神経筋・難病患者のQOL向上を目指して。地域との連携を強化して在宅療養を可能に。

CASE 01 箱根病院

長期間、患者さんと向き合い、支えていく。それが神経内科医の醍醐味だと思います。

神経筋・難病医療の専門病院

箱根病院は、進行性筋ジストロフィーなどの筋疾患、筋萎縮性側索硬化症（ALS）、脊髄小脳変性症、パーキンソン病などの神経変性疾患などを担当する神経筋・難病医療の専門病院です。当院の神経内科外来の特徴としては、一般的に診断が難しいと言われるALSなど神経筋疾患に対して、筋電図を用いた神経筋電気診断や筋生検といった専門的な検査を用いて診断を実施しており、他病院からの診断依頼も受けています。診療内容としては、既に診断がついた患者さんが近隣の方なら在宅療養サポートを含めた外来診療を継続し、長期入院が必要な場合では、制度上の条件などが整えば長期入院も受け入れています。現在の医局の構成は8名の神経内科医を中心に、1名の泌尿器科医、1名のリハビリテーション科医から成っています。

神経筋・難病の多くは未だに原因が分からず、根治療法も確立されていないのが現状であり、病態の進行に伴って認められる各合併症への対応が重要です。当院で対応している患者さんの大半が神経筋の疾患であるため、最終的に呼吸不全を起こす方が多く、現在、入院患者さんの約半数弱の方が人工呼吸器を装着しています。そのため、神経内科では主に呼吸のサポートを中心とした全身管理を行っています。また、病態によっては神経因性膀胱が起こりやすいので、尿道カテーテルで排尿を持続的に行う必要がある場合は泌尿器科が対応し、外来の患者さんを含め、理学療法と作業療法についてはリハビリテーション科が多数手がけています。

箱根病院　診療部長

阿部 達哉

病棟では問題となる症例に対して、看護師、MSWらとケースカンファレンスを行っている。

チーム体制で患者さんをサポート

神経筋・難病疾患の病名告知は、とても難しいです。最近はインターネットで、患者さん自身が情報収集されることが多く、まるで死刑宣告をされたように落ち込んでいる方もいるので、検査結果などや予想しうる経過をゆっくりと説明しながらお話するようにしています。当然、状況を受け止められないままに怒りを担当医にぶつけてくるケースもあります。神経難病の場合は病態が進行するので、やがて少しずつ受け入れてくださるよう思いますが、そこに至るまでは大変なこともあります。当院では、2年ほど前に緩和サポートチームをつくりました。病気の進行の節目、たとえば人工呼吸器を付けるか付けないかというシーンで、緩和サポートチームにも関わってもらっています。今年から臨床心理士も常勤で加わるようになり、患者さんの思いを汲み取る体制が整ってきました。

ご家族にもサポートが必要になりますが、以前から医療ソーシャルワーカー（MSW）が活躍し、他にも多職種連携の診療サポートチームとして、呼吸理学療法や人工呼吸管理を中心とした呼吸ケアサポートチーム、病状に適したコミュニケーションツールなど検討するコミュニケーションサポートチーム、嚥下機能の評価・対策を行う嚥下サポートチームなどがあり、多角的に患者さんの療養をサポートしています。

当院は、入院患者さんや神経筋・難病疾患以外の整形外科疾患の外来患者さんにも運動療法、呼吸理学療法、作業療法などの訓練を行っている。

急性疾患とは違うやりがいがある

神経筋・難病に対してはiPSをはじめ、全国的に多彩な治験が進んでいます。リハビリテーションの分野ではHALなどのロボットスーツ、ブレイン・マシーン・インターフェース（BMI）が注目されたり、患者さんが在宅で療養する際の遠隔診療などの取り組みが始まったりしています。実際、人工呼吸器を装着した進行性筋ジストロフィーやALSの患者さんは以前に比べて寿命が延びていると感じています。パラメディカルの方々の努力もあって、人工呼吸器の導入前におけるケアなどが進んだことにより在宅療養を可能にするツールが整ってきました。以前は、ご本人もご家族も診断された時点で絶望の淵に追いやられ、家で看るのは無理という反応でしたが、現在は在宅でがんばろうという方が増えているように思います。

