

紀伊 ALS/PDC 療養の手引き

..... K I I A L S / P D C G U I D E B O O K

AMED難治性疾患実用化研究事業

「紀伊ALS/PDC 診療ガイドラインの作製と臨床研究の推進」班

(研究開発代表者 小久保康昌)

難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)

「神経変性疾患領域における基盤的調査研究」班

(研究代表者 中島健二)



この手引きは、紀伊ALS/PDCを患う人とその家族のために編まれた手引き書です。目次に示されていますように、概念、原因、頻度、・疫学、症候・症状、経過、診断・画像、合併症、薬物療法、リハビリテーション、介護・ケア、福祉サービスからなっています。また、さらに情報が欲しい方のための参考資料の項や診断基準も記載され、本疾患に関することが網羅されています。いずれも、この病気の療養において欠かすことのできない事項について、この病気の診療や研究に詳しい医師らにより解りやすい表現で記載されています。

この疾患は、専門医以外の医師にはあまり理解されていないところもあるかと思われます。易しい表現で書かれていますが、その内容は奥深く、神経内科医にとっても実地診療に十分に役立つ記載になっています。

本書の執筆者を中心にこの病気の研究、治療法開発研究も進められています。この病気に関しては、その原因、ひいては治療など、まだまだ解明されていかなければならないことが多数あります。

病態や原因が明らかにされ、進行を止める治療法が開発される日が来ることを祈りつつ、この手引書をお届けします。ケアや介護にぜひ活用して頂きたいと思います。

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患政策研究事業)
「神経変性疾患領域における基盤的調査研究班」

研究代表者 **中島 健二**

このたび、紀伊ALS/PDC研究班によって作成された「紀伊ALS/PDC療養の手引き」が刊行されることを、心から喜んでおります。この「手引き」は研究班のこれまでの研究成果の中で、患者さんの療養に関するものを冊子にまとめたもので、皆様の疑問に答えると共に、実際の療養生活に有用な内容が満載されています。この中では、病気の概念、症状、診断、現在できる治療やリハビリテーション、患者さんが利用できる様々な医療と福祉のサービス・制度などが、わかり易く解説されていますので、患者さんご家族だけでなく、サポートする側である医療と福祉の関係者にも、お役に立つ内容になっています。

紀伊半島南部において、神経難病のALS(筋萎縮性側索硬化症)とPDC(パーキンソン・認知症複合)の発生が多いことは、明治時代には既に知られていましたが、原因と病気の仕組みを解明し治療法と予防法を見つける研究が、本格的に始まったのは1960年代以降です。この「手引き」には、それらの研究成果が随所に反映されています。

この手引が、患者さんの療養環境の改善に寄与すると共に、その普及を通じてALS/PDCが一層多くの人々に理解されることにより、病気を克服する研究の輪が全国に広がることを期待しています。

日本医療研究開発機構・難治性疾患実用化研究事業プログラムディレクター
鈴鹿医療科学大学教授、三重大学名誉教授

葛原 茂樹

目次 contents

1 紀伊ALS/PDCとはどんな病気ですか?(概念)	01
2 どうして起こるのですか?	02
3 どんな人になるのですか?(頻度・疫学)	02
4 どんな症状があるのでしょうか?(症候・症状)	03
5 どういう経過をたどりますか?	04
6 どのようにして診断されるのですか?(診断・画像)	05
7 どんな合併症を起こしますか?	06
8 どんな治療がありますか?(薬物療法)	06
9 どのようなリハビリテーションがありますか?	07
1 パーキンソン体操	07
2 筋肉や関節を軟らかくする訓練	10
3 症状の改善に役立つ訓練	12
10 介護やケアの留意点は何ですか?	22
11 どんな制度が利用できますか?(福祉サービス)	23
1 難病医療費助成制度	23
2 介護保険制度	26
3 身体障害者福祉法	32
4 障害者の日常生活及び社会生活を総合的に 支援するための法律(障害者総合支援法)	34
5 医療保険制度	37
6 後期高齢者医療制度	38
12 参考資料	39
13 診断基準	39
14 研究班名簿	41
15 発行研究班	42

執 筆 者 森本 悟(三重大学大学院医学系研究科)
佐々木良元(国立病院機構 三重病院)
小久保康昌(三重大学大学院地域イノベーション学研究科)
葛原茂樹(鈴鹿医療科学大学看護学部)

イ ラ ス ト 有限会社アートピア

1 紀伊ALS/PDCとはどんな病気ですか?(概念)

葛原茂樹

Q ALS/PDCとはどんな病気ですか?

A. 紀伊ALS/PDCは紀伊半島の和歌山県から三重県にかけての南部地域で見られる神経難病の一つで、パーキンソン症状、認知症、筋萎縮症といった症状が単独で、あるいは重なってあらわれるのが特徴的な神経難病です。名前の由来は、この病気に出現する筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis: ALS)および、パーキンソン症状(parkinsonism)と認知症(dementia)が一緒に出てくる(複合: complex)というPDCの英語の頭文字を組み合わせたものです。

Q 脳や脊髄にはどのような病変が見られるのですか?

A. ALS/PDCは、脳と脊髄の神経細胞とグリア細胞の中にタウ蛋白という名前の異常タンパクが神経細胞の中にたくさん貯まり、その結果、神経細胞が死滅していく病気です。タウタンパクが異常に貯まる病気は、他にアルツハイマー病、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症などがあります。この他に、筋萎縮性側索硬化症と同じ病変も見られます。また、約半分の患者では、パーキンソン病の脳に貯まる α -シヌクレインという異常タンパクも貯まっています。つまり、ALS/PDCは、症状だけでなく、脳や脊髄の変化も様々な神経変性疾患の特徴が一緒に出てくるのが特徴です。

Q 何故、紀伊ALS/PDCと呼ぶのですか?

A. このような特徴を持つ病気は、西太平洋地域のグアム島のチャモロ人、西ニューギニアのパプア人にも見られるので、地域名をつけて、紀伊ALS/PDC、グアムALS/PDC、パプアALS/PDCと呼ばれます。我が国では、紀伊半島の南部の和歌山県から三重県の熊野灘に面した地方の風土病として、明治時代から知られていました。

Q この病気は、医学の分野で非常に注目されるのは何故ですか?

A. 筋萎縮性側索硬化症や多くの神経変性疾患の原因や治療・予防のヒントが得られる可能性を秘めた病気だからです。その理由は、グアム、紀伊半島ではALS/PDCは過去には世界の他の地域の何十倍も多く多発していたにもかかわらず、短期間に急速に減少して、多発が消えてしまったという不思議な歴史にあります。ALS/PDCの多発と消滅の原因が解明されれば、他の多くの原因不明の神経難病においても、原因や予防法、治療法が分かる可能性があるので、その研究には大きな期待が持たれているのです。厚生労働省ALS/PDC研究班は、このような目的をもって研究しています。



2 どうして起こるのですか？

佐々木良元

残念ながらこれまでのところ、他の多くの神経難病と同様に原因はわかっていません。家族内発症が多いことから遺伝が原因と考えられたり、特定の地域に発症することから環境要因が原因と考えられていますが、結論は出ていません。紀伊ALS/PDCで亡くなった患者さんの脳を調べると、他の神経難病でも認められるいくつかの異常な蛋白質があちこちに貯まっています。具体的には、アルツハイマー病にみられるタウ蛋白や β -アミロイド、ALSにみられるTDP-43、パーキンソン病にみられる α -シヌクレインなどです。今後、これらの蛋白質がどのようなメカニズムで異常化し貯まってしまうのかなどの研究が進むにつれ、病気の本体が解明され、根本的な治療法が見つかるかもしれません。

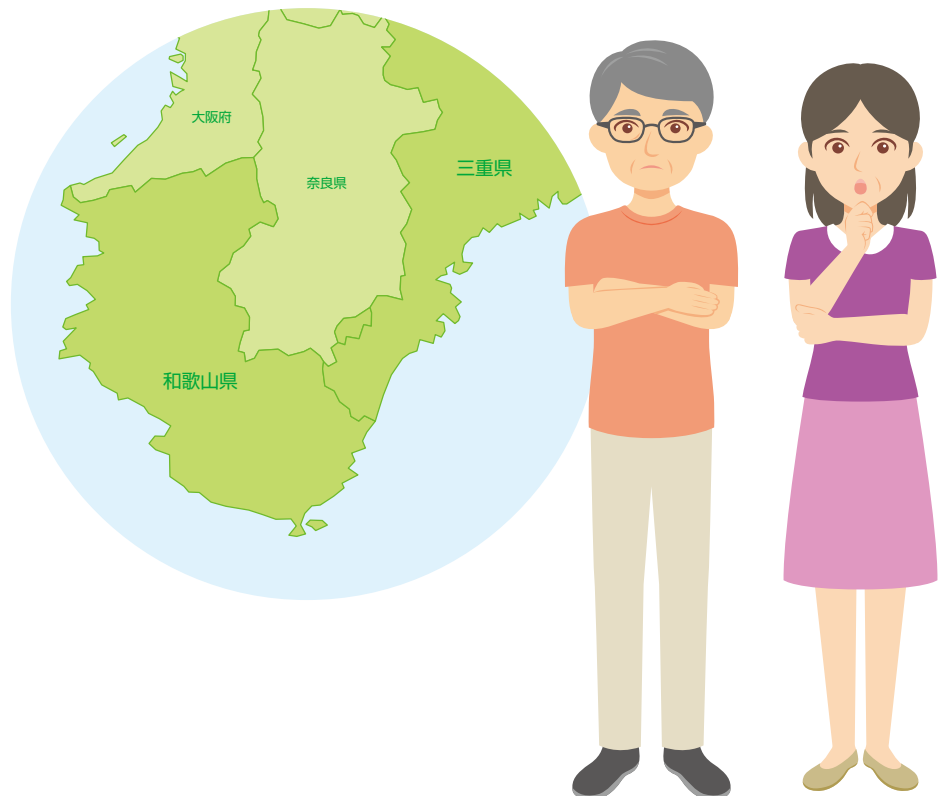
3 どんな人になるのですか？(頻度・疫学)

小久保康昌

この病気の原因は不明で、発症の仕組みや、病気を予防する方法についてもまだ明らかではありません。

前項にも書かれていますように、この病気には地域的な拡がりがあります。これまでの研究から、この病気は紀伊半島に集中していることがわかっています。推定では、現在の患者さんの数は100人前後ではないかと考えられ、稀な病気です。紀伊半島の中でも分布には偏りがあり、特に患者さんが多く見られる地域があります。

ほとんどの方が50歳代、60歳代の中年以降に発病します。最近の報告では、女性の方が男性より若干多いとされていますが、その差は大きなものではありません。



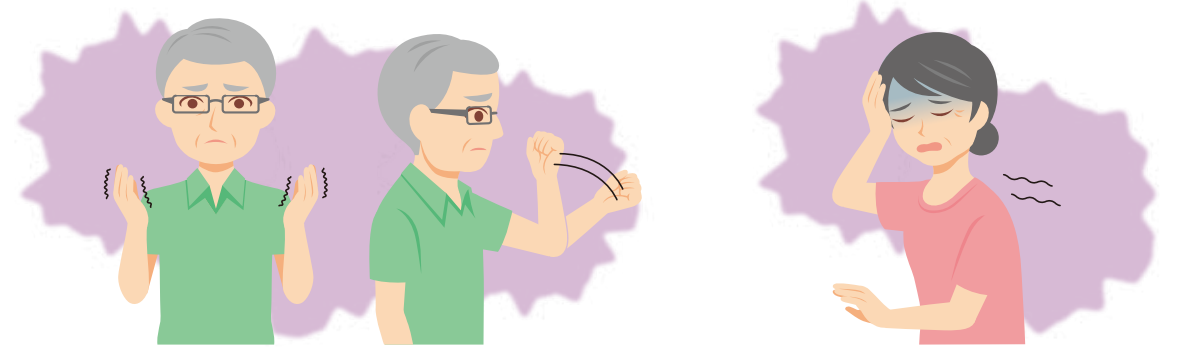
4 どんな症状があるのでしょうか？(症候・症状)

