

た、ネットワーク参加施設の公開した。参加施設は25施設でスタートしたが、その後26施設に増加した。ホームページのアドレス、神経難病ホットライン、関連する団体名も公開した。このパンフレットを講演会、患者会、参加施設の外来等で配布し周知を図った。

2) 難病療養相談

ホットライン、インターネット、ファックス、手紙等を通じて神経難病療養相談を行った。

3) 山陽地区神経難病ネットワーク講演会

9月15日に公開市民シンポジウム「老年痴呆症医療の現状と介護の問題点」を開いた。9月22日に多発性硬化症特別講演会を開いた。

[結果]

ホットライン、インターネットなどを通じて神経難病療養相談を行った。平成13年度の1年間でホットライン16件、手紙1件、e-mail10件の合計27件であった。内容はネットワークパンフレット送付希望、近くの専門医専門施設の有無、在宅での介護力の不足、今後の予後についての不安、新しい治療法についての情報等であった。e-mailの具体的な相談例として以下のような内容のメールを受け取った。「突然失礼します。岡大附属病院のHPで神経内科のことを知りました。私自身は岡山市に住んでいます。今回は父のことでお伺いしたいのです。現在大阪の南部に住んでいます。73歳ですが、大変元気だった父が1年半ほど前、数回、意識が無くなるという事があり、その後、足が動きにくくなり、口の周りが悪くなる、反射神経が悪くなる、手に力が入らず文字が書きづらい等色々症状が出ています。中略。大きな病院もなく、近所の病院(3箇所)で薬をいただいています、原因や正しい治療というのはなされていません。このままではどんどん悪くなる一方です。」この患者さんは実際に入院精査した結果、脊髄小脳変性症(OPCA)と診断し近医でフォローをお願いした。

公開市民シンポジウム「老年痴呆症医療の現状と介護の問題点」では岡山大学神経内科助教東海林幹夫先生が「老年痴呆症研究の現状と新薬開発情報」、東京都立神経病院院長平井俊策先生が「老年期痴呆症の原因・診断から予防・治療まで」について講演を行った。また介護の問題点について勤務医師介護福祉士、開業医、訪問看護婦、家族の立場から発表を行った。参加者は一般101名、医師49名、医療従事者64名など合計214名であった。

多発性硬化症特別講演会では岡山大学神経内科の多発性硬化症専門外来の現状を報告し、東北大学神経内科教授糸山泰人先生が「多発性硬化症とはどんな病気? 治るの?」について講演を行った。講演後患者さんの賛同を得て多発性硬化症友の会の発足式を行った。参加者は医師18名、医療従事者13名、患者さん・家族32名の合計63名であった。

その他の活動として、山陽地区神経難病ネットワークを通じて依頼のあった難病相談会6件を行った。

[考察]

岡山県周辺地区における神経内科専門医の数の少なさ、及び地域内での偏りをカバーするために、専門医間の連携と、一般医、患者等からの専門医集団へのアクセスを作る目的で、平成11年度に神経難病ネットワークを設立した。ネットワーク事業をよく知ってもらうため、平成12年にパンフレットを作成し、今年度も配布を行った。もっとネットワーク事業を充実させて欲しいという要望も寄せられた。関心を持って受け止められており、さらに普及に努める必要がある。

神経難病相談では、専門医、専門施設の不足、情報の不足、将来に対する不安が多く寄せられた。今回のe-mailでの相談のように専門医が不足しているため診断や治療方針が立たず、悩んでいる患者や家族の存在が明らかとなった。必要な時に必要な情報が得られないという状況を解消し、気軽に相談できる体制を作る必要がある。

老年痴呆症の講演会では、痴呆症の最新情報や治療法、実践的な取り組みがわかり大変参考

になった、地域医療の大切さ、住み慣れた町で顔を合わせている人と共に生きることが必要といった感想が寄せられた。老年痴呆症はいわゆる神経難病のなかに入っていないものの多くの患者さんが存在し、介護の問題も多く様々な立場からの意見があった。痴呆症は予防から発見、治療まで一貫したケアが必要であり、医療や介護レベルの向上に役立った。多発性硬化症の講演会では岡山で同じ病気を持つ者の会ができうれしい、病気の理解を深めることができ良かったという感想が寄せられた。多発性硬化症の講演会では県内で初めての患者さん向けの講演会であり、患者さんの連帯が広まり友の会結成につながった。

[結語]

山陽地区神経難病ネットワークが有機的に発展して行くために、さらに患者、行政、医療機関の密接な連携が重要になると考えられた。患者や家族と医療者との人間的な関係が重要である。神経難病患者の受け入れ、支援体制をさらに整備する必要がある。

[文献]

- 1) 阿部康二、城洋志彦、割田仁：岡山県における神経難病の実態把握に関する研究. 平成 10 年度厚生省特定疾患調査研究事業神経難病医療情報整備研究班報告書. 111-119. 1999
- 2) 阿部康二、城洋志彦、真邊泰宏、割田仁、村上哲郎：山陽地区神経難病ネットワークの設立の試み. 平成 11 年度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報告書. 185-188. 2000
- 3) 阿部康二、真邊泰宏、割田仁、村上哲郎：山陽地区神経難病ネットワーク拡充. 平成 12 年度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報告書. 111-114. 2001

香川県におけるALS登録追跡システム：第3年度

班員：畑中良夫（国立療養所高松病院）

研究協力者：藤井正吾、市原典子（国立療養所高松病院）

松浦良廣、徳永弘子（香川県健康福祉部健康福祉総務課）

研究要旨 平成11年に構築した香川県ALS全例登録追跡システムを用いて、第三年度の調査を行った。初年度同様に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したが、3名では主治医・患者家族からの訪問許可が得られず病歴聴取のみに終わった（発表にあたっては個人が特定できないよう配慮した）。初年度53名、次年度12名、今年度10名の登録があり合計75名となった。死亡12名と他県移転3名の15名が脱落した。さらにBSMA 3名を除いた生存中のALS 57名を解析対象とした。人工呼吸患者数は39名で微増したが、在宅人工呼吸は昨年と同数の7名であった。

