

14 : 25-15:05

《中国・四国・三重県における難病支援ネットワーク》

座長 三重大学神経内科 葛原茂樹

20. 特定疾患対策の三重県支援ネットワーク構築に関する研究－第1報－
三重県健康福祉部健康対策課 ○谷出早由美、北村 純
三重大学神経内科 葛原茂樹、成田有吾、内藤 寛

21. 香川県における筋萎縮性側索硬化症の全例追跡システムの構築
国立療養所高松病院神経内科 畑中良夫、○藤井正吾
市原典子、石橋利行
香川県健康福祉部長寿社会対策課
健康づくり推進室 野口久子、徳永弘子

22. 山陽地区神経難病ネットワークの設立の試み
岡山大学神経内科 ○城洋志彦、真邊泰宏、
阿部康二

23. 筋萎縮性側索硬化症患者の身体障害者施設への受け入れの問題点
国立療養所南岡山病院 神経内科 ○難波玲子
身体障害者療護施設竜の口寮 刈谷哲博

15 : 05-15 : 45

《東北・新潟における難病支援ネットワークの構築》

座長 東北大学神経内科 糸山泰人先生

24. 情報ネットワークを利用した神経難病の診療連携について
国立療養所犀潟病院神経内科 ○中島 孝、福原信義

25. 宮城県神経難病医療連絡協議会の活動と現状について
広南病院神経内科 ○沖田 直、関本聖子、
真嶋智彦、高瀬貞夫、
国立療養所宮城病院 望月 廣
東北大学神経内科 糸山泰人

26. 神経難病患者（パーキンソン病）の医療・福祉情報入手における
問題点：インターネットによる情報提供の可能性について

東北大学神経内科 ○小野寺宏、糸山泰人
東北大学医学部附属病院看護部 山内泰子、高松公子

27. 「難病ケアハウス」開設までの準備状況と将来構想

国立療養所山形病院神経内科 ○木村 格、関 晴朗、
亀谷 剛、永田哲也、
高橋健二
山形県健康福祉部保健薬務課 青山永策、齋藤カツ子
後藤正篤、白田裕子

15:45-16:00

《 総 合 討 論 》

座長 国立療養所山形病院 木村 格

閉 会

神経難病の地域支援ネットワーク -東京都東大和市における神経難病医療-

1. 老年痴呆と変性疾患の現状と今後の課題

○佐藤 猛（国立精神・神経センター国府台病院、東大和病院神経内科）
大高 弘稔（東大和病院脳外科）、高橋 武宣（同消化器外科）、
横山 英二（同泌尿器科）

目 的

平成11年4月から開始した東大和市における総合病院の神経内科外来、訪問診療、特別養護老人ホームでの診療を通じて老年痴呆、神経変性疾患を中心に医療の現状を解析し、今後の地域ネットワークを構築するための課題を検討した。

対象と結果

1) 特養2施設では神経疾患は150名であるが、内訳はアルツハイマー型老年痴呆SD-AT 52%, 脳血管障害型 20%, 痴呆・パーキンソン症候群PA 23%（進行性核上性麻痺PSP 9.3%, CBD, MSA, 前頭葉型痴呆など）、脊髄小脳変性症2%であった。PSP, SCDなどの神経難病では、転倒・骨折、嚥下障害・肺炎、排尿障害などの症状に対する予防的対策が今後の課題となった。

2) 総合病院に新設された神経内科外来と訪問診療

6ヶ月間の外来（週1回）では神経疾患114例中、痴呆は28例、内訳はSD-AT 39%, 痴呆+PA 46%（PSP 3, MSA 1, CBD 2例）、PA 9.7%, ALS 1例であった。訪問診療では19例中、痴呆を有する神経難病はPSP 2例、MSA 1例、CJD 1例である。

結 論

PSP, CBD, MSA などパーキンソン症状に痴呆を伴う疾患が地域医療の中では高率を占めていた。通院、短期あるいは長期入所、訪問診療などの医療の現場でこれらの神経難病の初期から慢性期にいたる医療と福祉を一体化した対策について保健所、医師会等と協議しながら今後、ネットワーク構築を目指したい。

神経難病の地域支援ネットワーク -東京都東大和市における神経難病医療- 2. 神経難病訪問看護の現状と今後の課題

○隅倉芳子、喜多村明子、阪下典子、寛 聡子、
篠原かおる（東大和病院訪問看護ステーション）、
内野昭栄（同リハビリテーション部）、清水慶三（同薬剤部）、
佐藤 猛（国立精神・神経センター国府台病院、東大和病院神経内科）

