

談が延べ回数34から51回と増え、在宅支援が33から34件、難病相談外来が6から13件となっている。療養相談は入転院に関する内容が増えており、レスパイト入院、長期受入医療機関の情報、次いで専門医の往診、ALSの看護、その他となっている。研修会は17年度3回企画、6月・7月と実施、2月に開催を予定している。入院調整の事例では、昨夏、地方で在宅療養中の呼吸器装着者が札幌でのコンサートに参加を希望。緊急時の受入病院確保の依頼があり、ネットワークで調整して拠点病院に病室を確保出来た。日帰りの旅行であったが何事もなく無事に帰宅された。緊急時の受入先が確保されたことにより、本人・家族も安心して旅行ができ、長距離の移動にもかかわらず、とても満足したと後日報告があった。また、他県へ移住のため、転院先の難病専門員との意見交換や情報提供が必要な事例もあり、北海道と他県の医療福祉制度の相違も知り得た。事例より得られたことでは保健師との情報交換により、地方の医療機関の状況、難病に関しての地域の行政の取り組み等の情報や地方に居住している在宅療養者・家族と交流ができたこと等、地域でのALSの療養環境を知る良い機会となった。

2) 北海道のALS療養状況の分析(図1)
平成9年度交付数257、調査件数237、呼吸器装着者34(入院26、在宅8)平成16年度交付数349、調査件数292、呼吸器装着者61(入院34、在宅27)であり、呼吸器装着者は平成9年、16年を比較すると倍近くに増加となっている。

3) 身体障害者療養施設の現況調査
調査結果については拠点病院である札幌南

病院神経内科の南医長により「特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究」班で報告された。

D. 今後に向けて-考察と結論-

専門員として1年を経過して、ネットワーク事業については講演会・研修会、在宅支援等の場面で事業のPRを行ってきた。2年目となり、少しずつ浸透してきているように思うがまだまだとの感じである。地方での研修・講演、事例検討の機会を通して専門員が拠点病院、基幹協力医療機関と一般医療機関、保健所等難病医療に関係する方々との交流、橋渡しが出来ればと考えている。現在、協力医療機関についてはまだ少ないため、入転院の要請があった場合、患者・家族のニーズにあった調整は難しい状況である。

事業開始以来、協力医療機関の拡充を目標としてきたが広域の北海道でどのような形でネットワーク事業の推進が出来るのか、行政諸機関、難病相談・支援センター事業との連携、基幹協力医療機関をとおして地域一般協力医療機関への参画要請と連携強化等、加えて拠点病院と基幹協力医療機関との連携強化等が挙げられる。道内に点在している基幹協力医療機関17施設(図2)の果たす役割として難病医療に関して地域におけるリーダーシップの発揮、患者・家族、地域医療への支援体制の一助を担って貰うことを期待したい。基幹協力医療機関が難病医療の地域完結をめざす有効なネットワークを構築する上で、その役割のリーダーシップがとれるような働きかけをどのように支援していくか、また、行政からの公的ネットワーク支援をどのようにとりつけていくべきかが今後の課題である。

E.「研究発表」

- 島 功二、南 尚哉、土井静樹、藤木直人、
興水修一、林 久：北海道内の身体障害者
療護施設の実態調査
厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服
研究事業「特定疾患患者自立支援体制の確
立に関する研究班」平成 17 年度班研究会議
にて発表,2006
- 田代邦雄、佐々木秀直、島 功二：北海道
神経難病支援ネットワーク構築と今後の課
題
厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服
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」 2002-2004 年度総合研
究報告書:p31-37,2005
- 森若文雄、土井静樹、島 功二、田代邦雄：
運動ニューロン疾患の現状と展望
日内会誌 92(7)：166-174、2003
- 田代邦雄、島 功二：北海道神経難病支援
ネットワーク構築へ向けて
厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服
研究事業「特定疾患対策の地域支援体制の
構築に関する研究班」 2002 年度研究報告
書:p49-50,2003
- 島 功二、有馬祐子、藤木直人：社会資源の充
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）
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体制の構
築に関する研究班」 2002 年度研究報告
書:p51-52,2003
- 東谷直美、島 功二：コミュニケーションへ
の関わり-病院内 PHS を用いて-
難病と在宅 8(8):7-11,2002
- 佐藤次子ほか（協力者 島 功二）：「神
経・筋難病患者の在宅療養の QOL の向上を
めざして」
平成 12・13 年度国立病院・療養所共同臨床
研究, 共同基盤研究（政策医療に関する〔臨
床看護〕研究）報告書,2002
- 島 功二：北海道における筋萎縮性側索硬化
症の療養状況について
厚生省特定疾患調査研究事業横断的基盤研
究政策的研究部門, 神経難病医療情報整備
研究班
1998 年度研究報告書:43-45,1999

北海道のALS

呼吸器装着在宅療養患者の分布

ALS 臨床調査個人票	平成9年度	平成16年度
交付数	257	349
調査件数	237	292
呼吸器装着患者数	34	61
(入院中)	26	34
(在宅療養中)	8	27



図 1

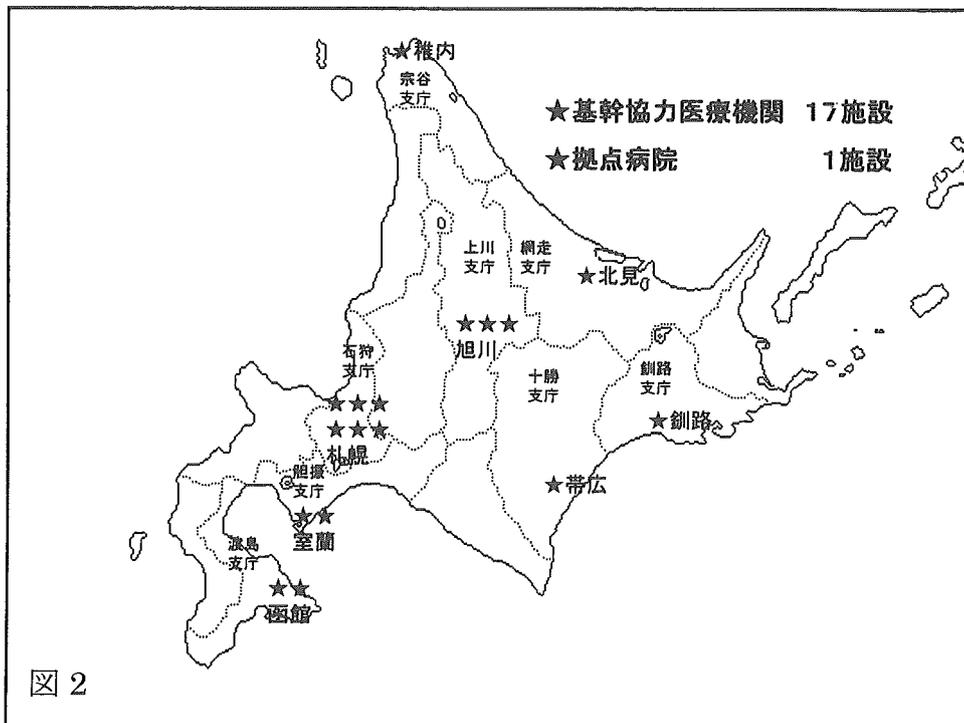


図 2

重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究

分担研究者 佐々木 秀直 北海道大学大学院医学研究科神経内科学分野 教授
研究協力者 佐藤玲子、鎌田功未子（北海道大学病院神経内科外来）
安達妙子、奥原芳子（同 地域医療連携部）
佐藤和則、辻 幸子、矢部一郎、菊地誠志（同 医学研究科神経内科学分野）

