

中に死亡した。

#### D. 考察

平成 17 年の県内 ALS 患者 73 例の検討では、社会資源を十分利用できていない例もみられた。緊急時の対応が未確認の例も半数近くあり、医療側の支援をより充実させる必要がある。また平成 14 年以降の当科 ALS 患者 53 例の検討では、大多数の症例が他院あるいは当院他科からの紹介受診であり、一方、当科受診後約半数が他院神経内科に紹介されて診療を受けていた。

#### E. 結論

地域病院との緊密な連携・協力は ALS 患者の診療において必要不可欠である。また、社会資源をより活用できる体制を構築するため、さらに診断確定・告知、診療方針の決定を行う拠点病院と地域病院の協力関係を構築するためには、各保健所との緊密な連携を行って地域支援体制を確立することが重要である。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

- 1) Sugie K, Noguchi S, Kozuka Y, Arikawa-Hirasawa E, Tanaka M, Yan C, Saftig P, von Figura K, Hirano M, Ueno S, Nonaka I, Nishino I. Autophagic vacuoles with sarcolemmal features delineate Danon disease and related myopathies. *J Neuropathol Exp Neurol.* 64:513-522. 2005
- 2) Sugie K, Ueno S: Autophagy in skeletal muscle: Autophagic vacuolar myopathies. *J Nara Med Ass.* 56:69-80. 2005.
- 3) Kataoka H, Sugie K, Kohhara N, Ueno

S. Novel representation of astasia associated with posterior cingulate infarction. *Stroke.* 37:e3-5. 2006.

- 4) Kariya S, Hirano M, Furiya Y, Sugie K, Ueno S. Humanin detected in skeletal muscles of MELAS patients: a possible new therapeutic agent. *Acta Neuropathol (Berl).* 109:367-372. 2005
- 5) 杉江美穂、安東範明、上野 聡. 早期筋萎縮性側索硬化症における終夜睡眠ポリグラフィー検査の有用性. *臨床神経学.* 46. 2006 (in press)

##### 2. 学会発表

- 1) Sugie K, Murayama K, Noguchi S, Hayashi YK, Ueno S, Nonaka I, Nishino I. Genotype-phenotype correlations in caveolinopathy patients including two Japanese families with novel CAV3 gene mutations. 130<sup>th</sup> Annual meeting of the American Neurological Association. 2005
- 2) 杉江和馬、形岡博史、酒井 綾、矢倉 一、高群美和、上野 聡、岡本新悟、梅原藤雄. 無治療 Basedow 病に複数のビタミン欠乏症を伴った著明な軸索型多発神経炎. 第 16 回日本末梢神経学会学術集会. 2005

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得           なし
2. 実用新案登録   なし
3. その他            なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
分担 研究報告書  
豊中保健所における ALS 患者の支援について  
～地域での ALS 患者・家族交流会、学習会への取り組み～

分担研究者 神野 進 独立行政法人国立病院機構刀根山病院副院長

## 研究要旨

豊中保健所では神経難病、特に ALS 患者に対する個別支援や地域でのシステムづくりに取り組んでいる。ALS は疾患特性から疾病受容が困難な疾患であり、患者・家族に関わる職種の精神的支援は重要な役割を果たす。同じ問題を抱える患者・家族が交流することも重要であり、保健所が患者や家族の疾病受容を促し、患者や家族の相互交流で精神的支援を図る目的で交流会を立ち上げた。同じ目線でのアドバイスを受けることができ、気持ちを共有することで、精神的な安定が得られる等の効果があった。

### A. 研究目的

1. ALS 患者・家族が互いに交流し、ピアカウンセリング、情報交換を行い、患者・家族の精神的な安定を図る。
2. 新規の患者・家族の疾病受容および理解を深める。

### B. 研究方法

対象は ALS 患者 13 名とその家族（長期入院患者、診断から長期にわたり機能低下のみられない患者、案内を希望しない患者とその家族は除外）である。平成 17 年 2 月より 2～3 ヶ月に 1 回、助言者を交えて交流会、学習会を患者宅や豊中保健所で開催した。

### C. 研究結果

平成 17 年 2 月から 12 月までに 6 回の交流会をもった。テーマは各々「交流会立ち上げ」、「コミュニケーション機器」、「食事の工夫」、「嚥下・コミュニケーション」、「心のケア」、「ALS 治療の情報」とした。12 月の「ALS 治療の情報」をテーマとした交流会では、助言者として保健師の他に神経内科医師、保健所栄養士、福祉機器業者、言語聴覚士、臨床心理士が加わった。

参加者延数は患者 6 名、家族 29 名、実数は患者 5 名（新規患者 3 名）、家族 15 名（新規家族 5 名）であった。新規患者は特定疾患公費負担申請より 1 年未満の患者である。

対象者のうち交流会に参加したのは、患者 38.5%（新規患者は 50%）、家族 92.3%

であり、家族の参加が多かった。交流会終了後のアンケート調査では、1) 情報交換ができた、2) 経験者の話を聞くことで胃痙や人工呼吸器のイメージができて不安が軽減した、3) コミュニケーション機器の早期導入ができた、4) しんどい気持ちが話せて共有できた、5) 食事やコミュニケーションのことが理解できた、等の回答が得られた。

### D. 考察・結論

豊中市内で交流会を実施したことで家族の参加率が高くなったと思われる。患者については 5 名が人工呼吸器装着や全介助、3 名が必要を感じない、という理由で参加しなかった。後者の理由を挙げた患者には今後も参加を呼びかけていく必要がある。

医療従事者による支援とは異なり、交流会では同じ目線でのアドバイスを受けることができ、気持ちの共有や、精神的な安定が得られたと思われる。地域での支援は徐々に充実しつつあるが、ALS と診断され告知を受けた患者や家族の心のケア、ステージごとの不安の軽減が今後も重要である。集団援助である交流会における患者・家族によるピアカウンセリングや専門職の助言による問題解決が効果的と考える。