目 的

平成10年4月から東大和市を中心に主に慢性呼吸器疾患、癌末期患者など140数名の訪問看護を行ってきたが、11年5月からさらに神経難病についても開始した。神経変性疾患、脳血管障害、CJDなどの患者を対象として、診療、看護、リハビリテーション、薬剤指導を行っており、その実績をもとに今後のネットワークのあり方を検討した。

結 果

訪問診療患者19例の内訳はCVD 8、PSP 2、MSA、PA、OPCA、筋ジス各1例、CJD 1例などである。パーキンソン症状を有する患者における筋強剛や無動、すくみ足、CVD患者では片麻痺、失語症、半側空間無視、排尿障害、不穏など、CJD患者では幻覚、不穏など各疾患と病像に対応した薬剤投与、リハビリテーションなど医師、理学療法士、薬剤師、保健婦、ヘルパーなどと共同して治療、看護にあたってきた。

その際、経過や治療結果を把握するための効率的な経過表について試行してみた。

結 論

神経難病における在宅療養では各疾患に特有の症状の把握と治療、看護方針、経過と共に進展する症状への対応、リハビリテーション、薬剤調整、療養機器の貸与、福祉対策などでは各専門職の連携が重要であり、効率的な連絡、経過表が必要とされる。

またCJDでは進行する痴呆、精神症状と筋強剛などへの医療と介護家族への支援に果たす看護の役割は重要であった。

各疾患の症状に対する医療、福祉対策など訪問診療の現場で活用できるデータベースの作成、専門職種間の連携ネットワークの構築などが今後の課題となった。

東京都での神経難病患者（特に筋萎縮性側索硬化症）の 長期フォローの問題点 —神経病院での取り組みから—

研究班員： 平井俊策（東京都立神経病院）
研究協力者： 林 秀明、八木皓一、加藤修一、磯崎英治
（東京都立神経病院 神経内科）

在宅呼吸療養（ALS及び筋ジストロフィー症（DMD））を含め進行する障害と長期に生活する患者への医療は、神経内科医療の基本に置かれなければならない。神経病院では、三多摩地区を中心に神経難病患者の在宅療養を昭和55年来実施し、平成9年6月1日での特定疾患の在宅呼吸療養患者数（東京都衛生局特殊疾病対策課（特疾））では、総数71（23区39：三多摩32〔神経病院24〕）で、神経病院は三多摩の75%に関与している（ALS40（23区23：三多摩17〔11〕）、DMD26（23区12：三多摩14〔13〕））。しかし、当院の三多摩地区でのこれ以上の在宅診療対応は限界となっているのが現状である。現在は、三多摩以上に神経難病患者登録数が多く、在宅呼吸療養を含めた長期の患者対応が遅れている特別区23区の患者を含め、東京都全体を視野に入れての取り組みが必要になっているともいえる。特定疾患認定患者数（平成10年3月31日、東京都衛生局特殊疾病対策課（特疾））は、PD（総数4,948〔23区3,393：三多摩1,555〕）、SCD（879〔579：300〕）、ALS（211〔153：56〕）と23区が三多摩より多い。国の難病特別対策推進事業での入院確保・地域支援対策推進で長期療養施設や介護負荷のレスパイト等の環境整備の方向に合わせて、東京都での2次保健医療圏を23区7、三多摩5に分け地域で保健・医療・福祉機能を保健所機能と病診医療連携・かかりつけ医制などの東京都医師会との協同の推進事業と関わって取り組んでいく必要がある。

しかし、神経内科教育指定病院の荏原・駒込（23区）、神経（三多摩）の3病院で現状と都立病院としての共通した対応を整理し始めているが、神経難病の在宅療養の取り組みは地域による違いなどまだ多くの検討が必要である。在宅呼吸療養が行われるようになっている現在でも、神経難病に対する「難しくて手に負えない」という認識が未だ強い状況を、医師から地域支援ネットワークに関与する人々が十分に理解し一般に啓蒙させることが重要である。

東京において開業医が担う在宅神経難病医療

研究班員： 吉野 英（国立精神神経センター国府台病院 神経内科）

研究協力者： 徳永文雄（江戸川区医師会 副会長）、木暮堅三（同 会長）

【目 的】

近年呼吸器を要する程の重度神経難病患者も在宅で療養できる環境が整いつつあるが、開業医を中心とした地元医師の役割が大きく、その意見を集約することは、今後在宅療養を推進する上できわめて重要なことと考えられる。

