

であった。体の痛み (BP) : 全体では 46.9 ± 27.4 (n=793) で, PD: 43.9 ± 25.8 (n=539), SCD: 56.3 ± 30.1 (n=201), ALS: 41.5 ± 24.1 (n=53) であった。活力 (VT) : 全体では 36.5 ± 22.5 (n=761) で, PD: 35.1 ± 21.6 (n=515), SCD: 42.1 ± 23.9 (n=196), ALS: 29.5 ± 22.4 (n=50) であった。全体的健康感 (GH) : 全体では 30.9 ± 18.3 (n=743) で, PD: 30.3 ± 18.2 (n=501), SCD: 33.9 ± 19.1 (n=191), ALS: 25.4 ± 15.4 (n=51) であった。

偏差得点: 二年度にわたり回答した対象者の国民標準値に対する偏差得点を表に示した(表1)。1年間の経過で偏差得点を12年度得点と13年度得点で二群間比較したが、有意な差は認めなかった。

次に偏差得点 ± 10 点までを不変ととらえ、偏差得点10点を超える低下を悪化、偏差得点10点を超える上昇を改善と暫定的に定義した。この基準で、改善および悪化が各疾患群全体に占める百分率を算出した(図1)。図でプラスの棒グラフは偏差得点10点を超える(つまり1標準偏差を超える)改善を示した例の疾患群全体に占める%を、マイナスの棒グラフは偏差得点10点を超える(つまり1標準偏差を超える)悪化を示した例の疾患群全体に占める%を示した。PDとSCDでは8下位尺度何れにおいても改善と悪化の例があったのに対し、ALSでは、身体の痛み(BP)、全体的健康感(GH)、活力(VT)で改善例が認められなかった。なお、分割表検定では例数不足のため統計学的に有意とは判定できなかった。

D. 考察

本調査研究は、患者指向性の医療を目指す三重県の神経難病在宅療養支援ネットワークを構築するためには、各闘病者の主観的健康感から各疾患の在宅療養の現況を探りたいと考えたことに始まる。基準となるスケールには再現性や妥当性の検証が済み、疾患横断的に比較可能なものとしてSF-36を選定した。

今回の結果は、1年間をおいて同時期(年末に送付し、年度末までに回収)に実施した。まだ、response shiftの問題を解決したスケールはなく、単純にこのような形で検討することの妥当性は確立していない。しかしながら、社会的な変革はスケールの完璧を期す時間的余裕を得にくい。今回、国民標準値との偏差得点を直接前年度の結果との群間比較でも、偏差得点での10点を超える変化の群別分割表検定でも、何れの疾患に置いても統計学的有意差は示されなかった。response shiftの問題が未解決な状

態であり、かつ神経変性疾患ではSF-36の再現性は低く(京都大学福原俊一教授からの私信)、1年間変動の基準として1標準偏差以下の群別基準には実質的な意味は少ないと考えた。また、今回の基準でも改善や悪化の例数が統計処理に乗らない程度にしか得られない状況で、これ以上大きな標準偏差の差異を群別基準に取ることも無意味である。今回の暫定的な基準による検討では、一定の結論を統計学的根拠に基づいて述べることは出来なかった。

先行研究からはALSの活力に注目し、介入により活力等の改善例も示されている。SF-36の下位評価点数は変動しやすいが、経年変化から、直線回帰などでの評価を向後検討していきたい。

E. まとめ

前年度の調査票回収は三疾患の全申請者1336中730であり、今回の回収率は前年度に比し高い。ネットワーク事業の周知との関連が示唆される。前年度の検討では、疾患毎の特異性は示されなかった。今回の結果は、何れの下位項目もALSが最も低い値を呈したが、統計学的に確認することは出来なかった。次年度以降も継続評価を行い、療養現況の評価に資することを期待している。

F. 文献

- 1) 福原俊一, 鈴鴨よしみ. SF-36 サマリー・スコアについて. 健康関連 QOL 尺度 SF-36 日本語版マニュアル. パブリックヘルスリサーチセンター, 東京, 2001: 81-89.
- 2) Lyall RA, Donaldson N, Fleming T, et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology* 57(1):153-6, 2001
- 3) Jenkinson C, Fitzpatrick R, Garratt A, et al. Can item response theory reduce patient burden when measuring health status in neurological disorders? Results from Rasch analysis of the SF-36 physical functioning scale (PF-10). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 71(2):220-4, 2001.
- 4) Abresch RT, Carter GT, Jensen MP, et al. Assessment of pain and health-related quality of life in slowly progressive neuromuscular disease. *Am J Hosp Palliat Care* 19(1):39-48, 2002.

