、新たな難病助成制度が始まりました。

難病としては、①発病の機構が明らかでなく②治療方法が確立されていない③希少な疾病で④長期の治療が必要な疾病で、人口の0.1%の罹患率が基準であり、現在、330疾患がその対象です。難病助成では、診断基準と重症度分類について国の基準に合致しているか、若しくは診断基準に合致し基準を超える診療報酬が発生する場合（軽症高額該当）が対象となります。今年度の更新では、平成29年12月31日をもって経過措置が終了するため、これまで重症度分類の審査を行っていなかった方が不認定となる可能性があります。現在、相談ダイヤルの設置で対応をするものの、医療医機関では、患者に対して審査の内容の説明と制度の説明等お願いします。広島市をはじめとする政令市にあっては、平成30年4月から事務移譲により難病医療費助成の事務が移りますので承知ください。

現在の難病患者への支援施策としては、十分な財源の確保がされておらず、多くの難病患者に対する公平な支援策とはなっていません。また、審査基準についても重症度での矛盾があるなど、今後改善を要するべき点もあります。今後の課題として小児医療期から成人期への難病医療の連携が可能となるよう各県の取り組みが求められています。

レクチャー5 ALS 疾患と理解 ～診断・告知・治療～

鳥居 剛
国立病院機構呉医療センター・
中国がんセンター 神経内科

筋萎縮性側索硬化症（ALS）の診断、告知、治療について解説した。ALS患者は年々増加している、内科や整形外科など神経内科以外の診療科を受診することがおおく、診断までに時間が掛かっている。Awaji基準に従って診断を行い、病名を告げる。本研修会では3人一組のロールプレイを行った。患者役、家族役、医師役にわかれて約10分で告知をおこなってもらった。患者、家族役にはそれぞれ社会的背景のシナリオをもとに演じてもらった。参加者に

は医師は居なかったが、どこまで話したらよいかのかわからない、といった意見が出た。家族役、患者役からは頭が真っ白になった、医師にどう聞いたらいいかわからない、といった意見が出て、中には涙をぬぐうようなシーンも見られた。ALSは診断時から緩和ケアが始まり、告知する内容、タイミングなどはがんの緩和ケアにおける“SPIKES”が応用できる。治療については、主に薬物について説明し、リルゾール、エダラボンと最近データが上がっているボスチニブについて概説した。しかし完治を目指す治療はなく、診断告知からはじまるALSの診療にはこれと言った正解は無い。患者家族に関わる医療福祉に携わるものすべてが支えていくような姿勢が重要である。

レクチャー6 ALS 進行期の治療 医学的留意点とQOL 坂井研一 南岡山医療センター 神経内科

「ALS進行期の診療 医学的留意点とQOL」について講義した。内容は、(1)ALSでは初期から問題となる嚥下、栄養量と胃瘻増設に関して(2)呼吸不全に対して、いつ呼吸器を考えるかなどの対応(3)ALSの進行期に問題となる認知症やTLIのようなコミュニケーション困難状態について(4)ALSの予後について、また長期療養ALS患者においての問題点として(6)尿路結石と胆石(7)ALSの直接死因についても講義した。最後に(8)QOLと最近重視されている患者の主観的な評価であるPROについて概説した。

レクチャー7 口腔ケアとリハビリ 吉川峰加 広島大学大学院医歯薬保健学研究科先端歯科補綴学

口腔機能には咀嚼、咬合、筋力、摂食嚥下、言語等が含まれ、それに対して評価法が存在する。ALS患者においても、ALSの進行とともに口腔機能は変化を遂げていき、その変化の仕方も患者毎に異なる。

一方、ALSでは摂食嚥下障害がおこること、それにより誤嚥性肺炎が発症しやすくなることは周知の事実である。ALS患者本人はもちろんのこと、彼らを支える家族や医療職種においても、肺炎予防のための口腔ケアの重要性は周知されており、積極的な取り組みがなされている。包括的口腔ケアは最たるものであり、病院・施設・在宅においても、主治医・看護師からの依頼で口腔ケアチームや摂食嚥下チームに属する多職種が連携し、可能な限りの適切な口腔機能評価を実施し、それに適した口腔清掃・口腔リハビリテーションを行う必要がある。

ALS患者における舌機能低下に関していくつか報告があり、我々は最大舌圧の低下と嚥下機能低下との関連を明らかにした。最大舌圧が低下すると舌機能低下や嚥下における口腔通過時間の延長に加えて、咽頭内残留や咽頭通過時間延長が認められた。改訂ALS機能評価スケールの球症状スコアが低下する最大舌圧のカットオフ値が21.0kPaであること、またそれを下回るごろから食形態の変更や胃瘻造設となるのが感度67%、特異度90%で判別できた。安全で簡便な舌圧測定を実施することでALSの嚥下機能

