

の性別は、男性 27%, 女性 67% (記載なし 6%) で、女性が約 2 倍多い事が認められた。年齢の検討では、患者の平均年齢は 69.7±13.7 歳 (範囲 10-87 歳)、介護者の平均年齢は 61.0±13.7 歳 (19-86 歳) であった。

表 1. アンケート実施患者の疾患分類

疾患分類	度数 (%)
パーキンソン病	30 (29.1)
パーキンソン症候群	4 (3.9)
筋萎縮性側索硬化症	19 (18.4)
脊髄小脳変性症	12 (11.7)
脳梗塞後遺症	8 (7.8)
進行性核上性麻痺	7 (6.8)
多系統萎縮症	5 (4.9)
その他	18 (17.5)

患者では 65 歳以上の高齢者が 77.3% と圧倒的に多く、80 歳以上の高齢者が 19% 認められた。一方介護者は 15 歳から 65 歳が 57.2% であり、65 歳以上が 42.8% であった。介護担当者の半数が就労年齢であり、また約 4 割では高齢者が高齢者を介護する実態が確認された (図 1)。

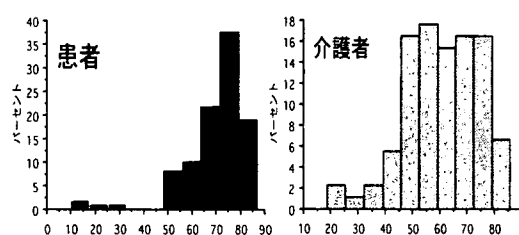


図 1. 患者・介護者の年齢ヒストグラム

在宅療養での使用医療機器について図 2 に示した。胃瘻は 36%, 人工呼吸器は 17%, 吸引器は 27% など、重症神経難病では在宅にて高度な医療機器を使用していることが確認された。

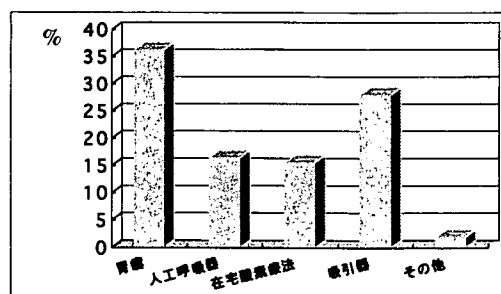


図 2. 在宅で使用している医療機器

具体的な患者・家族の希望する支援として自由記載欄に記述があった代表的な回答を列挙した。1) 停電に備えてレンタル発電機の支援、2) 安否確認や避難時の救出に来て欲しい、3)

救急車の優先利用、搬送手段の確保、4) 災害時受け入れ可能病院の情報を事前に知りたい、5) 災害時対応方法や在宅療養者向けの避難訓練を実施して欲しい、6) 医薬品配給に関する不安がある、7) 夜中など一人で人工呼吸器の妻をどう屋外に運ぶか悩んでいる、8) かかりつけ病院が遠く、災害時には放っておかれそうで心配だ、などであった。

緊急時に備えて Web データシステム上に在宅療養患者の緊急時情報 (住所、氏名、病名、在宅主治医、担当保健師、訪問看護ステーション、内服薬、使用医療機器など) のリスト化と保存が必要と思うかの質問で、「必要」との回答は 74%, 「どちらかという必要」12%, 「どちらでもない」10%, 「どちらかという必要ない」3%, 「全く必要ない」0%, 無回答 2% であった。患者緊急情報のデータベース化について災害に備えてという条件付きで肯定的意見は 86% と考えられた。

安否確認手段として患者・介護者が携帯電話を所持しているかの質問では、「所持」65%, 「非所持」34% であった。携帯電話を患者・介護者が使用できるかの質問では 80% が「使える」との回答で、携帯電話のメール機能を使用しているのは 37% であった。在宅療養中の神経難病患者の約半数は携帯電話が使えると考えられた。

一方パーソナルコンピュータ (PC) を「持っている」患者・介護者は 48%, 「持っていない」50% で、この内「PC を使用できる」43%, 「使えない」50%, PC でインターネットを「利用している」31% であった。以上から在宅神経難病患者・介護者で PC を活用できるのは約 20% と考えられた。

次に県内 76 訪問看護ステーションへのアンケート調査では、41 施設から回答を得た (回収率 53.9%)。実際に緊急時に携帯電話が医療情報の連絡に有効かの質問に 61% が「不確実」と回答し代替の連絡方法が必要とされた。災害時避難先を事前に把握している施設は 7.3% にとどまった。実際に遭遇した事例として、訪問看護中の停電が最も多く、次に医師や専門病院への連絡困難、災害・緊急時の受け入れ先病院や搬送体制に関する情報を患者・家族から質問されたが提供できなかったことなどが挙げられた。

我々は一昨年から「SSL で機密保持した Web データベースを利用した医療情報共有システム」と「災害時に安否・医療情報を担当医療チームに発信するシステム」を検討してきた。本年度は PDA の使用感改善のための改良を行った。本システムは日常の患者情報連絡に利用されているが、まだ利用者は限られているのが実情で

ある。地域連携やネットワーク活動にさらに利用を拡大していきたい。

D. 考察

災害時対策に関するアンケート調査から、在宅療養中の重症神経難病患者の特徴として、1：高齢者が高齢の患者を介護している、2：患者の性差はほぼ同数だが、介護担当者は女性が約2倍、3：高度な医療機器を約30%で使用、4：災害時に備え何らかの対策を講じているのは50%以下、5：災害時に希望する支援としては、安否確認と避難・搬送時の援助、緊急受け入れ先病院の情報と登録、避難訓練の実施など、6：連絡方法として携帯電話を利用できるのは約半数にとどまる、7：患者の緊急医療情報のリスト化に肯定的意見は約86%である事が明らかになった。訪問看護ステーションへのアンケート調査では、災害・緊急時のマニュアルを有する施設は19.5%、災害時安否を伝える方法を決めている施設は12.2%しかなく、携帯電話を利用する施設がほとんどであった（H18年度報告）。訪問看護中に実際に困った経験の分析から、緊急時の安否確認方法や入院可能病院の情報収集と搬送方法についてのマニュアル作成が課題であることが明らかになった。

以上、在宅療養中の重症神経難病患者の災害時支援として、避難訓練の実施、受け入れ可能病院のリストや事前登録などの措置、安否確認や搬送時の支援が最重要課題と考える。訪問看護ステーションは在宅療養の最前線であるが、災害時支援対策は整備不十分で早急なマニュアル作成が必要と考えられた。本研究での「Webデータベースシステムによる在宅支援」と「災害時支援システム」は、今後の運用に向け、患者・介護者の登録と動作確認が課題と考えられた。また、患者リストの作成と管理には実施主体の問題や管轄保健所、市町村との連携が重要課題である。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1-1. T Kihira, S Yoshida, M Hironishi, K Okamoto, H Miwa, T Kondo. Changes in the incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama prefecture, Japan. ALS and Other motor neuron disorders. 2005; 6: 155-63.
1-2 Kihira T, Utunomiya H, Kondo T. Expression of FKBPI2 and ryanodine receptors (RyRs) in the spinal

cord of MND patients. Amyotrophic Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2005; 6: 94-99.

