
厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業

特定疾患対策の地域支援ネット
ワークの構築に関する研究班

2000年度研究報告書

ANNUAL REPORT OF THE RESEARCH COMMITTEE OF
MEDICO-WELFARE NETWORK CONSTRUCTION FOR
SUPPORTING SEVERELY DISABLED PATIENTS WITH SPECIFIC DISEASES

2001年3月

主任研究者 **木村 格** 国立療養所山形病院

Chairman: Itaru Kimura M.D. Ph.D.
Tohoku Neuro-Epilepsy Center in Yamagata(TNECY)
National Yamagata Hospital, Yamagata 990-0876 Japan

序

重症の特定疾患（難病）をもつ患者さまが安心して生活できるためには、必要な時には在宅でも入院でも十分な専門医療が受けられること、パンフレットやインターネットなどさまざまな方法で望む情報が得られ、活用できること、よりよいQOLを維持しながら安定して長期の療養ができる医療環境と社会環境整備ができることである。

本研究班では、分担研究者が所属する都道府県を研究対象にして「重症難病患者入院施設確保事業」での医療ネットワークを構築し、相談事業と入院施設確保の調整のための難病専門員の役割を明確にすること、保健所を核に地域支援さらには個人ネットワークの構築を進めている。全国規模の広域支援ネットワークと都道府県あるいは保健所（医療圏）単位の地域支援ネットワークの2重のネットワークがつくられ、その下で最終的には、一人ひとりの難病患者さまの周りに、医療スタッフ、看護・介護スタッフ、生活支援スタッフなど必要な多職種から構成される「個人」の支援ネットワークがつくられ、毎日の生活を直接支援できる環境がつくられる。難病によってどのような重度の障害やそのための社会的不利益があっても、健康な人々と同じこの社会の中で、自分が本当に希望する生活ができる医療と社会環境ができることを期待している。

本研究班の分担研究者には（神経）難病医療を担当する大学研究者と実際に地域で実績をあげている国立病院（療養所）など難病専門医療機関の研究者、その管轄都道府県担当者を1つのチームとして参加いただいている。分担研究者は所属する地域で理想的な難病モデル支援事業を実践し、その推進過程での阻害要因や問題点を解明し、解決の具体的戦略を演繹し、これを全国で広く実践するための共通の方策として提言いただいた。幸いに分担研究者の努力によって、今、首都圏を始めとして北海道から九州まで、それぞれの地域特異性を踏まえながら独自の医療ネットワークや地域支援ネットワークがつくられ、活動を始めている。そして多くの地域では既にその成果が評価されてきている。

本研究班の成果は実際の難病患者さまやご家族のQOLの向上に直結するものであり、これからの難病の医療と福祉行政の羅針となる極めて重要なものと考えている。分担研究者がデル事業を通して試みられた新たな企画は、行政、医療からどう評価され、患者・ご家族から本当に満足されているかを常に調査し、国民みんなで足並みをそろえて難病事業を進めて行かなければならない。たくさんの知恵を盛り込んだこの研究報告書がこれからの難病医療と福祉政策に大きく寄与することを心から期待するものである。

平成13年3月

厚生科学研究費補助金事業
特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究
主任研究者 木村 格（国立療養所山形病院長）

厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究班（主任研究者 木村 格）」分担研究者リスト

研究者氏名	所	属	職 名
主任研究者	木村 格	国立療養所山形病院	院 長
分担研究者	田代邦雄	北海道大学医学部神経内科	教 授
	島 功二	国立療養所南札幌病院神経内科	副院長
	糸山泰人	東北大学医学部神経内科	教 授
	望月 廣	国立療養所宮城病院神経内科	副院長
	加藤丈夫	山形大学医学部第三内科	教 授
	佐藤 猛	国立精神神経センター国府台病院	名誉院長
	平井俊策	東京都立神経病院	院 長
	長谷川一子	国立相模原病院神経内科	医 長
	吉野 英	国立精神神経センター国府台病院神経内科	医 長
	今井尚志	国立療養所千葉東病院神経内科	医 長
	中島 孝	国立療養所犀潟病院神経内科	医 長
	祖父江元	名古屋大学医学部神経内科	教 授
	神野 進	国立療養所刀根山病院神経内科	医 長
	葛原茂樹	三重大学医学部神経内科	教 授
	高橋桂一	国立療養所兵庫中央病院	院 長
	中村重信	広島大学医学部第三内科	教 授
	阿部康二	岡山大学医学部神経内科	教 授
	難波玲子	国立療養所南岡山病院神経内科	医 長
	畑中良夫	国立療養所高松病院	院 長
	吉良潤一	九州大学医学部神経内科	教 授
	渋谷統壽	国立療養所川棚病院	院 長
	福永秀敏	国立療養所南九州病院	院 長
事務局	関 晴朗	国立療養所山形病院神経内科 〒990-0876 山形市行才 126-2 ファックス 023-681-3082（院長室直通）	医 長