【方 法】

アンケート方式により、江戸川区医師会の会員の医師に記名方式で、専門診療科目、医師の年齢、担当している神経難病患者の疾患ごとの患者数、患者の重症度、専門医療機関との連携の有無、在宅神経難病療養にあたっての問題点を調査した。

【結 果】

アンケートは317通発送され42通回収された（回収率13%）。このうち28件の医療機関が過去、現在に神経難病患者の診療に携わった経験があり、これら28施設のデータを解析した。なお回収率は低かったが、在宅神経難病に携わっている施設からはほとんど回答が寄せられた。年齢：平均年齢は55.8歳。専門診療科目：内科14、循環器科1、眼科2、整形外科2、泌尿器科1、外科4、耳鼻科2、神経内科1、心療内科1施設であった。疾患：ALSは18名おり、10万人あたり4～5人の有病率であることを考えると、50万人の人口の江戸川区では大部分のALS患者を医師会でカバーしていることになる。これら18名の中14名は通院不可能で往診を要し、さらにそのうち8名は人工呼吸器をはじめとした医療器具を用いていた。SCDは22名おり、そのうち8名は往診を必要としていたが、医療機器を用いていた患者はいなかった。パーキンソン病・症候群は80名おり、そのうち12名が往診を要し、2名は医療器具を必要としていた。アルツハイマー病は17名おりそのうち4名が往診を必要としていた。その他の疾患ではハンチントン舞踏病が2名いて、そのうち1名は往診を要した。地元開業医からみた在宅療養の問題点として最も多かったのは、患者家族の介護の携わる身体的負担が多すぎる（13/28、47%）であり、ついで急によばれても対応でききれない、難病の研究進歩、治療薬・ケア技術などに関する情報が入ってこない、公的看護・介護が不足している（8/28、29%）と多かった。

【考 察】

江戸川区は60万人の人口を抱えるが大規模な公的病院がなく、多くの神経難病の診療、ケアに地元医師会が主たる役割を果たしている地域である。地元医師からみた在宅神経難病ケアの最も大きな問題点は家族の身体的負担であった。ついで研究進歩の著しい神経難病の治療法・ケアの情報を適切に供与することであった。

【結 論】

開業医を中心とする地元医師が指摘したもっとの大きな問題点は、家族の身体的負担であった。今後介護保険で大きく変化する在宅サービスの内容が後退することがないように提言することが重要であると考えられる。また神経難病の研究・治療の進歩、介護技術の情報を提供することも取り組むべき重要な課題である。

特定疾患患者に対する千葉県行政の取り組みの現状と 筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア

○今井尚志、大隅悦子（国立療養所千葉東病院神経内科）、
吉野 英（国立精神神経センター国府台病院神経内科）

（1）特定疾患患者に対する行政の取り組み

千葉県では、従来から難病対策の諮問機関として、学識経験者で構成する難病対策協議会を組織している。協議会の答申を受け、全8医療圏で4つの医療施設を中核病院として位置付けて、難病患者の受療援助を行い効果をあげてきている。さらに、今年度からは重症難病患者に対して、適時に適切な入院施設の確保等を行うため難病医療連絡協議会を設置した。それとともに難病医療協力病院を整備し、そのうちの1カ所を難病医療拠点病院として位置づける重症難病患者入院施設確保事業を開始した。また、現場の医師レベルでは、昨年度から国立精神神経センター国府台病院の呼びかけで、千葉県神経難病ネットワーク医師の会が発足した。医師の会では、現場での問題点の整理を行いながら、難病医療連絡協議会へ難病対策の提言を行っていく予定であり、上記事業は今後実効性を期待される。

（2）筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア

筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者は、呼吸不全に到ったとき人工呼吸器を装着するか、あるいは人生を全うするか岐路に立たされる。その結果、人生を全うすることを選択する患者も少なくない。そのような末期ALS患者の緩和ケアのガイドラインの確立は、臨床上重要である。欧米では、末期ALS患者に対して、ホスピスによる治療が行われ、呼吸困難や臥床状態からくる痛みに対し、モルヒネをはじめとするオピオイドが使用されている。しかし、本邦ではALS患者の緩和ケアに対する研究は、ほとんど行われていない。本発表では、国立療養所神経内科で以前に行った緩和ケアのアンケート結果と、今後の研究の方向性について言及する。