1-3. 浜喜和、紀平為子、大川真沙江、梶本賀義、檜皮谷泰寛、森田修平、中西一郎、三輪英人、近藤智善. 筋萎縮性側索硬化症患者における錐体外路症状の臨床的検討. 脳神経、2006; 779-784: 2006.

1-4. Oyanagi K, Kawakami E, Kikuchi-Horie K, Ohara K, Ogata K, Takahama S, Wada M, Kihira T and Yasui M. Magnesium deficiency over generations in rats with special references to the pathogenesis of the parkinsonism-dementia complex and amyotrophic lateral sclerosis of Guam. Neuropathology 2006; 26: 115-128.

1-5. T Kihira, A Suzuki, T Kubo, Kondo T. Expression of insulin-like growth factor-II and leukemia inhibitory factor antibody immunostaining on the ionized calcium-binding adaptor molecule 1-positive microglia in the spinal cord of amyotrophic lateral sclerosis patients. Neuropathology 2007; 27: 257-68.

1-6. Kihira T, Kanno S, Miwa H, Okamoto K, Kondo T: The role of exogenous risk factors in amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama Japan. Amyotrophic Lateral Scler. 2007; 8:150-6.

1-7. Kihira T, S Yoshida, K Okamoto, Y Kazimoto, M Ookawa, K Hama, H Miwa, T Kondo. Survival rate of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama Prefecture, Japan, 1966 to 2005. J Neurol Sci 2007 in press.

2. 学会発表

2-1. T Kihira, K Okamoto, S Kanno, et al. Evaluation of the role of exogenous risk factors in amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama, Japan. World Congress of Neurology 2005, Sydney, Australia.

2-2. 紀平為子、神埜聖治、浜喜和ら. ALSの発症関連要因に関する疫学的検討. 第47回日本神経学会総会. 2006, 東京.

2-3. 紀平為子、石口宏、近藤智善ら. 重症神経難病患者の在宅療養における災害時支援の試み. 第3回日本難病医療ネットワーク研究会、2006, 大阪

2-4. 紀平為子、近藤智善、岡本 和士ら. ALS の発症・進行に関連する危険因子の検討-ALS 患者と非多発地住民における生活習慣と栄養摂取に関する比較-H18 年度厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業特定疾患の疫学に関する研究班会議 平成 18 年 12 月、埼玉.

2-5. T Kihira, S Kanno, K Hama, et al. Evaluation of role of exogenous risk factors in patients with ALS. 17th International Symposium of ALS/MND, Nov. 30-Dec. 2, 2006, Yokohama, Japan.

2-6. 紀平為子、梶本賀義、大川真沙江ら. 筋萎縮性側索硬化症の発症関連要因の検討-発症年次による発症年齢・罹病期間の変化について-第48回日本神経学会総会. 2007, 名古屋.

2-7. T Kihira, K Hama, I Nakanishi, et al. Longitudinal changes in age at onset and survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis in W Prefecture. 18th

International Symposium on ALS/MND. Dec. 2007,
Toronto.

H. 知的財産権の出願・登録状況
該当なし

奈良県における神経難病患者の在宅支援体制に関する研究

分担研究者： 上野 聡 （奈良県立医科大学神経内科 教授）
共同研究者：○杉江和馬 （奈良県立医科大学神経内科 講師）

【研究要旨】

奈良県内の重症神経難病患者の地域医療体制構築に向けて、神経難病患者の在宅支援体制について、県内の訪問看護ステーションでの看護状況を調査した。調査は県内にある訪問看護ステーション全 77 施設を対象にアンケート形式で行い、全施設から回答が得られた。調査結果から、71 施設（92%）で何らかの神経難病患者への訪問が行われ、条件付を含め 75 施設（97%）で筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者への訪問受入が可能であった。看護師の確保、連携の図れる医療機関の確保、知識・技術の向上など課題を克服し、地域との緊密な連携を充実させて在宅支援体制を確立することが重要である。

A. 研究目的

奈良県内における重症神経難病患者の地域医療体制を構築していくため、県内の神経難病患者の在宅支援体制について、県内の訪問看護ステーションでの看護状況を調査し、現状での課題を考察する。

B. 研究方法

県内訪問看護ステーション全 77 施設に、アンケート調査を依頼した。アンケートで、各施設の職員数や現在訪問している神経難病疾患の種類・患者数、呼吸器装着患者の訪問可否や、ALS 患者の訪問可否、訪問条件や課題について調査した。

C. 研究結果

県内の訪問看護ステーション全 77 施設（100%）から、アンケートの回答を得た。

まず、各施設内の事務職を含めた職員総数は、1～5 人が 19 施設（25%）、6～10 人が 34 施設（44%）、11 人以上が 24 施設（31%）で、看護師は平均 5.7 人であった。ケアマネジャーは 34 施設（49%）、理学療法士は 29 施設（38%）で勤務し、他に

作業療法士、言語聴覚士が勤務していた。

24 時間訪問体制が確立しているのは 58 施設（75%）、呼吸器装着患者への訪問実績ありが 44 施設（57%）であった。

現在訪問している神経難病患者は 395 人で、パーキンソン病 196 人、脊髄小脳変性症 59 人、ALS 54 人、多系統萎縮症 30 人であった。71 施設（92%）で何らかの神経難病患者への訪問が行われていた。

一方、ALS 患者への訪問実績は 53 施設（69%）で、患者数の内訳は、1～3 人が 40 施設、4 人以上が 13 施設であった。残り 24 施設でも、今後 ALS 患者の受入可能は 7 施設、条件付で可能が 15 施設であった。条件として、看護師の確保、連携を図れる医療機関の確保、呼吸器の技術習得、対象疾患に関する知識向上などが挙げられた。