### 共同研究者

門田良子、中井洋子、中西真弓、天満康彦  
森定一穂、高林弘の（大阪府豊中保健所）

# 兵庫県における神経難病医療ネットワークの現状と課題

分担研究者:高橋桂一(高橋神経内科・内科クリニック院長、独立行政法人国立病院機構  
兵庫中央病院名誉院長、兵庫県神経難病医療ネットワーク支援協議会会長)  
研究協力者:熊谷仁人、高垣正広(兵庫県健康生活部健康局疾病対策課)  
市川桂二(兵庫県立尼崎病院副院長、兵庫県難病相談センター所長)  
利根川美智恵(兵庫県難病相談センター)  
近藤清彦(公立八鹿病院神経内科部長)

## 研究要旨

平成11年に兵庫県下の神経難病医療ネットワーク(Ntw)の構築基本構想を立て、県下の医療機関、医療行政の参画によりNtwの構築を進めてきた。平成17年の現状を分析し、課題を明らかにし、今後の研究の方向を考察した。

## 【目的】

兵庫県下の医療機関、県行政の協力で構築された兵庫県難病特に神経難病医療のNtwの現状を分析し、課題を明らかにする。

## 【方法】

平成11年に県下のすべての医療機関と医療行政に協力を依頼し、既存のネットとしての保健所活動とともに難病支援のNtwを構築する基本方針を立て、平成14年神経難病医療ネットワーク支援事業協議会が発足した。

拠点病院、専門協力病院、一般協力病院の体制整備を行い、専門部会も発足した。医師会の協力を得て、診療所のアンケート調査を行い診療協力を要請した。兵庫県難病相談センターにサーバーを設置し、メイリングリスト(ML)の運用を行い、関係者の情報交換に資した。難病研修会も実施した。

## 【結果】

平成17年11月1日現在の拠点病院は3で兵庫中央、八鹿、県立尼崎であり、専門協力病院は13、一般協力病院は116である。協力診療所は281で、県の指定を受けている。

専門病院の役割として、短期入院では疾患告知、支援やケア体制、在宅療養導入支援、人工呼吸器導入、レスパイトケア、緊急時の対応、器機調整、かかりつけ医や一般協力病院のバックアップ体制などについて説明し、実施する。長期入院は個々の症例に対応する。

一般病院は在宅支援、緊急入院、レスパイト入院、通院での支援など、また可能な長期入院にも対応する。

診療所は在宅療養のかなめであり、訪問診療、対症療法、合併症の診断と治療、入院への支援などにあたる。診療所からのNtwへの期待は緊急時の入院協力、治療方針や疾患の情

報提供、人工呼吸器管理のチーム医療体制などであった。

平成16年度の県の特定疾患総数は23,124名で重症認定は4,306名で、ALSは244/324(74.4%)  
(分母:総数)、脊髄小脳変性症613/751(40.2%)、パーキンソン病・類縁1,551/3,863(38.3%)の重症認定であった。

ML登録状況は平成17年11月現在で病院48、診療所72、訪問看護ステーション17、健康福祉事務所23(アドレスは79)など164ヶ所である。情報交換件数は11月1日現在で94件で、緊急時の対応について発電装置、消防署、電力会社との連携、豊岡、出石地区の浸水被害を例に緊急避難時の搬送と受け入れ先の確保の重要性について意見交換がなされた。

7月30日に神戸市においてNtw研修会を開催し、164名の参加で、川島孝一郎氏の仙台市における神経難病の往診医としての実績と対応その他の講演があり、熱心な意見交換が行われた。

難病相談センターの相談数は6ヶ月で187人  
ALS 38、SCD 22、PD 80、MS 13などであった。

県の事業として、在宅人工呼吸器装着難病患者災害時支援システム検討会が発足した。

## 【考察】

兵庫県では医療機関と行政、医師会の協力をえて、神経難病の医療支援Ntwが構築され、兵庫県難病相談センターと県の疾病対策課がNtw事業の支援協議会の運営にあたり、体制が確立された。またMLにより、情報交換が具体的かつ容易になった。兵庫県でも神経難病の在宅支援をする診療所も増加しつつあり、より円滑に効率よく支援が行われる診療体系の確立が重要である。

論文・学会発表未、知的財産権出願なし

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
分担研究報告書

山陽地区神経難病ネットワークの地域医療体制構築における活動

分担研究員：阿部康二（岡山大学大学院医歯学総合研究科教授）

研究要旨：山陽地区神経難病ネットワークでは、平成16年度に引き続き、活動をさらに拡充するために、難病患者および家族を対象として難病療養相談を行った。さらに、難病医療を担当している医療関係者同士の連携を深め患者と家族の疑問に答える目的で、これらを対象とした講演会および研修会を開催した。山陽地区神経難病ネットワークが有機的に発展していくために、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。また、今後の課題として、神経専門医が少なく、病院も少ない県北部の神経難病患者に対する支援体制の構築を推進する必要がある。

研究協力者：永井真貴子（岡山大学神経内科）、臼田友美（岡山県難病医療連絡協議会）、生駒真有美（北海道大学医学部附属病院）

A. 研究目的

山陽地区での神経難病患者の入院および在宅医療の現状を把握し、よりよい療育環境の整備を、行政および患者会側と連携して行う。

B. 研究方法

平成17年度内に行われた、神経難病患者への支援活動について、医療者側から記述する。さらに、難病医療を担っているマンパワーの連携を深めるために行った活動について述べる。

C. 研究結果

平成17年には、電話（ホットライン）、emailなどで患者およびその家族からの問い合わせは計37件、問い合わせ内容はsecond opinionについての相談が多かった。その他医療機関や治験についての問い合わせがあった。

今年度も岡山県内の各保健所において、難病医療相談会への人員派遣が開催され、当ネットワークから人員派遣を行い、神経難病患者とその家族への療養相談と当ネットワークの活動紹介を行った。6月1日には、「神経難病のいろいろと山陽神経難病ネットワークの取り組み」と題して岡山県保健所研修会で、6月29日には「神経難病の理解と在宅支援のポイント」と題して難病在宅研修会で、8月6日には「神経難病の在宅支援と山陽神経難病ネットワーク」と題して岡山県難病医療後援会で講演を行い、啓蒙活動に努めた。医療関係者、介護関係者、行政に加えて多数の患者と家族の方々が参加された。また、7月16-18日に「神経難病患者への地域支援向上を目指して」神経難病ネットワーク研修会を行った。岡山県北部では人口の高齢化と過疎化が進行し、このような地域における神経難病患者への支援は、同県南部のような都市部とは異なった対応が求められると考えられ、同じ地域事情を抱える北海道東部、愛媛県南部のネットワークと情報交換を行うことができた。

