

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患研究事業）  
分担研究報告書

中越地震の経験—その後—

分担研究者 西澤 正豊（新潟大学脳研究所神経内科）

研究要旨

新潟県は平成16年には水害と中越地震、平成17年には梅雨豪雨、大停電、豪雪とさまざまな災害を経験した。これらの経験を基に、神経難病をはじめとする災害弱者への支援体制の整備状況と当事者、行政、関係機関の役割について検証し、現状の課題を明確にした。

A. 研究目的

神経難病をはじめとする災害弱者に対して、災害時にどのような支援体制が整備されているかを検証し、平成16年以来さまざまな災害を経験してきた新潟県の現状と課題を明らかにする。

B. 研究方法

当事者としての患者会の取り組み、保健所、自治体など行政機関の取り組み、病院その他の関係機関の取り組みの現状、他県における整備状況などに関して情報を収集し、新潟県の課題を整理する。

C. 研究結果と考察

新潟県では平成16年に中越大地震を経験したが、このような未曾有の大災害でなくても、身近に災害は起こりえる。実際1年後、新潟市内で半日に及ぶ大停電が発生した。その時、中越地震の経験は十分に生かされただろうか。在宅で人工呼吸器を使用していた7名は、長時間の停電を予想した電力会社からの直接の通報により、自家発電装置のある病院に避難した。担当の訪問看護師や保健所の

保健師は携帯電話も繋がらず、状況確認のため直接自宅に向かっていた。

新潟県では中越地震の経験を総括して、大地震の発生直後から24時間以内のフェーズ0、72時間以内のフェーズ1、72時間以降のフェーズ2、仮設住宅建設期のフェーズ3という時系列を追って、当事者、行政関係者、医療関係者、一般がそれぞれ、緊急時にはどのような状況にあり、どのように対処したか、何が課題か、その原因はどこにあるか、平時から準備しておくべきことは何か、今後新潟県として対処すべき課題は何か、について分析している（平成17年度報告書）。

緊急時の第一の課題は、緊急事態を伝え、安否を確認し、医療に関する情報を提供できる連絡網を確保しておくことである。そのためには地域にどのような難病患者さんが生活しているかが一元的に把握されていなければならない。こうした対応が可能なのは、全县レベルで組織された難病医療ネットワークか、地域保健法に基づいて難病対策事業を実施している保健所である。しかし、前者は新潟

県では未だ整備されておらず、また情報収集能力に問題がある。後者は自治体によって取り組みに温度差がある。難病対策が厚生労働省による要綱事業であり、法定事業でないことが一因という指摘がある。

さらに、個人情報保護法に誤解があり、個人情報を一括管理することに対する反対論も根強い。所轄の保健所、消防署、電力会社などに事前に状況を報告しておくことは、安全な療養生活には不可欠であるが、静岡県中部健康福祉センターの調査では、情報提供に同意した当事者は約6割にすぎなかったという。

当事者としては、周囲も皆被災者となるフェーズ0では、救援が来るまでを「自助」によりいかに生き抜くか、そのための方法を身につけておくことが肝要である。自ら備えるとともに、地域社会に向けて平時から支援を受けられるよう働きかけておかねばならない。

当事者団体の取り組みでは、パーキンソン病友の会新潟県支部が服用している薬剤のリストを記載できるカードを作成し、災害時の体験談から災害に備えたチェックリストを作成したのみであり、他の団体でも同様の対応が求められる。当事者自らが可能な限りの耐震対策を実行し、人工呼吸器や吸引器を使用している場合は、電源によらない代替手段を用意する必要がある。このためには、当事者に向けた実地的、具体的なマニュアルが有用であり、既に作成されているこのようなマニュアルに従って、速やかに自衛策をとるべきである。

行政機関の取り組みとしては、医療依存度、介護依存度がともに高い在宅難病患者さんを把握し、平時からその自助を支援するとともに、緊急時における指揮系統を明確にし、関係する各部署の役割

と相互連携を確認できる対策マニュアルを用意しておくことが肝要である。フェーズ1では難病対策医療チームを編成する必要もある。

当事者も行政機関も医療機関も、事前に準備した対策を災害時にも想定通り作動させるためには、平時からリハーサルを繰り返し、点検を怠らないことが最も重要である。

#### D. 結論

難病の当事者、行政機関、医療機関、一般が新潟県において相次ぐ災害に対処した経験から、それぞれの関係者の問題点を整理し、今後取り組むべき課題をまとめた。

#### E. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし。

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

神経筋難病に対する遺伝医療体制の構築における臨床遺伝専門医の役割

分担研究者 中島孝 国立病院機構新潟病院

**研究要旨**

遺伝医学的情報を正しく伝え心理サポートを含めた遺伝カウンセリングを提供する目的で2005年10月に臨床遺伝専門医1名、臨床心理士1名、神経内科専門医2名をコアメンバーとする「遺伝外来」を開設した。多専門職種からなる従来の神経筋難病の医療体制と連携し、遺伝カウンセリング、患者家族会における講演、情報提供会、地域における遺伝講演会を実施した。また、臨床遺伝専門医を中心に遺伝性疾患患者の症例検討、遺伝医療関連手続き・書類の整備、新規遺伝子診断の導入、GAA欠損症の酵素補充療法を行った。なかでも、臨床心理士と伴に行った遺伝カウンセリングはクライアント(相談者)からの評価が高く、地域医療においても潜在的需要が多いと推定された。神経筋難病の診療に臨床遺伝専門医が加わることにより、他の専門職の能力を有機的に活用する体制を構築することが可能となった。臨床遺伝の専門知識を有する人材は不足しており、臨床遺伝専門医や遺伝カウンセラーの養成が急務である。

協力研究者：国立病院機構新潟病院  
内科医長、臨床研究部 臨床遺伝研究室長、  
小澤哲夫

**A. 研究目的**

近年の遺伝子研究の著しい進展とDNA解析技術の急速な普及は遺伝医学情報を飛躍的に増大させ、遺伝性疾患の診断や治療に大きな変革をもたらした。しかし、現時点では患者・家族に対して遺伝医学情報を正確かつ適切に伝え、心理的サポートを含めた遺伝カウンセリングを提供することが可能な施設は限られており、特に地方においては絶対的に不足している。このため、遺伝性疾患の患者・家族の中には疾患に