D. 考察

県内訪問看護ステーション全 77 施設の調査で、全体の約 7 割が 10 人以下の職員数で運営され、看護師は平均 5.7 人であった。この勤務状況の中、多数の施設で、

24 時間訪問体制および呼吸器装着患者訪問が実施されていた。また、71 施設 (92%) で何らかの神経難病患者への訪問が行われていた。このことは、神経難病患者の在宅療養における訪問看護の需要の高さと、その需要を満たすために現場の少ない人数で在宅支援が行われている実態が明らかになった。

E. 結論

神経難病は慢性進行性疾患で日常生活における障害が高度となるため、在宅療養では、吸引や気管切開、胃瘻など医療依存度が高くなる。様々な角度からの支援が必要であり、病院や医師も含めた各職種が連携して地域医療を展開していくことが、在宅支援体制をより充実させる上で重要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- Tonomura Y, Kataoka H, Sugie K, Hirabayashi H, Nakase H, Ueno S. Atlantoaxial rotatory subluxation associated with cervical dystonia. Spine 32: E561-564, 2007.

2. 学会発表

- Sugie K, Noguchi S, Ueno S, Nonaka I, Nishino I. Analyses of unique autophagic vacuoles and autophagic/lysosomal pathway in Danon disease. 132nd Annual meeting of the American Neurological Association, 2007.

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（難治性疾患研究事業）
分担研究報告書

医療ケア指導パンフレット「神経筋疾患の在宅ケア」作成

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）
共同研究者 松村 剛 藤村晴俊（同 神経内科）
織田篤志 宮寄剛生（同 地域医療連携室）

研究要旨

医療ケアを要する神経筋難病患者が安心して地域内で生活するためには、病院や在宅を通じて一貫したケアが提供されることが重要である。病院での指導内容の統一、地域での共通したケアの提供を目指して基礎資料となるパンフレットを作成した。

A. 研究目的

神経筋難病では、病状の進行に伴い様々な医療ケアが必用となる。これらのケアの指導は、多くの場合専門病院に入院中になされるが、スタッフや病棟により指導方法が異なる場合が少なくなかった。さらに、在宅では事業所や職員により対応が異なり、患者・家族から混乱や不安が訴えられる場合が少なくなかった。また、病院スタッフの在宅療養環境への認識不足のため、在宅で維持可能なケアを指導していないとの指摘を受けることもあった。神経筋難病患者が、安心して地域で生活するためには、入院・在宅を通じて一貫したケアが提供されることが重要で、このためには、基本となる資料の整備が必要と考え、「神経筋疾患患者の在宅ケア」を作成した。

B. 研究方法

在宅人工呼吸と栄養管理を想定し、医療ケアの内容として、健康観察、感染予防としての手洗い・含嗽、呼吸理学療法、排痰・吸引法、呼吸器管理、嚥下機能訓練、口腔ケア、栄養管理、救急時対応などをピックアップした。それぞれに対し基礎的な知識を確認するための資料と、スタッフが患者・家族に指導する際に用いることを意識したパンフレットを作成した。医療ケア以外のものとして、在宅

人工呼吸療法の保険制度、リスクマネジメント、事前治療指定書、社会制度利用、心機能障害や自律神経障害への対応等も整備した。また患者・家族や地域医療機関へのメッセージも加えることとした。

C. 研究結果

スタッフや他機関の協力も得て総数 34 項目の資料を作成した。資料作成後、当院でのケア指導はこれに基づいて実施している。また神経筋難病に関わる地域医療・福祉機関、保健所や在宅支援期間に CD-ROM で資料を配付した。当院 HP でも公開し、日本筋ジストロフィー協会などからもリンクを貼られている。冊子化も検討したが、コストの問題から実現していない。さらに定期的なハンズオンセミナー「神経筋疾患ケアセミナー」を開催し、実践的な知識・技術の共有を図ると共に、意見交換から得られた指摘を踏まえ内容の随時更新を図っている。

D. 考察・結論

神経筋難病における在宅人工呼吸・栄養管理に関する一定資料が整備された。指導内容の不統一や在宅への応用困難に対するクレームは以前より減少した。地域のニーズや実状に合わせ随時内容の更新や新規項目の追加を図る予定である。

E. 知的財産権の出願・登録状況

特になし

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

大阪北部地域神経筋難病ネットワーク会議の現状と今後の課題

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神経内科）
研究協力者：藤村晴俊 松村 剛（独立行政法人国立病院機構刀根山病院神経内科）
山階 学 森定一稔（大阪府池田保健所）

研究要旨

大阪北部地域神経筋難病ネットワーク会議を構築して2年目になるが、公的病院や医師会の積極的関与がまだみられない。ネットワーク構築の成否は施設機能の緊密な連携にかかっており、ネットワーク会議の研修会を医師会との共催にするなど、神経難病医療に対する地域医師の積極的関与を促す方策を速やかに実行する必要がある。

A. 研究目的

大阪府豊能二次医療圏の神経筋難病患者が地域で安心して療養するために平成18年3月30日、大阪北部地域神経筋難病ネットワーク会議（以下NW会議）を公的病院5病院神経内科医7名、医師会役員4名、保健師等17名、計28名の出席を得て発足させた。NW会議の現状と今後の課題を報告する。

B. 研究方法

NW会議は豊能二次医療圏（豊中市、池田市、箕面市、吹田市、豊能郡豊能町・能勢町、人口約100万）に立地する神経内科標榜公的5病院、3保健所（池田、豊中、吹田）、4市医師会代表を主要構成員とする。NW会議は①神経筋難病患者に関わる医療・保健・福祉の各機関・専門職間の相互理解と地域の現状と課題の共有化、②医療機関や介護事業所等のニーズ把握、③神経筋難病研修会の開催、④目的達成のためのシステム構築を目的に設置された。刀根山病院と池田保健所が事務局を担当することになった。

C. 研究結果

1) NW会議：第二回会議が平成19年3月16日に刀根山病院で開催された。出席者は18名（刀根山病院2名、箕面市医師会1名、吹田市医師会1名、保健師等14名）であり、医師の出席者が第一回会議

