

難病の治療と療養、就労について

山田 恵

岐阜大学大学院医学系研究科 脳神経内科学分野

本日の内容

- 難病とは
- 就労支援を要する難病の概要
- 各疾患の説明

難病の定義

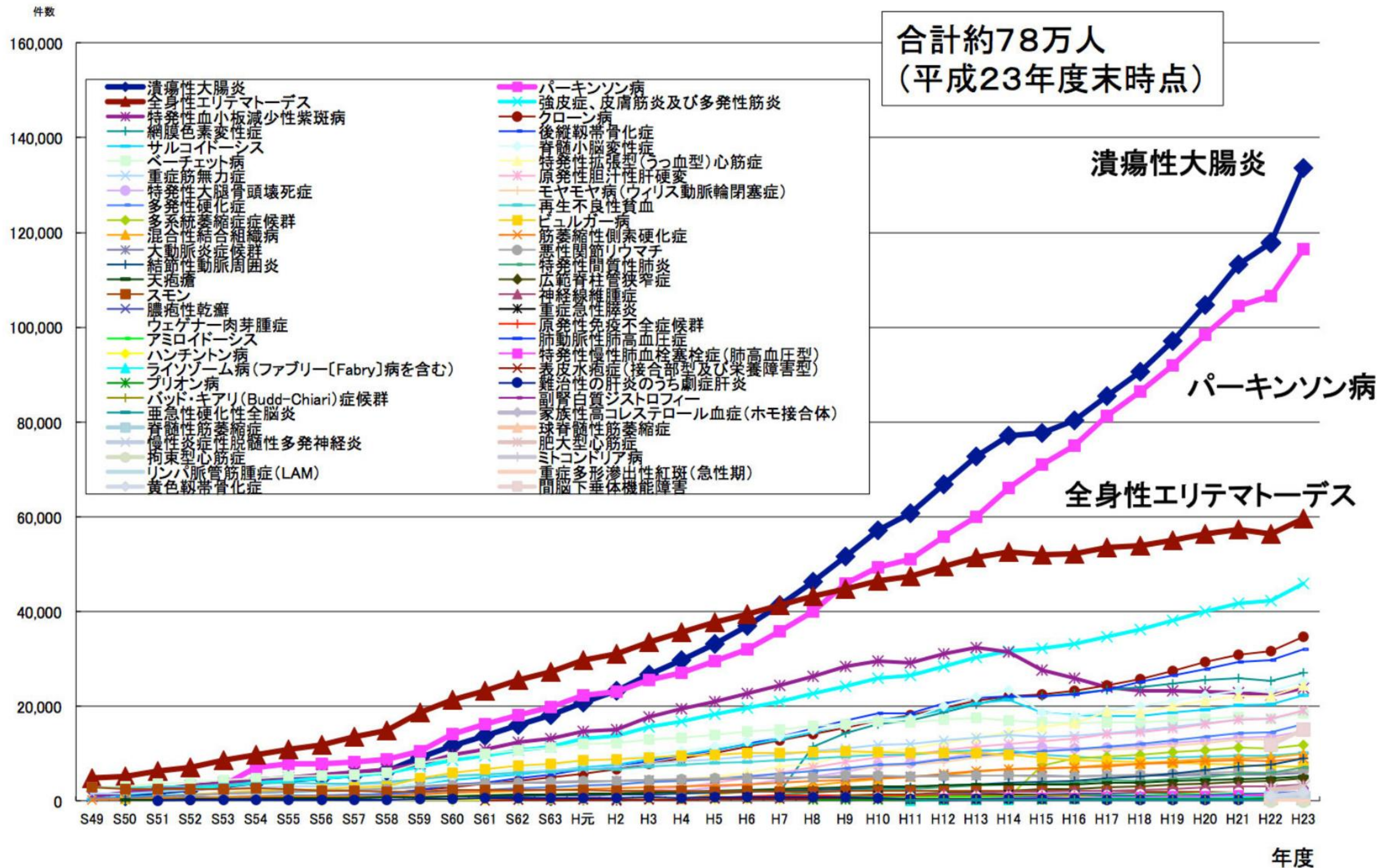
- 「難病」は行政用語

原因不明、治療法が未確立であり、後遺症を残すことが多い
経過が慢性にわたり、身体的・精神的・経済的かつ介護労力の負担が大きい

- 国が指定している「指定難病」は総数338疾患

そのうち神経・筋疾患は81疾患

特定疾患治療研究事業疾患別受給者件数の推移



本日の内容

- 難病とは
- 就労支援を要する難病の概要
- 各疾患の説明

就労支援の3つのパターン

- ① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合
- ② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合
- ③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

