

も急性期ではない神経難病患者の、特に介護者休養目的の短期入院は本来の機能に反するものであるため、双方共に神経難病患者の短期入院の受け入れが困難な場合が多い。そこで、在宅療養の拡充を前提に、医療保険制度内で高度医療を提供する機関においても神経難病患者の短期入院の受け入れを可能とし、対価も提供する医療サービスの内容に相応するように求めていくことが必要である。また、介護保険施設における医療行為への対応能力を高め、サービスに適当な対価を保証すること、介護保険の適用を受けない若齢の神経難病患者への対応のためにも他の障害者施策、難病患者居宅生活支援事業の強化拡大により医療行為への対応可能な受入れ施設を増やすことも必要と考える。

〔研究成果一覧〕

- 1.長谷川一子：Thyrotropin releasing hormone (TRH)。Clinical Neuroscience 17:92,1999
- 2.長谷川一子：パーキンソン病の臨床徴候・診断基準。カレントセラピー17：1165-1170、1999。
- 3.長谷川一子：パーキンソン病研究の最前線。「序」Progress in Medicine. 19：13-14、1999
- 4.長谷川一子：家族性パーキンソニズムー優性遺伝様式をとるパーキンソニズムを中心に。Progress in Medicine. 19：66-71、1999
- 5.長谷川一子：進行性淡蒼球変性症（Hallervorden-Spatz病：adult type of neuroaxonal dystrophy）。別冊 日本臨床 領域別症候群シリーズNo27,74-77,1999
- 6.長谷川一子：淡蒼球黒質ルイ体萎縮症。別冊 日本臨床 領域別症候群シリーズNo27,78-81,1999
- 7.長谷川一子：パーキンソン病の診断と治療の進め方。MEDICO 30：25-36、1999.
- 8.長谷川一子：パーキンソン病の治療方針。特集-治療トピックス100 治療81：33-39、1999.
- 9.長谷川一子：抗パーキンソン薬 カベルゴリン。カレントセラピー17：152-154、1999.
- 10.長谷川一子：解離性大動脈瘤と対麻痺。日本パラプレジア医学会雑誌。12：84-85.1999.

表1 北里大学東病院在宅人工呼吸療法患者一覧

事例	性別	開始時 年齢	疾患名	主たる介護者、その他の同居者	在宅療養開始	在宅療養終了（終了の事由）
1	F	33	先天性ミオパチー	父、母、姉、姉の夫、姉の子供	1987. 3.31	1997.10.7（介護者の高齢化）
2	M	76	SPMA	妻、長男、長男の妻、長男の子供	1987. 9. 9	1989.7.19（本人の死亡）
3	F	16	先天性ミオパチー	父、母、妹	1988. 5.31	
4	M	50	ALS	妻、長男、長女	1989. 8.23	1996.5.23（転居）
5	F	23	重症筋無力症	父、母、長男	1991.12.24	
6	M	78	ALS	妻、長男、長男の妻、長男の子供	1993. 3. 9	1994.3.11（本人の入院希望）
7	F	14	先天性ミオパチー	父、母、姉	1993. 7.14	
8	M	66	ALS	妻、母、長男、長男の妻、長男の子供	1996.11.29	1999.1.27（本人の死亡、在宅にて看取り）
9	M	68	ALS	妻、長男、長男の妻、長男の子供	1996.12.13	
10	M	72	ALS	妻、長女	1997.11. 6	
11	M	47	ALS	妻、長女	1998.10.30	
12	F	21	糖原病	父、母、兄、妹	1998. 6.17	
13	M	71	ALS	妻、長女、長女の夫、長女の子供	1998. 6. 8	1999.3.5（元の主治医に転医）
14	F	72	筋ジストロフィー	夫、長女、長女の夫、長女の子供	1999. 7. 9	
15	M	84	ALS	妻、長女	1999. 8.10	

2000年1月現在

表2 在宅人工呼吸療法患者における療養生活とサービス利用（月間利用回数）

年齢	疾患名	介護者、同居者	医療		看護		介護		入浴		短期入所(院)	
			往診(北)	往診(近)	訪問(北)	訪問(St.)			入浴サービス			
9	68	ALS	妻、長男家族	往診(北)	1	訪問(北)	1			入浴サービス	4	入院(北)
				往診(近)	2	訪問(St.)	8					
						訪問(市町村)	※8					
10	72	ALS	妻、長女	通院(北)	1	訪問(北)	1	ボランティア		入浴サービス	4	入院(北)
				往診(北)	1	訪問(St.)	20					
				往診(近)	1							
13	47	ALS	妻、長女(小学生)	往診(北)	1	訪問(北)	1	ホームヘルパー	144			入院(北)
				往診(近)	1	訪問(St.)	20	家政婦	1			
						訪問(保健所)	4					
15	84	ALS	妻、長女	往診(北)	1	訪問(北)	1	家政婦	20	入浴サービス	3	入院(北)
				往診(近)		訪問(St.)	20					

(北)は北里大学東病院、(近)は近医を示す

2000年1月現在

表3 在宅人工呼吸療法患者における療養生活とサービス利用（量と費用）

事例	看護			介護			入浴			短期入所(院)		
	提供者	月間回数	月間費用	種類	月間回数	月間費用	種類(方法)	月間回数	月間費用	方法(場所)	頻度	費用
9	訪問(北)	1回	1,000円				入浴サービス	4回	6,000円	入院(北)	1年に3~4回 (1回14日間)	(医療保険、 諸法適用)
	訪問(St.)	8回	360円									
	訪問(市町村)	※8回	0									
10	訪問(北)	1回	500円	ボランティア	不定期	22,000円	入浴サービス	4回	0円	入院(北)	1年に3~4回 (1回14日間)	
	訪問(St.)	20回	12,000円									
	訪問(北)											
13	訪問(St.)	1回	1,000円	ホームヘルパー	28回	0円	(人手供給)	4回	訪問看護、 介護費用	入院(北)	1年に3~4回 (1回14日間)	
	訪問(保健所)	20回	12,400円	家政婦	1回	9,000円						
	訪問(北)	※4回	0									
15	訪問(St.)	20回	10,000円	家政婦	20回	200,000円	入浴サービス	3回	0円	入院(北)	1年に3~4回 (1回14日間)	
		0	0									

2000年1月現在

大阪府特定疾患地域支援ネットワーク構築に向けて －大阪府下のH MV・ALS患者の特性

班 員：姜 進（国立療養所刀根山病院神経内科）
研究協力者：澤田 甚一（大阪府立病院神経内科・大阪難病医療情報センター）

研究要旨：大阪府内に居住するH MV施行中のALS患者の療養生活と支援体制の現状を他の地域の患者のそれと比較検討した。大阪府ではH MVの普及が遅れており、同居家族数、一日の介護時間、年間介護費用は他の地域より少なかった。また主な介護者が配偶者である割合も他の地域より低く、介護を子供に依存する傾向がみられた。往診、訪問看護、保健婦の家庭訪問、ホームヘルプの利用頻度は大阪府と他の地域で差はなかった。大阪府下では医学的説明に比べ介護費などの経済的問題の説明が不十分であると評価する患者が他地域より多かった。自らの意思で在宅療養に移行した患者は大阪府に多かった。

大阪府では保健所主導による難病患者の支援体制が確立されつつあるので、このシステムを通して地域医療機関、福祉機関の緊密な連携を図り、ALS支援ネットワークの構築を目指したい。

Medical network for severely intractable neurological diseases in Osaka

Jin Kang¹⁾, Jinichi Sawada²⁾

Department of Neurology, Toneyama National Hospital¹⁾
Department of Neurology, Osaka Prefectural Hospital and Osaka
medical information center for intractable neurological diseases²⁾

ABSTRACT

The purpose of this study is to clarify the characteristics of support system for patients with amyotrophic lateral sclerosis(ALS) on mechanical ventilation at home(HMV) in Osaka Prefecture. We examined 23 ALS patients on HMV in Osaka and 49 patients in other Prefectures. HMV was not widely spread in Osaka Prefecture. The ratio in Osaka Prefecture that chief caregivers for ALS patients on mechanical ventilation were spouses, was lower than that in other Prefectures. Most patients in Osaka Prefecture and other Prefectures received the same amounts of medical services by home visit doctors and home care by nurses and medical social workers.

