
厚生労働科学研究費補助金特定疾患対策研究事業

特定疾患の地域支援体制の
構築に関する研究班

2002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

2003年3月
March 2003

主任研究者 木村 格

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

序

人工呼吸器を用いるなどのような障害の方でも、社会環境と療養環境条件が整備されれば、住み慣れた地域で生きがいと楽しみを持って生活をする事ができる。そのためには、どこでも疾患に対応した専門医療が受けられ、緊急やレスパイトを含めた入院施設の確保ができてきていることである。難病は一定期間の治療による完結は困難で、時には生涯にわたる長期療養に対して医学的、社会的支援が求められる。2つには患者と家族、介護者、医療福祉の担当者がいつでも正確な情報を共有でき、共通の目的をもって支援する体制である。そのためには必要な情報が一元的に管理でき、求めに応じて対応できる相談センターと情報センターが必要になる。3つには在宅療養での介護力の補填である。患者自身が資格や技術をもつ介護者を指名し、十分な時間の介護が受けられる体制である。積極的に民間活力を導入し、より多くの人々が難病に対して関心をもち、参加ができる国民意識の改革が基本になる。

この研究班は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』に引き続き、本年度から3年計画で開始された。分担研究者の所属する地域を中心に、全国都道府県での「重症難病患者入院施設確保事業」の実施に伴い、具体的に地域支援体制整備が整い、市民・県民の難病に対する意識が変わりつつあり、より多くの一般の方々が難病の支援に参画し始めている。体制構築のプロセスで得られた課題を一つ一つ解決してきた。本年度から開始予定の都道府県難病相談・支援センターの役割分担をも考え、最終的に全ての都道府県で総合的な難病支援体制が効果を発揮するものと強く信じている。

研究者、介護・看護スタッフ、患者と家族、行政担当者、難病支援団体など学際的に連携して得られたたくさんの知恵を盛り込んだこの報告書が、難病を勇敢に克服して生きて行く決心をされた方々に、その支援をされている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15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
特定疾患の地域支援体制の構築に関する研究班
主任研究者 木村 格

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

<全国横断的支援体制>

1) ALS全国医療情報ネットワーク情報の公開と今後の課題	23
2) 重症難病患者入院施設確保事業 — 難病医療専門員の役割と課題 —	39
3) 「国立病院等総合情報ネットワークシステム(HOSPnet)」及び 「大学病院医療情報ネットワーク(UMIN)VPN」の 相互接続の試み	45

<北海道・東北地区 支援体制>

4) 北海道神経難病支援ネットワーク構築へ向けて	49
5) 社会資源の十分な活用が困難な地域における 人工呼吸器装着ALS患者の在宅療養（事例検討）	51
6) 平成14年宮城県神経難病医療連絡協議会の 活動と現状について	53
7) 宮城県における神経難病ショートステイの現状	58
8) 日本ALS協会山形県支部における各種サポート体制 — ALS患者とその家族が抱える諸問題を軽減する —	62

<首都圏・関東・新潟の地域支援体制>

9) 在宅呼吸療養患者の医療的・福祉的負荷への対応	65
10) 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 — 個々の患者をとおして —	70
11) 身体障害者療護施設の ALS 専用室利用に関する研究	71
12) 当科での ALS 診療の現況	72
13) 特定疾患対策の千葉県東葛地区 神経難病患者支援ネットワーク構築に関する研究	75
14) 神経難病デイサービスとリハビリ — 難病診療モデルと地域連携 —	83
15) 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— 1	88

<東海・北陸における支援体制>

16) 静岡市における難病ケアシステムの構築について	95
17) 静岡県における当院の役割について	101
18) 愛知県における神経難病患者の在宅療養の現状	109
19) SF-36を用いた三重県内神経難病患者の 生活の質 (QOL) 評価 (二年目)	110

