

## 療育センターにおけるTSC診療

-各診療施設からみた結節性硬化症とその課題-

東京都立府中療育センター  
水口 浩一

CO: 開示すべき事項なし

## はじめに

療育センターの特徴について紹介  
(当施設の場合)

## 府中療育センターの概要

→ 重症心身障害児者の生活支援のための施設  
→ 長期入所・短期入所(レスパイト)、通所

→ 昭和43年開設

→ 定員 250名(長期+短期)



## 当センター長期入所者の概要

入所の対象者=重症心身障害児者



入所者の大島分類



入所者の背景疾患



小児期から寝たきり、意思疎通が困難な利用者が多い

## 当センター長期入所者の概要

人数	225名
入所理由	保護者の事情による介護困難
平均年齢	52歳
年齢構成	6~84歳 (18歳未満3名)
平均入所期間	33年 (最長48年)

★小児期に入所して、成人・老年期を迎える場所

## 長期入所者の医療ケアの状況

単純気管切開・喉頭気管分離	60名
人工呼吸器管理	20名
経管栄養 (胃管・胃瘻・腸瘻など)	133名

n=225

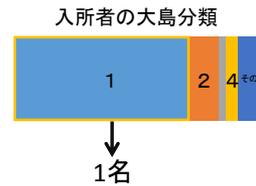
★必要な医療ケアも年々増加している

療育センターの医療資源

医師	内科医	2名
	小児科医	11名
医療設備	レントゲン・透視・血液検査・脳波	

- ★使える医療資源に限られている
- ★専門治療には他施設との連携が必要

当療育センター利用者の結節性硬化症



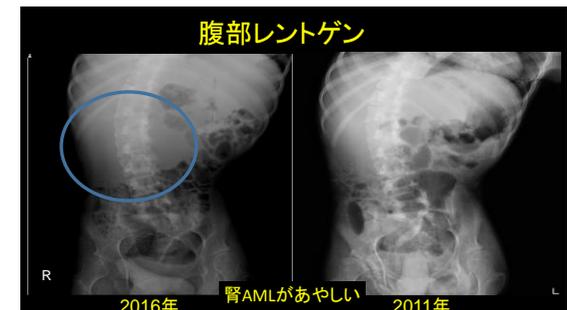
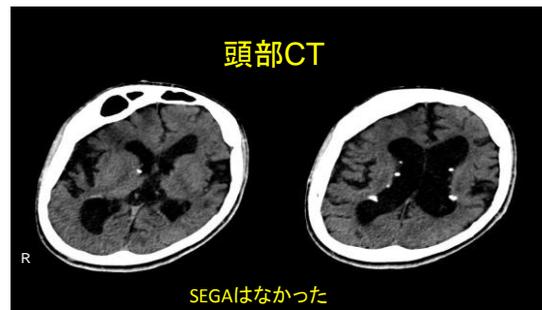
22歳 男性  
TSC2遺伝子変異あり

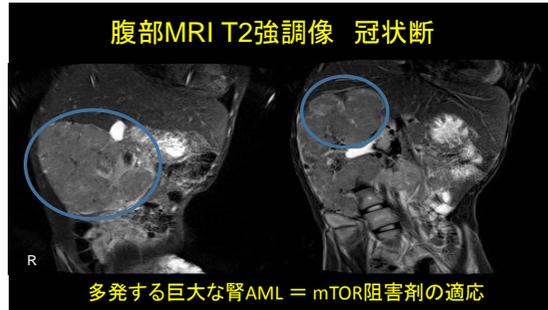
臨床経過	
3か月	点頭てんかん発症し、結節性硬化症と診断された。
2歳3か月	てんかん重積による脳障害で寝たきりとなる。経管栄養開始した。
5歳7か月	保護者の体調不良により自宅での生活困難となり当センター長期入所となった。
16歳	胃瘻増設術を行った。
22歳	他病棟への転棟が予定された。

結節性硬化症に関する検査履歴

頭部画像検査	小児期以降は未施行
心エコー	8歳が最後
腹部画像検査	レントゲン検査以外は未実施
脳波検査*	数年に1回実施
抗けいれん薬 血中濃度*	年1回実施

腎AMLとSEGAの検索を実施

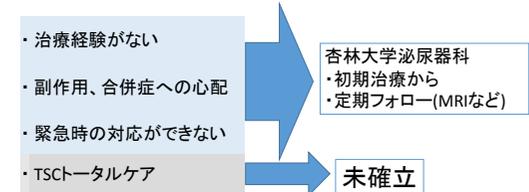




### TSC腎AMLの治療にあたって

- 自施設で治療開始できないか？
- 治療経験がない
  - 副作用、合併症への心配
  - 緊急時の対応ができない
  - TSCトータルケアの必要性

### 本症例の現在



### 療育施設におけるTSC診療の課題

療育センターでTSCのトータルケアは <b>連携が必須</b>	
診療面	希少疾患のため情報アップデートが困難 例 ・mTOR阻害剤の登場 ・腎AML: 破裂時対応→増大予防へ 複数の医療機関受診が難しい
設備面	CTやMRIなどが自施設内で実施できない 決まった後方支援病院がない(緊急時の対応)

### 療育施設におけるTSC診療の課題

- 療育センター特有の近隣医療機関との連携面の課題
- 重症心身障害者であること(意思疎通困難や体の重度変形)
  - 特殊なケアの問題  
(姿勢管理・栄養管理、けいれん、医療デバイスなど)  
→ 受け入れ困難の要因になるため  
積極的な相互補完が必要となる

### TSCの多摩地区連携を考える(療育センター)