低下をより早期から予測できる可能性が明らかとなった。

また、急速に進行し個人差の大きいALS患者において、適切な装着時期や期間はこれからの検討課題であるものの、舌接触補助装置(PAP)の装着が有効である可能性があること、同装置や上記舌圧測定が保険適用となっていることを報告した。

レクチャー11 ALSの在宅療養を支える ～現場の事例～ 岸川 映子 (有)GRACEAGE 井口台介護ステーション

医療依存度の高い利用者であっても在宅でその人らしい生活を送る事ができる。介護支援専門員の立場からALSと診断された50代男性の在宅生活を紹介した。介護支援専門員は2000年の介護保険制度開始時に創設された資格である。本人や家族の生活に対する意向を確認し、介護保険法、障害者総合支援法などのフォーマルサービスやインフォーマルサービスの「ひと」「もの」「しくみ」を集めチームとしてつなぐ役割を持つ。アセスメント→ケアプラン作成→サービス担当者会議→モニタリングのケアマネジメントプロセスを繰り返しより利用者らしいケアプランを作成する。ケアプランに基づき多くの専門職がそれぞれの役割を持ちながら、本人や家族の目指す目標の達成に向けて連携する。在宅では多職種連携、医療と介護の連携が不可欠である。

病院と在宅の連携もまた重要である。人工呼吸器を受け入れるショートステイは少なく、家族の疲弊を防ぐために定期的なレスパイト入院をお願いしている。また病状の変化による入退院時には病院側と在宅側のカンファレンス、連携シートや看護サマリーを通じた情報共有が行われる。

動画により日常生活の喀痰の吸引、リフトを使用したベッドから車椅子への移乗、段差解消機による室内から屋外への移動、自家用福祉車両に乗って近所への外出、目標とされていた家族旅行を達成された姿を紹介した。利用者や家族の思いと、医療や介護の人材による後方支援により在宅生活が可能となった事例である。

今後の課題として、介護職員による喀痰の吸引等の実施を行う事業所が少なく、サービス開始までの手続きが煩雑で時間がかかる事が挙げられ改善に向け取り組む必要がある。

病院の方々に在宅でALSの方がどの様に暮らしておられるか、イメージが一端でも伝われば幸いである。最後に介護側から発言の機会を与えて頂いたことに深謝する。

レクチャー14 本気でリハビリ！③筋ジストロフィー 高田信二郎 国立病院機構徳島病院 リハビリテーション科

徳島病院リハビリテーション科では、サイバーダイン社製ロボットスーツ HAL 医療用下肢タイプを3台(Sサイズ、Mサイズ、Lサイズの各々1台)、ホンダ社製歩行アシスト1台、エルーエーピー社製パワアシストハンド1台を常設している。これらを用いて、神経・筋疾患、脊髄損傷、脳卒中などを原因とする歩行障害や上肢機能障害の改善を図っている。

筋ジストロフィー患者では、下肢や体幹の筋力低下のため、立位や歩行が困難となる。このような患者における立位・歩行訓練では、重力や体重の影響を減らす、あるいは、下肢や体幹の筋力を補助することが必要となる。重力や体重の影響を減じるためには、体を懸垂して運動する、水中運動訓練を実施する、などの方法がある。また、下肢や筋力を補助するためには、理学療法士が支える、装具を用いる、ロボットを用いる、などの方法をとる。

本院では、2013年以来、ロボットスーツ HAL の福祉用、自立支援用、医療用の3タイプを Duchenne 型、肢帯型、筋強直型筋ジストロフィー患者の歩行訓練に用いてきた。下肢や体幹筋力低下のために立位をとることが困難な患者であっても、免荷機能付き歩行器で下肢に加わる負荷量を減少させ、下肢筋力の低下をロボットスーツ HAL でアシストすれば、歩行訓練を実施することができる。

Duchenne 型筋ジストロフィーの代表的症例（15歳、男性）を提示する。13歳時は、ロボットスーツ HAL 自立支援用を用い、15歳時には同医療用を応用した。週1回から2回、1回40分程のロボットスーツ HAL を装着した歩行訓練を実施した結果、二重エネルギー X 線吸収法 (DXA) を用いた四肢骨格筋量と骨密度の測定では、13歳時に比べて15歳時には、四肢の骨格筋量と骨密度とがいずれも増加していることが明らかになった。

本事実を踏まえ、私どもは、筋ジストロフィー患者に対しても、積極的にロボットリハを用いた歩行訓練を実施することにした。そして、現在、筋ジストロフィーにとどまらず、筋萎縮性側索硬化症、脊髄性筋炎、シャルコーマリートウース病などにまで、ロボットリハの展開するに至った。今後、ロボットリハがこれら神経・筋疾患の運動機能を改善する機序の解明を進める所存である。

講演1 パーキンソン病 一過去・現在・未来一

柏原建一
岡山旭東病院 神経内科

1817年、イギリスの医師ジェームス・パーキンソンは手指が震え、運動が拙い6例を“an essay on the shaking palsy”と題したモノグラフにまとめた。1870年代、フランスのシャルコーは、その慧眼に敬意を表し、本症状を特徴とする疾患をパーキンソン病と命名した。今年で200年になる。類症の記載は旧くは紀元前10世紀以前のアユルヴェーダ医学書やエジプトのパピルス紙の記録、聖書などにもみられる。

パーキンソン病の主な症状には運動緩慢、静止時振戦、筋強剛、姿勢保持障害などがある。他にも自律神経障害（便秘、頻尿、起立性低血圧）、認知・精神機能障害（うつ、不安、幻覚・妄想、認知症）、睡眠障害（レム睡眠行動障害）、嗅覚障害など、非運動症状と呼ばれる様々な症状が現れる。ウェアリングオフやジスキネジアなどの運動合併症、下腿浮腫、日中過眠、幻覚・妄想、衝動制御障害など、一部の症状は治療薬で誘発される。

運動障害の治療には薬物とリハビリテーションが両輪であり、定位脳手術を行うこともある。薬物治療には中枢ド

パミン系の機能を改善するレボドパとドパミンアゴニストとが多用される。レボドパは運動障害改善効果が高いが、若年患者を中心に運動合併症を生じ易い。線条体のドパミン受容体を持続的かつ緩やかに刺激する continuous dopaminergic stimulation を念頭に置いた治療を計画することで、改善、予防が期待出来る。この目的で徐放性ドパミンアゴニストや貼付剤が選択できる。ポンプによりレボドパを持続的に空腸に注入治療も可能となった。iPS細胞を用いた再生医療や遺伝子治療も治験が準備中である。将来的には、進行を止め、失われた機能を回復させるような治療も期待される。

大切なことは患者さんが疾病を理解し、前向きな気持ちを持って人生に向うことである。医療者は正しい知識を伝え、個々の患者さんの不安を受容・支持しつつ、より良い人生の達成を応援する必要がある。

講演2 難病と宗教

和泉唯信
徳島大学病院 神経内科

臨床現場で後悔をすることが少なくない。

堀川恵子著「教誨師」（講談社）を読んでそんな自分を重ねた。主人公は浄土真宗僧侶として教誨師をつとめた広島県出身の男性である。教誨師とは死刑囚に繰り返し面談し心の安定を得させる宗教者のことで死刑執行の際には担当の教誨師が立ち会うことが少なくない。死刑囚は心を固く閉ざし、なかなか心を開いてくれない。またそもそもの生い立ちが気の毒な人も少なくない。主人公はある死刑囚を担当した。やはり不遇な生い立ちで心を閉ざしていた。少しずつ言葉を交わすようになり、この死刑囚にも自分が最後は立ち会うことになるだろうと思っていた。心が通うようになったかと思っていたある日、忙しさにまかせ他の要件の文書に目を落としながら面談を始めた。死刑囚がごく平穏に「今度の大臣の先生はよく（死刑を）執行されますね」とつぶやいた。それに対して「まあ彼も仕事だからね」と何気なく答えてしまった。すると突然、会話は止まり、異様な雰囲気を感じ目上げた主人公は、目が白く輝き殺意に満ちた殺人犯を見ることになる。それは今すぐ自分を殺しかねないすさまじい殺意だった。死刑囚は黙って立ち上がり部屋を出た。二度と面談を受けることもなく誰にも立ち会わずに彼の死刑は執行された。主人公は後々までこのことを後悔した。

神経難病の病状説明において私は何度「治らない」「治療法がない」と言ったことだろう。確かにそれは嘘ではない。しかし別な言い方はできなかったらうか。現代の医療は高度にマニュアル化され告知においても正確に不足する所なく説明することが求められる。この「伝える」行為において患者様およびご家族の表情を読み取ることがとても大切である。また、その伝える言葉自体も十分に選ばなければならない。

私は現在の医療現場に必ずしも宗教行為が必要であるとは思わない。しかし思いやる心を慈悲と呼んでいいのなら、全医療従事者に慈悲のような宗教的感性は必要だと考える。