The complete following and registration system for the patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) in Kagawa prefecture—the third year report—

Yoshio Hatanaka, Seigo Fujii, Noriko Ichihara,

Yoshiro Matsuura *, Hiroko Tokunaga *

Department of Neurology, National Takamatu Hospital,

* Department of health and welfare, Kagawa prefecture office

In August 2001, as third year research, we checked all ALS patients in Kagawa prefecture by using this system. In first, we got the data of the newly registered from the health and welfare department of Kagawa prefecture office.

In principle, we interviewed physician in charge in order to hear of clinical history and examined patients directly at their admitted hospitals or at the home after taking the permission of our examinations from the both patients themselves and their physicians in charge.

We could not interview 3 patients under home care because of not getting permission. Privacy of patients was considered to be most important and we paid the attention for

individual patient not to be identified.

After registering 53 patients in first year, 12 patients in second and 10 patients in third year were newly registered. So total 75 patients were subjected. 3 patients had gone to other prefecture and 12 patients were dead. Three patients were diagnosed of the bulbo-spinal muscular atrophy. Finally we analyzed the characters of 57 surviving patients who were able to diagnose of ALS.

39 out of 57 patients were tracheostomied and artificially ventilated and 7 of them were under home care (Home Mechanical Ventilation: HMV). Gradual increase of this group became definite by third year research. In other 18 patients, 4 patients were set on the nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV). NIPPV were effective in prolonging tracheostomy in ALS patients in which paresis of extremities was dominant compared to bulbar palsy.

In Japan the system of the public obligatory insurance began in April 2000. The handicapped aged patients and patients over 40 years old with intractable diseases were available for this system. ALS patients could request the domestic helpers by this system but in Japan manipulating the tracheal suction tube was allowed only in visiting-nurse. Because of this legal limitage, usage of domestic helper in other services except taking bath was very different in each patient.

[はじめに]

平成 11 年に香川県の協力を得て構築した ALS 全例の登録追跡システムを用いて、第 3 年度の研究を行った。以下に報告するが、これまでの結果 1) 2) との対比も行い 3 年間の総括も合せて行った。

[方法]

香川県健康福祉部健康福祉総務課の了解が得られ、平成 13 年 8 月時点での ALS 患者の登録情報を入手した。また県医師会の了承も得た。

8 月から 9 月にかけて、各患者について特定疾患治療研究申請を行った主治医から病歴を聴取した。入院患者については主治医の許可のもとに対面調査し、在宅患者については主治医を通じて許可を得たのち訪問調査を行った。在宅患者の訪問時は、難病相談事業を担当している保健所(各地域保健所と中核地方都市として独立した高松市保健所)の保健婦に仲介を依頼した。

10 月から 11 月に結果の解析を行い、12 月上旬に高松で県健康福祉部、保健所保健婦、高松赤十字病院神経内科医を招集して難病実態調査報告会を開催した。なお結果公表にあたっては個人が特定できないよう配慮した。高松赤十字病院からは筋ジストロフィの在宅人工呼吸管理の経験が延べられ、当院の ALS 在宅人工呼吸管理との比較検討を行った。また地域保健所による難病患者・家族連絡会の構築活動や、当院作業療法士による神経難病患者の意思伝達支援策なども発表され、参加者全員で意見交換を行った。

[結果] 平成13年8月のALS登録をもとに、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した。当院以外の11名のうち3名は入院人工呼吸中、1名は在宅人工呼吸中、7名は通院中であった、うち3名では主治医・患者家族からの訪問許可が得られず病歴聴取のみに終わった。

登録は初年度53名、次年度12名、今年度10名の合計75名となった。3年間で死亡12名、他県移転3名あり、それら脱落15名とBSMAと診断した3名を除く生存中のALS57名を今年度の解析対象とした。死亡は高齢男性が多く、死因の大部分が肺炎であった。人工呼吸を受けずに死亡した患者は在宅待機中に急死した1名のみであった(表1)。

なおそれぞれの年度で解析対象としたALS患者のうち当院担当は、初年度50名35名、次年度51名中40名、今年度57名中46名であり、当院担当率は年々上昇していた。以下括弧内数字は初年度、次年度を示す。

性別は男32(22、25)名、女25(30、26)名であった。なお死亡例も含めた3年間の総計は男42名、女30名であり男性がやや多かった。発病年齢は 58 ± 12 歳、3年間の平均値は 60 ± 12 歳で著変なかった。発病々型は球型16(18、17)名、四肢型41(34、34)名で、3年間のそれは球型20名、四肢型52名で四肢型での経年的増加傾向を認めた。厚生労働省の重症度分類では2度:5(2、2)名、3度:9(8、8)名、4度:8(7、6)、5度:35(35、35)で軽症例での経年的増加傾向をみとめた(表2)。

気管切開下人工呼吸患者は39(37、38)名であった。39名中37名は発病6年以内の開始であった。なお本処置は3年間で52名に実施されていた。性別は男22(23、19)名、女17(14、19)名であり、3年間の集計でも男32名、女20名で同様だった。