小久保康昌

紀伊ALS/PDCは、大きく紀伊ALSと紀伊PDCに分かれます。紀伊ALSの症状は、他の地域のALSと基本的には同じです。一方、紀伊PDCでは、主にパーキンソン症状と認知症を示しますが、中にはALS症状を合併する場合があります。

Q パーキンソン症状の特徴は？

A. パーキンソン病にもみられる、手足のふるえ(振戦)、手足や体幹の固さ、動作の遅さ、歩行障害などは、紀伊ALS/PDCでもよくみられます。そのために、発病初期には、パーキンソン病と見分けがつかない場合もあります。また、便秘や起立性低血圧(たちくらみ)といった自律神経症状や、幻視をとまなうこともあります。パーキンソン病との大きな違いは、抗パーキンソン病薬の効果が乏しいという点です。



Q 認知症の特徴は？

A. 紀伊ALS/PDCでは、認知症が出現し問題になることがあります。認知症が現れる時期は、患者さんによって様々で、認知症が病気の始まりの場合もあれば、数年たってから明らかになる場合もあります。紀伊ALS/PDCでは、主に脳の前頭葉と側頭葉が障害されることから、意欲の低下(前頭葉症状)と記憶障害(側頭葉症状)がみられますが、記憶障害は高齢者に多いアルツハイマー病に比べると軽症です。全体としての印象は、自発性と積極性がなくなり、自分からはあまり何もしないけれども、話しかけたり促せばかなりしっかりした応答や行動ができる、といったものです。さっきの出来事をすっかり忘れてしまうような高度の記憶障害や、徘徊、落ち着きのなさ、介護への強い抵抗などの認知症の行動・心理的症状(BPSD)は、通常は見られません。

Q 筋萎縮症の特徴は？

A. 手足の筋萎縮や筋力の低下、舌の萎縮や飲み込みにくさなどを示す場合があります。こういった症状は、脊髄や脳にある運動神経細胞が障害されることによって起こります。症状の程度は患者さんによってまちまちで、典型的なALSと診断される場合もあれば、こういった症状をまったく示さない場合もあります。典型的なALS症状を示す場合は、食事や水分がのどを通りにくくなる嚥下障害や呼吸筋の麻痺による呼吸困難が出現することもあります。

Q 他のよく似た病気との違いは？

A. ①パーキンソン病との違い

紀伊ALS/PDCでは抗パーキンソン病薬の効果が乏しく、従って病気の進行が早いという点で大きく異なります。

②進行性核上性麻痺(PSP)との違い

PSPでは、早期から転びやすく、姿勢は後ろに反り気味になり、次第に眼の動きが悪くなり末期にはほとんど動かせなくなるのに対して、紀伊ALS/PDCでは前傾姿勢のことが多く、眼の動きが末期でも良好であるという点が異なります。

③アルツハイマー病との違い

アルツハイマー病では、物忘れなどの記憶障害が中心で、進行につれて徘徊や介護困難の原因となる前述のBPSDが現れます。動作緩慢などの運動障害は現れたとしてかなり末期になってからです。

④紀伊半島以外のALSとの違い

紀伊ALS/PDCの患者さんの中には、ALS症状だけを示す方がおられます。その場合、臨床症状だけから他の地域のALSと区別することはむずかしいです。紀伊半島の出身者ということと、家族歴や遺伝子検査などから総合的に判断することになります。

5 どういう経過をたどりますか？

小久保康昌

症状の経過は、ALSタイプとPDCタイプで大きく異なります。

ALSタイプ: ALSタイプでは全身の筋肉が障害されますが、特にのどと呼吸筋の筋力低下が生命に直接関わります。のどの筋力が弱くなると食べ物や飲み物が取れなくなり(嚥下障害)、栄養不足や脱水状態となります。また、食べ物や水分が気管に入ると誤嚥性肺炎を引き起こし、のどに詰まらせると窒息の原因となります。呼吸筋の麻痺が進行すると呼吸困難が生じ、最終的には死に至ります。このほかに、手足の筋力低下によって転倒しやすくなり、骨折やけがの危険が増え、寝たきりの原因となります。進行期に必要な対応として、嚥下障害には胃瘻をつくる、呼吸筋麻痺には人工呼吸器を使用するといった処置が必要になる場合があります。人工呼吸器を使わなかったALSタイプの患者さんの発症から死亡までの平均期間は、約5年半です。

PDCタイプ: ALSタイプに比べると症状はゆるやかに進行します。主に、意欲低下や活動性の低下といった認知症状と、動作緩慢や歩きにくさといったパーキンソン症状が、ゆっくりと進行します。病気が進行すると、次第に体の動きが少なくなり発語量が減っていく場合が多いです。パーキンソン症状による運動障害から転倒し骨折や寝たきりとなる危険や、飲みこみにくさから肺炎や窒息をおこしやすくなります。寝たきりとなると床ずれの危険も増えます。経過には個人差が大きいですが、発症から死亡までの平均期間は、7.9年です。ALSタイプ、PDCタイプともに、死因の中で最も多いのは肺炎や窒息など(88%)でした。

なお、ALS症状とPDC症状の両方が出現する方もいます。

6 どのようにして診断されるのですか？(診断・画像)

小久保康昌

現在のところ、紀伊半島の出身者または居住者以外に紀伊ALS/PDC患者の報告はないので、まずは、紀伊半島の出身者または居住者であることが条件になります。血縁者に発病した方がいれば、紀伊ALS/PDCの診断の可能性は高くなります。

Q どのような疾患が間違いやすいのでしょうか？

A. 紀伊PDCの発病当初は、パーキンソン病やアルツハイマー病と区別が付きにくい場合があります。パーキンソン病の特効薬であるL-dopa製剤が効きにくかったり、あとで述べる画像検査が診断の参考になります。その他にも鑑別しなければならない疾患があります。名前だけ紹介しておきますと、パーキンソン病様症状を呈する進行性核上性麻痺、多系統萎縮症、大脳皮質基底核変性症、パーキンソン症状と認知症を示すレヴィ小体病などです。紀伊ALSと他の地域のALSは症状の違いはほとんどありませんので、これらが本質的に相違があるかどうかは結論が出ていません。

Q これらの疾患との鑑別に画像診断は役立ちますか？

A. はい、これらの疾患の区別にも画像診断が役立ちます。一般的にパーキンソン病やレヴィー小体病、他の地域のALS、紀伊ALSではCTやMRIには異常は見られません。他方、PDC、進行性核上性麻痺、多系統萎縮症、大脳皮質基底核変性症、アルツハイマー病ではそれぞれの病気に特徴的な所見があります。紀伊PDCでは、前頭葉と側頭葉の対称性の萎縮がみられます。

- 進行性核上性麻痺では中脳や橋の萎縮、第3脳室の拡大、進行すると大脳の萎縮がみられます。とくに、MRIの正中矢状断像(脳を正中で前後に切って、横から見た像)で、中脳の最上部が蜂鳥の嘴状に萎縮し、『ハミングバードサイン』と呼ばれています。
- 多系統萎縮症では、被殻と橋や小脳の萎縮が出現します。MRIで橋の十字サイン、被殻の萎縮とT2高信号が特徴的とされています。
- 大脳皮質基底核変性症では大脳皮質の非対称的な萎縮が重要です。アルツハイマー病では、側頭葉内側の萎縮が特徴的です。このほかに、脳血流シンチなども参考になります。こういった検査も病初期には特徴的な所見がみられないことがあり、診断に時間が必要なことがあります。

日本神経学会から診断基準が公表されていますので、参考に掲載します。

7 どんな合併症を起こしますか？

佐々木良元

合併症としては、喉の筋肉の麻痺や運動障害のために、食べものや飲みものでむせて肺炎をおこしたり、歩きにくくなって転倒してけがや骨折することが多いです。その他には、食べたものをのどにつまらせる窒息、病気が進んで寝たきりになると感染症（肺炎や尿路感染症など）や床ずれを起こしやすくなり、命にかかわる場合があります。

8 どんな治療がありますか？（薬物療法）

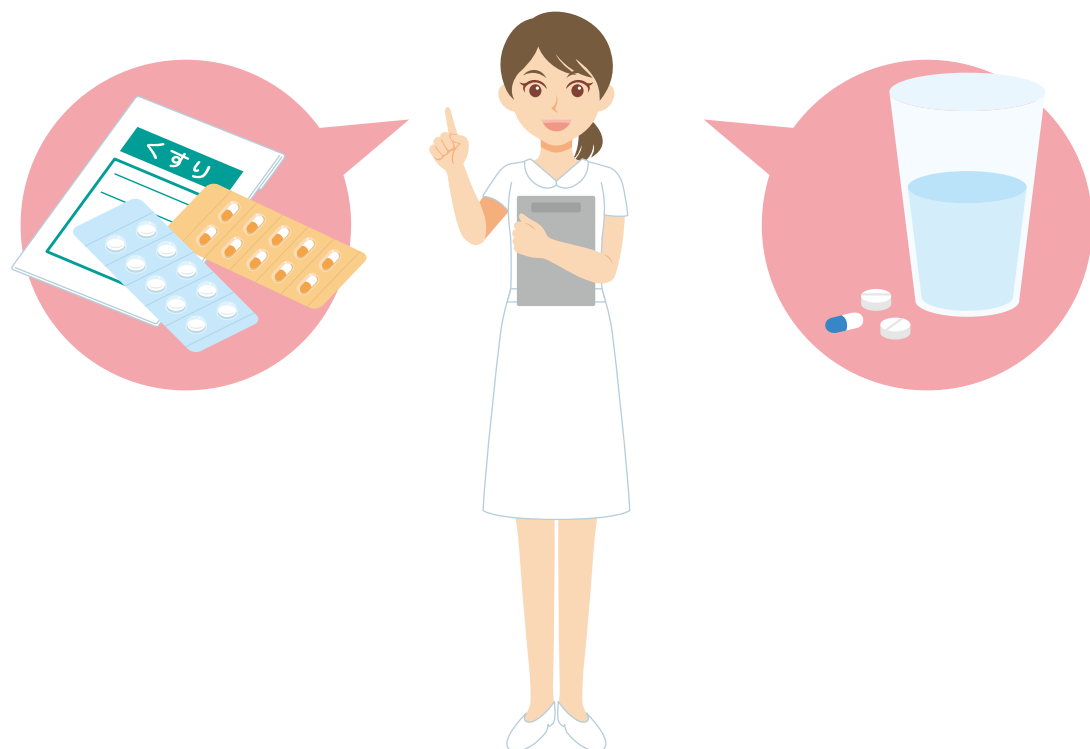
森本 悟

現在までのところ他の神経変性疾患と同様に、紀伊ALS/PDCに対する有効な治療法は確立されていません。紀伊ALS/PDCに伴って出現する様々な症状に対しては対症療法を行います。

例えば「動作の鈍さ」、「筋肉や関節の硬さ」、「振るえ」といったパーキンソン症状に対しては、パーキンソン病治療薬が用いられます。その中にはL-dopa製剤（商品名：メネシット、マドパー、ネオドパストン、イーシードパールなど）やドパミン受容体刺激薬（商品名：ニュープロパッチ、ミラペックス、レキップなど）があります。これらの薬は病気の初期段階では有効な場合がありますが、効果は一過性で長続きしないことが多いようです。

また、「力が入りづらい」、「筋肉が痩せてくる」といったALS症状が主体の方には、進行速度を緩めることを目的に、リルゾール（商品名：リルテック）というお薬でを使用します。最近、神経保護作用のあるエダラボン（商品名：ラジカット）が、新しい治療薬として保険適応が認められました。

認知症症状（物忘れ、意欲減退など）には、アルツハイマー病の治療薬であるドネペジル塩酸塩（商品名：アリセプト）、メマンチン（商品名：メマリー）、ガランタミン（商品名：レミニール）、リバスチグミン（商品名：イクセロンパッチ、リバスタッチ）などを用いる事があります。



9 どのようなリハビリテーションがありますか？

森本 悟

1 パーキンソン体操

パーキンソン体操は、体力の低下を防ぎ、筋肉や関節を軟らかくして、動作をなめらかにするための体操です。

方法とポイント

- 順序どおりに全部の運動を行う必要はありません。自分に合った運動を選んで行いましょう。
- 初めは、ひとつひとつの運動を2～3回ずつ繰り返し、徐々に増やして、最終的には8～10回繰り返すようにします。
- 特に指示がないものは、立って行っても、座って行っても構いません。

