
厚生労働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

2001年度研究報告書

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

2002年3月
March 2002

主任研究者 **木村 格** 国立療養所山形病院長

Chairman : Itaru KIMURA, M.D.Ph.D.
Tohoku Neuro-epilepsy center in Yamagata(TNECY)
National Yamagata Hospital, Yamagata 990-0876 Japan

序

重度特定疾患（難病）をもつ患者さまが住み慣れた地域で安定した療養生活を継続するためには、少なくとも3つの社会環境と医療環境条件が満たされなければならない。1つにはどの地域でも疾患に対応した専門医療が受けられ、緊急を含めた入院体制が準備されることである。難病は一定期間の治療によって完結することはなく、時には生涯にわたった長期療養支援体制が求められる。2つには、患者と家族、介護者、医療・福祉担当者がいつでも正確な情報を共有でき、同じ目的をもって支援できる体制である。そのためには医療・福祉・保健情報を一元的に管理し、求めに応じて配送できる情報センターと相談窓口の整備である。3つには、在宅療養を継続する上で最大の阻害要因となっている介護者不足の解消である。患者さまが自ら専任の介護者を指名し、介護を受けられる制度の普及やボランティアなど、研修によって専門知識を身につけた民間活力の推進が鍵になる。

この厚生労働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」では全国の都道府県を対象にして実践的な研究を展開し、平成13年度も多くの地域で役に立つ支援ネットワークの構築ができ、それによる患者さまとご家族への実質的な効果を検証することができた。

本研究班での成果は、地域の患者さまとご家族のQOLの向上に直接役立ち、より多くの難病の方々に障害と社会的不利益を担いながらも勇気をもって生きて行く力を与えた。さらに本研究班の活動は、広く全国の都道府県での難病支援体制の整備を促し、市民、県民さらに国民全体の難病に対する意識を変革してより多くの人々が難病支援に参加するようにもなってきた。多くの研究者、介護スタッフ、患者自身やご家族の方々、難病支援団体が相互に連携して得たたくさんの知恵を盛り込んだこの報告書が難病を担って生きて行く決心をされた患者さま、その支援を準備している多くの方々に貢献できることを心から期待するものである。

平成14年3月

厚生労働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（国立療養所山形病院長）

目 次

1. 序	主任研究者 木 村 格	
2. 研究班構成、分担研究者リスト	9
3. 総括研究報告書	13
4. 分担研究要旨	21
5. 分担研究者報告書		
＜北海道・東北地域支援ネットワークの構築＞		
1) 北海道神経難病支援ネットワーク構築へ向けて（第3報）	35
2) 神経・筋難病患者の在宅療養のQOL向上をめざして	38
3) 発声によるコミュニケーションができない 入院ALS患者の満足度調査	44
4) 山形県のパーキンソン病有病率に関する研究（第2報）	62
5) Hoehen-Yahr 4度以上のパーキンソン病患者の 介護保険申請状況と生活障害の調査	70
6) 神経難病病棟での看護支援の改善に向けて	71
7) 宮城県における入院確保事業の現状と今後の見通しについて 神経難病（ALS）の病床調査および訪問調査から	72
8) ALS・神経難病医療の経済面	73
＜関東・新潟地域支援ネットワークの構築＞		
9) 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 パーキンソニズム・痴呆症候群およびALS患者の 療養支援体制	77
10) コンピュータによる四肢筋力測定法の開発と 臨床応用に関する研究（予報）	86

11) 特定疾患対策の千葉東葛地区 支援ネットワーク構築に関する研究	93
12) 呼吸器装着ALS患者の満足度について	93
13) ALS療養者の介護負荷について 主たる介護者の立場から	99
14) 都立神経病院在宅診療体制の見直し 病院主体から地域主体へ	108
15) 筋萎縮性側索硬化症のメンタルサポート・緩和ケア そして人工呼吸療養の経過と合併症に関する研究	118
16) 国立相模原病院における 神奈川県北部地域支援ネットワーク構築	119
17) 横浜地域における脳・神経疾患患者の 診療ネットワークに関する研究	127
18) 山梨県における筋萎縮性側索硬化症患者療養の実態と課題	131
19) 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	136

<近畿・中部地域支援ネットワークの構築>

20) 三重県内神経難病患者のQOL評価と介護負担度の検討	141
21) 和歌山県神経難病ネットワーク設立に向けて（第1報）	142
22) 脊髄小脳変性症患者のQOLの特徴に関する研究	148
23) 愛知県神経難病ネットワークの構築	149

<大阪・兵庫地域支援ネットワークの構築>

24) 兵庫県北部におけるALS患者地域支援ネットワークの構築	153
25) 兵庫県におけるALS患者地域支援 ネットワークの構築に関する研究	161
26) 大阪府における神経難病の地域支援ネットワークの構築に関する研究： 拠点病院が所在する区域の所管保健所によるALS療養実態調査	162

<中国・四国地域支援ネットワークの構築>

- 27) 重症神経難病患者の身体障害者療護施設への受け入れに向けて：
人工呼吸器装着ALS患者の受け入れの現状と問題点 …………… 171
- 28) 山陽地区神経難病ネットワークの活動について …………… 173
- 29) 香川県におけるALS登録追跡システム：第3年度 …………… 176

<九州地域支援ネットワークの構築>

- 30) 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展開（第3報） …………… 187
- 31) 入院時医学管理料逓減制が病院経営に与える影響と患者のQOL
評価に関する調査研究：筋萎縮性側索硬化症を対象として … 198
- 32) 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 …………… 208
- 33) 重症難病医療ネットワークと協議会における相談・コーディネート
事業：保健所保健婦との連携を実施して …………… 215
- 6. 平成13年度班会議プログラム及びその発表抄録 …………… 219
- 7. 研究成果の刊行に関する一覧表 …………… 271

