

* 平成 17～19 年度のまとめ

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 ）

研究要旨

神経難病患者の経管栄養が必要となる時期は病型により異なっておりある程度の予測が可能であった。都の在宅難病患者訪問診療事業を利用した専門医の往診は有用であったが進行した神経難病では純粋の神経内科的なもの以外の問題点を抱えていることも多かった。在宅療養で特に必要とされる救急対応については起こりえる事例をある程度予測することが可能で事前に対応方法を講じておくことによりスムーズな対応が図れると考えた。

A. 研究目的

神経難病患者が在宅療養を続けていくためには様々な問題点を解決していく必要がある。今回は経管栄養、専門医の往診、救急対応について考察した。

B. 研究方法

当院患者について後ろ向きに経管栄養が必要になった時期を検討した。在宅難病患者訪問診療事業を利用している例については患者・家族およびホームドクターに聞き取り調査を行なった。在宅療養中の患者について 1 年間に救急対応が必要になった事例を抽出し検討した。

C. 研究結果

パーキンソン病、その他のパーキンソニズム、脊髄小脳変性症では経管栄養が必要となる頻度や時期に大きな差があった。パーキンソン病では経管栄養が導入された時期は症例により大きな差がみられ脊髄小脳変性症では病型によって導入時期の大まかな予想が可能であった。

神経内科専門医の往診は患者・家族の評価は高く需要は非常に大きかった。特に進行例では神経内科的なもの以外の様々な問題点を抱えていることが多く、ホームドクターや内科、外科などの他科の医師の協力を得て解決を図るべきであった。

在宅療養担当ホームドクターからもっとも要望の高い緊急時の入院受け入れについては、感染や転倒事故、医療機器のトラブルなど様々な問題で入院が必要になっていた。一部の事例ではある程度の予測が可能で事前に対策を考えある程度の対応方法を立てておくことも可能と考えた。

D. 考察

在宅難病患者が抱える問題点は非常に多岐にわたり対応が困難なものも多いが一部には予測が可能なものもある。患者の病型や状態によりある程度の予想・対策をたてその情報を専門医・ホームドクター・ケアマネージャーなどで共有することによりよりよい在宅環境が構築できるものと考ええる。

E. 結論

在宅難病患者の諸問題のなかから経管栄養、専門医の往診、救急対応（入院）の事例について調査検討した。よりよい在宅療養環境を整えるためにもこれらについても十分な検討と対策が重要であった。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

神経・筋難病、特に ALS・TPPV 患者の「地域移行」の課題

分担研究者： 林 秀明（都立神経病院）

<研究要旨>

都立神経病院で入院から「当院在宅移行」患者の中から「地域医療圏が主体となる地域移行（「地域移行」）」を開始した患者の経年動態を纏め問題点を検討した。「当院在宅移行」困難の要因としての「医療的看護負荷」、「福祉的介護負荷」、そして「社会的な脅威」の解決への具体的対応が依然として大きいこと、拠点病院が核となって、患者・家族と地域支援ネットワーク構築のスタッフと協働して緊急時を含めた支援体制を確立することが「地域移行」患者増の鍵である。

A. 研究目的

神経・筋難病は、外来・入院・在宅療養を通じて長期的な継続的対応が必要で、特に医療的処置を伴う在宅呼吸療養は医療と福祉両面から療養環境の整備が課題である。1980 年に開設した都立神経病院（当院）では、1987 年から ALS・TPPV 患者の在宅呼吸療養を開始（「当院在宅移行」）し、その継続困難症例の課題を整理し、その解決に取り組んできた。2000 年の介護保険導入を機に、「当院在宅移行」患者について「地域医療圏が主体となる地域移行（「地域移行」）」を開始し、その問題点を検討した。

B. 研究方法

当院の 2000 年から 2006 年までの「当院在宅移行」患者数とその「地域移行」患者の疾患別及び地域別患者数の動態を調査した。

C. 研究結果

2000 年から 2006 年までの「当院在宅移行」患者数は、149, 120, 115, 112, 131, 130, 130 であった。「地域移行」患者数は、24, 3, 8, 2, 5, 8, 23 で、その数は伸びなかった。「当院在宅移行」困難要因の「医療的看護負荷」、「福祉的介護負荷」、そして「社会的な脅威」が「地域移行」を困難にしている要因にもなって、地域支援ネットワーク構築の阻害要因としてもあげられた。

D. 考察

「地域移行」数が伸びない要因には、その地域医療圏が、今迄当院が補完していた地域支援ネットワークの不足部分を主体的に補完していく取組を進めていけない実態があることを示している。今後は更に地域医療圏の核としての拠点病院は、医療、福祉行政を含めた地域支援ネットワーク構築のスタッフと協働して、今まで本班会議で報告してきた「当院在宅移行」困難要因の「医療的看護負荷」、「福祉的介護負荷」、そして「社会的な脅威」の解決に積極的に取り組み、だれでもが自分の居住地へ「地域移行」ができるような体制を確立していかなければならない。

H17-19 年度のまとめ

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(山梨大学神経内科)

研究要旨

H17,18年度はALS患者のコミュニケーション障害の検討を実施してきた。H17年度には状況調査を実施し、H18年度にはその方法について紹介し新たな方法も提示した。一方、昨年度まで、在宅患者療養調査に基づくガイドブック作成により在宅療養のサポートを実施した。本年度は、現在の療養状況調査から6年間の変遷を検討し、改善点、問題点が明らかになった。

A. 研究目的

在宅療養を実施しているALS患者においては、QOLの向上を目指した体制づくりが必須である。我々はH13-14年度に実態調査を実施し、H15-16年度には療養の均質化と効率化を目指しALS在宅療養ガイドブックを作成した。これらをもとに、療養の阻害要因としてのコミュニケーション障害を取り上げ、患者の心理的状态を含め問題点の抽出を行い、改善方法を検討し、総括として現在の療養実態を調査し、療養状況の変化と今後の方向性を検討する。

B. 研究方法

H17年度:コミュニケーション障害について患者の心理的状态を含めた実態調査を行う。H18年度:コミュニケーション方法について実例、改善方法を提示する。H19年度:主に在宅療養を実施しているALS患者および家族、訪問看護ステーション、保健所を対象としてアンケート調査

を実施する。内容はH13年度実施のものに準じる。

C. 研究結果

社会資源の充実を基本としてスモールネットワークの充実がはかられ、更に、情報の共有などにより在宅療養の質的向上がみられた。しかしながら、ことにレスパイトケアについてはいまだ定着には至っておらず、在宅療養の本質的な問題で未解決の部分があらためて確認された。

D. 考察

在宅現場での対応は改善したもの
社会医療体制の不備は改善をみていない。重症難病患者を総括するシステムの拠点づくりが必須である。

E. 結論

これらをもとに、今後問題点が改善されることを期待したい。

* 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者：黒岩義之（横浜市立大学大学院医学研究科神経内科主任教授）