顔の運動

顔の筋肉のこわばりやしゃべりにくさを改善します。



頭と首の運動

首の運動は、痛みがでない程度に行いましょう。



7 頭を左右にゆっくり倒す



8 頭を左右にゆっくり回す

肩・腕・手・指の運動

関節の柔軟性を高めて動かしやすくします。



9 両手をあわせ腕をゆっくり上げる



10 手を背中の後ろで握り上げ下げする



11 両手を胸の前であわせ手首を左右に倒す



12 腕を上げ、手を握ったり開いたりする

立って行う運動

両足を10～20cm開くと体が安定します。

●柔軟運動●

腰と足の筋肉を柔らかくします。



13 立ったまま体をゆっくり前に曲げる

●ねじり運動●

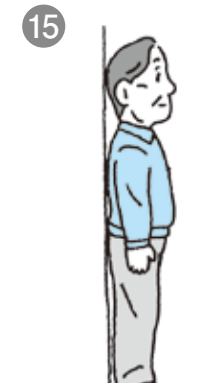
体の横側の筋肉を柔らかくします。



14 立ったまま体をゆっくり左右にひねる

●背筋を伸ばす運動●

体や腕の筋肉を伸ばし、姿勢をよくします。



15 壁を背にして立ち背中を壁につけるようにする



16 壁に向かって立ち、両手を壁につけて、胸を壁につけるつもりで背筋を伸ばす

座って行う運動

着席するときはイスに十分に近づき、体をできるだけ前にかがめて、ゆっくりと腰をおろします。



17 イスまたはベッドの端に座り、両手を頭の後ろに組み、体をゆっくり前後に曲げ伸ばす



18 両手を頭の後ろに組み、体をゆっくり左右にひねる



19 アゴを引いて体を前に曲げて立ち上がり、体を前に曲げて座る

横になって行う運動

立ったり座ったりしにくい患者さんでも畳やフutonの上でできる運動です。

20



あおむけに寝て自転車をこぐように、両足をクルクル回す

21



あおむけに寝て両足を曲げ起き上がる

22



あおむけに寝て両足を曲げお尻を上げる

23



あおむけに寝て両足を曲げ左右にゆっくりひねる

24



うつぶせに寝てゆっくり上肢と上体を起こす

2 筋肉や関節を軟らかくする訓練

ゆっくりと痛みのない範囲で行ってください。

体の動きが少なくなると、関節や筋肉が硬くなり拘縮が起こりやすくなります。拘縮予防のためには、関節の曲げ伸ばしの運動や前屈姿勢を矯正する訓練、バランス訓練等が大切です。

横になって行う運動



壁に向かって立ち、両手を壁について、胸を壁につけるつもりで背を伸ばす



うつぶせに寝て床に両手をついて、ゆっくり上体を起こす

変形・拘縮を起こしやすい部位



拘縮予防の訓練

これらの訓練は医師や理学療法士、作業療法士によって行われます。

●両手を頭の後ろに上げて胸を広げる



●肩を上げ下げする



●ヒジを曲げ伸ばす



●足を外に広げる



●脚の裏の筋肉を伸ばす



①片方の手で、股関節と膝関節を曲げる



②次に反対の手で太ももを下に押す

●手首を上げ下げする



●親指を横に広げ、他の指を伸ばす



●片方の手で足を固定し、反対側の手でかかとを握り、腕で足の裏を押す

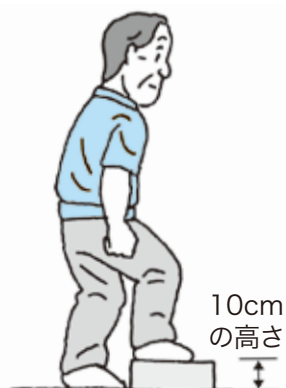


3 症状の改善に役立つ訓練

バランス障害

ステージが進むと体のバランスが悪くなり、転倒しやすくなるので、バランスを保つ訓練を行います。

交互に足を台にあげてのバランス訓練



一人の時はバランスを崩したときのため、すぐつかまれるものがあるところで行う回す。

四つ這いでの バランス訓練



四つ這いで片方の手を上げ、次に反対側の足を上げる。その際できるだけヒジとヒザをまっすぐに伸ばす。簡単にできるようになったら同じ側の手と足を上げる。

片ヒザ立てての バランス訓練



片方のヒザを立ててヒザ立ちをする。次に左右の手を前に上げたり横に広げたりする。

二人組のものは、医師や理学療法士、作業療法士の指導で行います。

●ボールを使ったバランス訓練



●後ろや横に押して
バランスを保つ訓練



步行

歩き始めると歩幅がだんだん小刻みになり次いで早足になる「突進歩行」や「すくみ足」などに有効な訓練です。**いずれも転倒の恐れがあります**ので、医師や理学療法士、作業療法士の指示を受け、自宅で行う場合は介助者に横についてもらって実施して下さい。訓練の他にも毎日散歩をするのも大変効果があります。

ポイント

- 姿勢を
まっすぐに保つ
- 力カトをしっかり
地面につけて歩く



立った姿勢で1・2・3!と号令をかけながら足踏みをする。

スラローム歩行



等間隔に目印を置き、縫うようにして歩く。上達したら徐々に間隔を狭める。



一定の間隔の目印をまたぎ歩いたり、音や合図に合わせて歩く。

狭いところを 歩く訓練



台やイス、壁などを利用して狭い場所をつくって歩く。
上達したら、徐々に間隔を狭める。

坂道を歩く訓練



下り坂は特に突進歩行がでやすいので注意が必要。

階段昇降訓練



転んでケガをしないように、必ず手すりのある階段で行う。

方向転換

歩きながらの方向転換の訓練



両足を肩幅くらいに開き、足を交差させないように歩きながら方向を変える。

立ち上がりと方向転換の訓練



立つときも着席するときもアゴを引いておじぎをするのがコツ。イスに倒れ込んだり急に落下しないように注意すること。

すくみ足

「すくみ足」とは、足があたかも地面に張り付いたように離れなくなる状態のことです。このときの姿勢は、前屈みで体のバランスが崩れていたり、目は床の上を見ていたり、力カトが地面についていなかったり、ヒザが曲がっていたりすることがあるので注意しましょう。



すくみ足の姿勢

●視線を足元から遠くへそらす



●深呼吸をする



●足をつま先から上げ、力カトからつくように出す



●床に目印となる線などがある場合は、それを股越すようにする



●介助者がいる場合は、具体的に動作を指示し号令などをかける



ベッドへのアプローチ

すくみ足により、ベッドの前まで行って、倒れ込んでしまう場合があります。このような時は、ベッドの側方から弧を描くようにして近づくか、両手をついてベッドに上がるのがよいでしょう。

1

①ベッドの側方から弧を描くように近づく



②ヒザの裏がベッドに触れるのを確認したら、上半身を前に曲げながらベッドに手をつく



③上半身を深く前に曲げてゆっくり腰をおろす



④上体をゆっくり起こす



2

①①の方法が困難な場合、前方よりヒザ前面がつくまで近づく



②両手をついて、片足ずつベッドにあがる



③四つ這いでベッドの中央に移動する



④片側のお尻からゆっくりおろす



イスの立ち座り

座る時

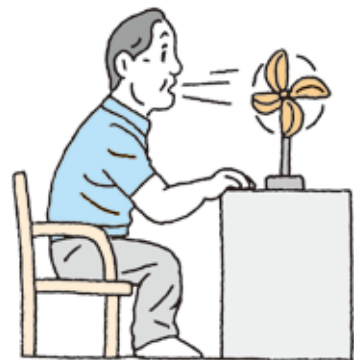


立つ時



会 話

しゃべりにくい患者さんには、正しい呼吸運動の練習が大切です。腹式の大きな呼吸をすると、声が出やすくなります。また、胸の筋肉が硬くなると、呼吸が浅くなり、肺の中での空気の入れ換えが不十分になりがちです。そのため、風邪をひくと肺炎になりやすいので、風邪の予防および治療も重要になります。



鼻からできるだけ深くゆっくりと息を吸い込み、次いで、口から思いきり息を吐き出す



胸に手をあて深呼吸する



長めのタオルやさらしなどを胸に巻き、息を吐く時に両手で引き深呼吸する

一人の場合

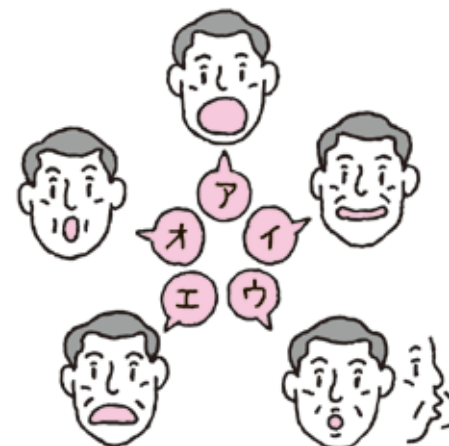


あおむけに寝て、枕(本などでも良い)をお腹の上に置き、鼻から息を吸って、口から息を吐く。その際枕が上下に動くようにお腹で呼吸する。

二人の場合



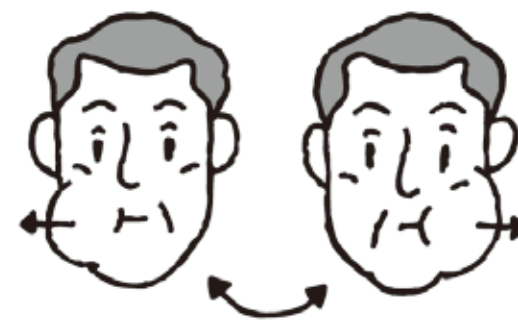
あおむけになり胸に手をあててもらい深呼吸する。正しい呼吸ができていると、呼吸のたびに胸が風船のようにふくらんだり、しぼんだりするので、これを胸に手を当てた人に確認してもらう。



ア、イ、ウ、エ、オの音を大きな声ではっきり発音する



パ・タ・カ・ラとはっきり発音し、繰り返す



口に空気をためて左右に動かす



唇のまわりを舌でなめる

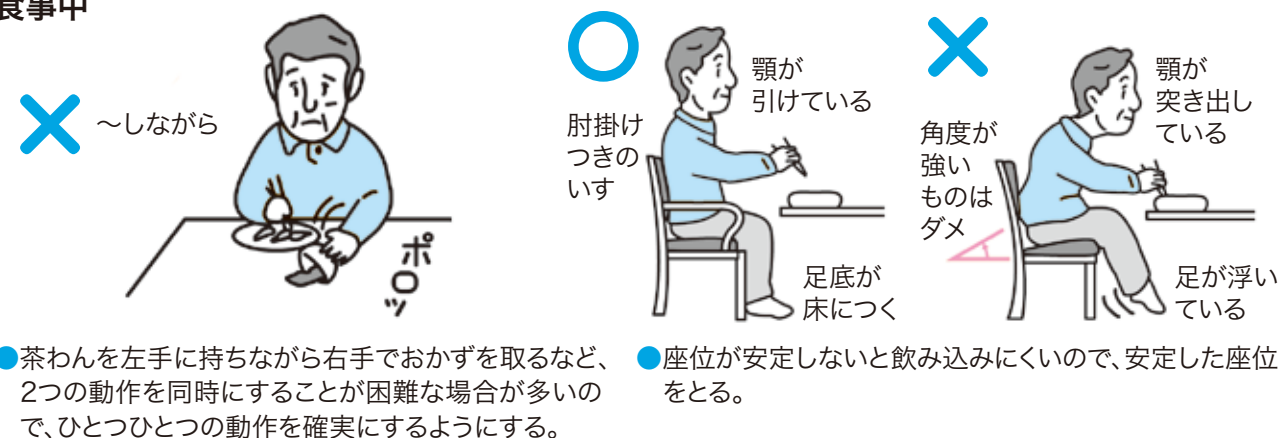
暮らしの中の工夫

病気の進行により日常生活に困難な問題が生じることがあります。しかし人に頼らず、「自分のことはできるだけ自分で行う」ことは、それだけでも立派なりハビリテーションですし、主体性や自立を促す意味でもとても大切なことです。家族の方は、必要な時にだけ手を貸すことを心掛けながら、患者さんの悩みや不安をよく理解して、温かい態度と励ましの言葉で患者さんを支えてあげてください。