研究要旨

過去1年間にわたり当院に通院しているALS患者を対象に、現在の療養とネットワークへの登録状況を検討した。その結果、遠隔地からの受診患者は地域基幹病院神経内科を中核として診断と療養を行う体制に移行しつつある。札幌近郊の患者においては、当院地域医療連携部が中心となり在宅療養の支援体制を整備しながらネットワーク（基幹病院事務局は札幌南病院神経内科）への登録が進んでいる。現時点では医療の連携と役割分担は円滑に進んでいるが、今後は診断後の療養支援体制の整備が課題である。特に在宅療養者が疾病の進行に伴って必要となる入院に如何に対処するかが課題となる。北海道は広域なので、基幹病院神経内科の組織化に加えて、地域ごとに療養支援体制を構築する必要がある。

A. 研究目的

昨年度の検討を踏まえて、当院ではALS患者への病名告知ならびに療養に関する相談には、主治医に加えて外来看護師ならびに地域医療連携部の担当者が継続的に関わっていく体制をとることにした。疾病の告知、理解、納得が得られた場合には、難病医療ネットワークについて説明し、地域医療連携部が中心となって基幹病院に登録する体制を整備したところである。本年度は、この手順を検証して問題点を明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

2005年1月から11月末日までの期間に、当院神経内科を受診もしくは通院中のALS患者19人について、診断確定後の療養状況について調べた。また、ALSネットワークへの登録について、病名告知と説明、登録同意の状況について検討した。

C. 研究結果

期間中に当院神経内科を受診もしくは通院しているALS患者は19名であった。その内訳は国外から1名、他は道内からの受診であった。後者は、札幌市内から7人、道央圏から4人、遠隔地からの受診が7人であった。目的は診断目的の初診が10人(53%)、確定診断後の長期通院者が4人(21%)、セカンドオピニオン目的が5人(26%)であった。平成17年11月末日の時点での転帰をみると、当科に通院しているもの5人(26%)、精査入院中のものは2人(21%)、帰国が1人(5%)、地域基幹病院神経内科に紹介したものは12人(63%)であった。その内訳は合併症治療目的のもの2人、精査診断目的が3人、療養目的が3人、地元での療養支援目的の入

院が4人であった。ALSネットワークへの登録は5名であった。そのうち4名は在宅であり、1名は地域の医療機関に入院療養していた。在宅療養中の4名の中で、訪問看護サービスを利用しているものは3名、うち2名には往診医が支援している。いずれも定期的に当院外来に通院中である。上記のものに加えて、昨年の通院患者のなかで今年は通院困難となった1名がいる。現在は訪問看護ステーションと市内の神経内科専門医が往診している。この例はネットワークへは未登録である。

ネットワークへの登録を見てみると、登録がスムーズにできたケースは4例である。いずれも緊急時の対応、希望先に入院できなくても関連病院に入院できる、独居患者にとって安心、などの期待が大きかった。一方、ネットワークできなかった1例は、未だ軽症のため疾病の理解と受容が困難であった例である。

D. 考察

当院神経内科を受診するALS患者に対して、診断確定後の療養支援は患者の居住地の状況に応じて対応している。すなわち、遠隔地からの受診においては診断確定後の療養支援体制はその地域の基幹病院神経内科が中心となる。一方、近郊よりの受診者においては外来通院を基本として在宅療養支援を行いながら、合併症治療や処置目的の短期入院で対応している。その一方で、単独の病院では病床の制約から入院対応できない場合に備えて、ネットワークへの登録を進めているところである。昨年度の検討から、病名告知後のケアには外来主治医に加えて外来と地域医療連携部の看護師担当者が継続して患者・家族に関わって支援していくこととした。その後、この体制で活動し患者家族と

面談を繰り返しながら理解を深めるべく努力している。現在までの経験例は少ないが、登録は円滑に行われており、ネットワーク基幹病院との連携体制も機能している。今後の課題は、札幌市近郊においては在宅患者の療養支援体制の整備にあると考えられる。現在は神経疾患に診療経験のある訪問看護ステーションや往診医の支援と連携しながら対処しているところである。今後は併発疾患や急変時における入院対応が課題となると予想される。同様に、遠隔地の基幹病院神経内科において療養の中核としての役割を担いながら地域の特性に応じて支援体制の構築に取り組んでいるところである。

E. 結論

道内基幹病院神経内科との連携により、医療体制の協力関係は円滑に行われつつある。今後の課題は診断後の療養体制の確立である。課題として①ネットワークの意義を医療施設と患者家族に啓蒙すること、②ネットワーク参加施設の拡充、③特に地域基幹病院神経内科を核としたサブネットワークの構築、④登録後に機能させること、⑤登録後においても患者家族とコミュニケーションを継続すること、⑥インフォームドコンセント担当者の経験の蓄積と共有、などが必要と考える。

F. 健康危険情報

特記すべきことなし

G. 研究発表

1. 論文発表

辻 幸子、佐々木秀直：脊髄小脳変性症のすべて - 診療および療養のポイント、難病と在宅ケア 11:49-53, 2005

佐々木秀直：脊髄小脳変性症 - わが国と世界の現状. Clinical Neuroscience 23:1424-1425, 2005

佐々木秀直：多系統萎縮の臨床と将来展望. 日内会誌 94:1409-1415, 2005

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

特記すべきことなし

ALS 患者の療養生活に関するアンケート調査
～秋田におけるレスパイト入院の現状と今後の課題～

分担研究者 豊島 至 (秋田大学 第一内科講師)
研究協力者 和田 千鶴 (秋田大学 第一内科)

研究要旨

長期に在宅療養を継続するには、適宜、レスパイト入院を計画し実行することが必要である。秋田県では平成 14 年に「秋田県難病医療ネットワーク」が発足、主に難病患者の入院調整をおこなっている。発足後約 3 年たち秋田県の ALS 患者の療養生活の現状を再調査した。また、当科に関わりのある ALS 患者の療養生活の現状、レスパイト入院についてアンケート調査を行った。その結果、レスパイト入院をスムーズに行うためには、レスパイト入院の必要性を早期から患者に伝え、理解を求め一方、入院中に生じる患者自身の不便さや自立支援に対する対策も同時に考えなければならないことがわかった。