目 次

1. 序	主任研究者 木村 格	3
2. 分担研究者リスト		4
3. 総括研究報告および分担研究要旨		9
4. 分担研究報告		14
＜北海道・東北での支援ネットワーク＞		
1) 北海道神経難病支援ネットワーク構築へ向けて（第2報）		
田代邦雄、島 功三ほか		25
2) 呼吸器を装着した神経難病ケアハウスの開設に伴う問題の解決に関する研究		
木村 格ほか		28
3) 山形県のパーキンソン病有病率に関する研究		
加藤丈夫ほか		29
4) 宮城県神経難病医療連絡協議会の活動：現状についての報告と今後の展望について		
糸山泰人ほか		33
5) 全身性障害者介護人派遣事業に変容させた介護保険の活用に関する研究		
糸山泰人ほか		39
6) 宮城県の神経難病に対する医療供給の現状		
望月 廣ほか		45
7) 神経難病患者（ALS）のニーズ調査から：在宅療養患者と家族が求めるサービスについて		
望月 廣ほか		52
＜首都圏・千葉、神奈川、新潟での支援ネットワーク＞		
8) 神経難病の支援ネットワーク：東大和市における訪問看護での実践活動		
佐藤 猛ほか		59

9)	1. ALS患者のケアと治療に関するネットワーク	
	2. ALS患者に対するクレアチンと肝加水分解物の投与成績	
	佐藤猛ほか.....	66
10)	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：神経病院の取り組み 平井俊策、林 秀明ほか.....	70
11)	筋萎縮性側索硬化症に対する非侵襲的人工呼吸器の導入開始時期による有用性	
	に関する研究 占野 英、今井尚志ほか.....	76
12)	筋萎縮性側索硬化症長期人工呼吸器装着患者の経過と合併症	
	今井尚志ほか.....	80
13)	国立相模原病院における神経内科開設の経過：ネットワーク構築との関連で	
	長谷川一子ほか.....	81
14)	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	
	中島 孝ほか.....	87

<愛知・三重・大阪・兵庫での支援ネットワーク>

15)	愛知県神経難病ネットワークの構築	
	祖父江元ほか.....	91
16)	パーキンソン病および脊髄小脳変性症の在宅療養患者のQOLに関する研究	
	葛原茂樹ほか.....	95
17)	大阪府における神経難病医療ネットワークの構築に向けて：大阪神経難病医療推進協	
	議会の発足 神野（姜）進ほか.....	100
18)	兵庫県における特定疾患特に神経難病の地域支援ネットワークの構築に関する研究	
	高橋桂一ほか.....	102

<中国四国での支援ネットワーク>

19)	山陽地区神経難病のネットワーク拡充	
	阿部康二ほか.....	111
20)	筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者のための療養生活の場に関する研究	
	難波玲子ほか.....	115
21)	広島県難病ネットワークの隣接県との協力に関する研究	
	中村重信ほか.....	116
22)	香川県におけるALS登録追跡システムの構築：第2年度	
	畑中良夫ほか.....	123

<九州での支援ネットワーク>

23) 福岡県における重症神経難病患者入院施設確保事業の展開 (第2報)	
吉良潤一ほか	131
24) 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	
渋谷統壽ほか	132
25) 重症難病医療ネットワーク連絡協議会と相談・コーディネート事業に関する研究	
福永秀敏ほか	137
5. 班研究会議プログラム	143
6. 班研究会議発表要旨	149
7. 研究成果の刊行に関する一覧	181

総括研究報告および分担研究要旨

特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究

主任研究者

木村 格

国立療養所山形病院

総括研究報告

I. 研究目的

特定疾患（難病と定義）の中でも最も長期間にわたる専門医療の介在と毎日の生活上での高い介護支援、生活あるいは社会的支援を必要とする筋萎縮性側索硬化症(ALS)など神経難病を研究対象として、専門医療を効率的に提供するシステムと地域毎の支援ネットワークのありかたについて全国の都道府県で実践的なモデル事業を実施する。その実施過程において生ずる法制度の問題、医療経済的な問題、行政を含むシステムの問題を明らかにし、その解決のための具体的政策を提言する。さらに本研究班が提唱するあるべき難病医療体制と地域毎に構築する支援チーム編成等のネットワーク・システムについて、これを実際に利用する立場にある患者家族から正直な検証を得て、それを本研究事業の方向の決定に反映させる。

II. 研究方法

分担研究者の構成には、地域毎の特殊性を考慮して北海道から、東北、関東、中部、近畿、中国四国、九州とほぼ全国を網羅した各地域から、専門医を育成して派遣する立場にある大学医学部研究者と、当該地域において実際に難病医療に直接携わる国立療養所（国立病院）など基幹病院研究者を一組として指名した。

さらに実際のモデル事業を推進する上で指導、協力を得る当該都道府県の管轄

担当者の研究協力を得て遂行した。分担研究者は、それぞれ所属する都道府県の難病医療・福祉行政のキーパーソンとして、率先して医療ネットワークの構築と地域毎の支援ネットワークの体制整備の指導を行う。実践する過程において留意すべき課題についてその解決方策を求め、その結果は全国で実践するために公表する。

III. 結果と考察

主な研究成果は、①全国的規模の支援ネットワークの構築に関する成果、②首都圏や大坂など大都会におけるネットワークの構築、③地域特殊性を考慮した都道府県における地域支援ネットワーク、④難病患者の生活の質を向上させるための支援ネットワーク構築に関する成果の4項目にまとめられる。

①全国規模の支援ネットワークの構築に関する成果

「重症難病患者入院施設確保事業」の進捗状況の調査とその進捗を阻害する要因についての分析と解決の方法をまとめた。確保事業で規定されている難病連絡協議会は約70%の都道府県で設置され、拠点病院・協力病院の指定と難病医療ネットワークの構築は70%で、難病専門員の設置は12都道府県で、また難病相談窓口設置は約半分の都道府県で実施または本年度末までの実施予定であった。これらの事業を円滑に全国の都道府

