

医療と介護の連携 第9回

医療法人純伸会 勉強会

2023年3月16日

@矢ヶ部医院会議室withZOOM



矢ヶ部医院の紹介

- 院長： 矢ヶ部伸也 佐賀医大 H9年卒 元消化器外科医
e-mail : shinya@yakabe-iin.or.jp
- 医師:常勤1名・非常勤6名 看護師6名 事務5名
- 管理栄養士1名 栄養士1名 調理 1名 看護学生3名
- 4月からは医師の増員などがあります。
- かかりつけ医
- 在宅医療
 - 在宅緩和ケア
 - 在宅ターミナルケア（看取りも含む）
 - 施設在宅

医師、看護師、医療事務、MSW
医療秘書 募集中

デイサービスセンター好日苑

- 地域密着型デイサービス
- 理学療法士1名 看護師1名 介護福祉士4名 介護士3名
- リハビリテーション ・ 食事 ・ レクリエーション



Instagramで食事公開中：好日苑で検索

居宅介護支援センターきはら

- 在宅医療と連携したケアマネジメント
- ケアマネジャー2名

今回のテーマ

- 訪問診療における指示書の話
- 神経難病について

訪問診療における指示書

- 訪問看護指示書
- 特別訪問看護指示書
- 在宅患者訪問点滴注射指示書
- 精神科訪問看護指示書
- 精神科特別訪問看護指示書
- 訪問リハビリテーション指示書

訪問看護指示書

- 主治医が訪問看護ステーションに交付
- 主治医は月に1回300点を請求（医療保険・介護保険状況によりどちらか）
- 指示期間は1ヶ月～6ヶ月
- 記載内容に規定あり。書式は医療機関が変更してよい
- 2ヶ所の訪問看護ステーションに交付する時には各ステーションへ交付（算定は1回のみ）

医療保険か介護保険か

- 基本的に介護保険が優先される
- 医師が訪問看護の必要性を承認する必要がある

医療保険となるケース

- 厚生労働大臣が定める疾病等
- 特別訪問看護指示が出た場合
- 認知症以外の精神疾患
- 介護認定を受けていない場合
 - 65歳以上 要支援・要介護に該当しない
 - 40歳以上65歳未満 要支援・要介護に該当しない
 - （40歳以上、65歳未満の場合は特定疾病；16疾患、介護保険法施行令第二条 に該当すると介護認定を受けることがある）
 - 40歳未満 全例
 - 40歳未満は介護保険給付の対象とならない

地方社会保険事務局長
都道府県民生主管部（局）
国民健康保険課（部）長
都道府県老人医療主管部（局）
老人医療主管課（部）長

殿

厚生労働省老健局老人保健課長

厚生労働省保険局医療課長

医療保険と介護保険の給付調整に関する留意事項及び
医療保険と介護保険の相互に関連する事項等について

診療報酬の算定方法（平成18年厚生労働省告示第92号。以下「診療報酬点数表」という。）については、本年3月6日に公布され、また平成12年2月10日に公布された指定居宅サービスに要する費用の額の算定に関する基準（平成12年2月厚生省告示第19号）及び指定施設サービス等に要する費用の額の算定に関する基準（平成12年2月厚生省告示第21号）に加え、指定地域密着型サービスに要する費用の額の算定に関する基準（平成18年厚生労働省告示第126号）、指定介護予防サービスに要する費用の額の算定に関する基準（平成18年厚生労働省告示第127号）及び指定地域密着型介護予防サービスに要する費用の額の算定に関する基準（平成18年厚生労働省告示第128号）が、本年3月14日に公布されたところであり、本年4月1日以降の医療保険の診療報酬及び介護保険の介護報酬については、それぞれ上記基準に基づき算定されることとなる。

一方で、健康保険法及び老人保健法において、同一の疾病又は傷害について、介護保険法の規定により給付を受けることができる場合については、医療保険からの給付は行

わない旨が規定されているところであるが、両保険の給付の調整に関するものとして、厚生労働大臣が定める療養（平成18年厚生労働省告示第142号）及び要介護被保険者等である患者について療養に要する費用の額を算定できる場合（平成18年厚生労働省告示第176号。以下「介護調整告示」という。）が公布されたところである。

これら両保険の給付の調整に関する留意事項及び両保険において相互に関連する事項等については、平成18年4月1日より、上記告示によるもののほか下記によることとするので、遺憾のないよう関係者に対し周知徹底を図られたい。

なお、「医療保険と介護保険の給付調整に関する留意事項及び医療保険と介護保険の相互に関連する事項等について」（平成12年3月31日保険発第55号・老企第56号、老健第80号）は平成18年3月31日限り廃止する。

記

第1 厚生労働大臣が定める療養告示について

1 第1号関係について

- (1) 介護保険適用病床に入院している要介護者である患者が、急性増悪等により密度の高い医療行為が必要となった場合については、当該患者を医療保険適用病床に転床させて療養を行うことが原則であるが、患者の状態、当該病院又は診療所の病床の空き状況等により、患者を転床させず、当該介護保険適用病床において緊急に医療行為を行う必要のあることが想定され、このような場合については、当該緊急に行われた医療に係る給付については、医療保険から行うものであること。
- (2) 介護保険から給付される部分に相当する療養については、医療保険からの給付は行わないものであること。