#### D. 考察

当ネットワークは、7年にわたって県境を超えた医療者と患者の連携を推進してきたが、今後も一線の病院や診療所との、病院間および病診連携をさらに推進して、患者からのニーズに答えてゆきたい。また、今後の課題として、神経専門医が少なく、病院も少ない県北部の神経難病患者に対する支援体制の構築を行政、協力病院と協議して推進する必要がある。

#### E. 結論

山陽地区神経難病ネットワークの平成 17 年度における活動を報告した。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

1. Narai H et al. J Neurosci Res 82:452-7 (2005)

2. Nagano I et al. J Neurol Sci 235:61-8 (2005)

3. Nagano I et al. Neurol Res 27:768-72 (2005)

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

## 鳥取県における筋萎縮性側索硬化症診療の現状と課題

分担研究者： 中島健二（鳥取大学医学部脳神経内科）  
研究協力者： 古和久典，北山通朗，楠見公義（鳥取大学医学部脳神経内科）  
松谷千里（鳥取県難病医療連絡協議会）  
篠田沙希（鳥取県難病相談・支援センター）  
岡田浩子，井上一彦，下田光太郎（鳥取医療センター神経内科）  
諸遊祐介，長井大（鳥取県福祉保健部健康対策課）

### 研究要旨

鳥取県では，平成 15 年の難病医療連絡協議会発足当初より，筋萎縮性側索硬化症の療養改善を重点課題として取り組んできた。鳥取県内で療養中の患者様全例についての療養状態調査と改善に向けた体制づくりを進めている。平成 17 年度の特定疾患筋萎縮性側索硬化症申請数は 42 名，粗有病率（10 万対）は 6.9 で，平成 6 年に調査した際の 5.0 より増加していた。増加の要因としては 70 歳以上の高齢女性患者数の増加が要因の 1 つと考えられ，高齢化社会が影響していることが推測された。療養状況の調査結果からは，入院による人工呼吸器療法中の患者数が高頻度であった。筋萎縮性側索硬化症の療養を継続していく中で，人工呼吸器装着やレスパイトを含めた環境整備が大きな問題として指摘されており，きめの細かい対応が行える体制づくりを進めていく必要がある。

### A. 研究目的

鳥取県では，平成 15 年 6 月の難病医療連絡協議会発足当初より，筋萎縮性側索硬化症の療養改善を重点課題として取り組んできた。構築された難病医療ネットワークを利用し，以下の 2 点を明らかにすることを目的とした。

- (1) 鳥取県における筋萎縮性側索硬化症の有病率を明らかにし，以前の調査結果と比較検討すること。
- (2) 鳥取県内で療養中の筋萎縮性側索硬化症患者様全例についての経過や療養状態，療養上の問題点，要望を明らかにすること。

### B. 研究方法

- (1) 平成 17 年度の特定疾患筋萎縮性側索硬化症申請数に関して，平成 17 年 10 月 1 日現在の鳥取県各歳別推計人口に基づき粗有病率を計算した。さらに平成 16 年 10 月 1 日現在の日本の総人口に基づき訂正有病率を求

めた。また，平成 6（1994）年にわれわれが調査した結果と比較し，変化の有無を解析した。

- (2) 本協議会の基幹病院，協力病院より県内の療養状況を把握するとともに，特定疾患の申請時，更新時に同意を得た症例にはアンケートや家庭訪問により調査した。さらに医療関係者を対象とした研修会を定期的に実施し本協議会の周知を進めるとともに，保健所による難病相談会に相談員が同席すること等により療養状況の確認を行った。

### C. 研究結果

- (1) 平成 17 年度の特定疾患筋萎縮性側索硬化症申請数は 42 名で，男性 21 名，女性 21 名と同数であった（図 1）。平均年齢は全体で 67.2 歳，男性は 65.7 歳，女性は 67.7 歳で，70 歳以降でもっとも高頻度であった。粗有病率は人口 10 万対 6.9，訂正有病率は，6.4

であった（表1）。

平成6年の調査結果と比較すると、男性は微増であったが、女性患者数は、12名から21名と1.75倍増加した。年齢分布としては、70歳代以降で著増していた（図1）。

図1. 性・年代別患者数の推移

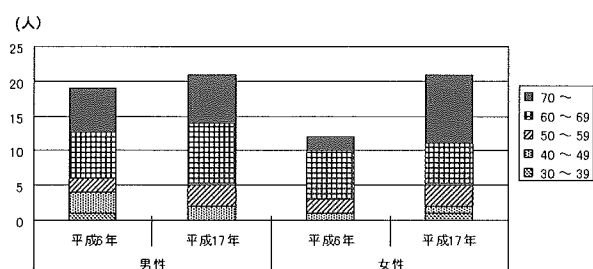


表1. 粗有病率の推移

	平成6年	平成17年
全体	5.0	6.9
男性	6.5	7.2
女性	3.7	6.6

(2) 難病医療連絡協議会として、38名の療養状況を確認しえた。療養場所は、在宅が18名、入院が20名であった。人工呼吸器療法患者は在宅3名、入院13名の計16名、BiPAP使用患者は在宅3名、入院2名の計5名であった。胃瘻栄養患者は、在宅5名、入院14名の計19名、経鼻経管栄養患者は在宅1名、入院3名の計4名であった。

19例（在宅6例、入院13例）より回答を得たアンケート調査中間結果によると、主介護者は、妻9例、娘4例、夫3例、息子、嫁が1例ずつであった。障害年金受給者が6例と最も多かったが、公的経済援助なしとの回答も7例あった。病態や将来に対する不安、医療に対する不満、経済的支援などの意見が寄せられた。