研究要旨：2005 年来、病診連携体制を構築するために人口 20 万人の金沢区においてミニネットワークを発足して活動してきた。神経変性疾患治療における連携をスムーズに運ぶためにこうした小さなネットワークを密に結ぶことから始まり、協力体制をもって急性期治療にあたる布石となることを確認した。

A. 研究目的

病診連携を円滑に押し進めるため人口 21 万人の金沢区を最小単位として特に神経慢性疾患患者の診療を行うミニネットワークを作り、中心となって病診協力体制円滑化を図ることとした。

B. 研究方法

2005 年に立ち上げたミニネットを通して昨年までに金沢区内の診療所から訪問診療を受けている症例を検討し、これを継続的に行なって訪問診療を行っていない診療所にも参加を呼びかけることとした。検討症例は診療所からの要請で決定し、共有する症例について一緒に検討を行い、また専門医が診療所医師の要望に応じた神経変性疾患についてのミニレクチャーも行って、各種疾患への理解を深めることとした。

C. 研究結果

第 1 回は 2005 年 12 月 20 日（火）19：30～多系統萎縮症（MSA-P）、多発神経炎症例とその他の症例の検討を行った。

第 2 回は 2006 年 4 月 25 日（火）19：30～症例提示 2 例、進行性核上麻痺の 2 症例と薬剤性パーキンソンニズム

第 3 回はハンチントン病と小児の慢性頭痛の治療経験を検討した。

第 4 回は往診を行っている河本クリニックの河本和行先生から「インフォームド Consent が困難な ALS の 1 例」とし

て症例提示のお申し出があり、これを演題とした。朝日新聞社ウィークリー写真雑誌アエラから、家庭医の推薦依頼がアンケートとして送られてきたので、この会を通して知ることになった河本先生他数名の先生をご紹介したところ、関東圏の記事に採用された。

第 5 回は 10 月 30 日に多系統萎縮症、脳卒中における超急性期治療をレクチャーした。

D. 考察

2008 年から脳卒中地域連携クリティカルパスが導入される見通しがあり、さらに地域機関病院、診療所との連携をスムーズに運ぶ必要がある。神経難病から始まった小さなネットワークだが、これを密に結ぶことからなる協力体制は脳卒中急性期治療の布石になると考えた。また逆に脳卒中を通して広がった連携が神経難病にも必ずや生きてくると考えている。

E. 結論

神経難病の病診連携は心ある家庭医が良心的な医療を実践していることを周知する機会にもつながる。

神経難病治療における連携をスムーズに運ぶためには、小さなネットワークを密に結ぶことから始まり、他の疾患にも共通する協力体制として還元される。

F. 知的財産権の出願・登録状況
なし

* 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者： 長谷川一子（独立行政法人国立病院機構相模原病院神経内科）

研究要旨

相模原病院と関連する各保健所、各訪問ステーション、在宅介護支援センターと連携を図るために、平成 14 年度に「県北部難病患者支援のためのネットワーク連絡会」を組織した。本連絡会は神経難病のみならず、難病を抱える患者とそれを支える介護者を対象として、関係機関等が相互の機能や役割に対する理解を深めると同時に連携し、患者のよりよい在宅療養生活・介護者が不安なく介護ができ、かつ介護疲労のない生活を送ることができるようにする援助のあり方を検討することを目的としている。平成 17～19 年度の間に（1）病診、病病連携を通じた事例検討（2）在宅療養に関する医療研修会開催（3）介護保険関連職種を対象とした救急法研修会の開催（4）事前指示書、個人情報保護法に関する勉強会などを行った。これらの企画を行うことにより、各保健所、各事業所と相模原病院間の相互理解とが深まり協調型の支援体制が構築されてきている。

A. 研究目的

在宅療養患者の療養環境を向上には病院と保健所、各看護ステーション、在宅支援センターとが連絡を緊密に取り合えるような連絡会が必要である。この目的のために「県北部難病患者支援のためのネットワーク連絡会」

（以下連絡会）を病院スタッフと地域行政職（主として保健所保健師）、臨床心理士をメンバーとして平成 14 年度に組織した。連絡会の趣旨は神経難病のみならず、難病を抱える患者とそれを支える介護者を対象として、関係機関等が相互の機能や役割に対する理解を深めると同時に連携し、患者のよりよい在宅療養生活と介護者が不安なく介護ができ、かつ介護疲労のない生活を送ることができるようにする援助のあり方を検討することにある。本研究の目的はこの連絡会構成者の相互理解を深め、発展させていく点にある。

B. 研究方法

（1）病診、病病連携を通じた事例検討（2）在宅療養に関する医療研修会開催（3）救急法研修会の開催（4）事前指示書、個人情報保護法に関する勉強会などを行った

C. 研究結果

（1）では事例の問題点を通じて、症例、疾患、それぞれの役割についての理解が増した。（2）では医師会、保健所、病院間の連携を強化する事ができた。（3）についてはコメディカルスタッフの教育を行いつつ疎通性が改善された。（4）では最近の様々な問題について学習し、知識を共有する事ができた。

D. 考察

連絡会構成員間の連携は前述した（1）～（4）の事業を中心に強化されている。医師会会員医師と診療所スタッフ、地域の病院間の連携については（2）により、神奈川県北部介護福祉事業所との連携は（3）（4）を通じて強化されてきていることを実感している。今後もこれらの事業を発展させ、病病、病診連携を強化していく事としている。

E. 結論

連絡会を組織することにより協調型の在宅患者支援体制が構築されてきている。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

* 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者： 池田修一（信州大学医学部脳神経内科、リウマチ・膠原病内科）

研究要旨 全国の遺伝子医療部門を対象に遺伝性神経難病における発症前診断に関する調査を行った。調査期間内に相当数のクライアントが実際に医療機関を受診していたが、一方で遺伝カウンセリングを担う医師と神経内科医、あるいは他職種との連携体制は必ずしもうまく機能していなかった。神経難病患者・家族に対する遺伝カウンセリング体制の整備は療養支援の一環と位置づけるべきであると考えた。

A. 研究目的

成人発症の遺伝性神経難病における発症前診断は遺伝子医療において最も対応が困難な課題の一つである。我が国では遺伝子情報の適切な活用を目指して大学病院を中心に遺伝子医療部門が整備されてきたが、本課題に関する実態は十分に把握されていなかった。本研究では遺伝性神経難病における発症前診断の現況を明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

全国の遺伝子医療部門に対して、本課題に関して 2004 年 4 月～2006 年 3 月の 2 年間の実績をアンケート調査した。

C. 研究結果

上記期間に少なくとも全国 49 施設に 242 家系 322 名のクライアントが受診していた。疾患としては筋強直性ジストロフィー、脊髄小脳変性症、球脊髄性筋萎縮症、Huntington 病の順に多かった。クライアント数は施設によりかなりの差が見られた。