発病後人工呼吸開始までの月数は 30 ± 21 (31 ± 21 、 31 ± 24)月、開始後の月数は 39 ± 27 (32 ± 27 、 32 ± 25)月、全経過月数 69 ± 38 (63 ± 36 、 63 ± 37)月で3年間の平均は 30 ± 21 月、 40 ± 28 月、 70 ± 38 月で、開始後月数の経年的増加傾向を認めた。なお3年間で人工呼吸開始までに6年以上を経過したものは4名のみであった。発病々型は球型14(12、16)名、四肢型25(25、22)名で、3年間の集計でも球型16、四肢型36名とほぼ同様の結果であった。

非人工呼吸患者は18(13、13)名であったが、NIPPV症例は4(1、0)名であった。性別は男10(5、6)名、女8(8、7)名で、3年間の集計も男10名、女10名で著変なかった。全経過月数は8年以上を経過する症例を除いて算出すると 38 ± 22 (29 ± 13 、 37 ± 18)月で、3年間の平均では 35 ± 22 月で今年度はじめて若干の延長傾向を認めた。発病々型は球型2(4、1)名、四肢型16(9、12)名で、3年間の集計でも男4名、女16名であった。四肢型でのNIPPV施行の今年度はじめて著明な増加傾向を認めた。NIPPV最長施行例では肺活量1リットル以下となって当院でNIPPVを開始し1年間を経てもなお続行中であった(表2)。また当院で行った嚥下造影で球麻痺の顕著だった一例に喉頭全摘出を行って退院し、6ヶ月経過後もなお在宅療養継続中の症例を経験した。

在宅人工呼吸は7名で行われ、経年的に著変なかった。当院担当は6(5、6)名で

あった。在宅NIPPVは初年度は1名あったが、次年度・今年度はなかった。定期的往診・訪問看護は初年度1例しか行われていなかったが、次年度・今年度は全例で行われた。介護保険関連では、入浴以外のヘルパー利用は4(3、4)名で、入浴介助は7(5、7)名であった。上記以外では電動ベットのレンタル、住宅改造に介護保険が利用されていた。昨年は1名しか介護保険を利用していなかったが、今年度は全例利用していた。ヘルパー派遣業者間の姿勢に格差があると数名の家族から指摘をうけた(表3)。
[考察]

当院は人口約100万の香川県における国立医療機関として、人工呼吸により延命が可能なALS症例にできる限り対応することを大方針として100床の神経難病病棟を用意し、営々と努力を重ねてきた。3年間のALS全例登録追跡システムによる臨床調査から県内登録患者の約80%を当院が担当している現状が明らかとなり、当院が香川県におけるALS診療の実質的拠点病院の役割を果たしていた。

ALS長期人工呼吸においては、呼吸筋萎縮により左下肺で無気肺をきたすことが多く、その際慢性閉塞性肺疾患を持つ高齢男性では予後不良となりやすく、高齢男性に肺炎での死亡が多い傾向は今後も同様と考える¹⁾。

重症度分類軽症例の増加傾向を認めたが、リルテック使用に際し難病登録が必須な事情を反映したものと考える。臨床現場で特に患者発生数が増加している印象はなく、人口100万の香川県では年間10名前後の発症と推定する。発病々型では四肢型が経年的に微増していたが、さらに観察年数を増やすことで一定の数字に収束すると思われる。

昨年われわれは、死亡・他県転出と新発生が平衡し、気管切開下の人工呼吸ALS患者数はプラトー傾向にあると述べた²⁾³⁾。よって病床需給はバランスすると考えた。

しかし、今回3年間を経年的にみると各調査時点での生存症例は年々増加し、開始後経過月数の経年的微増傾向も認めた。実際に四肢麻痺型ではNIPPVにより、球麻痺型では嚥下造影により人工呼吸をより安全に導入できるようになっている⁴⁾⁵⁾。さらに壮年発症例では高齢者と比べ慢性閉塞性肺疾患の合併も少なく、適切な呼吸管理により長期生存が可能となるので、今後も同様の傾向は続くものと考えられる。

平成12年に介護保険が開始したが、在宅人工呼吸には寄与する所が極めて少なかった。今回の調査でも当院以外が関わった在宅人工呼吸はわずか1名であり、在宅人工呼吸普及の遅々たるをあらためて痛感した。現在の介護保険を満額利用した場合でも自己負担額は多くの家庭にとって重荷であり、かつ現行制度ではヘルパーの吸引業務不可のため、利用するメリットが少ないことは重要な問題点である。入浴介助以外のヘルパー利用では患者間の差が大きいのは、ほとんどこのためである。

3年間に、人工呼吸を希望しつつ在宅急死した1例を除いて、香川県におけるALS患者全例の気管切開下人工呼吸の開始希望に応えてきたわけだが、100床ある神経難病

病棟へ、平成 14 年 3 月 28 日現在、42 名の ALS 患者が入院し 35 人が気管切開下人工呼吸を受け、NIPPV を 5 名に行っており、さらに 5 名の神経難病患者が気管切開下人工呼吸を受けており、これ以上の人工呼吸症例の受け入れは極めて難しいと言わざるを得ない。当院で増床するか、全県的な対応体制を整備するか、正に国と県の決断の時である。

[文献]

1) 藤井正吾

『当院における ALS 診療の実際』に関する研究

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策事業）

『筋萎縮性側索硬化症の病態の診療指針作成に関する研究』2000 年度報告書（主任研究者 今井尚志）、14

2) 畑中良夫、藤井正吾、市原典子、石橋利行、野口久子、徳永弘子

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

厚生科学研究費補助金事業特定疾患対策研究事業

『特定疾患の地域支援ネットワークの構築に関する研究班』1999 年度研究報告書（主任研究者 木村格）、193-197

3) 畑中良夫、藤井正吾、市原典子、石橋利行、尾崎猛、徳永弘子

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—第二年度—

厚生科学研究費補助金事業特定疾患対策研究事業

『特定疾患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（主任研究者 木村格）、123-127

4) 吉野英、大隅悦子、今井尚志

非侵襲的人工呼吸器（NIPPV）の導入開始時期による有用性の検討

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策事業）

『筋萎縮性側索硬化症の病態の診療指針作成に関する研究』2000 年度報告書（主任研究者 今井尚志）、29-30

5) 市原典子、市原新一郎、藤井正吾、峠哲男、西岡幹夫

『Videofluorography をもちいたパーキンソン病、進行性核上性麻痺の嚥下障害の検討』

臨床神経学、40 : 1076-1082, 2000

[図表]