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HMV・ALS患者の特性—

研究班員： 姜 進（国療 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）

【目的】

在宅人工呼吸療法(HMV)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の一助とする。

【対象・方法】

平成10年から15都府県のHMVのALS患者72名と介護者72名を対象に訪問調査を実施し、大阪府下の患者の特性を他地域のそれと比較した。

【結果】

大阪府と他地域の介護環境を表1に、医療・保健・福祉の支援状況を表2に示す。医学的な説明を受け理解できた者（患者：介護者）の割合（%）は、大阪府では（57：78）、他地域では（35：45）であった。在宅を勧めた者（患者：主治医）の割合（%）は、大阪府では（39：26）、他地域では（27：35）であった。患者が長期入院を希望すれば同意する介護者の割合は大阪府では73%、他の地域75%であった。

【考察・まとめ】

大阪府下の特徴は、介護では「子供が介護者である頻度が高い」、「介護時間が短い」であり、医療・福祉では「訪問看護・ホームヘルプの頻度が高い」であった。「主治医の患者・家族への説明」は比較的なされており、HMVも「患者の意思」によるケースが多かった。大阪府下では、HMVへの移行や在宅療養へのサポートに既に一定の成果が得られていると考えられた。これまでの経験を生かし専門医療機関、地域医療機関と保健福祉機関のネットワークのさらなる充実を図る必要がある。

表1 介護環境

	大阪府	他地域
患者数（男／女）	13／10	38／11
平均年齢（歳）	57	57
HMV期間（月）	25	37
同居家族数（人）	3.6	4.1
配偶者が介護者（%）	52	84
介護時間／日（時間）	13.6	16.0
介護費用／月（円）	78,000	83,000

表2 医療・保健・福祉の利用状況

	大阪府	他地域
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

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－

- 高橋桂一（国立療養所兵庫中央病院）、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）

【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) 兵庫県の行政の理解と協力を得て、国立、県立、市立、公立、私立の医療機関を包括したネットワークを構築し、情報交換、診療援助の実施を具体的にすすめる体制を構築する。

【結 果】

- 1) 当班に参加の機会を得られた時点で、兵庫県庁を訪ね、兵庫健康福祉部長の後藤 武氏（医師）の理解と協力を得ることができた。同健康福祉部健康増進課疾病対策室長の今井雅彦氏（医師）により具体的な協力体制が発足し、同主査の中西誠子氏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氏は、日常の実体験により、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、公立八鹿病院の神経内科部長近藤清彦氏の賛同を得て、推進の基礎固めを確立した。
- 2) 兵庫県在住のALS患者の現状を知るため受診施設を分析した結果を報告する。
- 3) 兵庫県下の医療機関でALSの診療にあたっている医師あるいは施設長に理解と協力を要請し、ネットワーク構築を進めている。

北海道神経難病支援ネットワーク構築へ向けて（第1報）

研究班員： 田代邦雄（北海道大学 神経内科）
研究班員： 島 功二（国療 札幌南病院 神経内科）
研究協力者： 橋本和季（国療 道北病院 神経内科）
千葉 進（札幌医科大学 神経内科）
丸尾泰則（市立函館病院 神経内科）
田島康敬（釧路労災病院 神経内科）
保前英希（帯広厚生病院 神経内科）

北海道神経難病支援ネットワーク構築へ向けて準備を進めており、その経過の概略と今後の計画について報告する。ALSおよび神経難病の療養状況の改善にむけて各医療機関の連携強化を計る目的で、専門のネットワーク会議の立ち上げにつき北海道神経学会幹事会に計り了承を得た（平成10年9月26日）。北海道内の三大学より世話人各1名を選出（平成11年1月）。北海道ALSネットワーク会議と命名し、第33回神経内科談話会（平成11年2月13日）にて全道の神経内科医に報告。第1回北海道ALSネットワーク会議を3月7日開催し、「ALSのケア・システムについて—愛知県での経験—」（北大リハビリテーション科、菅田忠夫先生の講演と全体討論の機会を持った。第2回は、7月10日、「ALSとBIPAP」につきその適応と限界につき討論した。また9月18日には木村 格先生を招き山形県でのシステム構築について講演を受け参考とした。さらに世界ALS会議（バンクーバー、カナダ、11月15日）に出席し世界の動向について状況把握に努めた。第3回目は、11月26日、世界ALS会議の報告に加え釧路地区（道東）、旭川地区（道央）、札幌圏、函館地区（道南）、室蘭地区（胆振）、北見—網走地区（オホーツク圏）、稚内地区（道北）にわけて参加医師の診療する地域別の地域支援ネットワークの現状の分析と実施上の問題点につき討論した。今後はネットワーク構築についての具体的方策を実施する予定である。

