

## 難病に対する医療・福祉とリハビリテーション

Current and future prospects of the rehabilitation and medical and social support system for the neurological intractable diseases

難病といわれてきた疾患でも、近年、診断と治療薬、多様なリハビリテーション手法が開発されています。しかし、希少疾患が多いこと、回復期リハビリテーションに該当しないこと、進行性であることなどから、まだまだリハビリテーションや社会参加を含めた包括的な支援が不足している状況にあります。一方で、呼吸器や電子機器を利用して、自らがマネジメントして長期の療養生活を送る当事者からの発信が増えてきています。本特集では、難病診療やリハビリテーションにおける近年の進歩や新しい考え方を紹介し、読者に情報提供することを通して少しでも多くの難病症例の診療に寄与することを目的として企画しました。

### 難病の診断・治療の進歩と長期予後の変化 荻野美恵子氏…………… 1023

難病の診断治療はこの20年間に、疾患によっては劇的な進歩を遂げた。遺伝性疾患においては、遺伝子治療薬が発展し、脊髄性筋萎縮症では、日本でも疾患修飾薬が承認され、運動機能と生命予後の改善を示している。パーキンソン病では鑑別診断の方法が増加し、また、多数の薬剤と脳深部刺激法などを組み合わせて、生命予後は平均余命の2~3年減まで改善している。筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis ; ALS) にも新たに保険適用薬が承認され、多発性硬化症や重症筋無力症などの免疫性神経疾患の治療も進歩している。

### 神経保護と再生に対するリハビリテーションの効果 安原隆雄氏ら…………… 1029

パーキンソンモデルラットを用いた基礎研究にて、リハビリテーション4週間の継続で、線条体・黒質でのドパミン神経の温存、脳室下帯から線条体に遊走する神経前駆細胞数の増加、線条体での神経栄養因子の増加など神経保護・再生効果が示された。運動抑制モデルラットでは、脳室下帯や海馬における神経前駆細胞数の減少、神経栄養因子と血管内皮成長因子の減少が示された。今後、再生医療とリハビリテーションの相乗効果が期待できる。

### ロボットリハビリテーションの成果と展望 中島 孝氏…………… 1033

サイバニクスによる Hybrid Assistive Limb (HAL) ではインピーダンス制御、自律制御、随意制御のハイブリッド効果により、運動単位の可塑性を利用した、過活動を起こさない機能改善が期待されている。2016年に、指定難病8疾患24症例に対するランダム化比較試験で、通常の歩行運動療法に対する有意な上乘せ改善効果が示された。現在は、脊髄運動ニューロンより上位の病変に対する治験が終了し、また長期使用効果についての検討が始まっている。また、サイバニクス基本技術を用いて、皮膚表面からの運動単位電位を収集して用いる意思伝達装置も開発されている。

**多職種連携による外来診療の新しいかたち 狩野 修氏ら** ..... 1039

ALSは、神経変性疾患のなかでも特に進行が早く、多彩な障害があり、欧米では多職種が連携して同じ時間帯で診療する多職種連携診療が実践されている。筆者は週1回のALSクリニックと、リハビリテーション科の診療、呼吸ケア専門外来看護師、栄養相談の時間調整を行い、緩和ケア科とも協力、情報交換のための電子カルテも構築して日本で初めての多職種連携外来を実現した。患者への支援・スタッフの質の向上も得られ、各種加算の算定により病院経営にも貢献している。

**難病の就労支援の概況 春名由一郎氏** ..... 1045

軽症者では、「体調の崩れやすさ」による悪循環を避けるために、早期の段階で予防的に就労相談・支援を行うことが重要である。2016年に厚生労働省から「事業場における治療と職業生活の両立支援のためのガイドライン」が出された。また、障害者雇用促進法の改正で手帳の有無にかかわらず、合理的配慮の提供義務が企業に課せられるようになり、「難病のある人の雇用管理マニュアル」も作られた。重度障害者の就労のためには、最新の情報通信技術を利用した在宅勤務など、多様な働き方の整備が望まれる。

**呼吸管理と在宅生活 石川悠加氏** ..... 1051

在宅人工呼吸には、多職種連携による呼吸リハビリテーション、睡眠呼吸障害を惹起しないような非侵襲的陽圧換気療法の導入、人工呼吸器の切り替えなど専門的対応が必要である。咳機能の維持・支援、気道末梢側のクリアランス（痰の移動）の両者を実施する。呼吸以外の運動機能も低下するため、周辺機器の使用を可能にするアシスティブテクノロジーや、嚥下障害のマネジメントなども要する。さらに小児期発症の神経筋疾患の思春期と若年世代を支えるサポート体制の充実も望まれる。

**難病患者を支えるコミュニケーションの支援—技術から社会制度まで 本間里美氏** ..... 1057

難病患者を支えるコミュニケーション方法には、人を介して行う方法（音声スキャン・口文字・透明文字盤）と、機器を介して行う方法がある。後者には、直接入力機器、外付けスイッチと専用の機器やアプリケーション、視線入力機器などの選択肢があり、近年は脳血流・脳波・生体電位信号などの利用も開発されている。これらの選択で最も重要なことは、方法を1つに限定せず、複数を検討・併用することである。多彩な支援方法の知識を支援者が得られるような地域ネットワークシステムの構築が課題である。

**書評**

- ロジックで進める リウマチ・膠原病診療（評者：川島篤志） ..... 1037
- 骨盤・脊柱の正中化を用いた非特異的腰痛の治療戦略（評者：原 清和） ..... 1049
- 地域リハビリテーションと私（評者：上田 敏） ..... 1084
- トワイクロス先生の緩和ケア—QOLを高める症状マネジメントと  
エンドオブライフ・ケア（評者：恒藤 暁） ..... 1098
- 《標準理学療法学・作業療法学・言語聴覚障害学 別巻》  
がんのリハビリテーション（評者：内山 靖） ..... 1107