

MSUD 患者教育システム特性の研究

—Resilient Agility Care のアルゴリズム基本要素—

A study of features on the development of MUSD patient education system

Fundamental elements of algorithm on Resilient Agility Care

日大理工・研究生・医療¹, ○萩原 孝信¹, 青木 和夫²
CST.,Nihon-U.¹, *Takanobu Hagiwara¹, kazoo Aoki²

The purpose of this study proposes the possibilities of engineering algorithm for using Resilient Agility Care of Patients education of MSUD (Maple Syrup Urine Disease). Treatment of MSUD should be performed by both patients and their families. They need the guideline of MSUD including the method of critical path on each different phase such as a newly born baby and infant.

The effects of daily treatment would affect serious outcomes for MSUD patients in future life. Once the malpractice will happen, the family themselves must prepare tragic ending; death for their infants. To avoid these miserable results, this trial conceptual study of patient education for MSUD could assist proactive method by Resilient Agility Care.

1. 初めに

Maple Syrup Urine Disease(以下 MSUD という)とは、先天的な遺伝子の異常により、 α -ケト酸の代謝が阻害され起る疾病である。必須アミノ酸のなかで、分枝鎖アミノ酸のロイシン、イソロイシン、バリンの代謝経路にある α -ケト酸脱水素酵素複合体の活性が低下する事で生じる常染色体劣性遺伝疾患である。 α -ケト酸が体内に蓄積し新生児の尿や汗からメープルシロップのような甘いに臭いがするので MSUD 患者と認定されている。日本では新生児誕生 50~60 万人に一人の確率で生誕するとの医学統計があり、USA でも 185,000 人の新生児に一人の割合で発症する遺伝病といわれている。

「MSUD Patient Education System(以下 MPED という)MSUD 患者教育システム」では患者個人は新生児であるため、家族サポートの毎日の体調管理、授乳療法、リハビリテーション療法等を医療従事者と患者・家族による柔軟な連携と分かり易いガイドラインが囑望されている。日本では、『MSUD 患者とその家族のネットワーク・コミュニティ』はその確立をしていない。MSUD 患者は新生児の誕生から 3 日後から一週間以内にその基本的な治療を開始しないと重篤な状態に陥り死亡をすることが多い。その病状改善には、大方は α -ケトンとの不適合を避けるために、ロイシン、イソロイシン、バリンを除去した特殊ミルクの治療剤をして使用しているのが実態である。又、成人にいたっても、毎日の食事管理が治療そのものであり、高タンパク質の食材は MSUD 患者が摂取すれば障害がすぐに進化することになりうる可能性が高いのがこの病態の特徴である。本研究の目的は、MSUD 患者とその家族が医療機関との連携作業で毎日の病状変化に応じた綿密な治療行為を過誤なく実践させるための患者教育システム開発に必要なアルゴリズム・エンジニアリング要素開発の端緒を発見することである。

2. MSUD 患者のシステム分析

MSUD を発見する方法は、現状ではダウン症のように胎児段階での発見はできず、新生児が誕生をしたときから 1 週間という極めて短期間の間に適切は治療をする必要があり、特に Classic MSUD は生後 2~6 に日間に発症する。

新生児マススクリーニング対象疾患であり、Bacterial inhibition assay(BIA 法)で高速液体クロマトグラフィー(HPLC)で検査をし、血中ロイシン濃度 4mg/dl 以上を MSUD 患者として認定している。MSUD 患者の家族がどのように対処をするべきかという、MSUD 患者事前教育は行われていない。患者家族はその異変に気が付くのは、新生児の哺乳力の低下、痙攣、嘔吐、意識障害、呼吸障害であるが、これらの兆候は多くの新生児にも同じような状況でもあり、MSUD と医療者が診断を下す時期が遅れてしまい、その患者への固有の治療ができなかった場合には、新生児が麻痺状態になり、発達障害を併発する可能性がきわめて高く、最悪の場合は「死に至る」のがこれまでの MSUD 患者の病態の実態分析であった。