遺伝カウンセリングでは臨床遺伝専門医が中心的役割を果たしていたのに対し、神経内科医、看護師の参加は少なく、臨床心理士、認定遺伝カウンセラーなどの職種の参加はさらに少ない割合であった。

D. 考察

成人発症の遺伝性神経難病に対する発症前診断に関連して、相当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。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。実際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・スタッフの育成とともに多職種からなるチーム医療体制を構築していくことが重要と考えられた。

E. 結論

発症前診断に限らず、遺伝性神経難病にかかわる遺伝子医療は潜在的なニーズが多いことが推察される。このようなニーズに対応していくためには神経内科医と遺伝子医療部門との連携が不可欠である。多職種から成る遺伝カウンセリング体制の整備も神経難病患者・家族の療養支援の一環と考えるべきである。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

* 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者： 溝口功一（静岡てんかん・神経医療センター）

研究要旨：難病患者の災害対策と Creutzfeldt-Jacob 病（CJD）の医療状況について調査を行なった。災害対策は、現状では、不十分であり、マニュアルの作成などとともに、患者への啓蒙が重要であると考えられた。CJD の医療状況は、静岡県における現状が一つのあり方であると考えられた。

A. 研究目的

難病患者の災害対策について、手帳の利用状況や災害に対する備えについて現状を把握することと、静岡県の難病医療の状況について、Creutzfeldt-Jacob 病（CJD）を例に評価を行う。

B. 研究方法

平成 17 年度は静岡県で作成した「災害時の難病患者支援マニュアル」について、再評価を行うとともに、平成 18 年度、19 年度は、災害時の対応を記載した手帳の必要性、パーキンソン病患者の備えの状況について、保健所等の協力のもと、患者への郵送によるアンケート調査を行なった。また、CJD の調査は、当院と国立病院機構天竜病院で、過去 5 年間の同病の入院状況などを調査した。

C. 研究結果

静岡県で作成したマニュアルは、新たな情報が追加されていないこと、また、マニュアルに基づく訓練を行っていないことが明らかとなった。（平成 17 年度）

手帳に関しては、記入が困難であるため、専門職による記入を希望する人がいることなどとともに、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、わからない患者が多いことも明らかとなった。（平成 18 年度）実際に、パー

キンソン病患者での災害に対する備えは、薬の備蓄について 3 日以内の備蓄や備蓄をしていない人が約 30%おり、災害に関する不安を 70%以上の人がもっていることなど、対策が十分とはいえない状況であった。（平成 19 年度）

災害対策の一環として、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。（平成 18 年度）

CJD に関しては、平成 18 年度以降、静岡県内の患者の 70%以上が天竜病院と当院に、平均約 11 ヶ月入院しており、両病院が CJD の受け皿として、重要な役割を果たしていることが明らかとなった。（平成 19 年度）

D. 考察

災害対策として、行政の協力やマニュアル作成等とともに、患者への教育啓蒙の必要性が示唆された。難病医療のあり方は疾病、地域により異なるが、CJD に関しては、現状が一つのあり方と考えられた。

E. 結論

今後も、継続的に災害対策を行なっていく必要がある。CJD については現在の医療供給を継続するが、他疾患に関しては、今後、さらに検討する必要がある。

F. 知的財産権の出願・登録状況
なし

愛知県における重症神経難病患者の在宅療養支援体制　まとめ
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）

研究要旨

愛知県における難病患者支援事業として、昭和 56 年から難病相談事業、平成 11 年から難病医療ネットワーク推進事業が行われており、地域の保健所と連携する体制となっている。各事業の現状調査、保健所・保健師、診療所に対する実態調査から、特に大都市部以外で専門医へのアクセスや必要時の入院病床確保、地域診療所と保健師の連携などに課題が示された。今後これら事業の連携をさらに緊密にし、地域特性を踏まえたニーズにこたえる必要がある。

A. 研究目的

愛知県における難病患者支援事業として、昭和 56 年から難病相談事業、平成 11 年から難病医療ネットワーク推進事業が行われており、地域の保健所と連携する体制となっている。保健所、地域の診療所、難病ネットワーク、難病相談事業などそれぞれの現状と連携における課題を検討する。

B. 研究方法

日本 ALS 協会愛知県支部会員患者へのレスパイト入院などに関するアンケート、愛知県内保健所、保健師への在宅神経難病患者に関するアンケート、愛知県内診療所への在宅経管栄養・気管切開・換気補助療法を要する患者に対する診療についてのアンケートを実施した。

C. 研究結果

日本 ALS 協会愛知県支部患者 86 名に対するアンケートは 51 名の回答を得た。レスパイト入院という言葉について、84%の患者・介護者が十分に意味を知らなかった。レスパイト入院の定義を説明したうえで、必要と思うかという質問に対しては 85%が必要と回答した。約 2 割がレスパイト入院を希望したが実現困難であった経験があった。

愛知県内保健所・支所 40 か所へのアンケートでは 34 施設、178 名の保健師から回答を得た。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、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、大都市以外の保健師のほうが、名古屋市内の保健師よりも多いことが示された。業務の実施にあたって、

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だった。他業種との連携でヘルパーや訪問看護よりも病院や往診医との連携に問題を感じている割合が高かった。95%の保健師が業務実施のための知識や経験を得る機会が十分でないと感じていた。

愛知県内の内科または神経内科を第一に標榜する診療所 1666 施設へのアンケートでは、717 施設（43.3%）から回答を得た。在宅経管栄養患者は 3 割強、在宅 NPPV 患者は 15%、在宅気管切開患者は 14%、在宅気管切開＋呼吸器患者は 5%の診療所が一年以内に定期診療していた。栄養、換気補助を含めた在宅診療可能な診療所は一部過疎地域を除き、愛知県内全域に分布していた。現在対象患者がいない施設も、在宅経管栄養は 5 割弱、在宅 NPPV は 3 割強、在宅気管切開は 4 割の施設が条件さえ整えば診療可能と回答した。6 割が基幹病院との連携に問題ありと感じており、保健所との連携も 6 割が問題ありと回答した。

D. 考察

特に大都市部以外で専門医へのアクセスや必要時の入院病床確保、地域診療所と保健師の連携などに課題が示された。

E. 結論

医療機関、保健所、難病ネットワーク、難病相談事業等の連携強化と、各従事者への教育機会を増やすことにより現状の改善を図ることができる。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし。