ついて相談の場を見いだせず、疾患に対する誤解や悩みをかかえたまま過ごしている人も多い。当院は新潟県上越、中越地域を中心に多数の遺伝性神経筋難病患者を診療している専門施設であるが、このような「遺伝情報較差」を解消する目的で、2005年10月に臨床遺伝専門医を含むコアメンバーによる「遺伝外来」を開設し、従来の多専門職種(multidisciplinary)による医療体制と連携して診療にあたっている。本研究では、これまでの活動を通して明らかになった臨床遺伝専門医の役割と遺伝性神経筋難病医療における今後の課題について検討した。

## B. 研究方法

2005年4月に臨床遺伝専門医が着任した。これを契機に、2005年10月1日、臨床遺伝専門医1名、臨床心理士1名、神経内科専門医2名をコアメンバーとする「遺伝外来」を開設した。

臨床遺伝専門医とは日本人類遺伝学会と日本遺伝カウンセリング学会の共通制度で、診療科に限定されずに遺伝医療に関連した諸問題を解決する役割を担うものである。本専門医には遺伝医療を実践する能力、特に遺伝カウンセリングを行う能力が要求されている。また、メンバーのひとりの臨床心理士は長年神経筋難病患者・家族の心理面接を行って来たが、数年前から遺伝カウンセラーとしての研修を続けている。当院の遺伝外来は多専門職種(multidisciplinary)による従来の神経筋難病医療体制と連携し、遺伝医療の面からこれを補強するものである(図1)。また、その役割は遺伝カウンセリング(臨床遺伝専門医と臨床心理士が協同して行う)と各診療科へのコンサルティングにとどまらず、遺伝医学上の倫理的問題の検討、手続きの整備、研究検査科に設置された院内の遺伝子検査設備を利用した遺伝子診断の実施、さらには地域社会に向けての遺伝医学情報の発信など多岐に渡るものとし、臨床遺伝専門医を中心に実践するものとした(図2)。

## C. 研究結果

### 1. 遺伝カウンセリング

神経内科専門医の主治医面談や臨床心理

士が行う心理面接とは別に、遺伝カウンセリングを3件実施した(筋強直性ジストロフィー1件、脊髄小脳変性症2件)

### 2. 症例検討

治療困難なMELAS、II型Gaucher病、Werner症候群の患者について主治医と伴に症例検討会を行った。

### 3. 遅発型Pompe病(GAA欠損症)の遺伝子診断と酵素補充療法

遅発型Pompe病の兄弟から酵素補充療法の希望があり、遺伝子診断の後にInternational Charitable Access Program(Genzyme社)に基づくMyozyme補充療法を実施した。

### 4. 講演および情報提供会の実施

筋ジストロフィー研修会、患者会において筋ジストロフィーの診断と最新の治療に関する情報提供と講演を行った。また、地域医療講演会において遺伝に関する講演を行った。

### 5. 遺伝子診断説明書、同意書等の遺伝医療に関する書類の整備

### 6. 新規遺伝子診断の導入

当院で実施している遺伝子診断、SCA、Huntington病、ミトコンドリア病に新たな疾患を追加した(頭蓋骨縫合早期癒合症、Pompe病、Werner症候群、アンチトロンビン欠乏症、Denys-Drash症候群等)

## D. 考察

遺伝子研究の進展とインターネット環境の整備により、現在では誰でもが比較的容易に遺伝医学情報を入手することが可能である。しかし、実際に遺伝カウンセリングを実施して痛感したことであるが、自分の疾患の遺伝様式についても誤った理解をしているなど、遺伝や医学の専門教育を受けていない患者・家族にとって、これらの情報を正しく理解し活用することは容易なことではない。不変性（生涯変化しない）、予見性（将来の発症を予見する可能性がある）、共有性（血縁者に同じ遺伝子変化が共有されている可能性がある）といった遺伝情報の特殊性を理解した上で、患者・家族の立場にたちながら適切な情報提供を行うしくみが必要である（中島孝、神経難病における遺伝子検査とインフォームドコンセント、神経治療学 22(6):751-756, 2005)。また、遺伝性神経筋難病患者・家族が自らの疾患と向き合う過程で様々な不安や悩みを抱えることが多く、これに対する心理的支援を行う体制も求められている。我々は、これらの要望を満たすために臨床遺伝専門医と臨床心理士の連携による遺伝カウンセリングを実施した。カウンセリングを受けた全てのクライアント（相談者）がその有用性を高く評価したことから、遺伝カウンセリングの潜在的需要は高いと考えられた。しかし、事前に「遺伝カウンセリング」という言葉を知っていた人は無く、遺伝カウンセリング制度の整備・普及の遅れを

示す結果であった。

臨床遺伝専門医は遺伝カウンセリング以外にも他の診療科からの遺伝医療に関するコンサルテーションに応じ、医療機関内で生じるあらゆる遺伝医学的課題に対応する役割を担う。当院においても臨床遺伝専門医はコンサルティングの他、遺伝子診断関連の手順・書類の整備、遺伝子診断の実施など遺伝医療に関わる幅広い業務をこなしている。このように、遺伝性疾患が多数を神経筋難病の診療においては、従来の医療、心理、機能回復、地域連携を中心とする医療体制に加え、遺伝医学的課題に対応する体制が必要と考えられるが、その中で臨床遺伝専門医は患者、家族、医療者ネットワークの要として、多様かつ重要な役割を担う存在である。しかし、現在全国の臨床遺伝専門医の数は600名余りに過ぎず、需要に対して絶対的不足状態にある。また、専門的研修を受けた（非医師）遺伝カウンセラーの養成はまだ緒についたばかりである。これらの専門的人材の育成が差しせまった課題である。

## E. 結論

遺伝性疾患が多くを占める神経筋難病医療においては、身体、機能、心理面に中心をおく医療体制とともに、臨床遺伝専門医を核として遺伝的問題に対応する体制が必要である。その活動の中心は臨床遺伝専門医と臨床心理士などの非医師遺伝カウンセラーが協同して行う遺伝カウンセリングである。しかし、両者とも現時点では圧倒的に

数が不足しており、その養成が喫緊の課題である。

## **F. 健康危険情報**

なし

## **G. 研究発表**

### 1. 論文発表

- 1) 伊藤博明. パーキンソン病講座:  
くすりと療養上の注意. 難病と在宅ケア  
12(4): 45-48, 2006
- 2) 伊藤博明, 中島孝. 在宅神経難病  
患者のQOL. 神経内科 65(6):542-548,  
2006

### 2. 学会発表

- 1) 伊藤博明, 川上英孝, 中島孝. 神経  
難病の緩和ケア-がんと比較して-.  
第47回日本神経学会総会発表, 2006年  
5月
- 2) 木下悟, 伊藤博明, 亀井啓史, 小澤哲  
夫, 中島孝, 富沢修一. 専門病院におけ  
るライソゾーム病に対する取り組み.  
第1回日本ポンペ病の会発表, 2006年  
11月

## **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

図1 NHO新潟病院における神経筋難病の医療体制

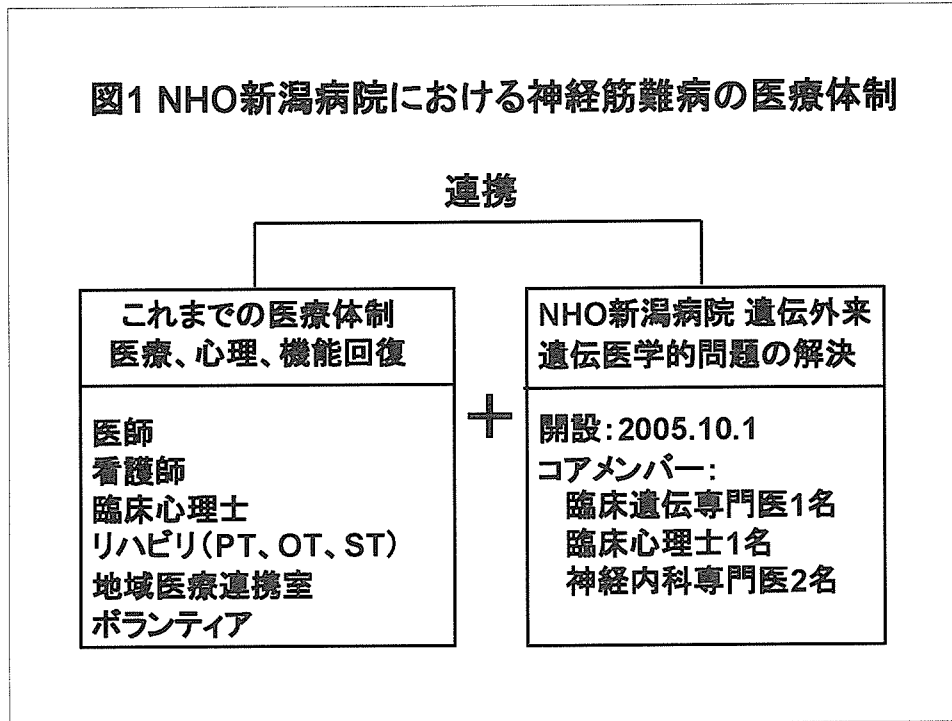
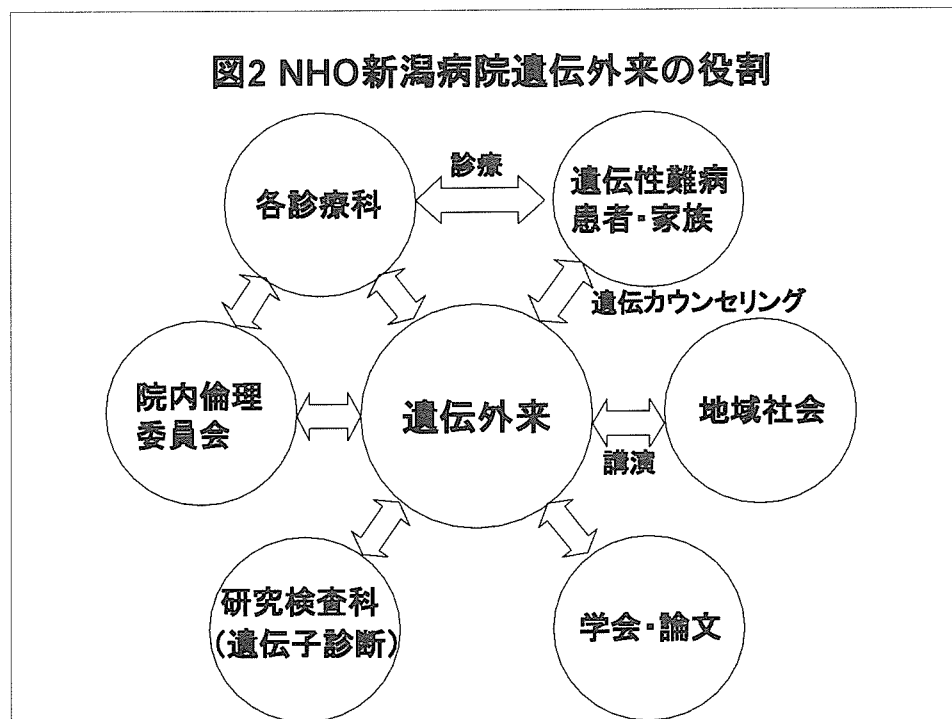


図2 NHO新潟病院遺伝外来の役割



厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患研究事業）  
分担研究報告書

平成 18 年 7 月豪雨水害時の地域医療支援 —市立岡谷病院での取り組み

分担研究者 池田修一 (信州大学医学部内科学第三講座)  
研究協力者 ○林 良一<sup>1</sup>、塚田昌滋<sup>2</sup>、吉田邦広<sup>3</sup> (市立岡谷病院神経内科、  
同小児科<sup>2</sup>、信州大学医学部内科学第三講座<sup>3</sup>)

### 研究要旨

平成 18 年 7 月 19 日未明に長野県岡谷・諏訪地域に発生した土石流は多くの住宅を倒壊し、死者・重軽傷者多数を出した。岡谷市病院事業は市立岡谷病院を中核とし、医師会・各病院と連携することで急性期患者の治療のみならず、在宅支援を必要とする患者のケアが出来た。

#### A. 研究目的

梅雨前線の停滞により平成 18 年 7 月 19 日未明に岡谷市の 3 カ所で土石流が発生し、多数の住宅の倒壊と 19 名の死傷者を出すという過去にない災害が生じた。災害時および避難生活を余儀なくされた時期において慢性的にケアが必要な要介護者、いわゆる精神障害者、神経難病患者、透析患者等の医療に大きな混乱を生じることなく対応出来たことに対し、行政、市立病院、また医師会等の対応の検証と検討課題を明らかにする。

#### B. 災害の経過—医療体制

平成 18 年 7 月 19 日 4:30am 岡谷市川岸地区で土石流発生。5:40am 岡谷市災害対策本部設置。7:21am 病院事業から医師会に災害報告。9:00am 岡谷病院に対策本部を設置し、外来を休診とし救急対応のみとする。予約患者には休診の連絡を取る（居宅介護事務所は在宅ケア利用者、難病患者に連絡をとる）。信州大学精神科に精神科患者の対応を相談。15:00pm 医師会に避難所の巡回診療を要請。16:00pm 岡谷病院医師等被災地の巡視。20:00pm 岡谷病院と医師会医師で避難所を巡視。かかり付け医・病院に連絡を取り処方依頼し、処方薬を岡谷病院事務員が配達。7 月 20 日 11:34am 岡谷市災害対策本部から医師会に医師派遣要請。18:30pm 病院事業と医師会の「合同災害対策協議会」発足。7 月 21 日新たな避難勧告と交通遮断発生。病院事業から諏訪中央病院と諏訪赤十字病院に対応要請。7 月 27 日までの巡回検診を行った。

#### C. 研究結果と考察

岡谷地区では 9 日間の巡回検診を行った。内訳は、避難所数 12 カ所、実患者数 267 名、巡回医師のべ 68 名 (内医師会から 30 名)、巡回看護師 84 名、常駐看護師 66 名 (メンタルケアにも対応)、理学療法士 47 名 (体操指導とマッサージ)。交通手段を持たない患者のかかり



付け医への送迎17名。避難所で重症化した患者なし。

岡谷市では平成14年岡谷市医師会救急医療対策委員会を立ち上げ医師会会員、各病院、消防署、行政と災害時の対応を検討してきた。今回の災害では主として下記の3点で委員会での検討事項と乖離が生じた。1)災害後速やかに災害対策本部は設置されたが、医療体制については一日半遅れとなった。この間の医師会の医師の活動は個人的活動と扱われた。2)災害情報はケーブルテレビからのものが最大であった。時々刻々と変わる医療に関する情報は巡回医師・看護師からもたらされ、病院事業で取捨選択し、岡谷市災害対策本部・危機管理室および医師会に伝達した。医療の現場では不確定情報にも対応する必要があることを考えると行政との情報の共有化は十分ではなかった。3)時間の経過とともに周辺の病院、県からの支援申し込みがあったが、窓口業務を統括する部署が明確でなかったため混乱が生じた。

今後、中規模災害を想定して、1)初期連絡体制の確立と初動体制、2)災害情報の共有化、3)地域外(県、国を含む)からの応援・支援体制への対応について各医療機関、消防、行政と再度検討することが重要と考えられる。今回上記のような問題点はあったが地域の中核病院が中心となり、医師会・各病院および保健所と連携することで大きな混乱を免れた。

#### D. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患研究事業）  
分担研究報告書

我が国における成人発症の遺伝性神経疾患に対する発症前遺伝子診断の実態  
—全国の遺伝子医療部門へのアンケート調査—

分担研究者 池田修一（信州大学医学部内科学第三講座）  
研究協力者 ○吉田邦広<sup>1</sup>、和田敬仁<sup>2</sup>、櫻井晃洋<sup>2</sup>、涌井敬子<sup>2</sup>、福嶋義光<sup>2</sup>  
（信州大学医学部内科学第三講座<sup>1</sup>、社会予防医学講座<sup>2</sup>）

### 研究要旨

我が国における成人発症の遺伝性神経疾患に対する発症前遺伝子診断の実態を把握するために全国の遺伝子医療部門へのアンケート調査を行った。63施設より回答が寄せられ、2004年4月～2006年3月の2年間に少なくとも242家系322名のクライアントが医療機関を受診されたことが明らかとなった。この経験を基に現状の遺伝カウンセリング体制の問題点と今後の課題を検証した。

### A. 研究目的

有効な予防法や治療法が確立されていない成人発症の遺伝性神経疾患に対する発症前遺伝子診断（以下、発症前診断）は種々の倫理的・社会的問題を含み、遺伝医療の中でも最も対応に苦慮する課題の1つである。今回、アンケート調査を通して、我が国における成人発症の遺伝性神経疾患に対する発症前診断の実態を把握し、現状の問題点と今後の課題を検証することを目的とした。

### B. 研究方法

平成18年11月18日に開催される第4回全国遺伝子医療部門連絡会議の基礎資料として、全国の大学病院・国立医療機関など124施設を対象に遺伝子医療部門の設置状況をアンケート調査した。それに付随して成人発症の遺伝性神経疾患に対する発症前診断の実態調査（2004年4月～2006年3月の2年間）を行った。

### C. 研究結果

アンケートを送付した124施設のうち86施設から回答が得られた（回収率69%）。このうち本課題に対する回答は63施設から得られた（残りの23施設には遺伝子医療部門なし）。63施設のうち49施設（78%）では当該期間にクライアントに対応した経験があった。クライアントの総数は全49施設で下記6疾患について242家系322名を数えた。疾患としては筋強直性ジストロフィー110家系150名、脊髄小脳変性症67家系86名、球脊髄性筋萎縮症32家系40名、Huntington病26家系31名、プリオン病5家系13名、筋萎縮症側索硬化症2家系2名の順に多かった。他に正確な実数は把握できなかったものの家族性アミロイドポリニューロパチーが相当数あるものと思われた。また

Alzheimer 病に関しては、当該期間に調査した医療機関を受診したクライアントは確認できなかった。

遺伝カウンセリング・セッションに参加する職種についてたずねたところ、臨床遺伝専門医は 35 施設で全セッションのうち 75-100%参加していたのに対し、神経内科医は 10 施設、看護師は 13 施設で 75-100%参加しているにとどまった。臨床心理士、認定遺伝カウンセラーなどの他職種の参加はさらに少ない割合であった。今後の対応としては、61 施設 (97%)では自施設で対応する、あるいは他施設を紹介するとの回答であった。さらに今後、クライアントに対応していく上で重要な要素をたずねたところ、1)遺伝カウンセリング・スタッフの充実、2)遺伝カウンセリングのための時間や場所の確保、3)遺伝カウンセリングや遺伝学的検査における他施設との連携、を上げる施設が多かった。

#### D. 考察と結論

成人発症の遺伝性神経疾患に対する発症前診断に関連して、かなりの数のクライアントが実際に医療機関を受診している実態が明らかとなった。遺伝子医療部門を有する医療機関ではクライアントに対して総じて前向きな対応 (拒絶的ではない対応)がなされていた。このことは我が国における遺伝子医療の基盤整備が進んできたことを反映するものと思われる。ただし、現状では臨床遺伝専門医の負担が大きく、一方、神経内科医および他職種の関与は十分とは言えないと思われた。特に遺伝カウンセリングの現場からは神経内科医の意識の向上や神経内科医とのより密接な連携を望む声が聞かれた。今後の課題として、遺伝カウンセリングを担う看護師、臨床心理士など非医師の遺伝カウンセリング・スタッフの育成、遺伝カウンセリングや遺伝学的検査における他施設との情報交換や連携、を推進していくことが重要と考えられた。

#### E. 知的財産権の出願・登録状況

なし

難病患者の災害準備に関する研究—緊急医療手帳の活用の実際について—

分担研究者 溝口功一（国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター）

共同研究者 今福恵子・深江久代（静岡県立大学短期大学部）

深井千恵子（静岡県難病医療相談室）

研究要旨

災害時や緊急時に用いることができる「緊急医療手帳」の配布後の活用や災害時の準備について調査した。その結果、配布を希望する人、書きやすい手帳への変更を希望する人、医療に関する項目について専門職の記入を希望する人も多いため、今後検討し地域支援へとつなげていきたい。また在宅療養者や家族は災害準備について、何を何日くらい用意すればいいのか、災害への不安を抱えながら生活している人がいるため、マニュアル等の必要性が示唆された。

A. 研究目的

東海から四国にかけての海域は 100 年～150 年周期で大地震を記録している地域であり、M8.4 の大地震が東海地方を直撃した 1854 年の安政東海地震からすでに 150 年が過ぎている。2001 年には M8 級の海溝型巨大地震に対し、静岡県では第 3 次地震被害想定を公表し、その人的被害は死者約 5800 人など甚大な被害が予測されている。

静岡県では、災害弱者であり医療依存度が高い難病患者への応急救護等の対策が効果的かつスムーズに実施できるようにするため、「緊急医療手帳」を県難病医療連絡協議会が医療関係者・難病連・行政などと検討し作成した。そして平成 13 年度に「緊急医療手帳」（以後手帳とする）を約 3000 部配布した。しかし、配布後に手帳の活用度の調査はしていないため、本研究では静岡県内における「緊急医療手帳」の活用度や難病患者の災害準備の実際を調査し、災害支援の課題を明らかにする。

B. 研究方法

難病患者における手帳の活用や災害時

の準備の実際を明らかにするために、郵送による質問紙調査を行った。調査対象は患者会の協力を得て、静岡県内の筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者会（79 名）、脊髄小脳変性症（SCD）患者会（30 名）、呼吸不全の会（73 名）の 182 名を対象に調査した。質問内容は、疾患、年齢、現在の状態、手帳の有無、手帳の記載、手帳の書き換え、災害時の準備（医療用品、水、食料、町内会・電力会社・消防署への連絡の有無）などである。手帳への記載がしていない場合や町内会などへの連絡をしていない場合、その理由を質問した。これらの調査内容から、手帳の活用の実際や災害準備の実際を明らかにした。

倫理的配慮に関しては、調査の趣旨、統計的な処理を行うため個人が特定されることはないことを紙面に説明した。質問紙は無記名で、投函は自由であり、同意の場合は質問紙を返信することを依頼した。

C. 研究結果

98人（回収率 53.8%）から返信が得られ、回答があった 89人（有効回答率 48.9%）を分析した。療養者の性別は男性 44名（49.4%）女性 45名（50.6%）療養者の年齢  $66.6 \pm 12.2$  歳（Mean  $\pm$  S.D）、介護者の年齢は  $61.7 \pm 13.3$  歳であった。疾患別では「筋萎縮性側索硬化症（ALS）」37名（41.6%）「脊髄小脳変性症（SCD）」27名（30.3%）「呼吸不全」25名（28.1%）であった。手帳を「持っている」は 40名（44.9%）であり、手帳を「もらっていない」41名（46.1%）「もらったがなくなった」8名（9%）であった。

手帳の記入は「すべて記入してある」2名（4.2%）「一部記入してある」33名（68.8%）「全く記入していない」6名（12.5%）であった。「全く記入していない」理由として「自分一人では書けない」という意見があった。手帳について「必要」23名（47.9%）、「必要ない」7名（14.6%）であり、「必要」と回答した人が多かった。手帳内容の変更について「換えた方がいい」16名（33.3%）「換えなくてもいい」14名（29.2%）であった。換えた方がいい具体的な内容としては、「字を大きくわかりやすく」「障害者手帳位の小さいカード式にして持ちやすく」「一冊にまとめる」「記入欄が多すぎる」などの意見があった。専門職の手帳の記入について「協力してほしい」23名（47.9%）「協力しなくてもいい」11名（22.9%）であった。専門職による協力希望の自由記載では、「既往歴や人工呼吸器の医療機器について、専門職が記入した方が正確である」「専門職に記入を手伝ってもらおうと安心する」などの意見があった。手帳をもらっていない人に対しては、「手帳がほしいので教えてほしい」29名（70.7%）「必要ない」5名（12.2%）で、手帳を希望している人が多かった。手帳の記入の有無と記入に関連する要因間

（疾患、現在の状況、年齢）で分析を行ったが有意な差はなく、関連はなかった。

災害準備について「医療用品の準備あり」32名（43.8%）、「水、食料の準備あり」44名（49.7%）「ケア用品の準備あり」38名（48.7%）であった。また「町内に連絡してある」30名（33.7%）「連絡していない」42名（47.2%）で、連絡していない人の方が多かった。「地域支援者がいる」29名（32.6%）であった。人工呼吸器や在宅酸素を使用している人の中で「消防署へ連絡してある」9名（18.4%）「電力会社に連絡してある」14名（28.6%）で、連絡をしていない理由として「知らなかった」という人も多かった。「停電の準備がしてある」24名（49%）であり、具体的に予備バッテリー、外部バッテリー、発電機を準備している人もいるが少数であった。災害準備について準備していない理由としては「災害に対しての危機感が薄い」「介護で手一杯で気がなかった」という意見があった。また町内会に連絡していない理由として、「病気を説明しても理解してもらえないと思う」「周囲に疾患について知られたくない」など情報開示に消極的な意見もあった。その他の自由記載では、災害に対する不安について多くの意見があり、「何を何日くらい用意すればいいのかわからない」「停電時に人工呼吸器が使えなくなってしまうので心配」「障害者の防災訓練に参加したが息が苦しくなり役に立たなかった」「移動ができないので不安」「災害時にはたぶん助からないのではないかなど、災害準備の知識不足や災害弱者として悲痛な思いでいることの実態が明らかになった。災害準備の有無と関連する要因間（疾患、現在の状況、年齢）で分析を行ったが有意な差はなく、関連はなかった。

#### D. 考察

調査の結果、手帳を「もらっていない」人が46.1%と多いのは、手帳は県保健所が配布したため、政令指定都市（平成17年4月より）の静岡市には未配布者がいることや、また3,000部配布後に発症した難病患者には配布されていなかった場合もあり、未配布者が多いと考える。難病患者には配布されていなかった場合もあり、未配布者が多いと考える。」手帳について「必要」と回答した人が多く、幸い大きな地震等起きていないが、災害時のことを考えて手帳の必要性を認識していると考え。

配布された手帳は応急救護のことも考え、災害時以外にも活用できるよう三冊あり、記入欄も多い。そのため記入が煩雑であるため未記入のままの療養者が多く、災害に限定するなど手帳の変更が必要であると考え。また、医療に関する記入や難病で記入が困難な人もいるため、記入に関しては専門職の協力を希望する人が約半数いた。そのため、専門職（保健師、訪問看護師、ケアマネジャーなど）を対象に今後研修会で「緊急医療手帳」についての周知や、療養者の支援を検討する必要があると考える。

難病患者・家族は、災害時の停電、移動についての不安も多く、災害時に避難所への移動を考えると、災害に対しての自衛についての強化が課題であると考え。また停電に備えた準備について、電力会社への連絡や災害時の準備に対して知識不足の実態が明らかになり、災害準備の具体的なマニュアルや、難病患者限定の災害訓練等今後検討していきたい。

#### E. 結論

1. 「緊急医療手帳」をもらっていない人は約半数だった。

2. 「緊急医療手帳」は記入項目が多く、未記入欄も多いため、手帳の変更が必要である。
3. 手帳の記入に関して、専門職の記入を希望する人が約半数いた。
4. 難病患者は、災害に対する不安があり、災害準備に対する情報が不足しているため、災害準備のための具体的なマニュアルが必要である。

#### H. 知的財産権の出願・登録状況 なし

表1 「緊急医療手帳」の変更についての自由記載

- ・字を大きくわかりやすくしてもらいたい
- ・障害者手帳くらいとか小さいカード式にして持ちやすいようにする
- ・一冊にして書きやすく見やすい方がよい
- ・もっと大きなものにして、例えば帳面くらいの大きさにひもをつけ、どこかへぶら下げておくようにすればもっと関心がでると思う。今のものは、どこかにしまっ  
てしまい、そのままが多いと思う
- ・三冊もいらなと思う
- ・記入しにくい
- ・始終携帯可能な「免許証」タイプで重要項のみの事項にとめる
- ・患者の症状の変化や療養環境の変化など書けるとよい
- ・住所、電話番号、病名、血液型、人工呼吸器の医療機器について、血液検査の記入が大変だった

表2 「緊急医療手帳」の専門職の記入についての自由記載

- ・老人なのでわからなくなる時もある
- ・その方が確かで良いと思う
- ・自分一人では判断できないこともある
- ・医療のことはわからないので
- ・協力して記入していただくと安心
- ・専門部分への記入指導から血液検査等を記入してほしい
- ・難しい
- ・不明な点があり、無記入箇所がある
- ・病気が進行性のため、症状が変化していく
- ・住所、電話番号、病名、血液型、医療機関情報、既往歴、人工呼吸器の医療機器につい  
て、血液検査の記入は私たちが記入するより正確に記入できると思います
- ・医師に聞かないと記入できない

表3 災害準備についての自由記載

- ・災害時、停電すると人工呼吸器が使えなくなってしまうので心配
- ・避難所に行っても、例え電気が復旧してもコンセントがあるか心配
- ・足腰を曲げることができないので、避難所の床に座ったり寝たりできない
- ・仮設トイレは段差があるのでどうかわからないが、もし段差があれば使用できない  
気がかりなことが多いので災害時は避難所には行かず、自宅にできるだけいたい
- ・病名に応じたくわしい（災害準備についての）指導がほしい
- ・災害はいつ起きるかわからないので、たまたま外泊で帰ってきているときだったりしたら  
らと思うと不安にもなるけど、家に何をどの位用意しておいていいのか考えたことがなかつた。『これだけでも自分で用意しておいた方がいい』というものがあれば教えてほしい
- ・僻地のため、医療機関がないので緊急時に避難所へ行くより家庭内にいる。
- ・何をどうしたらいいのかわからないでいる
- ・はやく逃げられない
- ・移動するのに赤ちゃんのようにつかまり立ちし、つたえ歩きの状態なので何かあっても  
すぐに動けない。私が仕事にでているので昼間はいないので留守中に何かあっても助け  
られない。しゃべることもままならないので、とっさに電話などとてもできない
- ・近所の方々に自分の病気について理解をしておいてもらいたい
- ・自分の身は自分で守るしかない。酸素ボンベ（液体10kg）を購入してある
- ・災害に規模にもよるが、すぐに助けてくれる人が来なければ一人では母の命を守れない
- ・災害時にはたぶん助からないと思う。そのとき家族まで巻き込みたくない。なるように  
しかならない。寂しいことだが・・・
- ・準備用品もどれだけ何を準備するのかもわからず、ただ心配しているだけです。どうす  
ればよいか教えてください
- ・風呂、トイレの確保が心配です
- ・ペットを飼っている場合、避難場所に連れてくる方も、もちろんいると思うが、その場  
合、ペット用のゲージを用意してくれるのか？同じ体育館内にいるのは不衛生だし、生  
き物が苦手な方も絶対にいると思うが、やはり生き物なので見放すこともできない
- ・急に歩くことができないので、人の手が必要です。すぐに転んでしまうから
- ・一人暮らしなので停電したとき在宅酸素をしているので不安です
- ・もし災害にあって避難をしなければならない時、移動は車椅子や車で行けたとしても実  
際避難所に行ってからどうなるだろうと不安を感じる。立ったり座ったりもできず寝起  
きも思うようにいかない人は避難することも大変だろうなと思う
- ・災害への対応は、自分でできることは極力やってあとはあきらめです
- ・最低準備しておくべきものをご教示願いたい。たとえば酸素何時間分の量等（在宅酸素  
利用者）



厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患研究事業）  
分担研究報告書

起震車を用いた人工呼吸器の設置条件の検討

分担研究者 氏名（所属） 溝口功一  
（国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター）  
共同研究者 氏名（所属） 今福恵子（静岡県立大学短期大学部）  
深井千恵子（静岡県難病医療相談室）  
徳増猛、山田健弘（静岡県難病生活支援センター）

研究要旨

起震車を用いて、人工呼吸器の安全な設置条件について検討した。人工呼吸器は壁や床に固定された台で、耐震ゲルを敷いた上に設置することが望ましいと考えられた。

A. 研究目的

在宅での人工呼吸器の設置はさまざまである。人工呼吸器は 10Kg 程度の重量があり、地震の場合、転倒の危険性が高く、生命と直接関連する問題となる。今回、私たちは、地震に対して安全な人工呼吸器の設置条件について検討した。

B. 研究方法

起震車を用いて、震度 3～7 までの条件で、人工呼吸器を、①通常のテーブルに載せた場合、②テーブルの脚に耐震ゲルを着けた場合、③キャスター付の台に載せた場合、④固定された台に載せた場合、⑤固定された台に耐震ゲル付の人工呼吸器を載せた場合について、検討を加えた。なお、起震車ならびにその操作は静岡県防災局のご協力による。

C. 研究結果

人工呼吸器を①では震度 5 強で転倒した。また、②でも震度 5 強から 6 で転倒した。一方、③では、震度 4 以上で、床を滑り出し、震度を増すごとにその範囲は大きくなった。④の場合には、震度 6 で人工呼吸器が台上を動き始め、転落の危険性があった。⑤固定された台上で耐

震ゲルを敷いた場合には、震度 7 まで人工呼吸器は転倒・転落しなかった。

D. 考察

人工呼吸器を設置する場合、多くは、患者の近くに机やテーブルを置き、その上に設置していることが多い。あるいは、床を有効に使うため、キャスター付のワゴンに載せてあることもある。震度 3 程度の地震では、いずれの場合も、問題は無いが、震度 5 以上で、テーブルの上に設置した場合には、テーブルごと転倒し、キャスター付ワゴンの場合には、移動により接続が外れる危険性が増し、固定されている台の場合でも、人工呼吸器の転落などの危険性が増すなどの可能性がある。したがって、大きな地震を想定した場合には、固定された台に耐震ゲルを敷いた上に人工呼吸器を置くか、設置台に人工呼吸器をベルトなどで固定する方法が必要であると考えられた。

E. 結論

地震に備えて、耐震ゲルは有用であった。

H. 知的財産権の出願・登録状況  
なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患研究事業）  
分担研究報告書

難病相談支援センター：患者会から見たアンケート結果

分担研究者 氏名（所属） 溝口功一  
（国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター）  
共同研究者 氏名（所属） 野原正平（日本難病・疾病団体協議会）  
伊藤たてお（日本難病・疾病団体協議会）

研究要旨

国は2003～05年の3年間で、全都道府県に1ヵ所以上の難病相談支援センターを設置する施策を打ち出した。その実施状況について、日本難病・疾病団体協議会は略称糸山班の支援を得て全国の患者会からアンケート調査を行なった。本稿は、このアンケート結果について、患者会の立場から、センターの設置状況や活動の特徴、今後の課題について考察した。

A. 研究目的

難病相談支援センター（以下「センター」）は、患者会から無条件に歓迎された施策であり、期待も大きかった。

実際に設立された「センター」は、患者や患者会の期待にどう応えたか、直面する時期、中期的見通しでの課題は何か。

行政と専門家・専門機関、患者団体などの協働の発展方向を探求することを重要な目的とした。

B. 研究方法

全国の県単位の患者会、ない所は難病相談支援センターや県の関係部署に協力をお願いし、大きく5項目（小項目は45項目）のアンケートに答えてもらった。自由記述の設問・回答欄も設けた。

単純加減計算できるものはそのまま、自由記述の回答はKJ法により整理した。難病情報センターHPや電話での問い合わせ内容も結果に反映させた。結果の資料公開は、全回答者から了解を得た。

C. 研究結果

設置状況を見ると、今年度末で未設置が3県になることが明らかになった。

電話相談などはすべての「センター」が行なっているが就労相談などにはバラツキが目だった。難病当事者が従事者の56%を占めるなどの特徴がみられた。患者団体受託の県が54.5%だった。行政との協働の未熟さの課題とともに、患者会側の要望が届かないなどの不満が多くを占めていた。

D. 考察

患者会側からの調査であるが、患者会の「センター」への期待、開設時直後の多様な課題、問題点が掌握できたが、未だ「センター」全体の評価は難しい。

行政・専門家・関係者は、別の課題を発見し、施策拡充に結びつけることを期待したい。

今後も適切な時期に実施すること、患者会とともに、患者当事者をランダムに選んで、その人たちの声が反映できるよう工夫する必要もあるように思われた。

E. 結論

今後も、「センター」が発展できるよう、関係者のいっそうの努力が必要であると考えられた。

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患研究事業）  
分担研究報告書

愛知県における保健所を中心とした  
重症神経難病の在宅療養支援体制に関する調査

分担研究者： 祖父江 元（名古屋大学大学院医学系研究科神経内科）  
研究協力者： 熱田直樹、伊藤瑞規、千田譲、渡邊宏久、服部直樹、道勇学  
（名古屋大学大学院医学系研究科神経内科）

研究要旨

神経難病患者の在宅療養体制整備のために、愛知県内の保健所・保健師に対してアンケート調査を実施した。保健所、保健師の業務は相談事業を中心に患者交流会、家族教室など多彩であり、果たす役割は大都市以外でより大きいことが示された。保健師は専門医へのアクセス、入院病床の確保、医師との連携等で困難に直面している割合が高いが、業務遂行にあたって必要な知識・経験を得る機会は不十分と感じている。医療機関と保健所との連携強化、保健師への十分な教育や情報提供の機会を確保することで、現状の改善を図ることができる。

A. 研究目的

保健所は特定疾患申請窓口であり、地域における難病支援の入り口である。愛知県における神経難病患者の在宅療養支援体制の改善、医療・介護体制の連携強化をはかっていくために、各保健所、保健師の難病支援への取り組みの実態、経験、問題点についての調査を行った。

B. 研究方法

愛知県健康対策課所属の12保健所・9支所、政令市（名古屋市）所属の16保健所、中核市（豊橋市、岡崎市、豊田市）所属の3保健所、以上の計40保健所・支所管内の特定疾患神経難病患者数、支援内容の実際についてアンケートを実施した。

また上記保健所・支所に所属する保健師に対して、無記名で重症難病患者支援の経験、実際、直面した問題点、改善への意見などに関するアンケートを実施し

た。

C. 研究結果

施設へのアンケートは34施設（85%）から回答を得た。この34施設で把握している患者数はALS275例、脊髄小脳変性症619例、パーキンソン病関連疾患2458例、多系統萎縮症379例、多発性硬化症423例、ハンチントン病37例であり、把握症例数は愛知県の平成17年度末特定疾患認定総数の86.1～96.0%であった。愛知県内の在宅経管栄養患者はパーキンソン病関連疾患40%、ALS32%、多系統萎縮症16%、脊髄小脳変性症8%であり、在宅気管切開患者はALS56%、パーキンソン病関連疾患19%、多系統萎縮症24%、在宅気管切開＋人工呼吸器装着患者はALS88%、パーキンソン病関連疾患7%、多系統萎縮症5%であった。

保健師へのアンケートは178名から回答を得た。このうち一年以内に神経難病

患者の在宅療養支援を経験した保健師は126名であった。具体的な業務内容として、一年以内に経験した項目に挙げられたのは、難病についての家族教室が40.4%、患者交流会が60.3%、訪問指導事業（医師、保健師等のチームで訪問療養指導を行う）が17.5%、難病医療相談事業（専門医、ケースワーカーを交えた相談事業）が33.3%、訪問相談事業（保健師による在宅療養の訪問相談）が85.7%、在宅療養支援計画の策定、評価が20.6%であった。

保健師一人あたり、1年以内に在宅療養支援に関わった平均神経難病患者数は以下のものであり、大都市以外の保健師のほうが、在宅療養支援に関わった神経難病患者数が多いことが示された。

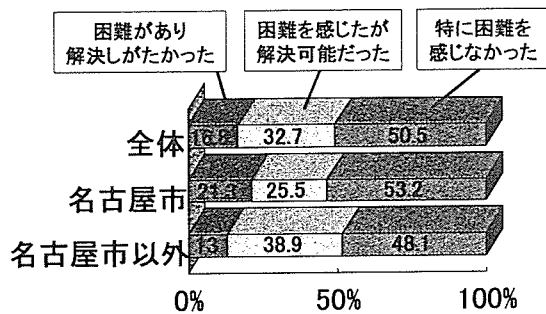
<表1>

	平均患者数(人)	政令市	核市以外	名古屋市
ALS	1.16	1.98	0.51	
PD関連疾患	5.38	10.1	2.65	
脊髄小脳変性症	1.55	3.23	0.65	
多系統萎縮症	0.7	1.79	0.24	
多発性変性症	0.59	1.19	0.15	

保健師が業務実施にあたって直面した困難についての回答を図1～4に示す。

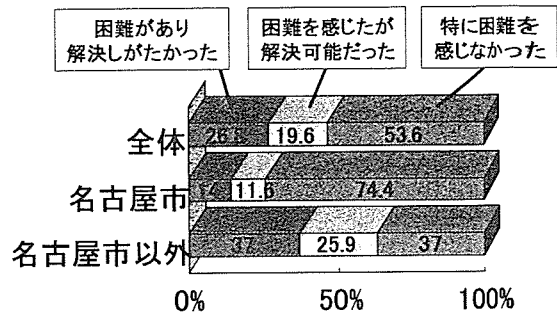
<図1>

### 専門医へのアクセス



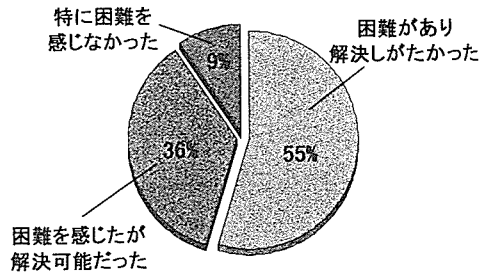
<図2>

### 状態急変時やレスパイトの入院病床確保



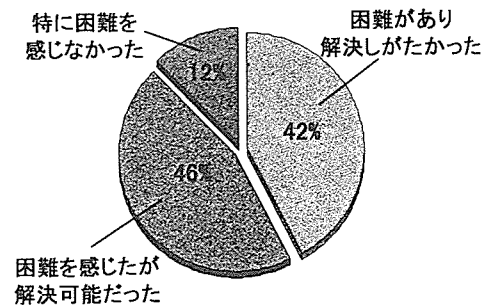
<図3>

### 患者本人へのメンタルサポート



<図4>

### 介護者への支援



1/4以上の保健師が在宅難病患者の入院病床確保で解決し難い困難に直面しており、大都市以外でそれはより顕著である。また全体として保健師は患者へのメンタルサポートや介護者への支援で困難を感じる人が多いことが示された。

他業種との連携で解決し難い問題があったと回答した割合はケアマネージャーとの連携で6%、訪問看護との連携で4%、ヘルパーとの連携で4%、地域基幹病院と