## D. 考察

鳥取県では、難病医療連絡協議会発足当初より、筋萎縮性側索硬化症の療養改善を重点課題とし、従前からの協力病院（神経内科医）ネットワークの利用や患者登録システムの構築を行い、県内で療養中の患者様全例についての療養状態調査と改善に向けた体制づくりに取り組んできている。

今回の調査結果によると、筋萎縮性側索硬化症の粗有病率は6.9で、平成6年に調査した際の5.0より増加していた。増加の要因としては70歳以上の高齢女性患者数の増加が要因の1つと考えられ、高齢化社会の影響が関与していることが推測された。本症は以前より男性患者数が多い傾向が指摘されていたが、今回性差が無かったことも同様の要因が示唆された。療養状況の調査結果からは、入院による人工呼吸器療法中の患者数が高頻度であった。

筋萎縮性側索硬化症の療養を継続していく中で、人工呼吸器装着やレスパイトを含めた環境整備が大きな問題として指摘された。

## E. 結論

高齢化社会へ進んでいく中で、公的経済援助も含めて筋萎縮性側索硬化症患者個々の状況に応じたさらなるきめの細かい対応が行える体制作りを進めていく必要がある。

## 【文献】

Kusumi M, Nakashima K, Harada H, Nakayama H, Takahashi K: Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis, myasthenia gravis, multiple sclerosis and spino-cerebellar degeneration in Tottori prefecture, Japan; All prevalences are rising. *Yonago Acta Medica* 38: 153-158, 1995.

## 高知県における ALS 患者の療養の実態と課題

分担研究者：高橋美枝（医療法人つくし会 南国病院神経内科）

研究協力者：中島信恵（高知県健康福祉部 健康対策課）

秋田美智子（社団法人 高知県看護協会）

### 研究要旨

難病医療ネットワークや難病コーディネーターの存在しない高知県において ALS 患者がどのように療養しているのか、患者または家族に対して調査を行った。一方、在宅療養中の神経難病患者が入院を希望する理由について、高知県内の 5 つの福祉保健所及び高知市保健所に対してアンケート調査を行った。その結果、神経内科専門医と特殊疾患療養病棟の絶対的不足を補うためには、行政や県医師会の協力が全県レベルで必要であることが確認された。

#### A. 研究目的

高知県内には政策医療として神経難病を扱う国公立の医療機関はなく、また難病医療ネットワークや難病医療コーディネーターも存在しない。このような状況下で ALS 患者の療養生活における問題点を調査し、解決法を模索した。

#### B. 研究方法

平成 16 年 7 月末現在の ALS 患者または家族のうち、同意の得られた者について聞き取り面接調査を行った。一方、高知県を 5 つの福祉保健所及び高知市保健所の管轄に基づいて 6 医療圏に分割し、各保健所に対して、神経難病患者の入院に関するアンケート調査を行った。

#### C. 研究結果

ALS 患者のうち同意の得られた 26 名（実施率 60.5%）中、14 名は在宅療養中

であり、うち 5 名が人工呼吸器を装着していた。この 14 名の在宅療養患者のうち、緊急時の往診医を確保していたのは、呼吸器装着患者では 40%、呼吸器を装着していない患者では 56% であり（図 1）、緊急時の訪問看護師を確保していたのは、呼吸器装着患者では 60%、呼吸器を装着していない患者では 22% にすぎなかった（図 2）。しかし 14 名全員、緊急時に入院できる病院が決まっていた。呼吸器装着患者では過去 1 年間に何らかのトラブルがあった者は 80% に達し、その内容は「呼吸困難」「痰のつまり」「状態悪化」「停電」などであった。一方、呼吸器を装着していない患者のトラブル発生率は 33% であり、その内容は「転倒による骨折」「階段からの転落」「心不全」であった（図 3）。呼吸器装着患者 5 名のうち、過去 1 年間



の入院回数は、2回が2名、1回は2名、入院しなかったものは1名であった。入院目的は複数回答で「呼吸器の装着」「胃瘻の交換」「レスパイト入院」「胆石症」であった(図4)。

一方、保健所に対するアンケート調査では、神経難病患者が入院を希望した理由の中で最も多かったのは、症状の急変時もしくは合併症発生時の緊急入院(34%)であり、次にレスパイト入院(32%)、介護者の高齢化や健康上の理由で在宅療養が限界となり長期療養目的の入院(23%)、専門医のいる病院への検査入院希望(11%)が続いた(図5)。このような希望がありながら、入院を断った理由を医療機関側は、「満床」「神経難病の長期入院は無理」「神経難病の受け入れ経験がない」「人工呼吸器装着患者の入院は無理」とあげていた(図6)。

#### D. 考察

神経内科医の不足を補うためには地域で訪問診療や往診を行う第2の主治医(地域主治医)の存在と協力が不可欠である。神経難病に関する知識や経験を共有すべく、医師会の協力の下、神経難病講演会・症例検討会・技術講習会などを開催し、看護技術のレベルアップを図り、協力体

制を創り上げる努力をすべきと考える。また、在宅患者が最も望む、いざというときの緊急入院やレスパイト入院、長期療養目的の入院に関しては、医療機関や身体障害者療護施設などを機能別に役割分担を決めて、患者の重症度に応じた受け入れ態勢を構築することが理想である。各医療機関でこのような連携がスムーズに実行されるためには、難病医療ネットワークが形成されていることが必須である。このネットワークにおいては、入院に関する相談・斡旋や協力病院の登録ならびに参加促進事業を行う。患者側から見て相談窓口を1つにまとめることで、情報の一元化と入院に至るまでの迅速化が期待できるものと考えられる。

#### E. 結論

患者・家族へのアンケート調査ならびに保健所へのアンケート調査を通して、それぞれの苦悩が明らかにできた。今後は、神経内科専門医を核とした難病医療ネットワークを一日も早く構築すべく、今後、各方面への働きかけを行う予定である。