2 第2号関係について

- (1) 療養病床に該当する病床が一つである病院又は診療所において、介護保険適用の指定を受けることにより要介護者以外の患者等に対する対応が困難になることを避けるため、当該病院又は診療所において、あらかじめ2つの病室（各病室の病床数が4を超える場合については4病床を上限とする。）を定め、当該病室について都道府県知事に届け出た場合は、当該病室において行った療養に係る給付は、医療保険から行うものとする。
- (2) 当該届出については、別紙様式1から10までに従い、医療保険からの給付を行う場合の入院基本料の区分のほか、夜間勤務等の体制、療養環境等について記載するものであること。入院基本料の区分については、原則として、介護保険適用病床における療養型介護療養施設サービス費又は診療所型介護療養施設サービス費の算定に係る看護師等の配置基準と同一のものに相当する入院基本料を届け出るものであること。

事務連絡

- 老老発第0428001号 保医発第0428001号 平成18年4月28日
- 厚生労働省老人局老人保健課長
- 厚生労働省保険局医療課長
- 健康保険法及び老人保健法において、同一の疾病又は傷害について、介護保険法の規定により給付を受けることができる場合については、医療保険からの給付は行わない旨が規定されている

特定疾病 介護保険法施行令第二条

1. がん（医師が一般に認められている医学的知見に基づき回復の見込みがない状態に至ったと判断したものに限る）
2. 関節リウマチ
3. 筋萎縮性側索硬化症
4. 後縦靱帯骨化症
5. 骨折を伴う骨粗鬆症
6. 初老期における認知症
7. 進行性核上性麻痺、大脳基底核変性症およびパーキンソン病【パーキンソン病関連疾患】
8. 脊髄小脳変性症
9. 脊柱管狭窄症
10. 早老症
11. 多系統萎縮症
12. 糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症および糖尿病性網膜症
13. 脳血管疾患
14. 閉塞性動脈硬化症
15. 慢性閉塞性肺疾患
16. 両側の膝関節又は股関節に著しい変形を伴う変形性関節症

厚生労働大臣が定める疾病（別表7）

1. 末期の悪性腫瘍
2. 多発性硬化症
3. 重症筋無力症
4. スモン
5. 筋萎縮性側索硬化症
6. 脊髄小脳変性症
7. ハンチントン病
8. 進行性筋ジストロフィー症
9. パーキンソン病関連疾患
 - ・ 進行性核上性麻痺
 - ・ 大脳皮質基底核変性症
 - ・ パーキンソン病

（ホーエン・ヤールの重症度分類がステージ3以上であって、生活機能障害度がⅡ度又はⅢ度のものに限る）
10. 多系統萎縮症
 - ・ 線条体黒質変性症
 - ・ オリーブ橋小脳萎縮症
 - ・ シャイ・ドレーガー症候群
11. プリオン病
12. 亜急性硬化性全脳炎
13. ライソゾーム病
14. 副腎白質ジストロフィー
15. 脊髄性筋萎縮症
16. 球脊髄性筋萎縮症
17. 慢性炎症性脱髄性多発神経炎
18. 後天性免疫不全症候群
19. 頸髄損傷
20. 人工呼吸器を使用している状態

厚生労働大臣が定める状態等（別表8）

- 1
 - 在宅悪性腫瘍患者指導管理または在宅気管切開患者指導管理を受けている状態
 - 気管カニューレまたは留置カテーテルを使用している状態
- 2
 - 在宅自己腹膜灌流指導管理
 - 在宅血液透析指導管理
 - 在宅酸素療法指導管理
 - 在宅中心静脈栄養法指導管理
 - 在宅成分栄養経管栄養法指導管理
 - 在宅自己導尿指導管理
 - 在宅人工呼吸指導管理
 - 在宅持続陽圧呼吸療法指導管理
 - 在宅自己疼痛管理指導管理
 - 在宅肺高血圧症患者指導管理

以上の指導管理を受けている状態にある利用者
- 3 人工肛門または人工膀胱を設置している状態にある利用者
- 4 真皮を超える褥瘡の状態にある者
- 5 在宅患者訪問点滴注射管理指導料を算定しているもの
- 介護保険の場合、長時間訪問看護加算などの要件となる「厚生労働大臣が定める状態等」では、2のうち「在宅人工呼吸指導管理」が対象外
- 5は「点滴注射を週3日以上行う必要があると認められる状態」