研究班構成・分担研究者リスト

(主任研究者)			
木村 格	研究総括 特定疾患対策の全国における支援 ネットワーク構築に関する研究	東北大医学部 昭45年卒業	国立療養所山形病院長 神経内科学
(分担研究者)			
佐藤 猛	特定疾患対策の関東地域支援 ネットワーク構築に関する研究	新潟大医学部 昭32年卒業	国立精神神経センター 国府台病院名誉院長
田代邦雄	特定疾患対策の北海道地域支援 ネットワーク構築に関する研究	北海道大医学部 昭41年卒業	北海道大学医学部教授 神経内科学
平井俊策	特定疾患対策の関東地域支援 ネットワーク構築に関する研究	東京大医学部 昭33年卒業	東京都立神経病院長 神経内科学
糸山泰人	特定疾患対策の東北地域支援 ネットワーク構築に関する研究	九州大医学部 昭47年卒業	東北大学医学部教授 神経内科学
望月 廣	特定疾患対策の宮城地域支援 ネットワーク構築に関する研究	東北大医学部 昭49年卒業	国療宮城病院副院長 神経内科学
吉良潤一	特定疾患対策の九州地域支援 ネットワーク構築に関する研究	九州大医学部 昭54年卒業	九州大学医学部教授 神経内科学
島 功二	特定疾患対策の北海道地域支援 ネットワーク構築に関する研究	札幌医大 昭45年卒業	国療札幌南病院副院長 神経内科学
加藤丈夫	特定疾患対策の山形地域支援 ネットワーク構築に関する研究	山形大医学部 昭54年卒業	山形大医学部教授 第三内科学
吉野 英	特定疾患対策の千葉地域支援 ネットワーク構築に関する研究	秋田大医学部 昭58年卒業	国立精神神経センター 国府台病院神医長 神経内科学
今井尚志	特定疾患対策の千葉地域支援 ネットワーク構築に関する研究	富山医薬大 昭57年卒業	国療千葉東病院医長 神経内科学
長谷川一子	特定疾患対策の神奈川地域支援 ネットワーク構築に関する研究	北里大医学部 昭52年卒業	国立相模原病院医長 神経内科学
中島 孝	特定疾患対策の新潟地域支援 ネットワーク構築に関する研究	新潟大医学部 昭58年卒業	国療犀潟病院医長 神経内科学
黒岩義之	特定疾患対策の神奈川地域支援 ネットワーク構築に関する研究	東京大学医学部 昭48年卒業	横浜市立大学医学部教授 神経内科学
塩澤全司	特定疾患対策の山梨地域支援 ネットワーク構築に関する研究	名古屋大医学部 昭43年卒業	山梨医科大学教授 神経内科学

溝口功一	特定疾患対策の静岡地域支援 ネットワーク構築に関する研究	浜松医科大学 昭55年卒業	国療静岡神経医療センター 医長 神経内科学
祖父江元	特定疾患対策の愛知地域支援 ネットワーク構築に関する研究	名古屋大医学部 昭和50年卒業	名古屋大学医学部教授 神経内科学
神野 進	特定疾患対策の大阪府地域支援 ネットワーク構築に関する研究	大阪大医学部 昭44年卒業	国療刀根山病院副院長 神経内科学
近藤智善	特定疾患対策の和歌山地域支援 ネットワーク構築に関する研究	和歌山県立医科大 大昭48年卒業	和歌山県立医科大学教授 神経内科学
葛原茂樹	特定疾患対策の三重地域支援 ネットワーク構築に関する研究	東京大医学部 昭45年卒業	三重大学医学部 教授 神経内科学
高橋桂一	特定疾患対策の兵庫地域支援 ネットワーク構築に関する研究	神戸医大 昭35年卒業	国療兵庫中央名誉院長 神経内科学
阿部康二	特定疾患対策の岡山地域支援 ネットワーク構築に関する研究	東北大医学部 昭56年卒業	岡山大学医学部教授 神経内科学
難波玲子	特定疾患対策の岡山地域支援 ネットワーク構築に関する研究	岡山大医学部 昭46年卒業	国療南岡山病院医長 神経内科学
中村重信	特定疾患対策の広島地域支援 ネットワーク構築に関する研究	京都大医学部 昭38年卒業	広島大医学部教授 第三内科学
畑中良夫	特定疾患対策の四国地域支援 ネットワーク構築に関する研究	大阪大医学部 昭42年卒業	国療高松病院長 神経内科学
渋谷統壽	特定疾患対策の長崎地域支援 ネットワーク構築に関する研究	長崎大医学部 昭42年卒業	国療川棚病院長 神経内科学
福永秀敏	特定疾患対策の鹿児島地域支援 ネットワーク構築に関する研究	鹿児島大医学部 昭47年卒業	国療南九州病院長 神経内科学
事務局	事務担当 関 晴朗・津田文秀・亀谷 剛 (国立療養所山形病院神経内科) 経理担当 酒井義雄 (国立療養所山形病院会計課長) 住所 〒990-0876 山形市行才126-2 電話 023-684-5566 (病院代表) ファックス 023-681-3082 (直通) 電子メール kimurai@yamagata.hosp.go.jp kameyat@yamagata.hosp.go.jp		