(表1)

3疾患 (ALS, PD, SCD) 全体

H13度分 偏差得点 3疾患全体 (n=388)

	PF-13zs	RP-13zs	BP-13zs	GH-13zs	VT-13zs	SF-13zs	RE-13zs	MH-13zs
平均	12.6	32.6	37.0	32.7	35.9	30.2	35.1	35.6
標準偏差	17.2	10.3	11.8	9.3	10.9	16.3	10.1	12.3

H12度分 偏差得点 3疾患全体 (n=388)

	PF-12zs	RP-12zs	BP-12zs	GH-12zs	VT-12zs	SF-12zs	RE-12zs	MH-12zs
平均	14.7	33.5	37.7	33.4	37.0	31.1	36.4	37.3
標準偏差	17.4	10.7	11.9	9.3	10.5	16.3	10.8	11.6

ALS

H13度分 偏差得点 ALS (n=29)

	PF-13zs	RP-13zs	BP-13zs	GH-13zs	VT-13zs	SF-13zs	RE-13zs	MH-13zs
平均	12.0	29.7	32.7	29.8	33.6	29.2	34.5	36.8
標準偏差	20.9	11.3	9.8	8.7	11.9	19.7	11.7	13.2

H12度分 偏差得点 ALS (n=29)

	PF-12zs	RP-12zs	BP-12zs	GH-12zs	VT-12zs	SF-12zs	RE-12zs	MH-12zs
平均	15.6	28.5	36.7	31.9	37.5	28.7	33.0	36.6
標準偏差	22.4	10.5	12.0	10.2	10.3	18.3	11.5	12.5

PD

H13度分 偏差得点 PD (n=254)

	PF-13zs	RP-13zs	BP-13zs	GH-13zs	VT-13zs	SF-13zs	RE-13zs	MH-13zs
平均	14.9	32.5	35.7	32.4	35.4	30.7	34.9	34.8
標準偏差	17.2	9.7	11.2	9.5	10.7	16.0	9.7	12.1

H12度分 偏差得点 PD (n=254)

	PF-12zs	RP-12zs	BP-12zs	GH-12zs	VT-12zs	SF-12zs	RE-12zs	MH-12zs
平均	16.7	33.2	36.2	33.0	35.8	31.6	35.7	36.7
標準偏差	17.3	10.3	11.4	9.2	10.4	15.4	10.4	11.0

SCD

H13度分 偏差得点 SCD (n=105)

	PF-13zs	RP-13zs	BP-13zs	GH-13zs	VT-13zs	SF-13zs	RE-13zs	MH-13zs
平均	7.4	33.6	41.3	34.1	37.7	29.1	35.8	37.3
標準偏差	15.3	11.2	12.6	8.8	11.1	16.3	10.9	12.5

H12度分 偏差得点 SCD (n=105)

	PF-12zs	RP-12zs	BP-12zs	GH-12zs	VT-12zs	SF-12zs	RE-12zs	MH-12zs
平均	9.4	35.8	41.7	34.7	40.0	30.4	39.0	39.0
標準偏差	14.8	11.2	12.2	9.2	10.4	17.7	11.4	12.6

