

パーキンソン病の自律神経症状

新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院 神経内科教授 小澤鉄太郎

パーキンソン病の新しい臨床診断基準が、2015年の国際パーキンソン病・運動障害疾患学会の学会誌(Movement Disorders)に掲載されました。この臨床診断基準では、パーキンソン病は否定的と考えるても良い症状(absolute exclusion criteria)、パーキンソン病としてはやや非典型的症状(red flags)、パーキンソン病を積極的に考えるべき症状(supportive criteria)、の3つの項目を設け、それらに該当する症状を組み合わせることで、体系的にパーキンソン病の臨床診断ができるように設計されています。もしもred flagsの症状が見られた場合でも、supportive criteriaの症状があれば、「臨床的にほぼ確からしいパーキンソン病」と診断されます。

このred flagsの項目には、自律神経症状として、重い起立性低血圧(起立後3分以内に収縮期血圧が30mmHg以上あるいは拡張期血圧が15mmHg以上低下するもの)と発症から5年以内に出現した重い下部尿路症状(尿閉あるいは尿失禁)が含まれています。これらの自律神経症状は多系統萎縮症の症状と同程度に重いものですが、他の症状がsupportive criteriaに当てはまる場合はパーキンソン病と診断されることとなります。つまり、この新しい臨床診断基準では、自律神経症状を含めた非運動症状を重視して、診断の精度を高める努力がなされています。日常診療では、患者さんの自律神経症状を見逃さないように注意が必要だと思えます。

最近、MIBG心筋シンチグラフィを検査することによって、パーキンソン病患者さんの心臓交感神経の減少を確認することができるようになりました。重い起立性低血圧を呈する患者さんは、交感神経(とくに交感神経節後線維)の減少が心臓と広範囲の血管系におよぶことが想定されます。

起立性低血圧の治療は、立ちくらみの自覚症状の程度に応じて、生活指導と昇圧薬を用いた薬物療法を組み合わせで行います。昇圧薬は臥位高血圧や夜間高血圧を招きやすく、治療の効果に限界がありますので、生活指導が重要になります。その要点としては、1)急に立ち上がらない、2)立ちくらみを感じたらしゃがんで休む、3)暑い環境で運動をしない、などです。これらは、しごく当然のことに思える内容ですが、患者さんは医者の説明を聞いてはじめて納得されることが多いようです。今後もパーキンソン病患者さんの自律神経症状に対して、丁寧な生活指導を行って行きたいと思えます。

平成28年度 医療従事者研修会の報告

第2回（応用編）～新潟県難病相談支援センターとの共催～

- 日 時:**平成28年11月8日(火)13時30分～16時30分
会 場:新潟ユニゾンプラザ 大会議室
内 容:①講演「神経難病療養者の意思決定と意思決定支援」
 講師 群馬県立県民健康科学大学看護学部
 地域健康看護学教育研究分野准教授
 飯田苗恵氏
 ②事例検討(グループワーク)
 「ALS療養者の医療的ケア選択について」



参加人数:122人

参加者 からの声

- 病気の特徴から意思決定支援の基本が理解できました。
- 意思決定のプロセスがありながらも、なかなか決定できないことが現実には多く、そこに寄り添う支援が大切であることがわかりよかったです。
- グループワークでは、他職種の意見、様々なケースや経験の共有ができ有意義でした。チームカンファレンスは病状変化だけでなく、日常生活の楽しみを見出すためにも大切と感じました。

トピックス

1. 医療費助成の指定難病は平成29年4月から330疾病(現行306疾病)に拡大します

平成29年4月から以下24疾病(多くは小児慢性特定疾病からの移行)が追加されます。
 医療費助成の対象となるのは、国が示す診断基準及び重症度基準を満たす方になります。

【追加される24疾患】

先天性グリコシルホスファチジルイノシトール(GPI)欠損症、β-ケトチオラーゼ欠損症、三頭酵素欠損症、シトリン欠損症、セピアプテリン還元酵素(SR)欠損症、非ケトーシス型高グリシン血症、芳香族L-アミノ酸脱炭酸酵素欠損症、メチルグルタコン酸尿症、カルニチン回路異常症、大理石骨病、進行性ミオクローヌスてんかん、進行性白質脳症、カナバン病、先天異常症候群、先天性三尖弁狭窄症、先天性僧帽弁狭窄症、先天性肺静脈狭窄症、左肺動脈右肺動脈起始症、前眼部形成異常、無虹彩症、爪膝蓋骨症候群(ネイルパテラ症候群)／LMX1B関連腎症、遺伝性自己炎症疾患、先天性気管狭窄症、特発性血栓症(遺伝性血栓性素因による)

2. 医療費助成の小児慢性特定疾病は平成29年4月から722疾病(現行704疾病)に拡大します

平成29年4月から小児慢性特定疾病に18疾病が追加されます。

【追加される18疾病】

偽性軟骨無形成症、多発性軟骨性外骨腫症、TRPV4異常症、点状軟骨異形成症(ペルオキシソーム病を除く。)、内軟骨腫症、2型コラーゲン異常症関連疾患、ビールズ症候群、ラーセン症候群、脊髄脂肪腫、先天性サイトメガロウイルス感染症、先天性トキソプラズマ感染症、ハッチンソン・ギルフォード症候群、瀬川病、カムラティ・エンゲルマン症候群、色素失調症、ハーラマン・ストライフ症候群、ロイス・ディーツ症候群