総括研究報告書

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）患者が重度障害と多彩な社会的不利益を有しながらも逞しく療養生活を継続して行くために必要な支援ネットワークのありかたについて検討した。分担研究者の所属する全国のモデル地域において実際の支援ネットワークを構築し、その成果について検証した。質の高い在宅療養と入院／入所療養環境を実現し、それを全国に普及するために、具体的には以下の研究課題について実施した。（1）患者と家族の支援ネットワークには、地域における患者と家族の生活を直接介護する実践的なネットワーク・システムと、専門医療と情報提供をスムーズに供給できるシステム、都道府県から全国横断的に多専門職種を有機的に連携させ、広域的に稼働できるより包括的なシステムが重要であり、早期の実現が求められた。（2）在宅療養での最大の障害要因である介護要員の不足を解決し、緊急入院を含めた医療面での支援システムを構築するためには、国民の難病に対する意識の改革が基盤にあり、多くの人々がボランティアなど民間活力として支援ネットワークの中でその力を十分稼働できるシステムが求められた。（3）安定した療養を継続するためには、在宅と入院等長期療養の場の選択肢を拡大し、それぞれの連携を進めると共に、各選択肢の環境条件を整備すること、介護要員を含む専門スタッフ供給システムのありかたが重要であった。

（4）支援ネットワークは全国横断的なレベル、都道府県レベル、保健所を核にした個別毎の支援ネットワークの3重の体制が基本となるが、今後は患者の活動空間の拡大に伴って国際的な相互支援ネットワーク、大規模災害時を想定した非常時支援ネットワーク構築の必要性が求められた。（5）安定した療養を持続させるためには疾患各段階におけるメンタルな支援システムが重要であり、その実施についてまとめた。（6）現在実施されている「重症難病患者入院施設確保事業」の進捗状況を把握し、その推進には地域医療スタッフと行政担当の両者を包括融合できるキーパーソンの役割が極めて重要であった。（7）以上の研究は常に患者と家族の立場に立ち、その成果はこれを利用する第三者による評価を受け、その要望に沿って実施された。研究成果の多くは各都道府県で実際的な効果を招き、第三者による満足度調査にもその結果が反映された。（8）本研究事業継続によって、近い将来には全国どの地域でも、支援システムが稼働し、人工呼吸器装着等のような社会的不利益を担っても健康な人と同じ社会の中で、生きがいを持って元気に生きて行ける環境が整うことを期待したい。

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・
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・医長）
吉野 英（国立精神神経センター国府台病院・
医長）
今井尚志（国立療養所千葉東病院・医長）
黒岩義之（横浜市立大学医学部・教授）
塩澤全司（山梨医科大学・教授）
中島 孝（国立療養所犀潟病院・医長）
溝口功一（国立静岡神経医療センター・
診療部長）
祖父江元（名古屋大学医学部・教授）
神野 進（国立療養所刀根山病院・副院長）
近藤智善（和歌山県立医科大学・教授）
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
名誉院長）
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

重症難病患者が高度の障害と多彩な社会的不利益を持ちながらも、必要な時にはいつでも、またどこの地域からでも専門的医療サービスが受けられること、さまざまな手段を介して必要な情報を求めることができること、在宅療養と平行して生活の質の高い長期療養の場が準備されることによって、毎日を元気に生活ができる。この作業仮説を実現するために各都道府県単位に支

援ネットワークを構築し、それによって得られた効果について患者と家族等利用する立場からこれを検証する。

本研究班の最終的な目的は、全国全ての地域において、難病患者個別毎の有効な支援ネットワークが構築され、実際の難病患者と家族の療養環境が向上すること確かめることにある。

B. 研究方法

(1) 分担研究者の構成：全国の主な大学研究者とその連携の元で実際に難病患者の医療に携わる基幹病院の専門医を地域毎に対として組み合わせ、地域特異性を十分考慮した分担研究者構成とする。

(2) 研究の推進には医療専門家だけではなく、地域で実際に支援ネットワークを構成する都道府県、市町村、保健所担当者および患者と家族、その支援団体等の参加と協力を得る。

(3) 分担研究者の所属するモデル地域でのネットワーク構築の成果を全国に普及させるために必要な戦略、阻害要因の解決を施策する。

(4) 本研究班で得られた全ての成果についてはこれを活用する第三者の客観的な評価を求め、その結果を今後の研究方針の決定の参考にする。

C. 主な研究成果と考察

研究成果は、全国規模の支援ネットワークの構築に関する成果、首都圏等の大都会地域における支援ネットワークの構築に関する成果、地域特異性を尊重した都道府県毎の支援ネットワークに関する成果、難病患者個別毎の支援ネットワーク構築と生活の質の向上に関する成果に分けてまとめた。

(1) 全国横断的支援ネットワークの構築

に関する成果

各都道府県単位に実施されている『重症難病患者入院施設確保事業』の進捗状況について継続的に調査し、地域毎の推進と推進阻害要因について検討した。平成14年3月時点での進捗状況はほぼ70%であった。難病医療連絡協議会の設置および拠点病院-協力病院の指定及びそのネットワーク構築、相談窓口事業の実施などの阻害要因としては、医療スタッフと行政を統括調整できるキーパーソンの不在が指摘された。特に入院施設の確保の困難な大都会等においては難病専門員の役割が大きく、その設置の推進が期待されているが、現在、稼働は12都道府県に留まっている。これら事業の遅れの目立つ特定の都道府県についてはこれまでの実績と成果を戦略基盤として、本研究班が積極的に介入し、行政と医療専門サイドの連絡調整を具体化し、事業の推進を図ることが求められた。支援ネットワーク構築の意義と具体的な推進方法についてはまだ情報が不足していることが指摘されており、今後本研究班での成果をより広域に公表し、各地域での各職層への教育と啓蒙によって、各機関間の連携を推進することが重要と考えられた。また、研究事業内容の吟味と成果については患者と家族による第三者評価が重要であった。実際の評価も極めて高いものであることが重ねて検証された。