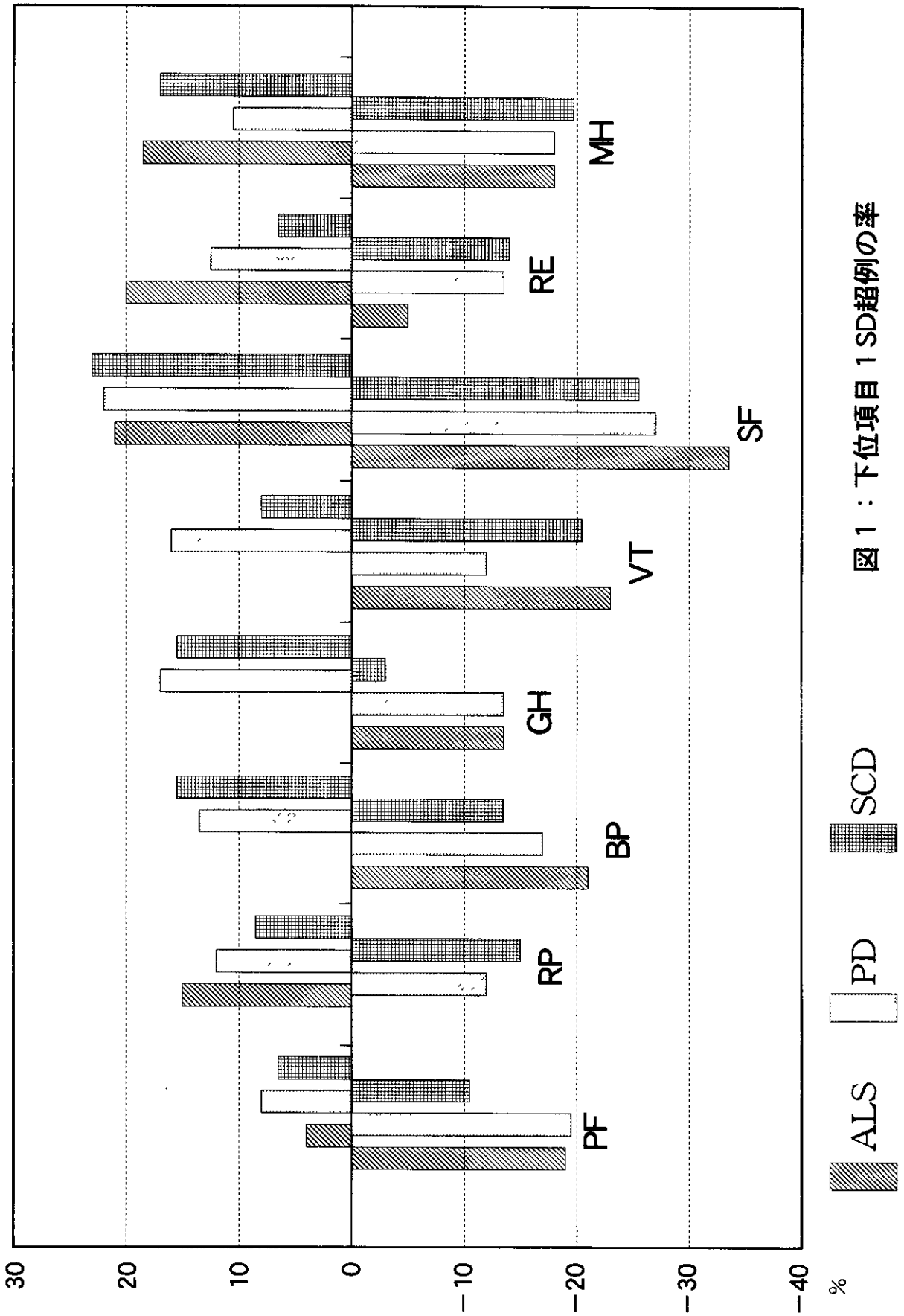


図1：下位項目 1SD超例の率

近畿における支援体制

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

分担研究者 神野 進（国立療養所刀根山病院神経内科）

研究協力者 ○田上恵美子（同・言語聴覚士）

野崎 園子、松村 剛（同・神経内科）

1. 目的

地域や在宅における支援が進む現在、在宅神経筋難病患者に対しても様々な方向からの援助が望まれている。神経筋難病患者の多くは病気の進行に伴い、摂食嚥下障害や構音障害が高率に出現する。摂食行動や意志伝達が阻害されると社会参加が困難となり、患者のストレスも強く QOL も大きく低下する。

平成 10 年 11 月から、大阪府下の一部保健所で言語聴覚士(以下 ST)が、個別 ST 指導として保健師とともに神経筋難病患者居宅を訪問し、摂食嚥下機能や言語機能の評価、指導や情報提供を行っている。また集団 ST 指導も定期的に保健所で実施している。これらの結果を報告し、意義についても述べる。

2. 研究方法

① 個別指導「訪問 ST」

平成 10 年 10 月より、大阪府池田保健所箕面支所の依頼で保健師対象に摂食嚥下勉強会を実施した。それを契機に ST と保健師が同市内に居住する患者の居宅訪問を開始した。

まず生活全般における現状を聞き取った後、約 1 時間かけて言語機能と摂食嚥下機能の評価を実施した。言語機能評価では、自由会話の状態観察により発話明瞭度の評価をした後、各構音器官の筋力・可動域・運動速度・協調性を評価し、さらに呼吸・音声・構音・プロソディーの評価を行った。また摂食嚥下機能評価では、食事状態の問診に続いて“唾液のみテスト”や“水のみテスト”を実施し、さらに日常的に摂取している食物の摂食場面の観察により評価（10 段階、藤島ら 1997 年）を行った。また必要により視空間認知機能など、高次脳機能評価のスクリーニングを実施した。

次に、これらの評価結果をもとに約 1.5 時間、その場で具体的な指導を実施した。指導内容は、次の 4 点からなる。

訓練項目設定：毎日の生活リズムに則した習慣化しやすい訓練動作、患者・家族・介護者のみで実践できる間接・直接訓練項目の選定、訓練場面・場所の具体的設定
情報提供：意志伝達補助手段の紹介、嚥下補助剤・食具の紹介
生活指導：病前の職業・家庭環境・趣味などを踏まえた助言