難病医療協力病院連絡会を開催しました

昨年度より、病院と保健所との顔の見える関係づくりやレスパイト入院を含めた入院受け入れ体制の検討を目的に開催しています。

日 時 平成28年10月19日(水) 13時30分～16時00分

会 場 新潟医療人育成センター セミナー室

参加人数 39人

(MSW 17人 看護師 10人 保健師 10人 その他 2人)

内 容 情報提供「神経難病のレスパイト入院に関するアンケート調査」結果報告

事例紹介「ALS患者の一般病棟におけるレスパイト入院についての現状報告」

魚沼市立小出病院 副看護師長 小峯美代子氏

情報交換(グループワーク)

「神経難病患者の在宅療養とレスパイト入院の課題と対応策」



事例紹介では、NPPV施行のALS患者さんのレスパイト入院を通して、病棟看護師の立場から問題点、課題を提起していただきました。その後のグループワークでは、レスパイト入院の課題や、取り組みが充実するために必要と思うことの中から、「情報の共有化」についてを取り上げ、意見交換を行いました。

グループワークでいただいたご意見の一部をご紹介します

レスパイト入院調整・受け入れにおける課題

- 受け皿の不足。ベッド調整が難しい。満床で定期的利用が困難。
- どここの病院で受け入れているか等の情報が不足。
- 各病院で受け入れ体制に違いがある。
- 地域差が大きい。
- 在宅時と入院時のケアが違うため、レスパイト入院に消極的になりがち。(本人・家族の不満足感、病棟の負担も大きい)

レスパイト入院への取り組み ～情報の共有化について～

- スムーズな受け入れのための体制づくり
事前の面談・訪問や病院見学、地域支援者から詳細な情報をもろう等。
- 事前の情報共有とアセスメント
地域(訪問看護・ケアマネ)一連携室一病棟での情報共有
ケア方法、準備物品、患者の希望などの確認
患者の希望に対しては、病院でどこまで対応可能かの話し合いが必要
- 情報共有シートなどによる情報の活用
医療と介護、在宅と病院で共通(一元化)のものがあると調整しやすい。(現状は訪問看護からのシートを使用、様式はさまざま)
ICT、各地域ネットの活用
- 病院や関係機関での情報共有
受け入れが可能な病院についての情報を共有できるとよい。

各協力病院の受け入れに関する情報については、今後も難病医療ネットワークで把握に努め、関係機関で共有できるように努めていきたいと考えます。皆様のご意見を参考に、多くの協力病院で受け入れが進むような取り組みを検討していきたいと思っております。今後ともご協力の程よろしくお願いいたします。

入院調整・療養相談について

平成28年度上半期(4月～9月)の実績について報告します。

延べ相談件数は162件、相談実人数は16人でした。

疾患別では筋萎縮性側索硬化症(ALS)が56%を占めており、相談内容別では、在宅療養やレスパイトに関する相談が多かったです。必要に応じて地域へ出向いての対応も行いますので、お気軽にお問合せください。

1 疾患別内訳

疾患別	実人数	延べ件数
筋萎縮性側索硬化症	8	90
パーキンソン病	1	4
進行性核上性麻痺	2	24
大脳皮質基底核変性症	1	6
多発性硬化症	1	20
脊髄性筋萎縮症	1	5
筋ジストロフィー	1	5
HTLV-1関連脊髄症	1	8
計	16	162

2 相談内容別内訳

相談内容別	延べ件数
レスパイトに関するもの	55
長期入院に関するもの	13
今後の療養先に関するもの	9
在宅療養に関するもの	64
医療(治療)に関するもの	4
診断初期(告知後)の介入 (制度説明・在宅移行支援などを含む)	5
コミュニケーションに関するもの	5
その他	7
計	162

※1件の相談に複数の相談内容を含む場合、主たるものでカウントする。

▶▶▶ ホームページも是非ご覧ください！

新潟大学脳研究所神経内科のホームページがリニューアルいたしました。難病医療ネットワークのページでは、事業の概要や研修会情報などをご紹介します。

HPアドレス：<http://www.neurology-bri.jp/medicalcare/incurableddisease/>

編集後記

神経難病のレスパイト入院では、「コミュニケーション」が一つ、重要な鍵になっていると思います。コミュニケーション障害のある患者さんの多くは入院中、「文字盤」を使われます。「意思伝達装置」の持ち込みもあります。これらのツールについて、私達支援者も知識や技術の習得が求められていると感じています。今後も研修会などで取り上げていきたいと思っています。また、皆様からのご意見やご要望などありましたらお聞かせください。よろしくお願いいたします。

新潟県難病医療ネットワーク

相談時間：月～金曜日 8時30分から17時(祝日除く)

担当：難病医療コーディネーター 中野仁美

電話・FAX：025-227-0495

E-mail：nanbyou-net@bri.niigata-u.ac.jp

〒951-8585 新潟市中央区旭町通1番町757 新潟大学脳研究所神経内科内

(平成29年3月発行)