40歳未満

40～64歳

65歳以上

特定疾病 16疾病

有

無

無

介護認定

有

別表7疾病
別表8状態
特別指示

別表7疾病
特別指示

無

有

有

無

医療保険
週3日まで

医療保険
週4日以上・複数回
複数ステーション

介護保険
ケアプラン

訪問看護指示書

訪問看護指示書 在宅患者訪問点滴注射指示書

訪問看護指示期間（令和 年 月 日～令和 年 月 日）
点滴注射指示期間（令和 年 月 日～令和 年 月 日）

※該当する指示書を○で囲むこと

患者氏名	様		生年月日	令和 年 月 日 (年齢:生年月日と記載日を入力してください)	
患者住所				☎電話	— —
主たる傷病名		(1)	(2)	(3)	
現在の状況	病状・治療状態				
	投薬中の薬剤の用量・用法	1. 2. 3. 4. 5. 6.			
	日常生活自立度	寝たきり度		認知症の状況	
	要介護認定の状況			褥創の深さ	DESIGN分類 NPUAP分類
	装着・使用医療機器等	1.自動機械灌流装置 2.透析液供給装置 3.腹膜療法(ℓ/min) 4.吸引器 5.中心静脈栄養 6.輸液ポンプ 7.経管栄養(経鼻:サイズ、日に一回交換) 8.留置カテーテル(部位:サイズ、日に一回交換) 9.人工呼吸器(陰圧式:設定) 10.気管カニューレ(サイズ) 11.人工肛門 12.人工膀胱 13.その他()			
留意事項及び指示事項					
Ⅰ 療養生活指導上の留意事項					
Ⅱ 1.リハビリテーション [理学療法士・作業療法士・言語聴覚士が訪問看護の一環として行うものについて 一日当たり 分を週 回] 2.褥瘡の処置等 3.装置・使用医療機器などの操作援助・管理 4.その他					
在宅患者訪問点滴注射に関する指示(投与薬剤・投与量・投与方法等)					
緊急時の連絡先 不在時の対応方法					
特筆すべき留意事項(注:薬の相互作用・副作用についての留意点、薬物アレルギーの既往、定期巡回・随時対応型訪問介護看護及び(複合型サービス利用時の留意事項等があれば記載してください。)					
他の訪問看護ステーションへの指示 (:訪問看護ステーション名) たんの吸引等実施のための訪問介護事業所への指示 (:訪問介護事業所名)					

上記の通り、指示いたします。

令和 年 月 日

事業所

医療機関名 :
住 所 :
電 話 :
(FAX) :
医 師 氏 名 :

殿

印

訪問看護指示書 在宅患者訪問点滴注射指示書

※該当する指示書を○で囲むこと

訪問看護指示期間（令和 年 月 日 ～ 令和 年 月 日）
点滴注射指示期間（令和 年 月 日 ～ 令和 年 月 日）

患者氏名	様		生年月日	令和 年 月 日 (年齢:生年月日と記載日を入力してください)		
患者住所					☎電話 — —	
主たる傷病名	(1)	(2)	(3)			
現在の状況	病状・治療状態					
	投薬中の薬剤の 用量・用法	1. 2. 3. 4. 5. 6.				
	日常生活自立度	寝たきり度		認知症の状況		
	要介護認定の状況		褥創の深さ	DESIGN分類 NPUAP分類		
	装着・使用 医療機器等	1. 自動腹膜灌流装置 2. 透析液供給装置 3. 酸素療法 (ℓ/min) 4. 吸引器 5. 中心静脈栄養 6. 輸液ポンプ 7. 経管栄養 経鼻 : サイズ、 日に一回交換) 8. 留置カテーテル (部位 サイズ、 日に一回交換) 9. 人工呼吸器 (陰圧式 : 設定) 10. 気管カニューレ (サイズ) 11. 人工肛門 12. 人工膀胱 13. その他 ()				

留意事項及び指示事項	
Ⅰ 療養生活指導上の留意事項	
Ⅱ	1 . リハビリテーション 理学療法士・作業療法士・言語聴覚士が訪問看護の一環として行うものについて 一日当たり 分を週 回 2 . 褥瘡の処置等 3 . 装置・使用医療機器などの操作援助・管理 4 . その他
在宅患者訪問点滴注射に関する指示（投与薬剤・投与量・投与方法等）	
緊急時の連絡先 不在時の対応方法	
特筆すべき留意事項（注：薬の相互作用・副作用についての留意点、薬物アレルギーの既往、定期巡回・随時対応型訪問介護看護及び複合型サービス利用時の留意事項等があれば記載してください。）	
他の訪問看護ステーションへの指示 （ ： 訪問看護ステーションを ） たんの吸引等実施のための訪問介護事業所への指示 （ ： 訪問介護事業所名 ）	

上記の通り、指示いたします。

	令和 年 月 日	
事業所	医療機関名：	
	住 所：	
	電 話：	— —
	（ FAX ）：	— —
	医 師 氏 名：	印
_____ 殿		

特別訪問看護指示

- 急性増悪や退院直後など、頻回の訪問看護が必要となった場合に交付
- 往診、もしくは訪問診療を行った日にしか交付できない
- 週4日以上以上の訪問が可能。最低4日以上訪問が必要
- 医療保険による訪問看護。
- 特別訪問看護指示書のみの交付はない。「訪問看護指示書」の交付が前提。
- 指示期間は14日間まで
- 月をまたいでもよい
- 交付は原則として月1回主治医が「100点」を算定。
- ただし、以下の場合は例外的に月2回まで交付できる
 - 気管カニューレを使用している状態にある者
 - 真皮を超える褥瘡の状態にある者

※月をまたいだ場合、翌月に持ち越した指示期間に加えて、改めて2回交付できます。

在宅患者訪問点滴注射指示書

- 週3日以上点滴注射を行う場合に交付
- 患者1人につき週1回（指示期間7日以内）に限り、月に何回でも交付可
- 在宅患者訪問点滴注射管理料として、主治医が「60点」を算定
- IVH（中心静脈栄養）は対象外

