

神経・筋疾患政策医療ネットワークにおける Creutzfeldt-Jakob 病入院診療の現状と問題点

川井 充 中島 孝* 湯浅龍彦**

2000年11月13日、厚生省が国立病院・療養所において Creutzfeldt-Jakob 病の最終的な受け入れを行う体制を確保すると発表した。これをふまえて神経難病の診療の臨床研究を行う神経・筋疾患政策医療ネットワークで神経難病を担当する施設に対して、Creutzfeldt-Jakob 病患者の入院に関する現状と問題点に関するアンケート調査を行った。35の病院から回答がよせられた。2001年1月現在14名の患者が入院中で、平成10-12年度の40名の患者が入院した。現在全部で82名の入院患者の受け入れが可能で、個室の整備などの条件を満たせば110名以上の患者の入院が可能となる。剖検が可能と回答したのは35の施設のうち17施設であった。臨床研究として提案数の多かったプロジェクトは実用的な診療マニュアルの作成であった。

(キーワード: Creutzfeldt-Jakob 病, 神経・筋疾患政策医療ネットワーク, 入院)

CURRENT SITUATION AND PROBLEMS OF HOSPITALIZATION OF CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE PATIENTS IN THE POLICY-GUIDED MEDICAL SERVICE NETWORK OF NEUROMUSCULAR DISORDERS

Mitsuru KAWAI, Takashi NAKAJIMA* and Tatsuhiko YUASA**

Ministry of Health and Welfare announced on Nov.13, 2000 that the National Hospitals and Sanatoriums should be open for all the Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) patients struggling against the high barrier for hospitalization. In this context we sent a questionnaire to 35 member hospitals of policy-guided medical service network asking about the current situation and facing problems regarding the hospitalization of CJD patients. All the hospitals have replied. In Jan. 2001, there were 14 CJD inpatients. A total of 40 CJD patients were admitted from fiscal 1998 to 2000. The maximum number of the inpatients would be 82 and the number may be increased up to 110 or more if all the problems such as a shortage of isolation room are all settled. Only 3 hospitals answered that the local medical service network for intractable disease patients was functioning at the prefectural level. Seventeen hospitals were able to perform autopsy of CJD patients. A bedside manual of CJD was highly requested from many hospitals.

(Key Words: Creutzfeldt-Jakob disease, policy-guided medical service network of neuromuscular disorders, hospitalization)

国立精神・神経センター武蔵病院 National Center Hospital for Mental, Nervous and Muscular Disorders 神経内科

*国立療養所犀潟病院 National Sanatorium Saigata Hospital 神経内科

**国立精神・神経センター国府台病院 Kohnodai Hospital, National Center of Neurology and Psychiatry 神経内科

Address for reprints: Mitsuru Kawai, Department of Neurology, National Center Hospital Mental, 4-1-1 Ogawahigashi-cho, Kodaira, Tokyo 187-8551 JAPAN

Received June 22, 2001

Accepted July 27, 2001

Creutzfeldt-Jakob 病（以下 CJD）は脳にプリオンと呼ばれる感染性の蛋白が蓄積して発病する痴呆性の疾患で、痴呆、錐体路症状、錐体外路症状、小脳症状など多彩な症状で発症し、急速に無動無言の状態となり、通常2年以内に死亡する。2000年11月13日、厚生省（当時）が国立病院・療養所において CJD の最終的な受け入れを行う体制を確保すると発表したことをふまえ、神経・筋疾患政策医療ネットワークの中で神経難病を診療領域とする施設が実際に CJD の診療をどの程度行っている、現在どのような問題に直面しているかについて、神経難病を専門とする病棟を有する国立療養所などに対してアンケート調査を行った。その概要を報告する。

方 法

現状を調べる目的で精神・神経疾患研究委託費「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」（班長湯浅龍彦）の35班員施設に対して下記内容を問うアンケート調査を行った。アンケートは1月5日に発送し、回答の締め切りは1月31日であった。全施設から回答がよせられた。施設名は謝辞に記載した。

①平成10-12年度に入院していた CJD およびその他のプリオン病（CJD 等）患者について、入退院日および死亡の有無、剖検の有無。②現在の病棟事情で最大何人受け入れ可能か。③CJD 等患者を受け入れる上で改善すべき点。④③の条件が改善された場合最大何人受け入れ可能か。⑤都道府県が構築する受け入れの体制について把握していること。⑥都道府県難病担当部署からどのような受け入れ体制に関する依頼があったか。⑦2000年11月13日以後 CJD 等患者の受け入れの依頼が何件あったか。⑧CJD 等の病理解剖を院内で行えるか。⑨CJD等の臨床研究の提案。⑩意見（自由に記載）

結 果

1. CJD 等患者入院実績

14名の患者が11の施設に入院中であった。1施設の入院数は最大3名であった。24名の患者が死亡。うち剖検されたのは5名であった。転帰不明の患者が2名であった。死亡した患者を含めると、平成9-12年度の3年間に40名の CJD 等患者が21の神経・筋疾患政策医療ネットワークの病院に入院したことになる。