支援をうける側の3つのパターン

① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合

： 乳児～小児期発症で、成人へ成長

例) 筋ジストロフィーなどの遺伝性疾患

運動機能の障害

精神・高次機能障害合併

② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合

③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

支援をうける側の3つのパターン

- ① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合
- ② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合
 - 1) 10年単位の緩徐進行性 例) パーキンソン病、遺伝性疾患
 - 2) 再発寛解型 例) 自己免疫性疾患ライフステージ、生活スタイル、収入面の相談
- ③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

支援をうける側の3つのパターン

- ① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合
- ② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合
- ③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

数年単位で緩徐進行

業務内容の相談

例) パーキンソン症候群、筋萎縮性側索硬化症など

本日の内容

- 難病とは
- 就労支援を要する難病の概要
- 各疾患の説明

支援をうける側の3つのパターン

① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合

： 乳児～小児期発症で、成人へ成長

例) 筋ジストロフィーなどの遺伝性疾患

運動機能の障害

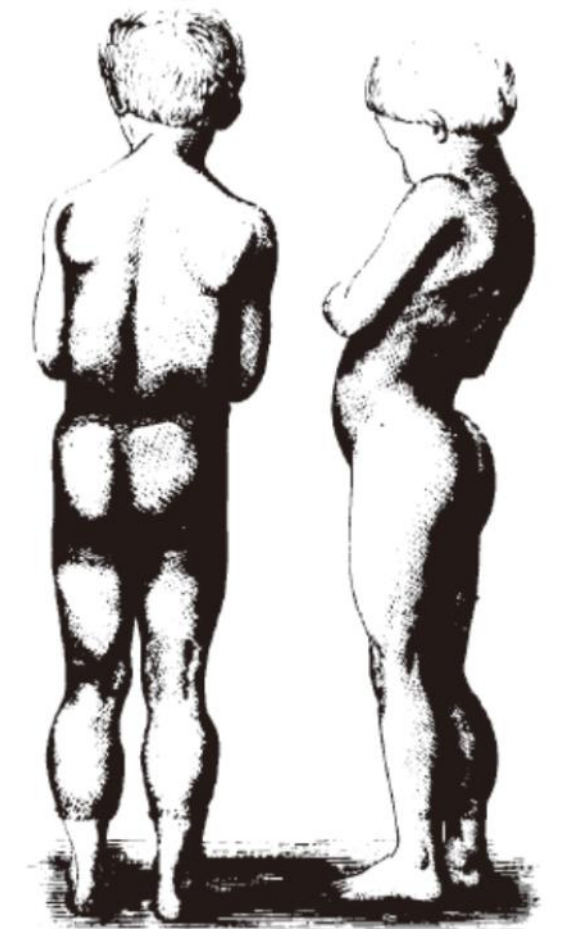
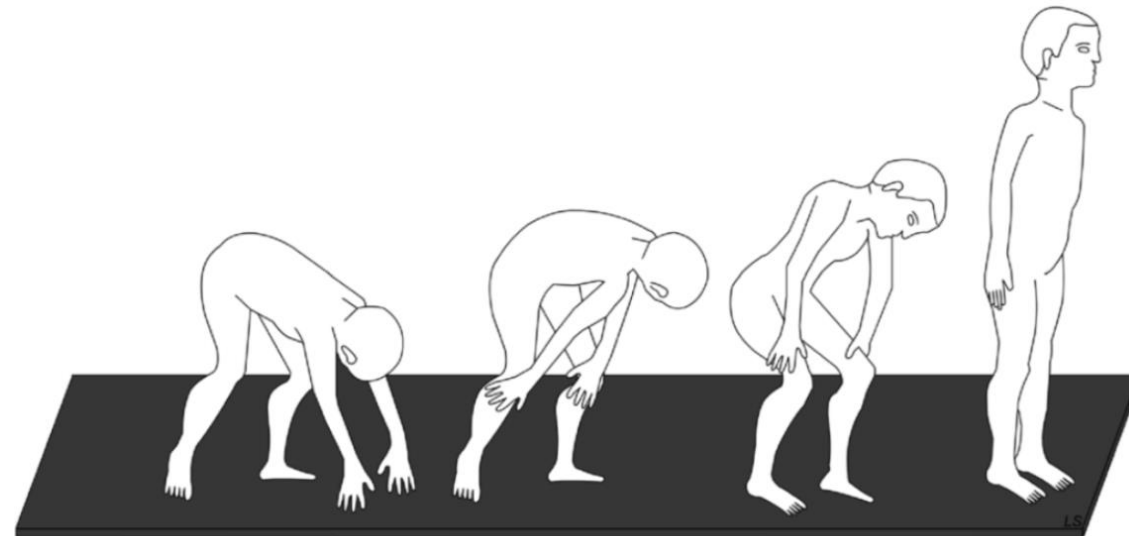
精神・高次機能障害合併

② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合

③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

筋ジストロフィー

- 筋が壊れたり、再生したりを繰り返しながら筋力低下がすすむ遺伝性疾患
- Duchenne型、Becker型、肢体型、先天型など
- 一番頻度が高い Duchenne型筋ジストロフィー
四肢近位筋優位の筋力低下、進行期には心不全、呼吸不全
- 新規治療により早期に診断・進行抑制が可能



脊髄性筋萎縮症 (SMA)

- 脊髄運動神経細胞が壊れてしまうことで、進行性の筋力低下
- 重症型（生後すぐ発症）～成人発症の軽症型 重症度は多様
- 新規治療により早期診断・進行抑制・症状改善が可能

呼吸が苦しくなる
せきが弱い、できない



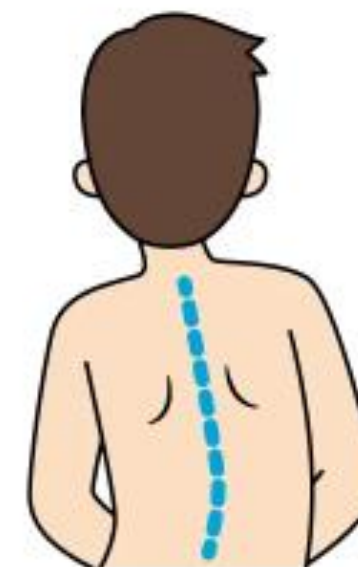
食べ物を飲み込みづらい
かむ力が弱く、
食事で疲れやすい



関節を伸ばせない、
曲げられない
かんせつこうしゆく
(関節拘縮)



背骨がうねるように
曲がる
そくわん
(側弯)



遺伝性脊髄小脳変性症 (SCA)

- 小脳とは・・・微細な運動、運動の記憶に関わる
- 遺伝性は約3割



歩行障害
(バランス障害)