A. 目的

秋田県では平成14年に「難病医療ネットワーク」を発足させたが、その後の稼働状況を調査し、レスパイト入院に対する今後の課題を検討した。また、これまで当科で関わった ALS 患者に対しアンケート調査を行い、当科における課題についても検討した。

B. 方法

1、平成16年11月、秋田県のALS患者78名に対し、療養生活、ネットワークの利用状況についてアンケート調査を行った。

2、平成17年3月、当科で診ているALS患者25名に対し、療養の状況、ネットワークの利用状況について郵送によるアンケート調査を行った。

(倫理面への配慮)アンケート調査とその解析に関して、秋田大学医学部倫理委員会

の許可を得た。

C. 結果

1、回答率70%(55名)。療養の内訳は、在宅療養中30名(人工呼吸器使用9名、未使用21名)、入院中24名(人工呼吸器使用21名、未使用3名)、施設入所中1名であった。9家族でレスパイトの必要を感じ、うち6家族がその旨を主治医に伝えていた。6家族中希望がなかったのは3家族のみで、あとの3家族は、患者の拒否、病院側の拒否などの理由でレスパイトは実現できなかった。また、レスパイトを必要と感じながらも3家族は主治医に伝えていなかった。この理由としては、患者が入院をいやがる、レスパイトやネットワークの存在をしらないなどがあげられた。

2、回答率64%(16名)。男性11名、女性5名。年齢は40～90歳。療養の内訳は、在宅療養中8名(人工呼吸器使用3名、未使用5名、気切のみ1名)、入院中8名(人工呼吸器使用

6名、未使用2名、気切1名)であった。主な介護者は配偶者であった。ADLは部分介助を要するのが5名、全介助が10名であった。

在宅患者8名中、当院に通院中は5名、他の総合病院に通院中3名。これまでレスパイトの経験のある患者はいなかった。レスパイトを知っている患者は6名いたが、3名は主治医の説明で知り、3名は県の難病ネットワークの郵便物で知った。今後のレスパイトの予定が決定している患者は3名、予定されていない患者のうち2名は主治医に希望したが、病院側の拒否などがあり、当科に関わりのある患者においてもレスパイトは十分にうまくいっているとはいえなかった。

D. 考察

秋田県のレスパイト入院における様々な問題とその要因が考えられた。なかで、患者自身が入院をいやがりレスパイトの機会を逃すような事態が多いことがわかり注目される。これに対し、当科では、早期からレスパイトの必要性を患者に伝え、理解を求め、退院前にレスパイトの計画をたて定期的に実行することとした。その一方で、我々は、入院中に生じる患者自身の不便さ(コミュニケーション手段やケアの違いなど)や自立支援(仕事の中断など)に対する対策も同時に考えなければならない。特に、それまでの社会活動を継続している患者のレスパイト入院については、患者の意欲を損ねぬよう、タイミングや期間、入院中の療養の仕方などについても配慮し決定しなければならないと思われた。

E. 結論

1、秋田県難病ネットワークの稼動状況についてアンケート調査結果を報告した。レスパイト入院については、うまく稼動していない部分があった。その理由として、患者自身の協力が得られない、主治医の考えに依存することがあげられた。

2、当科に関わりのある患者のレスパイト入院の稼動状況についてアンケート調査結果を報告した。当院でも、レスパイト入院が十分にうまくいっていなかった。

3、レスパイト入院をスムーズに行う要因の一つとして、その必要性につき早期から患者の協力理解を得るとともに、患者自身の苦痛が増えたり、自立支援を妨げるような入院とならないよう配慮する必要がある。

F. 健康危険情報； なし

G. 研究発表

1、論文発表 なし。

2、学会発表

・和田 千鶴、渡辺 純夫、豊島 至
:秋田県におけるALS患者の療養の現状と今後の課題. 第46回日本神経学会総会. 2005, 鹿児島

H. 知的財産権の出願・登録状況； なし

山形県の無床診療所における神経難病患者に対する
支援体制に関する調査

分担研究者:加藤丈夫(山形大学生命情報内科(第三内科))

研究協力者:栗田啓司(山形大学生命情報内科(第三内科))

原田まりこ(山形県健康福祉部保健業務課)

要旨 神経難病の在宅医療の充実には家庭医の協力が欠かせない。今回山形県の無床診療所、484施設を対象としてアンケートを行った。神経難病の患者の往診や訪問診療を行っているのは 60 施設で有効回答数 350 のうち 17.1%、そのうち人工呼吸器を装着している患者の診療を行っているのは 21 施設で全体の 6.0%、そのうち17施設では気管チューブや人工呼吸器の管理も行っていた。一方、今後協力可能な診療所が条件付を含め、86施設であった。今後これからの診療所とのネットワーク構築が重要である。

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症をはじめとする神経難病の療養は一般的に長期にわたる。長期にわたる療養についてはできるだけ在宅で行われることが望ましい。在宅療養を行うための環境整備として、これまで中核となる医療機関のネットワークを構築し、在宅療養中の神経難病患者の病状が変化した際の入院病床の確保を行ってきた。在宅療養を円滑に行うためには、このような病床の確保ばかりでなく、日常の医療支援が重要である。在宅療養中の患者の日常の医療支援を充実させるためには無床診療所の協力が欠かせない。そこで今回、山形県内の無床診療所における往診や訪問診療に関する実態調査を行った。

B. 方法

平成 17 年 8 月末現在の医療施設基本ファイルを基に、山形県に存在する無床診療所 808 施設から、産婦人科、眼科、耳鼻咽喉科、皮膚科、泌尿器科、小児科、精神科、および施設内診療所を除いた 484 ヶ所に対し、以下の項目についてアンケート調査を行った。1) 医療機関の所在地と診療科、2) 往診や訪問診療を行っているか、3) 往診や訪

問診療を行っている患者の中に神経難病がいるか、4) 神経難病患者の中に人工呼吸器を装着している患者がいるか、5) 呼吸器や気管チューブの管理を行っているか、6) 神経難病の往診や訪問診療を行っていない場合、今後、気管チューブや人工呼吸器の管理を含む往診や訪問診療が可能か。7) 気管チューブや人工呼吸器の管理を含む神経難病の往診や訪問診療を行う上での条件について