② 集団指導「言葉とのみこみ教室」

個別指導を実施していくなかで、患者・家族から家庭での訓練継続は困難であるとの声があがり集団指導の必要性が出てきた。

そこで平成 11 年より箕面支所において、患者・家族・介護者を対象に、集団指導「言葉とのみこみ教室」を実施した。具体的には年 6 回を 1 クールとし、各回テーマを設けて摂食嚥下の間接訓練・直接訓練・発声発語訓練などを中心に施行した（表 1）。参加スタッフは ST・保健師・難病ボランティアが中心となり、テーマに応じて適宜、栄養士や歯科衛生士が参加し、チームとしてのサービスを実施した。

具体的内容としては、1 回約 1.5 時間程度とし、まず胸部・頸部や舌・口唇などの構音器官の運動をまとめた“言葉とのみこみ体操”を実施した。その後、各テーマに応じた摂食嚥下間接訓練をゲーム性の高いプログラム内容にアレンジし、参加者が楽しく盛り上げる内容のものを 3 種類程度実施した。また各プログラム終了毎に運動内容の解剖学的解説や個別訓練時の留意事項、専門職スタッフからのアドバイスを適宜述べた。さらに終了前に 20 分程度のティータイムを実施し、参加者相互の自由談話や打ち合わせの時間を設けた。

3. 結果

① 個別指導

表 2 は箕面支所における最近 3 年間の個別指導件数の状況である。新規・継続を含め、一定のニーズがある。訪問始動後の患者・家族の具体的な声としては、「誰に相談して良いかわからず放置していたが、食事場面などでの具体的な対処法が分かりよかった」「入院中は実施していた訓練も退院してからは継続していなかったが、日常生活動作の中に訓練的な動作を取り入れることで継続できる。」「むせや涎が少し減った」「進行性の病変のためレベルダウンは否めないが、状態の変化に応じて家族に今何ができるかが明確になって良い」などが寄せられた。

個別指導開始時、実施保健所は箕面支所 1 保健所（個別指導 4 件）であったが、その後、年毎に実施保健所が広がり、平成 14 年度は大阪府下 6 保健所（個別指導 31 件、12 月現在）と、取り組む保健所数や個別指導件数は着実に増加していた。（表 3）

保健師からは、疾患の理解、不安の軽減、訓練意欲や生活意欲の向上などに資する等の利点が挙げられた。

② 集団指導

平成 15 年度より箕面支所の定期的教室として定着し、参加した患者数はこの 4 年を通して 16 名となっている。疾患別では脊髄小脳変性症 6 名（男 2・女 4）、パーキンソン病 7 名（男 5・女 2）、多発性筋炎 2 名（女 2）、重症筋無力症 1 名（女 1）となっている。指導対象は患者のみならず家族や家族以外の介護者も含まれ、参加人数は 1 回につき 3～10 数名程度である。

集団指導の当初の目的としては、家庭での訓練継続や習慣化の一助とすることであり、患者・家族からの感想として「口の体操も重要だと感じて継続実施している」「摂食時の姿勢や介助・調理法に気をつけている」「訓練を続けてむせることが減った」などが挙げられた。

しかし、回を重ねる中で、患者・家族自身の心理的援助グループとしての役割も果たすようになった。感想も「みんなと話したいので参加している」「同じ病気同士共感できる」「家族のもの同士で愚痴をこぼせ、労をねぎらい会える」「笑える場ができた」など、精神心理面でのサポートグループとしての効果が出てきた。

この面は、さらに発展的に展開し、平成 12・13 年には、患者家族の希望で、難病ボランティアを中心としたセルフヘルプグループ「おさらい会」実施へと至った。このグループは、教室のない月に前月の内容を復習し、皆で訓練したり話合ったりしようというものである。この主体的な動きは、「毎日出歩き、しゃべるようにしている」「デイサービスでいろいろな人と話すようになった」などの感想に見られるように、社会参加場面の拡大として好影響を与えた。

4. まとめと考察

① ST と保健師が居宅訪問して行う摂食嚥下・言語に関する評価と、それに対する実践的な個別指導は、在宅神経筋難病患者への支援として有意義なものである。

- ② 集団言語指導は摂食嚥下・言語機能面の維持改善を目的としているが、同時に心理サポートグループとしても有意義な活動として機能している。
- ③ 専門職による支援を通して、患者・家族、難病ボランティアが中心となり、セルフヘルプグループを形成して活動する意義は大きく、いかに継続して運営するかが今後の課題である。
- ④ 個別指導や集団指導は患者・家族の QOL の維持向上に寄与し、種々の努力にも拘わらず進行する病態に応じた対応策を提示する事は、患者・家族が難病に立ち向かう姿勢を堅持する上で重要な支援である。

