

美原記念病院 プリオン病  
(クロイツフェルト・ヤコブ病)  
患者の看護マニュアル

公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院

障害者施設等一般病棟

## 序

プリオン病は発症すれば治療法はなく、多くは急速に進行し死に至る疾患である。日本においてプリオン病は人口 100 万人あたり年間 1~2 人が発症していると報告されている。

当院は 2004 年~2020 年の 16 年間で 26 例のプリオン病患者が入院され剖検に至っており、当院の障害者施設等一般病棟(障害者病棟)においては、常に 4~5 名のプリオン病患者が入院している。当病棟においてはクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)やゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病などの看護を経験し、他施設と比べプリオン病患者のケアに精通している。

以前、私が障害者病棟に勤務する前に、プリオン病患者の排泄物の取り扱いがわからずにどう対処したらよいか困ったことがある。その際に、障害者病棟の看護師に CJD 患者の対応について指導を受けた経験をした。院内においても CJD 患者の看護は当病棟に特化しており、他の病棟においては CJD に対して正しい知識と理解が必要であると第 16 回日本難病看護学会学術集会(2011 年)において報告している。

また、多くの医療機関が CJD 患者やその家族に対し、入浴をさせないことや病名だけで受け入れを拒否し、当院に入院するまでに何らかのネガティブな経験をされていることも患者および家族からのインタビューで明らかになった。その理由は CJD の一般的知識や援助方法の情報が少なく看護要員が看護することに不安を抱いていることも示唆されていた。そのような理由から、CJD 患者の援助を多く経験している当病棟が、新人看護師を対象に CJD 患者の看護を可視化する意義は大きいと考え、マニュアルの作成に至った。マニュアルは院内で共有するものとしてスタートしたが、今後 CJD 患者にかかわる方にも活用していただき、CJD 患者の看護が洗練されたものになれば幸いである。

末尾になりましたが、発刊にあたり大変お世話になった国立精神・神経医療研究センター高尾昌樹先生(プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班 研究代表者)および公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院院長 美原盤先生にこの場を借りて深謝いたします。

2021 年 3 月

鈴木 三和

# 目次

<b>I. 用語の定義</b> .....	1
プリオン病とは.....	1
CJD とは.....	1
<b>II. CJD の症状</b> .....	2
第1期.....	2
第2期.....	2
第3期.....	2
<b>III. CJD 患者の看護</b> .....	3
III-1 食事の援助.....	3
①食事の援助.....	3
②口腔清潔の援助.....	4
III-2 排泄の援助.....	6
①排尿の援助.....	6
②排便の援助.....	8
III-3 清潔の援助.....	10
①入浴の援助.....	10
②その他の援助.....	10
III-4 精神の援助.....	11
III-5 家族の援助.....	12

## I. 用語の定義

### プリオン病とは

プリオン病は、脳にある正常プリオン蛋白が何らかの理由で伝播性を有する異常蛋白に変化し、主に中枢神経内に蓄積することにより急速に神経細胞変性を起こすまれな致死性疾患である。ヒトのプリオン病は病因により、原因不明の特発性、プリオン蛋白遺伝子変異による遺伝性 (GSS)、致死性家族性不眠症 (FFI)、他からのプリオン感染による獲得性の3種類に分類される。

### クロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) とは

プリオン病の代表的なタイプである孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病は、1年間に100万人に1~2人程度の割合で発症することが知られている。