訪問リハビリテーション指示書

- 法律上は訪問リハビリテーション指示書という書類はない
- 医師の詳細な指示
事業所の医師は、リハビリテーションの実施に当たり、当該事業所の理学療法士、作業療法士又は言語聴覚士に対して、利用者に対する当該リハビリテーションの目的に加えて、当該リハビリテーション開始前又は実施中の留意事項、やむを得ず当該リハビリテーションを中止する際の基準、当該リハビリテーションにおける利用者に対する負荷等のうちいずれか1以上の指示を行うこと。指示の内容については、利用者の状態の変化に応じ、適宜変更すること。
ハ 指示を行った医師又は指示を受けた理学療法士、作業療法士又は言語聴覚士は当該指示の日時、内容等を記録に留めること。

指示書交付の実際

- 現在13か所の訪問看護ステーションと連携
- ほとんどの利用者について月に1回月初めに訪問看護指示書を発行
- 受診頻度が2か月に1度の患者は2か月に1度発行
- 状態の悪化などがあったら往診を行い、必要時に特別訪問看護指示を出す
- 指示書に書ききれない細かい指示はカナミックネットワークにて確認することもある
- グリーンファイル作成委員会で一般的な方針の共有を行う

神経難病

茶色は小児神経学会が関与する病名

- 球脊髄性筋萎縮症
- ALS(筋萎縮性側索硬化症)
- 進行性核上性麻痺
- パーキンソン病
- 大脳皮質基底核変性症
- 重症筋無力症
- 多発性硬化症/視神経脊髄炎
- 慢性炎症性脱髄性多発神経炎/多巣性運動ニューロパチー（CIDP）
バレー症候群）
- 多系統萎縮症
- 脊髄小脳変性症（多系統萎縮症を除く）
- 認知症（前頭側頭葉変性症

指定難病 1

指定難病 2

指定難病 5

指定難病 6

指定難病 7

指定難病 1 1

指定難病 1 3

指定難病 1 4（参考；ギラン

指定難病 1 7

指定難病 1 8

指定難病 1 27)

その他の神経難病

• 脊髄性筋萎縮症	指定難病 3	• 遠位型ミオパチー	指定難病 3 0
• 原発性側索硬化症	指定難病 4	• ベスレムミオパチー	指定難病 3 1
• ハンチントン病	指定難病 8	• 自己貪食空胞性ミオパチー	指定難病 3 2
• 神経有棘赤血球症	指定難病 9	• シュワルツ・ヤンペル症候群	指定難病 3 3
• シャルコー・マリー・トゥース病	指定難病 1 0	• 先天性ミオパチー	指定難病 1 1 1
• 先天性筋無力症候群	指定難病 1 2	• マリネスコ・シェーグレン症候群	指定難病 1 1 2
• 封入体筋炎	指定難病 1 5	• 筋ジストロフィー	指定難病 1 1 3
• クロウ・深瀬症候群	指定難病 1 6	• 非ジストロフィー性ミオパチー症候群	指定難病 1 1 4
• もやもや病	指定難病 2 2	• 遺伝性周期性四肢麻痺	指定難病 1 1 5
• プリオン病	指定難病 2 3	• アトピー性脊髄炎	指定難病 1 1 6
• 亜急性硬化性全脳炎	指定難病 2 4	• 脊髄空洞症	指定難病 1 1 7
• 進行性多巣性白質脳症	指定難病 2 5	• 脊髄髄膜瘤	指定難病 1 1 8
• HTVL-1 関連脊髄症	指定難病 2 6	• アイザックス症候群	指定難病 1 1 9
• 特発性基底核石灰化症	指定難病 2 7	• 遺伝性ジストニア	指定難病 1 2 0
• ウルリッヒ病	指定難病 2 9	• 神経フェリチン症	指定難病 1 2 1

その他の神経難病

- 脳表ヘモジデリン沈着症
- 禿頭と変形性脊椎症を伴う常染色体劣性白質脳症
- 皮質下梗塞と白質脳症を伴う常染色体優性脳動脈症
- 神経軸索スフェロイド形成を伴う遺伝性びまん性白質脳症
- ペリー症候群
- ピッカースタッフ脳幹脳炎
- 痙攣重積型二相性急性脳症
- 先天性無痛無汗症
- アレキサンダー病
- 先天性核上性球麻痺
- メビウス症候群
- アイカルディ症候群
- 片側巨脳症
- 限局性皮質異形成
- 神経細胞移動異常症
- 先天性大脳白質形成不全症
- ドラベ症候群
- 海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん
- ミオクロニー欠神てんかん
- ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん
- レノックス・ガストー症候群
- ウエスト症候群

指定難病 1 2 2
指定難病 1 2 3
指定難病 1 2 4
指定難病 1 2 5
指定難病 1 2 6
指定難病 1 2 8
指定難病 1 2 9
指定難病 1 3 0
指定難病 1 3 1
指定難病 1 3 2
指定難病 1 3 3
指定難病 1 3 5
指定難病 1 3 6
指定難病 1 3 7
指定難病 1 3 8
指定難病 1 3 9
指定難病 1 4 0
指定難病 1 4 1
指定難病 1 4 2
指定難病 1 4 3
指定難病 1 4 4
指定難病 1 4 5