構音障害



嚥下障害



遺伝性痙性対麻痺



①就労経験がなく、あらたに就労する場合

運動機能の障害：年単位の進行＝日々の生活でADLはほぼ不変

人工呼吸器の有無

精神・高次機能障害合併

→現状を患者、就労先の双方が把握

状態にあわせた業務内容・職場環境の調整

患者・職場の2者だけでは調整不十分の場合があり、多職種の間わりが重要

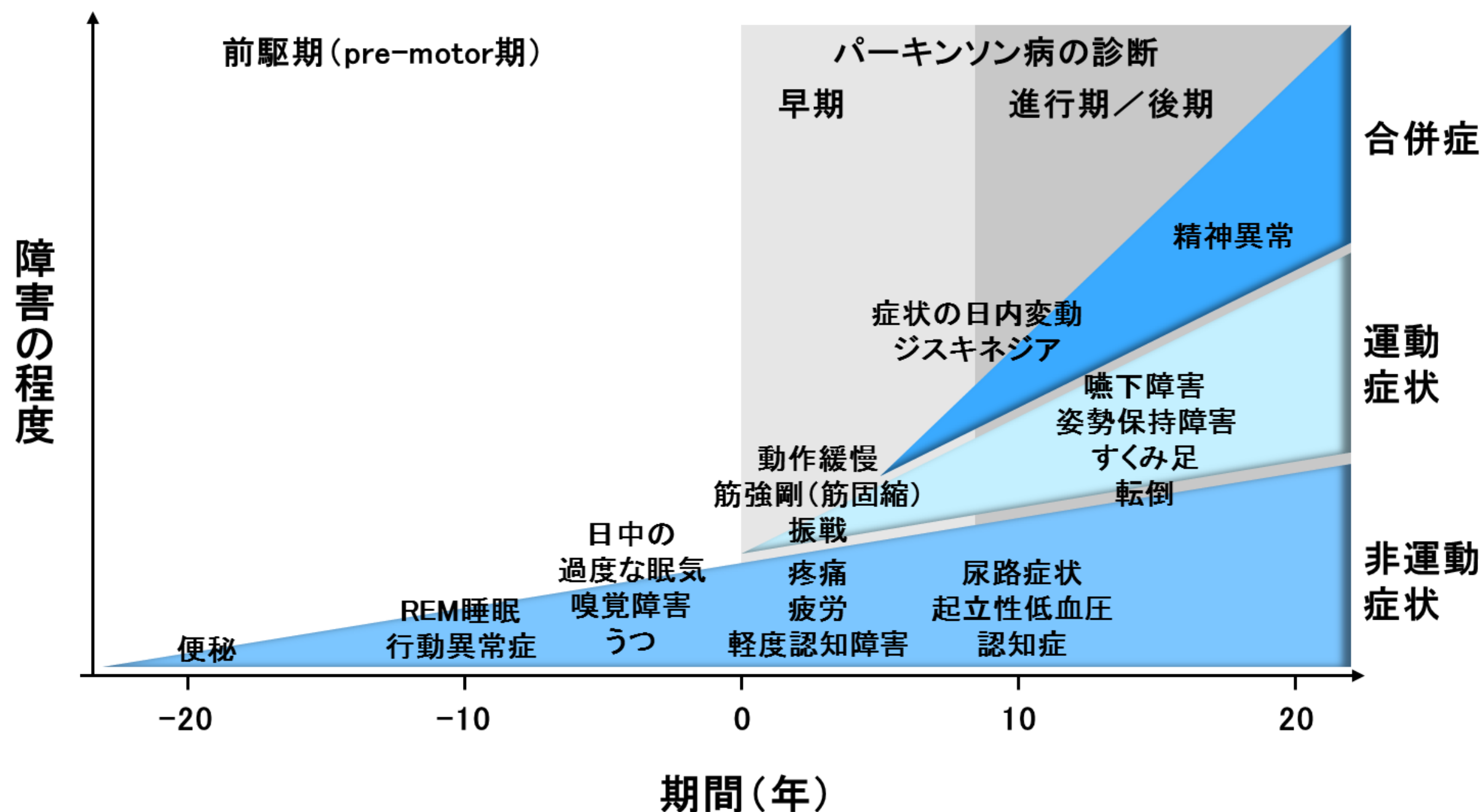
若年者の場合は、経験を積むことによる‘のびしろ’部分もある

支援をうける側の3つのパターン

- ① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合
- ② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合
 - 1) 10年単位の緩徐進行性 例) パーキンソン病、遺伝性疾患
 - 2) 再発寛解型 例) 自己免疫性疾患ライフステージ、生活スタイル、収入面の相談
- ③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

パーキンソン病（若年～中年発症）

- 運動の開始・終止、運動の大きさの調整が難しい
- 内服薬以外にも、手術療法、持続皮下注など新規治療が相次ぐ



筋強直性ジストロフィー

- 成人発症の筋ジストロフィー 頻度が高い
- 緩徐進行性の四肢遠位筋優位の筋力低下、呼吸不全
- 遺伝子検査で確定診断
- 合併症が多彩（白内障、認知機能障害、不整脈、糖尿病、悪性腫瘍など）