表1 追跡中死亡症例の検討

性別	男:女=8:4	発病年齢	69±5 歳
発病々型	球型:四肢型=3:9	死亡年齢	74±4 歳
死因	心筋梗塞・急性呼吸不全・敗血症 各1名、 肺炎 9名	死亡場所 および備考	在宅2、病院10 リルゾールは 3名で使用
人工呼吸	入院施行10名、在宅施行1名、未施行1名*		
	総経過	人工呼吸前	人工呼吸後
	65±36月	27±15月	38±27月

*発病11月で自宅で急死、以下の計算には含めていない

表2 ALS症例の経年的検討

	初年度	2年度	3年度	総括*
性別	男28:女22	男25:女26	男32:女25	男42:女30
発病	60±12	58±12	58±12	60±12
病型	球型16、四肢型34	球型17、四肢型34	球型16、四肢型41	球型20、四肢型52
重症度	2度:2、3度:8、 4度:5、5度:35	2度:2、3度:8、 4度:6、5度:35	2度:5、3度:9、 4度:8、5度:35	
当院担当	50名中35名	51名中40名	57名中46名	

注:初年度、2年度、3年度の数字は調査時生存例、総括の数字は死亡や移転を含む全例

表 3 人工呼吸症例と非人工呼吸症例の経年的比較

人工呼吸	初年度	2年度	3年度	総括
例数	37	38	39	52
性別	男 23、女 14	男 19、女 19	男 22、女 17	男 32、女 20
病型	球型 12、四肢型 25	球型 16、四肢型 22	球型 14、四肢型 25	球型 16、四肢型 36
人工呼吸前	31±21 月	31±24 月	30±21 月	30±21 月
人工呼吸後	32±27 月	32±25 月	39±27 月	40±28 月
全経過	63±36 月	63±37 月	69±38 月	70±38 月*
非人工呼吸	初年度	2年度	3年度	総括
例数**	13 (1)	13 (0)	18 (4)	20
性別	男 5、女 8	男 6、女 7	男 10、女 8	男 10、女 10
病型	球型 4、四肢型 19	球型 1、四肢型 12	球型 2、四肢型 16	球型 4、四肢型 16
全経過月数***	29±13 月	37±18 月	38±22 月	35±22 月

注：初年度、2年度、3年度は調査時生存例の集計であり、総括は3年間の全症例

* 発病6年以後の装着は4名のみであった。

** 括弧内の数字はNIPPVの症例数

*** 8年以上経過する症例を除いて計算した。

表4 在宅人工呼吸支援の経年的検討

	初年度	2年度	3年度
総数	7*	7	7
当院担当	5	6	6
経過	*うち1名は在宅 NIPPV	死亡1 在宅NIPPV より移行1 新規開始1	他県転出1 継続断念1 新規開始2
往診・訪問看護	6	7	7
入浴介助 ヘルパー	6	6	7
上記以外の ヘルパー利用	3	4	4
介護保険利用	開始前	6	7
介護保険以外の ヘルパー利用	開始前	0	2

**九州地域
支援ネットワークの構築**

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)

班 員：吉良潤一 (九州大学医学部神経内科)

研究協力者：○ 菊池仁志 (九州大学医学部神経内科)

岩木三保、近藤由美子 (福岡県難病医療連絡協議会)

辻 貞俊 (産業医科大学神経内科)

研究要旨：西日本・近畿各地域のネットワーク関係者との連携体制を推進するために難病患者入院施設確保等事業を充実させ、ネットワーク事業の推進を行なった。ネットワーク事業の推進実績は、三年間の登録患者数は延べ67名で、中でもALS患者の登録が多く全体の73%を占めていた。ネットワーク内の協力病院への入院確保を45件、往診医の紹介を7件に行った。療養相談は、電話相談が延べ684回、メールが116回、面談が433回と三年間で合計1233回の相談を行った。内訳では、ALSに関する相談は68%と圧倒的に多かった。ホームページアクセスは、年間15,754件で、月平均1,250件であった。また、平成13年11月30日、『第三回西日本難病医療ネットワーク連絡会研修会』を大阪難病医療情報センターと共催し、各地域のネットワーク関係者と様々な問題点について検討した。入院施設の確保は依然として困難であり、現在往診医体制ならびに緊急時の受け入れ体制の充実に努めている。

【はじめに】

神経難病は根治的な治療法がなく、ADLの障害が高度であるため、医療への依存度が高く、かつ介護に多くのマンパワーを要する。このため、神経難病患者の療養生活を長期にわたって支える医療機関の存在が不可欠である。しかしながら、実際には、そのような受け入れ機関が不足しており、療養先を見つけるのが困難なことが多い。このような現状を改善することをめざして、国の難病特別対策推進事業が創設されることになった。これを受けて福岡県は、平成10年にネットワーク事業を通じた病病診連携による神経難病患者の入転院先の円滑な確保を県の事業として創設した。福岡県重症神経難病ネットワークの3年間の実績を中心に報告する。

