

[結果]

平成 14 年には、電話、email を通して難病患者およびその家族に対する相談活動を前年度に引き続いて活発に行った。平成 11 年度より当科において ALS 患者への神経栄養因子髄注療法の治験を施行している関係で、ALS 患者およびその家族から治験についての相談が、前年度と同様に多かった。件数としては、電話相談 21 件、email による相談 16 件、手紙その他が 4 件であった。内容は、ALS 治験および治療法について 16 件、自分または家族の病気についての相談（含 second opinion）18 件、医療機関受診についての問い合わせ 3 件、転院先依頼 1 件、その他 3 件であった。

岡山県では、ALS 友の会、パーキンソン病友の会、岡山 SCD 友の会、岡山 MS 友の会が組織されており、山陽地区神経難病ネットワークが医療面でのバックアップを行っている。岡山 SCD 友の会に対しては、会合に保健所側と共に参加して、患者の療養についての相談に応じるとともに、講演を行って療養生活上の注意点を周知した。会報への医療面からの寄稿を行った。さらに、介護保険、身体障害者手帳、特定疾患対策事業との関係について行政側より解説が行われた。

兵庫県淡路島津名地区では神経内科専門医が不足しているが、ALS患者が比較的多く存在するために、津名保健所から依頼があり山陽地区神経難病ネットワークとして医師派遣を行った。津名保健所でALSについての講演を行ったあと、五色町立鮎原診療所においてALS患者4名の診察を行い、患者への説明と主治医との意見交換を行った。さらに、津名町の在宅ALS患者訪問と療養指導と北淡町の医療機関入院中患者の診察と療養指導を行った。この地域の診療所と保健所によって、ALS患者にとって比較的良好な療養環境が実現している。しかし、高齢化と過疎化に伴って在宅療養が困難である。兵庫県淡路島津名保健所と連携して、この地区におけるALS患者の診察と個々の患者に対する療養指導を行った。地元の医療機関からの要請で、ALS 以外の神経難病患者の診察と療養指導も行った。

[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、及び岡山市、倉敷市を中心とした県南部に集中しているという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。ネットワーク事業の周知を目的として平成 12 年にパンフレットを作成し配布した。全体的に、このネットワーク事業は、医療機関と患者に関心を持って受け止められており、さらに周知を進める必要がある。

神経難病相談では、今年度も専門医、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。専門医が不足しているために、適切な診断や治療を受けられず、あるいは十分な informed consent が与えられずに、悩んでいる患者や家族がいると考えられた。必要な時に必要な情報が得られるような体制を作る必要がある。

課題としては、実際に難病患者の短期および長期入院療養や転院先の確保などに、

十分な機能を発揮していないという点がある。また、主治医からの相談がほとんど無いという問題もある。これは、ネットワークの医療機関同士が大学の枠を越えて十分に連携する必要がある、縦の関係ばかりでなく、医療機関、保健所、訪問看護ステーションなどの間に横の連携を構築する必要があると考えられた。

[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、医療機関同士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
- 4) 阿部康二、真邊泰宏、村上哲郎、永野 功：山陽地区神経難病ネットワークの活動について. 平成 13 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. 124-127. 2002

香川県における ALS 登録追跡システム — 第4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、池口方子（国立療養所高松病院）

松浦良廣、青木まゆみ（香川県健康福祉部健康福祉総務課）

研究要旨 平成14年7月の県登録全例を調査した。初年度53名、2年度12名、3年度10名、4年度9名の合計84名となった。4年間で死亡18名、他県移転3名、BSMA3名を除く生存中のALS60名を解析した。当院担当は、初年度50名中35名、2年度51名中40名、3年度57名中46名、今年度60名中48名であった。性別は男34名、女26名であった。発病年齢は 58 ± 12 歳であった。発病々型は球型17名、四肢型43名であった。気管切開下人工呼吸で生存中の患者は46名で、前年対比7名と著明に増加、うち当院での増加が5名であった。性別は男25名、女21名であった。発病々型は球型13名、四肢型33名であった。非人工呼吸患者は14名で、NIPPVは1名であった。性別は男9名、女5名であった。発病々型は球型7名、四肢型7名であった。在宅人工呼吸は7名で当院担当は5名であった。

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

Yoshio Hatanaka, Seigo Fujii, Noriko Ichihara, Yoriko Ikeguchi,

Yoshiro Matsuura *, Mayumi Aoki*

Department of Neurology, National Takamatsu Hospital,

* Department of health and welfare, Kagawa prefecture office

We established the complete following and registration system for the patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) in Kagawa prefecture in 1999. In August 2002, as fourth year research, we checked all ALS patients in Kagawa prefecture by using this system.

In first, we got the data of the newly registered patients from the health and welfare department of Kagawa prefecture office. In principle, we interviewed the physician in charge in order to hear of clinical history and then examined patients. But in 3 patients, we could not make interviewing because of their refusal. Privacy of patients was considered to be most important and we paid the attention for any patient not to be identified.

After registering 53 patients in first year, 12 in second, 10 in third and in fourth, in this year, 9 patients were added. So total of patients were 84. During these four years, 3

patients had moved to other prefecture and 18 patients were dead. Three patients were diagnosed of the bulbospinal muscular atrophy. Finally we analyzed the 60 patients who were diagnosed as ALS and survived.

In first year, the patients tracheostomied and artificially ventilated were 37. In second year they were 38, and third, they were 39. And then in this year, they increased to 46.