県で実施するためには、行政監督担当と専門医療を提供する2者間の連携と十分な協議が最も重要であった。地域によっては本研究班が直接介入して協議の場を設けることによって事業の推進が計られるなど、具体的な効果が証明された。ALS全国医療情報ネットワークでは、現在都道府県代表病院（責任者）など86病院、都道府県協力病院264の合計350の病院名を難病センターを介するインターネット上で公表し、患者家族、専門スタッフ、行政関連からのアクセス数も増加している。本ネットワークに参加する全病院担当者に対してシステムの検証のためにアンケート調査を実施した。

②首都圏や大坂など大都会における支援ネットワークの構築

従来から首都圏や大阪など複数の大学医学部と多数の基幹病院間の連携が難しく、一元的な支援ネットワークの構築が遅れている地域について本研究班では積極的な対策を検討した。当該地域の分担研究者が都府難病担当者に積極的に介入し、難病医療連絡協議会を設置し、複数の組織の一元化が計画され、参加するさまざまな組織それぞれの役割分担が計られた。大阪では18の中核機関、36の専門病院、大阪府と政令3市難病担当者、患者家族およびその支援団体、全保健所がネットワークに組み入れられた「大阪府神経難病医療推進協議会」が活動を開始した。名古屋市を含む愛知県では、13の基幹病院、162の一般病院に加えて101の老人保健施設が参加した支援ネットワークが構築された。当該地域の神経難病患者の療養実態調査が実施され、難病を総合的に支援するためには専門医療機関に加えて実際に生活の場となる老人保健施設を含めたネットワーク構築が重要であり、それら組織間の調整をする難病専門員（コーディネーター）の必要性が提言された。

東京など大都会の病院においても、難病を専門的に診断治療できる専門医の不足が指摘された。専門医の適正な配置によって、早期の確実な診断がなされ、最適な時期に最適な治療が実施されることによるその後の障害、社会的不利益を考慮した医療経済の効率化が計れ、患者の生活の質の向上が期待される。

③地域特殊性を考慮した都道府県における地域支援ネットワーク

北海道では神経難病（ALS）ネットワーク会議が定期的開催され、参加する専門医のメーリングリストによる連絡体制が構築された。他の団体が主催する既存の複数の支援ネットワークを統合して、システムを一元化することができた。

兵庫、岡山、広島を含む山陽難病医療ネットワークが構築され、県を超えた広域でのネットワークが組織され、市民向けの講演会の主催、市民向けの啓蒙パンフレットの配付、難病相談事業などに成果がみられた。特に難病相談からは、専門医療施設や専門医の絶対的な不足、情報の不足、将来に対する不安や絶望が指摘された。在宅療養継続が困難な症例に対しては身体障害者福祉施設やグループホームの可能性が検討された。難病患者入院施設確保事業の拠点となるべき専門病院が十分整備されていない地域においては、既設の国立病院の中に新たに神経内科診療を開設し、その準備過程における問題点をまとめ、開設による効果をまとめた。福岡県においては難病患者の専門施設への入院調整のためには難病専門員の役割が大きく、複数の配置が有効である報告がなされた。難病専門員の配置は、入院施設確保が困難な都道府県程その必要性が高いことが検証された。

④難病患者の「生活の質」を向上させるための支援ネットワーク構築

<長期療養の場の整備>長期療養の新しい

選択肢として、在宅療養での自由さ、質の高さと、専門病院への入院療養での専門医療の介入の容易さを兼ね備えた「難病ケアハウスあるいはグループホーム」の早期実現が期待されている。患者と家族、支援団体、ボランティアが主体に運営するモデル事業を実践し、その利点と限界を検証した。その中で、難病患者家族のための共同居宅事業の法的な支援基盤と医療経済性について検討した。

〈長期人工呼吸器管理の諸問題〉長期にわたって人工呼吸器装着している神経難病患者の臨床経過、合併症およびその死因について検討した。死亡15例の中で肺炎や腎膿瘍、脳膿瘍など感染症による5例、在宅人工呼吸器の事故による死亡4例を検討し、予防対策についてまとめた。筋萎縮性側索硬化症など重度神経難病患者の生命予後を改善するために、非侵襲的人工呼吸器の有用性について検討した。特に、導入時期については多数例での臨床試験の必要性が求められた。

〈介護保険・介護人派遣制度〉人工呼吸器を装着して在宅療養を継続している難病患者を対象にして、介護保険制度の利用状況、認識の度合い、問題点を調査した。特に利用する患者サイドからの満足度と制度に対するニーズについてまとめた。介護保険の導入によって訪問介護や訪問入浴サービスを受けやすくなったが、全体の介護計画を作成するケアマネージャーの経験不足や知識不足、短期あるいは長期入院施設の絶対的な不足が指摘された。全身性障害者介護人派遣制度は全国的になまだ限られた市町村でのみ実施されているが、介護保険適応のヘルパー派遣に比べて生活者が自ら介護人を選べること、時間単価がより低いことから長時間の介護を受けられることが優れていた。介護保険での介護給付率の割り引き、時間単価の引き下げ、単価の大部分を従事するヘルパーに還元すべきことが指摘された。