C. 結果

有効回答数は 350(72.3%)であった。現在往診や訪問診療を行っているのは 256 施設で 73.1%、そのうち神経難病の患者の診療を行っているのは 60 施設で全体の 17.1%であった。また神経難病のうち人工呼吸器を装着している患者の診療を行っているのは 21 施設で全体の 6.0%であった。人工呼吸器を装着している患者の診療を行っている診療所のうち17施設では気管チューブや人工呼吸器の管理も行っていた。一方、気管内チューブや人工呼吸器の管理を含めた神経難病患者の往診や訪問診療について、今後は可能な施設が 33 施設、条件付ながら今後気管チューブや人工呼吸器の管理を含めた神経難病患者の往診や訪問診療が可能な施設が 53 施設あった(図)。現在、気管

チューブや人工呼吸器の管理を含めた神経難病患者の往診や訪問診療を実施中の17施設を加えると、山形県内に計103の無床診療所が、条件を整えれば、気管内チューブや人工呼吸器の管理を含めた神経難病患者の往診や訪問診療を行うことが可能であった。その条件としては、夜間や急変時の支援体制の構築が26回答と多く、人工呼吸器や気管チューブに関する講習、訪問する場所や回数の調整、家族の理解、看護師の増員といったものが7回答ずつみられた。地域的には北部や南西部で少なかった。

D. 考察

神経難病の在宅医療の充実には家庭医の協力が欠かせない。今回、山形県の無床診療所について、神経難病患者の往診や訪問診療についてアンケートを行った。人工呼吸器装着中の神経難病の往診や訪問診療を行っている無床診療所は21施設に過ぎ

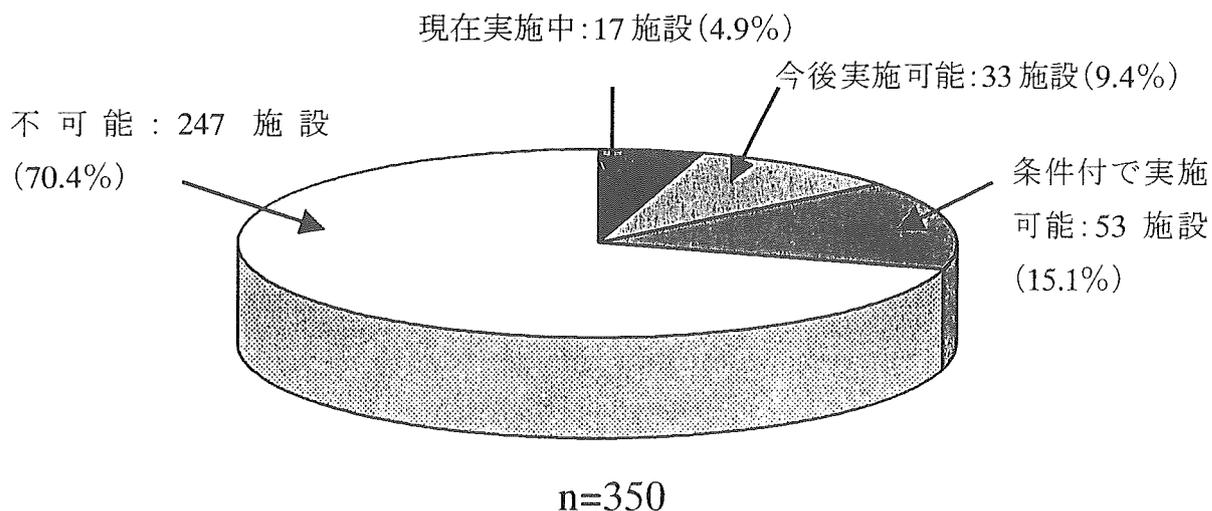
ず、さらに、人工呼吸器を装着した神経難病について、気管チューブや人工呼吸器の管理を含めて往診や訪問診療を行っている施設は17施設のみと少ない。しかし、今後協力可能な診療所は86施設あり、これらを合わせると山形県内に103施設の無床診療所で人工呼吸器を装着した神経難病について、気管チューブや人工呼吸器の管理を含めた往診や訪問診療が可能となる。その際の条件として多かったのは夜間や急変時の支援体制の構築であり、今後、このような点を改善しつつ、これからの診療所とのネットワーク構築を進めていくことが重要である。

E. 結論

神経難病の往診や訪問診療を、現在行っている施設は少数であるが、条件を整えると多くの施設で行うことが可能であり、今後これらの施設とのネットワーク構築が重要である。

図 山形県の無床診療所における神経難病患者の支援に関するアンケート

人工呼吸器を装着した神経難病患者について、今後気管内チューブや人工呼吸器の管理を含めて、訪問診療や往診が可能かどうかについて聞いた



宮城県における難病患者支援ネットワーク

分担研究者：糸山泰人（東北大学大学院医学系研究科神経内科学）

研究協力者：○関本聖子、栗原久美子（神経難病医療連絡協議会 神経難病医療専門員）

小野寺宏（独立行政法人国立病院機構西多賀病院）

藤原 悟、野村 宏（財団法人広南会広南病院）

久永欣也、今井尚志（独立行政法人国立病院機構宮城病院）

青木正志、志賀裕正（東北大学大学院医学系研究科神経内科学）

岩間利裕、佐藤靖彦、大崎奈津子（宮城県保健福祉部健康対策課）

宮城県では神経難病患者の皆様と家族が住み慣れた地域で安心して生活ができるよう医療支援を円滑に推進することを目的に平成10年度神経難病医療連絡協議会が設置された。広南病院が業務委託を受け平成11年2月から電話による医療相談を開始した。各事業を展開する中で患者さんが地域で安心して生活をするためには、地域に根付いた医療・保健・福祉ネットワークの構築が必須であることが示唆された。そこで、平成13年度1保健所でモデル事業として「難病患者地域支援対策推進事業」を実施し本年度までに全保健所で設置となった。7年目を迎え神経内科を中心とした医療ネットワークから各保健所を核とした地域支援ネットワークの構築へと支援ネットワークが広がってきている。本研究では、今後の在宅療養支援ネットワークの課題について検討した。その結果、限られた病院への入院調整事業の限界と患者・家族のニーズに基づいた包括的なネットワーク構築の必要性が明らかとなった。

【目的】

在宅療養支援ネットワークの課題について検証する。

【方法】

神経難病医療連絡協議会が実施するネットワーク入院調整事業の現状と保健所が実施する地域難病患者支援推進事業の展開から現状と課題について検証した。

【結果】

1. 神経難病医療ネットワーク

神経難病患者さんの療養を支援するために医療ネットワークが提供できることとして当協議会が実施する神経難病医療ネットワーク事業がある。神経難病医療ネットワーク事業は図1に示したような医療ネットワークを形成し展開されている。4つの拠点病院と17の協力病院、14のネットワーク協力参加施設等の協力により展開されている。

1) 短期（レスパイト）入院の調整事業の実績：4月より11月末までに申し込みが15件あった。そのうち13件調整した（中止1）。申し込みの理由は「介護者の休息」「定期健診」「介護力低下」によるものであった。利用者は仙台市内が多く、利用医療機関も限定されつつある。レスパイトのための療養環境に対する要望は利用者により異なっていた（後述）。