By using nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV), tracheostomy became to be done as elective surgery and perioperative complications decreased. In severe bulbar palsy, laryngectomy was done and the aspiration pneumonia decreased its occurrences. We found that the progress in these two procedures decreased death and increased the numbers of surviving tracheostomied patients under ventilator in spite of newly-registering numbers almost same annually.

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 can 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, the usage of domestic helper in the other services except taking bath was very different in each patient. Because of this, number of tracheostomied patient under Home Mechanical Ventilation did not increase in these years.

[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 4 年度の研究を行った。

[方法] 香川県健康福祉部健康福祉総務課より、平成 14 年 7 月時点での ALS 患者の登録情報を入手した。なお初年度より県医師会の了承も得ている。7 月から 8 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。

9 月から 10 月に結果の解析を行い、11 月下旬に高松で県健康福祉部、保健所保健婦を対象に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。本報告会は平成 11 年の初年度から難病医療の勉強会も兼ねておこなっており、今回は当院整形外科によるパーキンソン病の大腿骨頸部骨折の治療経験、当院 ALS 入院患者の尊厳死に接した看護体験も発表された。

[結果] 登録は初年度 53 名、2 年度 12 名、3 年度 10 名、4 年度 9 名の合計 84 名となった。死亡は初年度 3 名、第 2 年度 6 名、第 3 年度 3 名、今年度 6 名で合計 18 名となった。また

4 年間に 3 名が他県に移転した。これらと BSMA と診断した 3 名を除く生存中の ALS 60 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。気管切開を伴う人工呼吸を受けずに死亡した患者は在宅待機中の急死 1 名、食道癌 1 名、入院 NIPPV 下での尊厳死 1 名の計 3 名であった（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 名中 35 名、2 年度 51 名中 40 名、3 年度 57 名中 46 名、今年度 60 名中 48 名であった。他院担当は 12 名であった。入院が 6 名で、うち 5 名が人工呼吸、在宅 6 名のうち 1 名が人工呼吸、5 名が通院中であった。他院患者 3 名では訪問対面調査許可が得られず病歴聴取のみに終わった。以下括弧内数字は初年度、2 年度、3 年度を示す。

性別は男 34(22、25、32)名、女 26(30、26、25)名であった。発病年齢は 58 ± 12 歳であった。発病々型は球型 17(18、17、16)名、四肢型 43(34、34、41)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 1 度：1 (0、0、0)、2 度：4 (2、2、5) 名、3 度：4 (8、8、9) 名、4 度：10 (7、6、8)、5 度：41 (35、35、35) で、これまで軽症例で増加傾向を示してきたが、今年度はじめて重症例の増加傾向を示した。(表 2)。

気管切開下人工呼吸をうけて生存中の患者数は 46(37、38、39)名と、これまで微増傾向であったのが前年対比 7 名と著明に増加した。他院症例での増加は 2 名、当院での増加が 5 名であった。(表 3)

気管切開下人工呼吸患者 46 名中 42 名は発病 6 年以内の開始であった。性別は男 25 (23、19、22) 名、女 21 (14、19、17) 名であった。

発病後人工呼吸開始までの月数は 30 ± 20 (31 ± 21 、 31 ± 24 、 30 ± 21) 月、開始後の月数は 40 ± 32 (32 ± 27 、 32 ± 25 、 39 ± 27) 月、全経過月数 71 ± 41 (63 ± 36 、 63 ± 37 、 69 ± 38) 月で開始後月数の経年的増加傾向を認めた。発病々型は球型 13 (12、16、14) 名、四肢型 33 (25、22、25) 名で、四肢型での増加傾向が顕著だった。

なお、今年度より 4 名の患者が人工呼吸下での発声が可能となった。これは有窓カニューレの内筒を 1 サイズ小さくして人為的にエアリークを発生させ Pressure Support Ventilation(PSV)換気を行うものである(文献 1)。また喉頭摘出例は 3 名あり、1 名は経管栄養に移行したが、2 名は経口摂取を維持できていた。

非人工呼吸患者は 14 (13、13、18) 名で、NIPPV 症例は 1 (1、0、4) 名であった。前年度 NIPPV で維持できていた症例は尊厳死の 1 例をのぞき、すべて安全に気管切開下人工呼吸へ移行できた。性別は男 9 (5、6、10) 名、女 5 (8、7、8) 名であった。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 41 ± 25 (29 ± 13 、 37 ± 18 、 38 ± 22) 月であった。発病々型は球型 7 (4、1、2) 名、四肢型 7 (9、12、16) 名であった(表 4)。また当院で行った嚥下造影で球麻痺の顕著だった 1 例に喉頭全摘出を行って退院し、1 年 6 ヶ月経過後もなお在宅療養継続中であった。

在宅人工呼吸は 7 名で行われていた。気管切開下人工呼吸では当院担当は 5 (5、6、6) 名であった。NIPPV は 1 (1、0、0) 名あり、当院が担当していた。定期的往診・訪問看護は全例で行われていた。介護保険関連では、入浴以外のヘルパー利用は 4(3、4、4)名で、入浴介助は 7(5、7、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。平成 12 年の介護保険開始時には保険外でのヘルパー利用は皆無だったが昨年 2 名、今年度 3 名と増加していた(表 5)。

[考察] 平成 11 年のデータベース登録開始より、平成 12 年の登録が 12 名、13 年が 10 名、14 年が 10 名であったので、人口約 100 万の香川県では、今後も年間 10 名前後の ALS 発

