

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

平成17～19年度 総合研究報告書

主任研究者 糸山泰人

Chairman : Yasuto Itoyama, M.D.

Department of Neurology, Tohoku University School of Medicine

Sendai, Japan

2008年3月印刷

目 次

I.	研究者名簿	
II.	総合研究報告	1
III.	分担研究報告	7
	北海道大学神経内科	佐々木秀直 7
	国立病院機構札幌南病院	菊地 誠志 8
	秋田大学医学部医学教育センター	豊島 至 9
	山形大学生命情報内科（第三内科）	加藤 丈夫 10
	東北大学神経内科	糸山 泰人 11
	自治医科大学	中野 今治 14
	国立精神・神経センター武蔵病院神経内科	小川 雅文 15
	都立神経病院	林 秀明 16
	山梨大学神経内科	塩澤 全司 17
	横浜市立大学神経内科	黒岩 義之 18
	国立病院機構相模原病院神経内科	長谷川一子 19
	信州大学医学部脳神経内科、リウマチ・膠原病内科	池田 修一 20
	静岡てんかん・神経医療センター	溝口 功一 21
	1名古屋大学大学院医学系研究科神経内科	祖父江 元 22
	岐阜大学大学院神経内科・老年学分野	犬塚 貴 23
	福井県立病院神経内科	宮地 裕文 25
	京都府立医科大学神経内科学	中川 正法 26
	和歌山医科大学神経内科学	近藤 智善 27
	奈良県立医科大学神経内科	上野 聡 28
	独立行政法人国立病院機構刀根山病院	神野 進 29
	大阪大学臨床遺伝学	戸田 達史 30
	高橋神経内科・内科クリニック	高橋 桂一 31
	岡山大学神経内科	阿部 康二 32
	広島大学大学院脳神経内科、難病対策センター(ひろしま)	松本 昌泰 33
	鳥取大学医学部脳神経内科	中島 健二 34
	南国病院神経内科	高橋 美枝 35
	国立病院機構西別府病院	森 照明 36
	長崎神経医療センター	後藤 公文 37
	国立病院機構南九州病院	福永 秀敏 38

Ⅳ. プロジェクトチーム研究報告	39
1. 災害時の難病患者に対する支援体制に関するプロジェクト	
リーダー：北海道医療大学	田代 邦雄 ……39
北海道医療大学心理科学部	田代 邦雄 ……39
新潟大学脳研究所神経内科	西澤 正豊 ……40
独立行政法人国立病院機構新潟病院	中島 孝 ……41
西多賀病院神経内科	小野寺 宏 ……48
2. 難病患者の入院ガイドライン作成に関するプロジェクト	
リーダー：宮城病院	木村 格 ……49
3. 難病患者の医療相談に関するプロジェクト	
リーダー：九州大学	吉良 潤一 ……50
三重大学医学部附属病院医療福祉支援センター	成田 有吾 ……51
4. 自動痰吸引器の開発研究ならびに在宅医療推進プロジェクト	
リーダー：大分県立病院	法化図陽一 ……52
Ⅴ. 研究成果の刊行に関する一覧表	61
資料1. 平成17年度総括研究報告書	81
資料2. 平成18年度総括研究報告書	87
資料3. 平成19年度総括研究報告書	93
資料4. 「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」	99
「難病患者入院施設確保マニュアル」	107
「難病医療専門員による難病患者のための難病相談ガイドブック」	117

研 究 者 名 簿

重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班
平成19年度分担研究者名簿

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	糸山泰人	東北大学大学院医学系研究科 神経内科	教授
分担研究者	木村 格	国立病院機構宮城病院	院長
	田代邦雄	北海道医療大学 心理科学部	教授
	佐々木秀直	北海道大学大学院医学系研究科 神経内科	教授
	菊地誠志	国立病院機構札幌南病院	診療部長
	豊島 至	秋田大学医学部医学教育センター	教授
	加藤丈夫	山形大学医学部 第3内科学	教授
	小野寺 宏	国立病院機構西多賀病院	副院長
	中野今治	自治医科大学 神経内科学	教授
	小川雅文	国立精神神経センター武蔵病院 神経内科	医長
	林 秀明	東京都立 神経病院	院長
	塩澤全司	山梨大学大学院医学工学総合研究部 神経内科	教授
	黒岩義之	横浜市立大学大学院医学研究科 神経内科	教授
	長谷川一子	国立病院機構相模原病院 神経内科	医長
	西澤正豊	新潟大学脳研究所 神経内科	教授
	中島 孝	国立病院機構新潟病院	副院長
	池田修一	信州大学医学部 第3内科	教授
	溝口功一	国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター	統括診療部長
	祖父江 元	名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科	教授
	犬塚 貴	岐阜大学医学部神経統御学神経内科・老年学	教授
	成田有吾	三重大学医学部附属病院医療福祉支援センター	准教授
	宮地裕文	福井県立病院 神経内科	主任医長
	中川正法	京都府立医科大学大学院 神経病態制御学	教授
	近藤智善	和歌山県立医科大学 神経内科学	教授
	上野 聡	奈良県立医科大学 神経内科	教授
	神野 進	国立病院機構刀根山病院	院長
	戸田達史	大阪大学大学院医学系研究科 臨床遺伝学	教授
	高橋桂一	高橋神経内科・内科クリニック	院長
	阿部康二	岡山大学大学院医歯学総合研究科 神経内科	教授
	松本昌泰	広島大学大学院医歯学総合研究科 脳神経内科学	教授
	中島健二	鳥取大学医学部脳幹性疾患研究施設 脳神経内科部門	教授
	高橋美枝	南国病院	副院長
	吉良潤一	九州大学大学院医学研究院 神経内科	教授
	森 照明	国立病院機構西別府病院	院長
	法化図陽一	大分県立病院 神経内科	部長
	後藤公文	国立病院機構長崎神経医療センター 神経内科	部長
	福永秀敏	国立病院機構南九州病院	院長

