

# ニュースレター No.27 新潟県難病医療 ネットワーク

N E T W O R K

## “神経難病の方々の“生きる”を 多職種で支える”

国立病院機構西新潟中央病院脳神経内科 医長 長谷川有香

### 1. はじめに

脳神経内科領域は進行性に心身の機能が低下する疾患が多く“神経難病”とも称されます。2015年に難病の患者に対する医療等に関する法律(難病法)が改正され、難病の認知と支援が拡大していますが、新潟県・新潟市においてはそのずっと前から医療と行政、介護、福祉など多くの分野より神経難病へのご理解とご支援を受けて現在に至り、感謝申し上げます。

### 2. 西新潟中央病院の難病診療

当院は新潟県の神経・筋疾患の難病診療分野別拠点病院に指定され、筋萎縮性側索硬化症(ALS)、パーキンソン病、多系統萎縮症などのパーキンソン病関連疾患、脊髄小脳変性症、筋ジストロフィーといった筋疾患など多くの神経・筋関連の難病患者さんの診断、リハビリテーションや治療から、自宅退院の準備や在宅療養の方のレスパイトなども行っています。人工呼吸器を装着中など医療依存度の高い方が医療を受けながら安心して療養できるように療養介護事業“さくら”を運営し、脳神経内科には常時約120名が入院されています。

### 3. 多職種協働の実践と当院パーキンソン病センターの活動

近年は神経疾患に限らずどの分野でも多職種協働の重要性が認知・実践されています。神経難病の一つのALSは全身の運動機能が失われる進行性疾患で、病気の告知と受容、経過の中で何度も訪れる意思決定の場面、療養環境の整備など身体的にも精神的にも患者とご家族への細やかな支援を要します。その壮絶とも思える療養を医師だけで支えられる訳もなく、院内外の多くの職種の継続的な力が必須で、多職種協働での支援を古くから実践してきた代表疾患です。当院でも多くのALSの方を院内で、また院外地域の方々の支援の元で診療し、今でも患者さんと療養の詳細が鮮明に思い出されます。脳神経内科分野では古くから多職種協働の重要性を身に染みて感じてきました。

この多職種協働の経験を活かして、当院では“パーキンソン病患者と家族の生活の質を高めるため、専門的で包括的なケアをチームで行うこと”という理念の元、2015年にパーキンソン病センターを発足して、現在、多職種が参加して活動しています。

パーキンソン病は、中脳黒質のドーパミン神経細胞の変性により脳内神経伝達物質のドーパミンが不足し、振戦、動作緩慢・無動、筋強剛や歩行障害などの運動症状が緩徐に進行する疾患です。非運動症状と呼ぶ、便秘、頻尿などの自律神経障害症状や、睡眠障害、気分障害や幻覚などの精神症状、認知機能低下なども高率に伴い、その症状と経過は多様です。特定医療費（指定難病）受給者証所持者数は令和4年度末現在、全国143,267人、新潟県2,402人、受給していない人を含めると全国で約20万人と推定され、高齢化に伴いさらに患者数が増えることが予想されます。

治療法の進歩は著しく、多種の薬剤が上市され、デバイス補助療法の新たな選択肢が増えていきます。運動療法や患者教育など早期からの積極的な治療介入や体重減少の回避が長期的な機能予後を良くする、チーム医療が機能予後を改善し、患者のQOLを高め、介護者の介護負担を軽減するというエビデンスが示されるなど、治療法の概念が拡大しています。若年の方ならば就労のサポートや社会参加を念頭に置いた支援が必要ですし、高齢の方には介護環境の整備やフレイルの予防などが重要です。より多くの患者さんに、その方に最適な医療を提供して、いかに質の高い生活を長い期間送っていただけるかが課題です。

病気の進行に伴い、薬の効く時間が短縮して起こるウェアリングオフ現象という症状の日内変動が出現してきます。薬が効く時間帯(on)は体の動きは良いのに、薬効が切れると(off)動けなくなり、onとoffを繰り返し生活の大きな支障になります。例えば外来を独歩で受診した方でも、実は夜間はベッドから起きられず寝ている家族を起こして介助してもらい、這ってトイレへ行く、巧緻機能低下のため箸が上手に使えずこぼす、夜の頻尿や幻覚に困っているなど、外来診察室では見えない種々の症状も把握して適切に対応することが、患者さんご家族の生活の質の向上につながります。入院すると抗パーキンソン病薬を変更しなくても状態が回復する例を経験します。24時間の様々な様子を、看護師、リハビリ、薬剤師や栄養士、MSWなどの多職種が、それぞれ専門的な視点で評価して問題点を抽出し、その情報をチームで共有して治療計画を立て、カンファレンスを積み重ねて適宜修正しながら最終目標に向けて治療をすすめる、この包括的で細やかなケアの継続がパーキンソン病の長い経過を支えるのにとっても重要で、チーム医療だからこそできることです。センターとはチーム医療そのものです。その他、患者さんの“病気について知りたい”という思いに応えるべく、研修会を開催するなど幅広く活動しています。日本パーキンソン病・運動障害疾患学会が、2022年度よりパーキンソン病に関係する全ての医療職種を対象とした“パーキンソン病療養指導士”という資格を設けた所、全国から希望者が殺到しコメディカルの