大田原症候群
早期ミオクロニー脳症
遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん
片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群
環状20番染色体症候群
ラスムッセン脳炎
PCDH19関連症候群
難治頻回部分発作重積型急性脳炎
徐波睡眠期待持続性棘徐波を示すてんかん性脳症
ランドウ・クレフナー症候群
レット症候群
スタージ・ウェーバー症候群
結節性硬化症
ジュベール症候群関連疾患
アンジェルマン症候群
脳腱黄色腫症
カナバン病
進行性白質脳症
進行性ミオクロノスでんかん
先天性グリコシルスファチリノシトル欠損症
脳クレアチン欠乏症候群

指定難病 1 4 6
指定難病 1 4 7
指定難病 1 4 8
指定難病 1 4 9
指定難病 1 5 0
指定難病 1 5 1
指定難病 1 5 2
指定難病 1 5 3
指定難病 1 5 4
指定難病 1 5 5
指定難病 1 5 6
指定難病 1 5 7
指定難病 1 5 8
指定難病 1 7 7
指定難病 2 0 1
指定難病 2 6 3
指定難病 3 0 7
指定難病 3 0 8
指定難病 3 0 9
指定難病 3 2 0
指定難病 3 3 4

球脊髄性筋萎縮症

- 通常男性に発症する遺伝性下位運動ニューロン疾患
- SBMAと略される (Spinal and Bulbar Muscular Atrophy) 別名Kennedy disease
- 症状：四肢の筋力低下及び筋萎縮、球麻痺（延髄にある脳神経核が障害され、口・舌・喉の運動障害によって起こる症状。構音障害（呂律が回らない）、嚥下障害(食べ物、飲み物の飲み込みが悪くなる)、呼吸や循環の障害が生じる）
- 治療法は確立していない。
- 発症から10年程度で嚥下障害が顕著となり発症15年程度で車椅子生活になる

ALS（筋萎縮性側索硬化症）

- 運動ニューロンが障害されて脳からの刺激が届かなくなり、手足、喉、舌の筋肉や呼吸に必要な筋肉が衰えていく病気
- 原因はまだわかっていない部分が多い
- 90%は遺伝性がない
- 10%は家族性ALS 家族性ALSの場合SOD1という遺伝子に原因があることが最も多い
- 令和2年に約10000人の患者
- 進行の速度は個人差が大きい。
- 治療：進行を遅らせる薬（リルゾール、エダラボン）
- 体重減少例では高カロリー栄養療法、筋肉や関節の痛みには早期からのリハビリテーション
- 呼吸抑制例では人工呼吸器（非侵襲的補助、侵襲的補助〔気管切開〕）
- 嚥下障害には嚥下リハビリテーション、胃瘻
- コミュニケーション障害にはコミュニケーションサポートツール

進行性核上性麻痺

- 脳の中の大脳 基底核、脳幹、小脳といった部位の神経細胞が減少し、転びやすくなったり、下の方が見にくい、しゃべりにくい、飲み込みにくいといった症状がみられる疾患
- パーキンソン病と紛らわしく、抗パーキンソン病薬はあまり効かない
- 中期以降は誤嚥性肺炎を合併するため胃瘻を必要とする
- 転倒・誤嚥・寝たきり
- 認知機能が低下することもあるが軽度のことが多い
- 40歳以降に発症、50～70代が多い
- 脳内の黒質、中脳、淡蒼球、視床下核、小脳歯状核などの神経細胞が減少し、神経原線維変化が出現することはわかっているがその原因は不明
- 遺伝性はない
- 発症してから寝たきりになるまで4～5年

パーキンソン病

- 振戦（ふるえ）、動作緩慢、筋強剛（筋固縮）、姿勢保持障害（転びやすいこと）を主な運動症状とする病気で、50歳以上で起こることが多い。まれに40歳以下で起こり、若年性パーキンソン病と呼ぶ。
- 原因 中脳の黒質ドパミン神経細胞が減少して起こる
- ドパミン神経細胞の中にアルファ-シヌクレインというたんぱく質が凝集して蓄積し、ドパミン神経細胞が減少すると考えられている
- 遺伝はしないが若年発症例の一部で家族内発生がある。
- 様々な種類の治療薬があるが、効果は一時的なものが多い

大脳皮質基底核変性症

- パーキンソン症状(筋肉の硬さ、運動の遅さ、歩行障害など)と大脳皮質症状(手が思うように使えない、動作がぎこちないなど)が同時にみられる。身体の左右のどちらか一方に症状が強いのが特徴。非典型例では診断が難しい
- 前頭葉と頭頂葉に強い萎縮が見られ、病理では神経細胞の脱落、神経細胞やグリア細胞内の異常構造が見られることがわかっているがその原因は不明
- 遺伝性はない
- 40歳代から80歳代に発症、60歳代がピーク
- 人口10万人あたり3.5人程度
- 治療：パーキンソン症状には抗パーキンソン病薬、手足の素早いびくつき（ミオクローヌス）にはクロナゼパム、誤嚥には胃瘻、筋力低下にはリハビリ
- 予後：発症後寝たきりになるまで5～10年