総 合 研 究 報 告

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

総合研究報告書

重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究

主任研究者 糸山 泰人

東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座神経内科学分野

研究要旨：重度の難病患者が直面している療養上の問題を明らかにして医療環境を整備し、在宅療養を充実させることが本研究班の目的である。全国都道府県における難病医療ネットワークシステムの整備の程度は様々であり、各地域の実情に合わせて整備していくとともにネットワークが実動するための問題点の分析も必要である。入院確保に関しては、拠点病院では重症患者の長期入院が常態化している状態であり、協力病院の協力や福祉施設の参入が重要と考えられた。レスパイト入院の支援については一部の自治体ではレスパイト入院支援の補助金交付が始められており期待されている。また在宅療養での療養環境の改善には、家庭医を含めた在宅療養支援に協力的な無床の診療所の参加を求め、患者を中心とした療養ネットワークを構築していくことが求められる。重症難病患者が直面している療養上の問題点のなかでも重要度、緊急性、実現性が高い以下の4点を選んでプロジェクトチームを形成した。①難病患者の入院確保のためのプロジェクトではマニュアルを作成した。今後はその活用と検証を行っていく。②災害時の難病患者に対する支援体制プロジェクトでは、各自治体の地域防災計画を策定するための指針をまとめた。③難病患者の医療相談に関するプロジェクトでは、難病専門員によるガイドラインを作成した。④自動痰吸引器の開発および普及プロジェクトでは、吸引装置を改良し、吸引カフの安全性を確かめて実用化に向けている。

分担研究者

田代邦雄（北海道医療大学心理科学部 教授）

＊「災害時の難病患者に対する支援体制の整備」
プロジェクトチームリーダー

佐々木秀直（北海道大学医学部神経内科 教授）

菊地誠志（国立病院機構札幌南病院 診療部長）

豊島 至（秋田大学医学部第一内科 講師）

加藤丈夫（山形大学医学部第三内科 教授）

木村 格（国立病院機構宮城病院 院長）

＊「重症難病患者の入院施設確保マニュアルの構築とその活用の検証」プロジェクトチーム
リーダー

小野寺 宏（国立病院機構西多賀病院 副院長）

中野今治（自治医科大学神経内科 教授）

小川雅文（国立精神神経センター武蔵病院 医長）

林 秀明（東京都立神経病院 院長）

塩澤全司（山梨大学医学部神経内科 教授）

黒岩義之（横浜市立大学医学部神経内科 教授）

長谷川一子（国立病院機構相模原病院

神経内科 医長）

西澤正豊（新潟大学医学部神経内科 教授）

中島 孝（国立病院機構新潟病院 副院長）

池田修一（信州大学医学部第3内科 教授）

溝口功一（国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター
診療部長）

祖父江元（名古屋大学医学部神経内科 教授）

犬塚 貴（岐阜大学医学部神経内科・老年学
教授）

成田有吾（三重大学医学部神経内科 助教授）

宮地裕文（福井県立病院神経内科 主任医長）

中川正法（京都府立医科大学神経病態制御学
教授）

近藤智善（和歌山県立医科大学神経内科 教授）

上野 聡（奈良県立医科大学神経内科 教授）

神野 進（国立病院機構刀根山病院 副院長）

戸田達史（大阪大学臨床遺伝学）

高橋桂一（国立病院機構兵庫中央病院 名誉院長）

阿部康二（岡山大学医学部神経内科 教授）

松本昌泰（広島大学脳神経内科）

中島健二（鳥取大学医学部神経内科 教授）

高橋美枝（南国病院 副院長）

吉良潤一（九州大学医学部神経内科 教授）

*「難病医療専門員による難病相談ガイドブック
作成」プロジェクトリーダー

森 照明（国立病院機構西別府病院 院長）

法化図陽一（大分県立病院神経内科 部長）

*「自動痰吸引器の普及ならびに在宅療養改善」
プロジェクトリーダー

後藤公文（国立病院機構長崎神経医療センター
神経内科部長）

福永秀敏（国立病院機構南九州病院 院長）

A. 研究目的

難治性疾患（難病）といわれる特定疾患に関しては、原因解明の研究と新規治療法の開発について広範な研究が進行中であるが、根本的治

療法や後遺症の軽減についての成果はまだ不十分であり、患者の多くは高度の障害と社会的不利益を負っている。そのような患者に対して医療環境の整備と療養環境の改善を図り在宅及び入院・入所療養における生活の質を向上させることが本研究の目的である。そのために全国の都道府県において専門医療と在宅療養などが地域格差なく提供できる医療環境の整備と体制を構築する必要がある。