【研究目的】

平成10年度より開始された難病患者入院施設確保等事業をさらに充実させ、西日本・近畿各地域のネットワーク関係者と連携して課題に取り組む体制を整えることを推進した。

【研究方法】

1. ネットワーク事業の推進

A. ネットワークの構成

福岡県重症神経難病ネットワークは、福岡県全体を福岡・筑豊ブロック、北九州ブロック、筑後ブロックと3ブロックに分け、入院施設の紹介や療養相談などに従事している。本ネットワークは、九州大学医学部付属病院神経内科を拠点病院、産業医科大学付属病院神経内科を準拠点病院と指定し、それぞれの施設に1名ずつコーディネーターを配置している。また、基幹協力病院として、神経内科医が常勤する17カ所の施設が指定されている。さらに、基幹病院からの要請を受けて状態の安定した患者の受け入れに努める91カ所の一般協力病院がある(図1)。

B. ネットワークの対象疾患

ネットワークは、国の治療研究事業の対象として医療費の自己負担が軽減されている13疾患、および治療研究事業の対象外だが調査研究事業の対象となっている17疾患の計30の神経難病疾患を対象としている(表1)。

C. ネットワークの活動概要と実績

ネットワークの活動内容は、1.入転院施設・往診医の紹介、2.療養相談、3.神経難病療養に関する情報提供、4.医療従事者研修会の実施、5.調査・研究である。

(1) 入転院施設・往診医の紹介：主治医による入転院先の紹介が困難な患者に対して、主治医からの登録を受けてコーディネーターが協力病院への入転院先の紹介や往診医の紹介を行なう(図2)。平成10年から平成12年までの3年間の登録患者数は延べ67名であり、疾患別にみると、登録総数67件中73%にあたる49件はALS患者であった(図3)。そのうち41%は人工呼吸器を装着したALS患者で、入転院施設の確保がいかに困難であるかを物語っている。このうち当ネットワークでは、コーディネーターがネットワーク内の協力病院への入院先の確保を45件、往診医の紹介を7件行なった。照会の際、半数の病院側からは入転院を拒否され、実際に決定にまで至る率は全体の5割を満たしていない状況にある(図4)。今後どのように受け入れ病床を拡充していくかは極めて難しい問題である。病院側の受け入れが困難な理由としては、特に人工呼吸器の設置や在院日数の長期化などが挙げられている(表2)。入転院紹介事業に関する現状の問題点としては、まず受け入れ可能病床数の絶対的な不足である。これは福岡市のような都市圏では特に著しい。遠方の国立療養所への入院を余儀なくされている患者も多く、都市圏に長期療養可能な難病医療の専門施設の設置が望まれる。また、人工呼吸器を装着し、病院での療養を望む患者も多いが、長期療養施設の確保には困難を極めているのが現状である。平成12年4月、社会保険診療報酬の改正により逓減制の緩和、特殊疾患療養病棟の拡充が行なわれた。しかしながら、制度の改正後も依然として長期療養施設の確保は難しく、3ヵ月ごとの転院を余儀なくされている患者もいる。さらに受け入れ困難な理由として、看護体制上のマンパワーの不足があげられる。

(2) 療養相談：神経難病患者の療養相談は、保健所などで行なわれているが、本ネットワークでもコーディネーターによる面談や、難病ホットライン（電話）、電子メールなどの手段で療養相談を受けている。また、九州大学神経内科外来および産業医科大学医療相談室には重症神経難病療養相談室を設置して、個々の患者に対して、コーディネーターならびに患者家族、時には主治医を交えた面談による療養相談を1時間から2時間かけて行なっている。相談は、ネットワーク登録患者に限らず、多くの患者や医療従事者からも受け付けており、患者を支援する地域スタッフの会議等も行っている。平成10年から平成12年までに本ネットワークが行なった療養相談の件数は、神経難病ホットライン（電話）が684回、電子メールが116回、重症神経難病療養相談室での面談が433回と合計1233回に達した。年を経るごとにその相談件数は増加傾向にあり、特に、平成12年から準拠点病院に難病コーディネーターが新たに配置されたことで、件数が飛躍的に増加している（図5）。療養相談の内訳は、ALSに関する相談が838回と圧倒的に多く全体の68%を占めており、年を追うごとに確実に増えている（図6）。

療養相談の具体的内容としては、在宅医療や在宅に関係する医療機関への連絡調整に関する相談が多かった（表3）。保健婦からの相談回数も平成12年度は174回と当事者に次いで多く、コーディネーターも当事者からの相談があった場合は、地域のキーパーソンとして可能な限り保健婦へ連絡をとり支援を仰いでいる。また、コーディネーターは、難病患者評価策定事業の会議に出席したり、地域の研修会で講演をしたりすることにより保健所と連携し、地域保健事業に貢献している。介護保険が導入されてからは、特にケアマネージャーとも連携していく必要性が出てきている。保健婦・ケアマネージャー・医療ソーシャルワーカーなどの地域の他職種を巻き込んでだ形での、当事者個々の在宅支援ネットワークの構築が求められてきている。

(3) 神経難病療養に関する情報提供

インターネット上でホームページを立ち上げ、平成12年4月から平成13年3月までに15,754件のアクセスがあった。国内のみならず、アメリカ、オランダ、スペイン、デンマーク、香港、オーストラリア、ニュージーランドなど、国外からも定期的にアクセスされている。ホームページには、コーディネーターが活動していく中で得られた介護福祉情報や当事者団体の集会の報告、医療従事者に対して役立つ書籍・雑誌の紹介などを適宜更新して掲載している。また、ニュースレターを発行して、当事者や関係医療機関に研修会の案内などの情報提供を行なっている。

(4) 医療従事者研修会の実施、

毎年、福岡県3ブロックで1回ずつ計3回の研修会を開催し、在宅医療の推進や難病事業に関する情報提供などの啓発を行なっている。平成10年度は『神経難病患者の人工呼吸管理』、平成11年度は『在宅人工呼吸管理』、平成12年度は『在宅支援ネットワークの構築』をテーマに県内で計9回の研修会を行い、総計1,070名の参加者があった。