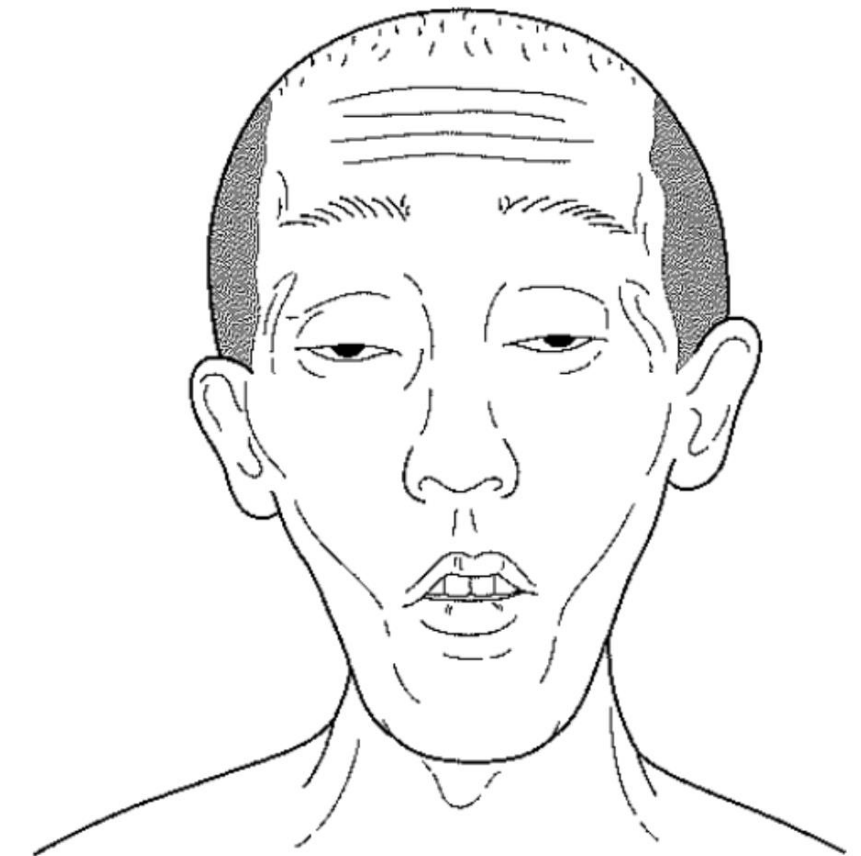


図 2 筋強直性筋ジストロフィー
斧状顔貌，眼瞼下垂，禿頭がみられる。

②就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところに転職

定期通院が必要 進行度に応じて治療を追加

症状の進行に伴い、今までできていた業務内容、日常生活動作等が

困難になる可能性がある

業務内容・職場環境の調整 産業医との面談 多職種での関わり

支援をうける側の3つのパターン

- ① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合
- ② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合
 - 1) 10年単位の緩徐進行性 例) パーキンソン病、遺伝性疾患
 - 2) 再発寛解型 例) 自己免疫性疾患
 - 一見すると健康な人とかわりない、ただ疲れているだけと思われたり…
- ライフステージ、生活スタイル、収入面の相談
- ③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

多発性硬化症、視神経脊髄炎

- 脳や脊髄、視神経などに病変が起こり、さまざまな症状が出現
- これらの症状があらわれたり、消えたりすることを再発と寛解という
- 繰り返すことで症状が進行する