謝辞：本研究は、大阪府池田保健所箕面支所の保健師をはじめ、府下6ヶ所の保健所保健師の協力のもとで行われており、関係者の方々に厚く御礼申し上げます。

表1 集団STのプログラム

	テーマ	参加スタッフ
1	息を強化しよう (呼吸器の運動)	ST・保健所保健師・ボランティア
2	口の働きを考えよう (構音器官の運動)	ST・保健所保健師・ボランティア
3	話す楽しさを感じよう (発声・発話)	ST・保健所保健師・ボランティア
4	上手に食べよう, ムセずに飲もう (摂食・嚥下)	ST・保健所保健師・栄養士・ボランティア
5	食べる・飲むのビデオ学習会	ST・保健所保健師・ボランティア
6	口腔衛生とことば	ST・保健所保健師・歯科衛生士・ボランティア

表2 3年間に於けるST個別指導件数(算面支所)

疾患名	2000年	2001年	2002年
ALS	1	3	1
PD	6	1	4
SCD	6	6	7
PM	1	0	0
遷延性意識障害	0	1	0
合計	14	11	12

ALS:amyotrophic lateral sclerosis

PD:Parkinson disease

SCD:spinocerebellar degeneration

PM:polymyositis

表3 大阪府下保健所 ST 支援件数

保健所名	内容	1998年	1999年	2000年	2001年	2002年*
箕面保健所	個別訪問	4	6	14	12	8
	集団 ST	3	12	6	6	4
	SHG			4	4	
茨木保健所	個別訪問		1	10	7	3
	集団 ST		1	1	1	1
吹田保健所	個別訪問				2	4
	集団 ST		1	1	1	
千里保健所	個別訪問				3	5
	集団 ST		1		1	
四条畷保健所	個別訪問				3	5
	集団 ST				1	1
狭山保健所	個別訪問					6
	集団 ST					1
計	個別訪問	4	7	24	27	31
	集団 ST	3	16	8	10	7

*2002年12月現在 SHG : Self Help Group

環境調整：食卓周辺の環境・摂食時の姿勢・食具・嚥下法・介助法等の調整、現場で即実
できる方法を指導

研究要旨

在宅の神経筋難病患者に対して種々の専門的支援が展開されている。神経筋難病では疾患の進行に伴い、摂食・嚥下障害や発語障害が高率に出現する。摂食行動や意志伝達が阻害されると、患者が受けるストレスは大きく、社会参加も消極的になり、生活意欲も低下する。平成 10 年 11 月から、大阪府内では平成 10 年度から言語聴覚士による訪問 ST と集団 ST 指導が始まった。開始初年度の訪問 ST は 1 保健所、4 件であったが、その後着実に増加し、平成 14 年度（10 月現在）では 6 保健所、24 件を数えるに至った。また特定の保健所では 1 年に 6 回、定期的な集団 ST 指導も実施している。言語聴覚士による訪問指導や集団指導は、患者・家族に疾患理解の促進、不安軽減、生活意欲の向上、QOL の維持・向上などに繋がったと推察された。在宅の神経筋難病患者に対する言語聴覚士の関わりは重要な専門的支援のひとつである。

英文抄録

Home care service including medical care, nursing care, and physical therapy by visit of specialists is offered for patients at home with incurable neurological diseases. Mino-o public health center, of Osaka prefecture conducted home service by speech therapist for neurological patients with disturbances of speech and swallowing in November 1998. The content is included speech therapy and assessment of swallowing function. Group consultation and education concerned with speech and swallowing was also started next year for patients, their families, and caregivers in Mino-o public health center.

There was a steady increase in number of public health center conducted home visiting speech therapy, from 1 in 1998 to 6 in 2002. The number of visiting times also increased from 4 in 1998 to 24 in 2002. Our trials is suggestive that visiting speech therapy contributes to promote understanding about disease and complications of patients and their families, and may be one of significant home care services by specialists.

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

研究協力者 市川桂二（県立尼崎病院神経内科）
分担研究者 高橋桂一（国立療養所兵庫中央病院）
研究協力者 近藤清彦(公立八鹿病院神経内科)
今井雅尚、田中操子、村上修子、西坂浩一
(兵庫県県民生活部健康局疾病対策室)
西田香、生嶋眞子、竹田千里(兵庫県難病相談センター)

研究要旨：兵庫県には筋萎縮性側索硬化症(ALS)や脊髄小脳変性症(SCD)の高有病率地域がある。専門病院のない二次医療圏が10圏域中4圏域あり、専門医療供給体制に地域格差がある。ALSおよびSCD高有病率地域は専門医療供給体制が希薄な地域でもあり、専門医療供給体制の整備と本ネットワークによる重点的支援が必要である。本県では平成13年度以来3回のネットワーク準備会の議論を基に14年9月神経難病医療ネットワーク支援事業協議会が立ち上げられ、神経難病在宅療養支援の一翼を担う病院ネットワーク活動が端緒についた。本ネットワークの目的は重症神経難病患者の入院施設確保と在宅療養支援による患者・家族のQOLの向上に資することである。協議会では①医療体制の整備（拠点病院、専門協力病院、一般協力病院の選定）②協議会の事業として難病医療専門員の配置、会議の開催、入院施設確保、各種相談への対応、難病医療研修会の開催、神経難病に関する情報提供、専門部会の設置、メーリングリストの活用が承認された。

