

# 神経難病に関して 産業保健職が把握すべき病態の特徴

神経内科領域の難病患者の就労支援

根本 博

## 疫学・病態

神経難病とは神経・筋疾患の中で原因や治療法が不明なものや治療可能でも進行性・難治性の疾患を指す。対象となる疾患は(表1)に示すとおり多岐にわたる。

経過については急速に進行するもの、緩徐に進行するもの、症状の増悪・寛解を繰り返すものがある。パーキンソン病や重症筋無力症などは一日の中でも症状の変動が見られる。治療法については全く治療法がないものから疾病のコントロールが可能なものまでさまざまである。基本的には発症した後に治療することがなく生涯にわたり症状が継続・潜在するものが多く、好発年齢も新生児・小児期から中年以降までさまざまだが就業可能年

齢で発症するものも多い。

治療・疾病管理については主治医に一任となる。神経疾患は苦手ということであり込みされる産業医の方も多いと思われる。また労務・職場の上司も疾病が理解できないためどのように対応していいか苦慮している。

産業医療の現場ではまず疾病の特徴や経過を把握し、今何ができて何ができないのか・

今後機能の低下はどのように変化するのか・高次機能障害が出現するのか・日常どのようなことに注意を払うべきのかなど、疾病の病態を理解する必要がある。わかりにくいことがあれば主治医へ病状紹介するのもひとつの方法である(表2)。慢性進行性で治療法のないものでは長期間にわたり専門の医療機関を受診していないケースもあり、産業医から専門医への受診を働きかけることも必要である。

## 代表的な疾患

変性疾患のなかで治療法がない筋萎縮性側索硬化症、治療が可能なパーキンソン病、自己免疫機序が関与する多発性硬化症を代表的な疾患としてあげた。

### ①筋萎縮性側索硬化症

筋萎縮性側索硬化症(ALS)とは四肢や咽頭・



ねもと ひろし

日立製作所情報・通信システム社京浜地区産業医療統括センター 副センター長、東邦大学医療センター大橋病院神経内科客員講師

主な著書・論文:

- ・根本博・紺野晋吾(分担)「多発性筋炎・皮膚筋炎」『EBMに基づく脳神経疾患の基本治療指針』(田村ほか編)メジカルビュー社、2010年。
- ・根本博、紺野晋吾、藤岡俊樹「SJL/Jマウス骨格筋に対する抗IL-6療法」厚生労働省精神神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー及び関連疾患の病態解明と治療法開発に関する研究」清水班平成20-22年度研究報告書。

表1 神経難病対象の疾患

## I 中枢神経系の疾患

## ①変性疾患

## i) 筋力低下を主とするもの

- ・運動ニューロン疾患（筋萎縮性側索硬化症、脊髄性筋萎縮症、球脊髄性筋萎縮症、原発性側索硬化症）

## ii) 不随意運動や失調を主とするもの

- ・パーキンソン病関連疾患（パーキンソン病、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症）
- ・脊髄小脳変性症
- ・多系統萎縮症（線条体黒質変性症、オリブ橋小脳萎縮症、シャイ・ドレーガー症候群）
- ・ハンチントン病

## iii) 認知症を主とするもの

- ・前頭側頭葉変性症
- ・皮質下梗塞と白質脳症を伴う常染色体性優性脳動脈症（CADASIL）

## ②脱髄疾患

- ・多発性硬化症／視神経脊髄炎

## II 脊髄の疾患

- ・HTLV-I関連脊髄症
- ・アトピー性脊髄炎
- ・脊髄空洞症

## III 末梢神経の疾患

- ・Charcot-Marie-Tooth病＝HMSN（遺伝性運動感覚性ニューロパチー）
- ・慢性炎症性脱髄性多発神経炎／多発性運動ニューロパチー
- ・クロウ・深瀬症候群

## IV 筋の疾患

- ・筋ジストロフィー症
- ・筋緊張性ジストロフィー症
- ・ミトコンドリア病
- ・封入体筋炎
- ・重症筋無力症
- ・皮膚筋炎／多発性筋炎

注1) 太文字で示した疾患は治療により病気のコントロールが可能である。

2) 筋萎縮性側索硬化症・脊髄小脳変性症などは承認された治療薬が存在するが効果は限局的である。一部の疾患では病態にあわせて臨床試験が行われている。

舌、呼吸をするために必要な筋肉の力が衰え動かなくなっていく疾患である。

大脳や脊髄に存在する運動ニューロン（運動を司る神経）の障害により筋力低下・筋萎縮が出現する。一方で感覚神経や自律神経の障害はなく感覚機能や排尿・排便の機能は保たれている。