2) 短期（レスパイト）入院の問題点：レスパイト入院に対するニーズ調査から

利用者側の意見：「必要なときにすぐ利用したい」「在宅と近い生活環境を望む」「もっとコミュニケーションを」「ケアに慣れていないため不安で頼めない」「在宅のスタッフが継続してくれれば安心」「自宅近くに欲しい」「移動が大変」「移動手段がない」などの記載があった

提供者側の意見：「入院して初めて関わる患者の場合、ケアの方法に慣れるまで時間がかかる」「コミュニケーションに時間がかかる」「ナースコール対応に時間がかかる」「在宅のスタッフに入ってもらえると安

心」「環境が問題（救急病院）」などの記載があった。

アンケート調査の結果

- ・限られた病院への入院調整事業の限界
- ・患者・家族のニーズに答え切れない現状
- ・仙台医療圏内に限定されつつある
- ・県南地域ではニーズが低い
- ・県北地域では受け入れ施設が少ない
- ・移動が大変

アンケート結果を元に今後のレスパイト入院について検討する予定である。

4) 中期入院調整事業：在宅介護の継続が可能か否かについて入院中にケア会議を開催し検討した。継続できるような支援として介護疲労をきたさないよう定期的なレスパイト入院を組み込んでいくことを患者・家族とともにケアマネージャーを中心として関係スタッフ間において共有した。また、介護者が限定しないようなチームケアの提供が必要であり患者・家族の受け入れも必要であることが共有できた。

5) 長期入院調整事業：人工呼吸器を装着したALS患者6名から申し込みがあった。申し込み時期は、発病から長期入院申し込みまでに6ヶ月～12年で平均6.5年であった。申し込み理由は「介護者がいない(いなくなった)」「介護力の低下」「経済的理由」「家族関係の変化」により在宅療養継続が困難となったためであった。全て医療機関に調整が可能であったが県内の長期入院施設が不足している状況がある。

2. 地域難病患者支援推進事業（保健所）
医療面からの地域支援システムの構築を目指し、緊急時の体制のあり方、医療機関のレスパイト入院、歯科往診、災害時の体制

整備など検討している。また、個別事例の検討をもとに、難病患者の療養に係わる工夫を共有し情報交換することで、患者の療養上のケアの質を高め地域支援ネットワークを広げる活動を行ってきた。関係機関内での役割が明確になることで、患者の多様な問題（疾病による医学的な心身の課題以外に、社会的役割の変化などにより家族機能の再構築などの必要が生ずる。）に対し、患者個々に応じた有機的な個人ネットワークが構築された。特定疾患医療費援助事業と介護保険制度から得られる患者情報の連動を図ることで患者個々の状況に応じた、迅速なサービスや疾病の悪化を遅延するための効果的な活動が提供される。

1) 難病患者地域支援専門委員会：患者の療養に係わる環境の分析、評価を管内の医療機関・関係者と共有し在宅難病患者の療養を支援するネットワークを構築する。

2) ケース検討会議：支援計画策定・実施・評価しマニュアルに関する情報分析を行い、委員会に提示していく（随時、事例への支援も行う）。

3) マンパワー確保事業：地域に潜在している介護力を引き出し、身近な支援者の拡大を図るとともに、研修の場を設け身近な支援者、ヘルパー、医療関係者等への情報提供を行う。

4) ボランティア登録事業：既存事業との調整や必要なボランティアの育成を目指した研修会の開催等。

5) ALS患者・家族支援マニュアル作成

【考察】

拠点・協力病院内での入院調整事業の展開だけでは在宅療養の支援に十分対応ができないことがわかった。

在宅療養を継続するためには、自宅近くにレスパイトできる場所の確保が必要である。同時にレスパイトの場所の環境をどのように整えていけるかが今後の課題である。しかし、場所の検討だけではなく「介護疲労の軽減について」は患者自身や家族と一緒に考え、どのように支援を活用していくかを十分に話し合うことが必要なのではないだろうか。保健所が実施する事業では、患者本人が病気とどのように向き合い、患者・家族がどのような支援を求めているかを把握するために大変有用であった。

地域が抱える医療上の課題と在宅療養上の課題について今後は、当協議会と保健所が連携を密にして患者家族のニーズに沿った包括的な支援ネットワークを構築していく必要がある。

今後の課題と展望：宮城県における今後の課題は、医療上では往診医の確保と専門医との連携であり専門医は人工呼吸器を装着するか否か意思決定の支援も必要である。また、地域医療機関に対する拠点協力病院としての支援が必要であり拠点協力病院の役割も明確にしていく必要がある。さらに、在宅療養を継続できるような支援も検討する必要がある。支援方法によっては在宅療養を継続できる可能性がある。

今後は以下の点について検討・研究を進めていく。

1) 難病医療ネットワーク

- ① ネットワーク調整事業の展開の見直しを行う。
- ② 施設利用も含め場所の検討と環境の検討が必要。
- ③ 拠点病院・協力病院の役割の検討
- ④ 進行に沿ったチーム支援の構築

⑤ 在宅療養移行時の支援の検討

2) 地域難病患者支援推進事業（保健所）

①地域の医療機関との連絡調整（医療管理とレスパイトの役割）

②難病従事者研修会（地域啓蒙）

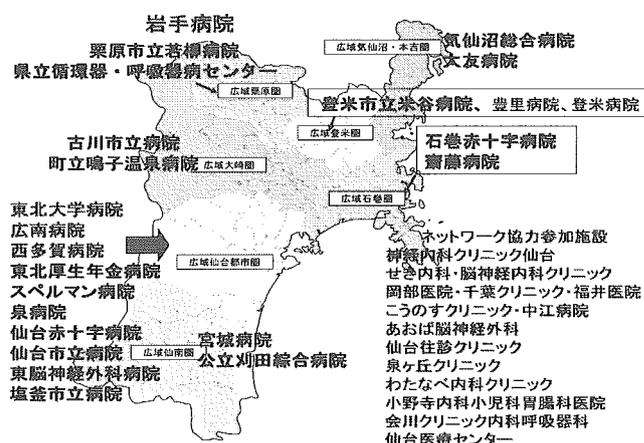
③長期療養場の確保

3) 地域医療支援

①専門医とかかりつけ医の連携（告知と今後の方針、療養支援、医療管理の役割分担）

②拠点病院と協力病院の連携（緊急時対応と療養支援の役割分担）

図 1



神経難病患者の在宅支援ネットワーク構築を考える
～病院・訪問看護ステーションへのアンケート調査より～

分担研究者：中野今治（自治医科大学神経内科）

研究協力者：堤崎陽子（獨協医科大学病院看護部、栃木県難病医療専門員）

平田幸一（獨協医科大学神経内科）

研究要旨

栃木県における神経難病医療ネットワークは、拠点病院、協力病院の協力を得て構成され、拠点病院に配置された難病医療専門員や連絡員が中心となり、各関係機関と連携を図り実施している。在宅療養患者のうち、呼吸器装着患者は医療依存度が特に高く、在宅を支える訪問看護ステーションや入院を受け入れる病院が必要不可欠である。そこで、それぞれの施設に於ける呼吸器装着在宅療養患者の受け入れ状況についてのアンケート調査を行い、患者受け入れに於ける問題点と対策を考察した。