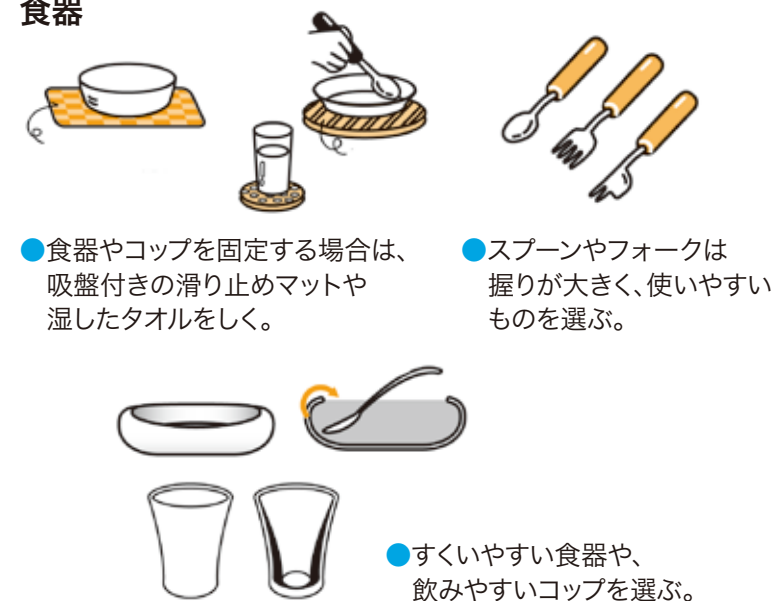
食事の時

ステージが進むと、食べ物の飲み込みが悪くなりがちです。固いものは柔らかく煮たり、すりつぶしたり、液状のものはトロミをつけるなど食べやすいように調理法を工夫しましょう。市販の介護食の利用も良いでしょう。また食事の姿勢や食器の使い方にも注意して、時間をかけても自分で食べられるようにすることが大切です。

食事中



食器



調理

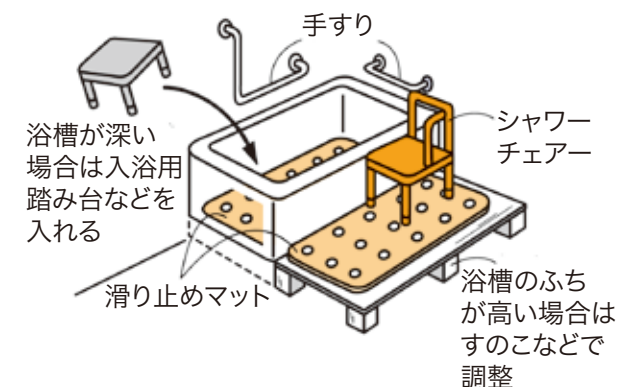


入浴の時

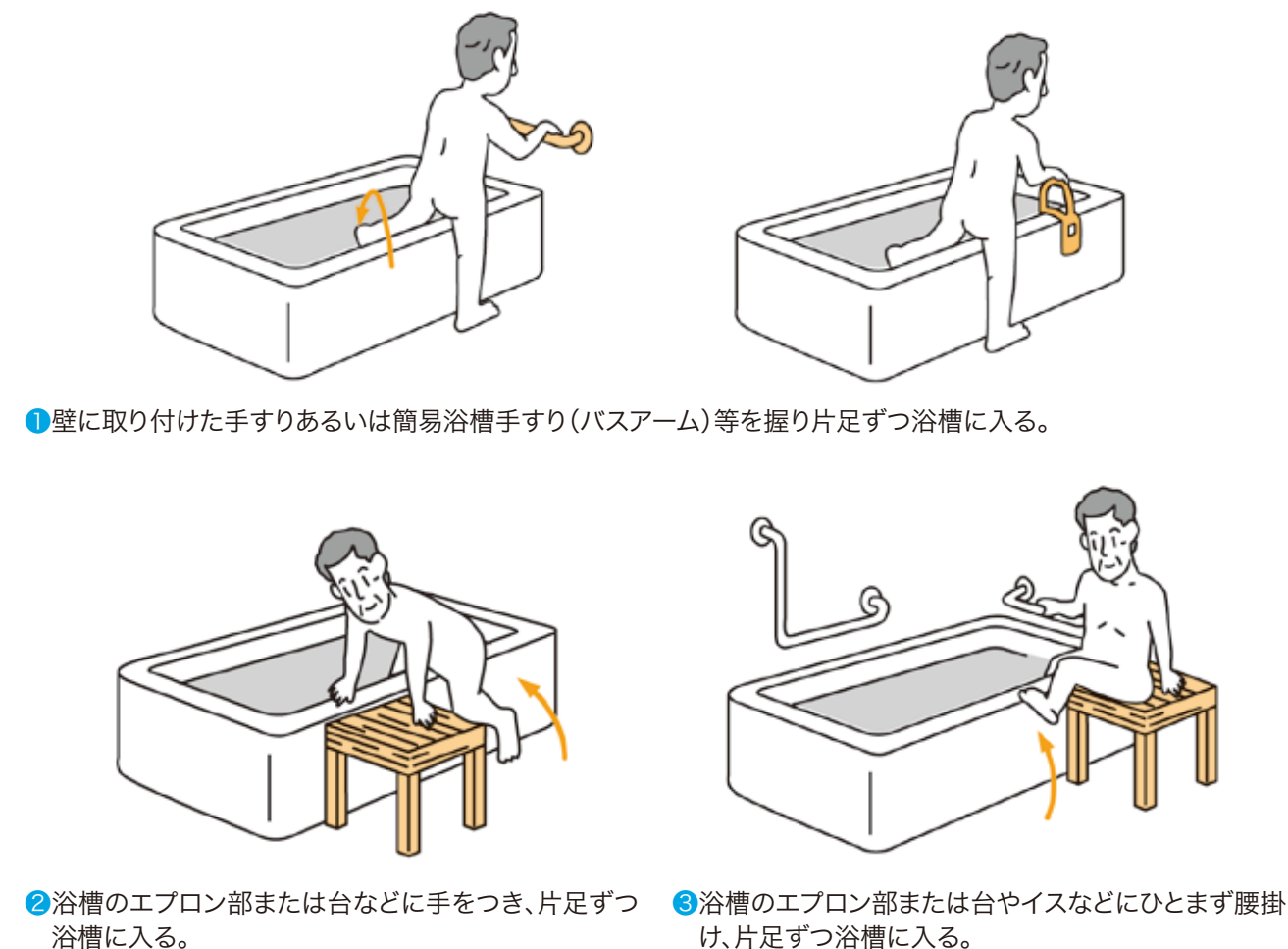
狭いところでは急に動きが悪くなる場合があります。お風呂やトイレに入る時は、近くの人が大丈夫かどうか声をかけて安全の確認をすることが大切です。また、安全のため、浴槽の環境整備は早めに行いましょう。

入浴のポイント

- ①入浴はできるだけ体調の良い時間帯を選ぶ
- ②お湯の温度は40度くらいが適当
- ③特に冬場などは、脱衣所を温かくしておく
- ④入浴時間は10分くらいが適当。体力や好みにあわせて少しずつ時間をのばす
- ⑤浴槽への出入りを容易にし、手すりや踏み台、滑り止めマットなどを整えるなど、環境整備を行う



浴槽の出入り(やりやすい方法を選んでください)