重症筋無力症

- 末梢神経 と筋肉の接ぎ目（神経筋接合部）において、筋肉側の受容体が 自己抗体 により破壊される自己免疫疾患
- 全身の筋力低下、易疲労性 が出現し、特に眼瞼下垂、複視 などの眼の症状をおこしやすい（眼の症状だけの場合は眼筋型、全身の症状があるものを全身型と呼ぶ）
- 嚥下困難や呼吸困難を来すこともある
- 2018年患者数29210人
- 自己抗体ができる原因は不明だが胸腺との関連性が指摘される
- 遺伝しない
- コリンエステラーゼ阻害薬、ステロイド、免疫療法などがある

多発性硬化症／視神経脊髄炎

- 中枢神経において神経細胞を保護する細胞（ミエリン細胞）が壊れて「脱髄」と呼ばれる状態になるため神経の働きが障害される病気。Multiple Sclerosisの頭文字からMSと呼ばれる。
- 症状は脱髄病変のできる部位により千差万別
 - 視力低下、視野欠損、眼痛、複視、眼振、顔面感覚麻痺、顔面運動麻痺、嚥下障害、発語障害、小脳症状（歩行障害、振戦）大脳症状（感覚障害、運動障害、認知機能障害）胸腹部のしびれ、神経痛、尿失禁、排尿排便障害
 - 視神経脊髄炎では吃逆、嘔吐、傾眠
 - 熱い風呂に入ったりして体温が上がると一過性に症状が悪化する（ウートフ現象と呼ぶ）
- 自己免疫説が有力。アクアポリン4（AQP4）抗体という自己抗体が関与、EBウイルス、緯度、日照時間、ビタミンD、喫煙の関連性も指摘される
- 頻度
 - 多発性硬化症 人種によって異なる日本では10万人あたり14～18人程度
 - 視神経脊髄炎 10万人あたり5人程度
- 遺伝性はないがなりやすさに関わる体質遺伝子が遺伝することはありえる
- 若年成人に発症することが多い。平均発病年齢は30歳前後。15歳未満に発症することもあるが10歳未満はまれ。50歳以上も稀だが再発例はある。女性に多く男女比は1：2～3。視神経脊髄炎は発病年齢が高く、女性の割合が非常に高い
- 急性期にはステロイド、血液浄化療法、対症治療（有痛性強直性けいれんに対してカルバマゼピン、痙攣にはバクロフェン、排尿障害には抗コリン薬）再発予防にはインターフェロン、モノクローナル抗体製剤など

慢性炎症性脱髄性多発神経炎／多巣性運動ニューロパチー（CIDP）

- 症状：腕が上がらない、箸が使いにくい、足がしびれる、スリッパが脱げやすい、歩きにくい
- 慢性炎症性脱髄性多発神経炎
 - 2ヶ月以上にわたり進行性または再発性の経過で、四肢の筋力低下やしびれ感をきたす末梢神経の疾患（神経炎）
 - 治療後も再発と寛解を繰り返したり、慢性に進行したりする
- 多巣性運動ニューロパチー
 - 慢性に運動神経の脱髄が生じる末梢神経の疾患（神経炎）
 - 手の使いづらさなどから始まることが多い。感覚神経の症状であるしびれや感覚に鈍さなどはない
- 末梢神経の神経細胞を取り囲む髄鞘（ミエリン細胞）が障害される
- 令和2年で日本に5100人 発症年齢は2～70歳
- 原因不明。遺伝性なし。
- 治療：ステロイド、免疫グロブリン、血液浄化療法

(参考) ギランバレー症候群

- 末梢神経に対して自己免疫反応が起こってしまう病気
- すべての年齢層に起こりうるが成人と男性で多い
- 最も重症のギラン・バレー症候群でも完全に回復することが多い。ただし3～5%は合併症で死亡。4週間以内に症状のピークを。再発しない
- 重症例では完全な麻痺に陥るため集中治療が必要になることがある
- 脱力感やひりひり感で下肢から始まり上肢や顔面に広がる
- このうち2割ほどの例で下肢、上肢、顔面の筋肉の麻痺
- 20～25%の例で呼吸筋麻痺
- HIV、デング熱、インフルエンザ、ジカ熱に続発して起こることが多い
- 根本的な治療はないが免疫グロブリン投与、血漿交換療法などを行う
- 発症から7～14日で治療を開始するとほとんどの例で効果がある

多系統萎縮症 ①

- 成年期（30歳以降、多くは40歳以降）に発症
- 組織学的には神経細胞とオリゴデンドログリアに不溶化した α シヌクレインが蓄積し、進行性の細胞変性脱落を来す
 1. 初発から病初期の症候が小脳性運動失調であるものはオリーブ橋小脳萎縮症（olivopontocerebellar atrophy：OPCA）
 2. パーキンソニズムであるものは線条体黒質変性症
 3. 特に起立性低血圧など自律神経障害の顕著であるものはシャイ・ドレーガー症候群
- いずれも進行するとこれら三大症候は重複してくる、画像診断でも脳幹と小脳の萎縮や線条体の異常等の所見が認められ、かつ組織病理も共通していることから多系統萎縮症と総称されるようになった。