の1/3程度になった。

2) 研修会：平成18年11月18日に第一回（講演「神経筋難病の病態と在宅療養（ALS患者を中心に）」とディスカッション「テーマ：患者対応で困ったこと、役に立つ情報、今後に向けての意見」）を開催した（出席者40名、うち医師17名）。第二回（講演2題「ALS及び鑑別困難な神経筋難病の病態について」「神経筋難病患者の呼吸・嚥下障害について」と事例検討）は平成19年12月15日に開催された（出席者42名、うち医師15名）。3) 4市医師会代表の意見交換会：NW会議、研修会に地域主治医が積極的に参加できる基盤を整備するため平成19年11月5日、12月25日に意見交換会をもった。活発な議論の結果、専門病院、地域主治医、訪問看護ステーションとの間で患者情報を共有すること、研修会を4市医師会との共催にすることなどを決めた。

D. 考察・結論

本NW会議は設置されてから二年しか経過しておらず、医師のNW会議・研修会に対する関心が薄く未熟な状況にあると言わざるを得ない。今後、公的病院・地区医師会とさらに緊密な連携を図り、地域力を高めて成熟させたい。

E. 知的財産権の出願・登録状況

特になし

大阪大学遺伝子診療部における神経難病との取り組み

分担研究者 氏名（所属） 戸田達史（大阪大学臨床遺伝学）

共同研究者 氏名（所属） 酒井規夫（大阪大学遺伝子診療部）

研究要旨

大阪大学医学部附属病院では2004年7月から遺伝子診療部が設置され、さまざまな遺伝疾患や遺伝に関わる相談に対応してきた。設置から3年あまり経過したため、これまでの活動内容の報告とその中でも神経難病に対するとりくみも紹介する。

A. 研究目的

大阪大学は多くの遺伝子研究と様々な遺伝疾患の診療を行っており、遺伝カウンセリングの実施は不可欠のものである。2004年の設置から3年あまり経つため、この間の活動について紹介する。

B. 研究方法

設置からのカウンセリング原簿から、疾患構造、カウンセリングのシステム、フォローの有無、症例カンファレンスのあり方等について、統計的にまとめた。

C. 活動内容

遺伝カウンセリングの予約は、担当看護師が簡単な相談内容の聴取と予約設定、担当医の選定を行い、担当医が相談日までに説明資料などを準備している。当日はa) 臨床心理士によるプレカウンセリング、b) 臨床遺伝専門医、スタッフによるカウンセリング、c) 実施後のカウンセリングを行っ

て終了となる。また症例カンファレンスを経て2回目以降のカウンセリングを行うというシステムを取っている。

特に神経難病に対しては、脊髄小脳失調症、筋強直性ジストロフィー、顔面肩甲上腕筋型ジストロフィー、デュシャン型筋ジストロフィー、ベッカー型筋ジストロフィー、副腎白質ジストロフィーなどに対して、1) 成人発症の神経難病に対する発症前診断、2) 筋強直性ジストロフィーの親からの出生前診断、3) X連鎖疾患に対する保因者診断、4) 確定診断が困難な疾患に対する遺伝子診断、などを行ってきた。

D. 活動実績

相談件数は年々増加しており、平成19年度は月平均25—30症例に対応している。

相談内容については1) 疾患の遺伝性に関する相談、2) 家系内の疾患再発率の相談、3) 出生前診断に関する相

談、4) 出生前診断後の説明、5) 遺伝子検査・染色体検査などが含まれていた。

疾患分類では1) 神経・筋・精神疾患43%、2) 代謝疾患20%、3) 染色体異常13%、4) 皮膚疾患5%、5) 眼科疾患4%、6) 骨結合組織疾患4%、7) 妊娠に関するカウンセリング4%、8) その他7%、という構成であった。また今年度から遺伝子検査料金の設定を行った。

E. 結論

成人発症の神経難病は症例数としては少ないが、カウンセリングの回数も多く必要で、留意点も多い。専門診療科（神経内科など）との協力が重要であり、臨床心理士、認定遺伝カウンセラー、看護師など他職種の関与が有用である。特に治療法のない神経難病の発症前診断のカウンセリングには特別の配慮が必要である。地域医療との密接な連携のために、今後は保健所、機関病院、難病ネットワークとの相互連絡を行う

ことが患者さんのトータルケアに重要と考えられる。

F. 健康危険情報

G. 研究発表

1. 論文発表

2. 学会発表

1) 西田千夏子、近畿大学大学院総合理工学研究科遺伝カウンセラー養成課程 講義「大阪大学遺伝子診療部の取り組みと認定遺伝カウンセラーの役割」2007/7/23

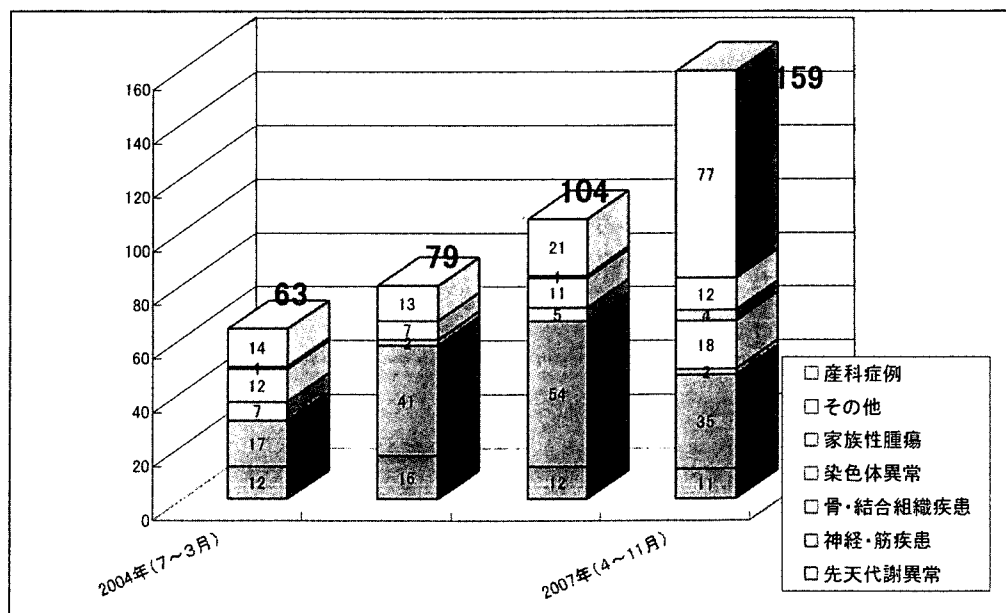
2) 西田千夏子、第10回家族性腫瘍カウンセラー養成セミナー 講義「遺伝カウンセリング入門」2007/8/30