Abstract

Current status of patients with intractable neurological diseases and organization of medical network for those patients in Hyogo prefecture

Keiji Ichikawa ¹⁾, Keiichi Takahashi ²⁾, Kiyohiko Kondoh ³⁾, Masanao Imai ⁴⁾,
Misako Tanaka ⁴⁾, Shuuko Murakami ⁴⁾, Hirokazu Nishisaka ⁴⁾, Kaori Nishida ⁵⁾,
Masako Ikushima ⁵⁾, Chisato Takeda ⁵⁾

Department of Neurology, Hyogo Prefectural Amagasaki Hospital ¹⁾

Honorary Director, National Hyogo Chuo Hospital ²⁾

Department of Neurology, Yoka Hospital ³⁾

Department of Health and Welfare, Hyogo Prefectural Government ⁴⁾

Hyogo Prefectural Consultation Center for Intractable Neurological Diseases ⁵⁾

In Hyogo Prefecture, there are several high-prevalence regions of amyotrophic lateral sclerosis and spinocerebellar degeneration than other regions. These areas are also poorer in neurological service and we should treat these areas more vigorously using medical network for intractable neurological diseases. We have just started this medical network in September in 2002. The aim for this network is to secure beds in hospitals for seriously diseased-patients and to support them in home care for better quality of their lives.

目的 : 本県において神経難病医療ネットワークを構築するために

- 1) 主要神経難病患者の現状、専門医療供給体制の把握ならびに協力病院を調査する。
- 2) 関係者間でネットワーク構築の必要性を共有化し、その課題、運営方法を検討しつつ、ネットワーク支援事業協議会を立ち上げる。

方法 :

- 1) 14年3月集計の特定疾患診断書を用いて ALS、SCD、ヤール III 度以上のパーキンソン病(PD)の粗有病率を算出し、その地域特性について検討する。
- 2) 県下 357 全病院へのアンケート調査によりネットワーク参加意志、協力形態、神経内科医数などを把握する。
- 3) 神経内科医師と行政担当で構成されるネットワーク準備会により、神経難病医療ネットワーク支援事業の実施・運営方法について検討する。

結果 :

1) 主要神経難病の地域特性

兵庫県の総人口は 550 万人で、10 の二次医療圏に分けられている。大阪湾・瀬戸内海沿岸に位置し、大都市部とその近郊を構成する、神戸、阪神南、阪神北、東播磨、中播磨圏域の人口が全体の 8 割を占める。内陸部には郡部として丹波、北播磨、西播磨が、瀬戸内海には淡路が、日本海側には但馬医療圏が位置する。

表 1 に ALS、SCD、ヤール 3 度以上のパーキンソン病の二次医療圏別患者数と粗有病率を示した。県内 ALS 総数は 272 人、平均有病率は 10 万人あたり 4.9 人であるが、都市部では平均的なのに対し但馬、丹波、淡路では 9.5、9.2、8.2 と有意に高かった。SCD でも県内平均 15.1 に対し、但馬 37.1、丹波 25.2 と有意に高く、PD でも淡路、但馬、北播磨で高率であった。総じて、但馬、丹波、淡路圏域ではこれらの神経難病の粗有病率が高く、地域支援体制の需要度が高い地域であるといえる。

表 1 二次医療圏別の主要神経難病患者数と粗有病率 (*有意差あり)

二次医療圏域名	ALS		SCD		PD (>Yahr3)	
	患者数	粗有病率	患者数	粗有病率	患者数	粗有病率
神戸	66	4.4	169	11.2	753	50.0
阪神南	50	5.0	155	15.5	572	57.4
阪神北	32	4.5	116	16.5	387	54.9
東播磨	21	2.9	91	12.6	293	40.6
北播磨	12	4.0	69	23.2 *	182	61.2
中播磨	33	5.7	86	14.9	250	43.3
西播磨	15	5.1	34	11.6	160	54.8
但馬	19	9.5 *	74	37.1 *	155	77.7 *
丹波	11	9.2 *	30	25.2 *	62	52.1
淡路	13	8.2 *	20	12.7	138	87.5 *
合計/平均	272	4.9	844	15.1	2,952	53.0