B. 研究方法

(1) 分担研究者の地域における重症難病患者に関する医療環境の実態を検討した。特に拠点病院や協力病院などのネットワークの整備状況と在宅医療の現状を調査した。なかでも神経難病患者の在宅医療への移行にも重要である地域における無床の診療所の難病医療への協力の実態と、将来的な協力の可能性を検討した。

(2) 各地域における重症難病患者が直面している療養環境上の問題点を検討した。特に難病患者に関する長期療養の場の確保と療養生活の質の改善の問題、病名告知に伴う問題、災害時における支援体制の問題点を示し、その対応策を提言した。また、全国都道府県に設置されつつある難病相談支援センターの実施状況を調査し、今後の課題を検討した。

(3) 重症難病患者が直面している療養上の問題点のなかで、特に重要度の高いものあるいは緊急性や実現性が高いものを選び、以下の5つのプロジェクトチームを作った。

①重症難病患者入院施設確保マニュアルの構築とその活用の検証のためのプロジェクト（リーダー：国立病院機構宮城病院 木村 格）

②災害時の難病患者に対する支援体制プロジェクトの整備（リーダー：北海道医療大学

田代邦雄)

③難病医療専門員による難病相談ガイドブック作成に関するプロジェクト（リーダー：九州大学病院 吉良潤一）

④自動痰吸引器の開発および普及プロジェクト（リーダー：大分県立病院 法化図陽一）

⑤神経難病に対する遺伝医療カウンセリング体制の整備（リーダー：大阪大学臨床遺伝学 戸田達史）

（倫理面への配慮）

患者・家族を対象とした調査に関しては、事前に調査の内容を説明し、その上で同意を取る。また、これらの内容に関して情報公開する場合には個人情報に関しては厳密なデータ保護に努める。自動痰吸引器の臨床試験にあたっては、各実施機関にて倫理委員会の審査を経て行った。

C および D. 研究結果および考察

（1）地域における重度難病患者の医療環境

① 難病医療ネットワークシステム

各研究班員の所属する地域においては重度難病患者に対する医療ネットワークの充実度は様々であった。全く医療ネットワークシステムが存在せずかつ難病専門員もいない地域でも最小単位のシステム作りの工夫がみられた。

その一方で、規模の大きなシステムは形成されているものの、実質的には活動しているといえない例も多かった。地域毎の特殊性に合わせたネットワークの形成や役割分担を考え直す必要があるものと考えられる。

②在宅医療の包括的ネットワーク

診療報酬改定に伴う病床削減や患者・家族のニーズや地域医療基盤の整備に伴い在宅医療を受ける患者の数は確実に増加しており、患者を中心にすえた在宅の包括的ネットワークの構築が重要になってきている。これからのネットワークについては病診連携に関する家庭医や地域訪問ステーションの参加が重要視されてきている。無床の診療所に対する病診連携の実態調査では、重症難病患者に関する在宅療養に協力的な診療所は比較的多いことが分かった。今後はこれらの家庭医に対して難病知識の情報を伝達することや専門病院との二人主治医制を活用することが大切と考えられた。

（2）地域における重症難病患者の療養環境

在宅療養環境の充実に関しては、多方面からの取り組みが重要である。地域の実情を考えた患者を中心にすえたネットワークの形成は様々な点で療養環境の改善につながるものである。

レスパイト入院についての関心が高いが、施設においてはレスパイト患者の受け入れは、負担度が極めて高いため、それに携わる医療従事者を増加することが求められている。また、福井県では県の施策として「重症難病患者一時入院支援事業」が補助金を交付する形で発令され、直ちに関連医療機関での運用が開始された。現在始まったばかりであるが、この波及効果が期待される。

（3）プロジェクト研究

① 重症難病患者の入院確保のためのプロジェクト

今の医療状況では重症難病患者の入院確保は年々困難になってきており、特に長期入院に関しては極めて難しい状態である。その一方で

在宅療養では介護者のサポートなどのためのレスパイト入院の希望が増加しているのが現状である。本プロジェクト研究では、重症難病患者の入院確保に関する現状を地域毎で分析し、その問題点を検討して「難病患者入院施設確保マニュアル」を作成した。患者・家族、医療や福祉および難病相談支援センター等、それぞれの立場から入院施設の確保の可能性を示してみた。

今後は本マニュアルを活用した各都道府県の事業成果の検証について研究を進める予定である。

② 災害時の難病患者に対する支援体制プロジェクト

大地震をはじめとした重大災害時には社会基盤自体が混乱し、重症難病患者の支援体制は極めて困難になるものと考えられる。これらの困難は新潟県中越地震でも経験され、発生が予測される東海地震や宮城県沖地震などを想定した準備対応が急がれるところである。本プロジェクトでは、各自治体が重症難病患者に十分配慮した地域防災計画を策定するための指針となる自治体向けマニュアルを作成した。

本マニュアルには自治体、保健所、健康福祉センター、患者家族、医療機関、地域の諸機関（消防署、電力・ガス会社を含む）、患者会、難病団体等において①平時から準備しておくべき支援体制、②個人情報の共有、要支援者リストや地域マップ、③災害時における支援体制などが記載されている。また、実用的な基本情報が記入された「緊急時連絡カード」も作成された。今後これらのマニュアルの内容の不備等は一層ハールにより改善されていく必要がある。