2. CJD 等患者受け入れ可能数

現時点で1病院を除いて、CJD 患者の受け入れは可能であると回答している。受け入れられる患者数は1名から10名までさまざまである（1名11施設、2名10施設、3名4施設、4名5施設、5名以上4施設）。全施設

で82名となる。ただし集計上、1-2名、2-3名などと記載された場合、多い方の2名、3名を採用した。

3. CJD 等患者を受け入れる上で改善すべき点

特にないと回答した施設が6施設あった。多数の施設からあげられた改善点を中心に列記する。

1) 病室・病棟関係：個室あるいは感染症対策のなされた病室の不足解消、16施設。痴呆、精神症状への対応が可能な病室の不足解消、2施設。その他、病床数の増加、病室面積の増加、パーティションなど病棟の改修、他病棟から神経難病への変更などを求めるものがあった。

2) 環境への安全を配慮した汚物処理、排水、焼却設備：汚物や排水処理の設備の設置、5施設。焼却炉の設置、2施設。焼却炉はダイオキシン対策がなされたものを求める施設があった。

3) 職員：医師および看護職員の不足、8施設。教育研修やマニュアルの整備を通じて正しい知識と技術の普及、5施設。

4) 経営との関連：リネン類を焼却とすることへの経営上の配慮あるいは焼却以外の対処法の確立を求める施設が1施設あった。その他、長期入院が可能でない、事業計画達成が優先で感染症病室が確保できないなどの問題を指摘する施設もあった。

5) 筋萎縮性側索硬化症の医療との競合：現在の神経難病病棟は人工呼吸器を装着した筋萎縮性側索硬化症患者の療養を担当しているところがあり、4施設で病室の使い方などで CJD 等の受け入れと競合することが指摘された。

4. 状況が改善した場合の受け入れ可能数

条件を整えば、すべての施設が受け入れ可能で、受け入れ可能な患者は $110 + \alpha$ 名（特に制限なし、空床があれば可と回答した施設があるため上限が計算できない）。

5. 都道府県の構築する CJD 等患者受け入れ体制について把握していること

自由に記載できる回答様式であったため、多分に恣意的に分類すると以下ようになる。なお、知らない、把握していないという回答は都道府県におけるしかるべき体制が存在しないということを意味しない。

知らない、把握していない、11施設。受け入れ体制はない、あるいは地域の難病病床確保ネットワークは機能していない、5施設。難病病床確保ネットワークが組み立てられており機能している、3施設。体制については知らないが、依頼があれば自施設は受け入れるのは当然、3施設。CJD 等は数が少なく入院病床はあまり問題になっていない、3施設。単に県内の患者の数や入院先を答えたもの、8施設。6. 都道府県難病担当部署からどのよ

うな受け入れ体制に関する依頼があったか

厚生省の考え方を問い合わせる電話が1件あったのみで、都道府県の特典疾患（難病）担当者からのコンタクトはほとんどなかった。

7. 2000年11月13日以降 CJD 等患者の受け入れの依頼

依頼なし、23施設。依頼数1件、7施設。依頼数2件、3施設。依頼数3件、1施設。記載なし、1施設。

8. CJD 等の病理解剖を院内で行えるか

可能、17施設（うち10例の実績があると特記、1施設。大学など他施設に依頼する、7施設）。不可能、16施設。記載なし、2施設。

9. CJD 等の臨床研究の提案

主なものを列記すると以下ようになる。表現はまとめのため変更を加えたものがある。より充実した診療ケアのマニュアルの作成（入浴法、気管吸引物の処理法、気管支鏡胃内視鏡の消毒法 家族への遺伝感染性の説明ガイドラインなど実際のベッドサイドで役立つものを作ることが望まれる）、疫学的調査（地域特異性 病原性の症例や GSS の遺伝子変異の疫学）と症例のデータベース化（症例の集積と解析）、医療従事者の発症率の調査、剖検の感染予防対策（種々の滅菌処理後の剖検に用いた器具からの伝播実験）、SPECT と臨床所見との対応などがあげられた。

10. 意見（自由に記載）

主なものを列記する。表現はまとめのため変更を加えたものあり。

全国的な受け入れ病床の数と分布を出す今後の政策医療の戦略になる。手術が必要になったり手術器具の購入やレスピレーター使用の希望があったときプリオン病専用のレスピレーター購入ができるようにしてほしい。正しい情報の普及が必要。剖検環境の整備（バイオハザード対策）が必要。正確な診断のシステムとプリオン遺伝子や神経病理の検索をおこなってもらえる施設の一元化が必要。

考 按

CJD の本邦における特定有病率は人口100万人あたり1.1とされ¹⁾、推定患者数はおよそ130人程度と考えられる。神経・筋疾患政策医療ネットワークの神経難病担当病棟に2001年1月現在、約1割の14名が入院中であり、また82名の入院患者の受け入れが可能であるとすれば、全患者の6割近くになる。神経・筋疾患政策医療ネットワークの実績と積極的な姿勢は療養の担当という観点からは極めて大きなものであるということができよう。しかし一方では問題点が多数あることも明らかになった。