難病センターをキーステーションにしてインターネットによって公表している

『ALS全国医療情報ネットワーク』を再編成した。現在、都道府県代表者（病院）として86病院、その協力病院として264病院の合計350病院とその担当医師名を公表している。患者と家族だけではなく、行政や支援団体、業者からのアクセス数が増加している。システム内容をさらに向上させることが必要である。

全国の神経難病医療担当施設として日本

神経学会が認定する教育病院と教育協力病院は有効な医療資源情報である。病院名と担当医師名の公表については学会と折衝中である。

全国国立病院・療養所で神経内科を標榜する46病院についてそれぞれの都道府県での神経難病医療担当病院としての役割を担っている。その中で、国立病院療養所神経・筋政策医療ネットワーク（構成労働省精神・神経疾患委託研究費湯浅班）に参加する28病院と連携して、全国横断的な医療支援ネットワークを構築した。

患者の旅行や生活圏の移動など、都道府県を超えたより広域での支援ネットワークの必要性が指摘された。いくつかの地域では複数の都道府県を包括する実際の生活圏に則したネットワークが構築、稼働して成果を示した。今後さらに国外への旅行など患者の移動に伴う国際的な支援ネットワーク連携が求められており、米国、英国、北欧等、具体的な支援体制の拡大を企画した。成果についての検証は今後の課題である。

(2) 首都圏等大都会における支援ネットワーク構築に関する成果

東京・大阪、名古屋など大都会では、複数の大学医学部、専門基幹病院の間での連携とシステム化が必ずしも容易ではなく、総括的な支援ネットワークの構築が遅れていた。本研究班が積極的に介入し、難病医療連絡協議会が開催され、複数の組織の一元化が試みられた。特に大阪では18の中核病院と36の専門病院、大阪府と政令3市難病行政担当者、全保健所を包括する「大阪府神経難病医療連絡協議会」を設立し、実質的な活動が開始されている。名古屋市を含む愛知県では13の基幹病院、162の一般病院と101の老人保健施設を加えた難病支援ネットワークは稼働している。病院と長期生活の場となる施設との役割分担、両者

の調整を受け持つ難病専門員の役割が認識された。福岡では複数の大学と基幹病院が有機的に組織され、支援ネットワークの間の連絡調整が2人の難病専門員によって実施されている。東京都など大都会においても難病を専門的に早期診断、治療ができる専門病院と専門医の地域格差が指摘された。確実な医療支援体制がその後の難病患者の生活の質を高める上で必須であることが指摘された。都立神経病院での在宅診療体制を病院主体から地域での自立した支援体制に見直すことによって、従来物理的に限界に達していた専門病院の在宅診療援助機能をより効率的に拡大できることが報告された。円滑に地域主体の支援ネットワークが稼動するためには公的な対策を含め、なお多くの課題が明らかになった。

横浜地域では3大学、5基幹病院、3診療所が中心になり、脳神経疾患医療ネットワークが構築された。現在活動している病診連携、病病連携システムを統合し、効率のよいネットワーク構築を企画した。

(3) 地域支援ネットワークの構築に関する成果

①北海道では、北海道大学、札幌医科大学、旭川医科大学、国立療養所など基幹病院の連携で、北海道神経難病ネットワーク会議が定期的で開催され、参加する専門医相互の連絡のためにメールリストが稼動している。北海道難病連絡協議会など既存のネットワークと整合して、北海道全域を有機的にネットワークする努力が継続している。広域性と専門医・専門施設の遍在がなお課題であるが、新たなIT技術等により克服されつつある。

②広域での支援ネットワークの構築：兵庫県、岡山県、広島県を含む山陽地区支援ネットワークが構築されている。市民向けのパンフレット配付、講演会の開催、難病相談事業を実施している。複数隣県との連

携モデルとして山形県と宮城県を核にして東北全域の国立療養所と病院を中心とする支援ネットワークが構築され、臨床と研究両面での活動が開始されている。定期的に連絡協議、研修を実施している。

③相談窓口に寄せられる地域支援体制への要望と意見の分析から、その地域における支援システムの課題が明らかになり、その解決を進めた。地域で解決のできない全国共通の課題については研究班や学会診療向上委員会等を通して改善を提言した。

④福岡県を核にして、長崎県、大分県、鹿児島県等九州、中国四国、さらに関東、東北を含んだ西日本難病支援ネットワークが難病専門員を中心メンバーとして構成され、定期的に連絡会と研修会を開催している。

⑤全国16の国立療養所に入院療養中のALS患者を対象に、患者と家族、医療スタッフ両方向からの満足度調査をアンケートを用いて実施した。療養環境条件の中では、会話による、あるいはそれが不可能な場合にも他の手段による意趣疎通の良否が双方向の満足度に大きく影響することが明らかになった。今後条件を満たすための環境整備が期待される。

⑥静岡県では東海地震など大規模災害を想定した非常時支援ネットワークについて検討した。研修会を重ね、医療依存度の高い難病患者には緊急医療手帳を配付し、臨時に派遣される非専門医に正確な個人医療情報が伝達することの重要性を報告した。