[目的]

在宅人工呼吸療法（Home mechanical ventilation、以下H MVと略）を受けているALS患者の療養生活と支援体制の現状を検討し、大阪府におけるネットワーク構築に向けた事業のあり方について検討した。

[対象と方法]

平成10年から15都府県内に居住するH MV施行下のALS患者72名（男50名、女21名、平均年齢57歳）

と介護者72名を対象に訪問調査を実施している。このうち大阪府内に居住する患者は23名（男13名、女10名、平均年齢57歳）である。今回、大阪府内居住のALS患者の特性を他の地域の患者のそれと比較検討した。さらに本調査の結果と大阪府におけるALS支援ネットワークの現状から、今後における特定疾患地域支援ネットワーク構築に向けた事業についても検討した。

【結果】

I. 調査結果

- 1) HMVの平均期間は、表1に示すように、大阪府下の患者は他の地域に比べ約1年間短く25ヶ月であり、大阪府下におけるHMV普及の遅延を物語っている。また大阪府内のALS患者が置かれている介護環境は他の地域に比し、平均同居家族数、一日の介護時間、年間介護費用とも少なかった。主たる介護者が配偶者である割合は他地域では84%で高率であるのに比し、大阪府では52%と低く子供による介護に依存する傾向が窺えた。
- 2) 往診、訪問看護、保健婦の家庭訪問、ホームヘルプについては、大阪府、他の地域ともほぼ同程度の利用頻度であった。ホームヘルプの利用頻度は、他のサービスに比べ著しく低かった。大阪府では往診の利用頻度が低かったが、訪問看護、ホームヘルパーのそれは高かった（表2）。
- 3) インフォームド・コンセント取得の際の主治医の医学的説明は、大阪府では他の地域に比べて、患者・家族の理解が得られるべくなされていたが、患者に対しての介護費など経済的事項に関する説明は不十分であった。患者自らが希望し入院療養から在宅療養に移行した患者の割合は大阪府において高かった（表3）。
- 4) QOLに関する調査では、患者自身が意思や感情を伝え、療養生活に自らの意見を表明する割合は、大阪府・他地域ともほぼ同程度であった。在宅療養に移行後、介護者との人間関係が良くなったと思う患者はともに約45%であった（表4）。

II. ALS支援ネットワークの現状

1) 在宅患者への支援状況

大阪府保健所では、昭和50年代後半から、家庭訪問事業を通してALS患者の支援を続けてきた。この実績を受けて地域のケアシステムを構築するための事業が予算化されるに至った。今日では個々のALS患者に適した地域の医療・福祉サービスを組み合わせ、ケアを担当する在宅支援チームによるサポート体制の仕組みができつつある。現在、大阪府下には約50名のHMVのALS患者が居住しているが、いずれも保健所や地域医療機関のMSWがケア・コーディネートした在宅支援チームによってサポートされている。参考までに平成10年度の大阪府保健所（政令市である大阪市、堺市、東大阪市をのぞいた地域を管轄している）の支援実績を表5に示す。

2) 入院診療状況

大阪府下のほとんどの神経内科専門病院や地域の医療機関では、通院中のALS患者の合併症治療の入院や社会的要因による入院を受け入れているが、ベッド数に限りがあるため緊急入院が時に困難であり、緊急用ベッドの確保の必要性を常に指摘されている。さらに長期入院療養ベッドは他の都道府県と同様に乏しい状況にある。

3) 専門病院と地域在宅支援チームとの連携

病初期には、主に大阪市内に偏在している神経内科専門病院に入院・通院治療を受けているが、進行に伴う移動障害が顕著になったり、栄養や呼吸の管理が必要となる時期になると、専門病院における医療に加えて地域での医療や福祉サービスを受けることになる。この時期に初めて在宅支援チームが形成され、以後死亡またはHMVまでフォローされることになる。

このプロセスでの最も大きな問題は、専門医療機関によるサービスおよびサービス提供者（専門医、看護婦、MSWなど）と在宅支援チームとの緊密な連携である。大阪においても、専門病院およびそのスタッフが在宅療養に関与することは少なく、また専門病院と地域在宅支援チームが連携するシステムが構築されていない。患者や家族にとって病初期からターミナルまで一貫した継続支援が望まれる。特に継続して支援することは、病名告知の際の精神的打撃を軽減し、疾病受容を容易にし、さらに闘病意欲を高めることに大きく関係していると考えられる。

[考察]

- 1) 在宅療養のALS患者、特にHMV患者に対する地域医療機関や福祉機関から構成されるチームによる支援体制はできており、保健所が支援組織の調整役を果たしている。
- 2) 病初期から中期に至る専門医療機関と在宅支援チームの連携や専門医療機関相互の連携は不十分である。専門医療機関と在宅支援チームの連携を促し、ALS支援ネットワーク構築に必要な事業を展開していく必要がある。

[研究成果一覧]

- 1) 野崎園子、斉藤利雄、松村剛、宮井一郎、姜 進：パーキンソン病患者の痩せと嚥下障害の関連 臨床神経,39(10) :1010-1014, 1999
- 2) 姜 進：Creatine Kinase の意義とピットボール. Clinical Neuroscience, 17(10) : 1099-1101, 1999
- 3) 姜 進：神経筋疾患と在宅人工呼吸療法. 医学のあゆみ (別冊) 神経疾患 -state of arts 386-388, 1999
- 4) 姜 進：非侵襲的陽圧換気 (NIPPV) の汎用性をめぐって-神経筋疾患 呼吸と循環 48(1) : 11-16, 2000

表1 介護環境

	大阪府	他の地域
HMV期間(月数)	25	37
同居家族数(人)	3.6	4.1
配偶者が介護者の割合(%)	52	84
介護時間/日	13.6	16
介護費用(円)/月	78,000	83,000

表2 医療・保健・福祉の利用状況

	大阪府	他の地域
往診(%)	100	100
回数/月	3.5	4.9
訪問看護(%)	96	94
回数/週	3.7	2.8
保健婦(%)	91	86
回数/月	1.5	2.1
ヘルパー(%)	61	53
回数/週	3.6	2.9

表3 主治医の説明状況 (%)