図1 緊急時の往診医

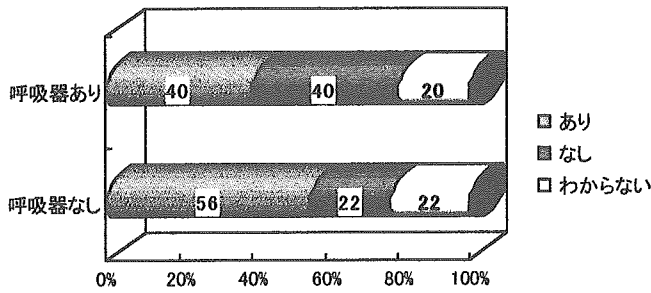


図2 緊急時の訪問看護

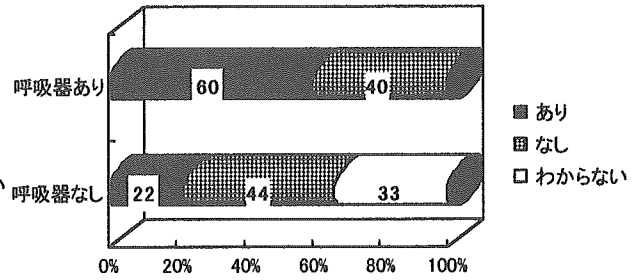


図3 過去1年間のトラブル

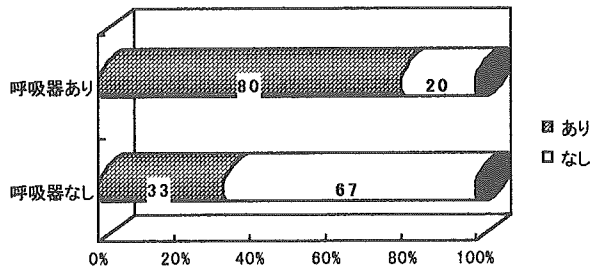


図4 呼吸器装着患者の過去1年間の入院回数

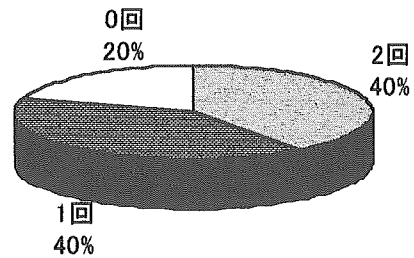


図5 神経難病患者の希望別入院目的

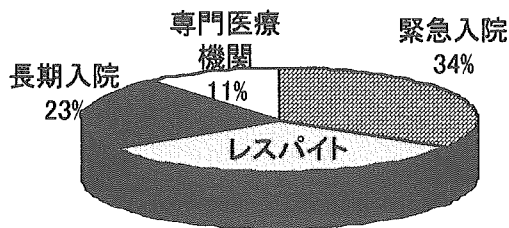


図6 希望した病院へ入院できなかった理由（複数回答）

満床…4 医療圏／6 医療圏  
 神経難病の長期入院は無理…4/6  
 神経難病の受入れ経験がない…3/6  
 人工呼吸器の入院は無理…3/6

# 平成 17 年度 大分県における神経難病患者の 地域支援体制構築の現状と課題

分担研究者：森 照明（国立病院機構西別府病院）  
研究協力者：佐藤紀美子、後藤勝政、島崎里恵、伊藤知子、  
（西別府病院神経内科）  
渡邊和子（西別府病院北 1 病棟）  
上原みな子（大分県難病相談員）

## 要旨

当院は平成 11 年に発足した大分県重症難病患者医療ネットワークの準拠点病院として、多数の神経難病患者の入院受け入れや、基幹協力病院から要請に応じ助言指導および地域医療施設の医療従事者の研修等の活動を行っている。特に平成 13 年に院内に大分県神経難病総合センターを設置してより、年々紹介入院患者数が増加しており、現在 ALS 患者 18 名を含め計 43 名の神経難病患者が療養中で、短期及び長期入院の受け入れ施設として当院が担う役割はさらに重大になっている。反面これに伴い、入院期間の長期化や新規患者の受け入れが困難になるなど、新たな問題も生じており、医療ネットワークの充実、活性化が急務となった。

### 研究の目的

神経難病患者の地域支援体制の構築、ネットワークの更なる活性化を目的とし、大分県の現状と課題について検討した。

### 研究方法

以下の項目について検討した。

- 1) 当院入院患者の現状分析
- 2) 在宅療養への移行支援の試みとその課題
- 3) 県難病相談員およびネットワーク協力病院との連携による入転院の実績
- 4) 第 4 回大分県難病地域支援ネット

### ワーク研修会の開催状況

#### 結果・考察

- 1) 平成 17 年 11 月現在、ALS 患者 18 名を含め計 43 名の神経難病患者が療養中であり、入院期間は 1～12 年で平均在院月数は 58 ヶ月、うち入院期間が 3 年以上の患者が半数を超える。加えて人工呼吸器装着、全面介助、意志伝達困難など重症者が大半を占めている。この 2 年間に状況に大きな変化はなく新規患者の受け入れに支障をきたしている。
- 2) 過去 3 年間で 3 例在宅療養への移行支援を行った。入院当初からの患者

本人・家族の意向調査、保健所・協力病院を交えた療養支援会議の開催等が奏功した。本年度は在宅への移行症例はなく、当院の症例では症状の重症化、介護者の不足、地理的状况等で深刻な問題を抱えている。

3) レスパイト入院の受け入れを積極的に行っている。また本年度は基幹協力病院及び地域病院の協力で長期療養目的での転院が3症例可能となった。今後も協力病院との連携を更に密にしてネットワークを活かした療養環境整備が必要である。

4) 地域の医療従事者の神経難病への理解を深め医療技術を高めるため、第

4 回大分県難病地域支援ネットワーク研修会を開催した。特に人工呼吸器の取り扱いや吸痰の実践研修は例年好評であり多数が参加した。

#### 結論

大分県の神経難病患者が安心して治療、療養ができる環境を整備するため、在宅療養支援、短期及び長期入院施設の確保、地域の医療従事者の指導、教育等、多方面の活動を行っている。今後もネットワークを活用し、個々の症例の状況に合わせた柔軟な療養支援体制の構築を目指したい。

