

地域の先生方(地域医療機関の皆様)へ

神経筋難病に対しては、私達は専門医として治療に取り組んでいますが、機能障害や合併症が併発すること、患者様は地域で生活されていることから、専門医療機関だけでは十分な対応ができないことを強く感じています。患者様のニーズにより適切に応えるには、地域の医療機関の皆様と協力関係を構築していくことが不可欠です。難病患者、とりわけ医療ケアの必要な患者様をお引き受けいただくには、地域の先生方にもとまどいがあると存じますが、私達の思いを御理解いただき、先生方の御意見もいただくことで、お互いの理解が深まり、共通認識が形成されていけばと考えます。

神経筋難病の特徴と地域連携の必要性

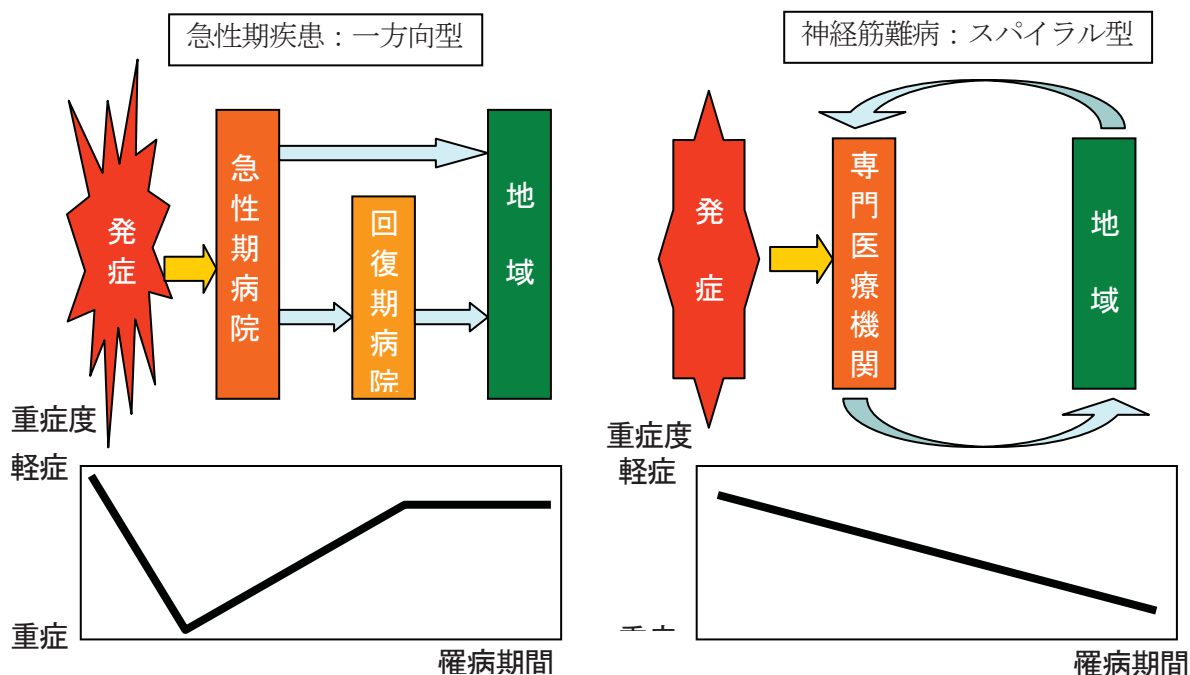
神経筋難病を一言で定義することはできませんが、以下のような特徴を列挙することができます。

神経筋難病の特徴

根本的な治療法がない
有効な治療法はあっても治すことができない
進行性(多くは慢性)の経過をたどる
経過中に様々な機能障害・合併症を呈する
多くの場合医療的ケアが必要となる

このような患者様への医療提供スタイルは、急性疾患とは異なる形態を呈します。即ち、急性疾患では患者様は発症時に重篤な状態で急性期病院を受診し、処置を受けて回復した後(回復期病院での更なる処置を受けた後に)地域に戻ります。この医療スタイルは川の流れるような一方向型で、神経疾患では脳血管障害がこのスタイルに該当します。一方、神経筋難病では、患者様は異常に気付いた軽症の段階で専門医療機関を受診し、診断を受けます。診断後も、地域で生活しながら専門医療機関での治療や機能評価や医療ケア導入を受ける循環型のスタイルをとります。この、循環過程において徐々に機能障害が進行し様々な援助や医療ケアが必要になると、地域でも医療的支援が不可欠で、地域医療機関と専門医療機関が連携して一貫したケアを提供する必要があります。つまり、専門医療機関だけでは患者様のニーズに応えきれないのが神経筋難病の特徴なのです。