## II. CJD の症状

### サマリー

1. 視覚異常、認知障害、ミオクローヌス、驚愕反応により日常生活に支障を来す
2. 本人・家族の受容が容易でないため、看護師の関わりが重要である

	注意すべき症状	ケア上の課題
第1期	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 倦怠感</li> <li>・ ふらつき</li> <li>・ めまい</li> <li>・ 日常生活の活動性の低下</li> <li>・ <b>視覚異常</b></li> <li>・ 抑うつ傾向</li> <li>・ もの忘れ</li> <li>・ 失調</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 感染症ということで尊厳を傷つけられる扱いを受けることがある</li> <li>・ 急激に病状が進行するため ADL の低下に本人・家族が受容できない</li> </ul>
第2期	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ <b>認知症状</b></li> <li>・ 言葉が出にくい</li> <li>・ <b>ミオクローヌス</b></li> <li>・ 歩行が徐々に困難</li> <li>・ やがて寝たきり</li> </ul> <p>神経学的所見では腱反射の亢進、病的反射の出現、小脳失調、ふらつき歩行、筋固縮、ジストニア、抵抗症、<b>驚愕反応</b>等が認められる</p>	<p>【身体面】</p> <p>身体を清潔に保つことで皮膚の生理的機能を維持し、感染のリスク*を抑える</p> <p>【心理面】</p> <p>苦痛の緩和や闘病意欲の向上につながる</p> <p>【社会面】</p> <p>自信をもって他者と交流できる その人らしい生活に近づけることができる</p>
第3期	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 無動無言状態</li> <li>・ 除皮質硬直や屈曲拘縮に進展</li> <li>・ ミオクローヌスは消失</li> </ul>	

### ☑ 感染リスク

CJD 患者において、肺炎や蜂窩織炎、白癬などを合併するケースを経験し、身体の清潔を維持する重要性が高い

## Ⅲ. CJD 患者の看護

### Ⅲ-1. 食事の援助

#### サマリー

1. 認知機能の低下に伴い、食事の摂取動作ができなくなり、次いで食物の認識ができなくなる
2. 食事摂取が困難になるため、本人の意向を尊重した上で経管栄養の選択を家族と相談する

#### ① 食事の援助

注意すべき症状		援助方法	備考
食事摂取 可能	認知機能 低下 失行	食物と認識できない場合は声かけを行い、摂取を促す	自力摂取困難時介助を行う
		無理強いしない	
		家族と現状を共有し、好きな食べ物を持参してもらう	
		他患者の存在により食事に集中できない場合は居室での摂取	落ち着いて摂取できる環境を調整する(多床室ではカーテンを使用する)
		食事形態の工夫	言語聴覚士 (ST) と管理栄養士と相談する 【介助方法の工夫】 カテーテル用シリンジを試用する
	補助食品を検討	ST と管理栄養士と相談する	
	興奮	穏やかな口調で対応	
無理強いしない			
摂食量の減退	本人の意向を踏まえて、本人・家族と今後の相談をする	摂取困難を見据えて今後の方針を協議する(胃管の使用についてなど)	
食事摂取 困難	本人の意向を踏まえた方針の確認		

#### 補助食品

よく使われる補助食品は、流動補助食品である

② 口腔清潔の援助

装備：手袋 マスク ゴーグル

物品：(右図)

- バイトブロック(シリコン製)
- 排唾管(ディスプレイザブル)
- 歯ブラシ
- 歯間ブラシ
- タフトブラシ
- スポンジブラシ
- 洗口液
- 保湿ジェル



注意すべき症状	援助方法	備考
<b>認知機能低下によりセルフケア困難</b> ・口臭が強い ・舌苔の付着 ・歯牙にプラーク、分泌物の付着  <b>失行</b>	1日3回の口腔ケアを促す	
	必要に応じて仕上げ磨き(拒否がある場合は無理強いしない)	
	含嗽ができない時は吐き出させる(右図) (吐き出しができなければスポンジブラシで拭き取り)	
<b>痙性により開口困難</b> ・口呼吸による乾燥 ・嚥下機能低下による唾液・喀痰の貯留 ・舌苔の付着 ・口唇に潰瘍ができやすい	1日2回以上排唾管を使用し口腔ケアを全介助	
	粘膜清掃・保湿	
	舌苔の清掃	
	潰瘍に口内炎治療薬(デスパコーワ)を塗布	
<b>筋拘縮や咬筋反射の亢進により開口を維持することが困難</b>	開口の維持が困難なためシリコン製バイトブロックのハードを使用して口腔ケアを行う (歯牙の破折の可能性があるためシリコン製を使用)	頬部のマッサージの際に、咬筋反射が出現し指を噛まれやすいので注意  