IV. 結論

本研究班の分担研究者はそれぞれの所属する都道府県において地域特殊性を考慮した専門医療ネットワークの構築に指導力を発揮した。北海道から東北、関東、中部、近畿、中国四国、九州の各地域で実際の難病患者を支援する医療・福祉領域の支援ネットワークが構築され、その成果が患者と家族、患者支援団体など、利用する立場から検証され、評価されるようになった。なお、首都圏等大都会を含めた一部の都道府県においては、入院を希望する難病患者が確実に入院療養ができる病院施設が十分に確保されておらず、在宅療養への医療サービスにも不十分な状況にある。難病連絡協議会の推進等、本研究班が介入した研究活動が必要である。在宅と入院療養の利点を合わせ持つ長期療養の第三の選択肢として患者家族が主体に運営する難病ケアハウス（グループホーム）の法的基盤、経営基盤が検討され、その早期設立が期待されている。現在、最も患者家族から希望されている長期療養の選択肢の拡大とその環境整備については平成13年度の研究課題とする。

特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究

主任研究者 木村 格 国立療養所山形病院長

研究要旨：特定疾患（難病）患者に対する在宅・入院での専門医療供給、専門情報提供、生活の質を考慮した長期療養の場の準備、介護要員の供給システムについて全国各地域で実践的な研究を実施。医療サービスと患者中心の支援ネットワークを構築過程で起こる課題の解決戦略をまとめ、普遍的に実現できる方法をまとめた。進捗中の重症難病患者入院施設確保事業の成功は、医療と行政を包括するキーパーソンと密接な連携、長期療養（入院）の場の準備とその環境整備、介護人供給の具体的な方法を求めることであった。本研究班の研究方向と成果は患者・家族、第三者の満足度調査など常に評価を受けている。

分担研究者氏名・所属施設名及び所属施設における職名

田代邦雄（北海道大学医学部・教授）、島功二（国立療養所札幌南病院・副院長）、糸山泰人（東北大学医学部・教授）、望月廣（国立療養所宮城病院・副院長）、加藤丈夫（山形大学医学部・教授）、佐藤猛（国立精神神経センター国府台病院・誉院長）、平井俊策（東京都立神経病院・院長）、長谷川一子（国立相模原病院・院長）、吉野英（国立精神神経センター国府台病院・院長）、今井尚志（国立療養所千葉東病院・医長）、中島孝（国立療養所犀潟病院・医長）、祖父江元（名古屋大学医学部・教授）、神野進（旧姓姜進、国立療養所刀根山病院・医長）、葛原茂樹（三重大学医学部・教授）、高橋桂一（国立療養所兵庫中央病院・院長）、中村重信（広島大学医学部・教授）、阿部康二（岡山大学医学部・教授）、難波玲子（国立療養所南岡山病院・医長）、畑中良夫（国立療養所高松病院・院長）、吉良準一（九州大学医学部・教授）、渋谷統壽（国立療養所川棚病院・院長）、福永秀敏（国立療養所南九州病院・院長）

A. 研究目的

重症の特定疾患（難病）患者が必要な時にはいつでも、どこでも専門医療サービスが受けられ、さまざまな手段を介して必要な情報が得られる、高い生活の質を維持しながら長期療養ができる環境整備と、各地域での患者支援ネットワークを構築できるための必要な施策を定める。一人ひとりの患者を核とする小さな支援ネットワークから、都道府県単位、全国広域ネットワーク構築を進める。

B. 研究方法

全国の神経難病を担当する大学研究者と国立医療機関など専門医療機関研究者、都道府県所轄責任者などをチームとして分担研究者に指定、当該地域でのモデル事業を実践過程での阻害要因と問題点を明らかにし、解決のための具体的戦略を演繹して、共通提言としてまとめる。

C. 研究結果

（1）全国の支援ネットワーク：各都道府県重症難病患者入院施設確保事業の進捗状況を調査し、ほぼ50%で達成されていた。各事業の阻害要因として、キーパーソンの設定、行政と医療専門サイドの連携が重要であった。事業内容と成果についての第三者評価の必要も指摘した。

（2）首都圏の支援ネットワーク：東京・大阪など大都會では、複数の大学医学部、専門基幹病院の連携とシステム化が困難がみられたが、連絡協議会発足等積極的な戦略により進展がみられる。

（3）地域特性を基盤にしたネットワーク：北海道の広域性と、専門医や専門施設の遍在が克服されつつある。複数隣県と連携しての支援ネットワーク構築（宮城・山形から東北全域に、兵庫・岡山・広島）の山陽地区など）でのモデル事業を実施された。

（4）療養環境の向上：長期療養の場の新たな選択肢として患者主体に運営する共同居宅事業（ケアハウス）のモデル事業を実施し、その法的・経済的必要条件をまとめた。介護保険導入による重度神経難病療養に及ぼす影響を調査した。在宅療養での介護不足に対して、全身性障害者介護人派遣制度と介護保険の融合を試みて成果を得た。

D. 考察、E. 結論

本研究班の成果は実際の難病患者家族の生活の質の向上に直結したものであり、各分担研究者が当該地域で実践したモデル事業を通して試みられた新たなシステムは、行政、医療サービスサイドと共に、患者家族からどう評価されているのか直接満足度を調査し、総合的に両方向で評価されなければならないものである。