(5) 調査・研究

本ネットワークは ALS 患者の入院・在宅療養環境についての調査を行っている。(詳細は、別報告に記す。)

(6) その他

本ネットワークは、他の都道府県の難病ネットワーク関係者などからの視察を受け入れている。平成 10 年より 12 年までの間に、岩手県、山形県、群馬県、神奈川県、静岡県、愛知県、山口県、徳島県、愛媛県、高知県、長崎県、熊本県、大分県から延べ 15 回の視察を受けた。今後、各都道府県の難病ネットワークと一層の連携を図り、より広域の難病ネットワーク活動を推進していきたい。

D. 在宅支援ネットワーク活動

現在本ネットワークでは、往診医の紹介システムに取り組んでいる。特に福岡市では、在宅患者数に比して、訪問診療・往診を受ける医師が少ない。そこで医師会の協力を得て、往診医をリストアップし、コーディネーターが紹介をする体制を平成 14 年 1 月 7 日より開始した(図 7)。さらに往診医のバックアップ体制として、これまで北九州ブロックで行ってきた 24 時間緊急時受け入れ体制を全県下に拡げている。各ブロックの対象患者を当事者の同意を得て事前にリストアップし、各ブロックごとに指定した緊急受け入れ病院に情報提供しておき、往診医からの緊急時要請があった場合、その相談に応じ患者の受け入れを行うというものである。

E. 第三回西日本難病医療ネットワーク連絡会研修会

平成 13 年度には大阪難病医療情報センターと共催で「市民公開講座」を開催し、当事者との交流の場を設けている。平成 13 年度の市民公開講座は、平成 13 年 12 月 1 日に開催され、256 人も多数の参加者があり大変盛況であった。研修会を通して最も問題となったテーマは、やはり ALS 患者の受け入れの困難さであり、療養環境の改善は当事者側としての最大の関心事である。

[考察]

現在、患者の居住地近隣に長期療養施設を確保することは、大変難しい状況にある。これは診療報酬制度や看護スタッフのマンパワーの問題などによるところが大きい。しかし、病状が悪化して在宅療養が困難になった場合に、速やかに適切な医療支援がなされることは、進行性の経過をとる神経難病患者にとって極めて大切なことと考える。そこに本ネットワーク事業を推進していく意義があるといえる。今後は、1) ネットワークの目的や登録・入転院紹介手順について協力病院担当者と連携し、各協力病院の役割を明確にする。緊急時受け入れを担う病院、レスパイトケアを担当する病院、長期入院を受け入れる病院、在宅往診医等、それぞれの役割分担を明らかにしたうえで、相互の連携を一層進めていくことが望まれる。2) 入院受け入れ可能病床数の不足は深刻な状況であり、協力病院への患者受け入れ要請を推進し、医師会や地域保健所と連帯した在宅療養環境の調整に努める。3) 診療報酬制度に関して看護料の見直しや神経難病における理学・作業療法の意義の見

直し、人工呼吸器装着後 ALS 患者の一般病床での在院日数カウントからの除外などを提言していく。4) 医師会と連携し、往診・緊急受入体制の整備に努め、在宅支援ネットワーク構築の充実を進める。5) 保健所や保健福祉センターと協力して、地域に特化した問題の解決や対応を行なう。6) 広報や交流会の支援として情報収集の困難な当事者の方々に関係医療機関や地域保健所を通して本ネットワークの存在を広く報じていく。このような対応を進めることにより本ネットワーク事業を一層発展させ、神経難病患者に対する充実した療養支援体制の構築を目指したい。