神経難病病棟が CJD 患者の入院を担当するにあたって、病室病棟の制約が最も大きな問題であると考えられている。「クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル」²⁾には個室は必要ないと書かれているが、実際には隔離せざるをえない場合がほとんどである。また第1期の患者の場合は痴呆精神症状のある患者の病室が必要であり、CJD の入院数には各施設のおかれている状況によって上限が生ずるのはやむを得ないと考えられる。

また上記マニュアルにも書かれているように、汚染物廃棄物の一部は焼却しなければならないが、ダイオキシン対策などで院内で焼却できない施設が多く、その場合の指針が必要となる。しかし焼却が必要なものはごく一部であり、剖検に関連するいくつかの問題を除けば、一部の施設が求めている新たな排水処理施設や焼却設備は必要ないと思われる。

医師や看護職員の不足をあげる施設が多いが、これについては CJD 患者の入院にともなうものであるのかどうかは十分に検証されなければならない。神経難病病棟の恒常的人員不足の状態を述べたものであるかもしれないからである。他の神経難病、例えば筋萎縮性側索硬化症の患者と比較して CJD 患者が看護度が高いかどうかは議論の余地があろう。

多くの施設は独立法人化を目前にして経営改善を強力に推し進めている最中で、汚染されたりネン類の処理によるコストの上昇や事業計画達成を至上命令とするための病室利用の制約にも心を砕いていることがわかる。診療報酬の上で考慮する必要があろう。

人工呼吸療法を行っている筋萎縮性側索硬化症患者の入院の多い施設では、CJD 患者の入院は競合する面が多いという指摘は考慮に値する。人工呼吸器装着の筋萎縮性側索硬化症患者の療養も神経難病病棟の社会的使命であって、限りある人的資源と設備を何に振りむけるかという観点が必要であるのはいうまでもない。

神経難病患者が入院を必要とした時の病床確保の事業は都道府県が担当しており、専門施設のネットワークが都道府県単位で構築されなければならない。神経・筋政策医療ネットワークに所属する施設は、これを構成する重要なメンバーである筈であるが、これが機能していない、これについて知らないと答えた施設が多いことは特筆に値する。しかし、多くの施設があまり問題と感じていないのは CJD が希少な疾患であり、人口100万人程度の県ではせいぜい1床か2床の病床があれば足りるからではないかと思われる。

神経・筋疾患政策医療ネットワークで多くの CJD 患者の入院を担当することになれば、本症の臨床研究の推

進が求められることは必然である。現在最も求められているのは医原性CJDや狂牛病と関連する異型CJDのサーベイランスであろうが、これは政策医療ネットワークの範囲内では完結できない。多くの神経・筋疾患政策医療ネットワーク構成施設からの提案は、日常臨床に使いやすい診療、ケアのマニュアルの作成を行い全国の医療施設や国民に情報発信をすること、患者データベース作りを含む疫学的研究であり、これにそった形での研究プロジェクトの構築が望まれるところである。

謝辞 本研究のアンケート調査に対して回答をよせられた下記施設の湯浅班の班員の先生方に深謝する。国立療養所道北病院 国立療養所札幌南病院 国立療養所岩木病院 国立療養所岩手病院 国立療養所宮城病院 国立療養所西多賀病院 国立療養所宮城東病院 国立療養所山形病院 国立精神・神経センター武蔵病院 国立療養所東埼玉病院 国立精神・神経センター国府台病院 国立療養所下志津病院 国立療養所千葉東病院 国立療養所箱根病院 国立療養所犀潟病院 国立療養所西新潟中央病院 国立療養所東名古屋病院 国立療養所金沢若松

病院 国立療養所鈴鹿病院 国立静岡病院 国立療養所刀根山病院 国立療養所宇多野病院 国立療養所南京都病院 国立療養所西奈良病院 国立療養所兵庫中央病院 国立療養所南岡山病院 国立療養所松江病院 国立療養所西鳥取病院 国立療養所高松病院 国立療養所筑後病院 国立療養所川棚病院 国立療養所再春荘病院 国立療養所西別府病院 国立療養所南九州病院 国立療養所沖繩病院。本研究は厚生省精神・神経疾患研究委託費「神経疾患の予防・診断・治療に関する臨床研究」(班長湯浅龍彦)によるものである

文 献

- 1) 川井 充: Creutzfeldt-Jakob 病の臨床 神研の進歩 31: 22-38, 1987
- 2) 小野寺節, 北本哲之, 倉田 毅ほか: クロイツフェルト・ヤコブ病診療マニュアル 厚生省保険医療局疾病対策課監修, 新企画出版社, 東京, 1997
(平成13年6月22日受付)
(平成13年7月27日受理)