方々の熱量を感じます。当院でも多職種が取得しParkinson's disease multidisciplinary care Support Team(PST)を名乗って活動しており、当院のパーキンソン病診療をリードすべく、センターの大きな力になっています。

Patient centered care, 患者を中心に、患者を支える家族・パートナーや医療スタッフ皆が協働することで、神経難病の方々を支えられるのだと思います。

#### 4.最後に

患者さんは病気を告げられたその時から病気の不安と共に過ごす人生が始まりますが、不安に押しつぶされるのではなく、“一人ではない”“我々はずっと支援する”という姿勢を少しでも感じていただけたらと思います。昔は“治らない”と言われた神経難病ですが、今は、遺伝子治療やiPS細胞を用いた治療など、治る、発症や進行を予防するべく研究が進み、期待が高まります。患者さんが希望をもって笑顔のある毎日をすごす、その力になれるよう努力したいと思います。普段より神経難病を支える方々の熱い気持ちに触れ、時に圧倒されることもあります。医療、介護・福祉、行政のどれが欠けても成り立たず、これからは神経難病診療へのご支援をよろしくお願いいたします。

#### ご 案 内

令和6年度 第2回新潟県難病医療ネットワーク医療従事者研修会(予定)についてご案内致します。

**開催日時:** 令和7年1月(日程は調整中です)

**開催方法:** Webを活用したオンライン

**テ ー マ:** 「就労支援について」(仮)

「難病に関する支援制度について」(仮)

詳細が決まりましたらホームページに掲載致します。

多くの方のご参加をお待ちしております。

## 入院調整・療養相談について

令和5年度の実績について報告します。延べ相談数は143件、相談実人数は21名でした。

疾患別では、約6割が神経・筋疾患の指定難病であり、その他の指定難病が2割でした。相談内容が多かったものは、医療に関するもの12%、在宅療養支援が40%でした。

相談内容の実際は、進行していく経過のなかでの意思決定支援や、転居後の療養機関について、治験について等がありました。病気の状態に応じ、緊急時の対応や定期的な診療について等、お困りのことがありましたら、お気軽にご相談ください。

### 1 疾患別内訳

|                | 疾患               | 人数  | 延べ人数 |
|----------------|------------------|-----|------|
| 神経・筋疾患<br>指定難病 | 筋萎縮性側索硬化症        | 3   | 21   |
|                | 多系統萎縮症           | 1   | 1    |
|                | パーキンソン病          | 2   | 7    |
|                | 若年性パーキンソン病       | 1   | 45   |
|                | 進行性核上性麻痺         | 1   | 16   |
|                | 大脳皮質基底核症         | 1   | 1    |
|                | 慢性炎症性脱髄性多発神経炎    | 1   | 13   |
|                | 封入体筋炎            | 1   | 5    |
|                | 視神経脊髄炎           | 1   | 1    |
|                | 縁どり空胞を伴う遠位型ミオパチー | 1   | 9    |
| 指定難病<br>その他の   | 拡張型心筋症           | 1   | 4    |
|                | 全身性アミロイドーシス      | 1   | 3    |
|                | 慢性特発性擬陽性腸閉塞      | 1   | 1    |
|                | 強皮症              | 1   | 1    |
|                | 難病疑い             | 0   | 0    |
|                | 難病以外の疾患          | 4   | 15   |
|                | 合計               | 21人 | 143人 |

### 2 相談内容別内訳

| 内容              | 延べ件数 |
|-----------------|------|
| 長期入院            | 1    |
| レスパイト入院         | 9    |
| 入院時調整           | 3    |
| 今後の療養先に関するもの    | 16   |
| 在宅療養支援          | 62   |
| 医療に関するもの        | 19   |
| 意思決定にかかる心理的支援   | 5    |
| 制度・社会資源         | 7    |
| 医療機関・関係機関の問い合わせ | 1    |
| コミュニケーション支援     | 2    |
| 確定診断に関するもの      | 13   |
| その他             | 15   |
| 合計              | 153件 |

## 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。

当ネットワークのホームページには、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6年10月発行）