⑦香川県等では比較的症例数の限られたALSをモデルに難病の全例登録と追跡研究事業が進められている。早期の確定診断から生涯にわたって病時期に応じて必要な医療と福祉両面で個性を重んじた支援体制の整備が可能になった。

⑧長崎県難病支援ネットワークは国立療養所を拠点病院に、1準拠点病院、15基幹病院、126一般病院の143病院から構成され、入院施設確保、相談窓口、研修会、広報活

動を行なっている。

⑨鹿児島では平成8年に国立療養所を核に設立した鹿児島ALS医療ネットワークを基盤にして、平成12年に「鹿児島県重症難病医療ネットワーク連絡協議会」が発足した。活動の中で拠点病院、関係機関との連携が重要であるが、在宅療養支援のためには特に保健所と連携の重要性を指摘した。宮城県では県内保健所の中で、特にモデル保健所を設けて実践的研究を実施した。保健所が核になることによって難病患者個人に則した、地域特性を尊重した最適で、迅速なサービスとケア体制が構築できることを報告した。同時に地域住民が協力して難病患者の支援に対応するという意識の向上が認められた。

⑩和歌山県は難病患者療養環境の実態を把握する目的でアンケート調査を実施し、早急に医療機関と福祉、保健所、介護サービス提供機関との連絡調整、情報提供、入院施設確保のための効率的な支援ネットワークの必要性を報告した。

⑪兵庫県では、ALSをモデル対象にして医療機関と保健所が協力して、1事例毎に必要なサービス、支援体制を組み立てるための支援ネットワークが稼働し、成果を挙げている。

(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（ケアハウスあるいはグループホーム）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、改善項目を明らかにした。

在宅療養を補完する長期療養の選択肢として身体障害者施設が含まれる。身体障害者施設でALS患者長期療養を可能にする諸条件を検討し、医療面では専門病院との密接な連携、高い介護・看護度の解決には医

療経済的課題の解決が求められている。

在宅療養での絶対的介護力不足に対しては、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。難病医療への介護保険適応による影響は大きく、早期に制度の見直しが必要なことが指摘された。

さらに神経難病の入院医療における経済的側面について検討され、安定した難病医療が継続できるためには診療報酬面での見直しが必要であり、特に人工呼吸器装着の患者については包括3000点/日程度が必要と提言された。

(5) 生活の質を向上させるための支援ネットワークの構築に関する成果

①長期人工呼吸器管理での問題の解決：都立神経病院と国立精神神経センター国府台病院では人工呼吸器管理下の在宅療養患者を対象にした満足度と介護者の負担度について調査した。家族の介護負担は極めて高く、負担を軽減するためには家族に代わる教育を受けたヘルパーの養成が望まれた。特にヘルパーの吸引など医療行為に準ずる処置に対する考え方、研修とマニュアル化についても今後の課題と考えられた。

②難病専用病棟に患者専用のインターネットを装備し、入力手段を工夫することによって入院患者の生活の質の向上がみられた。

(5) メンタル面での支援体制の重要性

難病患者では病気自体に直接起因する身体的な障害と社会的な不利益に加えて難病に罹患することによって二次的に生じる精神的・心理的負担を担う。メンタル・ストレスは時に生きる力を失わせる程に大きく、患者が元気に生きて行くためにはメンタル面での支援体制が必須である。全国110病院に対してメンタル・サポートの実

態を実施した。病気の告知からインフォームド・コンセント、病態の進展に応じた医療スタッフと介護者の係わりが重要であった。現在主に看護職が関わっているが、将来は精神医、心理療法士、ケースワーカー等専門職の積極的な参加が期待されている。メンタル支援体制の整備とその教育、共通のガイドライン作成が今後の課題である。現在、日本神経学会治療ガイドライン作成委員会と連携して、普遍的な方法論を確立し、それを実施できる環境を整備する。

D. 結論

本研究班での成果は全国の難病患者と家族の療養環境と生活の質の向上に直結するものであり、全国で具体化することによる効果は極めて大きなものである。各分担研究者の所属する地域でのモデル事業の成果とそこから導き出された新たな支援のためのシステムは行政と医療提供の両サイドから、また患者と家族の3方向から客観評価され、十分な検証結果を基盤にして、今後全国に普遍化すべきものと結論した。

E. 刊行された主な研究成果

- ①木村 格 (2002) 神経難病患者のメンタルヘルス。メンタルヘルスをめぐる諸問題、Clinical Neuroscience 20:542-543
- ②木村 格 (2002) 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報告：国立医療機関を核に全国に神経難病の支援ネットワークをつくる。医療 56 (4)
- ③饗場郁子、今井尚志、神野進ほか (2002) 筋萎縮性側索硬化症患者の要介護度とケア時間。医療 56:141-145
- ④関 晴朗、木村 格ほか (2001) 全国国立療養所におけるALS患者の栄養療法の現