## ☑ 痂皮

---

a. 舌の運動機能の低下によるもの

- ・舌が口蓋に届かなくなり、残渣などが付着しやすい

b. 唾液分泌量の減少によるもの

- ・耳下腺からの漿液性唾液が減少する
- ・自浄作用が減弱するため口腔内の細菌が増殖する
- ・咀嚼不足により唾液量が減少する

c. 口呼吸による口腔内の乾燥によるもの



## ☑ 咬傷

---

a. オーラルジスキネジア (額や舌の不随意運動) によるもの

b. 歯ぎしりにより口腔粘膜や舌を嚙んでしまう





## Ⅲ-2. 排泄の援助

### サマリー

1. 排泄機能障害や下肢の拘縮による患者の苦痛がなければ、原則バルーンカテーテル留置はしない(UTI 防止)
2. 認知機能の低下により、排泄動作の失行や拒否・混乱が生じることがある  
看護師らは排泄誘導に対して穏やかな口調で対応し、無理強いしない(精神的援助)
3. 床上排泄では、排泄援助毎に股関節の回旋運動、両下肢の屈伸運動を行う(下肢拘縮予防)
4. 尿や便にはプリオンの感染性はなく、排泄後の処理は一般の扱いと同様でよい(感染)
5. 便座や床などが血液で汚染した際は、2%の次亜塩素酸ナトリウムで拭く(感染)

### ① 排尿の援助

	症状	援助方法	備考
排尿障害なし	歩行可能	トイレまでの歩行は下記の3つから選択する ①手引き ②片側からの寄り添い ③後方から腋窩を支える	認知機能の低下、しゃべりにくさ、排泄動作困難(失行)がある場合は口頭指示による誘導を行い、患者が口頭指示の理解ができない場合は、看護師が排泄動作をみせるその際に下記の点に留意する ・穏やかな口調で対応 ・時間をあけて再誘導 ・無理強いしない
		トイレ内での見守り	すぐ対応ができる距離で支援
	歩行不可能	排泄様式の見直し ・認知機能の低下がある場合はオムツを使用 ・認知機能の低下がない場合は差し込み便器を使用	
排尿障害あり	歩行可能	残尿測定 ・残尿測定器(リリアム)で残尿が200mL以上あれば間欠的導尿を開始 ・排尿日誌の作成*	
		時間誘導 ・2-3時間毎にトイレ誘導	
	歩行不可能	排泄様式の見直し ・尿道留置カテーテルの挿入	