中年以降に発症しやや男性に多く見られる。1年間で人口10万人に対して1～2人が発症し全国で1万人弱の患者さんがいる。

原因は不明で5%程度に遺伝歴がみられる。

多くは手足の先の部分から力が入りにくく

表2 主治医へ問い合わせをするときのポイント

## 現在の機能評価

- ・何ができて何ができないのか
- ・業務上必要な機能を伝えることができればなお良い

## 今後の機能の変化

- ・現在の機能がどのくらいの期間維持できるか
- ・疾病の進行速度はどの程度なのか

## 日常生活での注意点

- ・業務にあたり配置転換や業務内容の変更など配慮が必要なことは何か

## 高次機能障害の有無

- ・高次機能障害は疾患により異なる



なり筋肉が萎縮していく。一部は球麻痺（飲み込みにくい）で発症する。症状の進行により全身の筋力が低下し呼吸に必要な筋肉も障害される。人工呼吸器を使用しない場合は発症後2～5年で呼吸不全により死亡する。症状の進行を遅くする薬はあるが根本的な治療法はない。

診断が確定した後、勤務の継続が可能な期間は短い。数ヵ月単位で症状が進行していくため面談の時点で残された機能で何ができるか評価をしていく必要がある。上肢・下肢の筋力低下や構音障害に応じた作業内容を検討する。また病状への不安からしばしばよくうつ症状が見られるため心のケアも大切である。

## ②パーキンソン病

パーキンソン病とは安静時の振戦・筋強剛（筋固縮）・動作緩慢・姿勢反射障害などを主症状とする疾患である。

中脳の黒質にあるドパミンという神経伝達物質を作る神経細胞数の減少が原因である。ドパミンは神経細胞の突起を通じて大脳基底核の線条体という部分に運ばれる。パーキンソン病では線条体のドパミンが減少することで種々の症状をきたす。

発症のピークは50～60歳代で性差はなく人口10万人に対して100～150人の有病率である。

若年発症の一部には家族性が見られる。

初発症状は手の振戦または動作緩慢で左右のどちらのみに症状がみられる。振戦は力を抜いたときに見られるのが特徴である。筋強剛とは関節を曲げたり伸ばしたりしたときに強い抵抗を感じることを指す。姿勢は前屈位で歩行は小刻みになり言語は単調性でボソボソ話すようになる。またまばたきが減り表情がなくなる（仮面様顔貌）。姿勢反射とは体に加速度がかかった時に姿勢を立ち直らせる反射で、この障害により転倒しやすくなる。自律神経の症状としては便秘・嗅覚障害が見ら

れる。非定型例ではパーキンソン症状をきたす他の疾患の鑑別が必要となる。マンガン・二硫化炭素は中毒性パーキンソニズムの原因となる。

治療の基本は薬物療法だが補充療法で原因療法ではない。薬物療法の進歩により治療を続けながら就労を継続することが可能となった。脳内で不足しているドパミンの前駆体であるL-dopaの投与により症状は改善する。しかし長期間投与すると薬効の変動し服用後数時間で急に効果がなくなり動けなくなる。これをウェアリングオフ（wearing-off）現象と呼ぶ。この症状を抑えるためにドパミン受容体刺激薬などの薬剤を使用する。

振戦や動作緩慢があれば指先の細かい作業は困難となる。歩行障害や姿勢反射障害が強い場合は立位作業や移動を伴う作業は避けることが望ましく座位作業が中心となる。wearing-off現象による急激な症状の変化（体が動かなくなる・手が振えるなど）が起こる可能性があるため自分のペースで作業ができるように配慮し、職場に対しても病気の症状を説明し理解を得るように努める。

## ③多発性硬化症／視神経脊髄炎

中枢神経で起こる脱髄疾患の一つで脱髄がいろいろな部分に生じ、また病気の再発を繰り返すのが特徴である。脱髄とは神経線維をおおう髄鞘が壊れる病態を指す。抗アクアポリン4（AQP4）抗体をもつ視神経脊髄炎（NMO）は独立した疾患と考えられている。

人種による有病率の差があり日本人では人口10万人に対して10人弱だが欧米の白人では50-100人である。若年成人に発症することが多く男女比は1：2～3と女性に多いのが特徴である。

原因としては自己免疫機序の関与が推定されている。免疫系の異常が生じてリンパ球などが自分の脳や脊髄を攻撃すると考えられているが詳細は不明である。一方、NMOは抗

AQP4抗体が重要な役割をしている。また高緯度ほど患者が多いことなどから何らかの環境因子の関与が考えられている。

病変の起きた場所の症状が出るため人により症状は異なる。球後視神経炎による視力の低下や小脳症状（歩行時のふらつきや眼振など）、脳幹障害による複視や顔面の運動・感覚障害、脊髄病変による四肢・体幹の運動・感覚障害や排尿・排便障害などがみられる。

画像診断ではMRIが有効である。

急性期の治療はステロイドの大量療法を用いる。再発予防を目的にインターフェロンや生物学的製剤が使用される（NMOは悪化例があるため使用しない）。

多くの症例では増悪と寛解を繰り返しながら慢性に進行していく。再発の回数は年に数回以上～数年に1回と個人差があり、また症状がほとんど残らない人から寝たきりになる人もいる。このことから発症早期から再発予防のための治療を行うことが推奨されている。