岐阜県における神経難病患者の地域医療体制の現状と課題

分担研究者：犬塚 貴（岐阜大学大学院 神経内科・老年学分野）

研究協力者：田中優司、木村暁夫、保住 功（岐阜大学大学院 神経内科・老年学分野）

堀田みゆき（岐阜大学医学部附属病院 医療連携センター 難病医療専門員）

安藤晴美、松田之利（岐阜県難病団体連絡協議会）

【要旨】この3年間の研究においては、岐阜県における重症難病患者、特に神経難病患者に対する地域医療体制の構築にあたり、岐阜県の現状を調査し課題を抽出することを目的とした。初年度は、岐阜県における神経難病と療養支援の現状を調査し神経内科医療の実情と岐阜県難病連の活動状況を報告した。2年度は難病医療ネットワークの基幹・協力医療機関側からレスパイトケア入院の現状と課題を調査した。3年度は神経難病患者の災害時支援体制の現状について保健所の側から調査した。いずれの年度の研究においても、それぞれの制約の中で、神経難病患者に関する地域医療体制の構築をすすめている現状が把握できた。今後は患者・介護者の側から地域医療体制を見直していく必要があると考える。

岐阜県における神経難病とその療養支援の現状

A. 研究目的

岐阜県における神経難病とその療養支援の現状について明らかにする。

B. 研究方法

岐阜県内の神経内科専門医・専門医の配置状況、神経難病患者数（受給者証発行状況）の地区別・疾患別の把握、岐阜県難病団体連絡協議会（岐阜県難病連）の活動状況を調査する。

C. 研究結果

岐阜県の神経内科専門医数は人口 10 万人当たり 1.65（全国 3.09）と低く全国 44 位であり、専門医が常勤配置の基幹・協力病院は 7 施設であった。主な神経難病（多発性硬化症、重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症、多系統萎縮症・脊髄小脳変性症、パーキンソン病関連疾患）について、岐阜県では 10 万人あたり 79.1 であり、全国（10 万人あたり 104.5）と 76% にすぎない。岐阜県難病連が行う「難病医療福祉相談会」や、医療・福祉専門職を中心とするボランティアがマンツーマンで患者と家族に様々な支援を行う「難病患者在宅療養応援員事業」が難病患者・家族に対して人間的な関わりの一つであり大きな支えになっている。

D. 考察

岐阜県の難病、特に神経難病の受給者数発行数は全国に比して少ない。神経難病に対応する神経内科

の専門医数、施設が少ないことが原因の一つとして考える。神経難病医療の地域の基盤のあり方、関連機関のスタッフの教育などへの神経内科専門医の役割は重要である。県難病連の活動が患者の掘り起こしやその後の患者・家族に大きな支えになっている状況が明らかになった。

E. 結論

岐阜県における神経難病医療の整備が急務である。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

岐阜県におけるレスパイト入院の受け入れ状況に関する現状と課題

A. 研究目的

岐阜県におけるレスパイト入院の現状を調査し課題を抽出することとした。

B. 研究方法

神経難病患者のレスパイト入院について、岐阜県内の難病医療ネットワークの基幹・協力医療機関（ネット医療機関）に対し、アンケート調査した。

C. 研究結果

ネット医療機関の 52.9% はレスパイト入院に協力的であり、28.8% の施設で既に受け入れていた。レスパイト入院の受け入れの際には関係職種によるカンファレンスが行われ、在宅療養内容が再点検

され、その後の療養状況の再構築にも役立っていることが明らかになった。ネット医療機関からの要望としてはレスパイト入院のガイドラインの設定が多く、拠点医療機関へは、神経内科専門医の派遣支援、急変時の患者受け入れ、サポート、神経難病の知識普及・啓蒙活動の希望が多かった。

D. 考察

初年度の調査から県内の神経難病医療が充分行き渡っていないものと推測する。今回の調査では、ネット医療機関がそれぞれに神経難病患者の需要に対応し、努力されていることが窺われた。しかし、地域的偏在性がみられ、今後の課題である。拠点医療機関に対する要望については、神経内科専門医としてのサポート、神経難病の知識普及・啓蒙活動が期待されている。これは、岐阜県の多くのネット医療機関において常勤の神経内科専門医が不在であることに起因すると考えられた。現行の人的資源の中で、より効率的な医療体制の構築を検討すべきであると推測した。

E. 結論

ネット医療機関ではそれぞれに取り組みがなされていた。今後は患者側からレスパイト入院の需要・要望についての観点で調査する必要があると考えた。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

岐阜県における神経難病患者の災害時支援体制の現状と課題

A. 研究目的

岐阜県における災害時の難病患者支援の状況について調査し課題を抽出することとした。

B. 研究方法

在宅人工呼吸器装着の ALS 患者について、岐阜県内の地域の保健所の難病患者担当者に対し、アンケート調査した。

C. 研究結果

保健所では在宅人工呼吸器装着の ALS 患者について把握していた。個人情報の問題で関連機関との情報共有は不十分であった。難病患者支援ガイドラインや、初期の自助努力基準、災害時の安否確認の具体的な方法、地域のマップ作成や移動手段の確認など、地域の実情に合わせた具体的なマニュアルの作成が強く望まれた。拠点医療機関には、難病医療ネットワーク事業としての研修や現行の県の災害時要援護者支援マニュアルとの整合性、関連機関との調整が希望された。

D. 考察

岐阜県においては神経内科専門医が全国平均に比して非常に少なく県内の神経難病医療は充分に行き渡っていないと推測する。今回の調査で各保健所の難病担当者が ALS 患者、特に在宅人工呼吸器装着の ALS 患者の把握に努めていることがわかった。個人情報保護が関連機関との情報共有を困難にしていることが重要な問題点と考えられた。拠点医療機関には、難病医療ネットワーク事業としての研修や現行の災害時要援護者支援マニュアルとの整合性、関連機関との調整が求められた。

E. 結論

今後は患者側から災害時対応を調査する必要があると考えた。

いずれの年度の研究においても、それぞれの制約の中で神経難病患者に関する地域医療体制をすすめている現状が把握できた。今後は患者側から調査する必要があると考えた。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

福井県における重症難病患者レスパイト入院の取り組み

分担研究者: 宮地裕文(福井県立病院神経内科)

【要旨】重症難病患者の長期在宅療養維持には、レスパイト入院の普遍化と充実が要であるが、難病医療拠点病院である県立病院では、人工呼吸器装着 ALS 患者の入院時の環境整備とマニュアル作りにモデル事業として取り組んできた。受け入れ時のマンパワー不足が重要な課題となり、協力病院と協力して看護師の労働過重状態を定量化した。分析結果を元に、各関係機関に理解と協力を得ながら、県に積極的な対応を求めてきた。平成 19 年 7 月に「重症難病患者一時入院支援事業」が県の施策として発令され、直ちに関連医療機関での運用が開始された。この事業に至るまでの背景と経過をまとめ、運用実態を調査し、運用を円滑かつ有用にすすめる目的で、関係各機関の課題をまとめた。