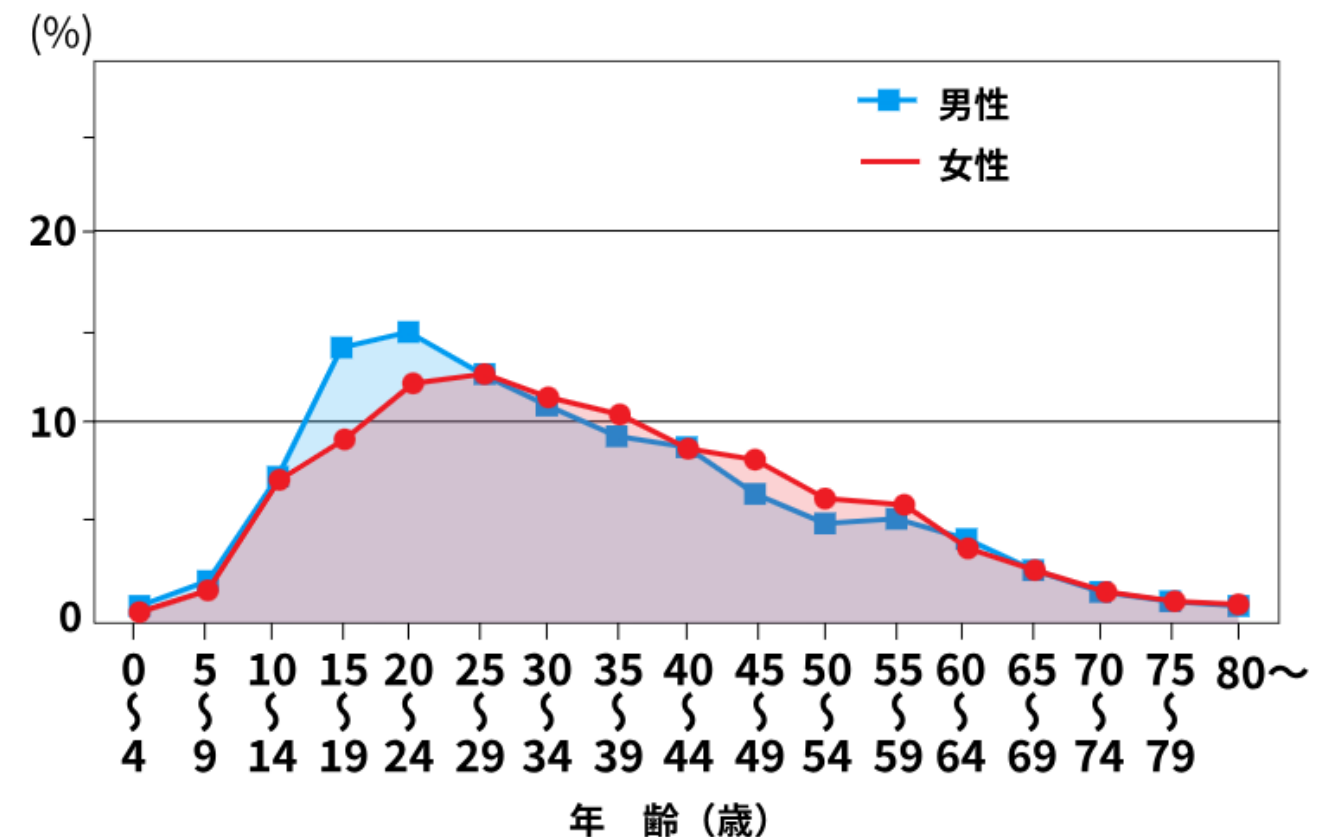