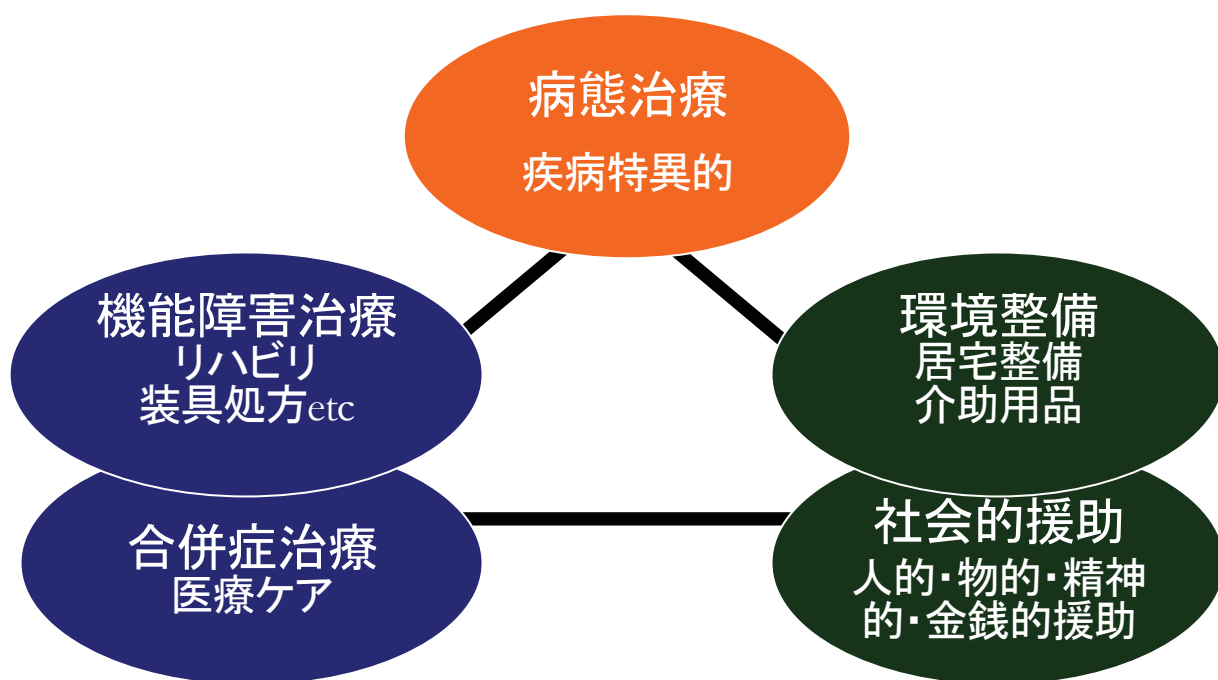
急性疾患と神経筋難病の医療提供スタイル



神経筋難病で提供すべき医療

神経筋難病において提供されるべき医療については大きく三つの要素があると考えます。第一には疾

患に対する病態治療で、パーキンソン病におけるドパミン投与を含む抗パーキンソン病薬治療、脊髄小脳変性症へのTRH療法、自己免疫疾患へのステロイドを含む免疫療法などが挙げられます。根本治療には至らなくても、多くの疾患で病態治療は有効で、これをきちんと行うことは専門医の責務です。第二には機能障害・合併症に対する治療、第三には適切な環境整備や社会的援助の導入です。機能障害治療や環境整備にはリハビリ的知識・技術が必要で、社会的援助には福祉的知識も必要で、多職種の関与が必要です。合併症治療については、便秘や褥創処置、感染症の初期治療など日常の健康管理や、腫瘍や他疾患の検索・治療などが含まれ、私達には適切な対応が困難な場合が少なくありません。地域の先生方に生活の状況に即して適切な処置を取っていただくことや、生活上の支障となっている問題の情報を御提供いただくことでより包括的な管理が可能となると考えます。



神経筋難病は大変？

神経というと、学生の時に神経解剖学でやたらと難しい名前を覚えさせられた記憶が蘇ってきて、難しいとの固定観念で見ておられないでしょうか。しかし、その点は御安心下さい。私達が地域の先生方に御協力を御願う場合は、原疾患についての治療は引き続き私達が責任を持って診させていただきます。神経筋疾患は確かに複雑な部分もありますが、機能障害の面から見れば共通性が多いものです。障害者医療としてお考えいただいて、患者様が生活で困っている課題をどのように解決できるのか、医療者の眼で現場を御覧になって情報提供や私達と一緒に考えただければ幸いです。

神経筋難病では、進行に伴い医療ケアが必要な患者様が少なくありません。このような患者様を受け持つことで、拘束がきつくなるのではないかと御心配もあるかと存じます。しかし、この点も余り御心配されなくても良いのではないかと思います。カニューレ交換やチューブ交換など、医療ケアの御協力をいただきたい部分は確かにありますが、管理主体となつていただくかどうかは先生方の御意向で御選択いただければ結構です。夜間や救急時の対応についても、前もって先生方と私達や患者様との間で対応方法を決めておくことで御負担の軽減は可能だと思います。医療ケアを要する患者様で最も大切なのは日常の健康管理で、病状の悪化を予防・早期対処すること、患者・家族の相談相手として支援すること、入院の要否をご判断いただくことと存じます。在宅でのホームドクターが確保できるかどうかは、患者様が医療ケアの導入を選択する上で大きな要素の一つです。皆様方が出来る範囲から御協力いただくことで、患者様の選択肢を拡大するのです。