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究  
分担研究報告書

長崎県における重症難病の地域医療体制

分担研究者 澁谷統壽 国立病院機構長崎神経医療センター病院長  
研究協力者 松尾秀徳、吉川恵子、前川巳津代

**研究要旨:**長崎県難病医療連絡協議会は平成13年より難病支援ネットワーク事業を開始し、年々対応件数は増加している。しかし、今回の当協議会の活動についてのアンケート調査では、5年目を迎えネットワーク事業が認知されてはいるが、回答率が低く、関心の低下が懸念された。また、難病支援ネットワーク事業での患者受け入れについては問題点も残っており、今後、協力病院の神経難病についての理解を深める研修が必要であると考えられた。離島での筋萎縮性側索硬化症（ALS）の療養支援は専門医や社会資源が乏しい環境で保健師を中心に展開されており、今後、ITなどを活用した効率的な支援体制の構築の必要がある。

A. 研究目的

長崎県難病医療連絡協議会は平成13年より難病支援ネットワーク事業を開始し、年々対応件数は増加している。しかし、離島やへき地があるため、療養環境の地域格差が問題となっている。今回、協力病院に対して当協議会での活動についてアンケート調査を行った。また、離島が多いという特殊性を考慮し、離島での筋萎縮性側索硬化症（ALS）の療養支援について調査した。

B. 研究方法

ネットワーク協力病院129施設および離島のあ  
る県内7ヶ所の保健所を対象とし、アンケート調  
査を施行した。

C. 研究結果

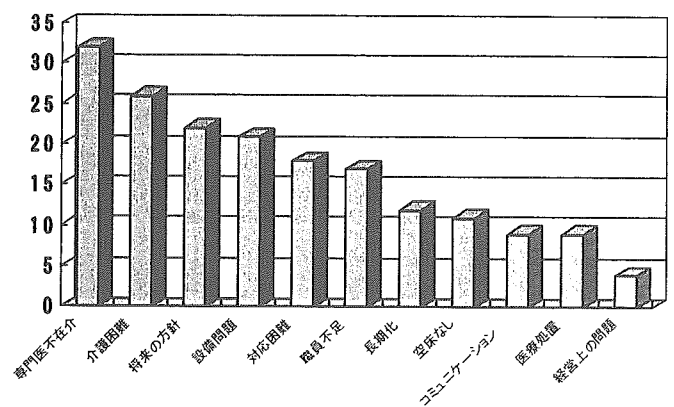
1) 当協議会の活動についてのアンケート調査  
回答数：62施設、回答率：48.1%

- ① 難病患者の相談の経験：ある16%、ない84%
- ② 入転院、往診医紹介依頼：ある40%、ない58%、未回答2%
- ③ 難病に関する情報提供：必要32%、今までどおりでよい65%、未回答3%
- ④ 保健所への難病相談：ある10%、ない90%

⑤ 保健所からの難病相談：ある13%、ない87%

⑥ 難病患者受け入れの問題点

専門医がない32施設、介護が難しい26施設、将来の方針の決定が難しい22施設、設備が整っていない21施設、対応が難しい18施設、職員の人員不足17施設、長期入院になる12施設、ベッドがあいていない11施設、コミュニケーションが取りにくい9施設、医療処置が多い9施設、経営上困る4施設



⑦ 難病支援ネットワークの活動内容：

わかる73%、わからない24%、未回答3%

2) 離島におけるALSの療養支援に関するアンケート調査

①離島での在宅人工呼吸器の問題点

在宅療養支援のための社会資源が少ないこと、

専門医、往診医・在宅サービスの確保が困難であること、家族の介護負担が大きく、高齢化がめだつこと、サービス提供が港の近くに限定されること、人口呼吸器の不具合にすぐに対応できないことなどが挙げられた。

#### ② 離島での ALS 患者療養支援の問題点

専門医の診察が受け難いこと、島内の病院が重症化・急変時の受け入れに消極的であること、主治医がしばしば代わるため信頼関係を築くのが困難なこと、診断、告知、人工呼吸器装着に至るまでの十分なカウンセリング・心理的ケアが不足していること、新しい知見の導入が遅れていること、多様なニーズに対応する窓口がないこと、さらに、市町村合併後、対象者の少ないサービスは提供が困難なことなどが挙げられた。

#### D. 考察

当協議会の活動についてのアンケート調査では、5年目を迎えネットワーク事業が認知されてはいるが、回答率が低く、関心の低下が懸念された。また、協力病院での患者受け入れに関しては神経難病の理解を深める研修が必要であると考えられた。

離島での ALS の療養支援は専門医や社会資源が乏しい環境で保健師を中心に展開されており、今後、離島での療養環境が患者の自己決定に与える影響の調査や離島に定期的に神経内科医を派遣・巡回させる体制、診療所の医師との連携・支援体制の構築、ITなどを活用した効率的な支援体制の構築などについての検討が必要である。

#### E. 結論

長崎県での難病支援ネットワーク事業は、事業が認知されてはいるが関心の低下や協力病院での患者受け入れに関して課題が残っていることが明らかとなった。また、今後、離島やへき地での療養環境の整備・療養支援について検討する必要がある。

#### F. 健康危険情報

なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

特許取得：なし

実用新案登録：なし

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」班分担研究報告書

## 地域医療連携室創設と神経難病患者退院援助に関する研究

分担研究者：福永秀敏（独立行政法人国立病院機構南九州病院院長）

研究協力者：○久保裕男（同院地域医療連携室）、園田至人（神経内科部長）、丸田恭子（リハビリテーション科医長）、内田裕一（神経内科）、下川充芳（神経内科）、後藤里奈（神経内科）、吉原由美（4病棟師長）、吉村三穂（理学療法士長）、鶴利恵（管理栄養士）、尾之江剛樹（薬剤師）

### 研究要旨

介護保険制度など在宅合縁の諸制度が充実し重度神経難病患者の在宅療養が進む一方で、医療機関において在宅復帰困難事例が増加してきた。これらの現象について当初われわれは過疎高齢化に伴う介護力不足などがその背景にあるのではないかと考えていたが、困難事例を検討する中で、旧療養所時代から脱却できない職員自身の意識、また「退院調整システム」が無く個々の努力に委ねられていることが分かった。そこで地域医療連携室の創設を機に多職種による合同カンファレンス、「神経難病患者退院調整システム」の試案を提示し検討する中で、協働作業により長期入院患者様を始め退院の方向性が見えてきたので報告する。