【研究目的】

神経難病患者の在宅療養には、重症化するほど肺炎併発時の緊急入院や、介護者の静養のためのレスパイト入院など、一時的入院による療養支援が必要である。このような患者の在宅療養支援ネットワーク構築の一環として、

1. 栃木県の病院と訪問看護ステーションにおける、神経難病患者受け入れ状況を把握する。
2. 神経難病医療ネットワーク推進事業の啓蒙を主目的に本研究を実施した。

（複数回答、選択形式）

2. 調査対象

- ①神経内科を標榜する有床医療機関と神経難病医療ネットワーク推進事業協力病院 44ヶ所
- ③栃木県内訪問看護ステーション 61ヶ所

3. 調査方法

- ①書面による質問に対する回答形式とした。
- ②配布と回収方法は郵送で行った。

【研究方法】

1. 調査内容

①病院に対する質問内容

- (1) 神経難病患者の受け入れ状況
- (2) 訪問診療や訪問看護の実施状況
- (3) 今後の呼吸器装着患者受け入れについて
- (4) 今後の受け入れ可能不可能と理由（自由記載）受け入れ可能な人数、期間
- (5) 受け入れ依頼時の窓口

②訪問看護ステーションに対する質問内容

- (1) 人員構成
- (2) 神経難病患者への訪問看護の実施状況
- (3) 呼吸器装着患者の訪問看護実施状況
- (4) 呼吸器装着患者の今後の受け入れについて
- (5) 呼吸器装着患者の受け入れが可能になる条件

【結果】

1、医療機関 回収率 72.7% (32/44 施設)

(1) 神経難病患者の受け入れ状況について

i 入院患者を受け入れたことがある

ii 現在外来患者がいる

iii 今後入院患者の受け入れ可能

iv 今後外来患者の受け入れ可能

	i	ii	iii	iv
多発性硬化症	11	10	18	19 (施設)
重症筋無力症	7	9	14	19
筋萎縮性側索硬化症	8	11	16	18
パーキンソン病	22	22	24	23
脊髄小脳変性症	17	18	19	20
ハンチントン舞踏病	3	5	15	16
多系統萎縮症	12	12	17	18
神経線維腫症	1	5	12	15

クロイツフェルトヤコブ病 7 0 5 8

亜急性硬化性全脳炎 0 1 6 8

(2) 訪問診療や訪問看護の実施

①訪問診療している 17施設

②訪問看護している 25施設

(3) 呼吸器装着患者受け入れ

①可能と返答した施設 20施設

②不可能と返答した施設 12施設

(4) ・受け入れ不可能な理由 (自由記載)

- ①看護師不足
- ②保険診療では無理
- ③神経内科医が非常勤

・受け入れ可能な人数

①1人 12施設、

②2~4人 8施設

・受け入れ可能な期間

①1~2週間 8施設

②1ヶ月 5施設

③2~3ヶ月 5施設

④無回答 2施設

(5) 受け入れ依頼時の窓口

①ケースワーカー 17施設

②なし 9 "

③医師 4 "

④看護師 3 "

⑤事務職 1 "

2、訪問看護ステーション 回収率82% (50/61施設)

(1) 訪問看護事業所の人員構成

看護師 平均4.4人 ケアマネージャー平均 1.1人

事務職 平均0.3人

*看護師の最多人数 12人 1施設

*その他の職種 作業療法士 5施設

理学療法士 3施設

保健師 2施設

准看護師 4施設

(2) 神経難病患者の訪問看護受け入れ状況

患者総数

多発性硬化症 10

重症筋無力症 3

筋萎縮性側索硬化症 13

パーキンソン病 8

脊髄小脳変性症 4

ハンチントン舞踏病 1

多系統萎縮症 2

神経線維腫症 3

クロイツフェルトヤコブ病 1

亜急性硬化性前脳炎 0 (人)

(3) 呼吸器装着患者の訪問看護の実施状況

①実施中または経験がある 22施設

②実施した経験がない 26施設

③無回答 2施設

(4) 呼吸器装着患者への今後の訪問看護受け入れについて

①可能 10施設

②条件により可能 27施設

③不可能 13施設

(5)

・呼吸器装着患者への訪問看護の実施が可能になる条件 (訪問看護未経験29施設からの返答、複数選択式)

①看護師の確保 16施設

②連携を図る医師の確保 15 "

③呼吸器の知識、技術の習得 15 "

④対象疾患の知識を深める 12 "

⑤対象疾患、看護援助の知識を深める 11 "

⑥診療報酬の見直し 5 "

・呼吸器装着患者への訪問看護が更に実施できる条件 (実施した経験のある22施設からの返答、複数選択式)

①看護師の確保 10施設

②診療報酬の見直し 7 "

③連携を図る医師の確保 7 "

④呼吸器の知識、技術の習得 7 "

⑤対象疾患、看護援助の知識を深める 6 "

⑥対象疾患の知識を深める 6 "

【考察】

病院における神経難病患者受け入れ状況は全体的に見て、特定疾患受給者の多い順のパーキンソン病、脊髄小脳変性症、重症筋無力症、多発性硬化症とほぼ同じ結果になっている。患者数が多い疾患は医師・看護師に理解がされていることにより、受け入れやすい状況といえ県内各地域で患者は治療を受けることができる。また、回答のあった病院の半数以上が訪問診療を実施していることは、在宅療養者にとっては力強い支援である。しかし、この数が療養者のニーズを満たしているのか、という点については更に追求する必要があり、地域医の不足のための開拓という課題があることも予想される。

訪問看護ステーションでは、筋萎縮性側索硬化症への訪問看護実施が最も多く、治療の方法がなく進行性という特徴や個人差があることから四肢機能の低下や呼吸器装着等の理由により、在宅療養上疾患の知識と技術を持つ看護師のニーズの高さを示唆する結果となっている。

呼吸器装着患者の受け入れについて、医療機関は、回答施設の3分の2が受け入れ可能との前向きな姿勢を示した。しかし、受け入れ期間についてはショートステイなどある程度限られた期間の入院は可能であるが、1～3ヶ月が限度である現状が把握された。

受け入れ不可能の理由として挙げられている看護師不足は納得できる。一方、保険診療では採算が取れないと考えは正しいであろうか。既に受け入れている施設の実態を調査する必要がある。また、対象患者は呼吸器および全身管理が主体であるため、神経内科医がいなくてはならない、という意識を変え医師に疾患のりかいを促す事が必要であると考えられる。