E. 刊行された研究成果：多数（研究報告書を参照）

G. 知的所有権の取得状況：特許取得、実用新案登録とも該当なし

北海道神経難病支援ネットワーク構築に向けての第2報

田代邦雄
島 功二

- 1) 北海道における神経難病支援ネットワーク構築に向けての事業推進の途中経過について報告した。
- 2) 道内の各専門医療機関と密な連携を計ることを目的に、北海道全域を網羅する地域の神経内科医師63名のメーリングリストを作成し、相互連絡など運用を開始した。
- 3) 北海道の診療圏別の地域支援ネットワークの現状分析と実施上の問題点をさらに明確にして改善につなげた。
- 4) 本協議会と財団法人北海道難病連や財団法人スモン記念神経内科患者対策基金との連携強化を計り、北海道の神経難病の検診・在宅支援・情報交換などの体制を確立した。

山形県のパーキンソン病有病率に関する研究

加藤丈夫

山形県内の神経内科と脳神経外科を標榜する15の医療機関を対象にしてパーキンソン病の診療実態について調査した。平成11年12月と平成12年1月の2ヶ月間に入院及び外来で診療された症例を郵送によって登録した。14施設から回答を得て、530例が登録された。全県での粗有病率は人口10万人あたり40.7人で、これまで国内で報告された有病率と比較すると有意に低かった。現在、開業医を含めた県内全医療機関を対象に再調査をしている。

呼吸器を装着した神経難病ケア・ハウスの開設に伴う問題の解決に関する研究

木村 格

平成12年度から重症難病患者入院確保事業主体の県健康福祉部、拠点病院の国立療養所山形病院、県内保健所、利用者を代表する患者支援団体（日本ALS協会県支部事務局）を構成委員に、人工呼吸器装着難病患者が自宅と同じ生活の質を維持しながら専門医療サービスが受けられるケア・ハウス（共同居宅事業）開設を目的に恒常的な研究会を発足。平成11年度に全国に先駆けて実施した本事業の実現可能性についての中間提言の見直し、設置運営主体について現行法上での補助制度、開設・運営の経済的基盤整備についてまとめた。利用する患者家族が主体となって自立した運営が重要であり、可能な規模と介護体制など具体的な企画として提言した。

宮城県神経難病医療連絡協議会の活動と現状について

糸山泰人

宮城県神経難病医療連絡協議会では、平成11年度に引き続き、医療相談事業、入院促進などネットワーク調整事業、在宅難病患者支援事業、医療従事者等の教育ならびに実地研修事業を展開した。医療相談は160件、短期の入院調整は13、長期入院調整が3件であった。患者の周りに個人ネットワークを構築するために難病データベース作成と現在までに26冊の療養手帳を配付した。研修事業では、本年度は「人工呼吸器装着中の看護について」のテーマで3回開催、保健婦、訪問看護ステーション看護婦、ヘルパー等総勢196名が参加した。今後さらに神経難病患者が安心して療養できるように、本事業の拡大と質の向上が必要と考えられた。

全身性障害者介護人派遣事業に変容させた介護保険の活用に関する研究

糸山泰人

全身性障害者介護人派遣制度は、介護保険に比べ、生活者が介護人を自ら選べる点、時間単価が安価であるため介護時間数が多い点が優れている。これはALS等の重度障害者にとって最も重要であり、生活者の希望する最低必要時間は月に180時間であった。介護人の希望する最低時単価は1500円であった。この事業に比べ、人材と時間の効率の悪い介護保険を、この事業に近い形に変容させるには、生活者により多い時間と選任権を、ヘルパーにはより多い給与と専任介護を保証することが必要である。この両者を満足させるには、介護給付費の割引率を40-50%に、時間単価の引き下げと介護時間の増加、かつ単価の大部分をヘルパーに与えることによってなし得る。

宮城県の神経難病に対する医療供給の現状

望月 廣

平成12年9月1日現在の宮城県内の全病院に対する神経難病入院患者調査と、宮城県難病医療協議会と宮城県神経難病医療ネットワークに参加する病院施設での外来、往診患者調査を実施し、宮城県の神経難病に対する医療供給の現状を検討した。その結果、①仙台医療圏では医療供給状況は十分なものと考えられたが、他の医療圏ではまだ十分な状況とは言えない。病院や神経内科医師が仙台に遍在し、地域格差が認められる。②長期入院を受け入れ可能な病院は国立等特定の病院に限られている。他方、神経難病の往診医療では開業医の役割が大きい。③人工呼吸器を装着した筋萎縮性側索硬化症の療養は、在宅療養にシフトしてきていた。緊急入院体制、短期入院・長期入院などの病院医療が必要とされている。

神経難病（ALS）のニーズ調査から：在宅療養患者・家族が求めるサービスについて

望月 廣

平成12年度から介護保険が導入され、神経難病患者の在宅療養環境が変化している。難病の中で最も重症である”人工呼吸器を装着し在宅療養中のALS患者”を対象に、介護保険制度の認知度、利用状況、問題点、現実のニーズを調査した。介護保険制度はよく認知され利用されているが、まだ制度と施設に未熟な面があり、患者のニーズを十分満たしていない。医療保険と介護保険の間のギャップにも問題がある。神経難病患者の在宅療養のために、従来から求められていた患者・患者家族・医師・病院・保健所の連携に加えて、新たに発足した介護保険システムとの連携を深めて行くことが今後の課題である。