#### 【研究目的】

一般病棟における重度神経難病の受け入れは、在院日数とも深く関係しひいては病院の経営にも大きく作用する。医療機関のあり方が問われている中で、神経難病患者退院調整も大きな課題となっているものの、多職種による協働作業、地域との連携が不十分であった。そこでこの課題を解決するため神経難病に関わる多くの職種による合同カンファレンスを通しての課題の明確化、地域医療連携室を中心として入院初期より退院を見据えての

「退院調整システム（試案）」に基づく退院援助を行い、今後の課題を明らかにすることを目的とする。

#### 【研究内容】

##### 1. 神経内科合同カンファレンスの開催

目的：多職種の情報提供で質の高い医療を提供し 退院の方向性をめざす。

方法：週1回 30分間、神経内科に関わる医療チーム（医師、看護師、栄養士、理学・作業療法士、薬剤師、地域医療連携室ソーシャルワーカー）の参加で、提示されたテーマで

定められたフォーマットに沿って各職種から情報を提供し、退院も含めた今後の方向性を明らかにする。

## 2. 神経難病患者退院調整システムに基づく退院援助

目的：入院早期より病棟と地域医療連携室が連携し、退院調整に関し関係機関との調整を図り、適正な入院日数で患者・家族が安心して在宅もしくは転院・転所できるよう調整する。同システムは合同カンファレンスと連動し実施する。

具体的支援について

長期入院患者については、数回に渡る面接を通し社会資源を開示し転帰先を確認する。

新たな入院患者についてはおおむね2、3ヶ月を期間とし初期面接の段階で、医療福祉アセスメントを元にケアプランを確認する。ケアプランに基づく支援を行った後、再度アセスメントを取り退院に向けての具体的課題を共有する。

### 【倫理面への配慮】

患者家族が持つエンパワーメントを土台にインフォームドコンセント、インフォームドチョイスなど倫理面には十分配慮する。

### 【研究結果】

①多職種による合同カンファレンスを実施する中で、潜在化していた患者・家族の課題が総

合的に顕在化し、療養の方向性が明らかになった。

② 退院援助に関しては、合同カンファレンスで地域医療連携室がコーディネートの役割を果たし方向性が共有され、職員のマンネリ化打破に大いに貢献した。

③ 地域医療連携室のソーシャルワーカーが初期より介入することで、患者・家族の想いの把握、社会資源の把握と連携の見通しが立ち、退院援助へとつながった。

### 【結果と考察】

「神経難病患者退院調整システム」に基づく退院援助と合同カンファレンスを車の両輪として位置づけた結果、互いがフィードバック関係となり、これまで長期入院が常識と考えられていた職員の間にも「退院に向けて何をなすべきか」などクリティカルパスの実践が展開されるようになった。具体的には3年以上入院されていた患者様が新たな療養の場に転院され、長期入院患者様の在宅療養もわずかではあるが増加しつつある。

### 【結論】

医療制度改革や障害者自立支援法による医療供給体制が大きく展開されようとする中で、地域医療連携室は医療機関同士の連携だけでなく、関係団体、難病患者・家族など当事者との連携の要としての役割が求められる。



# 神経難病患者退院調整システム

目的：入院早期より病棟と地域医療連携室が連携し、退院調整について関係機関との連携を図り、適正な入院日数で患者様・ご家族が安心して在宅もしくは転院・転所できるよう調整する

初期カンファレンスで退院調整困難と判断されたケースの選択



初期合同カンファで、各スタッフよりアセスメント・ケアプランを提示。地域医療連携室は患者様・ご家族の意向をふまえ「医療福祉アセスメント・ケアプラン(初期版)」を提示する



地域医療連携室は初期のケアプラン（療養・退院計画）に基づき、患者様・家族の同意を元に関係機関との連絡調整を行い、その結果（経過）を提示する



再度合同カンファレンスで、退院前医療福祉アセスメントを提示し、新たな療養の場(在宅、入院・入所)を確認。事例によっては介護事業所、保健所、自治体保健福祉課にも参加を願う



患者様・ご家族を交えた拡大カンファレンス（主治医、看護師長、PT・OT、栄養部門、薬剤師、地域医療連携室。事例によっては事業所、保健所など）を行い、退院先を確認する



退院後外来や訪問診療でフォロー、ケアマネジャーと連携しサービス調整会議実施。必要に応じショートステイ的入院、必要に応じ事業所より経過報告を求める

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

分担研究報告書

北海道十勝地区の基幹病院での災害対策

分担研究者 田代邦雄 北海道医療大学心理科学部教授

研究要旨

北海道十勝地区は過去に十勝沖地震などの地震災害を繰り返し経験している。帯広厚生病院は十勝地区または近隣地区の大規模災害発生時には医療の中心的役割を担う地域災害拠点病院の指定を受け、平成11年に災害対策マニュアルを作成し、これに基づき運用を行っている。平成15年9月に発生した十勝沖地震の際の実例もまじえ現状を報告した。

A. 研究目的

災害時における難病患者支援のために患者マニュアルを作成する。前段階として災害拠点病院における医療者用のマニュアルを作成し、実際の災害時に活用できたかを検証した。

B. 研究方法

北海道十勝地区の地域災害拠点病院に指定されている帯広厚生病院における災害対策マニュアルが同地域の神経難病患者の災害被災時にどのように役立つかを検証した。

また、同地域の神経難病患者の概要を調査した。

C. 研究結果

帯広厚生病院の医療者向け災害対策マニュアルは地域災害拠点病院の指定を受けた平成11年5月に初版が作成され、その後改訂を重ね、現在第3版を運用中である。このマニュアルは院内各部署に常備され、災害時にはこれに基づき速やかな運用が心がけられている。