2) 兵庫県難病医療ネットワークに関するアンケート結果

全病院数 357 病院のうち 89 病院がネットワークへの協力意志を示した。参加形態では入院については長期入院6ヶ月以上可能 12 病院、診断と告知 36、人工呼吸器機器調整 30、在宅療養導入支援 28、急変時 48、レスパイトケア 33 病院であった(表 2)。また医療相談会 34、関係者への研修 14、講演会 15、シンポジウム 8、訪問診療が 25 施設で協力意志が示された。

表 2 二次医療圏における入院受け入れ体制

二次医療圏域	長期入院		短期入院				
	< 6M	> 6M	診断・告知	機器調整	在宅療養導入支援	急変時	レスパイト入院
神戸	1	2	10	7	5	11	7
阪神南	3	0	6	8	8	10	7
阪神北	1	3	4	1	2	4	3
東播磨	1	3	2	1	0	3	3
北播磨	0	3	3	4	3	3	4
中播磨	1	1	6	5	5	7	5
西播磨	3	0	1	1	2	2	1
但馬	1	0	2	1	1	2	2
丹波	2	0	1	1	1	3	0
淡路	2	0	1	1	1	3	1
合計 (%)	15(17)	12(13)	36(40)	30(34)	28(31)	48(54)	33(37)

3) 専門医療供給体制 (表 3)

神経内科常勤医は都市圏と但馬に集中している一方、東播磨、西播磨、丹波、淡路にはなく専門医療供給体制に地域格差があった。これらの地区は同時に神経難病患者、高頻度地域であり、早急に専門医療供給体制を整備する必要が求められてい

る。呼吸器装着 ALS 入院患者総数 56 名の大半が阪神北、北播磨、但馬に分布している。これはこのような患者の入院を積極的に受け入れている病院がこの 3 地域にあることを示している。都市圏では呼吸器装着 ALS 患者の入院がある一方在宅患者も多く、呼吸器装着 ALS 患者は入院より在宅へとシフトしていく傾向を示している。

医療圏	神経内科 常勤医数	神経内科 病床数	過去 3 ヶ月間 新入院神経難病	過去 3 ヶ月間 入院 ALS/MV	現在の在宅 ALS/MV
神戸	20	180	113	5	3
阪神南	14	139	93	1	3
阪神北	12	170	49	2	1
東播磨	0	0	14	0	0
北播磨	4	80	21	13	2
中播磨	11	94	48	7	2
西播磨	0	8	5	1	0
但馬	5	69	35	11	1
丹波	0	0	2	0	0
淡路	0	10	3	2	1
合計	66	750	383	42	13

表 3 二次医療圏でみた専門医療供給体制と人工呼吸器装着 ALS 患者 (ALS/MV)

4) 兵庫県神経難病医療ネットワーク支援事業

本県における神経難病医療ネットワーク構築への歩みは、1972 年国の施策として国立療養所兵庫中央病院が難病医療の中心として位置づけられ、1990 年には兵庫県難病相談センターが県立尼崎病院に開設され、人工呼吸器貸し出し、相談、難病関係者への研修業務が始まった(平成 13 年度度相談実績は約 1500 件)。一方公立八鹿病院ではこの年に ALS の在宅人工呼吸器療法が開始されて、以後この分野では先進的に活動している。1998 年これら 3 施設と県行政とが難病医療ネットワーク構築の必要性を検討し以後数回の準備会の後、本年 9 月医療・保健・行政の識者からなる神経難病医療ネットワーク支援事業協議会が設立され、第 1 回の協議会において下記の事項が承認された。

1. 本ネットワーク支援事業の目的

- ① 重症神経難病患者の入院施設確保
- ② 関係者の難病研修などを通して在宅療養支援による患者・家族の QOL の向上に資すること。

2. 医療体制の整備

- ① 神経難病医療ネットワーク支援協議会を設置する。
- ② 難病医療の機能分担により拠点病院を 1 箇所以上選定する。
- ③ 二次医療圏の難病の中核病院として、専門協力病院を各二次医療圏域ごとに 1 箇所以上選定する。

- ④ 地域の実情に応じて二次医療圏毎に2箇所以上の一般協力病院を選定する。

3. 神経難病医療ネットワーク支援協議会

- ① 県は、学識経験者、拠点病院、協力病院、保健・医療・福祉の関係者及び関係行政機関の関係者を構成員とした神経難病医療ネットワーク支援協議会（以下協議会）を設置する。
- ② 拠点病院の一つに難病医療専門員を配置し、会議の開催、入院施設確保、各種相談への対応、難病医療研修会の開催、神経難病に関する情報提供などの協議会の事業を行う。
- ③ 専門部会の設置
協議会の下部組織として関係機関の実務レベルの担当者からなる専門部会を設置し、協議会会議の補完、神経難病医療の確保に関する検討・協議を行う。
- ④ メーリングリストの活用
難病医療情報の交換・提供の共有化・活発化及び協議会・専門部会会議の補完・強化により神経難病医療ネットワーク支援事業に資する。