<近畿における支援体制>

20) 言語聴覚士の家庭訪問等による 言語療法・摂食機能療法の試み	117
21) 兵庫県における神経難病患者と 神経難病医療ネットワーク構築の現状	125

<中国・四国における支援体制>

22) 山陽地区神経難病ネットワークの活動について	133
23) 香川県における ALS 登録追跡システム — 第4年度 —	136

<九州における支援体制>

24) 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 ～ 4年間の活動を通して～	145
25) 西日本難病医療ネットワーク連絡会 研修会の4年間の歩み	156
26) 西九州地区における神経難病に関する 地域支援ネットワークの構築	161
27) 「重症在宅難病患者支援検討会・学習会」の 成果と課題	165
4. 平成14年度班会議プログラム及び発表抄録	175
5. 研究成果の刊行に関する一覧表	223

研究班構成・分担研究者リスト

平成14年度厚生労働科学研究費補助金特定疾患対策研究事業
 特定疾患の地域支援体制の構築に関する研究班
 分担研究者・研究協力者リスト

(主任研究者)			
木村 格	研究総括 特定疾患の東北地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所山形病院 神経内科学	院長
(分担研究者)			
田代邦雄	特定疾患の北海道地域支援体制の構築に関する研究	北海道大学医学部 神経内科学	教授
島 功二	特定疾患の北海道地域支援体制の構築に関する研究	国立療養札幌南病院 神経内科学	副院長
糸山泰人	特定疾患の東北地域支援体制の構築に関する研究	東北大学医学部 神経内科学	教授
加藤丈夫	特定疾患の山形地域支援体制の構築に関する研究	山形大学 医学部 第三内科学	教授
望月 廣	特定疾患の宮城地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所宮城病院 神経内科学	副院長
中野今治	特定疾患の関東地域支援体制の構築に関する研究	自治医科大学 神経内科学	教授
林 秀明	特定疾患の関東地域支援体制の構築に関する研究	東京都立神経病院 神経内科学	院長
吉野 英	特定疾患の千葉地域支援体制の構築に関する研究	国立精神神経センター 国府台病院神経内科学	医長
今井尚志	特定疾患の千葉地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所千葉東病院 神経内科学	医長
長谷川一子	特定疾患の神奈川地域支援体制の構築に関する研究	国立相模原病院 神経内科学	医長
中島 孝	特定疾患の新潟地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所犀潟病院 神経内科学	医長
黒岩義之	特定疾患対策の神奈川地域支援体制の構築に関する研究	横浜市立大学医学部 神経内科学	教授
塩澤全司	特定疾患対策の山梨地域支援体制の構築に関する研究	山梨医科大学 神経内科学	教授
溝口功一	特定疾患の静岡地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所静岡神経医療センター 神経内科学	診療部長
祖父江 元	特定疾患の中部地域支援体制の構築に関する研究	名古屋大学医学部 神経内科学	教授

神野 進	特定疾患の大阪府地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所刀根山病院 神経内科学	副院長
近藤智善	特定疾患の和歌山地域支援体制の構築に関する研究	和歌山県立医科大学 神経内科学	教授
成田有吾	特定疾患の三重地域支援体制の構築に関する研究	三重大学医学部 神経内科学	助教授
高橋桂一	特定疾患の兵庫地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所兵庫中央 神経内科学	名誉院長
阿部康二	特定疾患の岡山地域支援体制の構築に関する研究	岡山大学医学部 神経内科学	教授
難波玲子	特定疾患の岡山地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所南岡山病院 神経内科学	医長
畑中良夫	特定疾患の四国地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所高松病院 神経内科学	院長
吉良潤一	特定疾患の九州地域支援体制の構築に関する研究	九州大学医学部 神経内科学	教授
渋谷統壽	特定疾患の長崎地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所川棚病院 神経内科学	院長
森 照明	特定疾患の大分地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所西別府病院 脳神経外科学	院長
福永秀敏	特定疾患の鹿児島地域支援体制の構築に関する研究	国立療養所南九州病院 神経内科学	院長
(研究協力者) 小野寺宏	特定疾患の宮城地域支援体制の構築に関する研究	東北大学医学部 神経内科学	助教授

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 酒井義雅 (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)
 F A X 023-681-3082 (院長室直通)
 023-684-2519 (事務局)
 電子メール kimurai@yamagata.hosp.go.jp
 kameyat@yamagata.hosp.go.jp