③ 難病医療専門員による難病相談ガイドライン作成プロジェクト

重症難病患者の療養には各自治体の難病医療専門員が果たす役割は極めて大きく、現在全国の29都道府県で39人が配置されている。しかし、難病医療専門員の資格や業務内容、それに難病相談に関するマニュアルも存在しない状態であった。本研究プロジェクトでは、3年をかけて難病医療専門員の実態と業務内容、また望ましい相談業務のあり方をガイドラインとしてまとめた。今後はこのガイドラインを活用するとともに内容を検証してゆくことが大切である。

④ 自動痰吸引器の普及ならびに在宅療養改善プロジェクト

重症難病患者の在宅医療を充実させる方策は多くの観点からなされるべきであるが、本研究班のプロジェクト研究としては、重要性や緊急性、かつ実現性の高いものとして自動痰吸引器の開発と普及をプロジェクトテーマとして選んだ。

プロジェクトでは自動痰吸引器の開発を1999年から行い、吸引ポンプはローラーポンプ式からピストン式に変更し、粘調痰の吸引性能と耐久性の向上を図ってきた。しかし、臨床治験中の2006年に改良型カフが患者の気管壁を吸引してしまうという事故が発生したため、内方内側偏位型下方内方吸引孔カフに改善し、新たな臨床試験を行っている。現在、薬事承認を得て市場に提供する準備を行っている。

E. 結論

重度の難病患者が直面している療養上の問題である医療提供体制の整備と在宅療養を充実させることが本研究班の目的である。全国都

道府県での難病医療ネットワークシステムの充実度は様々であり、各地域の実情に合わせて整備していかなければならないが、国レベルの医療政策を含めた問題点の分析とその解決が求められる。また、在宅療養などの療養環境の改善には地域での患者・家族を中心に据えたネットワークの構築が重要である。いくつかの調査から無床の診療所には在宅療養支援に潜在的可能性があるので各地域で参加を募る方策が求められる。また、在宅医療の支援には、レスパイト入院の果たす役割が大きい、レスパイト入院に携わる看護職員等の過剰な負担が明らかになっている。一部の自治体では一時入院支援の補助金の交付によりレスパイト入院を支援している先進事例があり期待されている。

これらの重症難病患者さんが直面している問題を具体的に解決するために①難病患者の入院確保のためのプロジェクト、②災害時の難病患者に対する支援体制プロジェクト、③難病患者の医療相談に関するプロジェクトを立ち上げてマニュアルおよびガイドラインを作成した。また、④自動痰吸引器普及ならび在宅療養改善のプロジェクトチームは自動痰吸引器の実用に道をひらいている。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 木村 格 (2007) 視点論点：誰でも就労できる条件整備を。職業リハネットワーク、2007、61：1-2
- 2) 山本 真：在院人工呼吸から在宅人工呼吸

へ、医療機関の取り組み。人工呼吸 25；105-111.2007

3) 中島孝、川上英孝、伊藤博明、ALSへのNPPVの導入、Journal of clinical rehabilitation,16(3)243-250,2007

4) 「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

5) 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.

6) 吉田邦広, 矢彦沢裕之, 田畑賢一, 大原慎司, 羽生憲直, 池田修一. 長野県在住の筋萎縮性側索硬化症患者の臨床的重症度と療養実態. 信州医誌 55: 181-190, 2007.

2. 学会発表

- 1) 立石貴久, 岩木三保, 関本聖子, 武藤香織, 成田有吾, 吉良潤一: 難病医療専門員のための医療相談マニュアル作成の試み: 第25回日本神経治療学会総会. 2007. 6. 仙台

H. 知的財産権の出願・登録状況

以下のものを出願中である。

1. 発明の名称「気管内痰の吸引装置」
特許出願番号 PCT/JP2005/13670
2. 発明の名称「気管カニューレ」
特許出願番号 PCT/JP2005/17742
3. 発明の名称「気管チューブ」
特許出願番号 特願 2006-199592

分 担 研 究 報 告

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

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

研究要旨：平成17年度においては、当院通院中のALS患者を対象に、現在の療養状況とネットワークへの登録状況を検討した。その結果、札幌近郊の患者においては、難病医療ネットワーク（拠点病院；札幌南病院神経内科）への登録と平行して、在宅療養支援体制の構築が進捗していることが明らかとなった。しかしながら、北海道は広域であるので、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療養を行う体制に移行しなければならない。しかしながら、神経内科専門医が存在しない地区もあり、地域ごとにより良い療養支援体制を構築する必要がある。この背景を踏まえ、平成18、19年度では、専門医無医地区である北海道宗谷支庁における神経疾患の地域医療体制構築について検討した。その結果、定期的な多職種による難病カンファレンスの開催が療養体制構築に有効であることと、在宅呼吸器ALS患者においては、ブレインストーミング法がニーズ表出に有効であった。難病カンファレンスを通じて多職種間で療養体制に対する認識を共有し、患者および家族のニーズに応えることが、より良い療養環境整備の実現に向けて重要であることを強調したい。

A. 研究目的と背景

背景；北海道は広域であり、各地域において医療体制は大きく異なる。

目的；札幌近郊のALS療養支援体制の現状と、神経内科専門医無医地区の医療体制の現状調査と神経疾患医療体制の構築を目的とした。

B. 研究方法および対象

1) 平成17年1月から11月末日までの間に当院に受診したALS患者の療養状況について調査した。

2) 神経内科専門医無医地区である北海道宗谷支庁において、神経疾患医療の現状と多職種間における難病カンファレンスの有効性について検討した。

3) ヘルパーを対象に病気の知識や痰の吸引演習に関するALS患者支援者講習会を開催し、出席者にアンケート調査を実施した。

4) 在宅人工呼吸器装着ALS患者2事例の家族と支援者を対象に「よりよい生活」とは何かをテーマにブレインストーミング法にてニーズの表出を試み、その対応策を協議した。