【目的】①重症難病患者入院時の QOL を高め、自立可能で、かつ安全性を保つ環境整備を進める。②看護師の労働過重状態を定量化し、マンパワー補充の対策を働きかける。③県が施行した「重症難病患者一時入院支援事業」の運用を円滑かつ有用に進める。

【方法】①関係職種合同のレスパイト入院検討部会を毎月続けながら、レスパイト入院時の各職域の役割と課題を明らかにして、業務内容の改善と他職種との協力強化、マニュアル化に取り組んだ。また、7 系統の意思伝達・モニターシステムを持つ病室環境整備を同時に進めた。②神経難病拠点および協力病院4施設で、レスパイト入院を受けた病棟看護職を対象にタイムスタディを実施し、調査結果を分析。「看護師の聞き取り調査」も施行③「重症難病患者一時入院支援事業」の実施要綱・補助金交付要領を検討し、実施医療機関及び利用者のアンケート調査を実施。

【結果】患者ごとの看護ケア所要時間は、レスパイト患者は他の患者に比べて約3倍から4倍になり、「看護師の聞き取り調査」からも心理的負担が大きいことが分かった。看護師の負担の軽減化と、患者のケア向上の両視点から業務の見直しや改善への取り組みが具体的に進められた。7 系統の意思伝達・モニターシステムを持つ病室環境整備を整えることで、重症難病患者の入院時 QOL が高まり、呼吸器管理の安全性も得られた(今井班で報告)。マンパワーの補充には、病院レベルの取り組みとして、レスパイト入院時の看護人員の配慮を得、管理部を介して県に対策検討を求めた。難病医療ネットワークの要として活動を続けてきた福井県難病支援センターを仲介にして、難病医療協力病院や入院を受入れた関連病院の多くの実務医師が、県健康増進課の幹部と直接話し合いを持ち、レスパイト入院の必要性和マンパワー補充の協力を強く訴えた。これらの一連の動きの中で、健康増進課の粘り強い努力がなされ、今回の重症難病患者一時入院支援事業が実現した。

【重症難病患者一時入院支援事業実施要綱】ではレスパイト入院を定義し、[一時入院を受け入れた医療機関を支援する][一時入院の受け入れに伴う看護師等の配置等に要する経費などに対して補助する]とマンパワー補充を明記。【同事業補助金交付要綱】で補助金を具体的に規定。平成 19 年 12 月 10 日現在、ALS 患者6例、他の神経難病患者3人がこの制度でレスパイト入院した。

【考察】従来のレスパイト入院と異なり、県が受け入れ医療機関を後押ししての積極的なものであり、患者・家族と医療機関両者にとって利用しやすい入院システムとなった。マンパワー補充を明記してあるが、今後は受け入れ医療機関にあった形で、種々の具体的対策が実施されることを期待する。一方では、多くの医療機関が参加してくる中で、受け入れ機関の環境整備も必要であり、患者の入院時の QOL を高める目的で、当病院で取り組んできたモデル事業も参考に、関連専門職が横の繋がりをもって協力し、全体のレベルを高める必要がある。殆どが担当医関連の病院にレスパイトしており、比較的スムーズに達成できている。在宅療養に関与する多くのスタッフが在住する地域ネットワークを生じたものと思われる。1例はもともと在宅時の大きな問題を抱えたケースで、レスパイト入院でも問題が多かった。自立のためには個々のネットワークの充実が基本になる。

【結論】①県の施策としてレスパイト入院を直接支援する意味は大きい。②受け入れ医療機関の拡大が重要で、この事業もそれをめざすものでもある。③それぞれの医療機関が入院環境整備に取り組む必要もあり、モデル事業を生かす目的で、関係職域のネットワークを通しての協力が望まれる。④受け入れる医療機関は地域ネットワークの範囲内で行われることが望ましく、広域のネットワークは一時的に補足するものと位置付ける。⑤レスパイト入院は家族の休養を得るものだが、患者一人々が、どこに居住しても自立・自律できる環境を作り上げることが重要である。

* 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者：中川正法（京都府立医科大学 大学院医学研究科 神経内科学）

研究要旨

地域における入院受け入れ病院の確保と地域主治医のリスト作成を目的として、京都府医師会員 1330 名にアンケート調査を実施した。回収率は 28%で、現在神経難病患者の訪問診療を実施している施設は 43%であったが、今後神経難病患者の往診を引き受けるかについては否が 46.2%であった。その理由としては経験が少ない、急変時の受け入れ先が確保されていないが多かった。継続的な訪問診療を行うと回答して頂いた先生方のリストを各保健所に送付し、往診医の地域ネットワーク形成促進に努めた。

A. 研究目的

神経難病患者の在宅療養を円滑に進め、患者・家族の生活の質の向上を図る上で、難病医療ネットワークの構築は不可欠である。京都府難病相談・支援センターでは、専門医療機関と地域主治医(かかりつけ医)の連携による難病医療ネットワークの構築を最重要課題と考えている。その第一歩として、地域における入院受け入れ病院を確保し、地域主治医のリスト作成を目的として、京都府医師会員への神経難病に関するアンケート調査を実施した。

B. 研究方法

対象は京都府医師会員で特定疾患申請書(臨床調査個人票)を書かれた経験のある会員 1330 名である。方法はアンケート調査表を送付した後、FAX にて回答を得た。

C. 研究結果

回収率は 28%で、訪問診療を行っている施設は 67.6%、神経難病患者を往診している施設は 43%であった。今後神経難病患者の往診を引き受けるかについては、否が 46.2%に上り、その理由として、経験が少ない、急変時の受け入れ先が確保されていないが多かった。今後も神経難病患者の往診

を引き受けると回答された先生方のリストを各保健所に送付した。これらの先生方の中より、往診医のネットワークを作りたいと希望される地域が 4 箇所で見られた。

D. 考察

今回の調査から神経難病患者在宅療養医療ネットワーク作りを進める上で、急変時の受け入れ先の確保が最大のネックであることが明らかになった。特に、退院時には急変時の受け入れを約束してもらっていても、実際にそのような事態になった時に、専門医療機関や紹介元が即座に入院を許可してくれるとは限らないことが問題と考えられた。アンケート調査による波及効果として、4 地域で往診医リストの活用が試み始めており、地域ネットワーク形成が多少とも促進されたと考えられた。

E. 結論

京都府医師会員に神経難病に関するアンケート調査を実施し問題点を明にした。本調査による波及効果として、地域ネットワーク形成が促進されたと考えられた。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