図1 福岡県重症神経難病ネットワークの構成

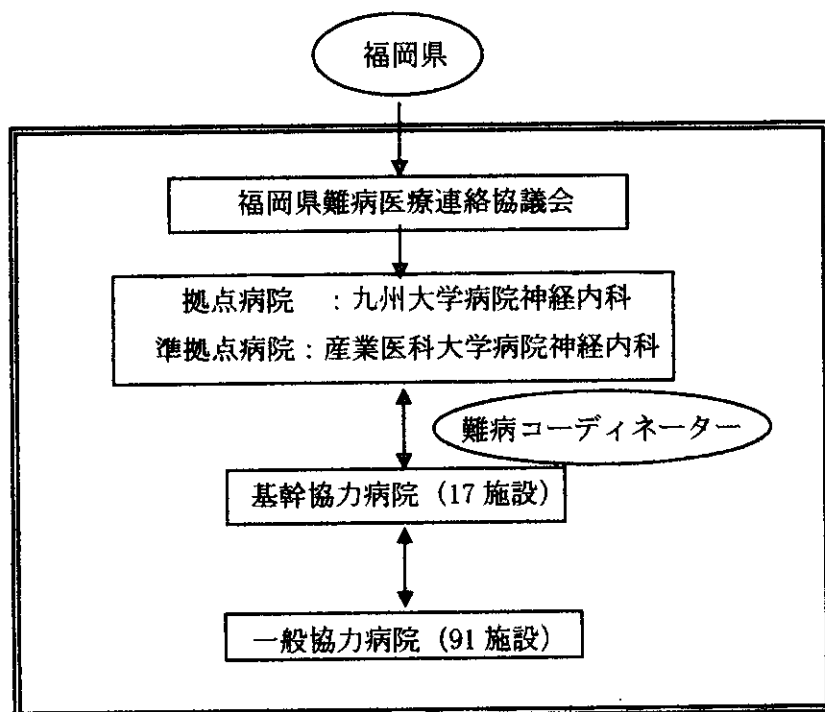


図2 入転院紹介におけるコーディネーターの位置付け

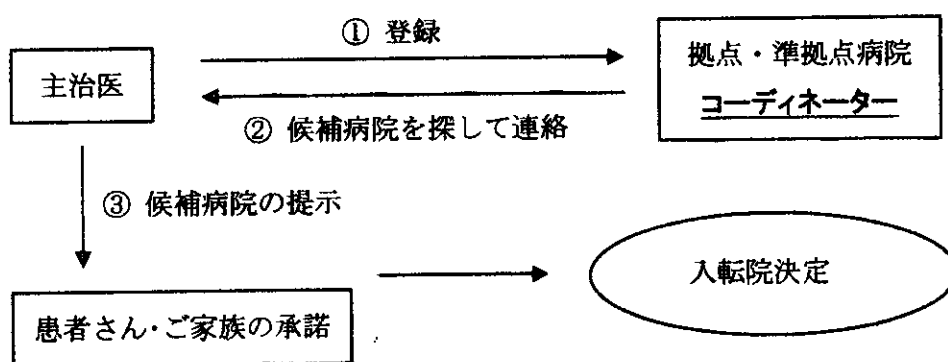


図3 三年間の登録患者数

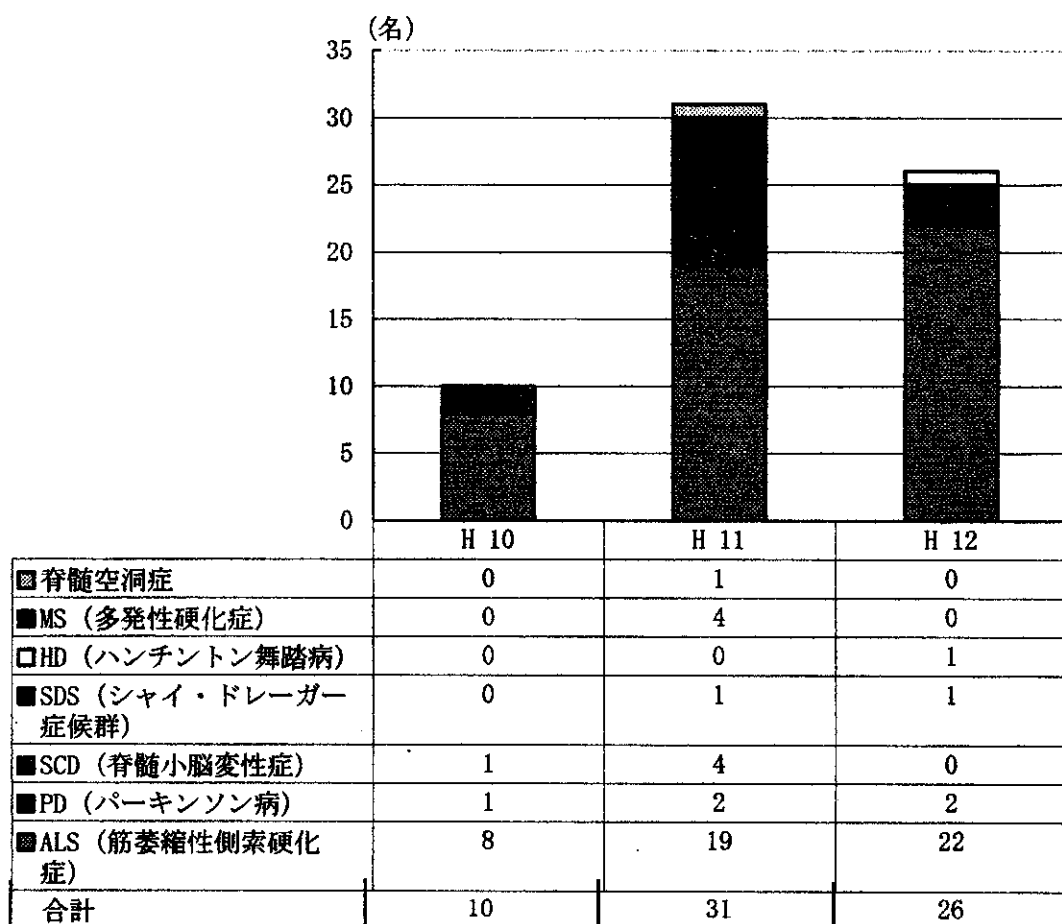


図4 3年間の入転院照会の結果