十勝地区の人口は36万人で3次医療圏を

形成し、災害拠点病院も含めたすべての拠点病院の機能を帯広厚生病院が担っている。十勝地区で常勤神経内科医が複数名勤務するのは帯広厚生病院のみであるため、神経難病患者の多くは当院に通院または入院している。ALSを中心に入院または在宅での人工呼吸器使用の患者の管理も多数行っている。

平成15年9月26日M8.0の地震により最大震度6弱を十勝地区で観測した。耐震構造を有する救命センターに被害はなかったが、難病患者が多数入院する神経内科病棟（人工呼吸器使用者6名）では物的被害が甚大であった。被害のなかった救命センター職員がマニュアルに基づいて一般病棟への迅速な対応を行なったため、入院患者に人的被害はなかった。在宅療養患者をはじめ、当院通院中の神経難病患者にも地震災害によるケガや事故はなかった。

D. 考察

医療関係者向けの災害マニュアルを作成し、その改訂を逐次行ない常備することは、災害時に難病患者への迅速な対応に役立つものと考えられた。

## 災害時の難病患者支援～患者向けマニュアルの活用

分担研究者 小野寺宏 国立西多賀病院神経内科

共同研究者 関本聖子 宮城県神経難病医療連絡協議会

### 研究要旨

災害時における難病患者支援には患者向けマニュアルの作成と活用が有用である。宮城県難病医療連絡協議会が発行する神経難病患者療養手帳“さぼーと”の活用例を示した。患者向けマニュアルは災害時の効果的な救援と医療のためにさらに改良していく必要がある。

#### A. 研究目的

災害時における難病患者支援のための患者向けマニュアルを改良，活用する。

災害時における在宅神経難病患者の安全と療養環境確保は患者と介護者の努力のみでは不可能である。病院，自治体，消防，電力会社，ボランティア等の協力が不可欠となる。消防科学総合センターのマニュアルをみても，初動活動の実施要領および留意事項として災害弱者への支援活動が記述されている。

宮城県神経難病医療連絡協議会では，神経難病患者療養手帳“さぼーと”を配布して緊急時の安全・療養環境確保に活用しているのので，その運用状況を報告する。

#### B. 研究方法

宮城県神経難病医療連絡協議会が発行する神経難病患者療養手帳“さぼーと”の活用例を示す。

#### C. 研究結果

平成12年より，希望患者に療養手帳を発行している。平成17年11月現在，計76冊発行しているが，生存例（すべて呼吸器装着）についてはALS54例，SCD1例，MSA1例である。

停電時および作業停電時の電源設置や地震の際の通電確認に療養手帳を活用するこ

とができた。救急搬送においては，あらかじめ救急隊に療養手帳記載事項が伝達されていたために受け入れ病院への円滑な搬送が可能であった。

#### D. 考察

宮城県の神経難病患者療養手帳“さぼーと”は“平時”の療養環境維持に有用であった。災害時にも活用できる患者用マニュアル作成にあたっては，各情報が迅速かつ正確に得られるものにする必要がある。

今後，活用実績のある宮城県および静岡県患者用マニュアル，さらには透析患者用マニュアルを参考にしつつ，災害時に有用な難病患者用マニュアルを作成する必要がある。

#### E. 結論

災害時における難病患者支援には患者向けマニュアルが有用である。今後，患者向けマニュアルを災害時の効果的な救援と医療に活用するために更に改良していく必要がある。

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし

## 中越地震の経験

分担研究者 西澤 正豊 新潟大学脳研究所教授  
共同研究者 小宅 睦郎 新潟大学脳研究所神経内科

### 研究要旨

平成16年10月23日夕刻、新潟県中越地方は未曾有の大地震を経験した。この災害は神経難病の患者さんが地域で安全に療養を継続するために、地域社会として整備しておくべき課題が明らかになる機会でもあった。被災地域の各保健所がまとめた資料に基づき、新潟県における重症難病対策の総括を検証し、今後に向けた課題を整理した。また平成17年12月末に発生した新潟市の大停電における重症難病対策も併せて検討した。

### A. 研究目的

中越地震における神経難病患者さんの療養生活の実態を調査し、その問題点を検証することにより、今後の自然災害において、医療依存度が高い神経難病患者さんに対する支援態勢の整備に資することを目的とする。

### B. 研究方法

新潟県、および日本 ALS 協会、パーキンソン病友の会の新潟県支部が中越地震後にまとめた資料を元に、災害発生当初から時系列を追って、実態と課題を明らかにするとともに、今後用意すべき対策について検討した。

### C. 研究結果

災害発生直後、24時間までは生命の維持を最優先すべき時期であるが、電気、水道、ガスなどのライフラインの中断は長期にわたり、避難や通院に不可欠な道路も寸断された。重症難病患者さんの避難は家族と周辺住民の応援に依らざるを得なかったが、人工呼吸器使用者1名はアンビュー等を利用して無事避難できた。地域のどこで人工呼吸器使用者を含む神経難病の重症者が療養しているかに関する連絡網が整備されていなかったために、継続して医療が可能な

転院先に関して適切な指示が出せなかった。携帯電話も使用できなくなる状況では、通信手段の確保が大きな課題となった。人工透析を受けている患者さんには被災後速やかに、他地域で透析可能な施設が紹介されていたことは注目に値し、在宅人工呼吸器使用者にも同様の体制を速やかに構築する必要がある。

発生72時間以内は医療(薬)の確保が優先される時期であるが、通信手段は依然確保できず、当事者の避難先も把握できなかったために、安否確認や投薬が可能な病院を紹介することは困難であった。内服薬やリハビリの継続ができなくなり、経管栄養剤を用意できなかった患者さんもあった。生活パターンの変化によるストレスの増加と、病状の悪化に対する不安が問題となり始めた。

72時間以降は生活の確保が必要になる時期であるが、避難生活のさまざまな困難が顕在化した。避難所の療養環境では、難病患者さんは移動を制限され、トイレは不便で、他者への気兼ねからプライバシーも確保できなかった。食事時間が不規則となって、薬剤を定期的に内服することも困難であった。各地からの医療チームが現地入りし、当面の医療は担保されたが、相互の統制はとれておらず、どの医療チームが何を