和歌山県における重症神経難病患者の在宅療養支援
- 3年間の取り組みと課題 -

分担研究者：近藤 智善（和歌山医科大学神経内科学教授）

研究協力者：紀平為子（和歌山県立医科大学神経内科）

入江真行（和歌山県立医科大学先端医学研究所医学医療情報研究部）

梅本秀美（和歌山県立医科大学神経内科外来）

本山由利菜、幸村陽子、榎本紗耶香、吉野孝（和歌山大学システム工学部）

西嶋和代（和歌山神経難病医療ネットワーク難病医療専門員）

「研究要旨」和歌山県では過疎化と高齢化が進行し在宅重症難病患者の災害・緊急時支援が重要課題である。災害対策として研修会で平常時からの準備を啓発した。在宅療養でのスタッフ間の医療情報共有のためPCによる在宅支援システムとPCと携帯電話を接続した災害時安否確認システムを構築した。個人情報の管理と運用実験が今後の課題である。次に神経難病患者・家族に災害対策に関するアンケート調査を実施した。回答者の約半数が安否確認・避難方法を考えていないが、災害に備えて患者のリスト作製には86%が肯定的で、災害時に個人情報の条件付き開示について約半数が肯定的であった。訪問看護ステーションでは約半数で災害時対応マニュアルが整備されていなかった。在宅重症神経難病患者の多くは安否確認と避難時の援助を希望しており、多方面からの支援が必要である。訪問看護ステーションや地域との協力体制を構築しマニュアル作成が重要と考えた。

A. 研究目的

和歌山県内の神経難病診療体制の調査と在宅療養事例の分析から、本県では過疎化・高齢化が進行し山間部での療養者も多く医療・社会資源の供給不足が課題と考えられた。地域医療体制上の整備を目的として、1) PC ネットワークによる在宅療養支援システムの構築と災害時安否確認・支援システムの構築、2) 災害時対策に関する意識調査と啓発について検討した。

B. 研究方法

1) 病院、医院・診療所、訪問ケアチーム間をSSLで機密保持したWeb上で接続した。訪問診療に際し持参のPDA・PHSからデータや画像発信を行い、かかりつけ医や専門病院およびサーバと情報交換が行えるシステムを構築した。さらにWebサーバ上の患者緊急時リストからPCや携帯電話で安否確認するシステムの構築を検討した。

2) 和歌山神経難病医療ネットワーク登録患者と和歌山医大神経内科受診の神経疾患患者と家族、訪問看護ステーションを対象に平成18年10月～11月、災害時対策の意識に関する自記式アンケート調査を実施した。

C. 研究結果

平成17年7月から訪問看護ステーション、保健所とサーバを接続し、医療情報交換実験を開始した。本システムにより訪問先から画像・データ送付、医療情報の照会、連絡等が可能となった。次に携帯電話からの安否確認メール送信と担当者PCでの受信、Web上の患者リスト参照後安否不明者の確認と再送信の実験を行いこれらが可能であることを確認した。

2) 災害時対策に関する研修会を定期的に行い、平常時から準備する重要事項を啓発した。さらに、神経難病患者・家族707名にアンケート調査を実施し365名から回答を得た(回収率52%)。患者・家族

の18.9%が停電等で困った経験があるが、避難方法は50.4%が考えていなかった。介護度の高い重症神経疾患患者（パーキンソン病と関連疾患34%、筋萎縮性側索硬化症19%、脊髄小脳変性症12%など）では、平均年齢が69.7歳、約30%が高度医療機器を使用していた。介護者は女性が約2倍と多く、平均年齢は61.0歳、約4割は高齢者が高齢者を介護する実態が確認された。災害時対策を講じているのは50%以下で、安否確認と避難・搬送の援助を希望していた。災害に備えて患者のリスト化には肯定的意見は86%であった。災害時には個人情報を条件付きで開示してもよいとの回答が約半数であった。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%)。約半数の施設では災害時マニュアルがなく、避難先を把握している施設は7.3%にとどまった。

D. 考察

在宅療養支援にPCを利用したシステムは有用と考えたが、サーバ管理や個人情報保護と運用実験が今後の課題であった。神経疾患患者・家族では災害時の備えが不十分で安否確認と避難援助の希望が強かった。Web上での患者リスト化と緊急時の開示には肯定的であったが約10%は否定的で今後の課題と考えられた。在宅医療スタッフでの災害・緊急時マニュアルは作製されていなかった。

E. 結論

在宅療養中の重症神経難病患者では、災害・緊急時対策が最重要課題と考えられた。訪問看護ステーションや地域との協力体制を構築しマニュアル作製が重要と考えた。

F. 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地域医療体制の構築に関する研究

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、県内の神経難病患者の実態と在宅支援体制の現状について調査した。県内には多数の神経難病患者が療養されており、年々増加傾向で医療依存度の高い例もまれではない。緊急時の対応を含めた神経難病診療の核となるべき拠点病院や地域病院の確立および連携協力関係の構築が必要である。また、各保健所や新設された奈良県難病相談支援センター、訪問看護ステーションなど福祉施設との緊密な連携を行って、難病相談事業や啓蒙活動、医療従事者への研修会を通じて地域での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の構築に向けて、県内の神経難病患者の実態と在宅支援体制の現状について調査し、今後の課題を検討する。

B. 研究方法

奈良県内での各種神経難病患者の現況と、拠点病院である当科での筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の診療実態を調べた。また平成 17 年度に新たに開設された奈良県難病相談支援センターの活動について検討した。さらに、県内訪問看護ステーション全 77 施設に対してアンケート調査を依頼し、現状について調査した。

C. 研究結果

平成 17 年の県内 ALS 患者 73 例のうち呼吸器装着 11 例（15%）、経管栄養管理 16 例（22%）であった。緊急時受入病院未決定が半数を占めた。県内の神経難病患者の 3 年間の推移では、ALS、パーキンソン関連疾患、脊髄小脳変性症のいずれも増加していた。当科受診した ALS 患者 53 例のうち 49 例（92%）が他院あるいは当院他科からの紹介であった。48 例（90%）が当科に入院し、精査や告知、方針決定を目的とした。退院後、他院通院は 29 例（55%）であった。

平成 17 年度開設の奈良県難病相談支援センターでは、療養相談、医療相談に加え、研修会、患者交流会の支援など様々な活動が行われてきた。

県内訪問看護ステーションへのアンケ

ートは全 77 施設（100%）から回答を得た。職員数は大半が 10 人以下で、看護師は平均 5.7 人であった。24 時間訪問体制は 58 施設（75%）で、呼吸器装着者訪問体制は 44 施設（57%）で確立していた。現在 71 施設（92%）で何らかの神経難病患者を訪問していた。ALS 患者訪問実績は 53 施設（69%）で有し、今後条件付ながら 75 施設（97%）で受入可能であった。

D. 考察

昨今の急速な高齢化や医療の向上とともに、県内の神経難病患者も増加傾向である。診断、告知、方針決定を行う拠点病院と、以降の診療を継続する地域病院との連携協力、および地域支援体制は必要不可欠である。難病相談事業や啓蒙活動、医療従事者への研修は患者の療養環境の充実を図る上で重要である。また、神経難病では、吸引や気管切開、胃瘻など医療依存度が高いため、訪問看護の需要は多い。在宅支援体制を充実させるためには、様々な職種が連携して地域医療を展開していく必要がある。