		大阪府	他の地域
医学的説明を受け、理解できた	患者	68	43
	介護者	78	45
介護的・経済的説明を受け、理解できた	患者	42	66
	介護者	61	55
在宅療養を勧めた	患者	39	27
	主治医	26	35
患者が長期入院を希望すれば同意する	介護者	73	75

表4 療養生活の質 (%)

	大阪府	他の地域
自分の意思や感情を伝えている	74	82
療養生活に自分の意見が取り入れられている	89	84
以前と比べて、介護者との関係は良くなった	47	45
最近、嬉しい事があった	100	98

表5 大阪府保健所管内におけるALS支援の現状

10年度末現在 特定疾患ALS患者数	197名
HMVを受けているALS患者数	29名
これらの患者に関与している医療機関数	
専門病院（神経内科）	9
地域の病院	14
診療所	13
10年度末 大阪府保健所支援事業の実績	
訪問指導（訪問回数／患者数）	7.6／年
在宅療養支援関係者会議	42回／年
（参加関係者延数）	388名

兵庫県における特定疾患の地域支援ネットワーク 特に神経難病について

班 員：高橋桂一（国立療養所兵庫中央病院）
研究協力者：市川桂二（兵庫県立尼崎病院神経内科）
近藤清彦（公立八鹿病院神経内科）
後藤 武（兵庫県健康福祉部長）
今井雅尚（兵庫県健康福祉部健康増進課疾病対策室長）
中西誠子（兵庫県健康福祉部健康増進課疾病対策室主査）

研究要旨：兵庫県における特定疾患の地域支援ネットワークを構築するため、県下の現状を調べ、問題点を検討した。神経難病なかんずく筋萎縮性側索硬化症（ALS）の県下在住者の受診状況を解析し、ALSの診療可能な病院と医師の協力体制をつくる基礎資料を得た。

行政の理解と協力をえて、国立、県立、市立、公立、私立の医療機関および保健所を包括したネットワークを構築し、情報交換、診療援助、医療相談をすすめる基礎固めを行った。

Medico-social supporting system for intractable neurological diseases
including ALS in Hyogo Prefecture

Keiichi Takahashi¹⁾, Keizo Ichikawa²⁾, Kiyohiko Kondo³⁾, Takeshi Gotoh⁴⁾,
Masanao Imai⁴⁾ and Seiko Nakanishi⁴⁾.

Director of National Hyogo Chuo Hospital¹⁾, Department of Neurology, Amagasaki prefectural Hospital²⁾,
Department of Neurology, Yohka Hospital³⁾,
Department of Health and Welfare, Hyogo Prefectural Government⁴⁾

ABSTRACT

Medico-social supporting system for intractable diseases especially neurodegenerative diseases such as amyotrophic lateral sclerosis(ALS) is urgent necessity for the patients and their family. One of the authors Dr. Ichikawa raised an appeal to the Hyogo Prefectural Government for the network among prefectural hospitals, when Takahashi was given the opportunity to participate the research committee by the chairman Kimura. We started this year to promote a new network system including all the hospitals: national, prefectural, city, public and private hospitals taking care of the ALS patients and governmental health centers in Hyogo Prefecture. Information about the patients with intractable neurological disorders and their doctors' institutes were collected. These data are helpful to facilitate further promotion of the supporting system. It is most important to obtain collaboration of key persons who understand the patients' situations.

〔目的〕

兵庫県における神経難病特にALSの療養支援を推進するためのネットワークを構築する。

[方法]

- 1) ALSの診療可能な病院と医師の協力体制を強化する。特にその診療に理解と経験のあるキーパーソンを定め、その拡大を図る。
- 2) 兵庫県の行政当局の理解と協力を得て、国立、県立、市立、公立、私立の医療機関および保健所を包括したネットワークを構築し、情報交換、診療援助、医療相談の実施を進める体制を構築する。

[結果及び考察]

1) 当班に参加の機会を与えられた時点で、兵庫県庁を訪ね、兵庫県健康福祉部の後藤 武部長（医師）の理解と協力を得ることが出来た。同部健康増進課疾病対策室の今井雅尚室長（医師）により具体的な協力体制が発足し、同室の中西誠子主査により情報収集などの協力がなされた。折しも、兵庫県の難病相談センターでその業務にあたり、また県立尼崎病院神経内科部長である市川桂二医師が、日頃の実体験より、兵庫県立病院における難病医療ネットワークの構築の必要性をを相前後して県庁当局に訴え、具体案を提言している情報を得、協力して推進する体制を組んだ。一方、以前よりALS全国医療情報ネットワークの兵庫県代表に名を連ねて、兵庫県北部におけるALSの特に呼吸器を含めた在宅医療の実践の経験を持つ、公立八鹿病院の経内科近藤清彦部長の賛同を得て、推進の基礎固めを確立した。

2) 市川らの資料によると兵庫県の平成10年度特定疾患の認定状況は総数17,208名の内、全体では重症認定者は2,723名（15.8%）である。その内神経筋系の疾患を表1に示す。総数5,077名の内1,610名が重症認定を受けている。スモンの100%を除いた重症認定率の平均は30.9%で、ALSの重症度認定率はその2倍を越えている。市川は神経難病の特殊性を掲げ、兵庫県行政に対し拠点病院と協力病院の必要性を述べて県の対策事業を要請している。高橋もその主旨には賛同し、この際、国立医療機関、県立医療機関をはじめ公立、私立の医療機関が、県および市（政令都市を含め）の保健所とタイアップして行政の理解と支援をえて、地域医療の一環としてネットワークをつくり、入院および在宅を含めた支援システムを構築しないと効果的な解決策が得られないことを関係者に訴え、おおかたの賛同を得ることが出来た。

3) 現状把握とネットワーク構成の拠り所を得るため、兵庫県に提出された特定疾患受給者、即ち兵庫県在住者のALSの受診施設を調べた。1999年7月現在、319名中286名の91.1%が兵庫県下の128の医療機関を受診している。地理的に近い大阪府下に22名（約7%）、次いで京都の11名（3.4%）、岡山4名、広島1であった。兵庫県下のALSの特定疾患受給者のいる医療機関を数の多い順番に並べると、当院が18名で最も多く、ついで八鹿病院15、兵庫医大13、県立尼崎13、神戸中央10の順であり、その他の施設の現状を把握できた（図1）。

これらの診療に関わっている神経内科医を中心にネットワークに賛同するキーパーソンを定め、施設長の協力を得、保健所長の理解と保健婦の具体的な活動と症例の検討および支援が得られるべく計画を立てている。

[結論]

ALS患者の受診状況を把握し、支援ネットワークの推進の基礎固めを行った。

今後、上記の情報より、神経内科医のいる診療機関に協力要請を行い、また該当地区の担当保健婦による保健所の協力体制と連絡網を構築し、患者のニーズを反映しうる地域支援体制の構築を行う予定である。

[研究成果]