状について。臨床神経学 40:1083-1089

- ⑤木村 格 (2000) 神経難病ケアシステム。医学のあゆみ別冊、神経疾患State of Arts, 中村重信編集、医歯薬出版、東京、pp.389-394
- ⑥小野寺宏、糸山泰人 (2000) パーキンソン病と呼吸異常の原因について。難病と在宅ケア 6
- ⑦林秀明 (2000) ALS Care in Japan. Palliative Care in ALS, Oxford Press
- ⑧林秀明 (2000) 神経難病の病名告知、医療体制の整備。臨床神経内科学、南山堂
- ⑨中島孝 (2000) 難病の基礎知識。難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト、社会保険出版
- ⑩神野進 (2000) 在宅でも安心できる人工呼吸療法。難病と在宅ケア 5
- ⑪神野進 (2000) パソコン通信によるSPO2モニタリングとTV会議システムを利用した在宅人工呼吸療法支援システムの試み。臨床神経学 40
- ⑫武藤香織、吉良潤一ほか (2001) 診療報酬の通減制が神経難病患者の医療と看護に与える影響について：原価調査とALS患者・家族への聞き取り調査を通して。日本難病看護学会誌 5 (3)
- ⑬渋谷統壽 (2001) 介護保険と神経難病。Annual Review 神経、柳沢信夫編集、中外医学出版
- ⑭福永秀敏 (2001) 神経難病患者に対する地域ケアシステムの構築。生活教育 44
- 福永秀敏 (2001) ALS患者の介護・在宅医療。神経内科学 54

(その他研究報告書を参照)

F. 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

分 担 研 究 要 旨

分担研究者概要報告書

北海道神経難病支援ネットワーク構築へ 向けて(第3報)

田代邦雄 (北海道大学教授)
島功二 (国療札幌南病院副院長)

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の途中経過を報告した。2)北海道特定疾患対策協議会ワーキンググループが設置されて北海道神経難病ネットワーク会議のメンバー4名が委員に委嘱された。3)2回にわたり重症難病患者入院施設確保事業検討会がもたれ平成14年3月までに報告書を作成し平成15年に実施可能となるよう努力することとなった。4)北海道にみあう重症神経難病患者の入院施設確保と在宅および入院療養環境整備を目標に北海道保健福祉部と協議し、具体化に向け努力していく。

神経・筋難病患者の在宅療養の QOL向上をめざして

島 功二 (国立療養所札幌南病院
副院長)

難病患者は、治療法が確立せず長期的経過で徐々に病状が悪化するという疾患特性から、在宅での療養を望む患者が多いが、病状の進行や介護力等の問題から「社会的入院」や入退院を繰り返す事例が多い。特に北海道は広域・積雪による交通手段および社会風土等の問題から、どのような療養環境であるかについて実態調査を行った。対象は北海道管内で在宅および入退院を繰り返している神経・筋難病患者約500名を無作為に抽出した。回答者の中のパーキンソン病144名、SCD79名、ALS26名の計246名の分析結果から、マンパワー・社会福祉資源の利用、居住地と医療機関との関連、行政との関係等における調整能力も重要であることが解った。今後、今回の結果をベースに神経・筋難病患者の在宅療養のQOLを支えるための、患者の視点に立ったマニュアルを作成する予定である。

会話によるコミュニケーションが困難な 入院ALS2患者の満足度について

木村 格 (国立療養所山形病院長)

研究の作業仮説：神経難病患者の主観的生活の質QOLは言語能力によって影響を受け、従来からQOLは言語表現がいつも不明瞭な症例では明瞭な場合に比較してそのQOLが有意に低下する。研究目的：言語を介する意趣疎通が困難な入院ALS患者のQOLについて、多施設共通の評価項目を設定し、患者の主観的側面と介護・看護者サイドの両面から満足度を同時に検討し、高度障害を有する患者の入院中のQOL向上を図る具体的な方策を求める。主な研究成果：QOL向上には病態の変化に対応した長期のコミュニケーションが重要で、コミュニケーション能力はQOLに直接関連する。意思伝達装置など直接言語以外の媒介手段によってもQOLは向上する。看護スタッフとの会話時間の長短、その内容や対応に影響し、残存機能を活用したアプローチの良否が重要と思われた。病棟における看護スタッフの限られた時間を補完するためには、作業療法士やボランティアなど民間活力を導入し、できるだけ多くの時間を患者と接することが期待された。そのためにも個々の患者に対してそれぞれ支援チームを構成し、アプローチすることも有効と考えられた。

山形県のパーキンソン病 有病率に関する研究

加藤丈夫 (山形大学神経内科教授)

山形県内の782医療機関に対し調査を実施した。アンケートにより平成12年12月から平成13年2月までに各医療機関にて登録されたパーキンソン病患者を登録した。208施設より回答を得、963人の患者が登録された。全県での粗有病率は人口10万人あたり77.4人であった。昨年の調査でも同様の傾向が見られたが女性患者が男性の1.5倍であった。近年日本での報告でも同様の傾向がみられる。一方、欧米では男性の有病率が有意に高い。欧米人と日本人との間にパーキンソン病発症に対する性以外の遺伝的・環境的因子がある可能性がある。

Hoehn-Yahr 4 度以上のパーキンソン病患者の介護保険申請状況と生活障害の調査

加藤丈夫（山形大神経内科教授）

パーキンソン病患者の在宅療養支援体制を構築する上で生活実態を明らかにすることは必要不可欠であり、介護に伴う社会資源を活用、また介護重度化のリスクとなる転倒実態を明らかにすることは重要である。本調査では、介護が重度化するHoehn-Yahr 4 度以上のパーキンソン病患者を対象に、介護保険申請と認定介護度、ADL及び生活障害についてアンケート調査を行なった。介護保険は80%が申請し、認定された要介護度とはⅠ～Ⅴ度と分散していた。要介護度とADL自立度は6項目とも有意な相関を示したが、パーキンソン症状による生活障害度との間には「すくみ足」のみ相関が認められた。介護の重度化につながる転倒は、要介護度Ⅱ・Ⅲ度に多く発生していた。