考察：本県には筋萎縮性側索硬化症(ALS)や脊髄小脳変性症(SCD)の高有病率地域があり、同時にこれらの地域では地域中核病院を含めて専門医療供給体制が非常に希薄であり、神経難病医療ネットワークによる重点的支援が必要な圏域であるといえる。すなわち本ネットワークによる、地域の一般協力病院をはじめとする医療・保健・福祉関係者に対する実践的な神経難病研修会の開催と並んで、地域中核病院への専門科（神経内科常勤医）の設置による早急な専門医療供給体制の整備が求められる。

入院受け入れ体制では、6ヶ月以上の長期受け入れ可能病院はわずか12病院（13%）であり、10圏域中5圏域では長期受け入れ病院は0となっている。一方短期入院受け入れは診断と告知 36 病院(41%)、人工呼吸器機器調整 30 病院(34%)、在宅療養導入支援 28 病院(31%)、急変時 48 病院(54%)、レスパイトケア 33 病院（(37%)）と長期入院よりは受け入れられやすいといえる。

ALS を例にとってみると、呼吸器装着 ALS 患者は入院している者は多いが、一方在宅患者も少なくない圏域がある。近年呼吸器装着 ALS 患者は長期入院受け入れ施設での受け入れ数の限界や QOL の向上を目指した在宅療養技術・体制の進歩により、長期入院から在宅へとシフトしていく傾向がある。このような状況の中での呼吸器装着在宅 ALS 患者のレスパイト入院は在宅療養支援の中でも最も重要な事柄であり、また病院側の受け入れ姿勢はそれほど悪いものではないという今回のアンケートの結果から、本ネットワークによる神経難病研修会などにより、地域の一般協力病院への支援ができればレスパイト入院による重症神経難病入院施設確保に実が上がると考えられる。

本県では平成2年より全国に先駆け難病相談センターを設置し、患者・患者家族、関係機関からの相談および保健所保健師を中心とした難病研修会を行い、これまで個別在宅支援体制の整備では経験の蓄積がある。一方難病医療供給体制では地域格差が大きく、医療ネットワークの構築が望まれていた。平成13年度以来3回のネットワーク準備会の議論

を基に14年9月神経難病医療ネットワーク支援事業協議会が立ち上げられ、神経難病在宅療養支援の一翼を担う医療ネットワーク活動がやっと端緒についたところである。ネットワークを機能させるために、今後、ネットワーク参加病院・関係機関間での問題意識の共有化を通じて、個々の病院機能に応じた地域での在宅支援体制構築を協議会が支援していく方向である。

中国・四国における支援体制

山陽地区神経難病ネットワークの活動について

班 員：阿部 康二 岡山大学神経内科教授
研究協力者：永野 功、村上哲郎、真邊泰宏（岡山大学神経内科）

要旨：山陽地区神経難病ネットワークでは、平成13年度に引き続き、活動をさらに拡充するために、難病療養相談や講演会を行った。特に岡山 SCD 友の会に対しては患者会への医療支援を積極的に行った。さらに、専門医が不足している兵庫県淡路島津名地区において、ALS 患者の療養相談を保健所と連携して行った。今後、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。

This year's activity of Sanyo Medical Network for seriously intractable neurological diseases
Isao Nagano, Tetsuro Murakami, Yasuhiro Manabe, Koji Abe
Department of Neurology, Graduate School of Medicine and Dentistry, Okayama University

ABSTRACT

We have continued to promote the activities of the Sanyo Medical Committee for intractable neurological diseases. Committee had a hospital network consisted of a control hospital (Department of Neurology, Okayama University Hospital), leading hospital, and cooperative hospitals. We published brochures to inform of the activities of the Network. The activities of the patients' organization were fully supported by the Committee. The information on the available beds, the sick announcement, and the welfare service is not still enough. The close cooperation with the local hospitals, patients, and the prefectural government is badly needed.

[はじめに]

山陽地区での神経難病患者の療養環境整備を目的として平成11年に設立された山陽地区神経難病ネットワークは今年度で4年目を迎え、前年度に引き続いて様々な活動を行った。平成14年度は、ホットラインやemailによる難病相談などに加えて、患者会への支援を積極的に推進した。

[方法]

1) ネットワークパンフレット配布

山陽地区神経難病ネットワークは在宅療養支援、緊急入院先の確保・手配、地域専門医への紹介、地域専門医同士の相談連絡、行政サービスとの関係を目的に作られた事を明記した。また、ネットワーク参加施設をパンフレット上に公開した。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、email、ファックス、手紙等を通じて神経難病療養相談を行った。さらに、岡山県内の難病患者会に対して支援活動を行った。また、専門医の不足している淡路島津名地区でのALS患者への療養相談を実施した。