国立療養所兵庫中央病院 高橋桂一

S. Ono, T. Imai, K. Takahashi, K. Jinnai, N. Shimizu, K. Nagao.

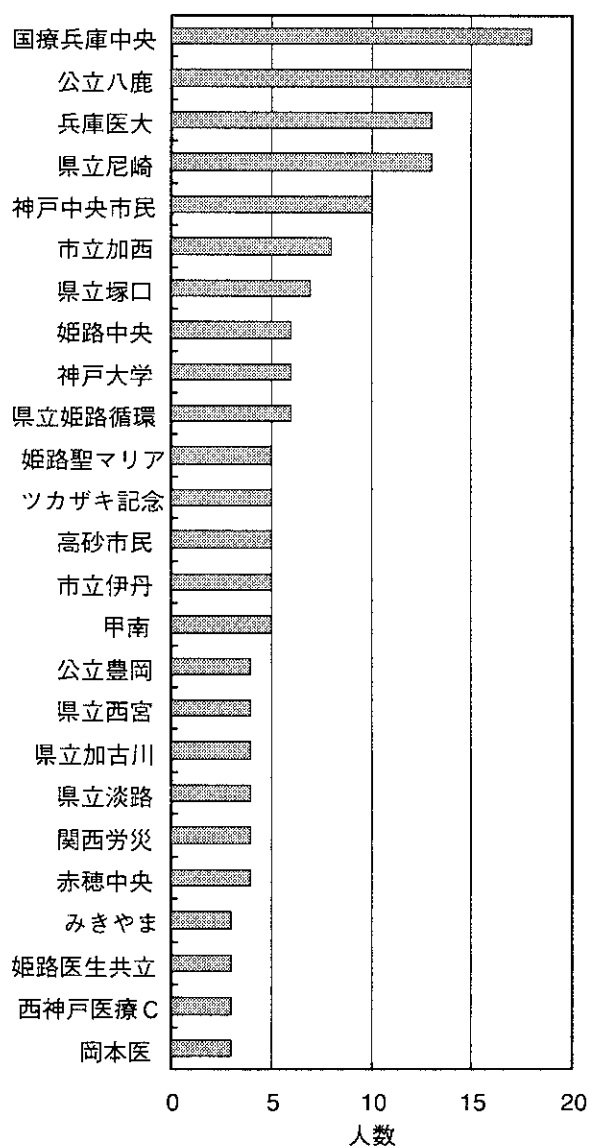
Increased type III procollagen in sereum and skin of patients with amyotrophic lateral sclerosis.

Acta Neurol Scand : 100:377-384, 1999

表1 平成10年度神経系特定疾患重症認定患者内訳

疾患名	総数	重症患者数	重症患者率 (%)
パーキンソン病	2,222	850	38.3
脊髄小脳変性症	625	343	54.9
筋萎縮性側索硬化症	246	156	63.4
強皮症・皮膚筋炎	1,180	96	8.1
多発性硬化症	281	78	27.8
スモ	63	63	100.0
重症筋無力症	460	24	5.2
計	5,077	1,610	31.7

図1 ALS受給者のいる医療機関



三重、中国・四国

特定疾患の三重県支援ネットワーク構築に関する研究 - 第一報 県内における神経難病患者の地域分布と医療供給状況の調査 -

班 員：葛原 茂樹（三重大学医学部神経内科）
研究協力者：成田 有吾（三重大学医学部神経内科）
谷出早由美（三重県健康福祉部健康対策課）
内藤 寛（三重大学医学部神経内科）

研究要旨：私どもは、三重県健康福祉部と共同で、三重県内の筋萎縮性側索硬化症（ALS）、パーキンソン病（PD）および脊髄小脳変性症（SCD）の県内分布の実態と医療供給側の現況を調査した。三重県内のALS、PDおよびSCD患者数を反映する特定疾患医療受給者票交付申請の届出数は、実数（人口10万対数）で、北勢 [PD, SCD, ALS : 293 (36.8), 109 (13.7), 31 (3.9)]、中勢/伊賀 [PD, SCD, ALS : 241 (48.1), 88 (17.6), 32 (6.4)]、南勢 [PD, SCD, ALS : 250 (53.7), 72 (15.5), 30 (6.4)]、東紀州 [PD, SCD, ALS : 58 (62.4), 12 (12.9), 7 (7.5)]であった。三重県の神経内科医が常勤する病院は18機関で、県内分布は、北勢5、中勢/伊賀5、南勢7、東紀州1であった。神経内科として特定されている病床を持つ病院は11施設で、その病床数は13~120（平均 $36.3 \pm SD30.3$ ）で総和は383であった。ネットワーク構築のため2拠点病院、9協力病院を確定した。

A basic research to organize a network in Mie prefecture to support home care of patients with neuro-degenerative diseases.

1. Prevalence and distribution of patients and medical resources

Shigeki KUZUHARA¹⁾, Yugo NARITA¹⁾
Sayumi TANIDE²⁾, Yutaka NAITO¹⁾

Department of Neurology, Mie University School of Medicine¹⁾
Department of Health and Welfare, Mie Prefectural Government²⁾

ABSTRACT

To clarify the basic data to organize a network to support home care of patients with neuro-degenerative diseases in Mie prefecture, we investigated the prevalence rates of amyotrophic lateral sclerosis (ALS), Parkinson's disease (PD) and spinocerebellar degeneration (SCD) in Mie prefecture, and medical resources to accept the patients. The density of population is far higher in the northern area than the southern area, while the prevalence rates of ALS and PD were higher in southern area. The medical resources to accept and treat neurologically-ill patients were relatively short in the northern area and in the southern end in Mie prefecture. On the basis of these data we chose two strategic hospitals and nine supporting hospitals to promote the network.

【はじめに】

厚生省特定疾患のうち、神経難病と呼ばれている筋萎縮性側索硬化症（ALS）、パーキンソン病（PD）や脊髄小脳変性症（SCD）などは、四肢運動、移動、コミュニケーション、摂食嚥下、さらには呼吸

までも機能障害を起し、その療養においては、患者や家族に多大な精神的/肉体的負担と苦痛を与える。日常生活動作に支障を来すまでに症状が進行した場合、従来は医療機関や福祉施設に入院・入所し、長期にわたり在院することが多かった。しかし、昨今、医療供給側に入院期間短縮の必要性があり、また、療養者側からは生活の質の向上の要求が出され、それらを満たすために神経難病も在宅療養への移行が勧められるようになってきた。しかし、現況においては、中等症以上の神経難病患者にとって在宅療養を進める上での問題点は少なくない。

既に三重県においては、厚生省特定疾患（いわゆる難病）患者およびその家族の生活の質の向上を図るために、以下の4事業が実施されてきた¹⁾。

1. 難病在宅ケア事業
2. 難病患者地域リハビリテーション事業
3. 難病患者等居宅生活支援事業
4. 難病団体補助金事業

しかし、患者や家族には、在宅療養を開始後に、症状悪化や家庭内介護力の変化によって在宅療養が困難になった場合に対処できるかどうかの不安があるために、神経難病患者の在宅療養への円滑な移行は困難な状況にある。

[目的]

本研究では、地域の医療機関の連携ネットワークを構築し、在宅療養一般の不安や疑問について容易に相談ができ、もし、在宅療養ができなくなった時には速やかかつ適切に入院施設等の確保を行なうことによって難病医療体制の整備を図ることを目的とした。

[対象と方法]

本年度は3カ年計画の初年度として、三重大学医学部神経内科と三重県健康福祉部が共同で、三重県内のALS、PDおよびSCDの県内分布の実態と医療供給側の現況を調査した。