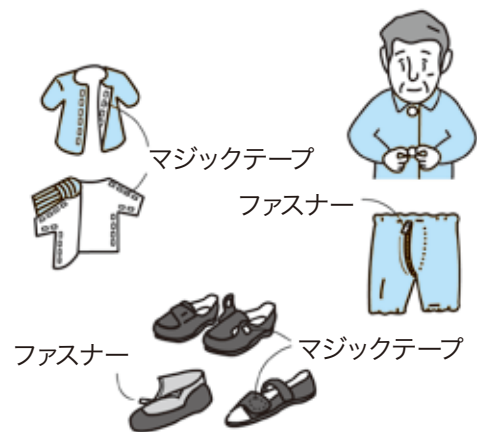


※パーキンソン病の方は、特に後方へのバランスが悪いので、一般に指導される③の方法は難しい場合があります。理学療法士や作業療法士に適切な指導を受けて下さい。

更衣

着替えの動作はバランスを崩しやすいので、座って行うようにしましょう。

- 衣服はゆったりとした前開きのものを選ぶ。マジックテープやファスナーで簡単に着脱できるものもある。



- 靴は、着脱が容易で足に合ったものを選ぶ。カカトやつま先を高くして重心を調整する場合もある。

トイレ

トイレは洋式の方が立ち座りが簡単です。動作が緩慢な場合はなるべく早めにトイレに行き、用意しておくようにしましょう。

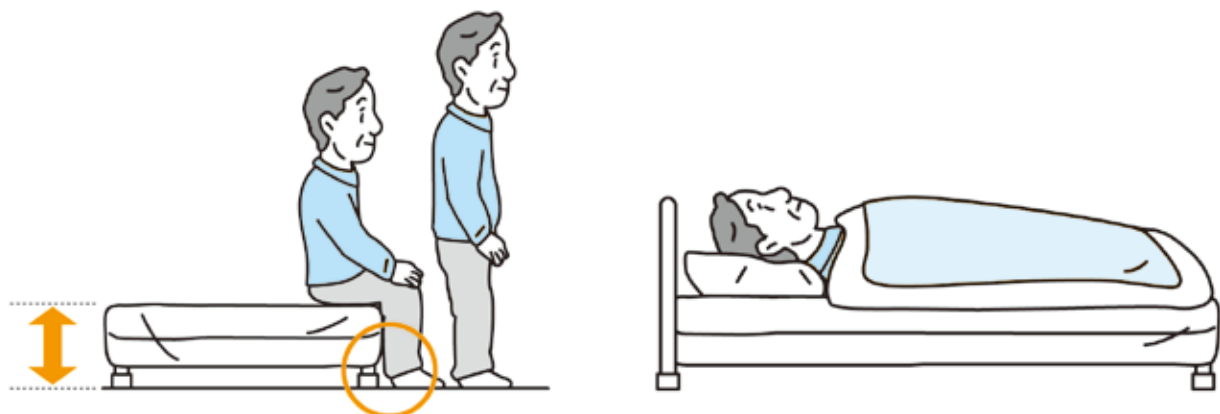
- 立ち座り動作や座位の安定を助けるために、手すりを設置する。



- 便器の高さは、足がついて立ち上がりが容易な高さにする。一般的にりを設置する。40cm前後がよい。

寝具

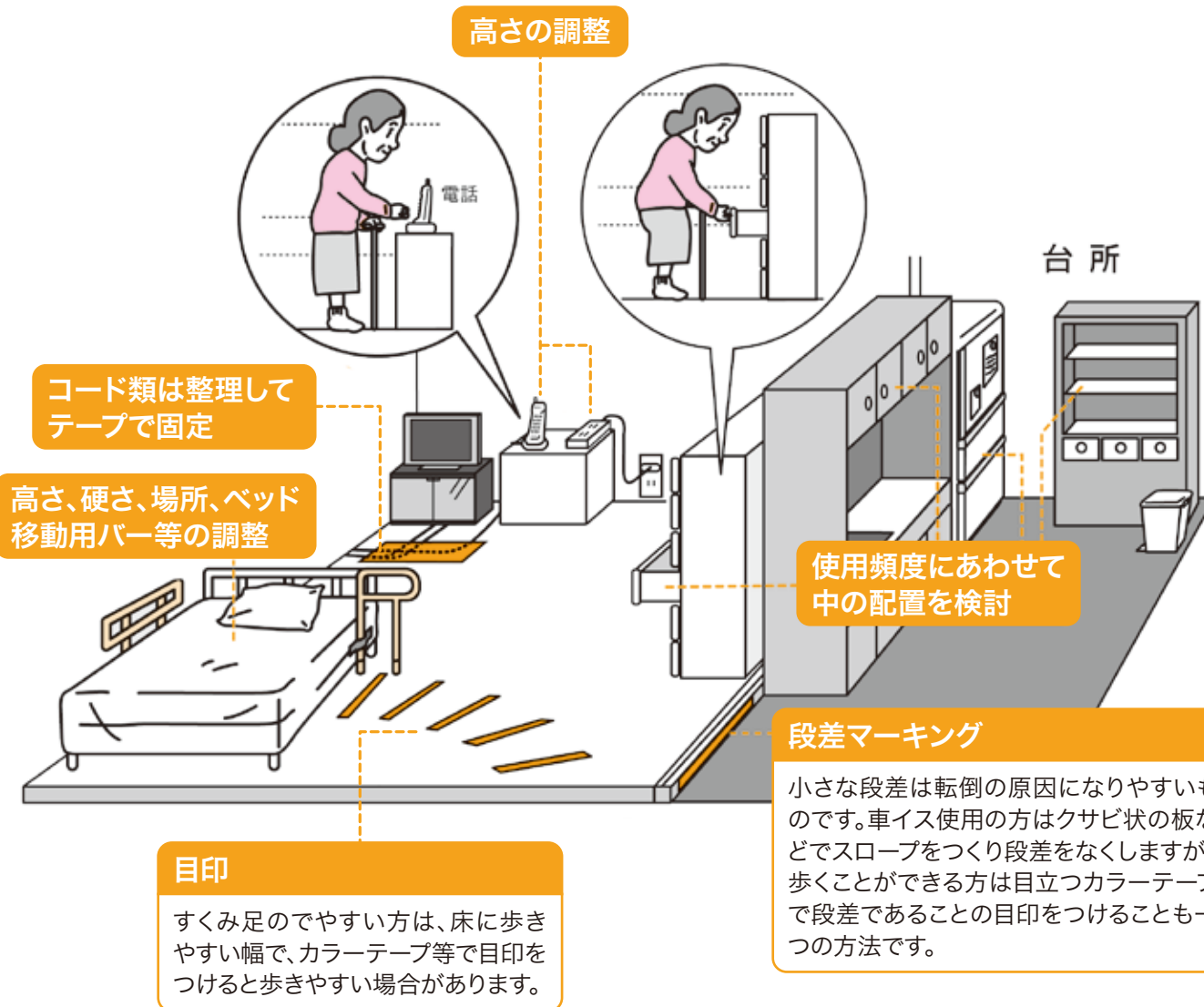
敷き布団やマットレスは、固めのものを選びましょう。床ずれ予防のエアマット等を使用する場合は、安定性が得られにくいので注意が必要です。



- ベッドの高さは、足が床について立ち上がりが容易な高さにする。
- 掛け布団は、軽くて体にまとわりつかないものを選ぶ。

住環境整備

家事や家庭内での作業は、楽に体を動かせるように家具類の配置を調整することが大切です。また転倒防止のためにも、患者さんがよく歩く場所へ物を置かないように注意しましょう。



住宅改修のプラン、福祉用具（車椅子やベッドなど）の決定などは、理学療法士、作業療法士、介護保険ご利用の方は担当の居宅介護支援事業所、地域包括支援センターのケアマネージャー等にご相談下さい。

Q 日常生活に関するリハビリは？

A. 筋力や通常の動作能力が十分にあって、多様な症状のため、動きのコントロールが難しくなり日常の動作がぎこちなくなります。そこで日常生活に関する注意点として、転倒を予防するために手すりをつけるなどの生活環境を整えることが必要になります。また、認知症症状を悪化させないためには、引きこもり状態にならないように、デイサービスやデイケアを積極的に利用して、なるべく人とのコミュニケーションをとることが大切です。本人の話におかしな点や主張があっても、初めから否定するのではなく耳を傾け、時にお話に寄り添うことも必要です。部屋や家に閉じこもりがちにならないように、家庭や社会の一員としてできる範囲で家族など周りがサポートしていきましょう。

但し、心身の症状が進んで介護が大変になってきた場合には、決して無理をせず介護保険サービスの利用などについて相談しましょう。

10 介護やケアの留意点は何ですか？

佐々木良元

① 全般的な注意事項

意欲低下が出現するとしやすく、積極性や自発性が乏しくなるので、介護者も援助して規則正しく活動的な生活を送ることが重要です。

② 食事について

飲み込みが悪くなった場合は、普通の食事をとることが難しくなります。乾いたパサパサした食物や水のようなサラサラした飲み物はむせやすくなります。食物や液体は少しずつ飲み込むようにし、柔らかい食物やミキサーで刻んだものにするなど食形態を工夫しましょう。液体にとろみをつけると、飲み込みやすくなります。誤嚥しにくい姿勢で食事をとることも重要です。頭を後ろに倒すとむせやすいので、あごを引いて胸に近づけましょう。感染予防のため口腔内を清潔に保ちます。嚥下障害が進行して、いろいろな工夫をしても自力では食べられなくなった時には、経管栄養や胃瘻造設を行うかどうか決定しなければなりません。

③ 転倒予防

歩行時は目を離さず見守るか介助することが望ましいです。屋内では、老化や階段に手すりをつけ、家具は掴んだり寄りかかったりしても倒れないような、重くて安定したものに換えましょう。

④ 自律神経症状

頑固な便秘になることがあるので、野菜を多く摂るなど食生活に気をつけましょう。適度に身体を動かすことも大事で、必要に応じて緩下剤などを使用します。起き上がると血圧が急に下がって、立ちくらみや失神が現れることがあるので、ゆっくり起き上がるなど動作に気をつけましょう。

⑤ 筋萎縮性側索硬化症の呼吸障害

呼吸筋が弱くなると、運動時や夜間に息切れを感じるようになります。マスク式の人工呼吸器使用が必要な場合もありますので、息切れを感じたら主治医と相談して下さい。

11 どんな制度が利用できますか？(福祉サービス)

森本 悟

一般的な医療保険制度以外に、症状や重症度によっては、難病医療助成制度、身体障害者福祉法、介護保険制度(または障害者総合支援法)を利用することができますので、主治医や担当医に相談して下さい。疾患の種類によって、認定基準等が異なりますので、主治医にご相談ください。

主な公的支援制度

1 難病医療費助成制度

① 制度のしくみ

難病医療費助成制度は、疾患の効果的な治療法が確立されるまでの間、長期療養による医療費の経済的な負担を支援するとともに、医療費助成を通じて患者さんの病状や治療状況を把握し、研究を推進する制度です。

対象者

- 指定難病の患者さん
- 各医療保険に加入しており、医療費の自己負担がある方

たとえば、パーキンソン病では、難病医療費助成制度の対象となる人は **ホーン&ヤール重症度3度以上で、生活機能障害度2度以上の方**です。

※高額な医療を継続することが必要な軽症者の特例
月ごとの医療費総額が33,330円を超える月が年間3回以上ある場合は基準を満たさなくても難病医療費助成対象となります。



ホーン&ヤール重症度

1度

2度

3度

4度

5度

生活機能障害度

1度

2度

3度



日常生活、通院にほとんど介助を要しない



日常生活、通院に部分的介助を要する



日常生活に全面的介助を要し、独立では歩行起立不能

有効期間

1年間 その後も引き続き医療費の助成を希望する場合は、更新申請の手続きが必要になります。

2 申請時手続き書類

難病認定の申請は、最寄りの申請窓口で行います。申請時に必要な書類は次のとおりです。

- 認定申請書
- 診断書(旧:臨床調査個人票)
- 患者さんと同じ医療保険に加入している
全員(世帯)の所得を確認できる書類
- 住民票
- 世帯全員分の保険証 など

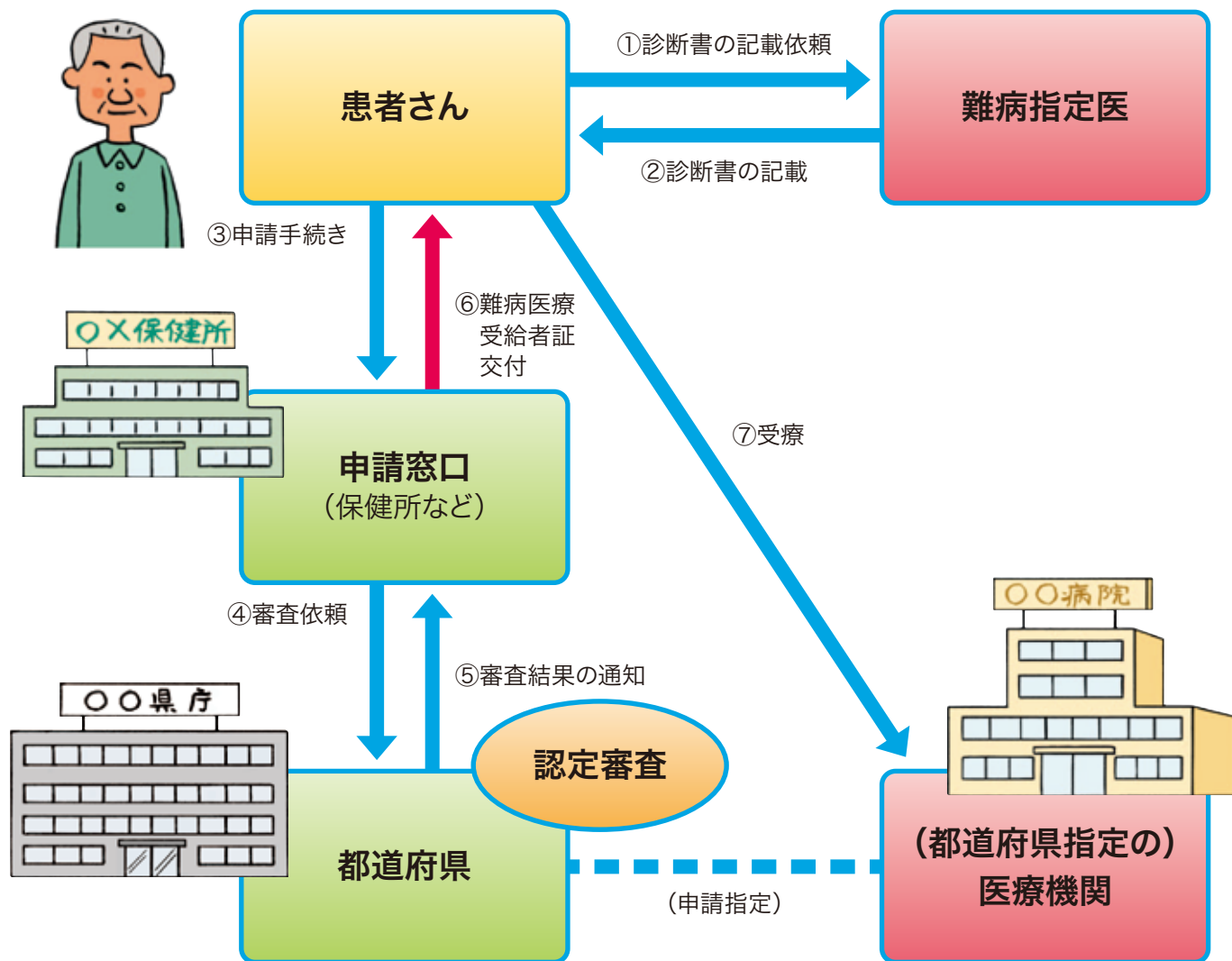
平成26/2014年以内に申請し、認定された患者さんは
平成27/2015～29/2017年まで重度認定を受けることができます。

重度認定を申請する場合は…

- 重症患者認定申請書
- 診断書
- 障害年金証明書の写し、あるいは身体障害者手帳の写し など



3 手続き方法



※有効期間や申請時の必要書類、申請手続きの詳細は都道府県によって異なります。
詳しくは最寄りの保健所にお問い合わせください。

4 公費負担の範囲

世帯の所得に応じて自己負担額が決定されます。

■自己負担限度額(月額/自己負担割合2割)