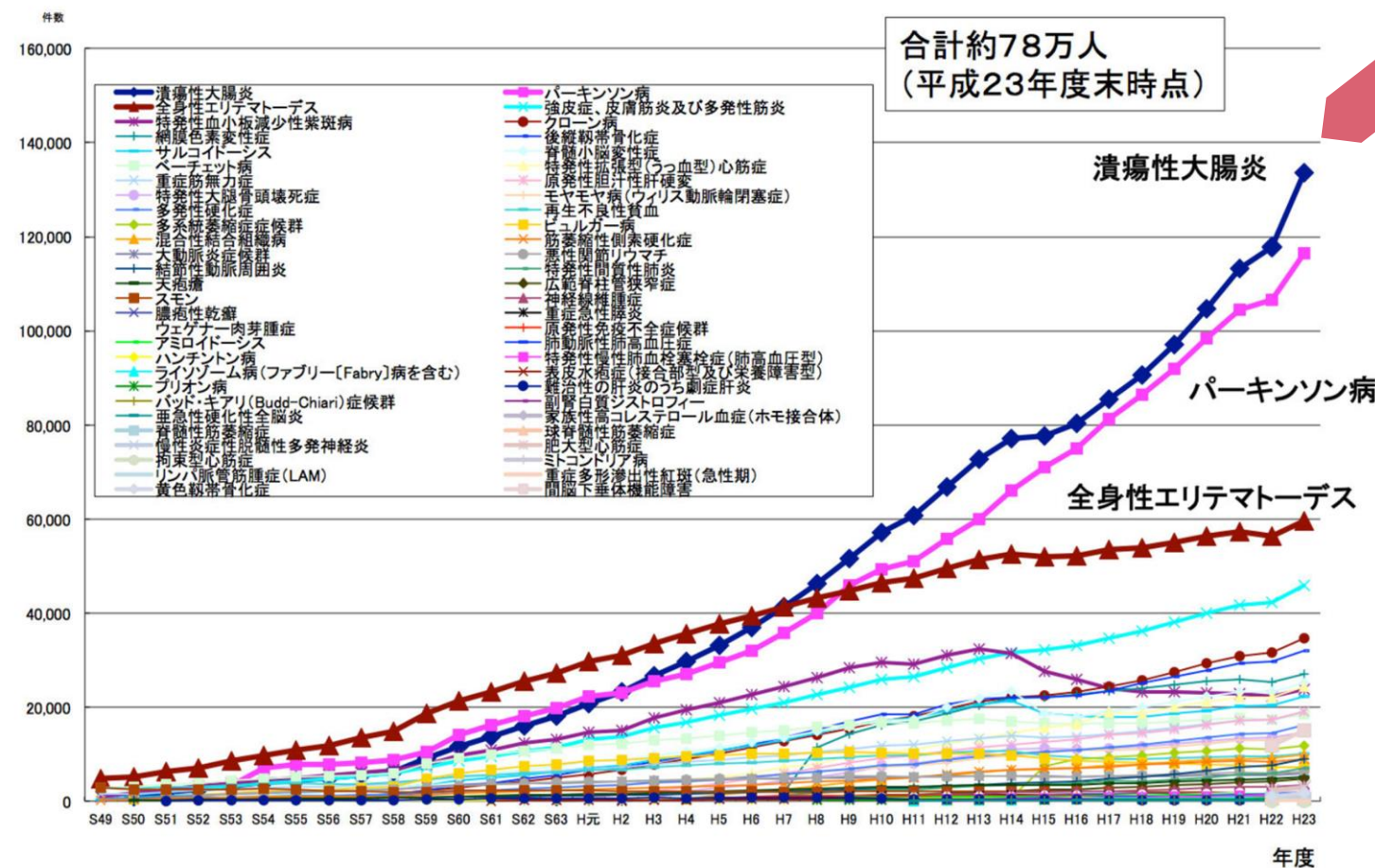
シェーグレン症候群