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

2. 実用新案登録

3. その他



兵庫県における呼吸器装着在宅難病患者の災害時支援の取り組み

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：○ 市川桂二（兵庫県立尼崎病院神経内科・兵庫県難病相談センター所長）

近藤清彦（公立八鹿病院神経内科部長）

青木豊子、北口民子、山名由理子（兵庫県難病相談センター）

加賀真珠子（兵庫県健康生活部健康局健康増進課）

研究要旨 兵庫県における保健所を中心にした呼吸器装着在宅難病患者の災害時支援の取り組みは、現実起こった災害の経験から生まれ実践的である。その地域の先駆的な取り組みをモデルにして標準化の方向にあるが、各地域の特性を生かした検討も行われている。一方取り組みに対する地域格差も存在しており、その是正や災害時における呼吸器非装着難病患者への支援拡大が次の課題である。

【目的】兵庫県の特定疾患個人票申請 ALS 患者は過去 10 年間毎年ほぼ同数で 300 名前後である。このうち呼吸器装着在宅 ALS 患者数は阪神淡路大震災のあった平成 7 年ではわずかに 4 名であったものが、平成 17 年には 67 名と著増している。このような状況下で平成 16 年台風 23 号により豊岡市内は冠水し、停電と道路寸断により 4 名の ALS 患者が停電や避難不能であわやの事態にまで追い詰められた。これを機に兵庫県では呼吸器装着在宅難病患者について保健所を中心にした具体的な災害時支援方策を検討し、指針を策定した（平成 17 年）。この指針に基づき各医療圏域の保健所は、日ごろの備えとして、対象患者の把握、リスト化、マップ化、関係機関からの情報収集、保健師訪問による患者・家族・関係者と共同しての個別災害対応マニュアルの作成、情報の共有、地域との連携、防災訓練などについて検討し、活動してきた。今回我々は県下の各保健所での呼吸器装着在宅難病患者の災害時支援体制整備の取り組み状況や課題を調査し、全県下で標準的な支援体制を構築することの一助となることを目的として

検討した。

【方法】1) 県下各保健所呼吸器装着難病患者の災害時支援の取り組み状況についてアンケート調査した。2) アンケートを元に当センター主催の保健所保健師対象の「難病患者等地域ケア研修会」において本県における呼吸器装着在宅難病患者災害時支援策の取り組み状況の報告およびグループ討議による課題の抽出を行った。

【結果】1) アンケート結果：30 保健所から回答があり、内訳は県 24、政令市 6 である。30 保健所の対象患者把握総数は 104 名であった。指針を読んだことがある保健所は県 96%、政令市 100%、在宅人工呼吸器装着患者のリスト化をしている保健所は県 83%、政令市 50%、災害時対応に関する市町、消防、電力会社など関係機関からの情報を収集している保健所は県 88%、政令市 33%、個別災害マニュアルを作成したことがある保健所は県 63%、政令市 17% であり、未作成の県保健所では対象患者がいなかった。個別災害マニュアルを見直したことがあるのは県 25%、政令市 0% で、個別災害マニュアルを作成した患者についての情報を共有し

たことがある保健所は県 54%、政令市 0%であり、取り組み状況の地域差が明瞭になった。

2) 実践報告とグループ討議: 対象患者が多くかつ台風23号を経験した但馬地域からは患者のマップ化、災害に限定しない緊急時支援、ハザードマップによる災害の種類や程度予想、近隣や市町防災担当との連携、災害マニュアルの更新などの重要性が指摘され、また避難シミュレーションや予想される災害の事前入院が実施されていた。一方災害経験のない地域でも個別マニュアル作成過程が患者・家族、関係者との関係づくりにつながり、停電や緊急時の経験が具体性を惹起し、災害時に対する患者・家族の意識の変化を促し、関係機関との連携の重要性を認識するのに有用であったとしている。大都市部保健所ではリスト化した対象患者の市が整備する災害時要援護者マッピングシテムへの組み込みが試行され、また新規対象患者の把握の方策として特定疾患重症申請時に災害時支援アンケートを行う方法が検討されるなど個別の保健所の地域特性を生かした取り組みがなされていた。

また関係者との情報共有化の障壁に「情報を近隣に知られたくない、特別扱いされたくない」との患者の思いがあること、予想される災害時の事前入院施設確保困難、新規対象患者の把握法などの課題が提起された。

【考察】本県では災害時要支援者の中でも呼吸器装着在宅難病患者を対象として支援体制の構築を開始した。その理由は 1) 市町が整備する災害時要援護者支援体制の枠内でまだ十分検討されていない重症難病患者については難病保健行政の主体となる保健所が積極的役割を果たしていくべきであること 2) 呼吸器装着難病患者にとって停電や救援・避難の遅れは命に直結するため、患者や関係者に危急時・災害時の支援体制構築の必要性を動機づけることが比較的容易であること、)

3) 患者数が少なく個別の対応が可能であることなどが挙げられる。

呼吸器装着在宅難病患者の災害時支援体制への取り組みは全県下に標準化される方向にある。しかし今回の実態調査からその取り組みに明らかな地域格差があり、その原因には支援すべき対象の呼吸器装着在宅難病患者の有無、地域としての災害経験の有無、県と政令市間での難病保健行政に対する姿勢の違いなどが関与していると考えられた。今後、取り組みの地域格差の縮小に加え、市町の整備する災害時要援護者支援体制との連結、呼吸器非装着重症難病患者への支援の拡大が重要である。

付記: 兵庫県神経難病医療ネットワーク研修会。医療関係者の難病に関する知識と技術の向上を図り、意見交換をする研修会は極めて有意義である。平成18年3月16日に拠点病院である兵庫中央病院で ALS の症状進行と合併症(舟川 格医長)、看護・介護の実際(繁田優子看護師)、人工呼吸器の取扱・管理(古城宗敏臨床工学士)の講義と病棟見学が行われ、医師 5 名その他 29 名の参加があり、好評であった。18年7月8日には神戸にて ALS 患者の在宅人工呼吸管理(山本 真大分協和病院副院長)、ALS 患者および家族の前向き支援(近藤清彦部長)の講演と意見交換会が行われ、136 人が参加し、実践的な討議が行われた。19年7月21日には神戸市で ALS の進行に伴う苦痛とその対処(難波玲子神経内科クリニックなんば院長)の講演と県下の神経内科専門医 5 名を加えて地域医療支援者に期待することと題したシンポジウムを開催し、138 名の参加者との熱心な意見交換がなされた。