私自身は電気診断に興味があり、筋電図を扱うのは神経筋疾患に多いので、この領域を選びました。実は、若い頃は「急性疾患を診るのが医者の醍醐味だ」と思っていました。でも、実際に関わってみると病気よりも、患者さんが今後、どう生きていくのかという問題が見えてきました。治療だけでなく病気を抱えた人生を支えていくのも難病を診る医師の役目だと感じ、今ではそこに関心が向くようになりました。根治が見込めるとは限らず、もどかしい部分もたくさんあります。ただ、長い期間をかけて患者さんとじっくり付き合える。急性疾患と日々闘っている先生方とはまた違ったやりがいがあります。

機能が失われてもできることがあるのではないか。患者さんの希望を可能な限り叶えたい。たとえば残された機能にもよりますが、気管切開後の患者さんで食事もとれる方がいます。食事がとれなければ、せめて味だけでも楽しむ機会があってもよい。いずれも肺炎のリスクが高く、一般的には患者さんには勧められません。様々な意見があるかもしれませんが、最近は「本人が希望するならいいのかもしれない。肺炎になったらその時に対処しよう。」そう考えるようになりました。メリットとデメリットを患者さんの希望にあわせて考えてあげるのも、我々の役目なのかもしれません。

箱根病院　DATA

■ 所在地
〒250-0032　神奈川県小田原市風祭412
http://hakonehosp.com

■ 病床数
199床

■ 診療科目
神経内科／内科／整形外科／泌尿器科／リハビリテーション科／研究検査科／放射線科／薬剤科／療育指導室／栄養管理室

神経内科医が扱う疾患は多彩です。多発性硬化症やギラン・バレー症候群などには治療法があり、患者さんが社会復帰できた場合に喜びがあります。一方、病気が進行して社会からドロップアウトせざるを得ない患者さんもいます。病気を治す喜びと、治らない患者さんを支えるという両方の醍醐味を味わえるのが神経内科医だと思います。いろいろな内科疾患を診る必要もあるので診療の幅が非常に広い。広範囲な医療に取り組みたい方にはやりがいがあるでしょう。「難病=治らない」というイメージが強いですが、患者さんと長く付き合うのは意外に悪くない。現在も、神経筋・難病疾患について解明されていない部分はまだまだ多いですが、今後の医療の進歩に期待しつつ、患者さんに寄り添いながら共に学んでいきたいと考えています。

CASE 02

刀根山病院

根治が難しくてもできる限りサポートを。患者さんに生きて良かったと思って欲しい。

神経筋難病の患者さんを広範囲に受け入れ

当院では療養介護病棟（旧筋ジストロフィー)と障害者病棟で神経筋難病を診療しています。前院長の時代からパーキンソン病を中心に神経難病を診るようになり、現在は変性疾患全般を診ています。外来の患者さんも多く、筋ジストロフィーの患者数は700 ～ 800人と全国でもトップクラス。専門的な施設が少ないため、広範囲から患者さんを受け入れています。

学生時代、筋ジストロフィー病棟に関わったのが神経内科医になるきっかけでした。当時は学童期の患者さんが多く、小中学生で入院療養になり、ずっと病院で暮らしている。介護者がいないと外に行けない。それまで、障害がある人とは接点がなかったのですが、難病で車椅子に乗っていても普通の人と同じだと知り、コンサートや旅行に行くお手伝いをするのが楽しかった。患者さんも非常に喜んでくれました。ところが、冬に外出すると、肺炎であっけなく亡くなってしまう。すごくショックを受けました。

当院の呼吸管理は気管切開で開始しましたが、ポータブルの機械がないので気管切開すると車椅子にも乗れず、ベッド上の限られた生活になる。このため、ギリギリまで粘って気管切開していたのですが、呼吸不全で食事ができず、ガリガリにやせて声も弱くなっていた患者さんが呼吸器をつけるとモリモリ食べられるようになり、大きな声で話せる。呼吸器1つでこんなに違うのかと驚きました。

当時は筋ジストロフィーの原因はよく分かっておらず興味を持つ学生もいなかった。でも、今できることをして、患者さんが生きていくサポートをすることはできると思ったんです。病気を抱えたことで人生は大きく変わってしまうけれど、最後まで生きて本人もご家族も良かったと思えるために何ができるのか。患者さんの人生に寄り添うのも僕たちの役目なんです。

専門医のノウハウを地域に伝えたい

筋ジストロフィーの患者さんはかつて成人式を迎えるのが目標でした。学校にも行けず病棟で暮らすのが当然と思われていましたが、医療の進歩や社会の変化によって寿命が延び、生活の場が広がったことは大きな成果でしょう。ここに、国立病院機構が果たした役割は大きなものがあります。ただし、在宅療養が広がったことで、専門医療機関を受診する時期が遅くなり、移行医療など新たな問題が出ています。できるだけ早い時期に専門職と地域の機関が連携するのが今後の課題ですね。

一般の病院では難病の患者さんを診る機会が少なく、筋ジストロフィーのような希少疾病に習熟することは困難です。このため、軽症な時期にはリハビリや定期的な合併症のチェックに関心が向きにくいことがあります。

でも、病状が進行して最後まで診る立場からすると、たとえば、関節変形を防ぐリハビリは早期からしておくほうがいい。いったん変形してしまうとなかなか矯正できないんです。また、心不全や呼吸不全も、運動機能が低下した人の症状は分かりにくく、対応が遅れることが多い。なるべく早い時期から関わって経過をトータルにマネジメントしながら、私たちのノウハウを地域の中でより多くの患者さんに活かしていける形になればと思います。合併症や病気の進行を防ぐためには、全身的なケアが必要ですし、毎日のケアとリハビリの地道な積み重ねが大切です。専門的な視点から長期的なスパンで診て、将来を予測しつつ早め早めに修正していくことが非常に大事です。患者さんが若い時は親御さんを指導して関節の拘縮を予防し、立位や座位のバランスを維持して脊柱変形を防ぐ。座り方は骨盤の変形や傾きに影響するためです。シーティングはADLを大きく左右する要因で、骨盤の傾きが強いと痛くて車椅子に座れないので外出できなくなってしまう。呼吸リハビリも生命予後に直接関わってくるので、とても大切です。

今のベストを尽くして夢につなげる

筋ジストロフィーでは現在薬の開発が盛んで、さまざまな治験が実施されており、遺伝子治療なども少しずつ現実的になってはいますが、現段階では症状の軽減や機能の維持を目指したものがほとんどです。でも、病気が進行しないだけでも全然違います。ロボットスーツの研究も進んでいますし、コミュニケーションツールなどのデバイスが進化すればQOLも向上していくでしょう。

一方、患者さんの生命予後が長くなると、介護者の健康問題が在宅療養維持の上で重要になっています。親御さんが先に亡くなるケースが増え、家族だけで生涯のケアを完結しにくくなっている。患者さん自身の自立能力を早くから高めておくことが重要になってきました。また、専門病棟の新たな役割として在宅介護が破綻して契約入院で入ってきても、身体的に安定していて自立能力のある患者さんは環境を整えて地域に帰すことがあると思います。

課題はたくさんあるとはいえ、今後、機能改善が期待できる薬が開発され、根治の可能性もあるかもしれない。私が神経内科医になった時代に比べれば夢がありますね。もちろん、夢を追いかける努力は必要ですが、今やれることをやっていかないと、夢には到達できません。目の前にいる患者さんをサポートするために自分は何ができるのか。それを真剣に考えることが大事です。私自身、最初はとにかく寿命を延ばしたいと思って呼吸管理、心臓管理に取り組んできました。それが当時の目標でした。それが今では、寿命が50年に延び、在宅療養も可能になって、患者さんのオートノミーが尊重される時代になりました。難病を抱えた人生を少しでも長く自分らしく生きられるよう支援していく。今できることにベストを尽くすのが私たちの使命だと考えています。

刀根山病院　臨床研究部長

松村 剛

刀根山病院　DATA

■ 所在地

〒560-8552 大阪府豊中市刀根山5丁目1番1号

http://www.toneyama-hosp.jp

■ 病床数

500床（一般410床〈筋ジス80床含む〉、結核90床）

■ 診療科目

内科、（心療内科）、神経内科、呼吸器内科、呼吸器腫瘍内科、呼吸器緩和ケア内科、小児神経内科、外科、整形外科、リウマチ科、呼吸器外科、(耳鼻いんこう科)、(眼科)、リハビリテーション科、放射線科、麻酔科、(歯科)、病理診断科

※小児神経内科は筋ジストロフィーの患者の治療、耳鼻いんこう科・眼科・歯科・心療内科は入院患者の治療を対象としている。

筋ジス病棟

筋ジス病棟　プレイルーム