症状の差が大きいため個々の症例ごとでの対応が必要になる。増悪時にどのような症状が出てどのような機能障害が残ったかの確認することが大切である。また治療でステロイドやインターフェロンなどを使用するため感染症にかかりやすくなりまた重症化しやすい。インフルエンザの流行期はマスクをさせるなど予防策をとることが望ましい。

## 良好な事例

症例：39歳女性

診断：脊髄性筋萎縮症（SMA）；慢性進行性の神経の障害による筋萎縮症。病型により予後が異なる。

病歴：両親は歩き始めが遅いことに気がついている。5歳時にA病院神経小児科を受診し筋の組織検査などを行い脊髄性筋萎縮症の診断を受けた。その後筋力低下は緩徐に進行した。18歳時に身体障害者2級。高

校卒業後B社に就職した。30歳までは単独で歩行可能であったが、その後は下肢の筋力低下のため車椅子を使用するようになった。自宅の中では伝い歩きをしていた。

37歳時に転倒し下肢の骨折し休職となる。骨の癒合が不良のため休職が長期間（10ヵ月）に及んだ。その期間は整形外科の理学療法士から筋力保持のためのリハビリテーションの指導を受けていた。

本人からの復職希望があり産業医面談を実施した。復職に際して本人より社内へ移動がしやすいように小型の電動車椅子を使用する。通勤は家族（母親）が自家用車で送迎するという申し入れがあった。また社内には1ヵ所身体障害者用のトイレが設置されているが車椅子をトイレ内で操作するスペースがなく新たにトイレを増設または改装する必要があることが判明した。

会社側からの産業医への依頼事項：通常の業務は可能か？具体的には事務職であるためキーボードの操作が問題なくできるか確認して欲しい。

面談時の筋力の状況：

上肢：肩関節は水平位まで挙上が可能。肘・手の関節の筋力低下はあるが、十分な抗重力運動ができ業務可能なレベルの筋力は保たれていた。また関節の拘縮はない。

下肢：関節の拘縮はなく可動域は保たれているが、立位の保持や歩行は不可能な状態だった。

顔面筋の障害はごく軽度で言語の発声についての問題はない。また自覚的な呼吸障害はない。脊椎の変形なし。これらの所見より社内の環境整備が整えば勤務可能と判断した。

産業医より本人への指示：明らかな治療法がないため数年以上神経内科専門医の診察を受けていなかった。身体障害者1級相当の障害があるため神経内科の専門医を受診することを勧めた。



社内を使用する電動車椅子の作成に2～3ヵ月かかることから、この期間を利用して再評価のためにA病院神経内科に約1ヵ月入院した。遺伝子検査や呼吸機能検査、立位保持および関節拘縮を目的としてリハビリの指導を受けた。遺伝子検査の結果よりSMA type IIの診断。

復職へ向けて：身障者用のトイレを増設するため公的な補助を利用して既存のトイレを改修した。社内を使用する電動車椅子が完成したタイミングで本人・母親、リハビリを担当する理学療法士、地域の保健師、会社の上司・労務担当者・保健師でミーティングを行い復職へ向けての最終確認を行った。

復帰後：手指の筋力低下が徐々に進行しているため柔らかいキーボードを使うなど本人も工夫して業務を行っていた。2年経過して本人より疲労感が強く退職も考えているという申し出があった。また母親が高齢になり負担を減らしたいという希望も含まれていた。入社している時に比べて家にいると動く量が減るため関節拘縮のリスクがあること。社会とのつながりが減ってしまうことを説明した。その結果、本人・職場の上司・総務の相談の上勤務時間を短期間勤務にすることになった。本人の疲労感が減ったこと、ラッシュアワーを避けられるため母親の負担が減少したことから現在も勤務が継続できている。

## 公的助成制度

①支援する法律：難病法（難病の患者に対す

る医療等に関する法律）

2015年1月より医療費助成対象疾患として指定難病が110となった。さらに第二次実施分として196疾患が指定された（2015年7月より助成開始）。この中には多くの神経疾患が含まれている。

指定難病の医療費の自己負担割合が3割から2割に引き下げられた。また症状の変動により入退院を繰り返す疾患も多いことから外来・入院の区別をせず世帯の所得に応じた医療費の自己負担の上限額（月額）が新たに設定された。

②身体障害者福祉法に基づく障害者認定：

10種類の機能障害が対象はとなるが、神経難病では肢体不自由または聴覚・平衡機能障害の認定を受けることが多い。

## 連携すべき公的な機関

難病相談・支援センター：難病患者の療養上、生活上の悩みや不安等の解消を図るとともに、電話や面接等による相談、患者会などとの交流促進、就労支援などを行っている。  
難病医療拠点病院：主治医を新たに見つける必要があるときには厚生労働省の選定した難病医療拠点病院へ紹介を行う。

（参考）日本神経学会のホームページ：日本神経学会認定神経内科専門医名簿があり専門医の所属する病院が市町村別に記載されている。地方などで拠点病院から離れている地域ではご利用いただきたい。