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における過疎地域での神経難病医療体制の充実に向けて

分担研究者：阿部康二（岡山大学神経内科教授）

共同研究者：武久 康、池田佳生、神谷達司（岡山大学神経内科）

橋本真由美、橋本 司（国立病院機構愛媛病院）

森 貴美（岡山大学大学院保健学研究科）

研究要旨：山陽地区での神経難病患者の現状を把握し、行政および患者会側と連携して、より良い医療環境の整備を行うために、神経難病患者への支援活動を行った。一方、岡山県下のALS、MSA、SCD、MSの各神経難病患者に対し診療支援についてアンケートを実施した。421名（回収率55.4%）から回答を得、当ネットワークの存在を知らなかった（59.7%）と、まだ活動が普及していないことが示唆され、医療支援への期待では新治療法の紹介（43.4%）が多く、今後患者ニーズに答えてより充実したものになりたい。

A. 研究目的

山陽地区での神経難病患者の現状を把握し、行政および患者会側と連携して、より良い医療環境の整備を行うことを目的としている。神経難病には、ALSのような急速進行性疾患、多系統萎縮症（MSA）のような中速進行性疾患、脊髄小脳変性症（SCD）のような緩徐進行性疾患、多発性硬化症（MS）のような再発緩解性疾患などの疾患特性があり、それぞれ医療支援の仕方が異なっている。今回、神経難病患者が実際にどのような医療支援を要望しているのか把握するためにアンケートを行った。

B. 研究方法

山陽地区神経難病ネットワークを使って神経難病患者への支援活動をするため、岡山県保健福祉部安全科との共同により、岡山県特定疾患医療受給中の全ALS132名、MSA163名、SCD315名、MS155名、計765名を対象とし、診療支援についてに関するアンケートを行い解析した。

C. 研究結果

支援活動では、従来のように神経難病に

ついでに電話、e-mailなどによる問い合わせに対して相談を受け、また岡山県内の各保健所の難病医療福祉相談会へ医局員を派遣し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。さらに阿部康二教授が「良く食べ、良く生き、良く死ぬために」のテーマで、日本神経学会主催の公開市民講座（2007.11.23）を開催した。SCDおよびMS友の会をそれぞれ開催し、患者や患者家族同士および医療従事者との交流を深めた。

アンケートは421名（回収率55.4%）から回答を得、患者会・家族会への関心が低く（54.0%）、医療支援に対する期待では、①新しい治療法の紹介（43.4%）、②病気の相談（20%）であった。

D. 考察

当ネットワークは、9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、アンケート結果では知らなかった（59.7%）と、まだ活動が十分なものではないことが示唆された。

E. 結論

今後病診連携をさらに推進して、新しい治療法などを紹介する機会を増やしたりし、患者からのニーズに答えてより充実したものにしたいと考えている。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1.論文発表

1.「神経難病のすべて ～症状・診断から最先端治療、福祉の実際まで～」, 阿部康二編著, 新興医学出版, 2007

2. Morimoto N, et al., Brain Res. 1167 (2007) 112-117

3. Kurata T, et al., J Neurosci Res. 85 (2007) 2246-2252

2.学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし

2. 実用新案登録 該当なし

3. その他 特になし

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

在宅人工呼吸器装着難病患者に対する災害時対応への取り組み.

分担研究者：松本昌泰(広島大学大学院脳神経内科，難病対策センター(ひろしま))

共同研究者：宮地隆史(広島大学病院脳神経内科，難病対策センター(ひろしま))

加藤久美(難病対策センター(ひろしま))

研究要旨

在宅人工呼吸器装着難病患者に対して，災害などの停電時にはより早期の電力復旧が必要である．難病対策センター（CIDC）では広島県，広島市，消防局，電力会社等とともに在宅呼吸器装着患者支援ワーキングを立ち上げ，停電時などへの対応を検討した．また，在宅呼吸器装着難病患者への訪問調査を行い災害時対策の現況を調査した．その上で，CIDCの仲介により在宅呼吸器装着難病患者を登録し，各関連機関と情報を共有するシステムを構築した．

A. 研究目的

災害弱者である難病患者，特に在宅で人工呼吸器を装着している難病患者に対して，災害に対する準備態勢の現状を把握し，停電などの災害時への対応をスムーズに行うためのシステムを構築する．

B. 研究方法

広島大学病院内に設置されている難病対策センター（Center for Intractable Disease Control: CIDC）では広島県保健対策室と協同で平成16年より広島県，広島市，訪問看護，協力病院専門医，呼吸器会社，広島市消防局，中国電力の代表をメンバーとし，在宅呼吸器装着患者支援ワーキング（WG）を立ち上げ災害時（特に停電に対して）のスムーズな対応を行うための検討を行った．平成17年には災害時に対する患者側の準備体制の現状を把握するため，家庭訪問により主介護者に状況調査を行った．以後は年に1回保健所や訪問看護ステーションに対して在宅呼吸器装着患者数の調査を行っている．

C. 研究結果

在宅呼吸器装着患者への訪問調査は26名に行われ，筋萎縮性側索硬化症

(amyotrophic lateral sclerosis; ALS)患者が24名、多発性硬化症と進行性筋ジストロフィー症が1名ずつであった。ALS患者については、男性17名・女性7名、60歳代が11名と最多で平均年齢は63.8才。人工呼吸器の換気方法は経気管法が20名、鼻マスク法が4名であった。主介護者は配偶者が22名で、副介護者がいないものは11名であった。呼吸器の代替バッテリーでは4時間以上駆動するものを16名が保有していた。吸引器ではバッテリー付き吸引器を17名、手動・足踏み式吸引器を2名が保有していた。医療機器の固定は6名、家具の固定は1名でなされていた。ガラスの飛散防止や家屋の耐震診断を行っているものはいなかった。WGでは各関連機関と連携ができるようにCIDCを仲介とし在宅呼吸器装着難病患者を登録し、災害時や停電時などのためにあらかじめ消防局、電力会社へ情報を提供するシステムを構築した（図1）。