訪問看護ステーションでの呼吸器装着患者の訪問看護実施状況について、回答のあった50施設のうち呼吸器装着患者の訪問看護の経験が無かったのは26施設であり、実施ステーションよりも多い数であった。しかし、その半数は条件により実施可能と回答している。その条件として、連携を図る医師の確保のほか、呼吸器についての技術や知識の習得が必要であるとの回答が多かった。また、実施中の訪問看護ステーションと未実施の訪問看護ステーションの共通のニーズは看護師の確保であった。しかし、多くの訪問看護ステーションは4人以内の人員で実施しており、実施と未実施ステーションに大きな人員の差が見られなかった。このことから呼吸器についての知識・技術の習得の機会として研修会などを活用することで実施可能なStが増えしていくのではないかと考えられる。

そして、実施中の訪問看護ステーションが診療報酬の見直しを他の理由と並んで多く上げていることから呼吸器装着患者の訪問看護は厳しいことから訪問看護報酬の向上という形で社会に認めて欲しい、この状況では訪問看護師も増えない、との訴えにも受け入れ、対策を講じる必要がある。

【結論】

病院の神経難病患者の受け入れについては医療依存度が高くなるほど、また長期間になるほど受け入れが難しいことから、医師や看護師の理解とマンパワーを得ることが第一の課題である。

在宅療養における呼吸器装着する重症神経難病患者の支援体制強化のためには、訪問看護ステーションの看護師育成と増員が最大の課題である。

この現状の中で、神経難病患者の支援者を支える専門分野の能力向上のためにも強力なネットワーク構築と有効な活用が、在宅支援の強化につながる。

在宅神経難病患者の嚥下障害対策 —経管栄養導入の時期についての検討—

分担研究者 小川 雅文 国立精神・神経センター武蔵病院神経内科医長

共同研究者 村田 美穂 国立精神・神経センター武蔵病院第二病棟部長

研究要旨 パーキンソン病(PD)やパーキンソン症候群(PS)、脊髄小脳変性症(SCD)の各疾患患者の嚥下障害の出現時期と特に経管栄養がいつごろから必要になるのか検討した。PD156例では3例が経管栄養を使用していたが開始時期は発病から3年から37年と大きくばらついていた。PDでは嚥下障害で薬剤が飲めなくなると重症化することがあり注意が必要である。PS45例では7例が経管栄養を施行されており時期は発病から5年から10年であった。SCD45例では多系統萎縮症やSCA1、SCA3などの5例で発病4から12年で経管栄養が必要になっていたがSCA6や皮質小脳萎縮症では経口摂取できなくなった症例はなかった。嚥下障害は誤嚥性肺炎を引き起こすのみでなく、低栄養や薬剤摂取困難もきたすので必要な例では経管栄養を早期に考慮することが必要である。経管栄養の導入時期は疾病によってある程度予測が可能であると考えられた。

A. 研究目的

重症難病患者を在宅で診ていく上では、筋萎縮性側索硬化症に代表される人工呼吸器使用が大きな問題になるが、嚥下障害も大きな障害になりうる。神経難病のうちパーキンソン病(PD)やパーキンソン症候群(PS)、脊髄小脳変性症(SCD)は筋萎縮性側索硬化症のような呼吸不全をきたすことは少なく、人工呼吸器を使用することはまれであるが、嚥下障害は高率に合併しうる。患者さんにとってはQOLを維持するためにも経口摂取が原則でありそのためにさまざまな対策がなされている。しかし嚥下障害や誤嚥は、肺炎や栄養不足、また薬剤摂取困難をきたすことがあり症例によっては経管栄養しか方法がないこともある。そこで今回はこれらの神経難病疾患でいつごろから経管栄養が施行されているか調査しその問題点について考察した。

B. 研究方法

対象は、当院外来加療中の患者について病歴を後ろ向きに調査した。対象患者はPD156例(平均年齢67.5±15.6歳)、PS45例(平均年齢63.4±19.8歳)、SCD45例(平均年齢57.5±21.6歳)である。各症例について嚥下障害の有無、経管栄養開始時期、およびその問題点を調査した。今回の調査はすべて後ろ

向きの調査のみで個人情報には十分注意し統計結果のみを検討した。調査項目は病歴や症状のみであり発表に関しても個人情報には一切ふれず結果のみである。従って今回の調査では個人ごとにインフォームドコンセントを取る必要はないと判断した。

C. 研究結果

PD156例では3例が経管栄養が必要になったが開始時期は発病から3年から37年と大きくばらついていた。特に初期から嚥下障害が強く薬剤が飲めなくなるためさらに重症化した例もありPDの場合は嚥下障害が他の症状も悪化させる可能性がある点は注意が必要である。

PS45例では7例が経管栄養を施行されており時期は発病から5年から10年であった。病型にもよるがPDよりは早期に経管栄養が必要になる傾向にあった。

SCD45例では多系統萎縮症やSCA1、SCA3などの5例で発病4から12年で経管栄養が必要になっていたがSCA6や皮質小脳萎縮症では経口摂取できなくなった症例はなく病型により大きな相違がみられた。

なお進行性核上性麻痺および多系統萎縮症の各1例では喉頭気管分離術が施行されていた。いずれも

厚生労働科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）
分担研究報告書

術後の経過は良好であった。

D. 考察

今回の検討では特に PD では経管栄養開始の時期は大きくばらついていた。薬が飲めなくなると運動症状全体が悪化するので注意が必要である。

PS および SCD のうち多系統萎縮症や SCA1 や SCA3 などは比較的早期に必要な例があった。むせこみや食事時間の延長、食後の逆流、体重減少などが嚥下障害の目安になるがむせこみがまったくないのに嚥下造影では誤嚥がみられる例もあった。嚥下造影は誤嚥について有用な検査であると考えられた。

逆に SCD の中でも SCA6 や皮質小脳萎縮症のように小脳症状のみでほかの症状に乏しいものはむせなどの症状はきたすものの経管栄養まで必要な例は今回の検討ではなかった。このことはこれらの症例の長期予後についての対策に示唆を与えるものと思われる。

また PS のなかでは進行性核上性麻痺では、初期には嚥下障害は存在するがむせたときの咳反射もよくるので比較的肺炎にはなりにくい印象であったが進行例では経口摂取が不可になった例もあった。

また誤嚥が強い症例に対する対策については、今回はどちらがよいかまでは検討していないが経管栄養だけでなく、喉頭気管分離術も選択の一つであると考えられた。

E. 結論

経管栄養は嚥下障害の程度によってはどうしても必要になることがある。しかし必要となる時期や状態は病型により大きくことなるのである程度の予測も可能である。個々の症例に適切な時期に必要な経管栄養を導入することが大切である。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