E. 結論

神経難病の地域医療体制の確立には、行政の協力のもと、拠点病院を中心とした複数の医療施設と、地域の保健所および福祉施設が連携したネットワーク体制を構築していくことが重要である。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

研究要旨

- 1) 豊中保健所は ALS 患者に対する個別支援の一環として患者・家族の交流会を立ち上げた。相互交流を通して精神的な安定が得られる等の効果があった。(平成 17 年度研究)
- 2) 平成 17 年度末に大阪北部地域神経筋難病ネットワーク会議 (NW 会議) を設立したが、当院を除く公的病院や医師会の積極的関与はまだみられない。NW 会議や研修会を医師会と共催するなど、地域主治医の積極的関与を促す方策の実行が急務である。(平成 18 年度、19 年度研究)
- 3) 専門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パンフレット「神経筋疾患の在宅ケア」を作成した。(平成 19 年度研究)

A. 研究目的

大阪府内他地域のモデルになりうる保健所レベルの患者支援ネットワーク、二次医療圏レベルのネットワーク構築とその維持に必要なツール開発を研究目的とした。

B. 研究方法および結果

1) 豊中保健所による ALS 患者支援に関する研究 (平成 17 年度)

平成 17 年 2 月から 12 月までに 6 回、公費負担申請した ALS 患者と家族を対象に、助言者 (神経内科医師、保健所栄養士、福祉機器業者、言語聴覚士、臨床心理士など) を交えての交流会や学習会を患者宅や豊中保健所において開催した。参加者数は患者 5 名 (うち新規申請患者 3 名、38.5%)、家族 15 名 (うち新規申請家族 5 名、92.3%) であり、多くの参加者から交流会は精神的な安定を図る上で有効であるとの感想が聞かれた。

2) 大阪北部地域神経筋難病ネットワーク会議 (NW 会議) の設立 (平成 18 年度)、現状と今後の課題 (平成 19 年度)

大阪北部地域神経筋難病 NW 会議は平成 18 年 3 月 30 日、豊能二次医療圏の神経内科標榜公的 5 病院 (医師 7 名)、3 保健所 (池田、豊中、吹田、計 17 名)、4 市医師会代表 (4 名)、計 28 名の参加を得て、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。第二回 NW 会議は平成 19 年 3 月 16 日に刀根山病院で開催されたが、公的病院医師や医師会代表の参加が少ないことが影響して出席者は 18 名と減少した (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)。年に一度開催する研修会の参加者は、第一回 40 名 (医師 17 名)、第二回 42 名 (医師 15 名) であり、ほぼ同数であった。

NW 会議や研修会に地域主治医が積極的に参加できる条件や基盤を整備するために平成 19 年 11 月 5 日、12 月 25 日の二度にわたり NW 事務局 (刀根山病院・池田保健所) と医師会代表が意見交換会をもった。その結果、専門病院、地域主治医、訪問看護ステーション間での患者情報を共有するシステムをつくること、NW 会議・研修会を 4 市医師会との共同開催にすることなどを決めた。

3) 医療ケア指導パンフレット「神経筋疾患の在宅ケア」作成 (平成 19 年度)

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、救急時対応の医療ケア、在宅人工呼吸療法の保険制度や、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など 34 項目について作成した。また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・技術の共有を図ることにした。

C. 考察・結論

豊中保健所が開催した ALS 患者・家族の交流会は医療従事者による支援とは異なり、同じ目線でのアドバイスを受けることにより精神的な安定を得られたと好評であった。また交流会は診断告知で受けた衝撃や進行に伴う不安の軽減にも有効であると示唆された。

大阪北部地域神経筋難病 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。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。

指導用パンフレット作成を活用することにより専門病院における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、内容更新や新規項目追加を随時に図り、NW 会議の維持に貢献するツールとして大いに活用したい。

D. 知的財産権の出願・登録状況

特になし

* 平成 17～19 年度のまとめ

分担研究者： 戸田達史（大阪大学臨床遺伝学）

研究要旨

①大阪における、自治体行政との関わり、福祉との連携をはかった遺伝性神経難病ケア研究会の取り組みと、②大阪大学遺伝子診療部における神経難病との取り組みについて報告した。

A. 研究目的

平成 18～19 年度分担研究者として 2 年度分として以下の研究を行った。

遺伝性神経難病の場合、文化的風土的背景より、ネットワークの形成はおろか、遺伝医学の進歩に伴う社会資源の恩恵さえも得ていないことが多いと考えられる。今回社会資源共有システムを、自治体行政（公平性）、地域福祉（効率性）と絡ませながら構築する。

また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

遺伝性神経難病ケア研究会（本会）を設立し、本会主催の遺伝医療療養相談会を開催する。また研究会主催の公開講座を開催する。診療部では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. 研究結果

遺伝医療療養相談会・「遺伝性神経難病のケア」公開講座の開催により、患者・家族に対しては、保健所など地域ケア関係者と連携しての継続的支援と遺伝カウンセリングを受けることができる環境整備が開始された。医療・保健・福祉関係者に対して

は遺伝カウンセリングの実際について学ぶ機会の提供と、それと連携した診療・ケアの重要性が指摘された。

診療部では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。また今年度から遺伝子検査料金の設定を行った。

D. 考察

療養相談会の実施等で自治体行政を支援する形で良好な連携ができており、遺伝医療における公私分担を考える場合のモデルケースと考えられた。

E. 結論

遺伝性神経難病ケア研究会の構築により、社会資源の有効利用が徐々にでも増加してくることが期待される。

成人発症の神経難病は、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。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

平成17～19年度のまとめ

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）

研究要旨 平成17年度は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を報告した。平成11年に県下のすべての医療機関と医療行政に協力依頼を行い、平成14年に神経難病医療ネットワーク支援事業の協議会が発足した。17年現在拠点病院は3、専門協力病院は13、一般協力病院は116で、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の運用がなされ、災害医療を含め情報交換が可能となった。在宅医療の充実が極めて重要である。18年度は一般診療所による神経難病の訪問診療の現状を西宮市のつちやま内科クリニックから報告した。パーキンソン病関連疾患 20 例、ALS11 例などの呼吸や栄養管理の詳細と病診および診診連携や歯科、訪問看護ステーションなど他職種の協力体制の必要性が強調された。19年度は兵庫県下の呼吸器装着在宅難病患者の災害時支援の取り組みを平成7年の阪神淡路大震災と平成16年の台風 23 号による但馬地区の水害の経験をふまえ、支援アンケートを行い、個々の患者の実状を把握し個別マニュアルを策定し、家族の意識の向上と関係機関との連携を密にすることが可能になった。今後は地域格差の縮小、災害時要援護者支援体制、呼吸器非装着重症難病患者の支援が重要である。