C. 研究結果及び考察

1) 札幌近郊及び基幹病院に神経内科の存在する地域では、神経疾患医療は円滑に実施されている。課題として、難病ネットワークの意義を医療施設や患者家族に啓蒙することや、ネットワーク参加施設の拡充、ネットワーク登録後の医療体制強化があげられた。

2) 専門医無医地区における難病カンファレ

ンスの有効性については、患者の病状変化に応じた支援を早急に検討する場として機能し、各職種間で共通認識をもって支援することが可能となった。今後の課題として、個々の事例から蓄積された地域課題の検討と、客観的データの収集と評価があげられた。

3) 講習会については、ヘルパーを中心に51名の出席があり、アンケートを実施したところ、39名(76.5%)の回答を得た。家族以外の者の痰の吸引について「今後取り組もうと思う」と回答した人は74.4%だったが、患者への損傷や責任、トラブルや緊急時の対応、技術に関する不安、十分な研修体制、医療との連携、法的な整備などを望む意見が多く寄せられた。

4) 在宅呼吸器ALS患者においては、ブレインストーミング法がニーズ表出に有効であり、そのニーズに応えることが、より良い療養環境整備の実現に重要であった。

D. 結論

北海道は広域であるので、地域ごとに療養体制の構築が必要である。神経内科無医地区においても、難病カンファレンスなどを有効に利用することにより、より良い療養体制を構築することが可能である。

E. 知的所有権の取得状況

該当なし

* 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者： 菊地誠志 独立行政法人国立病院機構札幌南病院

研究要旨

1) 北海道難病医療ネットワーク推進事業の現状と問題点

神経難病患者の療養環境／支援体制整備・推進のためにネットワークを構築した。協力医療機関は拡大し、入転院に関する医療従事者からの相談数が着実に増加している。

2) 難病患者支援体制確立に向けた地域からのアプローチ

地域における難病対策の現状を明らかにするため、南宗谷地域（枝幸町、浜頓別町、中頓別町）での活動を検討した。難病患者への個別支援から始まった動きが、自治体、北海道難病連、保健所、他町との連携へ広がりを見せ、南宗谷難病医療システムが構築された。道内他地域へのモデルになると考える。

3) 患者交流会とチームによる在宅訪問を通じた療養支援

在宅療養の実態について患者交流会における患者の語りから情報を得ることで、テラーメイドの在宅支援が構築できた。

A. 研究目的

1) 道内基幹協力医療機関と地域の医療機関・施設等をメンバーとし、難病医療のネットワークの構築を図る。

2) 地域における難病対策の現状を明らかにする。

3) パーキンソン病患者（以下 PD）交流会の有効性を検証する。

B. 研究方法

1) ネットワーク推進事業の活動の現状を分析する。

2) 南宗谷地域での 20 年間の保健活動を振り返り、これまでの難病対策を検討する。

3) 交流会において在宅生活に関連する患者の語りを聴取する。

C. 研究結果

1) 地方からの緊急時の受入れ要請などについて、ネットワークが十分機能することが確認できた。

2) 南宗谷地域での活動

1. 特定疾患患者登録数の推移：平成 17 年度末では、122 名（内神経難病 24 名）であった。

2. 難病支援活動の経過

【昭和 62 年度からの 10 年間：枝幸町での広がり】平成元年、目標を患者側視点に置くとして、活動を開始した。

【平成 9 年度からの 10 年間：南宗谷地域での広がり】

a. 難病医療・福祉相談会の実施

b. 難病医療を考える南宗谷町民フォーラムの実施

c. 南宗谷難病医療システム事業の構築

3) 3 回の PD 交流会にて、通常の診療場面では得られない情報が得られた。

D. 考察, E. 結論

1) 事例を通して病院間の連絡の機会を増やすことは、ネットワークの成熟に不可欠である。

2) ネットワークが地域からのアプローチに答えること、また、地域のニーズを開拓し、地域のサブネットワークの構築に参画することは、広い北海道においてネットワークを構築・維持するのに極めて有効である。

3) PD 在宅療養のテラーメイド化は必須の要請である。

F. 知的財産権の出願・登録状況 なし

「秋田県における ALS 患者の療養支援における今後の課題」
～長期療養中のレスパイト入院、痴呆や TLS を伴う ALS 患者の療養を中心に～

分担研究者 豊島 至 秋田大学医学部医学教育センター
研究協力者 和田 千鶴 秋田大学医学部医学教育センター

研究要旨

平成 14 年「秋田県難病医療ネットワーク」発足後、始めて秋田県 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、その必要性を早期から患者に伝え理解を求める一方で、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。また、近年、前頭側頭葉型痴呆や三山型 ALS との関連で痴呆を合併した ALS の報告が増えているが、過去 20 年間当科で診断した ALS 患者のうち 22% の頻度で痴呆を伴っていた。感情障害や異常行動を呈し、検査所見にて前頭側頭葉萎縮や同部位の血流低下を伴っていた。痴呆の有無の評価は患者の今後の療養を考える際に重要な要素であると思われた。また、ALS 患者の適切なコミュニケーション方法を確立することは QOL 向上の重要な要素である。我々は人工呼吸器装着後、total locked-in state (TLS) となった 4 例を経験したが、全例意思伝達装置の使用を断念せざるを得なかった。TLS のコミュニケーション支援では、特に意思の間接的表出となるツールにおいては身体的・精神的機能に余裕があるうちに練習を始め、表出結果の整合性を患者自身に確認する作業が必要であり、そのためには意思伝達装置の利用を円滑に可能とする環境を整える必要があると思われた。