多系統萎縮症 ②

- 症状

- OPCAは中年以降に起立歩行時のふらつきなどの小脳性運動失調
- 線条体黒質変性症は、筋強剛、無動、姿勢反射障害 パーキンソン病と紛らわしい
 - パーキンソン病と比べて安静時振戦が少なく、進行が早く、好パーキンソン病薬が効きにくい
- シャイ・ドレーガー症候群は、起立性低血圧や排尿障害、勃起障害、呼吸障害、発汗障害など自律神経症候

- 治療

- 好パーキンソン病薬（初期）、対症療法、呼吸障害には陽圧換気、気管切開、嚥下障害には胃瘻、筋力低下にはリハビリテーション

- ほとんどは孤発例だがごくまれに家族内発生あり
- 平成24年患者数 11733人

脊髄小脳変性症

- 歩行時のふらつき、手の震え、ろれつが回らない等を症状とする神経の病気。動
- かすことはできるのに上手に動かすことができない。小脳や脊髄が変性する。
- 嚥下障害が起こることもある
- 上記症状を呈しており腫瘍、血管障害、炎症、栄養障害ではないもの。
- 様々な原因によっておこる病気群をまとめた総称
- 遺伝性のものと遺伝性でないものがある
- 多系統萎縮症（オリブ橋小脳変性症）、痙性対麻痺も含まれる概念
- 多系統萎縮症は遺伝歴がない
- 1/3が遺伝性の脊髄小脳変性症
- 患者数 多系統萎縮症を含めて3万人以上
- 治療法：開発されつつあるがヒトでの有効性は確認できていない
- 運動失調には甲状腺刺激ホルモン放出ホルモン製剤など
- 足のつっぱり感、めまい感に対して対症治療

認知症

- 前頭側頭葉変性症 指定難病 1 2 7
- 主に40～64歳で発症する
- 大脳の前頭葉や側頭葉を中心とする神経細胞の変性・脱落
- 人格変化・行動障害・言語障害が緩徐に進行
- 家族歴は欧米では30～50%に認めるが日本ではほとんど認めない
- 治療法は今のところない
- アルツハイマー型認知症の治療薬であるコリンエステラーゼ阻害薬はむしろ悪化させることがある
- 行動療法などの日薬物療法は有用
- 行動異常・言語障害の重症度分類がある

質問コーナー

- 神経難病の方が利用できる制度
- 多系統萎縮症について
 - 病気の進行具合、予後、リハビリの必要性
 - 在宅を維持するために大切なこと、注意すること
- 難病は遺伝しますか？

神経難病の方が利用できる制度

- 医療費について

- 「難病法」による医療費助成の対象となるのは、原則として「指定難病」と診断され、「重症度分類等」に照らして病状の程度が一定程度以上の場合です。
- 都道府県が管轄しており、保健所が窓口です
- 申請を行い都道府県・指定都市に認定されると特定医療費受給者証が交付されます。

- 支援について

- 難病指定されている病気については障害者総合支援法の対象疾患の方は市区町村に支援窓口があります。
- 佐賀県難病相談支援センター0952-97-9632 月曜日休み 10:00-19:00