平成13年度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（東北大神経内科教授）

医療相談事業、入院促進等ネットワーク調整事業、在宅難病支援事業、医療従事者の教育・実地研修事業を展開した。本年度からコミュニケーション機器導入支援事業を開始した。医療相談は平成13年10月までに192件があり、ネットワーク調整件数は22であった。ショートステイ的短期入院希望13件、長期入院希望9件のうち、それぞれ11、3件を調整した。最も困難であったのは独居患者の長期療養先の確保であった。在宅難病患者支援事業では、患者の周りに個別の支援ネットワークを構築するために神経難病患者療養手帳を作成し、これまでに34冊を発行した。研修事業は「コミュニケーション支援技術の講習会」、「神経難病患者に対する在宅療養支援の現状と課題」をテーマに4回実施した。参加者は、保健婦、訪問ステーション看護婦、ケアマネージャー、ヘルパー等、総数239名であった。コミュニケーション機器導入支援事業では、意思伝達に必要なスイッチの問題を解決を図る目的とコミュニケーション機器導入、使用法、トラブルの解決等に関する相談窓口を連絡協議会に設置した。

宮城県大崎保健所における難病患者地域支援対策について

糸山泰人（東北大神経内科教授）

宮城県ではで難病患者とその家族が住み慣れた地域で安心して生活し、その生活の質の向上を求める期待が高まっている。このような強い要請に適切に対応するために、公的サービスと民間サービスとの調整を行い、さらに保健、医療、福祉の総合的な展開を図ることで難病患者の地域支援を推進し、難病患者とその家族の生活の質の向上を図っている。特に、平成13年度からは「難病患者地域支援推進事業」を開始し、そのモデルには大崎保健所が指定された。ここでの成果を踏まえて平成14年度からは県内の全ての保健所でこの事業を計画している。

神経難病病棟での看護支援の改善に向けて

望月 廣（国立療養所宮城病院副院長）

新築された神経難病センターにおけるALS等神経難病医療の看護の役割と支援のシステム化への取り組みを報告した。神経難病の告知に続く看護サイドのアフターケアのために、医師の告知に参加し、統一した看護対応のためにカンファランスを実施、告知や受容レベルに対応した看護を実施している。患者家族に対する支援は、患者家族関係の調整、家族への介護の実地指導、医療扶助や社会資源の活用などの患者家族支援プログラム、そして退院在宅支援プログラムを作成し、支援のシステム化を進めた。コミュニケーションの確保のために、従来からの文字盤等の方法に加え、コンピュータ支援コミュニケーション装置の早期導入を看護サイドからも支援。インターネットを利用した社会参加は患者の社会的活動を維持していく上でかかせないことから、インターネットとメールの導入も看護サイドが支援し効果を上げている。

ALS・神経難病医療の経済面

望月 廣（国立療養所宮城病院副院長）

ALS人工呼吸器装着などの神経難病医療の経済面を明らかにし、神経難病医療の望ましい医療と看護体制を検討し、その経済的な裏付けを明確にすることを目的とする。国立療養所における神経難病・筋ジストロフィー・重症心身障害児の医療における、医療、看護、介護量などの現状を集計比較し、診療報酬点数と対比検討する。その結果、神経難病医療の医療量と看護量は、筋ジストロフィーと同等で、重心よりも多く、介護量は筋ジストロフィーよりも多かった。診療報酬では、神経難病が2322点/日であるのに対して、筋ジストロフィーが2355点/日と同額であり、重心の1867点/日よりも高額であった。しかし、筋ジストロフィーと重心では措置費8500円/日が加算されるために、総額は神経難病よりも高額となっていた。神経難病医療には、看護面では2対1看護に加えて4対1看護助手（介護士）の体制と、緩和ケア病棟の設置基準に準ずる病棟整備が望ましい。このための経済的な裏付けとして神経難病病棟入院料：包括3000点/日の新設を提案する。

在宅人工呼吸療法施行ALS患者の 介護状況について

糸山泰人（東北大学神経内科教授）

宮城県では全国に先駆けて、人工呼吸器を装着したALS患者の介護する家族のレスパイトケアを目的として、平成9年より「介護ホット息抜き」サービスを開始した。また、平成11年度には、人工呼吸器を装着したALS患者の介護する家族が病気や事故などの社会的理由により介護できない場合に、患者本人が推薦する介助人を派遣するALS在宅療養患者介助人派遣事業を行ってきた。本研究では、宮城県における在宅人工呼吸療法施行ALS患者15例（男11、女4）を対象に介護状況について訪問聞き取り調査を行なった。患者の平均年齢59.1歳、発症年齢54.3歳、呼吸器装着期間35.3ヶ月であった。主介護者の9割は配偶者で、平均年齢55.2歳、介護期間55.2ヶ月であった。1日の平均介護時間は17.2時間で、介助人派遣事業制度の利用が多く（平均28.1時間/週）、ヘルパー派遣（平均17.6時間/週）で、これら福祉サービスの自己負担額は月平均43,983円であった。仙台医療圏以外の患者は、派遣介護人の利用はなく居住地域によって社会資源の利用、自己負担額に差がみられた。家族が介護から離れることが可能な時間は、週平均20.7時間しかなく、家族の介護負担が現在でも大きいことが明らかになった。