<目的>

1、「秋田県難病医療ネットワーク」を発足後の稼動状況を調査し、レスパイト入院に対する今後の課題を検討した。2、秋田県の ALS 患者の痴呆を伴う頻度は既報に比して高頻度であり、その臨床経過と検査所見について提示し、痴呆の有無を検討する必要性を促すことを目的とした。3、人工呼吸器装着後に TLS となる患者のコミュニケーション支援について検討する。

<方法> 1、(a)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。(b)平成17年3月、当科の ALS 患者25名に対し、同様の内容について郵送によるアンケート調査を行った。

2、当科で ALS と診断した中から経過中に明らかな痴呆を認めた症例を抽出し、下記の項目について診療記録をもとに検討した。(性別、発症年齢、初発症状、HDS-R、痴呆症状の内容、発症から痴呆症状出現までの期間、発症から人工呼吸器装着あるいは呼吸不全で死亡するまでの期間、療養場所、死亡症例の全経過期間、MRI、CT、SPECT 所見)

3、当科で診断した人工呼吸器装着患者 ALS 患者を、認知症と TLS を認めない群 (TLS (-) 群) と TLS (+) 群に分け、臨床経過を比較検討した。また、TLS 各症例のコミュニケーション支援の問題点についても検討した。

<結果> 1、(a)秋田県 ALS 患者;回答率70%。在宅療養30名中9家族でレスパイトの必要を感じ3家族で希望がなかった。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。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知らないなどの理由で希望を伝えない家族もいた。(b)回答率64%。在宅療養8名中レスパイト経験のある患者はいなかった。当科の患者においても同様の結果であり、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。

2、経過中に痴呆を認めた ALS 患者は16名 (22%) で、そのうち十分に経過を追えたのは12名。入院時HDS-R

は平均14点。9名に感情失禁、自発性低下などの感情障害、3名に異常行動を認めた。発症から痴呆の出現までの平均期間は12ヶ月。全例で腱反射が亢進しており、8例で病的反射陽性であった。発症から人工呼吸器装着あるいは呼吸不全で死亡するまでの期間は26.8±9.9ヶ月。CTあるいはMRI上、10名で前頭側頭葉萎縮を認め、SPECTでは萎縮部位に一致した血流低下を認めた。

3、当科で診断した ALS 患者75名のうち TLS が出現したのは4名で全体の5%、人工呼吸器装着患者の23%。呼吸器装着患者のうち、認知症も TLS も認めない症例8名 (TLS (-) 群) と TLS 患者4名 (TLS (+) 群) の比較では、発症から人工呼吸器装着までの期間が、TLS (+) 群では12.5±9.4ヶ月で TLS (-) 群41.5±21.9ヶ月に比し有意に短かった。TLS3例は発症から人工呼吸器装着までの期間が6ヶ月から1年と短く、その後数ヶ月で四肢機能全廃になった。発症後約2年で眼球運動障害が出現し TLS に至った。人工呼吸器がついた時点でパソコンの使用を開始したが、1名以外は数ヶ月から一年もたないうちにパソコンは使用できなくなった。各症例の意思伝達装置利用時の問題点としては、「心語り」は判定までに時間がかかること、再現性がないことが多くなり在宅時に実用化できず、2名は高齢でかつパソコン未経験者、その上、デモ機の借用に時間がかかり練習が不十分なまま TLS に至った。経過中、認知症の合併を疑われた症例もいた。

<結論・考察> レスパイトについては、当科では早期からその必要性を患者に伝え理解を求め、定期的に行うこととした。同時に、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考えなければならない。また、ALS には痴呆を伴う例もあり、臨床症状のみならず検査所見にて定期的に経過をみる必要がある。痴呆の発症をある程度予想し治療方針を決める必要があると思われた。また、TLS におちいる患者は早い経過をたどることから、意思伝達装置の導入は診断時点からでも適宜利用できるようにしたほうがよいと思われた。

* 平成 17～19 年度のまとめ

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））

川並 透（ 山形大学生命情報内科（第三内科））

原田まり子（ 山形県健康福祉部保健薬務課 ）

石塚道子（ 山形県健康福祉部保健薬務課 ）

研究要旨：在宅療養中の重症神経難病の医療体制の充実には、無床診療所とのネットワーク構築が重要である。山形県の無床診療所にアンケートを実施し、重症神経難病の訪問診療に協力可能な診療所のリスト（「診療所リスト」）を作成した。さらに、「診療所リスト」への掲載に協力可能な診療所を増やすために必要な条件を明らかにした。

A. 研究目的

呼吸器を装着した重症神経難病は一般的に療養が長期にわたる。入院生活は制約が多く、長期にわたる療養は在宅で行われることが望ましい。在宅療養を行うためには、かかりつけ医とのネットワークが重要である。山形県の無床診療所が、重症神経難病にどのようにかかわっているか現状を把握し、専門病院と無床診療所とのネットワーク構築のための条件を明らかにすることを目的にアンケートを行った。