1. 三重県内のALS、PDおよびSCDの県内分布については、平成10年度末の保健医療圏別人口と三重県下の特定疾患医療受給者票交付申請から各疾患の届出数を調査した。
2. 医療供給側の調査：三重県内の神経内科常勤医がいる病院を対象に、神経内科代表者に対して調査票を送り、病床数、常勤医数、非常勤医数、人工呼吸器使用の可否、人工呼吸器貸出対応、難病疾患の緊急対応体制、および本事業への協力の可否等を調査した。
3. 以上の調査から、医療圏ごとの人口、医療必要度等を勘案し、本事業の拠点病院と協力病院を選考した。

なお、拠点病院の役割は下記の4点である。

- ア. 難病医療連絡協議会や協力病院等との連絡調整
- イ. 難病医療連絡協議会が行う医療従事者向け難病研修会開催など難病医療確保のための各種事業への協力を行うこと
- ウ. 協力病院等の地域の医療機関、難病患者を受け入れている福祉施設等からの要請に応じて、医学的な指導・助言を行うこと
- エ. 在宅療養支援計画策定・評価事業、訪問相談事業、医療相談事業、訪問診療事業等に対する協力・支援を行うこと

協力病院は、難病医療連絡協議会および拠点病院等と協力し、その役割は下記の3点である。

- ア. 拠点病院等の連携により、患者の受け入れを行うこと。必ずしも空床を確保しておく必要はないが、円滑な対応をするため、相談窓口を定めておくものとする。
- イ. 地域において難病患者を受け入れている福祉施設等からの要請に応じて、医学的な指導・助言を行うとともに、患者の受け入れを行うこと
- ウ. 在宅療養支援計画策定・評価事業、訪問相談事業、医療相談事業、訪問診療事業等に対する協力・支援を行うこと。

[結果]

1. 神経難病患者の分布

三重県の推計人口は平成10年度末で1,861,615人で、医療圏別人口は、北勢79.7万人（総人口比では42.8%）、中勢／伊賀50.1万人（同26.9%）、南勢／志摩46.6万人（同25.0%）、東紀州9.3万人（同5.0%）であった。三重県内のALS、PDおよびSCD患者数を反映する特定疾患医療受給者票交付申請の届出数は、実数（人口10万対数）で、北勢〔PD, SCD, ALS：293（36.8）, 109（13.7）, 31（3.9）〕、中勢／伊賀〔PD, SCD, ALS：241（48.1）, 88（17.6）, 32（6.4）〕、南勢〔PD, SCD, ALS：250（53.7）, 72（15.5）, 30（6.4）〕、東紀州〔PD, SCD, ALS：58（62.4）, 12（12.9）, 7（7.5）〕であった。SCDには地域間の差は明らかではないが、PDおよびALSは南部に多かった。

2. 医療供給側の調査

病院調査の調査票は100%回収された。三重県には神経内科医が常勤する病院は18機関あり、このうち三重大学関連の施設は13であった。18医療機関の県内分布は、北勢5、中勢／伊賀5、南勢7、東紀州1であった。神経内科として特定されている病床を持つ病院は11施設で、その病床数は13～120（平均36.3±SD30.3）で総和は383であった。神経内科と他科との間で病棟内の病床を融通しあって管理されている病院は7施設であった。常勤医師総数は51名、非常勤医師総数は30であった。人工呼吸器を所持しない病院が1あったが、他は全て保有していた。人工呼吸器の貸出対応の表明は8病院あり、北勢2、中勢／伊賀2、南勢4であった。緊急対応体制では、特に難病疾患だけへの対応を表明する病院はなかったが、一般救急診療体制を有し、神経難病患者にも対応可能な病院は、北勢2、中勢／伊賀4、南勢3、東紀州1であった。

本事業への協力に関する調査では、協力を表明した病院は、北勢3、中勢／伊賀4、南勢4、東紀州1であった。一方、協力を表明しにくい理由として、呼吸器を保有していないことや、長期入院における保険医療上の医療費逓減性が障害になる点を指摘する機関があった。

以上の結果から、2拠点病院、9協力病院を候補として選出し、各病院の病院長の同意を得た上で確定した。北勢；3協力病院、中勢／伊賀；2拠点病院と2協力病院、南勢／志摩；3協力病院、東紀州；1協力病院で、平成12年4月からは中勢／伊賀地区に1協力病院が追加される予定である。

[考察]

面積5,773.84 km²の三重県は紀伊半島の東岸を南北に伸び、約186万人の人口分布は北に偏在しており北部に多く、南部に極めて少ない²⁾。これは、南部にリアス式海岸と山岳部が多い三重県の地勢学的特性からくる可住地面積の差違が主因であるが、さらに経済／交通等の諸因子により南部の過疎化が一層進んでいる。一方、紀伊半島にはALSやパーキンソン痴呆複合（PDC）の世界的な集積地があり、県南部に存在することが知られている^{3,4)}。今回の特定疾患医療受給者票交付申請の届出数調査でPDおよびALSが南部地域に多いという結果は、単に高齢化だけではなく、ALS/PDCの集積地域であることも一因となっている可能性がある。ともあれ、神経難病の在宅療養は人口密度や医療密度の高い地区でも決して容易でないが、過疎、高齢化の進む地区では一層困難なものとなっている。

本研究により三重県下の神経難病に対する医療供給体制が示された。南勢／志摩保健医療圏では早期から診療科としての神経内科設置が進んでいたことが反映され、神経難病の受け入れ体制は比較的整備されてきている。一方で人口の多い北勢圏では、神経難病への医療供給体制の薄さが目立つ。今回は便宜的に、三重県を行政区画から4地区に分けて検討したが、これは住民感覚からは広域に過ぎる可能性がある。今後、本ネットワークが住民感覚から解離しないような運営が必要である。次年度は、このネットワークの運営が開始される予定になっている。それに向けて、本年度末に難病在宅ケア支援ネットワーク整備担当者会議が開催され、難病医療連絡協議会が設置された。

[まとめ]

本年度の研究により三重県内のALS、PDおよびSCDの県内分布の実態と医療供給側の現況が明らかとなった。これらを基準に、医療圏ごとの人口、医療必要度等を勘案し、特定疾患の三重県支援ネッ

トワーク構築事業のため2拠点病院と9協力病院を選考した。来年度はこのネットワークの運用が開始される予定である。

[参考文献等]

- 1) <http://www.pref.mie.jp/KENKOT/>
- 2) <http://www.pref.mie.jp/DATABOX/index.htm>
- 3) 葛原茂樹：紀伊半島とグアムの神経難病の原因. 別冊・医学のあゆみ、神経細胞死制御（三須良實、赤池昭紀編）、医歯薬出版、東京、1998、p. 115-121.
- 4) 葛原茂樹：紀伊半島のALS-parkinsonism-dementiaの家族性発症例。神経内科、50: 137-145, 1999.