北海道道南地域における筋萎縮性側索硬化症患者の 地域支援ネットワーク作りへ向けての課題

田代邦雄（北海道大学大学院医学研究科神経内科）、○丸尾泰則
（市立函館病院神経内科）、佐藤達郎（函館医師会病院神経内科）、
蔭山博司（国療北海道第一病院神経内科）

目 的

北海道道南地域における筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の療養の実態を調査し問題点を抽出して、地域支援ネットワークを確立するための方向性を探る。

方 法

(1)過去10年間に市立函館病院に入院したALS患者の入院目的、在院日数を調査した。またこれらの患者の在宅療養中における福祉サービスの利用状況を調査した。(2)道南地域で神経内科認定医が常駐する病院（国療北海道第一病院、函館医師会病院、市立函館病院）で把握しているALS患者の療養形態を調査した。

結 果

(1)過去10年間に市立函館病院を受診したALS患者は57名である。そのうち入院した実人数は38名（延べ63名）である。入院目的は、検査・診断目的が33名（延べ人数、以下同様）、嚥下障害や呼吸不全が悪化したために入院した者が18名であった。その他、介護疲れのためが6名、肺炎が3名、不安・うつ状態が3名であった。在院日数は、入院患者延べ63名のうち42名は30日以内であった。3か月以上入院した患者は6名で、最長は3年11か月であった。これらの患者38名（入院患者実人数）が在宅療養中に利用した在宅サービスは、保健婦による訪問指導が30名、訪問看護が10名、ホームヘルプが6名、デイサービスが3名、ショートステイが3名であった。(2)道南の3病院の神経内科で把握しているALS患者は、平成11年11月現在で入院が6名（うち人工呼吸器管理が4名）、外来通院が15名であった。

問題点のまとめ

(1)ALS患者の場合、年齢や障害度の関係から病院がショートステイを引き受けざるを得ないことがある。(2)人工呼吸器装着患者や家族介護力の乏しい患者の入院が長期化する。(3)在宅サービスの利用率がかなり低く、家族に大きな負担がかかっている。これらの問題点を踏まえてALS患者の地域支援ネットワークを構築していく必要がある。

釧路地区ALS療養実態調査

田代邦雄（北海道大学神経内科）、○田島康敬、浦 茂久、
吉田 晃（釧路労災病院 神経内科）

当科の診療圏は釧路保健所管内（5997km²）のみならず、北は網走、東は根室、羅臼にまでに及んでいる。このような広い地域において患者の病状を的確にコントロールするためには、単一の医療機関のみでは不可能であり地元の医療機関、担当者との密な連係は必須である。今回我々は、当院からおよそ10km（症例1）と100km（症例2）圏内の在宅人工呼吸器装着ALS患者2例を経験し、その問題点につき考察を加え、あわせて当日は道東地区でのALS患者の現状についても報告する。

【症例1】

57歳男性で3年前に左上肢の脱力により発症し、約1.5年の経過で重症肺炎のため人工呼吸器装着となった。体系だった在宅人工呼吸器療養は当地区では初めてであり、保健所、訪問看護ステーション、社会福祉協議会などと何回もケア会議を開催し受け入れ体制を整えていった。またボランティアを新聞社の協力を得て募集した。およそ半年かけて介護体制を整え在宅療養となった。10ヶ月程度在宅を継続しているが、その間、家族の休養のため2度3週間程度入院した。

【症例2】

58歳女性であり、2年前に右下肢脱力により発症した。当院からの頻回の往診は不可能であるため地元の開業医に週1回の往診を依頼し、当科からは3ヶ月に1回の往診とした。さらに、地元の保健所、ヘルパー、訪問看護ステーションとの協力体制を整えた。10ヶ月在宅療養を継続しているがその間、家族の出産、休養のため2回入院した。以上2例のみの経験からであるが、家族の介護負担の軽減、すなわち介護担当者の人数の確保が最大の問題点であり（特に道東地区ではヘルパー、訪問看護ステーションとも人員不足である）、さらに緊急時のみならず常時入院受け入れ体制をとっておくことが家族の不安を軽減させるものと思われる。医療者側からは、病状を神経内科医によって頻回に確認する必要性は少なく、理解あるかかりつけ医で十分対応可能であると考えられた。