神経難病の地域支援ネットワーク：東大和市における訪問看護での実践活動

佐藤 猛

- 1) 東京都北多摩西部地域にある東大和病院の神経内科外来を平成11年5月に開催してから22ヶ月間に439名の新患が受診した。その中でパーキンソン病、レビー小体病、MSA, PSP, CBD, FTDなどパーキンソニスム・痴呆症候群の患者が17%を占めていた。
- 2) 特にPSPを中心に訪問看護婦によるKOMIチャートを試用して患者の病状と闘病意欲の把握について検討した。
- 3) さらに保健所と協力して、パーキンソニスム・痴呆症候群の地域医療ネットワークの実質的な活用努力した。

ALS患者のケアと治療に関するネットワークとALS患者に対するクレアチンと肝加水分解物の投与成績

佐藤 猛

平成10年4月からALS医療相談室を文京区と東大和市の2ヶ所の病院内に設置した。ALS患者のかかりつけの各大学や総合病院と連絡を取りながら、27名のALS患者の医療・療養相談を実施した。いくつかの病院では人工呼吸器を装着した。初めてのALS患者在宅療養も順調に開始できた。

肝加水分解物（レバンコンク、日水）、クレアチン(creatine monohydrate)、リルテックの併用療法を試みた。後者2剤併用では明らかな効果がなかったが、レバンコンクの追加でALS7例中、3名に3-4ヶ月の間に筋力の改善がみられた。重篤な副作用も認められず、現在2重盲験試験を計画中である。

特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築

平井俊策

昨年は在宅呼吸療養継続困難に「医療的看護負荷」、「福祉的介護負荷」と「社会的な脅威」があり、ALS呼吸療養全体に働く「社会的な脅威」の解消には「新しいALS観」の対応が必要と報告。今年には神経病院の在宅呼吸療養患者21名の実態から、重症難病患者入院施設確保事業には(a)医療的緊急入院と(b)福祉的緊急入院の両者が必要を示した。三多摩地域では(a)(b)両者を備えた神経病院への入院は限界で、介護者からの強い「医療的看護負担」軽減化の要請には一定の基準で応え、緊急一時入院制度と全身性障害者介護人派遣制度をノーマライゼーションの視点で「福祉的介護負担」軽減化に応え地域医療圏へ委ねていく方向を考えた。東京都全体では多数存在する専門病院が分担したネットワーク構築の必要性を提示した。

筋萎縮性側索硬化症長期人工呼吸器装着患者の経過と合併症

今井尚志

長期に人工呼吸器を装着したALS患者32例の経過と合併症を調査。死亡15例の死因は感染症5例（肺炎3、腎膿瘍1、脳膿瘍1例）と在宅人工呼吸器事故4例が多かった。合併症では肺炎23例、褥瘡8例、微量元素欠乏（銅2、亜鉛2例）、高トリグリセリド血症4例、中耳炎3例、脳膿瘍2例を認めた。脳膿瘍は中耳炎や副鼻腔炎など耳鼻科疾患から波及していた。低体温を来した3例はいずれもlocked in症候群様であった。高齢発症群が経過が短く、高齢者では成人病などを既に合併し、新たな合併症が来しやすくなること、主介護者も高齢で介護力が低下していることが原因と考えられた。

筋萎縮性側索硬化症に対する非侵襲的人工呼吸器の導入開始時期による有用性

吉野 英

非侵襲的人工呼吸法（NIPPV）はALS患者の生活の質と生命予後を改善し、療養基盤の改善のために重要な治療手段である。NIPPVの導入開始時期による有用性を、呼吸不全末期開始群と呼吸不全のない時期に導入した群に分けて比較した。両群とも球麻痺症状のみられない症例には認容性は良好であった。今後、十分なエビデンスに基づいたNIPPVの有効性および最適な導入開始時期を決定するにあたって、適切なプロトコールによる多数例による臨床試験を行うことが重要と考えられる。

国立相模原病院における神経内科開設の経過：ネットワーク構築との関連で 長谷川一子

国立相模原病院神経内科開設によって患者数の著しい増加をみ、神経難病ネットワーク拠点病院としての整備を開始。まず院内での神経内科の確立と在宅療養患者を中心とした県北部におけるネットワーク構築を進めるべく、地域医療施設、在宅看護支援センター、保健所、福祉事務所などと連携を深めた。院内では神経内科のidentityが確立できた。地域支援ネットワーク拠点病院としての機能は現在、約150名の神経難病患者が地域支援を受けて在宅療養中にあり、看護婦などと共同で院外保健婦、家族への教育活動をした。在宅看護支援センターや保健所、福祉事務所職員と患者もしくはは患者家族と情報交換とカンファランスを行うと共に、病診連携を計り、国立病院を中心とした神経難病の地域支援ネットワークの構築がすすめられた。

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

中島 孝

神経難病診療のためには医療機関、福祉、行政等に携わる多職種が情報を共有する必要がある。また適切なインフォームド・コンセントやよりよい療養環境の実現のために患者家族への情報提供のみならず、難病患者が利用できる意思伝達装置が必要である。これらの目的のために難病の情報ネットワーク化の推進が必要である。神経難病患者の療養環境改善のための情報交換の場をインターネットメールのメイリングリスト機能として構築し、診療上の問題点の議論、患者事例紹介（患者個人情報を除く）を実施している。また、介護保険制度でALSがどのように扱われているか検討を開始した。