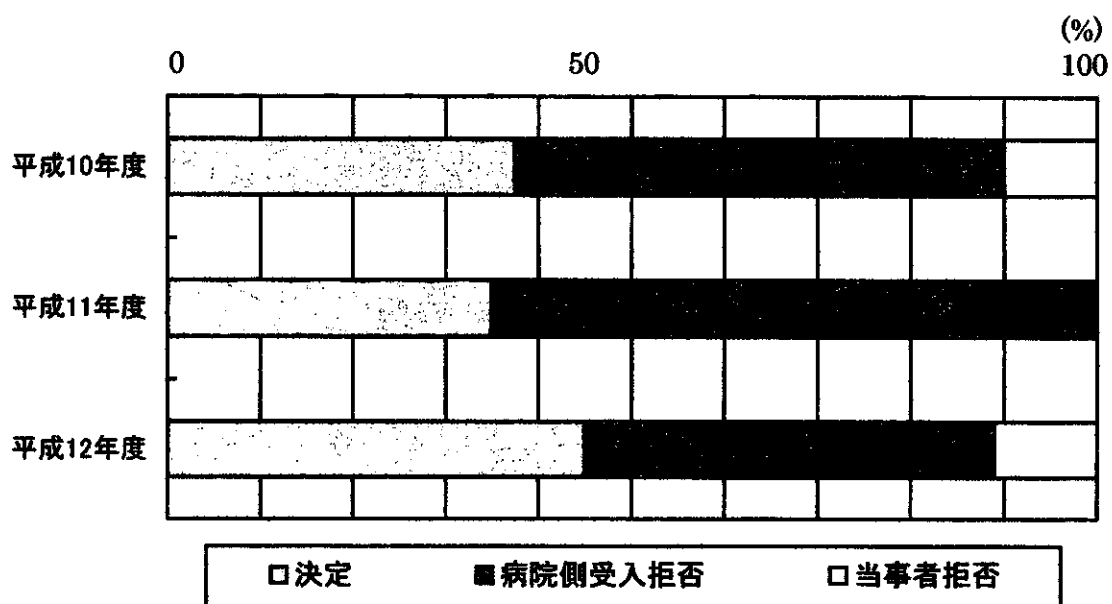


図5 難病コーディネーターが行なった三年間の療養相談数

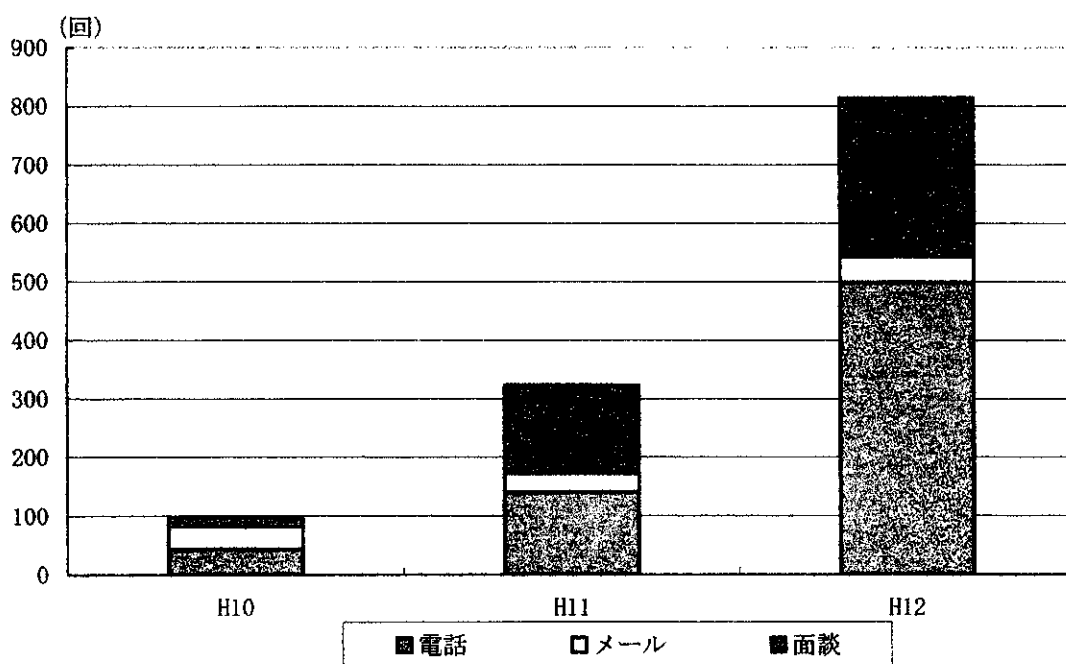


図6 三年間で療養相談を受けた疾患の内訳

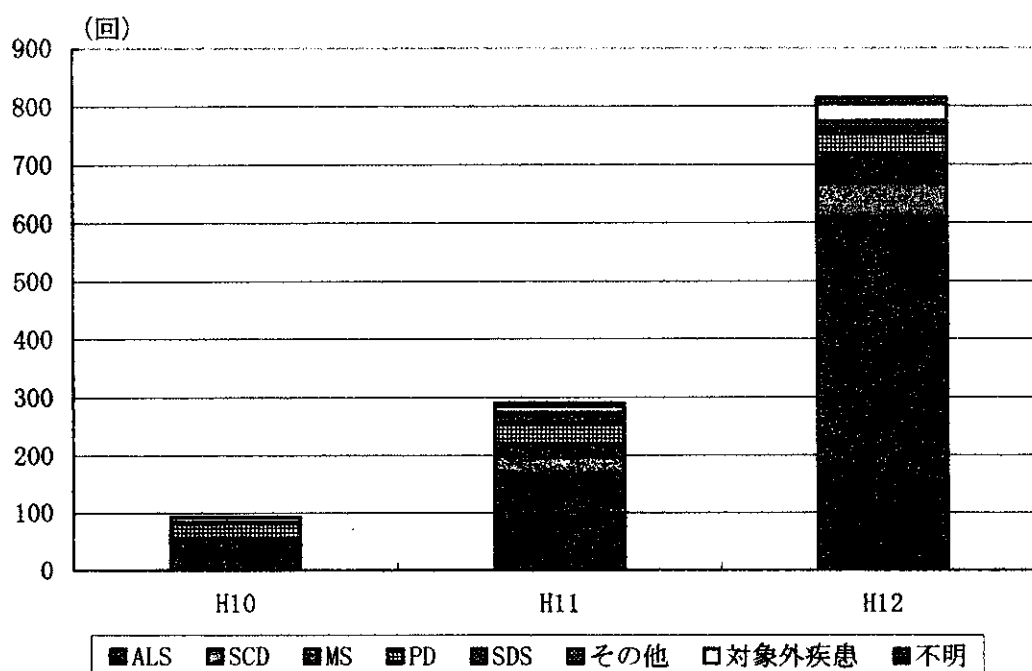


図7 福岡県重症神経難病ネットワークにおける往診医と連携した在宅療養支援