ALS医療福祉ネットワークの構築と地域ケアシステム

○福永秀敏、宇都正、中江めぐみ、新山尚仁
（国立療養所南九州病院神経内科）

ALSをはじめとする神経難病患者の長期ケアでは、医療機関のネットワークの構築と地域ケアシステムが最も重要である。そこでこの2点について、我々の経験を報告する。

1) ネットワークの構築

鹿児島県では平成8年より、主として県内の基幹となる神経内科を持つ32の医療機関がネットワークを形成し、調査や情報交換、患者の入院確保などを行ってきた。今年度から行政レベルで、鹿児島県重症難病患者医療ネットワーク事業が発足したので、発展的にこの事業を継続していきたいと考えている。ただしシステムはできても運営していくのはそれぞれの医療機関と、そこで働く医師を中心にしたスタッフである。如何に円滑に、目的にふさわしい実効ある事業を展開できるかが課題である。

2) 地域ケアシステム

ALS等の難病の長期ケアを考えると大別すると入院と在宅がある。入院の場合、現行の保険制度のもとでは、経営的に在院日数が大きな問題になる。そのためALS等入院期間が長期化しやすい病気では敬遠されがちである。病院によっては、特殊疾患療養病棟を選択することも一つの方法であるが、根本的な解決にはなり得ない。呼吸管理が一般的になった今日では、筋ジストロフィーと同様に近い将来には、入院可能なベッドは限界となる。また県内に1,2ヶ所そのような病棟を確保したとしても、患者は自宅から遠い所に入院しなければならないので、QOL等の点からも好ましい方策とは言い難い。理想的には、調子の良いときは在宅で、医療的ケアが必要になったらいつでも入院可能な病院があることが好ましい。最近、在宅療養を可能にする福祉サービスも整備されつつある。地域で療養できるような地域ケアシステムの形成が、最も理想的なシステムであると考えている。

西九州地区における神経難病に対する 地域支援ネットワークの構築

研究班員： 澁谷統壽（国療川棚病院）

研究協力者： 松尾秀徳、藤下 敏、福留隆泰、後藤公文、泉本 一
（国療川棚病院 神経内科）

西九州地区で、神経難病患者の療養環境を整備・改善するために神経難病地域支援ネットワークの構築を試みた。今年度は、長崎県内において、神経難病でも最も難治性で在宅療養も難しい筋萎縮性側索硬化症（ALS）をモデルにネットワークの構築を行った。まず、県内の神経内科を常設する医療機関、県内各地域の保健所職員を中心にした神経難病ネットワーク協議会を設立し、問題点と運営の進め方を協議した。また、各医療機関の機能分担を明確にするために、長崎県内の神経内科を常設する医療機関を対象にALSの診断・治療について過去2年間のALSの診療実績、診断能力、人工呼吸器使用の可否と使用経験、入院治療の可否と期間、在宅療養支援体制の有無（訪問診療の有無を含める）、ショートステイの可否などについてのアンケート調査を行った。ALSの診断については各施設とも十分な機能が確保されていたが、人工呼吸器の使用は少なく、とくに、非侵襲的人工呼吸法はあまり普及していなかった。また、在院日数の制限などからほとんどの施設でALS患者の長期の入院は困難であり、訪問診療が可能な施設も少数であった。今後、神経難病や在宅療養に対する啓蒙活動を行い、神経内科のない地域の総合病院や在宅・訪問診療が可能な地域主治医とのネットワーク構築が必要と考えられた。また、各関係機関と連携を円滑に行うために難病医療専門員（コーディネーター）の設置が必要と考えられた。一方、難病患者地域支援対策推進事業として、西九州地区の保健所での神経難病相談（佐賀県12～14回／年、長崎県4～6回／年）や「ねたきりゼロ対策」、ヘルパー研修などの活動を行い、保健・行政機関とのネットワーク構築も進行している。さらに、離島や遠隔地の在宅療養患者の支援のために患者・介護者と病院間にテレビ電話のシステムを導入し、その有用性・経済性についても検討した。

福岡県における重症神経難病患者 入院施設確保等事業の現状と展望

—福岡県重症神経難病ネットワークの一年間の活動報告—

研究班員： 吉良潤一（九州大学 神経内科）

福岡県重症神経難病ネットワークでは、この一年間に渡って 1. 神経難病患者の入転院先の紹介事業、2. 神経難病療養相談、3. 神経難病に関する情報提供と研修会、4. 神経難病患者療養状況調査等を行った。本報告ではこれらの活動を総括し、今後の展望について述べる。