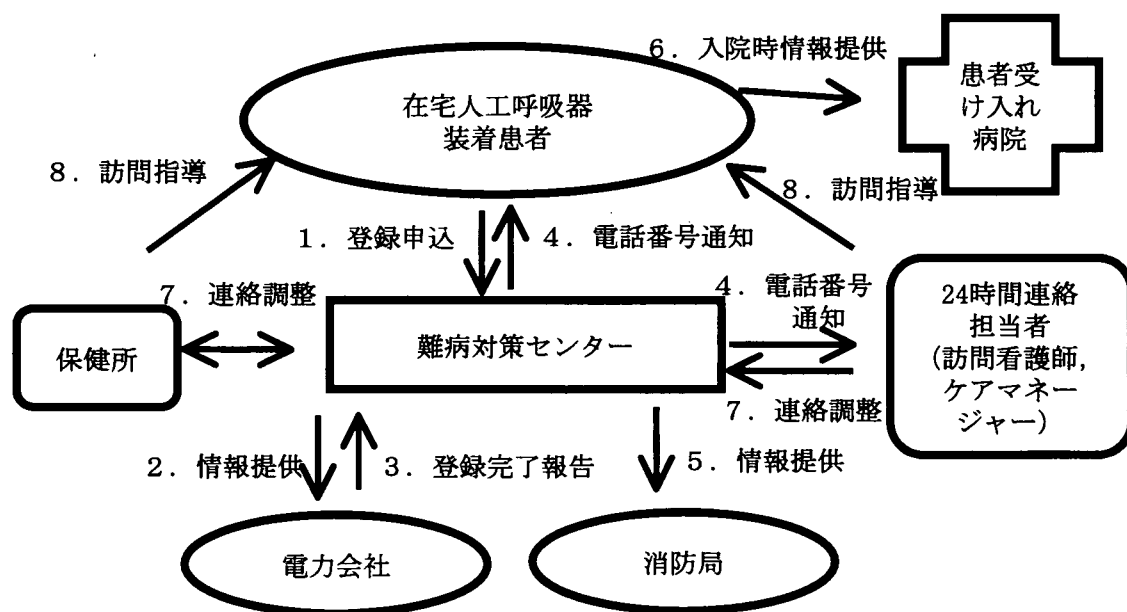


図1. 人工呼吸器装着患者災害時対応システム（登録の流れ）

D. 考察

災害に対しては市町レベルや患者個人レベルでの対応が必須である。しかし、停電時には呼吸機器への早期の電力復旧が必要であり個人の対策のみでは限界がある。そのため、在宅人工呼吸器患者災害時対応システムを構築し、各関連機関で患者情報を

共有するとともに、災害時に必要な情報をいち早く伝え対応する事が必要である。広島県の当システムではCIDCの仲介による登録時に、電力会社、消防局などの関連機関に情報を提供することに関する同意を患者から得ることで個人情報保護についての問題点を解決している。今後は災害時の個別対応方策について詳細に検討する必要があるが、当システムに登録することにより個々の患者および家族が災害時への対応の必要性を考えるきっかけとすることが重要と思われる。

E. 結論

広島県における在宅人工呼吸器装着難病患者における災害対策の実態調査を行い、登録制の災害時対応システムを構築した。

G. 研究発表

難病対策センター（ひろしま）平成18年度実績報告書。2007年4月発行。

H. 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

鳥取県西部地区特定疾患患者の災害時における意識調査から得られたこと

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：篠田 沙希（鳥取県難病相談・支援センター）

古和 久典（鳥取大学医学部脳神経内科）

北山 通朗（鳥取大学医学部脳神経内科）

浅中 美恵（鳥取県難病医療連絡協議会）

久保田 豊子（鳥取県難病医療連絡協議会）

北窓 妙子（鳥取県健康政策課）

研究要旨

鳥取県では、平成 12 年の鳥取県西部地震や、平成 19 年 8 月の鳥取県東部地区における記録的な大雨などの災害を経験しているものの、災害時の難病支援体制の整備は十分とは言えない。そこで鳥取県の難病患者災害時支援体制の構築に向け、その足掛かりとして、県内の特定疾患患者に対し、災害時における意識調査をアンケート形式で行った。結果、災害時に安否を伝える相手、緊急時連絡先、避難方法などを決めているなどの災害時の備えを行っている特定疾患患者は約半数に過ぎなかった。一方、療養状況を記載しておく手帳の作成や連絡先を含めた、患者の療養状況をデータベース化するなどの支援体制構築に対する要望は強いということが判明した。

A. 研究目的

鳥取県では、平成 12 年鳥取県西部地震が発生し、震度 6 強を日野町、境港市で観測し、ライフラインの被害が多く報告された。また、山陰地方では雨や雪の多い地域であり、水害・雪害にみまわれることも多い。鳥取県では、災害時支援のマニュアルを作成しているが、特定疾患患者への緊急時マニュアルについては未だ整備されていない。そこで、特定疾患患者に対し、災害時における意識調査を行った。

B. 研究方法

鳥取県内の各福祉保健局（保健所）に協力を依頼し、特定疾患医療受給者証の更新案内の際、質問用紙を同封した。受

給申請書の提出の際、回収し、集計を行った。アンケートの内容については和歌山県立医科大学の作成された「災害時対策に関するアンケート票」を参考に作成した。

期間：平成 19 年 9 月 1 日～平成 19 年 9 月 30 日

対象：鳥取県西部地区（米子保健所・日野保健所管内）の特定疾患医療受給者 1348 人。

調査内容：相談相手の有無、災害時の安否確認の方法、避難方法・場所について考えたことがあるか、緊急で受診した医療機関で療養状況が確認できる手帳の作成あるいは、療養状況を一括してコンピュータ管理することの必要性などについて

て調査した。

C. 研究結果

調査対象者 1348 人中、有効回答者数 891 人で回答率は 66%であった。

災害時に安否を伝える相手がある (59%)、緊急時連絡先を決めている (55%) 避難方法を決めている (50%) という結果であった。

災害時の安否を伝える相手先にはかかりつけ医が最も多く (35%)、ついでケアマネージャー (14%) であった。

療養状況を記載しておく手帳の作成については、回答者の 85%が必要と答えた。

(図 1.) 災害時の安否確認のため、連絡先を含め療養状況をデータベース化することについては、回答者の 79%が必要を感じていた。(図 2.)