総括研究報告書

特定疾患の地域支援体制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

<作業仮説と研究目的>

特定疾患（難病）による重度障害や社会的不利益を持ちながらもそれらを克服し、生きがいのある療養生活に挑戦する方々が増えている。各々の地域特異性を考慮した医療と福祉両面からの支援体制が充実することによって、さらに多くの方々が自立した生活を営み、難病を克服することができるであろう。本研究班の目的は、実践的な難病支援体制を構築するプロセスにおいて起こり得る諸問題を明らかにし、それらを解決する具体的な方策を演繹し、これを全国的に普遍化することである。

<主な研究成果>

（1）支援体制として、①個々の難病の方々を直接支援できるチーム編成、②地域専門医療体制の確立、③相談と情報提供の体制整備、④より広域で専門職種の包括的ネットワーク構築が有効であった。（2）安定した在宅療養の継続、緊急入院やレスパイト入院、医療の地域格差の解決にはボランティア等の民間活力の導入、専門医療と一般医療とのより積極的な連携推進等難病に対する国民全体の意識改革が基盤として重要であった。（3）長期に療養を継続するためには、入院施設の確保、長期療養の場の選択肢の拡大、在宅との連携の強化、各選択肢の療養環境の整備、専門スタッフの養成と供給体制の整備が重要であった。（4）支援ネットワークとして、全国横断的、都道府県単位、保健所単位、患者個別と4重の支援体制が基本になり、さらに活動空間の拡大に伴って国際的なネットワーク、大規模災害時の非常時支援体制の構築が求められた。（5）身体的な支援体制と平行して難病を克服するためにはメンタル面での支援システムが重要であり、その実践についてまとめた。（6）「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の包括融合が極めて重要であった。平成15年度から開始される難病相談・支援センターとの役割分担、中でも難病医療専門員の役割と課題について提言した。（7）本研究は常に患者と家族の立場に立って実施され、成果はこれを利用する第三者の評価を受け、事業を推進した。本研究での成果は各都道府県での体制整備の推進に寄与し、第三者による満足度調査での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、有効な支援体制が稼働し、人工呼吸器装着等ど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、生きがいと勇気を持って生きて行ける環境が整うことを期待する。

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）
中野今治（自治医科大学・教授）
林 秀明（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）
成田有吾（三重大学医学部・助教授）
高橋桂一（国立療養所兵庫中央病院
名誉院長）
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）
森 照明（国立療養所西別府病院・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）
小野寺宏（東北大学医学部・助教授）

A. 研究目的

重症の特定患者が高度の症状や障害、それに伴う多彩な社会的不利益を持ちながらも、各々の想いに沿った心豊かな生涯をもつためには、必要な時にはいつでも、どこでも専門的医療サービスが円滑に受けられること、さまざまな通信手段を介して求める情報が得られること、在宅での安定した療養が保証され、それを補う入院受け入れが容易なこと、在宅療養が困難な場合には

それに代わり得る質の高い長期療養の場が準備されることが必要である。本研究班では、この作業仮説を実現するために各都道府県単位の医療と福祉両面での地域支援体制を構築し、その実践的なプロセスを通して特定疾患患者に必要な支援のあり方を求め、普遍化を図ろうとするものである。さらに研究で得られた成果については、第三者評価だけでなく、これを実際に利用する患者と家族の立場から検証している。

本研究班の最終的な目的は、全国全ての地域において、どのような重症の特定疾患患者に対しても、格差なく各々個別毎の支援体制を構築し、患者と家族が疾病を克服する意欲の向上を図ることにある。

B. 研究方法

(1) 分担研究者の構成：全国の難病研究を専門とする主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全国の基幹病院専門医を地域毎にグループとして組み合わせ、それぞれの地域特異性を十分考慮した地域支援体制の構築のできる分担研究者から構成した。

(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、その支援団体等からの参加と研究協力を得る。

(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実際に利用する患者や家族、難病支援団体等第三者から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に資する。