障害者総合支援法の対象疾患一覧

1	lgA腎症	34	原発性側索硬化症	67	成人スチル病	99	膿疱性乾癬
2	亜急性硬化性全脳炎	35	原発性胆汁性肝硬変	68	腎髄空洞症	100	嚢胞性線維症
3	アジソン病	36	原発性免疫不全症候群	69	腎髄小脳変性症	101	パーキンソン病
4	アミロイド症	37	硬化性萎縮性苔癬	70	腎髄性筋萎縮症	102	バーシャー病
5	アレルギー性肉芽腫性血管炎	38	好酸球性筋膜炎	71	全身性エリテマトーデス	103	肺動脈性肺高血圧症
6	ウェゲナー肉芽腫症	39	後縦靱帯骨化症	72	先端巨大症	104	肺胞低換気症候群
7	HTLV-1 関連腎臓症	40	拘束型心筋症	73	先天性QT延長症候群	105	バッド・キアリ症候群
8	ADH不適合分泌症候群	41	広範脊柱管狭窄症	74	先天性魚鱗癬様紅皮症	106	ハンチントン病
9	黄色靱帯骨化症	42	高プロラクチン血症	75	先天性副腎皮質酵素欠損症	107	汎発性特発性骨増殖症
10	潰瘍性大腸炎	43	抗リン脂質抗体症候群	76	側頭動脈炎	108	肥大型心筋症
11	下垂体前葉機能低下症	44	骨髄異形成症候群	77	大動脈炎症候群	109	ビタミンD依存症二型
12	加齢性黄斑変性症	45	骨髄線維症	78	大脳皮質基底核変性症	110	皮膚筋炎
13	肝外門脈閉塞症	46	ゴナドトロピン分泌過剰症	79	多系統萎縮症	111	びまん性汎細気管支炎
14	関節リウマチ	47	混合性結合組織病	80	多巣性運動ニューロパチー	112	肥満低換気症候群
15	肝内結石症	48	再生不良性貧血	81	多発筋炎	113	表皮水疱症
16	偽性低アルドステロン症	49	サルコイドーシス	82	多発性硬化症	114	フィッシャー症候群
17	偽性副甲状腺機能低下症	50	シェーグレン症候群	83	多発性嚢胞腎	115	プリオン病
18	球腎髄性筋萎縮症	51	色素性乾皮症	84	遅発性内リンパ水腫	116	ベーチェット病
19	急速進行性糸球体腎炎	52	自己免疫性肝炎	85	中枢性尿崩症	117	ペルオキシソーム病
20	強皮症	53	自己免疫性溶血性貧血	86	中毒性表皮壊死症	118	発作性夜間ヘモグロビン尿症
21	ギラン・バレー症候群	54	視神経症	87	TSH産生下垂体腺腫	119	慢性炎症性脱髄性多発神経炎
22	筋萎縮性側索硬化症	55	若年性肺気腫	88	TSH受容体異常症	120	慢性血栓塞栓性肺高血圧症
23	クッシング病	56	重症急性膵炎	89	天疱瘡	121	慢性膵炎
24	グルココルチコイド抵抗症	57	重症筋無力症	90	特発性拡張型心筋症	122	ミトコンドリア病
25	クロウ・深瀬症候群	58	神経性過食症	91	特発性間質性肺炎	123	メニエール病
26	クローン病	59	神経性食欲不振症	92	特発性血小板減少性紫斑病	124	網膜色素変性症
27	劇症肝炎	60	神経線維腫症	93	特発性血栓症	125	もやもや病
28	結節性硬化症	61	進行性核上性麻痺	94	特発性大腿骨頭壊死	126	有棘赤血球舞蹈病
29	結節性動脈周囲炎	62	進行性骨化性線維形成異常症	95	特発性門脈圧亢進症	127	ランゲルハンス細胞組織球症
30	血栓性血小板減少性紫斑病	63	進行性多巣性白質脳症	96	特発性両側性感音難聴	128	リソソーム病
31	原発性アルドステロン症	64	スティーヴンス・ジョンソン症候群	97	突発性難聴	129	リンパ管筋腫症
32	原発性硬化性胆管炎	65	スモン	98	難治性ネフローゼ症候群	130	レフェトフ症候群
33	原発性高脂血症	66	正常圧水頭症				

多系統萎縮症の進行度

- (1)線条体黒質変性症
(2)オリブ橋小脳萎縮症
(3)シャイ・ドレーガー症候群

(1)線条体黒質変性症

- パーキンソン病に似て、表情に乏しく、筋肉がかたくこわばり、動作が遅く、緩慢になります。また、話しにくくなり、起立・歩行も不安定となり、転びやすくなります。まれながら、手や指の細かいふるえも見られます。やがて、立ちくらみや、尿の排出が困難になり便秘になるといった自律神経症状や、小脳の病変によるふらつきや話しにくさもみられます。多くの例では記憶障害（物忘れ）はきたしません。パーキンソン病と似た症状ですが、パーキンソン病の薬の効果が悪く、日常生活における不自由さなどの進行が早い場合には、この病気を疑います。
- 発病から5年ほどで車椅子使用となり、10年ほどで臥床状態を経て亡くなることが多いといわれています。
- リハビリ・嚥下リハビリなどを早期から行う必要があります。

(2)オリブ橋小脳萎縮症

- 立ち上がったときや歩いている最中のふらつきが出たり、呂律が回らず手の細かい正確な動きがしにくくなります。例えば、箸を使う、ボタンをかける、ボタンを外す、字を書く、立ったままズボンをはく、など日頃意識しないで行っている動作が円滑にできなくなります。やがて、立ちくらみや、尿の排出が困難になり便秘になるといった自律神経症状が出現し、パーキンソン病に似て、表情に乏しく、筋肉がかたくこわばり、動作が遅く、緩慢になります。
- リハビリテーションにより小脳性運動失調は一時的に改善することがあります。ふらつきに伴い、転倒しやすくなります。廊下や階段に手すりをつけたり、杖・歩行器・車椅子など、障害の程度に応じで利用することにより日常生活の質を維持することが大切です。
- リハビリ・嚥下リハビリなどを早期から行う必要があります。

(3) シャイ・ドレーガー症候群

- 代表的な自律神経障害の症状は立ちくらみと尿失禁です。起立性低血圧が強いと、急に立ち上がったときに血圧が下がり脳への血流が一過性に乏しくなります。そのため急に目の前が暗くなり、強い虚脱感と共に失神します。これ以外にも汗をかかない、鼾をかく、睡眠時無呼吸、インポテンスなどがあります。
- 起立性低血圧・排尿障害・パーキンソニズムの対象治療を行います。
- 薬の効かない排尿障害には時間をきめてカテーテルで自己導尿することもあります。排尿障害、特に尿失禁は社会活動に大きな障害となります。また尿路感染の誘因ともなります。排尿管理については泌尿器科医師も含めて専門医の助言を得ることが大切です。
- リハビリ・嚥下リハビリなどを早期から行う必要があります。

ありがとうございました

- ご意見・ご感想・リクエストは矢ヶ部医院まで
- メールは
- shinya@yakabe-iin.or.jp

医療保険と介護保険の給付調整

- 東京都国民健康保険団体連合会 のHPでまとめがあります
- https://www.tokyo-kokuhoren.or.jp/insurance/benefit_adjustment/