B. 研究方法

平成 17 年 10 月、および平成 19 年 11 月の 2 回、山形県の無床診療所を対象（平成 17 年は 484 施設、平成 19 年は 524 施設）にアンケートを行った。平成 17 年の主な質問項目は以下の通りである。1）訪問診療をおこなっているか、2）神経難病の有無、3）人工呼吸器の有無、4）今後重症神経難病の訪問診療が可能か。平成 19 年にはさらに 1）「診療所リスト」への掲載が可能か、2）「診療所リスト」への掲載に同意する条件について、尋ねた。

C. 研究結果

平成 17 年のアンケートの結果、重症神経難病の訪問診療を行っている診療所が山形県に 17 施設存在した。今後、重症神経難病

の訪問診療を行うことが可能と考える診療所は条件付を含め 103 施設であった。その条件としては夜間、急変時の診療体制の確立が最も多かった。「診療所リスト」への掲載を同意した診療所は 33 施設であった。平成 19 年のアンケートで尋ねた、「診療所リスト」への掲載に同意する条件、あるいは同意できない理由としては、「未経験であるので不可」、「神経難病に関する講習があれば可」、「少数の患者であれば可」、「副主治医としてなら可」などがあった。

D. 考察

重症神経難病の訪問診療を、条件を整えれば行うことが可能な診療所が多数存在するが、「診療所リスト」への掲載に同意した診療所は少ない。「診療所リスト」への掲載に同意する診療所を増やすために、神経難病に関する講習、および神経難病患者に、病院と診療所の両者が関与する体制を構築する必要がある。

E. 結論

山形県の無床診療所を対象としたアンケートをもとに「診療所リスト」を作成した。「診療所リスト」に協力する診療所を増やすための条件を明らかにした。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

宮城県における重症難病患者の療養支援について

主任研究者：糸山泰人 東北大学医学部神経内科

研究協力者：関本聖子 栗原久美子（宮城県神経難病医療連絡協議会）

藤原悟 野村宏（財団法人広南会広南病院）

青木正志 割田仁 佐藤裕子 嶺岸恵美 金森洋子（東北大学病院）

久永欣哉 今井尚志 木村格（独立行政法人国立病院機構宮城病院）

佐々木清司 鎌田充夫 大崎奈津子（宮城県保健福祉部健康対策課）

研究要旨：宮城県神経難病医療連絡協議会は、平成10年に開設し、現在、5つの事業を2名の難病医療専門員で展開している。重症難病患者の療養支援のために実施している「ネットワーク入院調整事業」の短期・中期入院の実績に注目し、ALS患者の療養の現状と今後の課題について検討してきた。協議会調整の短期入院は年々減少傾向にある。17年度の調査の結果で、医療機関側も患者・家族側も必ずしも短期入院の利用について積極的ではないことが分かったが、今後、家族・ケアスタッフが休養をとれずに疲労の蓄積が長期にわたった場合、在宅療養継続が困難となる可能性がある。近年、長期療養先の確保は困難な状況にあるため、在宅療養の破綻を未然に防ぐためには中期入院を調整し、在宅療養をアセスメント・再構築する必要がある。

A. 研究目的

重症難病患者の療養支援のために実施しているネットワーク入院調整事業の短期・中期入院の実績から、宮城県における在宅療養ALS患者への支援の課題について検討する。

B. 研究方法

平成12年度～18年度のネットワーク入院調整事業の短期・中期入院のALS実績から検討した。

C. 研究結果

ネットワーク入院調整事業は、平成12年5月より事業を開始し18年度までに短期入院の申し込みが145件、調整実績は125件であった。申し込みの理由は、「介護疲労による休息目的」、「子供の学校行事への参加など社会活動の参加目的」などであっ

た。中期入院（平成17年度開始）の申し込みは10件、調整実績は9件であった。申し込み理由は、「在宅療養の継続困難（経済的理由、介護者がいなくなったなど）」で長期入院の申し込みと重複したケースもあった。しかし、長期入院調整は厳しい状況もあり、拠点病院の中期入院を療養に組み込むことで、在宅療養を継続できたケースもあった。実際に中期入院を調整した、平成17・18年度の実績4名を示す。（表1-1）患者は全例が40代後半から50代で気管切開・胃ろう造設をしている。症例A、B、D、では人工呼吸器を装着しており、症例Cでは、気管切開のみの状態であった。主介護者は、症例Dのみが、配偶者の妻であり、Aでは長女、Bでは次女、Cでは夫であった。いずれの症例も、ケアに対する要望が大きく、家族介護者の介護負担感が強くなり、また、地域ケアスタッフも対応に