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ることができる。

(1) 全国横断的支援体制の構築に関する成果

①各都道府県『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、地域毎の促進要因と阻害要因について検討した。平成15年03月時点での進捗状況は全国ではほぼ80%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難病医療ネットワーク構築、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サイドを統括調整できるキーパーソンの不在が再び指摘された。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26都道府県であった。事業実施の予定の立たない特定の都道府県については本研究班のこれまでの実績と成果を情報提供し、モデル地域での方策を具体的な戦略基盤として推進する。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。支援ネットワーク構築の意義と具体的な実施方法について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、各機関間の連携を推進する。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。

②全国ALS医療ネットワークの情報管理と

公表：平成9年以来、ALS等神経難病に対する医療と相談を主に担当する都道府県代表施設、責任者名、協力病院と担当者名を『ALS全国医療情報ネットワーク』の名称で難病情報センターをキーステーションにインターネット上で公表している。今回、本研究班が事務局となって定期的にデータの調査、管理、提供を行なうことにした。全国の都道府県代表者に対して文書による依頼を行ない、平成15年3月1日時点でのデータの更新を行なった。平成9年と比較し、都道府県代表者(病院)は86から91病院に、協力病院264病院は312病院に、合計350から403病院に充実した。患者と家族からだけではなく、行政担当者や難病支援団体、医療・福祉支援業者等からのアクセス数が増加している。今回さらに神経難病患者在宅医療支援事業での専門医名も同時に公表し、利用者がより具体的に使いやすい内容とした。

③日本神経学会研修認定病院ネットワークとの連携：日本神経学会が認定する教育病院・教育協力病院機能、そのネットワーク化は大きな医療資源である。病院名と担当医師名の公表について現在、学会理事会と折衝中である。

④全国国立病院・療養所ネットワークとの連携：全国国立病院・療養所で神経内科を標榜する46病院について連絡会議をもち、それぞれの都道府県での神経難病医療の中核的な担当病院としての役割をお願いしている。その中でも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ている。

⑤都道府県を超える広域ネットワークの構築：難病患者の旅行や転居等生活圏の移動に対応して、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ている。現在いくつかの地域では複数の都道府県を包括し、実際の生活圏に対応した医

療ネットワークが構築され、稼動して成果を示している。今後は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、研究を進めている。成果についての検証は今後の課題である。

⑥難病医療専門員の役割と立場：地域難病支援の核としての役割を担う難病医療専門員の実態について全国都道府県を対象に調査した。現在26都道府県で設置され、看護師、保健師、ケースワーカー、医師であった。多くの都道府県では難病患者入院施設確保や調整業務にとどまらず、研修会や市民講演会の企画、実施、広報誌の発行など難病医療連絡協議会の事務局的な役割、個別のケースへの病名告知の立ち会い、受け持ち医の交渉、ケア・プラン会議の調整や支援チーム構成など幅広い役割を担っている。その反面、その身分についてはおよそ50%が非常勤であった。役割の明確化、勤務環境整備など今後の課題が明白になった。

⑦国立大学附属病院（UMIN）と国立病院ネットワーク（HOSPNET）の機能連携に関する研究：全国国立大学病院が持つ大規模なインターネット・ネットワークUMINと国立病院での通信ネットワーク機能であるHOSPNETを有機的に連携させ、相互に何ができるか、どのようなメリットを生み出すことができるか本研究班の中にワーキンググループを設け検討している。メンバーは木内貴弘（東京大学）、小野寺宏（東北大学）、成田有吾（三重大学）、鈴木ゆめ（横浜市立大学）、中島孝（国立犀潟病院）の各委員と事務局（木村格、関晴朗、亀谷剛）。学会活動など学術的交流、症例検討や症例登録管理等臨床上の交流、将来は人事交流を含む学際的なネットワークとしての可能性が期待されている。

（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動している。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、国立療養所などの基幹病院の連携によって、北海道神経難病ネットワーク会議、北海道特定疾患対策協議会、札幌圏を中心とする神経内科専門医ネットワーク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働している。北海道難連絡協議会など既存の確立された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動し、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。

(6) 難病医療の医療経済効率に関する研究

重症難病での在宅呼吸管理には、医療看護的な負担、福祉介護的な負担に加えて経済的な負担が大きい。中でも有資格者だけによる介護が困難な現状の中では、緊急避難的に非資格者による経管栄養注入や吸引行為の責任の所在を含む是非の議論、解決への制度改正への提言がなされた。