	既に認定されている患者さん ⁽¹⁾ 経過措置 (平成27/2015～29/2017年) 外来+入院+薬代+介護給付費 など			既に認定されている患者さん経過措置後 (平成30/2018年～) 平成27年以降に認定された患者さん (平成27/2015年～) 外来+入院+薬代+介護給付費 など		
	一般	現行の 重症患者	人工呼吸器等 装着者	一般	高額な医療が 長期的に継続 ⁽²⁾	人工呼吸器等 装着者
生活保護	0	0	0	0	0	0
低所得I 住民税非課税 本人年収80万以内	2,500	2,500		2,500	2,500	
低所得II 住民税非課税 本人年収80万超	5,000			5,000	5,000	
一般所得I 住民税課税 7.1万未満	5,000	5,000	1,000	10,000	5,000	1,000
一般所得II 住民税課税 7.1～25.1万未満	10,000			20,000	10,000	
上位所得 住民税課税 25.1万以上	20,000			30,000	20,000	
入院時の 食費	1/2自己負担			全額自己負担		

(1) 平成26/2014年以内に申請し、認定された患者さん

(2) 月ごとの医療費総額が50,000円(自己負担2割で10,000円)を
超える月が年間6回以上の患者さん

Q&A

Q. ALS/PDCを疑った場合、指定難病の申請は可能でしょうか？

A. 紀伊ALS/PDCは指定難病ではありませんので、筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、進行性核上性麻痺、皮質基底核変性症の中から臨牀的に最も当てはまる病名で申請することになります。



2 介護保険制度

1 制度のしくみ

高齢者の介護を社会全体で支える制度です。40歳以上の介護保険加入者が何らかの支援や介護が必要と認定されたとき、費用の1割⁽¹⁾を支払って介護サービスを受けることができます。

(1)ただし、平成27/2015年8月より、高所得の方は2割の自己負担になりました。

対象者

●65歳以上の方
(第1号被保険者)



●40～65歳未満で
各医療保険に加入している
指定難病患者さん
(第2号被保険者)



40～65歳未満の方では、**老化が原因となって起こる法で定められた特定の病気(特定疾病)**が原因で介護が必要となった場合にサービスを受けることができます。

40～65歳未満で、難病に認定されなかった方は、介護保険制度によるサービスを有効に活用しましょう。

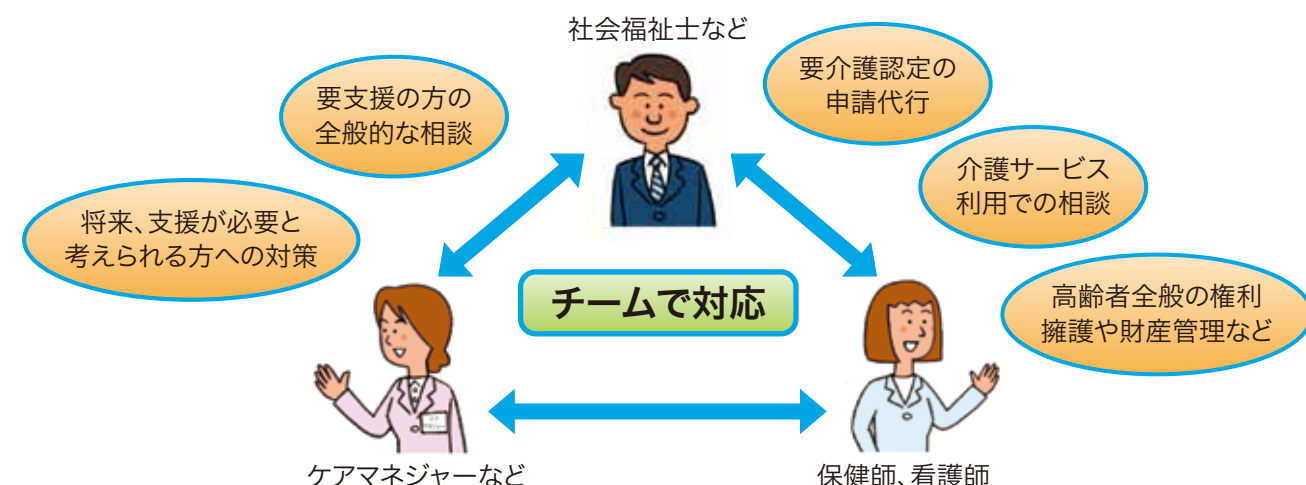


有効期間

初めて要介護認定を受けた場合の有効期間は原則として6カ月、更新認定の有効期間は原則12カ月です。引き続きサービスを利用する場合は、有効期間が終了するまでに更新手続きをする必要があります。

介護保険について分からないときには…

介護保険の利用について不安があるときは、まず**地域包括支援センター**に相談しましょう。ケアマネジャー、保健師、看護師、社会福祉士などが配置され、それぞれ連携して相談や支援、関係機関との調整を行う機関として全国の市区町村に設置されています。



※詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

2 申請時手続き書類

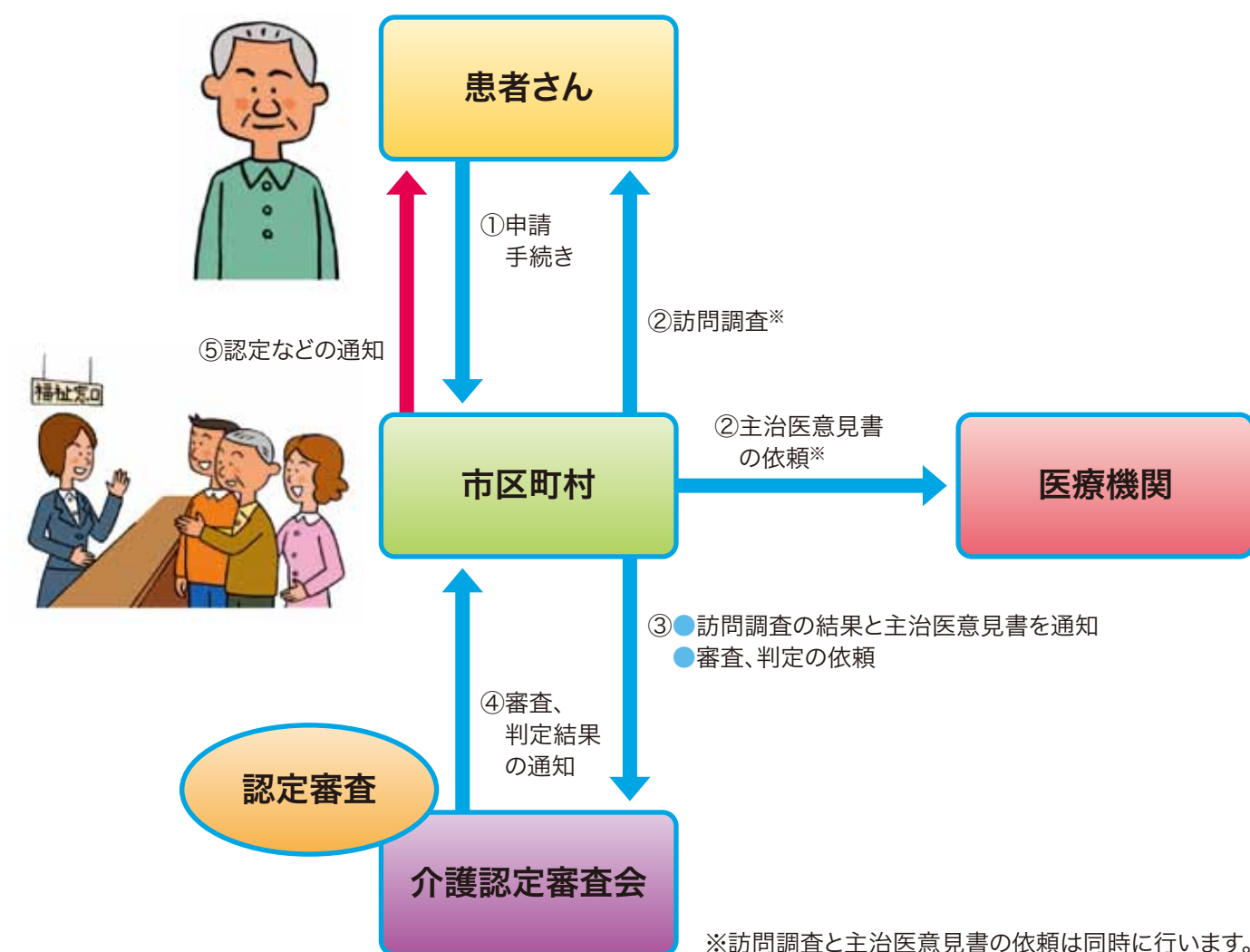
要介護認定の申請は、市区町村の担当窓口で行います。申請は患者さん本人以外に、家族や居宅介護支援事業者のケアマネジャー、地域包括支援センターなどでも代行できます。申請時に必要な書類は次のとおりです。

■要介護認定申請書

※40～65歳未満の方が申請する場合は、申請書に医療保険者名、保険証の記号番号、特定疾病名の記載が必要です。

■介護保険被保険者証(40～65歳未満の方は医療保険被保険者証)

3 手続き方法



- 認定結果をもとに、どのような介護サービスを利用するか、ケアマネジャーと相談してケアプランを作成します。ケアプランにしたがってサービス事業者から介護サービスを受けることができます。
- 健康状態が変化したときは、いつでも認定区分の変更・更新ができます。
- 別の市区町村に引越をしたときには、引越先の市区町村の認定を受ける必要があります。転入後14日以内に介護保険受給資格証明書を添えて申請すると、同じ認定区分で引き続きサービスを受けることができます。

※申請時の必要書類は市区町村によって異なります。詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

4 要支援・要介護の目安

介護の必要な度合いにより、非該当(自立)、要支援1～2、要介護1～5の区分に分けられます。要支援・要介護の場合は、その区分に応じた介護サービスを利用することができます。

要支援 1



日常生活はほぼ自分でできるが、現状を改善し、要介護状態予防のために少し支援が必要

要支援 2



日常生活に支援が必要だが、要介護に至らず、改善する可能性が高い

要介護 1



立ち上がりや歩行などに不安定さがみられることが多く、日常生活に部分的な介助が必要

要介護 2



立ち上がりや歩行などが自力でできない場合が多く、排泄や入浴などにも一部または全介助が必要

要介護 3



立ち上がりや歩行、排泄や入浴、衣服の着脱などに、ほぼ全面的な介助が必要

要支援 4



日常生活全般にわたり、さらに動作能力が低下し、介護なしでは日常生活が困難

要支援 5



生活全般に全面的な介助が必要で、介護なしでは日常生活がほとんど不可能

5 サービス費用

● サービス費用の1割⁽¹⁾は自己負担ですが、居宅サービスについては、要介護度に応じて1カ月に利用できるサービス費用に支給限度額が設定されています。限度額を超えたサービスを利用した場合にのみ、超過分は全額自己負担となります。

(1)ただし、平成27/2015年8月より、高所得の方は2割の自己負担になりました。

■居宅サービスの1カ月の支給限度額

要介護度	居宅サービスの1カ月の支給限度額
要支援 1	5,003単位
要支援 2	10,473単位
要介護 1	16,692単位
要介護 2	19,616単位
要介護 3	26,931単位
要介護 4	30,806単位
要介護 5	36,065単位



※支給限度額は単位で表し、1単位あたりの単価は通常10円ですが、地域によって異なります。

● 1世帯あたりで利用したすべてのサービスにかかった1カ月の自己負担額が、所得によって定められた限度額を超えた場合、市区町村の担当窓口に申請することにより、超過分は高額介護サービス費として払い戻しされます。

※福祉用具購入費や住宅改修費、通所や施設利用の食費など、一部支給の対象にはならないものがあります。

■高額介護サービス費

所得区分	自己負担限度額(世帯単位)
一般世帯	37,200円
市区町村民税世帯非課税で下の2つ以外	24,600円
市区町村民税世帯非課税で ●合計所得金額+課税年金収入額=年間80万円以下 ●老齢福祉年金受給者	15,000円
●生活保護受給者 など	15,000円

※詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

6 利用できるサービス

要支援の方は介護予防サービスを、要介護の方は介護サービスを利用することができます。**介護予防サービスは居宅サービスのみ**を利用することができます。**介護サービスは居宅サービスと施設サービスの両方**を利用することができます。

居宅サービス(訪問型)