宮城県における入院確保事業の現状と今後の見通しについて

望月 廣（国立療養所宮城病院
副院長）

糸山泰人（東北大学医学部神経内科
教授）

神経難病患者の入院病床を確保するために、長期入院、ショートステイの短期入院など入院期間別に登録された利用可能な病床を、希望する患者に紹介する入院調整事業を平成12年度から開始している。しかし、調整事業には困難な問題点が多い。今回、拠点・協力病院、身体障害者施設、介護保険施設に対しアンケートによる入院実態調査と訪問調査を実施した。その結果、①長期の神経難病患者を受け入れる病院・施設の病床の絶対数の増加が必要。②療養環境のよい病床や居住地に近い入院先の確保など、患者のニーズに適応した病院・施設が必要。③病院・施設と地域でのチームケアが必要。④長期入院でもレスパイトケアの短期入院でも、病院での入院療養が可能になる診療報酬の整備が必要。⑤身体障害者療養施設や介護保険施設でも神経難病患者を受け入れ可能にするために、医療面の整備や経済的な対策が必要、以上の結果が得られた。

重度障害者への「介護給付費の割引」を 利用した長時間専任介護 ヘルパー事業の試み

糸山 泰人（東北大学大学院医学研
究科神経内科学教授）

現行ヘルパー事業のうち身体介護は、時間単価4020円という高額のため介護度5であっても一ヶ月にヘルパーが赴くことができる時間数は70時間弱である。これは一日平均わずか2時間であり、残りの22時間はすべて家族が介護することになる。在宅生活上のレスパイトケアのためには、どうしてもこの時間数を増やすしかない。そこで「介護給付費の割引」制度を用いることにより、時間数の増加を確保し家族負担を軽減することを試みた。（結果と考察）4割引の事業所（事業所名：仙台市 ゆいまーる）を使用し、一ヶ月113時間を確保し現在5名の患者宅に赴いている。打ち分けはALS3名、脳出血2名であり、原則としてヘルパーの交代はおこなわず専任へ

ルバーとしている。一日最長8時間から最短4時間まで、週五日から3日と若干はばがあるが、家族からは好評である。5名のうち3名のお宅では家族が会社勤務を継続することができている。平成15年からは介護保険利用の該当者のみならず、現在「措置費」として利用できている身体障害者が、「支援費」の名目で次第に介護保険の枠組みへ取り込まれることとなる。その際の介護支援のみならず「生活支援」のためには、さらに割引を高率にすると同時に、介護給付費の増額も視野にいれなければならないであろう。

コンピュータによる四肢筋力測定法の開発

佐藤 猛（国立精神神経センター
国府台病院名誉院長）

目的：ALSなど筋力低下を示す疾患で予後予測、治療薬開発等の際、従来は徒手筋力測定法が用いられていたが、主観が入り、測定者間でばらつきが大きい。米国では、多施設共同で張力計で筋力を測定、コンピュータで解析している。日本でも応用し、標準値の設定、ALS患者の予後予測、治療薬開発時の客観的筋力測定の実用化を目的とした。結果：被験者を椅子に座らせ、周囲の柱に鎖を結び、その中央におうたミニ張力計（interface Mini-load cell）を引っ張らせて筋力を測定した。生じた電流変化をAD変換器、コンピュータでkg変換し、測定した。頸筋、左右四肢の近・遠位部で20ヶ所の筋力を測定した。正常では筋力は性、年齢、体重にはほぼ相関していた。ALSの3例では徒手法での予測より広範の筋力低下が測定された。器機は米国より簡便、安価にし、多施設でのデータベースの作成を今後の課題とする。

東京都東大和市における神経難病患者療養支援

佐藤 猛（国立精神・神経センター
国府台病院名誉院長）

東京都東大和市の総合病院と文京区の瀬川小児神経学クリニックの2ヶ所において、ALS医

療相談室を設置し、4年間に30名の患者の療養相談を行った。患者の近くの総合病院、大学病院と協力して人工呼吸器を装着しての在宅療養を支援してきた。藤沢市や都内の2ヶ所で区では初めてのケースであったが、順調に療養が進んだ。さらに東大和市では訪問看護ステーション、病院、保健所、かかりつけ医、特養老人施設と協力してパーキンソン・痴呆症候群、特にPSP、ほかに脊髄小脳変性症の地域療養支援体制を構築するよう努力してきた。胃瘻の増設、気管切開をしての在宅療養患者が増えてきた。また地域での公開活動や保健所が中心となって難病連絡会などの努力で少しずつPSPなどのパーキンソニスム・痴呆症候群の理解と長期在宅療養体制が向上してきた。

当院在宅診療体制の見直し

平井俊策（東京都立神経病院長）

外来通院困難な神経難病患者に対し20年来行ってきた直接訪問形式の在宅診療体制を見直し、地域医療連携事業を発足させた。内容は、①外来受診困難患者の療養支援計画を策定する。②専門的評価やケアを必要とする者は当院の在宅診療対象者とする。③地域関係者からの相談に対応する。④連携医を登録し、医療強化することである。地域や疾患を限定せず在宅療養希望者に拡大した。在宅療養支援室を総合窓口とし、中心的役割を果たすものとして療養支援チームを設置した。療養支援検討会議の年次推移を比較すると新体制になり会議数、新規検討者共に倍増しており、半数は地域療養システムへ移行した。医師会や地域関係機関との連携も強化され地域支援ネットワークの構築は大きく前進した。

ALS療養者の介護負荷について

平井俊策（東京都立神経病院長）

当院の在宅診療の管理下において侵襲的人口呼吸療法中の療養者21名について介護負荷の要因を明らかにする目的で質問用紙を用い介護状況を調査した。結果、介護者は平均66.8歳と高齢であった。夜間の平均持続睡眠時間は3.5時間であり、その原因は吸引、体位変換等であった。夜間介護は全て、家族介護者によるところが大きく、一部全身性介護人