何を診たらよいか

神経筋難病の患者様を受け持つても何を診たらよいか分からない、という御指摘をいただくこともあ

ります。神経筋難病の患者様はコミュニケーションに障害があることも多く、患者様の訴えが分かりにくい時などは特にとまどわれるようです。

私達が地域の先生方に御願いたいことの第一は、患者様の一般的健康状態に問題がないかどうかを判断し処置いただくことです。神経筋疾患では下の表に示しましたように様々な問題が併発してきます。患者様が地域で健康的な生活を送るには、これらの問題に適切に対処して行くことが極めて重要です。歯科的な問題など、先生方で対応が困難なものについては、他の医療機関への紹介していただくことも御願ひできれば幸いです。

神経筋疾患で生じやすい諸問題	
運動機能障害	日常生活動作能力低下、事故(転倒・打撲・骨折 etc)、拘縮・変形 etc
呼吸機能障害	呼吸不全(肺泡低換気)、睡眠時無呼吸、排痰困難、無気肺、肺炎 etc
心機能障害	うっ血性心不全、不整脈、伝導障害、弁膜症、血栓症、浮腫 etc
構音・嚥下機能障害	窒息・誤嚥性肺炎、栄養障害、流涎、意思疎通困難 etc
自律神経機能障害	起立性低血圧、体温調節障害、発汗障害 etc
中枢神経系障害	精神発達遅滞、認知症、幻覚、てんかん etc
消化器機能障害	便秘、急性胃拡張、イレウス、痔、胆石 etc
皮膚科的疾患	褥創、表皮・爪真菌症(白癬)、巻き爪、陰部皮膚感染症 etc
泌尿器的疾患	尿路結石、尿路感染 etc
歯科学的疾患	咬合不全、齲蝕(虫歯)、歯周病(歯槽膿漏)etc
耳鼻科的疾患	中耳炎、副鼻腔炎
骨代謝障害	骨粗鬆症、骨折 etc
絞扼性末梢神経障害	坐骨神経痛 etc

患者様が生活で困っておられることの情報を提供いただくことも、大切な役割です。患者様は私達専門医療機関を訪れる時(外来受診時)には体調を整え、best な状態で受診されます。このため、私達専門医は、患者様の病状を過小評価する危険があります。また、御自宅の環境や生活パターンを知らないために適切な処方が行えない場合もあります。皆様からの情報提供は、より適切な処置を行う上で貴重なものとなるでしょう。

医療ケアへの協力も頂けると幸いです。呼吸管理や栄養管理の管理主体となるかどうかは、先生方の御選択によりますが、カニューレ交換やチューブ交換が御願ひできると患者様の受診負担を軽減することが出来ます。これらの管理が適切に行われているか否かについても、観察いただけると助かります。

在宅での機能評価もしていただけると大変助かります。例えば夜間の SpO2 モニタリングやホルター ECG、摂食状況の観察は在宅で行うことの意義が高いものです。移動に関しても在宅環境での評価が重要です。こうしたことで、適切な時期に介入を行うことが出来れば、事故や不必要な全身状態の悪化を予防できより高いレベルの生活を長期間維持することが可能になると思います。

いつから関わるのがよいのか

この点については明確な基準はありませんが、医療ケアが必要な患者様は基本的に全例でホームドクターが必要と思います。しかし、この時期になると意思疎通が困難な患者様も多いので、もっと早い時期から関わっていただくことが望ましいのではないかと思います。私達は、患者様や御家族にホームドクターの確保を出来るだけ早い時点から勧めるように配慮していますが、直ぐには望まれない方もあり、この点については症例毎にばらつきが多いのが実情です。皆様の御協力で、地域でも医療支援が気軽に受けられることが衆知されてくれば、より早い時期からホームドクターを持つとされる患者様が増え、医療ケアの選択を容易にするのではないかと期待しています。

ノーマライゼーション実現のために

神経筋難病患者様の生活の場はどこが望ましいのでしょうか。患者様が在宅で生活することは、御家族に様々な介護負担がかかり容易なことではありません。しかし、当院が存在する都市部では、患者様の数に見合うだけの施設が提供できないため、好むと好まざるとに関わらず在宅療養が中心とならざるを得ません。そのような現実的な問題だけでなく、障害者が地域で最後まで安心していける社会を形成していくことは、ノーマライゼーションの観点からも、来るべき高齢化社会への対応を考える上でも重

要なことです。難病患者を特定の施設に押し込めたり、他の地域に追いやって見えないふりをするこ
 は、本当の豊かさとはほど遠い社会ではないでしょうか。神経筋難病は現時点では、専門医だけでは十
 分な対応が困難な病気です。私達に加え、地域の先生方を含む医療・介護・保健・行政機関、ボランテ
 ィアなどを含めた各々が協力して力を出し合うことで、「地域の底力」をつけて患者様の生活を支えてい
 くことが出来たらと考えています。出来るところから手を出して、協力いただければ幸いに存じます。

地域で支える難病医療