1 : 日大理工・研究生・医療、 2 : 日大理工・教員・医療

3. MPED のガイドライン骨子

MPED は毎日の病状変化の記録と MUSD 家族による医療従事者との信頼関係システムが必要がある。MSUD 患者数は日本では1000人未満と推定されており、MSUD 患者家族団体も未だ存在しない。Family-Support のネットワークを構築し、MSUD 患者教育ガイドランを医療関係者と患者家族会で作成する Agility Action が囑望される。

4. 胎児と母体への MPED ガイドライン

(1) 新生児誕生から2～3日から7日ぐらいの間に誕生した新生児の体調を決定する MSUD 誕生まえの事前的患者教育プログラムを10か月の妊婦教育としてのカリキュラムを国費での実践できるように各周産期医療の専門家および看護師教育をおこなえるシステム。

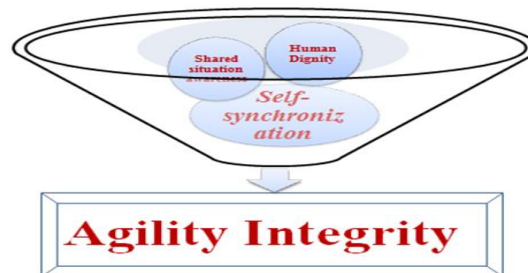
(2) MSUD の治療法は急性期では、高カロリー輸液の投与、腹膜透析への Resilient-Care 対応向上システム、

(3) 新生児の病状により交換輸血治療、 α -ケトン酸や分枝鎖アミノ酸の脱炭酸のより機能するビタミン B1、治療法は特殊治療ミクルである。これは分枝アミノ酸無添加総合アミノ酸粉末を使用しているために MSUD 以外の乳児には禁忌であり、管理体制や経済的はサポートシステムの円滑化促すシステム

5. MPED system 基本仕様機能

MPED システムは以下図 1 にその概要を提示しその主なる機能を簡便に説明にする

Fundamental algorithm for patients & their families support system



(図—1—)

- ① Shared Situation Awareness 機能：家族への必要な MSUD 病態の情報を相互に「気づき」とその教育の実践を促す可視化エンジニアリング機能
- ② Self-synchronization 機能：MSUD の患者本人が自ら治療者になることを想定して自律的に稼働可能なシステムソフトウェア機能
- ③ Agility-Balancing 機能：俊敏で具体的状況分析と生活のバランスをとる機能と指針
- ④ Resilience Engineering 機能：病状をもとに戻る回復性より進化し、尊厳を保ちながら新たな人生設計構築が可能となるように毎日の病状データを活用する機能
- ⑤ TRUST Agent 機能：患者・家族と医療者間の信頼性向上を目指したシュミレーション・プラットフォームにより、活用事例と個人別の実践活動への GAP を埋める機能

患者教育システムは患者個人とその患者をささえる家族と家族が属する Community の中のそれぞれの人間の尊厳と Trust がもっと重要なシステムエンジニアリング機能である。

5. まとめ

MSUD を取り上げその家族へ必要な MPED 基本機能提案した。このアルゴリズムを単にシステムの継続的改善策の CCMI (Capability Maturity Model Integration) では機能しない人間性を尊重する指針の改善法でもある。今後は、本研究成果を踏まえて実践的なアルゴリズム開発と既存のリンクが可能となる MPED システム運用開発を指向していく。(以上)

6. 参考文献

- [1] The Agility Advantage A Survival Guide for Complex Enterprises and Endeavours, (David S.Albert 2011, CCRP)
- [2] Evidence-Based Guidelines for Nutritional Management of MSUD (Dainne M Franzier,2012, University of North Carolina)
- [3]Evidence for Both a Regulatory Mutation and Structural Mutation in a Family with Maple Syrup Urine Disease (Bei Zhang e al.2012,Idina University School of Medicine)