- 涙腺、唾液腺の障害 ドライアイ、ドライマウス
- 全身性の症状 甲状腺、腎臓、肝臓、膵臓、皮膚、神経など
- 乾燥症状には点眼薬、人口唾液
- 全身性 活動性病変がある場合 ステロイド治療など

潰瘍性大腸炎

- 大腸の粘膜に炎症がおこり、下血や下痢、腹痛などをきたす
(一日に10~20回など激しいもの)
- 症状と腸の炎症が落ち着いた状態を維持すること (寛解) を目指す

特定疾患治療研究事業疾患別受給者件数の推移



②就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところに転職

急性期治療と慢性期治療

急性期治療：急に出現・増悪した症状をおさえる

慢性期治療：再発・再燃をいかに防ぐか

定期通院が必要 再燃・再発時は急な休みの取得が必要

「病気を説明しにくい」「理解してもらいにくい」

疲れやすい、暑さに弱いなど、疾患からくる日常のちょっとした変化

業務内容・職場環境の調整 産業医との面談 多職種での関わり

支援をうける側の3つのパターン

- ① これまで就労経験がなく、新たに就労する場合
- ② 就労をいかに継続していくか、もしくは状況にあったところへ転職する場合
- ③ いつまで就労可能か相談が必要な場合

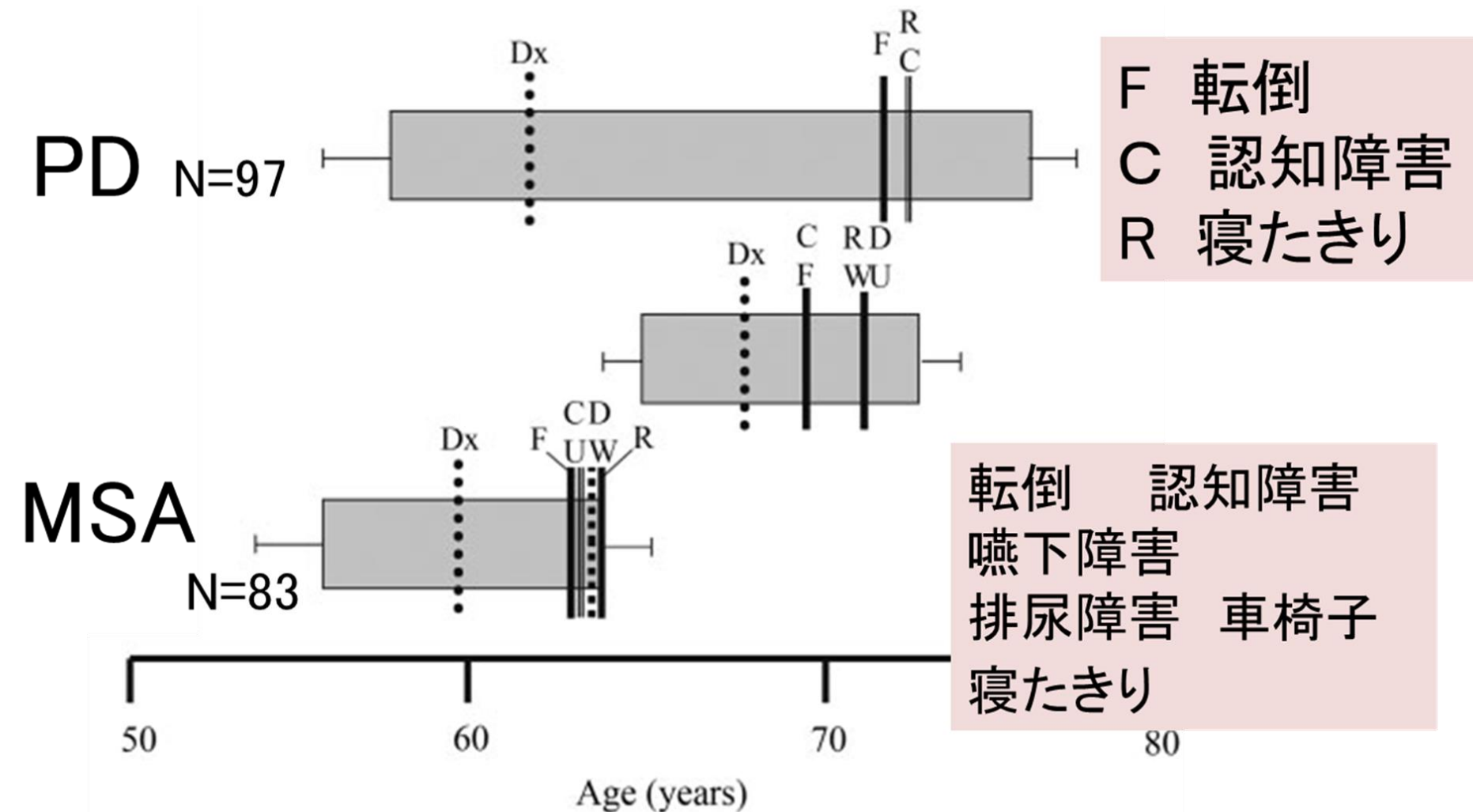
数年単位で緩徐進行

業務内容の相談

例) パーキンソン症候群、筋萎縮性側索硬化症など

パーキンソン症候群

- 進行性核上性麻痺（PSP）、多系統萎縮症（MSA）など
パーキンソン病（PD）のような運動症状がみられるが、進行がはやい



O'Sullivan, et al. Brain 131; 1362-72 2008

筋萎縮性側索硬化症

□ 体を動かす運動神経が、徐々に壊れてしまう

その結果、筋肉に指令がいかなくなり、力が入らない 筋肉がやせる



手足の筋力低下



呼吸筋力低下

③いつまで就労可能か相談

本人の就労意欲がある場合は、可能な業務内容・環境の相談

患者団体（友の会）

起業

難病患者 就労に関する相談先

相談先

- 病院

主治医 院内MSW

- 企業

職場の上司 産業医

- 行政・外部機関

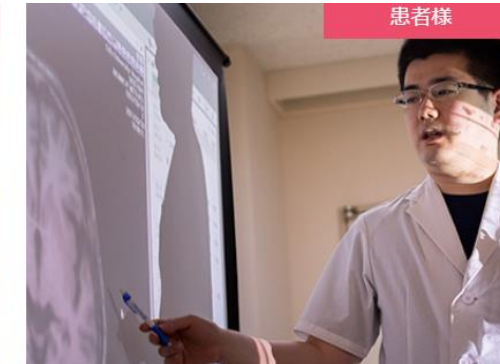
ハローワーク（難病担当） 障害者就業・生活支援センター

難病生きがいサポートセンター 患者会

ありがとうございました



しんこうせいかくじょうせいまひ



▶ 進行性核上性麻痺（しんこうせいかくじょうせいまひ）を対象とした医師主導臨床試験のご紹介

▶ 脳梗塞に対するトランスレーショナル・リサーチ

▶ 神経免疫班研究

▶ 多系統萎縮症の睡眠呼吸障害の治療(医師向け)

▶ ポリファーマシー

▶ 神経難病のコミュニケーション支援