■訪問介護(ホームヘルプ)

ホームヘルパーの訪問により、食事や入浴などの介護、調理などの家事、外出時の付き添いなど身の回りの世話をしてもらえます。



■訪問入浴介護

看護師や介護士の訪問により、巡回入浴車などで入浴の介助を受けることができます。



■訪問看護

看護師や保健師などの訪問により、主治医の指示に基づいた診療上の補助・医療処置などを受けることができます。



■訪問リハビリテーション

理学療法士や作業療法士などの訪問により、医師の指示に基づいたリハビリを受けることができます。



■居宅療養管理指導

医師や薬剤師などの訪問により、専門的な管理や療養上の指導を受けることができます。



居宅サービス(通所型・短期入所型)

■通所介護(デイサービス)

日帰り介護施設に通い、レクリエーションやリハビリ、食事や入浴などのサービスを受けることができます。



■通所リハビリテーション(デイケア)

老人保健施設や介護療養型医療施設などに通い、理学療法士や作業療法士などによるリハビリを受けることができます。



■短期入所生活介護／短期入所療養介護(ショートステイ)

家族が一時的に介護できない場合に利用することができます。「生活介護」は短期間、介護老人福祉施設などに宿泊して、介護やリハビリなどを受けることができます。「療養介護」は老人保健施設などで医学的管理のもとに宿泊します。



その他の居宅サービス

■福祉用具貸与

車いす、特殊ベッド、歩行器や杖などの福祉用具を貸してもらえます。



■住宅改修費支給

手すりの取り付け、段差の解消など小規模な住宅改修の費用の一部を支給してもらえます。



■特定福祉用具購入費の給付

入浴や排泄を補助する福祉用具の購入費の一部を支給してもらえます。



■特定施設入居者生活介護

有料老人ホームなどの特定施設に入居しながら、介護保険サービスを受けることができます。



施設サービス 要介護のみ

■介護老人福祉施設(特別養護老人ホーム)

常に介護が必要で、自宅での介護が困難な方が入所することができます。介護やリハビリを受けることができます。



■介護老人保健施設(老人保健施設)

病状が安定していて、自宅へ戻るためのリハビリの必要な方が入所することができます。医学的管理のもとで介護やリハビリを受けることができます。



■介護療養型医療施設(病院の療養病床など)

長期にわたって療養が必要な方が入所することができます。医療、看護、療養上の管理を受けることができます。



3 身体障害者福祉法

① 制度のしくみ

症状が進んでくると、身体をうまく動かすことが困難になってきます。そのような場合、身体障害者手帳の交付によりさまざまな支援を受けることができます。

※身体障害者手帳は1級から6級の障害(1級が最も重い障害)のある方に交付され、等級によって受けられるサービスの内容が異なります。

対象者

身体障害者手帳の交付対象となる障害は以下のとおりです。

紀伊 ALS/PDCの患者さんは、**肢体不自由**に該当します。

- 視覚障害
- 聴覚または平衡機能の障害
- 音声機能、言語機能または咀嚼機能の障害
- **肢体不自由**
- 心臓、腎臓、呼吸器、膀胱、直腸、小腸、または肝臓の機能障害、もしくはヒト免疫不全ウイルスによる免疫機能障害



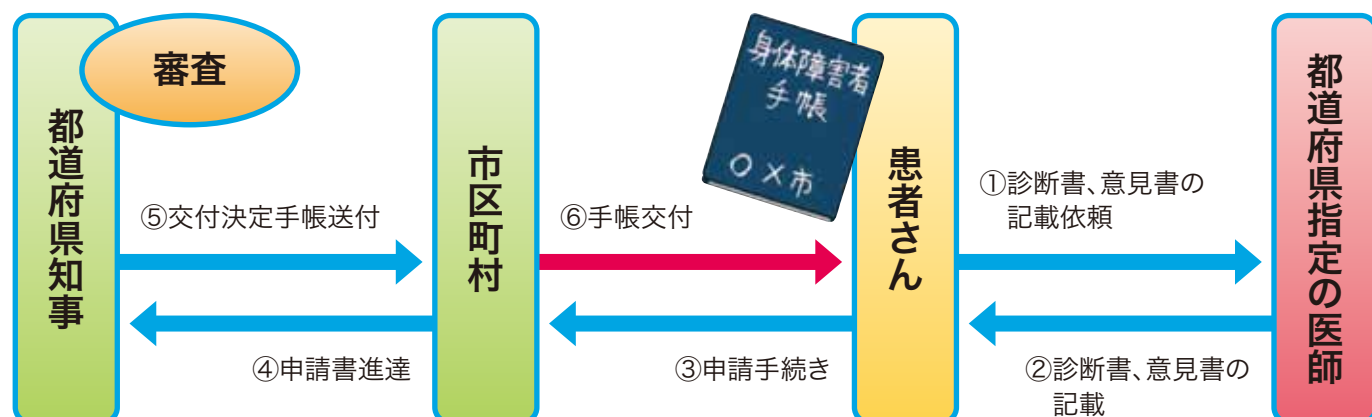
② 申請時手続き書類

身体障害者手帳交付の申請は、市区町村の担当窓口で行います。申請時に必要な書類は次のとおりです。

- 申請書
- 診断書、意見書(都道府県の指定する医師が記載したもの)
- 証明写真



③ 手続き方法



※申請時の必要書類および申請手続きの詳細は自治体によって異なる場合があります。詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

4 身体障害者手帳で利用できる支援

医療費

■ 重度心身障害者医療費助成制度

指定難病以外での医療費(風邪、歯科治療など)が高額で一定額を超えてしまう場合は、この制度により医療費の助成を受けることができます。

サービス

■ 経済的支援

- 特別障害者手当
- 障害基礎年金

この他にも地域によって自治体独自の手当や制度が受けられる場合があります。



■ 税金の減免

- 所得税の障害者控除
- 相続税の障害者控除
- 贈与税の非課税
- 住民税の控除
(前年所得125万円以下の場合には非課税となります。)
- 事業税の非課税
- 自動車税などの減免
- 少額貯蓄の利子の非課税



■ 交通に関すること

- JR、私鉄、バス、飛行機などの運賃の割引
- 有料道路通行料の割引
- 自動車運転免許取得・改造費補助
- 駐車禁止等除外標章の交付



■ 住居に関すること

- 公共住宅などへの優先入居
- 住宅の建築、購入などへの融資制度

■ その他

- 公共、私立施設(映画館、劇場、美術館など)などの利用料の割引
- NHK放送受信料の減免



※障害の等級や年齢などによって、受けられる支援の有無・内容は異なります。また、自治体によっても受けられる支援内容が異なる場合がありますので、詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

4 障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律(障害者総合支援法)

1 制度のしくみ

この制度では、介護給付、訓練等給付、補装具、自立支援医療、地域による支援を受けることができます。



対象者

● 神経難病を含む障害者

※介護保険制度の対象となっている方は介護保険制度が優先されます。



2 手続き方法

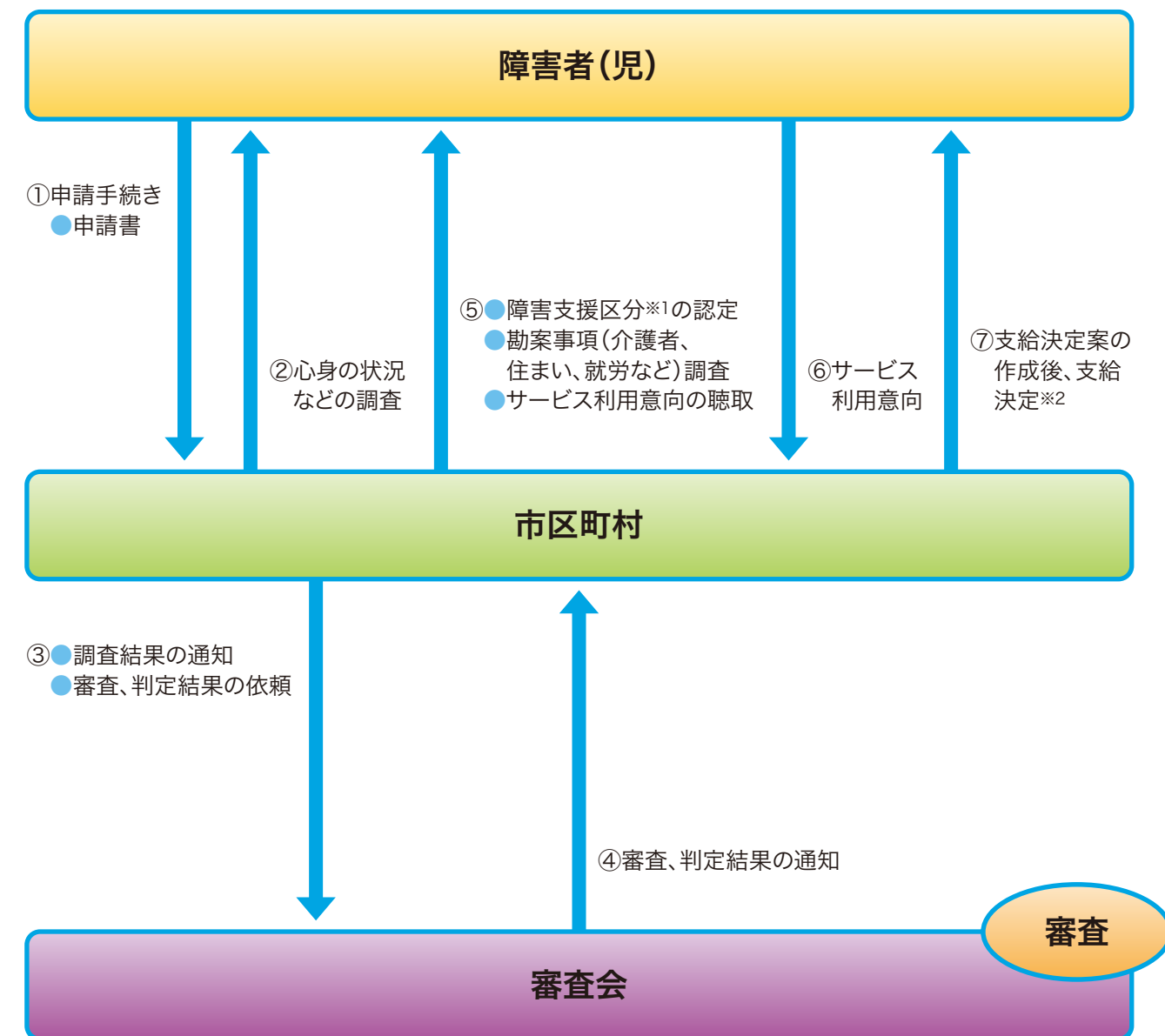
自立支援給付のそれぞれのサービス内容、手続き方法は異なりますので注意が必要です。

ここでは介護給付の申請から給付までの流れを示します。

介護給付の申請は、市区町村の担当窓口で行います。



介護給付の手続き方法



※1:障害支援区分とは、申請者にどの程度の介護給付が必要かを表す6段階の区分です。

※2:個別のサービス利用計画書が作られ、必要に応じ審議会の意見を聞いた上で、正式に支給が決定されます。

※詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

③ 利用できるサービス

利用者へ給付されるサービスは自立支援給付とよばれ、**利用した費用の一部を支給**してもらえます。

自立支援給付

介護給付

- 居宅介護（ホームヘルプ）
- 重度訪問介護
- 行動援護
- 重度障害者等包括支援
- 同行援護
- 短期入所（ショートステイ）
- 療養介護
- 生活介護
- 施設入所支援
- 経過的施設入所支援



訓練等給付

- 自立訓練
- 就労移行支援
- 就労継続支援
- 共同生活援助（グループホーム）
- 宿泊型自立訓練



補装具

- 義肢
- 車いす
- 歩行器
- 歩行補助の杖など



自立支援医療

地域生活支援事業

この事業では利用者の相談支援や移動支援、コミュニケーション支援などのサービスが行われています。詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