愛知県神経難病ネットワークの構築 祖父江 元

愛知県下での神経難病の実態を把握するため、基幹病院（13施設）、一般病院（80床以上、162ヶ所）および老人保健施設（101ヶ所）に対してアンケート調査を行った。入院・外来を合わせると神経難病患者は基幹病院に2531名、一般病院に2417名、老人保健施設の入所者に258名（総計5206名）いることがわかった。パーキンソン病57.2%、重症筋無力症11.3%、脊髄小脳変性症10.2%の順に多く、この3疾患で全体のおよそ80%を占めた。基幹病院ではその規模に比べて、一般病院よりも神経疾患が集まる比率が高かった。神経難病患者は、基幹・一般協力病院でかなりの部分をカバーしているものと考えられ、基幹病院を中心とした一般病院とのネットワークを強化することが重要である。

大阪府における神経難病医療ネットワークの構築に向けて一大阪神経難病医療推進協議会の発足一

神野 進

平成10年に行われた神経内科標榜の医療機関21施設に対する医療環境に関する調査、平成12年4月に実施された医療機関29施設神経内科責任者、大阪府と政令3市難病担当者に対するネットワーク構築に関する面接調査結果から、行政のみならず、ほとんどの専門医療機関も在宅療養支援の推進や神経難病ネットワークの構築を切望していることが判明した。平成12年8月に専門医療機関責任者と難病行政担当者が設立の準備会をもち、ネットワーク事業主体として「大阪神経難病医療ネットワーク推進協議会」を設置。13基幹病院と行政で幹事会を構成し、総会を開催した。

兵庫県における特定疾患特に神経難病の地域支援ネットワークの構築に関する研究

高橋桂一

県下の神経難病地域支援を目的に神経内科を対象に、病院の状況、診療と対策に関してのアンケート調査を19名に郵送し、13名から回答（回収率68.4%）を得た。神経難病ネットワークとして県下の国立、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について全員が必要と認め参加の意図を表した。ALSの外来患者数は2-7名（計67）、SCDは3-38（計213）、PDは2-300（計1321）。入院はALSが1名が4病院、6名が2病院、19名が1病院（計35）で1ヶ所に集中していた。ALSの在宅支援は5施設で1-5名計12名と少なかった。診療上の問題点が明らかにされ、今後のネットワーク構築への積極的意見と足掛かりが得られた。

パーキンソン病および脊髄小脳変性症の在宅療養患者のQOLに関する研究

葛原茂樹

パーキンソン病(PD)と脊髄小脳変性症(SCD)の在宅療養患者のQOLを比較するため、県主催の患者交流会に参加したPD(28名、65.76.7歳)とSCD(27名、61.3±11.1歳)患者にSF-36日本語版に回答してもらった。SF-36の下位尺度別得点では、1) 身体機能: PD51.6±25.1, SCD39.1±35.1, 2) 日常役割機能(身体): PD31.3±36.4, SCD33.3±41.6, 3) 体の痛み: PD36.2±22.2, SCD41.2±18.0, 4) 全体的健康観: PD34.8±17.2, SCD40.0±21.9, 5) 活力: PD46.1±18.7, SCD51.0±26.8, 6) 社会的機能: PD58.9±23.8, SCD55.6±26.5であった。また7) 日常役割機能(精神)と8) 心の健康についても比較したが、いずれも2群間で、年齢およびSF-36の下位尺度別得点で差を認めなかった。

山陽地区神経難病のネットワーク拡充 阿部康二

平成11年度に引き続き事業活動をさらに拡充するために、ネットワークパンフレット作成、難病療養相談、講演会、神経難病患者の生活実態に関連した疫学調査を行った。パンフレットでは山陽地区神経難病ネットワーク参加施設を公表し、周知を計った。ホットライン、インターネットを通じて神経難病療養相談を行い、約50件の相談があった。家庭での介護力、受け入れ施設の不足が改めて明らかになった。講演会では川島孝一郎先生、木村 格先生をお招きして、神経難病在宅医療の課題、全国的な環境整備の進み具合について講演を頂いた。疫学調査では、県内で昨年医療機関を受診した主な神経難病患者は、パーキンソン病908名、脊髄小脳変性症189、ALSは98名であった。

ALS患者のための療養生活の場に関する研究：一元的地域福祉システムの可能性 難波玲子

在宅療養が困難になったALS患者の生活の場として、身体障害者福祉ホームあるいはグループホームを利用した地域支援システムの可能性を検討した。身体障害者福祉ホームは対象者の規定や介護力に、グループホームは設置の法的な裏付けがないという問題があるが、既存の制度の微調整及び改革案を提起し、介護力は公的サービスの上に家族等住民参加型の支援体制を上乗せ強化し、地域における医療施設・福祉施設・家族及び地域住民を含む資源を組み合わせ、必要時に必要な資源を連続的に利用することができるシステムの構築を目指し、21世紀型のサービス構築の輪を拡大したい。

広島県難病ネットワークの隣接県との協力に関する研究

中村重信

広島県では難病医療ネットワークを本年度より構築した。重症難病患者の入院治療が必要となった場合、適時に入院施設を確保し、地域医療機関と連携し、医療関係者の研修を行い、難病患者のより快適な在宅療養を推進することを目的とする。神経難病患者・家族・施設におけるネットワーク事業を円滑に行うために、施設確保や研修会等の啓蒙活動、行政への働きかけを進めている。当該患者のネットワーク利用上の便宜を図るため、隣接県との情報交換を十分行うことが大切と考え、研修会において岡山県と山口県のネットワークに関する情報の提供を受けた。他県の情報を知ることには本県のネットワーク作りの上で参考になるだけではなく、山陽ベルト全体の共通した組織網構築にも繋がると考えられた。