1. 入転院先の紹介事業

入転院紹介に関する登録患者は26名で、内17名の入転院先を確保することができた。登録患者のうちの57%はALSの患者であったが、このネットワーク内において重症神経難病患者の入転院先の確保は、スムーズにできているわけではない。入転院紹介に際し、ネットワークの協力病院より受け入れ拒否を受けたのは全紹介回数（延べ51回）の55%だった。

2. 神経難病療養相談

療養相談の延べ件数は、延べ273件であった。ホットライン・面談・インターネットを通じて、介護福祉情報の提供を行った。特に九州大学医学部附属病院に新たに設けた「重症神経難病療養相談室」での、面談による療養相談は、患者・家族に好評である。

3. 情報提供・研修会

ホームページでは、「ALSのケアについて」や「社会資源の活用」を取り上げた。アクセスは九大外より21,050件あった。研修会は、県や市を対象としたもの等含め10回行い、中でも医療従事者を対象とした研修会は、4回で計401名の参加があった。「ALSの呼吸管理」や「神経難病患者の在宅医療」についてのテーマで行った。

4. 調査

長期療養施設や病床数の絶対的不足は、福岡市において特に明らかであり、在宅療養に困難を生じた患者は、依然厳しい療養環境下にある。一般病床の患者受け入れ拒否の原因となっているのは、長期療養を必要とするALS患者に対する入院時医学管理料の逡減制である。そこで、この制度がALS患者の状態及び医療費に与える影響を明らかにする聞き取り調査を開始した。

5. その他

平成11年11月29日、この事業に携わるコーディネーターのためのサポート・ネットワークの発足を呼びかける「中国・四国・九州難病医療専門員研修会」を開催した。研修会には16県から40名の行政関係者・医療関係者・コーディネーター（6名）が出席した。問題を共有し、情報交換の機会を増やしていくことには非常に意義があった。

ALS全国医療情報ネットワークの現況と課題

○佐藤 猛、吉野 英（国立精神・神経センター国府台病院）
木村 格（国立療養所山形病院）

目 的

平成9年10月に発足した難病情報センターを通じてのインターネット上での「ALS全国医療情報ネットワーク事業」の現況と参加各施設に行ったアンケートについて報告する。

現 況

現在の参加施設は代表83施設（代表者89名）、協力施設274施設、計357施設と昨年度よりさらに10施設増加している。地域において医療情報ネットワークの構築がほぼ完了した地域は山形、宮城、千葉、静岡、長野、石川、広島、香川、鹿児島県である。準備中の地域は青森、秋田、新潟、群馬、埼玉、神奈川、鳥取、島根、山口、福岡、長崎、大分、熊本、宮崎県で計22県である。東京に関しては現在、懇話会を予定している。

現在までのネットワーク状況、人工呼吸器を装着したALS患者の在宅療養と長期入院受け入れ施設の状況についてはアンケート調査結果を報告する。

筋萎縮性側索硬化症(ALS)における情報開示の問題

○中村重信、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（広島大学第三内科）
吉川正哉（吉川医院）

特定疾患一なかでもALS患者の支援ネットワークを構築するに際して、患者に病名や予後に関する情報を公開することは大切な問題である。今回、この問題について示唆を与える症例を経験したので報告する。

症 例

43歳、男性。1992年（36歳時）下肢筋力低下が出現し進行した。同年8月3日に当科に入院し、ALSと診断された。その後上肢筋力低下も進行し、呼吸困難も出現したため、自殺を試みたこともあった。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。当初本人には、運動神経疾患と説明し、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たら呼吸器を装着しなかった。」と非難された。その後、コミュニケーションに注意を払い、在宅療養の準備をし、1994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ての在宅療養に移行した。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、保健婦、ボランティアなどを集めてビデオ映写会を行い、それを契機に広島ALS友の会が結成された。

考 察

従来ALS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だった。本症例の場合も、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り信頼関係を回復し、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。

介護保険法施行に伴う在宅療養中の神経難病患者の 療養環境の変化について

長谷川一子（北里大学神経内科）、○上條真子，
松山 真（北里大学東病院 総合相談部）坂井文彦（北里大学神経内科）

目 的

現在、北里大学東病院では在宅呼吸器療法を9症例につき、また、要介護度5と思われる多くの神経難病患者について診療を行っている。この度の介護保険法施行によりこれらの患者の療養環境がいかに変化するかについて検討を行った。