## ② 排便の援助

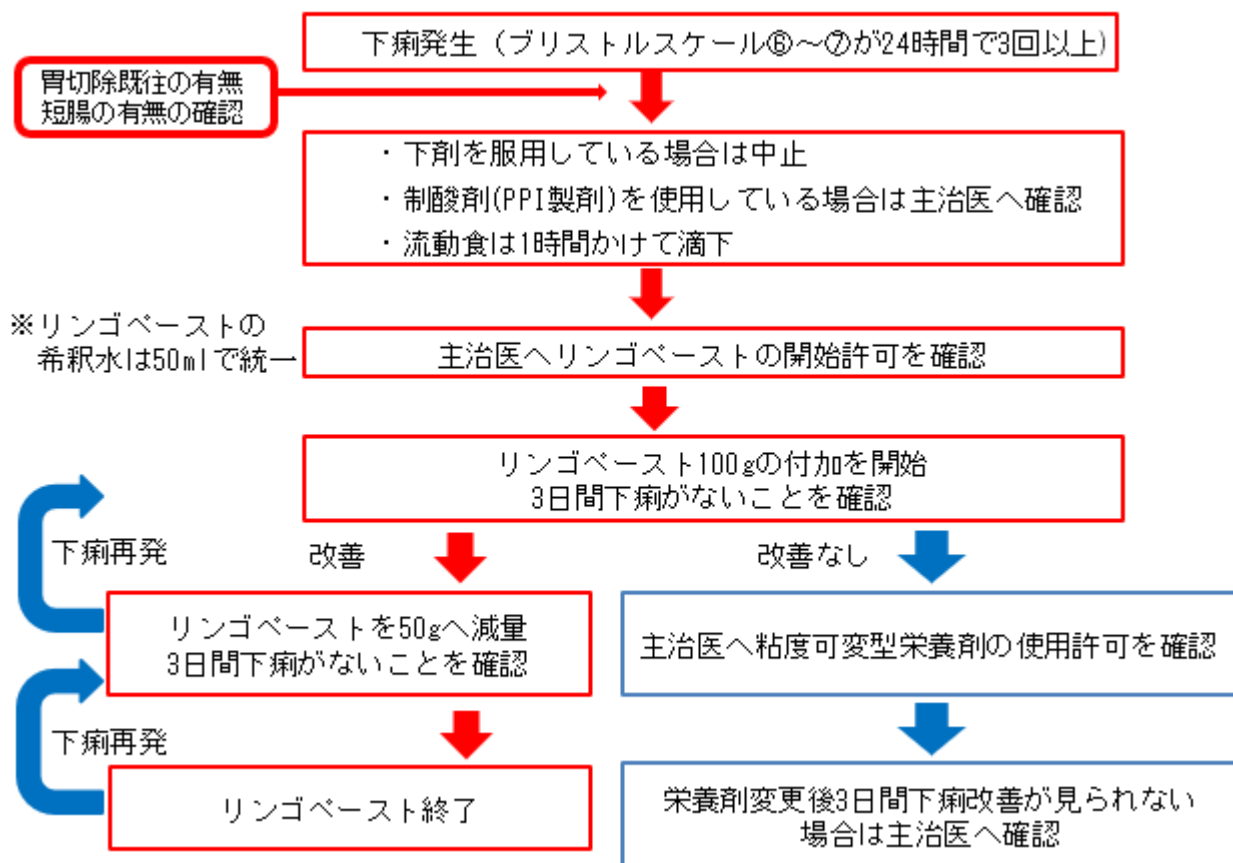
注意すべき症状	援助	補足
便秘 (トイレでの排便)	トイレ着座で直腸を刺激	<ul style="list-style-type: none"> <li>・前傾姿勢になってもらい、後方から潤滑剤を充分塗った示指を第一関節まで挿入し直腸を刺激</li> <li>・出血を生じないように注意</li> </ul>
	トイレ着座での腹部マッサージ・徒手的腹部圧迫	<ul style="list-style-type: none"> <li>・「の」の字でマッサージ</li> <li>・怒責に合わせて圧迫</li> </ul>
	浣腸または坐薬	床上で実施
	緩下剤の使用	医師と相談**
便秘 (床上排便)	腹部マッサージ・徒手的腹部圧迫	
	摘便	
	浣腸または坐薬	
	緩下剤の使用	
下痢***	一般患者と同様	<ul style="list-style-type: none"> <li>・緩下剤投与中→中止を検討</li> <li>・抗菌薬投与中→医師に相談 (クロストリジウム・ディフィシル関連疾患の除外等)</li> </ul>
その他(消毒)	プリオン病予防感染ガイドライン 2020 P71 参照	便座や床などが血液で汚染した時は、ペーパーで拭き取った後、2%次亜塩素酸ナトリウムを浸したペーパーで清掃(キャップ1杯のキッチンブリーチをキャップ2杯の水で希釈したもの)
		衣類・リネンの排泄物による汚染時は、一般患者と同様に、流水で洗浄し、汚染衣類は他の衣類と分別し「汚れています。軽く水洗いしてありますが、お洗濯お願い致します」と明示する

**\*\* 便秘への緩下剤使用は医師と相談**

便の性状がブリストルスケール④は健常者にとってはベストな形状であるが、神経難病患者のように腹圧が不十分な場合には排便することが難しいことがある。

そのためブリストルスケール①～③の場合には緩下剤の使用が好ましいが、患者によっては④でも緩下剤を用いることがある。

**\*\*\* < 下痢対策フローチャート >**



### Ⅲ-3. 清潔の援助

#### サマリー

1. 身体的な苦痛症状の出現により思うように身体が動かないことがある  
本人の苦痛が最小限となるように必要な援助の介入を行う
2. 拒否がある時は無理強いせず、時間をあけて再度援助を試みる
3. 驚愕反応がある時は、まず愛護的なタッチングを行い、安心感を与える
4. 筋強直による四肢の関節可動域に制限が生じやすくなるため、湿潤しやすい  
腋窩や股間、肘内側、手掌内、指趾間、膝関節内側などの皮膚損傷に注意が必要である