筋萎縮性側索硬化症(ALS)における情報開示の問題

班 員：中村重信（広島大学医学部内科学第三）
研究協力者：黒川勝己、越智一秀、大下智彦、森野豊之、亀井英一、
郡山達男、三森康世（広島大学医学部内科学第三）
吉川正哉（吉川医院）

研究要旨：筋萎縮性側索硬化症（ALS）に対しては最近リルゾールが使用されているが、根本的な治療がない。そのために、正確な病名は伏せておく医師が多かった。われわれは本症の病名を患者本人には伏せており、そのために病状が進行した時点で患者に強い心理的負担を負わせた。しかし、インフォームド・コンセントを十分にとることにより信頼関係を回復した。さらに、本患者が自分の病態を他のALS患者や家族に開示することによって、病気に立ち向かう気力を奮い立たせるためにビデオを制作した。このビデオ映写会を契機として、広島ALS友の会が発足することになった。ALS患者に病名や予後に関する情報を開示することは、症例ごとにそれぞれ慎重に検討するべきであるが、患者の残された生活を有意義に過ごしてもらうという目的のためには、早期からの適切な情報開示が必要と考えた。さらに、情報を開示することが地域支援ネットワークの構築に必須であると思われる。

Problems concerning disclosure of information on amyotrophic lateral sclerosis (ALS)

Shigenobu NAKAMURA, Katsumi KUROKAWA, Kazuhide OCHI, Tomohiko OHSHITA, Hiroyuki MORINO, Hidekazu KMEI, Ttsuo KOHRIYAMA, Yasuyo MIMORI

Third Department of Internal Medicine, Hiroshima University School of Medicine

ABSTRACT

Although riluzole has been used for the treatment of amyotrophic lateral sclerosis (ALS), no therapy has been developed ALS completely. Such condition has made doctors withhold the disclosure of disease or its prognosis to patients or their family. We experienced a patient with ALS who suffered a psychological burden when the disease progressed to such a grade to manage daily living by himself, since we told him his illness as a type of motor neuron disease, but did not inform his prognosis clearly. However, appropriate informed consent turned our relationship better. Moreover, he made up his mind to exhibit his daily life in order to other ALS patients or their family. He started to take a video for other patients to face the disease and to be encouraged. His video was shown in Hiroshima University and many ALS patients or family gathered, producing the ALS patient organization. Although ALS should be carefully informed to ALS patients, the disclosure should be performed at an early stage to let patients live their full life. In addition, the disclosure of the information is essential to organize to the local network of intractable nervous diseases.

【はじめに】

筋萎縮性側索硬化症(ALS)はいわゆる神経難病のひとつであり、進行すると呼吸障害のため人工呼吸器の装着を考慮する時期が来る。一旦人工呼吸器を装着した場合、数年以上の生存期間があり、患

者の Quality of Life (QOL) を考えた場合、在宅ケアが望ましい場合が多い。以前は介護などの人的問題や経済的負担が大きすぎるため、在宅ケアを実行するのが困難であった。介護する人手が多く、経済的にも恵まれてた例に限られていた。しかし最近になって、医療費負担の改善などによって人工呼吸器を装着した在宅ケアの可能性が増している¹⁾²⁾。本論文では約3年前から在宅ケアを実行しているALS患者を紹介し、あわせて最近の在宅ケアのシステムについて紹介する³⁾。

さらに最近、在宅ケアを実行することが多くなってきたが、その際地域支援ネットワークを構築することが必要になってきた。その際、患者や家族に情報の開示をいかにするかは非常に重要な課題である。本年度は、ALS患者在宅ケアのシステムと情報開示の問題についても検討した。

[方法]

症例は40歳、男性で、それまでスポーツマンであった。1992年(36歳時)下肢筋力の低下が出現し、進行した。同年8月3日広島大学医学部第三内科に入院した。両下肢とくに左側の筋力が徒手筋力テストで4程度であった。右下肢の腱反射は亢進していたが、左アキレス腱反射は低下していた。バビンスキー反射などの病的反射も認められた。針筋電図検査で脱神経電位が右大腿四頭筋や左上肢筋群でみられたため、ALSと診断された。その後上肢の筋力低下も進行し、呼吸困難も出現したため2回の入退院を繰り返した。1993年8月9日呼吸不全のため、意識障害を来し、当院に緊急入院した。入院後、気管切開をし、人工呼吸器を装着した。意識障害や全身状態は改善した⁴⁾。

[結果]

入院後、気管切開をし、人工呼吸器を装着した。意識障害や全身状態は改善した。当初、本人には運動ニューロン疾患 (motor neuron disease) と説明し、予後についてのインフォームド・コンセントが不十分であった。そのため、患者から「なぜ呼吸器をつけたのか?このような状態が続くことを知っていれば呼吸器を装着しなかった。」と非難された。その後、十分コミュニケーションをとるように注意を払った。

1994年より在宅ケアの準備をした。在宅用人工呼吸器を確保するため、人工呼吸器を患者負担で購入した。喀痰吸引などの手技および文字盤を用いたコミュニケーションの方法を患者家族にマスターさせた。車椅子も人工呼吸器を積み込めるものを家族が特別注文し、購入した。在宅ケアを進めるにあたって、地区の訪問医(ホームドクター)に往診を依頼した。訪問医には、特定疾患の申請、「在宅医学管理料」の申請を依頼した。「在宅人工呼吸指導管理料」を申請するため、緊急に入院できる地域における病院に事情を説明し、救急時の処置を依頼した。

停電などの緊急時の対応を行うため、中国電力と所轄の消防署に連絡をとった。自宅も在宅ケアが行えるように新改築された。車イスでの移動ができるように、バリアフリーにし、患者の部屋はベットや人工呼吸器など余裕をもったスペースを作るように設計された。吸引器、吸引用ネラトンカテーター、ヒビテン綿、蒸留水などの備品を準備し、1994年11月17日から20日まで、試験外泊を試みた。無事試験外泊ができたため、同年12月1日に広島県のALS患者としては初めての人工呼吸器を装着した上での在宅療養に移行した。その後は、メチルB12の大量療法などのために半年に1度程度の割合で、1-2週間の短期入院を繰り返している。

本人、家族の努力、地域の病院の援助に加えて、YMCA訪問看護ステーション・ピースからの訪問看護、介護学生の介護あるいはボランティアなどに支えられて現在に至っている。現在のところ、運動障害は進行しているが、栄養状態は良好で血圧も落ち着いており、褥瘡も認められていない。停電などの事故も起こっていない。

同患者はさらにビデオに自分の病態を撮影し、その後、連帯を求める患者が数名現れ、「輝けいのち」というビデオ編集のきっかけとなった。1999年8月28日広島大学医学部広仁会館にて328名のALS患者、医師、看護婦、ボランティアなどを集めてこの患者および他のALS患者2名の日常生活を撮影したビデオの映写会を行い、それを契機に広島ALS友の会が形成された。

[考察]

ALS患者の在宅ケア症例を呈示した。本症例を参考にしながら在宅ケアを行うにあたっての必要事

項を述べる。

1. 呼吸器の確保

第一に、呼吸器を確保する必要がある。呼吸器を購入するか借用する方法がある。以前は患者が直接借用し、月々のレンタル料も10万円以上していたため本症例のように購入したほうが良いと考えられた。その後、ホームドクターに対する診療報酬が改善されるとともに、借用の仕組みやレンタル料が変更され、ホームドクターが借用し、患者に貸し出すというシステムに変わった。その結果、現在では月々の患者側のレンタル負担は全くなり、患者の経済的負担はかなり軽減している。ただし、前述のように、呼吸器を借用するのはホームドクターであり、ホームドクターの同意と協力が必須である。