症があると考え。一方、年間の死亡は 3 から 6 名で推移してきたので、上記の推定発症数も勘案すると、今後毎年 5 名前後の増加は必至と思われる。しかも NIPPV の導入により気管切開前後の合併症は激減し、患者の予後に資する所大となっている。しかし 35 名の ALS 人工呼吸入院を抱える当院の現状では、人工呼吸器を希望する症例の引き受けは極めて困難となりつつある（文献 2,3,4）。

平成 12 年に介護保険が開始されたが今回の調査でも明らかなように、介護保険以外のヘルパー利用が増えている。いずれも主たる介護者が日中勤務していたり、高齢であったりという厳しい環境であり、吸引作業や体位変換などに多大の苦勞を払っている。また在宅尊厳死を宣言している症例もあり、地域保健所を中心にサポート体制を組んでいるが、家族の心勞は並々ならぬものがある。このような現状で、在宅人工呼吸を無理強いすることは予後短縮する恐れ極めて大である。

【結論】 4 年間の調査研究で香川県 ALS 患者の動向と介護体制を把握できた。ALS 患者と家族の希望に素直に応えた結果、県内 ALS 患者の 8 割を当院が管理することになった。他県と比べて特異である。今後の対応を巡って、国および県当局と協議中である。

【参考文献】

1) 市原典子、名出美紀

『筋萎縮性側索硬化症患者の人工呼吸下での発声』

神経内科、54：586-587,2001

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) 畑中良夫、藤井正吾、市原典子、松浦良廣、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』2001 年度研究報告書（主任研究者 木村格）、176-183

[図表]

表 1 追跡中死亡症例の検討

性別	男:女=13:5	発病年齢	68±7 歳
発病々型	球型:四肢型=3:9	死亡年齢	72±6 歳
死因	心筋梗塞・急性呼吸不全・敗血症、 脳卒中、食道癌 各 1 名、 肺炎 9 名	死亡場所 および備考	在宅 2、病院 16
気管切開下 人工呼吸	入院施行 14 名、在宅施行 1 名、未施行 3 名*		
	総経過 62±34 月	人工呼吸前 25±15 月	人工呼吸後 38±25 月

*在宅待機中に急死、食道癌吐血、BIPAP 下に尊厳死の各 1 名を除く

表 2 ALS 生存例の経年的検討

	初年度	2 年度	3 年度	4 年度
性別	男 28 : 女 22	男 25 : 女 26	男 32 : 女 25	男 34 : 女 26
発病	60±12 歳	58±12 歳	58±12 歳	58±12 歳
病型	球型 16	球型 17	球型 16	球型 17
	四肢型 34	四肢型 34	四肢型 41	四肢型 43
重症度 1	0	0	0	1
重症度 2	2	2	5	4
重症度 3	8	8	9	4
重症度 4	5	6	8	10
重症度 5	35	36	35	41
当院担当	37	40	46	48

注：いずれも調査時の生存例をまとめた。

表 3 気管切開下人工呼吸を受け生存中の症例数の経年的検討

	初年度	2 年度	3 年度	4 年度
当院入院	27	28	29	35
当院在宅	4	6	6	5
他院入院	4	3	3	5
他院在宅	2	1	1	1

表 4 人工呼吸症例と非人工呼吸症例の経年的検討

人工呼吸	初年度	2年度	3年度	4年度
例数	37	38	39	46
性別	男 23、女 14	男 19、女 19	男 22、女 17	男 25、女 21
球型	12	16	14	13
四肢型	25	22	25	33
全経過月*	63±37 月	63±37 月	69±38 月	71±41 月
非人工呼吸	初年度	2年度	3年度	4年度
例数 (NIPPV) **	13 (1)	13(0)	18(4)	14(1)
性別	男 5、女 8	男 6、女 7	男 10、女 8	男 9、女 5
球型	4	1	2	7
四肢型	19	12	16	7
全経過月***	29 ±13 月	37 ±18 月	38 ±22 月	41±25 月

注：いずれも調査時生存例の集計である

* 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 5 在宅人工呼吸支援の経年的検討

	初年度	2年度	3年度	4年度
総数	7*	7	7	7*
当院	5	6	6	5
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	*うち 1 名は在宅 NIPPV
往診	6	7	7	7
入浴介助	6	7	7	7
ヘルパー	3	4	4	4
介護保険利用	開始前	6	7	7
保険外利用	開始前	0	2	3

九州における支援体制

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～

班 員：吉良潤一（九州大学医学部神経内科）

研究協力者：村井弘之（九州大学医学部神経内科）

岩木三保、中井玉緒（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：福岡県重症神経難病患者入院施設確保等事業に基づき、平成10年12月よりネットワーク事業を開始した。三年間の登録患者数は延べ97名で、中でもALS患者の登録が多く全体の67%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60件、往診医の紹介を9件に行った。事業年度を重ねる毎に、協力病院に入院先を確保できる件数が減ってきている。療養相談は、電話による相談が延べ1,27回、メールが147回、さらに面談まで行った相談が715回、4年間で合計1,989回の相談を行った。在宅ALS患者に関する相談が最も多く、保健福祉環境事務所と連携して継続的に支援している。ホームページアクセスは、月平均3,737件であった。入院施設の確保は依然として困難である。特に最近では在宅療養患者のレスパイト入院先の確保にも難渋している。