#### ① 入浴の援助

注意すべき症状	援助方法	備考
歩行可能で 失行がある時	【一般浴(個浴)】 ・シャワーチェア使用 ・入浴・更衣動作の確認・介助	・視覚異常や失行により一人で入浴ができない ・入浴頻度は一般患者と同様 週1回 ・タオル取り扱い是一般患者と同様
歩行不可能で 意思の疎通が困難な時	【機械浴】 驚愕反応時はタッチングを 行いながら、安心感を与える	・バルーンカテーテル留置時はウロ バックはビニール袋に入れ、吊す ・胃管はゴムで束ねる ・入浴頻度は一般患者と同様 週1回 ・タオル取り扱い是一般患者と同様

#### ② その他の清潔援助

注意すべき症状	援助方法	備考
痂皮形成や皮膚剥離 などの皮膚トラブル がある時	皮膚トラブルが生じている部位 に対し、清潔を保持する目的で 洗浄を行う	・症状に応じて援助の回数を決定

### Ⅲ-4. 精神の援助

#### サマリー

1. 第1期の時には診断がつかず、不安や不眠などで経過をみられていることが多い
2. 第2期には認知症が急速に顕著となり、言葉が出にくくなり、意志の疎通が困難となり患者の精神的苦痛(不安・恐怖・苛立ち・孤独感・怒りなど)がある
3. 第3期には患者は無動無言状態であり、意思疎通は困難な状態である  
患者・家族からの思いをケアに取り入れていく

患者の状態		援助方法
第2期	CJDの患者は第2期に、自宅での生活が困難となり入院してくることがほとんどである 患者本人は日に日に失われていく身体機能に対し、不安や恐怖を抱いているが、その感情すら表出できないこともある	<ul style="list-style-type: none"> <li>・看護師はその思いを気遣い配慮して、ケアを提供する</li> <li>・患者が思いを表出してきた時には、傾聴し受け止める</li> <li>・患者の思いを医療スタッフで共有し、患者にとって何がよいことなのかを検討し、援助に繋げる</li> </ul> この過程が患者の不安や恐怖を癒やすことになる
第3期	第3期の患者は無動無言状態となり、患者の思いを聞くことは困難となる	病気により身体機能が失われ、排泄や清潔など羞恥を伴う行為を他人に委ねなければならぬ精神的苦痛は大きい それまでの患者の思いや、人となりを配慮した声掛けや環境をつくり、最期までその人らしく生活できるよう関わっていく

## Ⅲ-5. 家族の援助

### サマリー

1. 患者・家族に寄り添い、診断を受け入れられるケアをする
2. 患者の進行に伴い、本人・家族と相談しながらケアの方針を決定する
3. 長期療養になるため、家族の不安を軽減させる対応が必要である

患者・家族の状態	援助方法
<p>初期症状で、目が見えにくい、物忘れが増えるなどの症状がみられる</p> <p>症状の進行は速く、本人・家族の受け入れが追いつかない</p> <p>多数の病院で診断が付かず、症状が進行してから診断となるケースも少なくない</p>	<p>入院となる際には、患者・家族と話し、これまでの生活を聴く</p> <p>その中で、今後辿るであろう経過を説明しながら今後の希望、食事や排泄など介助が必要となった場合の対応について、一緒に話し合う</p> <p>患者が話すことができず、意向を確認することができない場合「これまで医療やケアの希望について、ご家族の間で話し合いをされたことがありましたか?」「もし、ご本人が話せたら、どういうケアを希望すると思いますか?」と患者の意思を家族に代弁してもらい、推定される本人の意思を尊重し家族と医療者で方針を決定していく</p>
<p>診断がついた段階では、認知症や精神症状が顕著となっているか、ADLが低下していることによる自宅での介護が困難となっている場合が多い</p>	<p>患者・家族が疾患を十分理解していない場合は、進行していく中で今後予測できる状態を説明しながら本人にとっての最善を患者・家族と検討していく</p> <p>また、当院での入院は長期の療養となることが多いため、状態に変化があった場合には速やかに家族に伝え入院中の不安を軽減させる対応が求められる</p>

美原記念病院プリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病)患者の看護マニュアル  
2021年3月作成

公益財団法人脳血管研究所 美原記念病院 障害施設等一般病棟

矢島 英理  
西山 玲奈  
大島 あさ子  
中島 美幸  
丸山 真弓  
吉田 真弓  
伊守 純子  
根岸 崇  
林 加奈子  
横田 直也  
伊藤 千勇野  
大野 雅志  
杉戸 和子  
鈴木 三和

高橋 陽子

デザイン  
大崎 充子