5 医療保険制度

① 制度のしくみ

病気やケガをしたときなどの医療費を保険料から給付して、経済的な負担を軽減することを目的とした制度です。医療費の3割負担で治療が受けられます。

※70～75歳未満の方の自己負担は2割（ただし平成26/2014年4月1日までに70歳となる方は1割）、現役並み所得者（標準報酬月額28万円以上）は3割負担となります。また、医療機関窓口で、医療保険の被保険者証と一緒に高齢受給者証を提示する必要があります。

対象者

- 各医療保険に加入している方とその家族

指定難病患者さんには、難病医療費助成制度などによって医療費の助成を受けられる制度がありますが、適応にならない以下のような方は医療保険制度を有効に活用しましょう。

- 難病の受給者証を持たない方
- 1、2級の身体障害者手帳をお持ちでない方
- 75歳未満の方



高額療養費

1カ月の医療費の自己負担額が、所得によって定められた限度額を超えた場合、市区町村の担当窓口に申請することにより超過分を払い戻してもらうことができます。

※入院時の食費や保険のきかない差額ベッド料など、支給の対象にはならないものがあります。

■自己負担限度額（月額／自己負担割合2割）

所得区分	月単位の上限額（世帯単位）
標準報酬月額83万円以上	252,600円＋（医療費－842,000円）×1％ [140,100円]
標準報酬月額53～79万円	167,400円＋（医療費－558,000円）×1％ [93,000円]
標準報酬月額28～50万円	80,100円＋（医療費－267,000円）×1％ [44,400円]
標準報酬月額26万円以下	57,600円 [44,400円]
低所得者（住民税非課税）	35,400円 [24,600円]

[]：年4回目以降の自己負担限度額

6 後期高齢者医療制度

① 制度のしくみ

75歳以上の方と一定の障害のある65歳以上75歳未満の方は、現在加入している医療保険から脱退し、後期高齢者医療制度による医療給付を受けることになります。医療機関窓口で、後期高齢者医療被保険者証を提示すると、医療費の1割負担で治療が受けられます。

※75歳の誕生日間近になると市区町村より後期高齢者医療被保険者証が交付されます。75歳の誕生日から後期高齢者医療制度の被保険者となり、保険料は原則として年金から徴収されます。
また、現役並み所得者（標準報酬月額28万円以上）は3割負担で治療を受けることになります。

対象者

- 75歳以上の方
- 一定の障害のある65歳以上75歳未満の方

一定の障害のある方とは…

- 平衡機能に著しい障害を有する方（立つのに介助が必要な方）
- 一上肢または一下肢の機能に著しい障害を有する方などです。

※詳しくは各市区町村の担当窓口にお問い合わせください。



高額療養費

医療保険制度の「高額療養費」にあたる制度です。1カ月の医療費の自己負担額が、所得によって定められた限度額を超えた場合、市区町村の担当窓口に応請することにより超過分を払い戻してもらうことができます。

※入院時の食費や保険のきかない差額ベッド料など、支給の対象にはならないものがあります。75歳以上の方と一定の障害のある65歳以上75歳未満の方の自己負担限度額は、医療保険制度の70～75歳未満の方と同じです

■ 自己負担限度額（月額／自己負担割合2割）

		70歳以上1割負担者		70歳以上2～3割負担者	
		月単位の上限額		月単位の上限額	
		外来個人単位	（世帯単位）	外来個人単位	（世帯単位）
現役並み所得者 月額28万円以上		—	—	44,400円	80,100円+ (医療費-267,000円)×1% [44,400円]
一般所得者		12,000円※1	44,400円※2	12,000円	44,400円
低所得者 (住民税非課税)	Ⅱ※3	8,000円	24,600円	8,000円	24,600円
	Ⅰ※4		15,000円		15,000円

[]: 年4回目以降の自己負担限度額

※1: 70～74歳は24,600円 ※2: 70～74歳は62,100円 ※3: 年金収入80～160万円 ※4: 年金収入80万円以下

参考文献 長谷川一子 パーキンソン病患者の公的支援制度 -パーキンソン病の医療支援について- 2015年1月改訂版
提 供 日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社

12 参考資料

● 関連サイト

神経変性疾患領域における基盤的調査研究班

<http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/>

紀伊ALS/PDC 診療ガイドラインの作製と臨床研究の推進班

<http://kii-als-pdc-project.com>

難病情報センター

<http://www.nanbyou.or.jp>

日本神経学会 紀伊ALS/PDC 診断基準、重症度分類

https://www.neurology-jp.org/guidelinem/kii_als.html

13 診断基準

紀伊半島に多発する筋萎縮性側索硬化症/パーキンソン認知症複合

(Kii ALS/PDC; Amyotrophic lateral sclerosis/Parkinsonism-dementia complex of the Kii Peninsula)

● 疾患概念

① **地域性**: 紀伊半島南部の和歌山県から三重県にまたがる、牟婁郡とその周辺地域（具体的には、和歌山県田辺市から三重県松阪市を結んだライン以南）の居住者、あるいは居住歴のあるもの。

② **臨床病型と臨床症状**: 臨床病型には、ALS型とPDC型がある。

ALS型は、筋萎縮、線維束性収縮、腱反射亢進、Babinski徴候などの上位と下位の運動ニューロン障害症状を示し、古典的なALSと異なるところはない。

PDC型は、パーキンソニズム（無動、筋強剛を主徴とし、時に振戦を伴いL-dopaへの反応は不良）と認知症（意欲低下を主体とした前頭葉皮質下性認知症症状）を単独、もしくは複合して示す。PDC型にALS症状を合併することがある。

③ **神経病理学的所見**: ALS型では典型的ALS所見を認める。PDC型では黒質変性、基底核変性を認める。神経原線維変化の出現量は、PDC型では大量であり、ALS型では少ない。好発部位は、脳幹被蓋の諸核、黒質、マイネルト核、間脳、側頭葉内側部で、分布は加齢性変化を超えて広範囲である。PDC型の中にも、典型的ALS病変を認める症例がある。アミロイド老人斑を伴う症例があるが、主体はタウ蛋白の蓄積である。

●紀伊 ALS/PDC 診断基準

- ①紀伊半島南部の和歌山県から三重県にまたがる、牟婁郡とその周辺地域(具体的には、和歌山県田辺市から三重県松阪市を結んだライン以南)の居住者、あるいは居住歴のあるもの。
- ②病型としては、
- a.【ALS type】古典的ALSの臨床像を呈する。
 - b.【PDC type】進行性のパーキンソニズム(L-dopa 反応不良)および認知症(早期から意欲低下が目立つ)、のいずれかあるいは、複合症状を示す。
 - c.【ALS/PDC type】aとbの合併。
- ③ALS/PDCの家族歴がある。(家族歴は、ALSのみの場合、PDCのみの場合あるいは両者の場合を問わない)
- ④神経病理学的には、
- a.古典的なALS病理+大脳皮質、脳幹に加齢性変化を超えて広く出現する神経原線維変化。
 - b.黒質変性、基底核変性+大脳皮質、脳幹に加齢性変化を超えて広く出現する多数の神経原線維変化。
 - c.a+b。
- Possible (1+2a)、(1+2b)のいずれかを満たす
- Probable (1+2c)、(1+2a+3)、(1+2b+3)のいずれかを満たす
- Definite (Possible or Probable)かつ(4のa、b、cのいずれかに該当)

●重症度分類

- I 日常生活は自立しており、発病前の社会生活を維持できている。
- II 日常生活は不自由があるものの自立している。社会生活上、就労や家事等が困難である。
- III 屋外歩行には装具あるは介助者による支えが必要である。日常生活にも部分的に介助を要する。
- IV ベッド上または車椅子生活だが、意思疎通可能で、介助により摂食や排泄ができる。
- V ほぼ寝たきりで全面的介助が必要。

14 研究班名簿

難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)
「神経変性疾患領域における基盤的調査研究」班 班員名簿(研究開発代表者 中島健二)
平成27年度～28年度

氏名	所属施設	所在地	電話番号
中 島 健 二	国立病院機構 松江医療センター	島根県松江市上乃木5-8-31	0852-21-6111
饗 場 郁 子	独立行政法人国立病院機構 東名古屋病院 神経内科	愛知県名古屋市名東区梅森坂 5-101	052-801-1151
青 木 正 志	東北大学大学院医学系研究科 神経内科	宮城県仙台市青葉区星陵町1-1	022-717-7189
阿 部 康 二	岡山大学大学院医歯薬学総合 研究科 脳神経内科学	岡山県岡山市鹿田町2-5-1	086-235-7365
小 野 寺 理	新潟大学脳研究所 臨床神経科学部門	新潟県新潟市中央区旭町通 1-757	025-227-0684
梶 龍 児	徳島大学大学院ヘルスバイオサイ エンス研究部 臨床神経科学分野	徳島県徳島市蔵本町3-18-15	088-633-7207
吉 良 潤 一	九州大学大学院医学研究院 神経内科学分野	福岡県福岡市東区馬出3-1-1	092-642-5340
桑 原 聡	千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	千葉県千葉市中央区亥鼻1-8-1	043-226-2129
小久保 康昌	三重大学大学院 地域イノベーション学研究科	三重県津市栗真町屋町1577	059-231-5117
齋 藤 加代子	東京女子医科大学附属 遺伝子医療センター	東京都新宿区河田町10-22	03-3353-8111
佐々木 秀直	北海道大学大学院医学研究科 神経病態学講座	北海道札幌市北区北15条西 7丁目	011-706-6028
佐 野 輝	鹿児島大学大学院医歯学総合 研究科・精神機能病学分野	鹿児島県鹿児島市桜ヶ8-35-1	099-275-5346
祖 父 江 元	名古屋大学大学院医学系 研究科 神経内科学	愛知県名古屋市昭和区 鶴舞町65	052-741-2111
高 橋 良 輔	京都大学医学研究科 神経内科	京都府京都市左京区 吉田近衛町	075-751-4397
辻 省 次	東京大学医学部附属病院 神経内科	東京都文京区本郷7-3-1	03-5800-6542

氏 名	所 属 施 設	所 在 地	電 話 番 号
戸 田 達 史	神戸大学大学院医学研究科 神経内科学	兵庫県神戸市中央区楠町7-5-1	078-382-6286
中 川 正 法	京都府立医科大学大学院 医学 研究科医療フロンティア展開学	京都府京都市上京区河原町 通広小路上る梶井町465	075-251-5308
野 元 正 弘	愛媛大学大学院医学系研究科 薬物療法・神経内科学	愛媛県東温市志津川454	089-960-5095
長谷川 一子	独立行政法人国立病院機構 相模原病院 神経内科	神奈川県相模原市桜台18-1	042-742-8311
服 部 信 孝	順天堂大学医学部 脳神経内科学	東京都文京区本郷2-1-1	03-5363-3747
村 田 美 穂	独立行政法人国立精神・神経医 療研究センター病院 神経内科	東京都小平市小川東町4-1-1	042-341-2711
村 山 繁 雄	地方独立行政法人東京都健康長寿 医療センター神経内科 バイオリソー スセンター(高齢者ブレインバンク)	東京都板橋区栄町35-2	03-3964-3241
望 月 秀 樹	大阪大学大学院 医学系研究科 神経内科学	大阪府吹田市山田丘2-2	06-6879-5111
森 田 光 哉	自治医科大学 神経内科学	栃木県下野市薬師寺3311-1	0285-58-7352
横 田 隆 徳	東京医科歯科大学大学院医歯学 総合研究科 脳神経病態学分野	東京都文京区湯島1-5-45	03-3813-6111
吉 田 眞 理	愛知医科大学加齢医科学研究所 神経病理学	愛知県長久手市岩作雁又 1番地1	0561-62-3311
渡 辺 保 裕	鳥取大学医学部医学科脳神経 医科学講座 脳神経内科学分野	鳥取県米子市西町36-1	0859-38-6757

15 発行研究班

- AMED難治性疾患実用化研究事業
「紀伊ALS/PDC 診療ガイドラインの作製と臨床研究の推進」班
(研究開発代表者 小久保康昌)
- 難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)
「神経変性疾患領域における基盤的調査研究」班
(研究代表者 中島健二)

紀伊 ALS/PDC 療養の手引き

発行日 平成28年12月20日

発行者 平成28年度 厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業
(難治性疾患克服研究事業)
「神経変性疾患領域における基盤的調査研究」班
研究代表者 中島健二