A. 研究目的

平成10年度より開始された福岡県重症神経難病患者入院施設確保等事業に基づき、神経難病患者の療養環境の整備を図る。

B. 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、福岡県全体を福岡ブロック、筑後ブロック、北九州ブロック、筑豊ブロックに分け、入院施設の紹介や療養相談などに従事している。九州大学医学部附属病院神経内科を拠点病院、産業医科大学附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。福岡・筑後ブロックは拠点病院、北九州・筑豊ブロックは準拠点病院のコーディネーターが調整を行っている。

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95カ所の一般協力病院がある。さらに必要に応じて患者・家族の心のケアを行なう8カ所の精神科協力病院、在宅人工呼吸管理を行なう36カ所の往診協力病院も参加している（図1）。

また拠点病院・準拠点病院は、県保健福祉環境事務所・保健福祉センターや、市町村、県・市医師会、各当事者団体との情報交換を行い連携している。

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

ネットワークの活動内容は、入転院紹介を主軸として5つの活動を行っている。

- 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

C. 研究結果

① 入転院紹介の手順

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う(図2)。コーディネーターは、登録依頼書を受け不足している情報収集をする。必要に応じて面談を行い、今後の療養形態について当事者を交えて協議することも多い。特にALSの場合、疾患の受容や呼吸器装着の意思確認が重要である。患者情報と空床情報から候補病院を検索し、候補病院に内諾を得て、登録患者の主治医に連絡する。登録患者の主治医と候補病院の医師とで受け入れについての協議を行い、最終的には本人・家族の承諾を得て入転院が決定される。

② 入転院施設・往診医の紹介

平成10年から平成13年までの4年間の登録患者数は延べ97名だった(図3)。疾患別にみると、登録総数97件中67%にあたる65件はALS患者だった。また登録患者のうち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困難であることを示している。

ネットワーク内の協力病院への入院確保を60件行い、9件に往診医の紹介を行った(図4)。平成12年度は実績が前年に比べると下がっているが、登録件数そのものが減少しているのが主因と思われる。また平成13年度登録患者28名のうち、ネットワークの協力病院内に入院施設を確保できたのは53%で、昨年度に比べると、20%減である。事業年度を重ねる毎に、協力病院に入院先を確保できる件数が減ってきている。

また今年度は長期入院の依頼だけでなく、在宅人工呼吸療法に移行した患者からのレスパイト入院先の確保も要望が高い。しかしながら、レスパイト入院の目的や意義について協力病院の理解が得られず、ベッドの確保は難渋している。

コーディネーターが入転院紹介を行う際の病院の受け入れ状況は、決定は照会した内の

5割にも満たず、4年間の変遷を見ても大きな変化はない(図5)。患者を受け入れる病院もほぼ定着しており、今後の受け入れ病床を確保していくためには協力病院の拡大も必要である。

③ 療養相談

電話による相談が延べ1,127回、メールが147回、さらに面談まで行った相談が715回、4年間で合計1,989回の相談を行った(図6)。平成11年12月から相談の窓口が増えたことで、平成12年度より実績が飛躍している。相談の内容は、68%がALSに関連するもので、特に在宅ALS患者に関する相談が最も多く、保健福祉環境事務所や市町村の保健師と連携し継続的に支援している。そのため関係機関の連絡調整に多くの時間を費やしている。

平成14年5月より拠点病院では、業務の場所を九州大学医学部附属病院神経内科病棟内に新設された「難病情報センター(図7)」にて行っている。よりプライバシーに配慮し、相談者にリラックスして面談していただける環境を提供できるようになった。

④ 在宅支援ネットワーク活動

本ネットワークでは、在宅療養患者からの相談が多く、そのニーズにこたえるために、在宅往診医を紹介する体制を整備した(図8)。往診医のバックアップ体制として、24時間緊急時体制を全県下4ブロックにわけて整備した。

コーディネーターが往診医を紹介した患者には、「神経難病在宅療養手帳(図9)」を携帯していただくことにした。「神経難病在宅療養手帳」には、患者の大まかなプロフィールと連絡先一覧を掲載する。特に現在の呼吸や意思伝達の状態や、呼吸器に関する意思を、気持の変化に応じて記載する欄を設けた。コーディネーターは、各ブロックに指定した緊急時受け入れ病院に対して、対象患者の情報提供を事前に行う。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。

⑤ 神経難病療養に関する情報提供

療養相談やホームページ(<http://www.med.kyushu-u.ac.jp/nanbyou/nanbyou.html>)、ニュースレター、報告書を通して情報提供を行った。ホームページアクセスは、平成14年度は月平均3,737件であった。

また拠点病院の「難病情報センター」では、資料の閲覧スペースを設け、書籍・雑誌や在宅用吸引器・パソコン特殊スイッチなどの展示を行なっている。今後は無料インターネットサービスを行い、早期からパソコンに親しんでもらう試みを検討中である。

⑥ 医療従事者研修会の実施

福岡県を3つのブロックに分け、各ブロックで年1回ずつ、計3回の医療従事者研修会を行っている。延べ1,064名(平成10年度170名、平成11年度271名、平成12年度213

名、平成 13 年度 410 名) の参加があった。

⑦ 調査研究

大阪難病医療情報センターと共同で、ALS 入院患者の診療に関わる収支や診療・看護ケアの実状を調査した。さらに患者・家族の入転院をめぐる不安や看護職の ALS ケアに関する意識についても聞き取り調査を行った。

また同様の手法で、在宅人工呼吸療法患者の医療経済や診療・看護ケアについての課題を調査中である。

D. 今後の課題

1. 各協力病院の機能分担の明確化

長期入院・レスパイト入院・訪問診療・緊急時の受け入れなど、機能分担の明確化を行い、各協力病院の啓発に努めていく必要がある。

2. 告知から療養形態の選択まで一貫した体制

長期入院施設の確保が困難な中、それを希望する患者にどのように対応していくか大きな課題である。特に ALS の患者には、療養形態を早期の段階から検討していく必要がある。看護職や医療ソーシャルワーカーも巻き込んだ、病病連携が今後必要になってくると思われる。

3. 難病患者地域支援対策推進事業との連携

保健所や市町村を中心とした『地域支援対策推進事業』との連携を具体的に進める必要がある。保健所単位で協力病院に集まっただき情報交換を進めているが、地域の温度差が課題である。さらに『地域支援対策推進事業』との連携を推進する上で課題となるのは、コーディネーターと保健師の業務分担であり、コーディネーターの専門性がより問われる。

また在宅療養を推進していく上では、各保健所単位で神経難病在宅療養に精通したチームの育成が必要である。より実践的な研修会の企画が必要ではないかと考える。

4. 情報ネットワークの検討

本ネットワークに集積された事例や病院の情報を公開してほしいという要望が多く、プライバシーに留意しながらどのような形で発信していくかを検討中である。

図1 福岡県重症神経難病ネットワークの構成

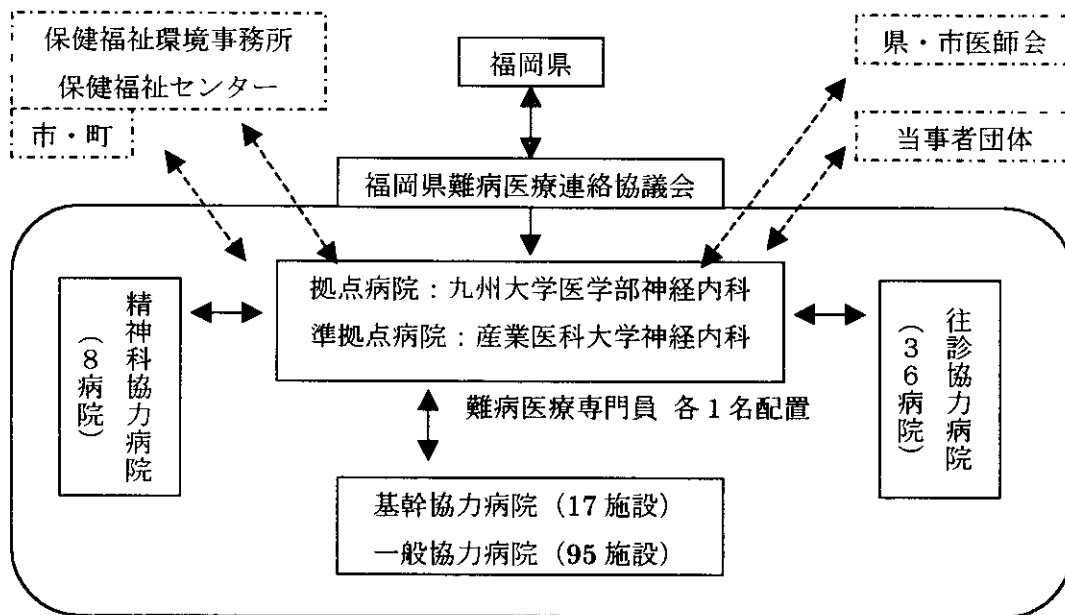


図2 入転院紹介におけるコーディネーターの位置付け

1. 登録依頼書を受ける
2. 不足している情報の収集、必要に応じて面談
(特に ALS の場合、呼吸器装着の意思)
3. 患者情報と空床情報から候補病院を検索
4. 候補病院に内諾を得る
5. 登録患者の主治医に連絡
6. 登録患者の主治医と候補病院の医師とで、受け入れについての協議
7. 本人・家族の承諾を得、入転院を決定

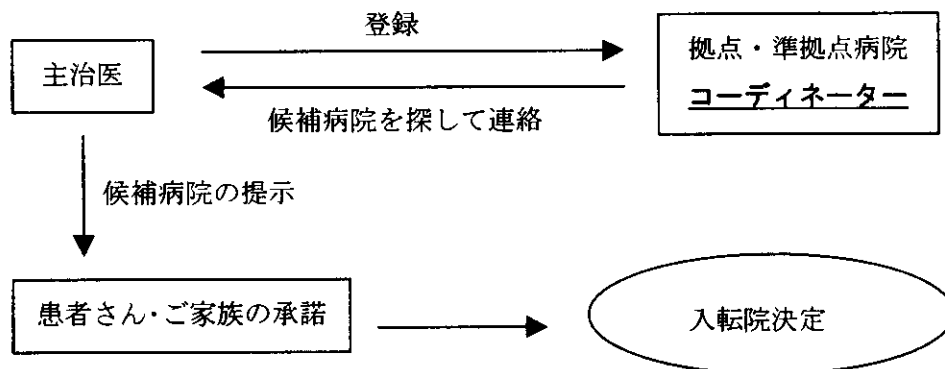


図3 4年間の登録患者数

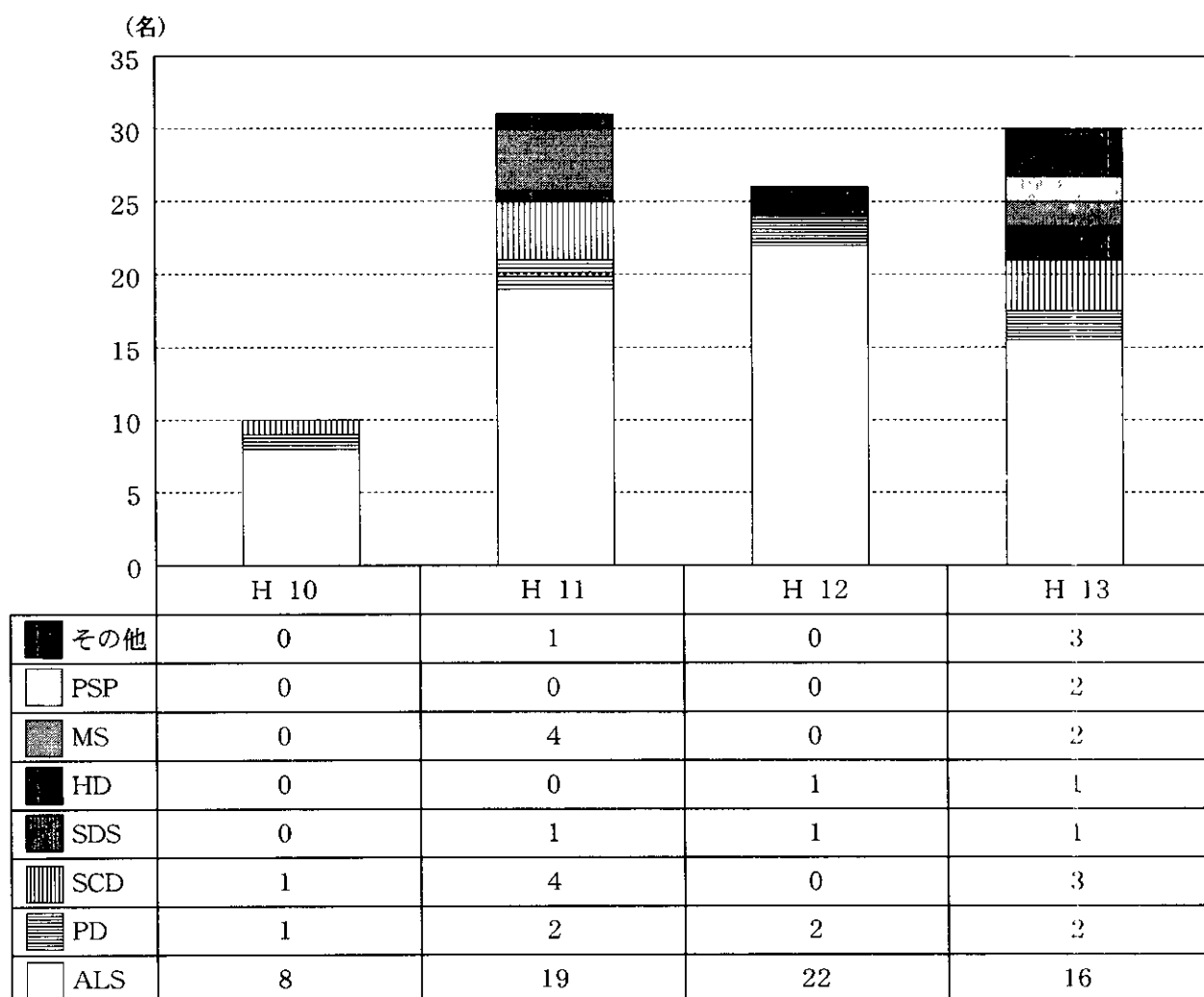


図4 4年間の入転院紹介実績

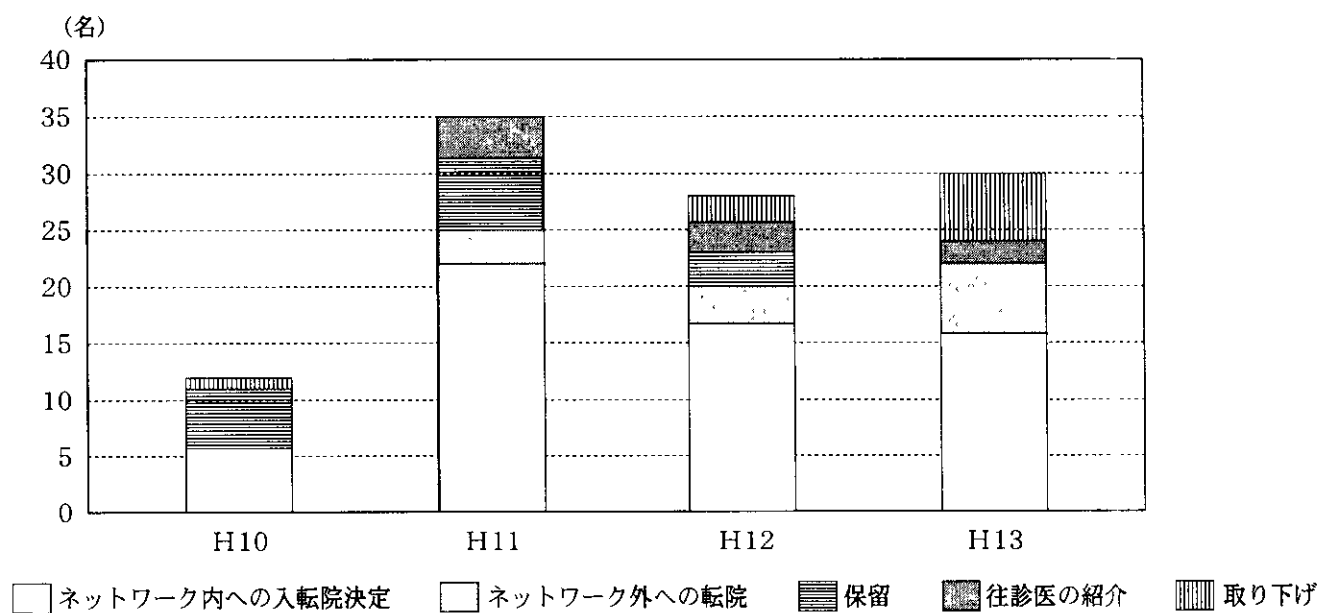


図5 4年間の入転院照会の結果

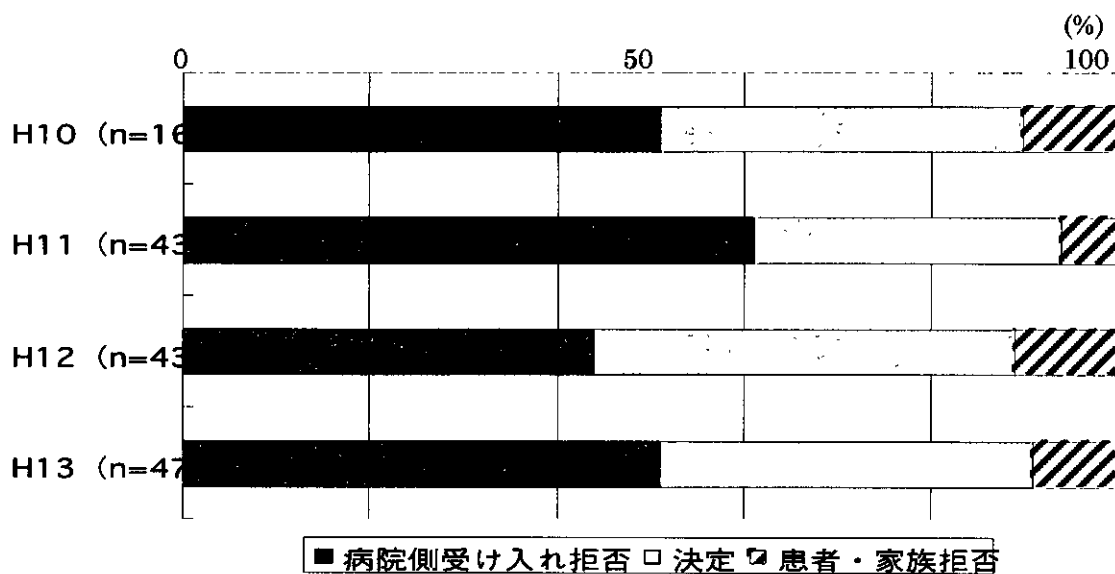


図6 難病コーディネーターが行なった三年間の療養相談数

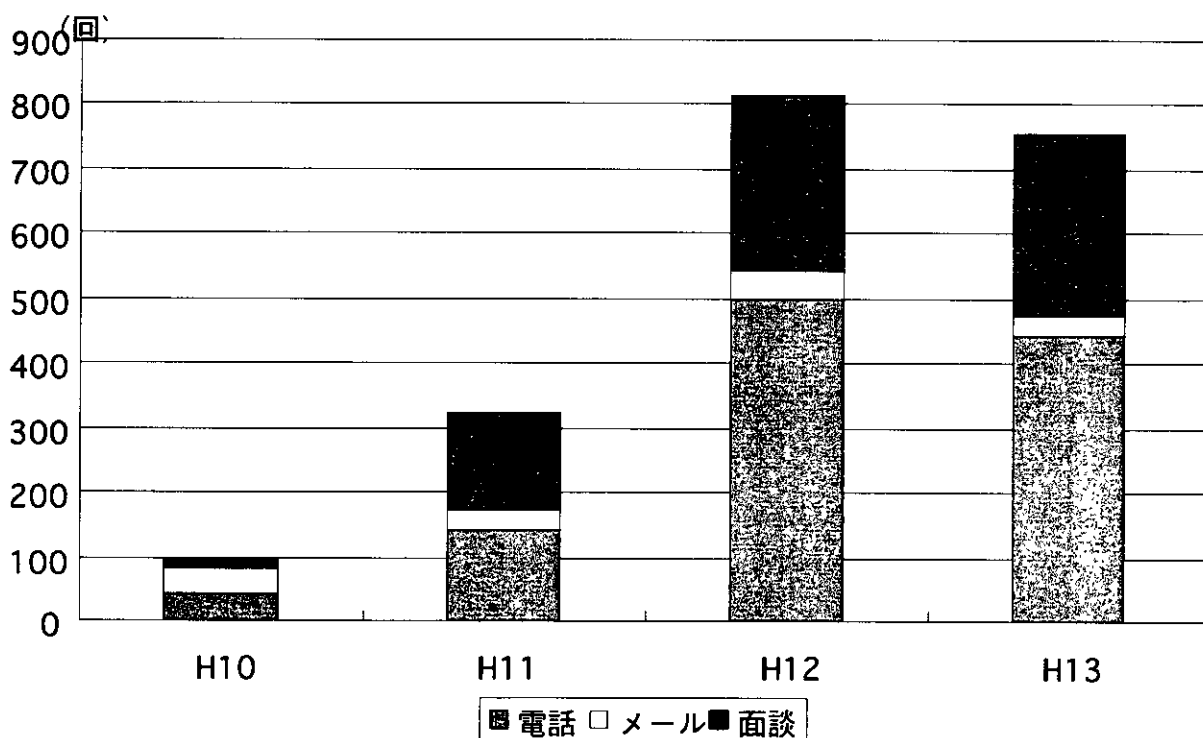


図7 難病情報センター（九州大学医学部神経内科内）



図8 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

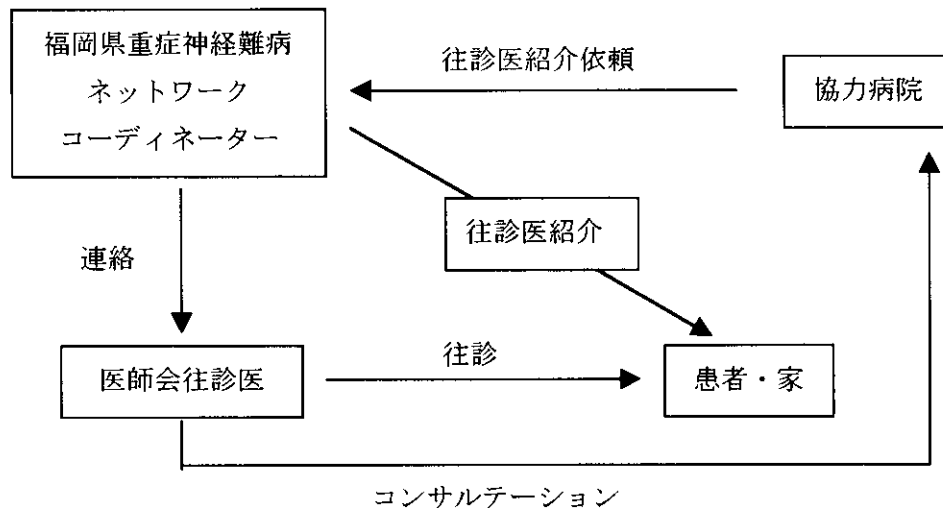


図9 神経難病在宅療養手帳

神経難病在宅療養手帳

福岡県難病医療連絡協議会

拠点病院：九州大学神経内科内 ☎0926431379
 準拠点病院：産業医科大学神経内科内 ☎0936031617

氏名：***** (*****)
 生年月日：**年**月**日 (*歳)