1. 論文発表

山本敏之、大矢寧、磯部建夫、白藤俊彦、尾方克久、小川雅文、川井充
Pioglitazone 長期投与による筋強直性ジストロフィーの糖尿病治療 臨床神経 45:287-292;2005

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

研究要旨

TPPV (tracheostomy positive pressure ventilation) 呼吸療養は、入院から在宅療養へと広がってきているが、在宅呼吸療養の継続維持には患者・家族に加重されている「医療的看護負荷」、「福祉的介護負荷」、「社会的な脅威」への軽減化対応が必須であることを報告してきた。今回は、都立神経病院での在宅呼吸療養患者の入院の動態と内容から、「医療的看護負荷」だけでなく、介護者の休息（レスパイト）など日常生活上で大きなウエイトを占める、一般に見えにくい「福祉的介護負荷」について検討した。

分担研究者氏名・所属機関名

鏡原康裕、川田明広（都立神経病院・脳神経内科）、
小川一枝、岡戸有子、川崎芳子、
白木富幸（同・地域医療連携室）

A. 研究目的

当院訪問看護事業での脳神経内科の長期在宅呼吸療養の TPPV 神経・筋難病疾患患者の入院について、医療的入院とレスパイトを含めた福祉的（社会的）入院に分けて、その動態と内容を調査した。

B. 研究方法

平成 17 年 11 月 1 日の時点で、24 時間 TPPV 在宅呼吸療養患者は 41 例の中で、脳神経内科の対象疾患 34 例を調査対象とした。神経病院の入院病歴記録から疾患名、発症からの在宅移行の経過、在宅からの入院目的、医療内容、入院日数などを調べた。

C. 研究結果

対象疾患は筋萎縮性側索硬化症（ALS）が 23 名と最も多く、筋ジストロフィー症（DMD）が 7 例、その他の疾患はミトコンドリア脳筋症、遺伝性ニューロパチー、多系統萎縮症、強直性脊椎症であった。ALS23 例では男 13、女 10 名、在宅療養期間は平均 6.1 年（最短が 6 ヶ月、最長が 21 年）、呼吸器使用期間は平均 5.

年）平均呼吸器使用期間は、5.2 年（最短が 6 ヶ月、最長が 14 年）、平均入院回数は 10.7 回であった。筋ジストロフィー症 7 名では男 6、女 1 名、在宅療養期間は平均 10.7 年（最短が 2 年、最長が 18 年）、呼吸器使用期間は平均 11.7 年（最短が 1 年、最長が 19 年）、平均入院回数は 15.3 回であった。全例の平均入院回数は 11 ± 7.4（1 から 24）回で、医療目的入院が 5.0 ± 4.2（0 から 17）回、福祉的（社会的）入院は 6.0 ± 5.2（0 から 17）と福祉的（社会的）入院が多かった。後者は、介護者の休息の他に介護者の病気、自宅の改造、ヘルパーへの吸引指導、家庭内暴力などであった。

D. 考察 E. 結論

TPPV 在宅呼吸療養患者と家族が地域で療養生活を継続維持していくには、医療的と福祉的面の両面から考えていく必要があることを報告してきた。今回の入院調査で、入院が医療面より福祉面（社会的）での入院が多いことは、在宅呼吸療養の継続維持の困難な要因に、介護者の休息だけでなく、介護者の病気、冠婚葬祭参加、自宅改造、介護者間の軋轢解消など、多くの様々な「福祉的介護負荷」が日常生活に加わり、身近な施設ケアの拡充が必須なことを示している。

当院だけの今までの対応では、TPPV 在宅呼吸療養患者の増加で福祉的（社会的）

入院枠が拡大し、緊急時の福祉的（社会的）入院対応が困難になってきている。このような日常生活上の目配せが必要な「福祉的介護負荷」の軽減化には、東京都神経難病ネットワーク事業の拠点病院を中心に、地域支援ネットワークを構築している協力（地域）病院の医療機関や地域福祉施設などのスタッフが、現在の **TPPV** 在宅呼吸療養患者の療養の実態や問題点などの情報を共有して、医療・福祉の枠を越えて、その地域での施設ケアの役割を分担して取り組んでいくことが必要である。当院では東京都神経難病ネットワーク事業の拠点病院として、三多摩地区の複数の 2 次保健医療圏を中心に、協力（地域）病院と連携して **TPPV** 在宅呼吸療養患者を受け入れていけるような取り組みを始めたところである。

F. なし

G.

1.

2. **H Hayashi :Tracheostomy in ALS**

10th international Conference on Home Mechanical Ventilation. April 8-9, Lyon France

H. なし

ALS 患者のコミュニケーション方法について

分担研究者：塩澤全司（山梨大学神経内科）

研究協力者：長坂高村、新藤和雅、富樫慎治（山梨大学神経内科）

要旨：昨年度までの本研究班研究において、在宅療養を支援し地域のネットワークづくりを推進することを目的として、ALS 在宅療養ガイドブックを作成した。これにより在宅療養全体を俯瞰することができたが、今後はそれにより浮かび上がった具体的な問題について検討が必要となる。本年度は、地域支援ネットワークをも視野に入れた患者のコミュニケーション法充実にむけ、現状を把握してその後の足掛かりとする。

A. 目的

神経難病のことに ALS 患者においては、療養の阻害要因としてコミュニケーション障害が挙げられ、疾患の本質的障害であると共にその方法の不備、不適切さも関与していると考えられる。このことはレスパイトを含めた入院病床確保の困難にも通ずる問題である。我々は本研究班において作成した ALS 在宅療養ガイドブックにおいてコミュニケーション方法を紹介したが、症状部位、重症度、病期などによりその方法は多岐に渡るため、更に詳細な検討と患者および介護者への還元が必要であると考えた。

B. 方法

主に在宅療養を実施している ALS 患者および家族を対象として聞き取り調査を実施する。内容は、現在までのコミュニケーション方法、症状との関係における方法の選択、コミュニケーションに関して困った事、入院中の対応、今後の必

要ないし望まれる方法、電子機器入力スイッチ、コールなどである。

C. 結果

(1) コミュニケーションの方法としては、書字、読唇、読指、文字盤、まばたき、口ならし、意思伝達装置、パソコン（電子メールを含む）、ワープロなどがあり、電子機器入力スイッチはタッチセンサーなど既成のものを利用していた。コールは簡単なベルを鳴らすものや呼び鈴のような電氣的コールをほとんど利用していた。電氣的コールの場合既成のスイッチを利用しており、家の中の複数の場所に設置している場合もあった。上肢、下肢、顔などあらゆる部位を利用してスイッチを操作していた。携帯電話のメールを利用している場合もみられた。

(2) いずれも症状の進行に従い対応可能な特定の者に収斂していく事が問題であり、早くからの電子機器導入の有無などにも左右された。