困難さを感じていた。特に、C では、本人・家族が人工呼吸器の選択を決められない状態であったため、地域ケアスタッフは緊急事態について大きな不安を抱いている状態であった。当協議会が H17 年度に実施した、短期入院利用者（ALS 対象）のアンケートによると、患者・家族からは、「看護師がケアになれていないため不安で頼めない」「在宅に近い生活環境を望む」「もっとコミュニケーションをとってほしい」など、医療機関に対する不満や在宅と病院の環境の違いを指摘する声が多くあがっていた。短期入院を提供する医療機関の看護師の意見としては、「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」など、ケアに時間を要することが多く、対応が困難であるという声が多くあがっていた。また、緊急病院では、レスパイト目的の入院受け入れを、疑問視する声もあった。以上のような理由から、患者・家族も、医療機関側もレスパイト目的の短期入院に、必ずしも積極的でないことが伺えた。中期入院とは、在宅療養の継続が困難になった場合、在宅療養中のアセスメント・見直しを行う入院で、期間は 2 週間以上 3 ヶ月程度であり、医療機関の調整で決定される。宮城県内では療養を目的とした新たな長期入院の場の確保は極めて困難な状況にある。今後、在宅療養の再構築を目標とした中期入院の重要性は、増していくものと思われる。

D. 考察

レスパイトのための短期入院が利用されないと、家族・ケアスタッフの疲労が蓄積していくことが考えられる。それが長期になってくると、家族やケアスタッフの健康

に影響し、中には在宅療養継続が困難な事例が出てくる可能性も考えられる。その場合は、中期入院を調整して、在宅療養が完全に破綻してしまうのを未然に防ぐことが必要と思われる。当協議会では、平成 18 年度より在宅療養の破綻を未然に防ぐために、療養環境の再構築を目的とした、中期入院を拠点病院の協力のもと、積極的に調整している。その結果、在宅療養を継続できたケースもあった。

E. 結論

- 1、レスパイト目的の短期入院は年々減少傾向にある。
- 2、家族・ケアスタッフが休養をとれずに、疲労の蓄積が長期にわたった場合、在宅療養継続が困難となる可能性がある。
- 3、破綻を未然に防ぐために、在宅療養をアセスメントし、中期入院を調整する必要がある。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

表 1 - 1

症 例	性 別	年 齢	状 態	家 族 構 成 主 介 護 者	理 由	そ の 後
A	♀	48	要介護 5 H MV・PEG	長女 長男 父親	経済的問題。 長女が就労を希望。 ケアに対する要望が強く、地 域ケアスタッフが困難を感じ ている。	入院中に本人と医療スタッフで ケアの見直しを行い、順応性 をもてるようになった。 三ヶ月入院・一ヶ月在宅を行う 娘はヘルパーの資格を取るた めに勉強を始めた。
B	♀	54	要介護 5 H MV・PEG	次女 夫	本人が病気の受容ができず悲 観的。 次女の介護負担感が強い。	2ヶ月の入院。 娘が介護の決心する。その後は 定期的なレスパイト入院利用し ている。
C	♀	52	要介護 5 気切・PEG	長女 次女 夫	本人・家族が人工呼吸器装着 の選択について決められな い。 地域の支援スタッフは、緊急 事態について大きな不安を抱 いている。	人工呼吸器装着。 本人・家族と地域ケアスタッフ とのコミュニケーションを図っ た。 今後、退院の予定。
D	♂	59	要介護 5 H MV・PEG	妻	妻の身体的・精神的苦痛の増 大から介護を拒否している。	現在入院中。 長期入院療養の可能性？

＊ 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者： 中野今治（自治医科大学神経内科）

研究要旨

栃木県における神経難病医療ネットワークについて実態を調査したが、運用が円滑には進んでいない実態が明らかとなった。今後医療スタッフを教育するとともに、県内医療機関が相互に密な連携をとっていく必要があると考えられた。

A. 研究目的

栃木県における神経難病医療ネットワークについて実態を調査し、事業が円滑に進むよう問題点および解決方法を検討する。

B. 研究方法

1年目は県内病院での神経難病受け入れ状況についてアンケート調査を行った。また2年は神経難病医療の拠点である大学病院での告知状況および患者・家族の理解について実態調査を行った。3年目は栃木県神経難病医療ネットワーク推進事業について、事業の問題や今後の課題などを把握し、課題解決を図るために協力病院へ面接聞き取り調査を行った。

C. 研究結果

病院における神経難病の受け入れ状況については、パーキンソン病など患者数が多い疾患については診療経験があるため受け入れやすい状況にあり、また人工呼吸器を装着された患者についても短期間であれば、受け入れ可能との回答が約 2/3 であった。

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かったが、約半数のステーションでは呼吸器装着例への訪問経験がなかった。

告知後における患者と家族の疾病の受け止め方や理解度、心理状況の調査では、回答が得られないこともあり、また解答された内容も多様であった。

協力病院での調査では、県内医療機関での神経難病患者の受け入れが、必ずしも円滑に進んでいない実態が明らかとなった。

D. 考察

栃木県における神経難病の受け入れについては、アンケート調査では比較的受け入れを容認する傾向が認められたが、3年目の県内協力病院の調査では、長期間の入院を引き受ける転院先がないとの回答があり、必ずしもネットワークが機能していない状況が伺われた。特に人工呼吸器が装着された患者のレスパイトを含めた入院先を探すことが困難であり、原因としては、有病率の低い神経難病や人工呼吸器を装着した患者の対応に慣れた医師、看護師、訪問看護師が少ないことが考えられた。基幹病院では患者・家族が理解できるよう告知を行い、診療を継続するためには、その情報を地域病院と共有し、協力体制を組むことが必要であると思われた。

E. 結論

神経難病医療ネットワークを円滑に運営するためには、医療スタッフ教育とともに、医療機関の密な連携をとる必要がある。

F. 知的財産権の出願・登録状況

特になし