療養状況を記載する手帳に必要と思う項目は、氏名、服用している薬剤、病名、住所、かかりつけ医の連絡先、年齢、電話番号などが多かった。

図 1. 患者様の情報を記入する手帳の作成について

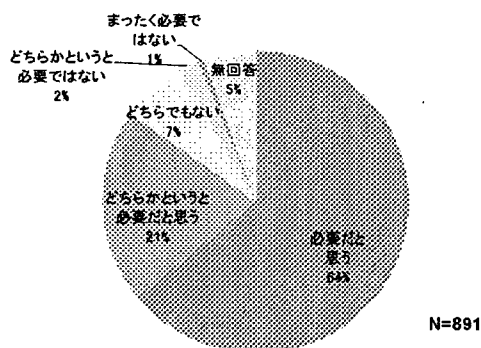
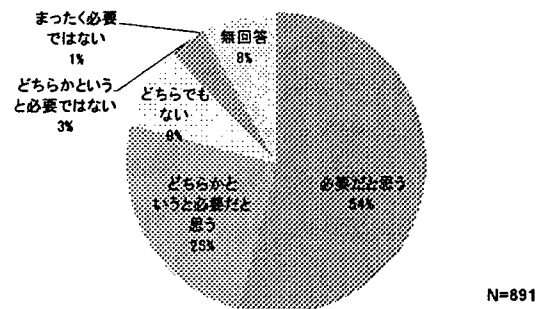


図 2. 災害時に連絡を取る為に患者情報を機密保持されたパーソナルコンピューターに保存しておくことについて



D. 考察

今回の調査により、災害を想定して、安否を伝える相手先、避難方法、緊急時の連絡先など災害時の備えを行っている特定疾患医療受給者は約半数にすぎないということが判った。つまり災害時の対策について十分に意識し、準備を行っているとは言えない状況であることが示唆される。一方、療養状況を記載しておく手帳の作成や連絡先を含めた、患者の療養状況をデータベース化するなど、災害時に備えた体制作りに対しての要望は高いことが確認できた。

E. 結論

鳥取県における難病患者の災害時支援体制整備にあたり、今後の課題としては、日常的に療養状況を記載できる療養手帳の作成と患者の療養状況のデータベース化である。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

高知県における神経難病医療ネットワーク構築への3年間の道のり

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 健康づくり課）

森澤 和（高知県健康福祉部 健康づくり課）

研究要旨

高知県神経難病医療ネットワーク事業が発足して1年半が経過した。これまで高知県に不在であった難病医療専門員が配置され、神経難病医療従事者研修事業も開始された。協力病院の機能別分類を詳細に行い、かつ平成18年度に引き続き、平成19年度も本事業の啓発を目的とした講演活動を展開した。講演後のアンケート調査結果から、神経難病医療において期待されているものは難病医療専門員の活躍と二人主治医制の実施であることがわかった。

A. 研究目的

高知県では2つの拠点病院、6つの基幹協力病院、43の一般協力病院・診療所が神経難病医療ネットワークを形成している。これらの施設が円滑に運用されるには病院別の機能の実態を知ることが必要である。さらに神経内科医ではない医師が神経難病医療ネットワークに何を期待しているのかを知ることで今後の運営に反映させ、活性化を図る。

B. 研究方法

神経難病医療ネットワーク事業参加施設に対する医療提供内容に関するアンケート調査を行った。また「高知県神経難病講演会2007」と銘打って『パーキンソン病関連疾患』『筋萎縮性側索硬化症』『脊髄小脳変性症/多系統萎縮症』の講演会をそれぞれ4ヶ所ずつ、合計12回開催し、

参加者に「高知県の神経難病医療ネットワークに何を期待するか？（複数回答可）」というアンケート調査を行った。

C. 研究結果

施設に対するアンケートの回答率は49施設中36施設で73.5%。『可能な医療処置』（図1：数字は実数）では約半数程度の施設しか受け入れられず、条件として「局所麻酔で行えるもの」「平日の外科医勤務時間内であること」などがあげられた。『人工呼吸器使用患者である』（図2：数字は実数）という条件の下では緊急手術が行えるのはわずか10施設にすぎなかった。

講演会の参加人数は延べ355名。内訳は医師14%、病棟看護師26%、訪問看護師17%、理学療法士12%、作業療法士2%、言語聴覚士2%、保健師8%、その他19%。

参加者全体のアンケート結果(図 3)では「定期的な勉強会の開催を希望」が最多であり、次に「難病医療専門員による療養支援・相談・ネットワーク調整」「緊急時の入院先の確保・紹介」「困ったときに二人主治医制の活用」が続いた。回答者を医師に限定すると(図 4)、「勉強会の開催」の次に「二人主治医制の活用」が多いという結果が得られた。

D. 考察

ネットワークに参加する施設には施設整備状況やそれぞれの特性があるため、実施可能な医療行為も異なる。限られた医療資源を有効利用するためには、予め情報をまとめ、必要に応じて資源の分配を行うのが現実的である。こういった「協力病院の機能別分類」を通して見えてきたものは、ネットワークに参加する施設であっても高度な医療行為は限られた施設のみであり、条件が厳しく緊急時に稼動しないケースも有り得るという懸念である。緊急時の対応・ネットワーク内の連絡網の整備などが今後の課題である。

一方、神経内科医が少ない高知県内において神経難病医療ネットワーク対象患者は約 1500 名存在する。すべての患者が神経内科医を主治医とすることは不可能であり、多くは神経内科を専門としない医師が主治医として診療にあたっている。そこで『二人主治医制』を提唱してきた。

二人主治医制とは、普段は非神経内科医(地元のかかりつけ医)が担当医として神経難病患者の診療にあたり、要請に応じて神経内科医が病状評価や診療方針に対するアドバイスをを行い、患者・家族に対して病状の説明を行うものである。この

体制を敷くことにより、担当医・神経難病患者ともに安心して地域で診療・療養ができるようになる。「高知県の神経難病医療ネットワークに何を期待するか？」というアンケート調査結果からもこれを裏打ちする結果が得られた。ネットワークに参加する条件として「神経内科医によるサポート」を挙げた施設もあり、今後とも協力病院を増やすためには必須の制度と考える。難病医療専門員・神経内科医・地元のかかりつけ医が密に連携しながら一人の神経難病患者を支える体制作りが急がれる。

E. 結論

高知県神経難病医療ネットワーク参加施設において実施可能な医療行為の再調査を行った。また神経難病講演会を通じてネットワークの啓発とそれに対する希望調査を行った。神経難病患者を取り巻くネットワーク体制を維持・発展させていく不断の努力が今後も必要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし