ニュースレター No.25
新潟県難病医療ネットワーク
NETWORK

稀少疾患でも見逃してはならない指定難病
-スティーヴンス・ジョンソン症候群と中毒性表皮壊死症-

新潟大学医歯学総合病院　皮膚科　講師　濱　菜摘

医療従事者であれば一度は耳にしたことがあると思われますが、重症薬疹のスティーヴンス・ジョンソン症候群（Stevens-Johnson syndrome：以下SJS）および中毒性表皮壊死症（toxic epidermal necrolysis：以下TEN）の患者さんを診たことがありますか。重症な医薬品副作用として救済認定された症例のうち、臓器別では皮膚が最多です。その一方、厚労政策研究班による直近の本邦の全国調査ではSJS/TENは人口100万人あたり3.5人ほどのとても稀な疾患です。しかし10年前の調査結果と比較してとくにTENでは死亡率が19.0%から29.9%に上昇しました。これは高齢化や担癌患者の使用薬剤の多様さなどが一因と考えられていますが未だに致死的な疾患です。しかも治療のために投与した薬剤による医原性疾患であるところが深刻です。基本的な病態は表皮細胞の壊死であり、投与された薬剤で惹起された細胞傷害性T細胞により分泌された有害な分子が表皮細胞を壊死させることによって起こります。

普通のタイプの薬疹とはいったい何がちがうのでしょうか。極期であれば高熱がでたり、粘膜がただれたり、皮膚に水疱やびらんができたり、臨床的に分かります。しかし、発症初期には普通のタイプの薬疹との区別は困難です。できるだけ早期に原因薬剤をやめることが必須となりますが、それほど早期に受診できないことも多く、患者さんは薬が原因であることも気づきません。病院を受診したときはすでに目や口がただれてしまっていることがほとんどであり、眼科や耳鼻科と連携して治療にあたることになります。標準治療はステロイドパルス療法をふくめたステロイド全身投与、またはIVIg、血漿交換などですが、特にTENではICUでの全身管理が必要となるケースも多く、皮膚からの感染による敗血症の合併症が頻発するため皮膚処置も連日必要となり、患者さんの苦痛はとても大きなものです。治癒後も眼科的後遺症により視力低下や失明がおこることもあり得ます。さらには薬剤を内服することに対する恐怖が生涯残ってしまいます。このように急性期に治癒したあとも残る症状があるため難病といえるでしょう。稀な疾患ではありますが、明日、そのような患者さんに遭遇しないとも限りません。我々はこのような重症薬疹の可能性も認識して日々診療にあたる必要があります。

SJS/TENには長年の研究の歴史がありますが未だ病態の解明はなされておらず、治療法についてもさらなる研究が必要です。私たちの教室ではSJS/TENの発症メカニズムの研究や、早期診断のためのバイオマーカーの探索、新たな治療法の確立のため特定臨床研究も現在進行形で行っています。また本年度より厚労政策班が当科の阿部教授を班長として他大学と共同して様々なプロジェクトをすすめています。早期に診断、治療をするためには難病医療ネットワークの皆様との連携が大変重要となります。今後とも是非ご理解ご協力をいただけますと幸いです。

令和４年度　医療従事者研修会の実施報告

昨年度、医療従事者研修会は２回、オンラインで開催いたしました。多くの方にご参加いただきありがとうございました。第１回目は当ネットワークの事業や、膠原病について、第２回目は、神経難病患者さんの意思決定支援をテーマに取りあげました。専門的な講義や、事例を通して、問題を整理する方法論を学び、より患者さんを理解し支援のあり方を考える機会となったと思います。参加された方、情報提供、ご講演でご協力をいただいた皆様に感謝申し上げます。今後も皆様の意見をお聞きしながら研修会を開催していきたいと思いますので、ご意見をお待ちしております。

第１回研修会

日時：令和４年11月９日(水)　15時00分～17時00分

実施方法：オンライン開催(Zoom)

内容：○情報提供１「新潟県難病医療体制について」

新潟県福祉保健部健康づくり支援課

○情報提供２「難病患者支援者のためのハンドブックの活用について」

新潟市保健所保健管理課

○情報提供３「新潟県･新潟市難病相談支援センターの事業紹介」

新潟県･新潟市難病相談支援センター

○講演「最近の膠原病の話題」

講師　新潟大学大学院医歯学総合研究科　腎･膠原病内科学分野

中枝　武司　先生

参加人数：100名　申込時の内訳

医師２人、看護師23人、保健師29人、リハビリ療法士６人、介護支援専門員３人、MSW15人、社会福祉士６人、相談員３人、その他２名等

参加者の声

・難病の制度、体制、動向等、現状が理解できた。

・難病医療ネットワークについて理解を深められた。今後の支援や、講義等に活用できる

・ハンドブックは支援者の役割と相談窓口、「利用できる制度やサービスの例」等必要な情報が網羅されており、実用的、活用したい

・相談支援センターの役割がわかり良かった。

・膠原病の病態だけではなく最新の治療･薬や関係部署･機関との連携について学びを深めることができ大変有意義であった。

第２回研修会

日時：令和５年２月20日(月)15時00分～17時00分

実施方法：オンライン開催(Zoom)

内容：○講演１「神経難病の患者さんとどう向き合い、いかに意思決定を支援するか」

講師：新潟大学脳研究所　脳神経内科　助教　坪口　晋太朗　先生

○講演２「神経難病患者への意思決定支援

～エンド･オブ･ライフ期に在宅を目指すケースを通して～」

講師：新潟大学医歯学総合病院　副看護師長

慢性疾患看護専門看護師　近　文香　氏

○意見交換「神経難病患者さんの意思決定支援～病院から地域、地域から

病院との連携で課題と感じること、今後、求められること」

発言者：○医師：坪口　晋太朗　先生　○病棟看護師：近　文香　氏

○ＭＳＷ：新潟大学医歯学総合病院　佐藤　文里　氏

○地域医療連携部門看護師：西新潟中央病院　吉田　一恵　氏

参加人数：133名　申し込み時の内訳

看護師46人、保健師35人、リハビリ療法士17人、介護支援専門員27人、

MSW15人、社会福祉士４人、心理療法士１名

参加者の声

・事例を踏まえ、生命原則の４原則やBPSを用いて、対象者の意思や、今後どのような支援が必要か等、記録や言語化することで、振り返りやすくなることを学び、他職種との関わりの重要性を改めて感じた。

・進行していく神経難病患者は常に意志決定を迫られている。患者に寄り添う難しさを日々痛感している。具体的な事例をもとに話され共感できた。

・病気だけでなく、その人の生活、大切にしていることや人のことも考えながら意思決定を支援できるチーム作りがポイントになると思う。多職種でのカンファレンスの重要性、ICTなどを利用し本人の思いを共有できる好事例の積み重ねが大切であると思う。

・意思決定には倫理的問題を感じる事が多く、ジャンセンらの四分割法やナラティブ検討シートなど活用すると整理できると思った。知らなかったので活用したい。

・病院内の取組の紹介であったが地域支援者としても必要な視点であり、興味深かった。

・４分割法は神経難病以外でも看取りや認知症の方の支援にも生かせると感じた。

・意見交換では様々な考え、悩みをもち、皆迷いながら患者に寄り添う支援をしていることが分かった。

・地域支援者との引継ぎ時は、患者、家族の思いとその過程の共有も必要だと思った。

・医師への報告や質問は業務の負担にならない程度にしっかり伝えて行こうと思えた。

入院調整・療養相談について

令和４年度の実績について報告します。延べ相談件数は125件、相談実人数は17名でした。疾患別内訳では、相談の７割以上が神経難病でした。最初の相談は、患者ご本人や、看護師、保健師から頂きました。相談内容は意思決定にかかわる支援、災害、就労などがありました。お困りごとがありましたらお気軽にご相談ください。

1 疾患別内訳

	病名	人数	延べ件数
神経難病	筋萎縮性側索硬化症	3	19
	パーキンソン	1	1
	脊髄小脳変性症	1	2
	重症筋無力症	1	1
	大脳皮質基底核変性症	1	36
	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	1	19
	ウェルドニッヒホフマン病	1	14
神経難病以外	高安病	1	5
	全身性エリテマトーデス	1	3
	リンパ脈管筋腫症	1	2
	全身性ポリポーシス症候群	1	3
難病以外の疾患	原発性リンパ浮腫	1	14
不明		3	13
合計		17名	125件

2 相談内容別内訳

内容	延べ件数
レスパイト入院	9
入院時調整	1
医療に関するもの	72
意思決定にかかる心理的支援	15
制度・社会資源（災害就労）	18
その他	10
合計	125

編集後記

日頃より新潟県難病医療ネットワークへのご理解、ご協力をありがとうございます。
この度、当ネットワークのホームページが新しくなりました。相談等のお問い合わせフォーム、研修会のお知らせ、ニュースレターなどを掲載しています。ご活用ください。また、今後、取り上げてほしい話題等がございましたら、ご意見をお寄せください。

新潟大学医歯学総合病院ホームページ内　新潟県難病医療ネットワーク

URL：https://www.nuh.niigata-u.ac.jp/nnan/

新潟県難病医療ネットワーク

相談時間：月～金曜日　９時00分～16時00分　（年末年始・祝日除く）
担　　当：難病診療連携コーディネーター・難病診療カウンセラー
電話：025-227-0495　FAX：025-227-0357
〒951-8520　新潟市中央区旭町通一番町754　新潟大学医歯学総合病院　患者総合サポートセンター内　（令和5年10月発行）