 住所：***** ☎092*****
 疾患名(発症年月日)：ALS
 特記事項
BPAP (ハーモニー)
胃ろう

【社会制度】
 特定疾患受給者証 (有・無) 重症認定 (有・無)

【連絡先一覧】

かかりつけ医
 ***** / 主治医： ☎*****

専門医
 ***** /
 ***** ☎*****
 ***** ☎*****

人工呼吸器業者
 ***** ☎*****

ケアマネジャー
 ***** ☎*****

訪問看護ステーション
 ***** ☎*****

現在の状態など

平成 年 月 日 記載者サイン

状態	気管切開 (有・無) 人工呼吸器 (有・無) 呼吸器の種類 () 意志伝達 (口答・筆談・意志伝達装置・) 特記事項
現時点での呼吸管理に関するご本人・ご家族の意志 なお、記載された内容については、希望によりいつでも変更可能です。	<input type="checkbox"/> よく分からない <input type="checkbox"/> 非侵襲的補助呼吸 <input type="checkbox"/> 気管切開 <input type="checkbox"/> 人工呼吸器装着 <input type="checkbox"/> 何もしない ※同意書 (有・無)

表1 ネットワーク対象疾患（五十音順）

ネットワーク対象疾患名	治療研究事業対象疾患
1 亜急性硬化性全脳炎	○
2 アミロイドーシス（FAP）	○
3 ウィリス動脈輪閉鎖症	○
4 球脊髄性筋萎縮症	
5 ギラン・バレー症候群	
6 筋萎縮性側索硬化症（ALS）	○
7 クロイツフェルト・ヤコブ病	○
8 結節性硬化症（プリングル病）	
9 ゲルストマン・ストロイスラー・ シャインカー病	
10 シャイ・ドレーガー症候群	○
11 重症筋無力症（MG）	○
12 神経線維腫症（Ⅰ型、Ⅱ型）	○
13 進行性核上性麻痺	
14 スモン	○
15 進行性多巣性白質脳症	
16 脊髄空洞症	
17 脊髄小脳変性症	○
18 脊髄性進行性筋萎縮症	
19 線条体黒質変性症	
20 多発限局性運動性末梢神経炎、 ルイス・サムナー（・パリー）症候群	
21 多発性硬化症（MS）	○
22 単クローン抗体を伴う末梢神経炎 （クロウ・フカセ症候群）	
23 致死性家族性不眠症	
24 パーキンソン病	○
25 ハンチントン病	○
26 フィッシャー症候群	
27 ペルオキシソーム病	
28 慢性脱髄性多発神経炎	
29 ミトコンドリア病	
30 ライソゾーム病	