(7) 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。現在主に看護職が係わっているが、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) 難病の地域支援ネットワークの現状と将来：今、全国で難病患者支援ネットワークが稼動し、効果をあげている。Modern Medicine 22:637-643
- ②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
- ③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 56:230-235
- ④木村 格 (2002) 神経難病ネットワーク：神経難病患者の増加を見据えて。薬の知識 53:2-12
- ⑤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
- ⑥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
- ⑦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

- ⑧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
- ⑨林秀明 (2000) ALS Care in Japan. Palliative Care in ALS, Oxford Press
- ⑩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
- ⑪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
- ⑫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
- ⑬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
- ⑭武藤香織、吉良潤一ほか (2001) 診療報酬の逡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)
- ⑮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
- ⑯福永秀敏 (2001) 神経難病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、研究報告書研究業績を参照)

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

全国横断的支援体制

ALS 全国医療情報ネットワーク情報の公開と今後の課題

主任研究者 木村 格（国立療養所山形病院）

研究要旨：筋萎縮性側索硬化症（ALS）など重度特定疾患患者の長期療養環境整備課題の中で、全国全ての都道府県でいつでも必要な専門医療を円滑に受けられる医療体制の整備とともに、患者と家族が希望する医療と福祉情報を十分に提供ができる体制づくりが強く求められている。本研究班の新規事業として、各都道府県毎に特定疾患医療体制についての最新情報を管理し、これらをインターネットを介して国民に広く提供することを開始した。具体的には、平成9年度厚生省特定疾患調査研究班「ALS患者等の療養環境整備に関する研究班（班長：佐藤猛）」で開設された「ALS全国医療情報ネットワーク」情報を定期的に更新し、実際面で役にたてることを目的とした。全国都道府県代表者に対して平成15年2月1日付けの文書によって、当該地域におけるALS等神経系特定疾患患者に対する専門医療施設名、その責任医師名、住所および電話番号、協力施設名とその担当医師名および住所、電話番号の公開を依頼した。その結果、平成15年3月1日時点での都道府県代表施設は91施設、協力施設は312施設、合計403施設が登録され、3月20日から難病医療センターのホームページからインターネットによって公開されている。今後、本研究班が情報管理と更新の責任者となり、人事異動など環境要因の変化に呼応しておおよそ4ヶ月毎に情報更新を計画している。さらに平成14年度難病対策提要（厚生労働省健康局疾病対策課編集）で公表された『神経難病患者在宅医療支援事業ブロック専門医一覧』と『神経難病患者在宅医療支援事業CJD担当専門医一覧』についても難病医療センターから公開を依頼し、その活用を図った。インターネットを介してのこれら情報公開の効果についての評価は平成15年度の研究課題とした。

1. 研究の背景と研究目的

今日、人工呼吸器を装着するなどの重症神経難病患者の多くが長期療養の場の選択として在宅療養を積極的に選び、実際に各地で基盤整備されつつある地域支援体制に支えられながら、果敢に挑戦している。これら重症難病患者が在宅療養を円滑に開始でき、また安定して継続できるための条件としては、患者と家族が必要な時にはいつでも、どこでも入院受け入れを含めた専門医による治療と指導が受けられる環境整備が求められる。特に、在宅療養での介護者不足に起因する主に介護者のためのレスパイト目的の入院、さまざまな理由による在宅療養の破たん代わる、ある程度の長期入院受け入れ体制については多くの都道府県でまだまだ整備状況は不十分である。

解決のためには各都道府県単位に、複数の医療機関が相互の過不足を補い合い、都道府県全体のネットワークの中で当該地域の専門医療の量と質を担保しなければならない。そのためは、先ず都道府県単位に協力できる医療機関の情報が公開され、相互理解に立っ

て連携が図られることが必要である。また、難病患者が社会的な活動範囲を広げられるためにも、患者の都道府県を超える移動に対応して全国の都道府県の情報が同時に公開され、実際面で役立つよう情報管理と啓蒙がなされなければならない。

2. 研究対象と方法

平成9年度厚生省特定疾患調査研究班「ALS患者等の療養環境整備に関する研究班（班長：佐藤猛）」で開設された『ALS全国医療情報ネットワーク』を基礎として、平成15年3月1日現在の最新情報の把握を文書によって依頼、それを集積した。

疾患対象としては重症特定疾患の中でモデルとなるALS等神経系難病に限定し、その専門医療と療養相談、必要に応じて入院施設の紹介や外来診察の紹介のできる都道府県代表施設を選択し、その責任者に対してインターネットによる情報の公開の了承を得た。さらに当該地域で入院を含めた診療に対する協力病院ネットワーク構築を依頼し、ネットワークに参加の了承の得られた協力病院名、主な担当医師名、住所および連絡電話番号の公表を依頼した。

3. 結果と考察

(1) ALS全国医療情報ネットワークの更新と公開

今回の集計によって、平成9年度『ALS全国医療情報ネットワーク』で公開された都道府県代表施設83病院は91施設に増加、協力病院は190施設から312施設に増加、合計では273施設から403施設に強化された。それぞれの病院名、住所および連絡電話番号、責任者名が公開されている。これらの情報は人事異動や施設状況によって常に変化する可能性が大きく、今後本研究班が情報収集の中心になり、少なくとも4ヶ月に一度の更新を予定し、常に最新の情報を難病情報センターのホームページ（アドレス：<http://www.nanbyou.or.jp/soudan/als/>）で公開される。

今後は、本ネットワーク情報と、現在全国の都道府県で実施を義務付けられている『重症難病患者入院施設確保事業』における難病医療連絡協議会、拠点病院と協力病院の指定との整合性が課題となる。本ネットワークでの都道府県代表施設、責任者が必ずしも重症難病患者入院施設確保事業での難病医療連絡協議会長あるいはその構成メンバーと一致してはいないのが現状である。それぞれの都道府県での実質的な難病医療体制の整備を目的に、これらの情報を整理し、国民に公開することが求められる。

(2) 神経難病患者在宅医療支援事業での専門医の公開と今後の課題

難病特別対策推進事業実施要綱に示された神経難病患者在宅医療支援事業の目的は、それぞれの地域において、担当医が神経難病患者の診察に際して疑問を抱いた場合には、緊急に厚生労働省が指定する神経難病の専門医（別添1）と連絡が取れる体制を整備することである。また担当医の要請に応じて、都道府県が専門医を中心とした在宅療養支援チームを派遣し、専門医学的なコンサルタントをすることができることである。

組織:全国を7ブロックに分け、各ブロック毎にブロック担当総括専門医をおく。特

に、緊急性と社会的概念からも疾患特異性の高いクロイツフェルド・ヤコブ病については、各都道府県単位に専門医（別添2）を指定して公表している。

支援チーム派遣：都道府県から連絡を受けた専門医が必要に応じて医師、保健師、看護師などで構成するチームを編成し、派遣する。また都道府県は、必要に応じてブロック担当総括専門医、支援チームと協議の場を設けて、最終的な方針を検討することができる。

報告体制：派遣後に患者に対する所見、指導内容、派遣チームの構成などについて神経難病患者在宅医療支援事業指導記録票に記載し、これを都道府県に提出。都道府県は厚生労働省健康局疾病対策課とブロック担当総括専門医に報告するシステムである。クロイツフェルド・ヤコブ病についてはクロイツフェルド・ヤコブ病担当専門医にも同時に報告することになっている。さらにブロック担当総括専門医は、支援チームからの報告内容を確認の上、必要に応じて厚生労働省健康局疾病対策課と協議する。

本事業についての今後の課題は、都道府県毎の実施状況の把握と専門医情報公開の拡大である。難病情報センターのホームページを介してインターネット上で公開し、その効果についての検証が必要となる。

4. 参考資料

(1) 厚生省特定疾患「ALS患者等の療養環境整備に関する研究班（班長：佐藤猛）」平成9年度研究報告書、1998、pp.13-26

(2) 厚生労働省健康局疾病対策課：平成14年度難病対策提要、2002、pp.175-186