なお呼吸器供給会社には、株式会社エム・イー・サプライ（広島バード人工呼吸器センター）やアイ・エム・アイ株式会社がある。

2. ホームドクターの確保

在宅療法をするには訪問診療をし、人工呼吸器を借用してもらうホームドクターが必要である。レンタル料を支払うため、ホームドクターは特定疾患の申請（県庁の健康対策課）、「在宅医学管理料」の申請（県庁の保健課）をする必要がある。そのような手続きをすれば「在宅医学管理料」3,200点（以前は3,000点）、「在宅人工呼吸指導管理料」2,300点（以前は2,000点）、「陽圧式人工呼吸器使用加算」7,000点（以前は5,400点）が毎月請求できる。また、月に一度の訪問診療以外にさらに訪問診療をした場合には、「在宅患者訪問診療料」としてその都度790点の保険請求ができる。また、訪問看護の場合にも「在宅患者訪問看護・指導料」として、保健婦または看護婦の場合は530点、准看護婦の場合は480点がその都度請求ができる。従って、例えば月に10回訪問診療をした場合、 $3,200+2,300+7,000+7,900=20,400$ 点になる。この中からレンタル料を支払うわけである。

3. 自宅の整備

本症例は在宅ケアをするにあたって、自宅を新築された。(1)患者の部屋は人工呼吸器、ベット、吸引器用の台、ナースコール用の台などを置けるように広く設計された。(2)また、人工呼吸器、吸引器、ナースコールなどの電源確保をするため、患者の部屋のブレーカーは独立するように配慮された。(3)さらに、洗面所は室内につけておくことが望ましい。ALS患者を病院から在宅ケアに移行するためには、あらかじめ以上の点を考慮し、部屋の改造をすることが望ましい。自宅新築を含めて在宅ケアに移行する時に支出された経費を表1に示す。また在宅ケアにおける医療機器等の維持費としては、呼吸器のメンテナンスとして月に2万円を負担されている。このようにかなりの費用を必要とされたわけだが、現在在宅ケアに移行する場合には、呼吸器に対する支出がなくなっているわけである。また、家を新築しなくても、改装で十分対応できると思われる。

4. 介護支援の人的資源

ALS患者を自宅で介護する場合、ほとんど一日中ベットサイドについて、吸引やコミュニケーションをとらなければならない、介護する家族の負担は大きい。本症例でも1日24時間母親が介護している状況であり、慢性疲労や筋肉痛が持続している。そのため、どうしても介護を支援する人が必要になる。現在、介護面では、訪問看護、ホームヘルパー、あるいはボランティアの人々に頼っている。しかし、ALS患者を介護する場合、神経難病の知識が必要であり⁹⁾、吸引などの技術が要求される⁹⁾といった問題点が残されている。本症例でも一時期ホームヘルパーに介護を依頼したが、ヘルパーは吸引が上手にできなかった。そのため、家族がついていなければならず一カ月でホームヘルパーを中止せざるを得なかった。現在は訪問看護婦に週に2回、1回2時間の看護をお願いし、同時に介護学生に週に2回、1回4時間程度訪問してもらっている。費用としては、訪問看護婦の交通費として月に約1万5千円、介護学生に時給800円を支払っている。家族としては訪問看護の時間をもっと増やしてほしいという希望を持たれている。今後神経難病の知識を持った人材を医療・介護両面より養成することが急がれる。また、ALS患者の利用できるデイサービス、短期入所（ショートステイ）は実際はないに等しく、早期に福祉サービスを充実していく必要があると考える。

5. 介護保険制度の下でのALS患者ケア

2000年4月から、介護保険制度の下で種々のサービスが受けられる予定である。在宅の場合、ホ

ームヘルパーの訪問（訪問介護）、看護婦などの訪問（訪問看護）、リハビリテーション専門職の訪問（訪問リハビリテーション）、入浴チームの訪問（訪問入浴介護）、医師・歯科医師・薬剤師・栄養士・歯科衛生士による指導（居宅療養管理指導）が過程を訪問するサービスとして可能になる。

また、福祉用具の貸与・購入や住宅の改修といったサービスも受けられる。車いす、特殊寝台などの貸与や腰掛け便座、入浴用いすなどの購入費の支給、手すりの取り付けや段差の解消などの住宅改修費の支給が予定されている。その他、可能な患者には日帰りで通うサービスや施設への短期入所サービスも可能になる。しかし、ALSなどの神経難病患者にとって利用しやすいような配慮も必要と思われる。

6. 難病の情報公開

病名の告知は現在主としてガンについて熱心に検討されている。しかし、難病や痴呆症の病名告知あるいは情報公開もガンに劣らず大きな問題を含んでいる。ガンよりも闘病期間が長く、家族に対する介護などの負担がより大きいことに由来すると思われる。

従来、難病とくにALSには十分な治療法がないために、正確な病名は伏せておくことが一般的であった。本症例の場合も、本人には十分な説明をしなかったため、病状が進行した時点で患者から非難された。しかし、インフォームド・コンセントを十分にとることによって信頼を回復し、ALS友の会の発足に結びついた。ALS患者に病名や予後に関する情報をいかに公開するかは、症例ごとにそれぞれ検討するべきではあるが、患者の残された生活を有意義に過ごしてもらうためには、早期からの適切な情報開示が必要と考えた。今回、344ホームビデオが作製した「輝けいのち」がきっと多くのALS患者を始めとする難病患者を力づけるものと期待している。

[まとめ]

現在、医療費の改善などにより、在宅ケアは以前よりは施行しやすい状況になっている。今後は可能であれば積極的に病院療養より在宅ケアに移していくことが重要ではないかと考える。ただし、経済面ではいくらか改善しているが、介護面とくにその質において多くの問題が残されている。患者、家族および周囲のボランティアの人々の献身的な協力で頼っているのが現状であり、少しでも早い介護面での改善策が待たれる。そのための介護者への教育も必要と考え、種々の努力を行っている⁷⁾。

一方、難病に関する情報の開示は予想以上に困難である。自殺念慮を始めとするうつ状態はALSなどの難病では稀ではない。このような状況を打開するためには情報公開が必要なプロセスと思われる。とくに、神経難病対策の地域ネットワークを構築するためには情報の開示は避けて通れない過程である。今回製作されたビデオがその一助となれば幸いである。

[文献]

- 1) 佐藤 猛、吉野 英：入院および在宅診療における筋萎縮性側索硬化症（ALS）のマネジメント。神経治療 14:119-123, 1997.
- 2) 福永秀敏：神経・筋疾患の「在宅ケア」のシステム化。神経治療 14:131-136, 1997.
- 3) 中村重信、黒川勝己、大下智彦、森野豊之、亀井英一、郡山達男三森康世、大田典也、吉川正哉：難病の在宅ケアに関する問題－筋萎縮性側索硬化症例に関して。廣島醫學 52:1007-1010, 1999.
- 4) 黒川勝己、大下智彦、森野豊之、亀井英一、郡山達男、三森康世、中村重信、大田典也、吉川正哉：筋萎縮性側索硬化症の在宅ケア。廣島醫學 50:1002-1004, 1997.
- 5) 島内 節、川村佐和子：在宅ケア－基礎づくりと発展への方法論－。文光堂、東京、1986、183-202.
- 6) 日本ALS協会近畿ブロック編集委員会：日本ALS協会近畿ブロック会報。24号、大阪身体障害者団体定期刊行物協会、大阪、1997、1-104.
- 7) 中村重信、三森康世、郡山達男、原田俊英、黒川勝己、檜垣由佳子、三森 倫：広島地域における医師・コメディカル・行政の提携による神経難病医療情報整備。平成10年度厚生省特定疾患調査研究事業横断的基盤研究「神経難病医療情報整備研究班」1998年研究報告書、105-110, 1999.