香川県におけるALS登録追跡システムの構築—第2年度—

畑中良夫

香川県ALS全例登録追跡システムを用いて調査を行った。主治医から病歴を聴取し、可能な限り患者本人を訪問調査。5名の在宅症例で主治医よりの病歴聴取で終わった。（発表にあたっては個人が同定できないよう配慮した。）初年度登録は53名で、1年間で12名の新規登録があり対象数は65名。死亡9名、他県移転2名にて脱落は11名、BSMA3名を除くALS51名を解析対象とした。人工呼吸患者は38名で、昨年よりも1名増加、性差が減少した。在宅人工呼吸は7名、1年間に敗血症による死亡1名、NIPPVから気管切開下人工呼吸への移行が1名、新規開始が1名。地域支援では介護保険導入後もヘルパー利用率は不変であった。

福岡県における重症難病患者入院施設確保事業の展開（第2報）

吉良潤一

福岡県重症神経難病ネットワークは3年間の活動で、登録患者56名中36件の入院施設確保を、往診医の確保も5件行った。療養相談は延べ808回であった。ホームページのアクセス件数は月平均1160件。研修会は、難病従事者を対象としたものを含め、14回行った。北九州ブロックの事業充実をはかる目的で、新規に難病専門員を導入した結果、新規登録患者が3名から15名に増えた。ALS患者のQOL・収支調査では、2病院3名の採算性に関する分析を行った。看護行為時間が非常に長いこと、収入は入院料（看護料）と理学・作業療法に拠っている。病状の進んだ患者にQOLを高めるケアをするためには現行の診療報酬額は不十分であることが示唆された。第2回西日本難病専門員研修会を実施した。

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に関する研究

渋谷統壽

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行った。昨年度スタートしたボランティア的なネットワークを県が主体となる公的ネットワークへ移行するための体制づくりを行った。長崎県内で神経内科を常設する医療機関を対象にネットワーク開始後のALS等神経難病の診療状況についてアンケート調査を行った。平成12年4月の診療報酬改定に伴う入院療養費逓減措置の撤廃後も重症神経難病患者の長期入院は困難とする施設が多く、その理由としては病院経営上の問題や看護負担が大きいことなどが指摘された。患者のQOLを維持しながら、ネットワークを通じて地域での在宅療養が推進してゆくことが必要と考えられた。

重症難病医療ネットワーク連絡協議会と相談・コーディネート事業に関する研究
福永秀敏

鹿児島県では平成6年、神経内科を標榜する県内32の基幹病院で構成する「鹿児島ALS医療福祉ネットワーク協議会」が発足、ALSなど重度難病患者の入院確保、患者・家族、市民対象の講演会活動を展開してきた。当会は平成12年2月、当院と鹿児島大病院を拠点病院に、二次保健医療圏の23医療機関を協力病院とし、保健所など関係機関を加えての「鹿児島県重症難病患者医療ネットワーク連絡協議会」と発展してきた。入院確保、相談事業など各機関の役割が明確になり、医療機関相互の連携が展開されつつある。今回の研究を通して拠点医療機関のコーディネートの役割の重要性が明らかになった。

北海道・東北での支援ネットワーク

北海道神経難病支援ネットワーク構築へ向けて（第二報）

班員 田代邦雄 北海道大医学部神経内科教授

班員 島 功二 国立療養所札幌南病院副院長

共同研究者 橋本和季（国療道北病院神内）千葉 進（札幌医科大学神内）

山下 功（北海道大医学部神内）

研究要旨 1)北海道における神経難病支援ネットワーク構築へむけて途中経過を説明した。
2)道内の各専門医療機関と密な連携を計ることを目的に北海道を網羅する神経内科医63名のメーリングリストを作成し運用を開始した。3)北海道の診療圏別の地域支援ネットワークの現状分析と実施上の問題点を明確にしていくため第4-6回（計3回）北海道神経難病ネットワーク会議を開催し討論が行われた。4)第6回北海道神経難病ネットワーク会議では、道と札幌市の行政官を招聘し神経内科医との間で討論の場が開けた。5)第1回政策医療ネットワーク北海道神経筋ブロック会議と研修会を開催し本道の国立医療機関との連携を検討した。6)北海道神経難病ネットワーク会議と財団法人北海道難病連や財団法人スモン記念神経内科患者対策基金と連携を計り北海道の神経難病患者の検診、在宅療養支援、情報交換などの体制を更に強化していく。

Aiming to establish the Hokkaido medical network
supporting the patient with seriously intractable neurological diseases (part2)

Kunio Tashiro¹⁾Kohji Shima²⁾Kazuki Hashimoto³⁾Susumu Chiba⁴⁾
Isao Yamashita¹⁾

Department of Neurology, Hokkaido University School of Medicine¹⁾,Department of Neurology,
Sapporo Minami National Hospital²⁾,Department of Neurology,Douhoku National Hospital³⁾,
Department of Neurology, Sapporo Medical University School of Medicine⁴⁾

ABSTRACT

Annual proceeding aiming to establish Hokkaido medical network supporting the patient with seriously handicapped neurological diseases was presented and the future plan was discussed. In order to achieve close relationship between doctors taking care of seriously handicapped neurological diseases, mailing list for e-mail was registered among doctors living in Hokkaido district. 63 doctors were registered and mail exchanges were started. ALS network conference was held three times this year to discuss the problem concerning the patient's care situation aiming to establish the efficient medical network supporting the patient in the near future.