方法： 在宅療養中のALSおよびパーキンソン病、脊髄小脳変性症患者について、医学管理面、経済的側面、および介護疲労の面から検討した。

結 果

1. 医学管理面では往診と居宅療養管理指導との兼ね合いで、当科による医療管理が影響を受ける可能性がある。
2. 大学病院による訪問看護（MEによるものも含む）と訪問看護ステーションとの併用に制限を受ける可能性がある。
3. 経済面では訪問看護料、ヘルパー利用料の増額を始めとした在宅療養に関連した費用の増大による家計への圧迫がある。これがサービスの利用制限につながり、在宅療養の破綻を来す可能性がある。
4. 短期入所療養介護の利用が、上記の患者では重症であること、ケア度が高いことにより、現実には不可能と推定される。これに加え、介護疲労軽減策として当科で施行してきた短期入院も利用できなくなることにより在宅療養の破綻が二次的に生じる可能性も推定できる。
5. 介護保険法施行により自治体独自の訪問看護制度などが廃止されるが、これに伴いすべての医療サービスが有料となること、また医療資源の不足も予想される。

結 論

進行性の神経疾患ではある程度固定した障害状態に対して有用な介護保険法では不十分で、医療保健法の併用が望ましい。

神経難病介護者の活動量に関する アクティグラフを用いた研究

加藤丈夫、○栗田啓司
(山形大学医学部第三内科)

はじめに

筋萎縮性側索硬化症（ALS）をはじめとする神経難病の療養環境の整備やネットワークの構築のためには、神経難病患者の在宅におけるニーズを把握することが重要と考えられる。一般的に在宅患者のニーズの把握にはアンケート調査が用いられているが、必ずしも客観的評価とはいえない。

そこで、今回、神経難病を在宅で介護する介護者の動量をアクチグラフを用い検討した。

対象と方法

対象は在宅の神経難病の主たる介護者（ALS：3名、パーキンソン病：1名）。対照として非介護者を用いた。方法は被検者の非利き手にアクチグラフ（AMI社）を2-3日間装着し、ゼロクロッシングモードにて1分間のカウント数を活動量とし、覚醒の平均値、及び睡眠時の平均値を検討した。

結果

覚醒時の神経難病介護者4人の活動量はそれぞれ217.3、230.2、231.65、214.05、平均223.3で、非介護者の覚醒時の活動量220.2と差は認められなかった。睡眠時の活動量はそれぞれ16.4、11.25、16.7、7.85で、非介護者の睡眠時の活動量7.8と比べ、三人で高値であった。それら3人の睡眠中の活動量を見ると1から3回のピークが認められた。

考察とまとめ

神経難病介護者の覚醒時の活動量については非介護者と差が認められなかった。睡眠時には、神経難病介護者の活動量が非介護者より増加している傾向があり、神経難病の介護のために睡眠を中断されているものと推測される。従って、介護者に対して夜間の支援体制も考慮する必要があると考えられる。今後症例数を増やしてさらに検討する予定である。

難病医療情報整備における大学教育のあり方 —宮城大学の試み—

糸山泰人（東北大学神経内科）、○吉田 令子、
長澤 治夫（宮城大学看護学部）、川島 孝一郎（仙台往診クリニック）

難病医療情報整備において、神経難病の医療を担う人材育成は、重要な問題である。宮城大学では学部教育のなかで、患者の療養環境に直接関わる保健婦、看護婦等を目指す学生に対し、実践的な教育の試みとして難病の中でも最も重篤な経過を辿るALS患者とその家族をとり上げて特別講義を行ってきた。学生のALSに対する認識、感情的な反応とその深さ、講義によって得られた知識を基に各自が何に興味を持って理解を深めたかを、質問紙とレポートの自由記載部分の内容をもとに調査を行った。

講義を受ける前からALSについて知っていたのは71.7%で、興味があったのは82.3%であった。また、94.1%の学生がこれまで全くALS患者と出会う機会がなかった。講義で関心を持った事は、患者と家族のケア84.7%、情報ネットワーク5.9%、ケアマネジメント3.5%、在宅医療・看護技術3.5%となっている。

ALS患者の在宅療養についてのスタンスは出来ることから少しずつ85.9%、課題が多く時期早尚7.1%、いずれシステムの構築が必要5.9%であった。人工呼吸器を装着したALS患者を目前にした感情的反応は、不安23.5%、辛い・苦しい・悲しい・恐れ21.2%、驚き14.1%等となっているが、その強さをWrong-Bakerの顔のスケールで自己評価した結果は、軽い1～2が18.9%、中程度3～4が62.3%、強い5～6が11.7%となっている。一方、レポートの内容をカテゴリー分けした結果、医療従事者のあり方、家族の負担の支援、医療システムの整備、生命倫理・患者の自己決定権等に関する記述が主であった。