山陽地区神経難病ネットワークの設立の試み

班 員：阿部康二（岡山大学医学部神経内科教授）

研究協力者：城洋志彦、真邊泰宏（岡山大学医学部神経内科）

研究要旨：医療制度や介護制度が変化し、療養についての哲学が変わりつつあることを踏まえて、平成10年度に岡山県内医療機関に神経難病患者の療養状況と、療養環境についてのアンケートを行った。かかりつけ医と専門医、専門病院との連携が不十分である現状を明らかにしてきた。

これらを受けて平成11年度には兵庫県西部、岡山県、広島県東部を含めた実際の医療圏として山陽地区神経難病ネットワークを設立した。難病検診、難病相談会など計9回、勉強会、研修会、講演会など計3回を行った。また、インターネットホームページを開設し、ネットワーク参加施設リストを開示すると共に、難病相談窓口も開設した。

現段階での問題点として、1) レスピレータ患者を含めた長期受け入れ施設の不足、2) 在宅療養への支援体制の不足、3) 病院-病院連携、病院-診療所連携などの不十分、4) ネットワーク事業に対する患者、患者会、医療施設、保健所、行政などの低認知度、5) 当面の対象の選定（疾患別、重症度別など）、6) 県委託の難病医療連絡協議会との連携、役割分担、などが明らかとなった。

これらの問題に対して順次改善すると共に、介護保険制度との有効な連携体制を築くことが必要であることを認識した。

The foundation of Sanyo medical network for seriously intractable neurological diseases

Yoshihiko SHIRO, Yasuhiro MANABE, and Koji ABE

Department of Neurology, Okayama University School of Medicine

ABSTRACT

We founded the Sanyo medical committee for intractable neurological diseases. The committee had a hospital network consisted of a control hospital (Department of Neurology, Okayama University Hospital), leading hospital, and cooperative hospitals. The home page was open on the internet (<http://www.okayama-u.ac.jp/user/med/shinkeinaika/nanbyo.html>). The information on the available beds, the sick announcement, and the welfare service is not still enough. The close cooperation with the hospitals, patients, and the prefectural government is needed.

[はじめに]

我々は、平成10年度に岡山県内1223医療機関に神経難病患者、特に筋萎縮性側索硬化症（ALS）と脊髄小脳変性症（SCD）患者の療養状況と、療養環境についてのアンケートを行った。その結果、外来患者の25%はかかりつけ医（非専門医）が診ている。長期入院可能な非専門病院と連携をとっている。専門医へ直接アクセスできる体制はない。地域での専門医が不足している。保健所や行政からの情報への関心は低い。という実状が明らかとなった。また、期待している点は、医療と福祉の連携、

長期入院体制の整備、療養患者や家族の経済負担の軽減などであった。また、岡山県での神経内科専門医の絶対数はまだ少なく、勤務病院も地域的に偏りがある。これらをふまえて、神経内科を専門としない一般かかりつけ医や病院と神経内科専門医・病院の連携を簡便で且つ密にできる体制を確立し、神経難病に対する医療・介護・福祉レベルの質を向上させることを目的として、神経難病ネットワークを設立した。

〔方法〕

1) 設立準備勉強会の開催

山陽地区神経難病ネットワーク協議会の設立に先立ち、福岡県重症神経難病ネットワークと、愛媛県神経難病ネットワーク設立状況についての勉強会を開催した。

2) 県行政、難病医療連絡協議会、患者会等との連絡

岡山県保健福祉部と2回の打ち合わせを行い、岡山県難病医療連絡協議会会長と打ち合わせを行った。また、ALS患者会岡山県支部例会でネットワークの設立の説明を行った。

3) 山陽地区神経難病ネットワークに関する協議会の開催とネットワークの設立

岡山県内の中心的病院への医療圏を考慮し、岡山県内、兵庫県西部（=西播地区）、広島県東部（=備後地区）を一括し山陽地区と定義し、同地区での基幹病院の神経内科医を世話人とし、8月6日に第一回協議会を開催し、山陽地区神経難病ネットワークを設立した。

〔結果〕

山陽地区神経難病ネットワーク協議会の開催

神経内科を標榜する病院の主任医師19名に会発足の趣意書を送付し、世話人としての会への参加を依頼し、全員の賛成を得た。これを受けて平成11年8月6日に山陽地区神経難病ネットワーク協議会第1回会合を開催した。14名の世話人の参加があり、加えて県難病医療連絡協議会より2名、県行政より1名、岡山市行政より1名、岡山市保健所より1名の参加があった（図1）。

活動内容として、1) 患者支援：参加病院間の相互の連絡による症例検討、患者の紹介・転院、空きベッド状況など、2) 診断：難病検診への協力、遺伝子診断と遺伝相談の推進など、3) 相談：神経難病についての相談の受け入れなど、4) 教育：保健所、保健婦への神経難病への啓蒙活動など、5) 交流会：患者、患者家族（患者の会など）と医療従事者との交流会・意見交換会の開催など、6) 事務局：事務局を設置、ネットワーク協議会の開催、会報の発行、広報活動など、7) その他：患者実態調査、講演活動など、以上7項目が協議の上決定した。

神経難病を3つに分類し、従来の活動を基盤として、ALSは国立療養所南岡山病院難波玲子部長、パーキンソン病は小川紀雄岡山大学医学部神経情報学部門教授、脊髄小脳変性症、免疫性神経疾患その他を岡山大学医学部神経内科阿部康二教授が主導的役割を担う事とした（図2）。

山陽地区神経難病ネットワーク協議会主催勉強会

11月3日に「神経難病患者の在宅支援-神経難病患者のQOL向上を目指して！」と題した講演会を開催し、岡山県難病医療連絡協議会が共催、岡山県医師会生涯教育認定も受け、一般開業医の方々の参加も呼びかけた。国立療養所千葉東病院神経内科の今井尚志先生が「地域との連携の立場から」、公立八鹿病院神経内科の近藤清彦先生が「地域中核病院の立場から」と題して、モデルケース提示を含めての講演を行い、追加発言として、県内の現状を福島医院福島啓祐先生が「かかりつけ医の立場から」、岡山市保健所西大寺保健センター吉田初枝保健婦が「保健婦の立場から」と題して個々の症例の経験を発表した。またコミュニケーションエイドや車椅子など福祉機器、人工呼吸器、吸引機など医療機器、住宅改造の写真、カタログなどの展示も併行して行った。

参加者は医師25名、看護婦45名、保健婦29名、ケースワーカー22名、患者、患者家族を含めその他70の190名の参加があった。

ホームページ開設

11月22日より山陽地区神経難病ネットワークのホームページを開設した（<http://www.okayama-u.ac.jp/user/med/shinkeinaika/nanbyo.html>）（図3）。成り立ち、活動の記録、世話人名簿、相談窓口、リンク集などのコンテンツがあり、ネットワーク施設リスト開示、難病相談窓口開設し、電話、フ