- A. 研究目的:兵庫県下の難病特に神経難病の医療を医療機関、行政、健康福祉事務所、訪問看護ステーションなどが協力して充実し向上を図ることを目的とする。
- B. 研究方法:県下のすべての医療機関と行政の協力を要請し神経難病医療ネットワークを立ち上げ、メイリングリスト(ML)の運用の行い関係者の情報交換を行う。難病に関する研修会を実施し、知識と技術の向上を図る。
- C. 研究結果:平成11年に開始した医療行政と医療機関の協力依頼の結果、平成14年に神経難病医療ネットワーク支援協議会が発足し、平成17年11月県より指定された拠点病院は兵庫中央、公立八鹿、県立尼崎の 3、専門力病院は 13、一般協力病院は 116、協力診療所は 281 であった。各医療機関の役割分担も明記された。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、ALS は 244/324(74%)(分母:総数)、脊髄小脳変性症 613/751(40.2%)、パーキンソン病・類縁、551/3863(38.3%)の重症認定であった。

ML で但馬地区の水害時対策について意見交換が行われ、問題提起がなされた。県の事業として、在宅人工呼吸器装着難病患者支援システム検討会が発足した。平成18年度は最前線で神経難病の在宅医療にあたる西宮市のつちやま内科クリニックの現状を報告した。緊急時の入院やレスパイト入院、歯科診療、薬局や訪問看護ステーションとの連携など多くの医療機関や職種の連携が重要であることを示した。19年度は呼吸器装着難病患者の災害時の支援を充実させるため、訪問アンケート調査に基づき個別の災害マニュアルを作成した。今後、地域格差を減らす努力と他の重症難病患者の支援体制の充実が望まれる。D. 考察および結論:以上のように、行政と医療機関の協力体制により難病患者の支援体制を確立することが出来た。個々の症例に迅速に対応するため在宅診療の促進と充実を図り、入院施設の効率的運用をすすめることが益々重要である。

分担研究者： 阿部康二（岡山大学神経内科）

研究要旨： 1999 年に発足した山陽地区神経難病ネットワークは、全国的にも大変ユニークで

県境を越えて、岡山県内だけでなく、広島県東部、兵庫県西部地域を範囲とする関連病院において神経難病をはじめ、アルツハイマー病などの神経変性疾患、脳卒中も含め幅広い分野を対象に、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充実するため支援活動を行った。一方、進行性の神経難病を疾患特性によって 4 疾患に分類し、岡山県特定疾患医療受給中の全 ALS、MSA、SCD、MS の患者を対象とし、診療支援に対するアンケートを行った。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したい。

A. 研究目的

進行性の神経難病を疾患特性によって 4 疾患（急速、中速、緩徐進行性および再発緩解性）に分類し、実際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 ALS、MSA、SCD および MS 患者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ての電話、e-mail などによる問い合わせに対して相談を受け、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。岡山SCD、MG、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。

<2005 年>

1)「神経難病患者への地域支援向上を目指して」と題し、神経難病ネットワーク研修会を開催し（2005.7.16-18）、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状況について情報交換をした。2)阿部康二教授が「神経難病の理解と在宅支援のポイント」と題し難病在宅研修会で（2005.6.29）、「神経難病の在宅支援と山陽神経難病ネットワーク」と題し岡山県難病医療後援会で講演した（2005.8.6）。

<2006 年>

①阿部康二教授が「パーキンソン病と共にしなやかに生きる」と題し、パーキンソン病フォーラムで講演した（2006.5.21）。②「難病支援センターの集い」を開催し（2006.5.26）、岡山県および近県（広島、香川、鳥取）の難病支援センターの担当者とそれぞれの活動内容について情報交換し、今後の課題について検討した。③山陽地区難病ネットワークセミナー in たけの森（2006.11.4-5）を開催し、地域支援先進地域である宮城県での取り組み、大分県における吸痰機器開発の状況、過疎地域における小児難病への地域支援状況を紹介してもらい協議した。

<2007 年>

①日本神経学会主催の公開市民講座（2007.11.23）を開催した。②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、新しい治療法の紹介（43.4%）、病気の相談（20%）であった。

D. 考察

当ネットワークは、発足から 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. 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

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))

研究要旨

2004年4月に広島県・広島市と協同で難病対策センター(CIDC: Center for Intractable Disease Control)を広島大学病院内に開設した。2005年には小児難病相談室を併設し、全国にさきがけ小児から成人までの難病を対象とした難病相談・難病啓発事業・広報などの活動を開始した。CIDCの開設により医療に密着した難病相談体制のニーズが大きいことが明らかになった。CIDCでは広島県、広島市、消防局、電力会社等とともに2004年より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。2005年には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

1. 難病患者・小児難病患者および家族の総合的な支援をはかり、患者・介護者の負担を軽減する方法を確立すること。
2. 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こと。

B. 研究方法

1. 2004年4月、広島県・広島市と協同で、広島大学病院内にCIDCを開設。広島県の特定疾患の傾向を解析し難病相談・広報などの活動を行った。
2. 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。2005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。

C. 研究結果

1. 2006年の広島県の特定疾患治療研究事業承認者は12,078人で、潰瘍性大腸炎、パーキンソン病、SLEの順に数が多く、人口10万人あたりの患者数は全国とほぼ同様であった。年度別相談件数はCIDC開設により前年度の2.6倍、小児相談室の開設により1.6倍増加した。難病医療従事者研修会を年2回行った。小児の地域交流会は年10回程度各地を訪問して行っている。
2. 在宅呼吸器装着患者への訪問調査は筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis; ALS)患者が24名男性17名・女性7名、60歳代が11名と最多で平均年齢は63.8才。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。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。

D. 考察

1. CIDCの開設により医療に密着した難病相談体制のニーズが大きいことが明らかになった。
2. 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。今後は災害時の個別対応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CIDCを設置し小児から成人までの難病を対象とした難病相談・難病啓発事業・広報などの活動を開始した。また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。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

鳥取県における重症難病患者の地域医療体制の構築に関する取り組み ～3年間のまとめ～

分担研究者： 中島健二（鳥取大学医学部脳神経内科）
共同研究者： 古和久典、北山通朗（鳥取大学医学部脳神経内科）
篠田沙希（鳥取県難病相談・支援センター）
浅中美恵、久保田豊子（鳥取県難病医療連絡協議会）

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ALSの療養改善を重点課題とし、県内ALS患者様全例についての療養状況に関する調査と改善に向けた体制づくりを進めている。平成17・18年度は、県内のALSの有病率を明らかにし、ALS患者様全例についての経過や療養状況、療養上の問題点に関する調査を行い、平成19年度は県内の全特定疾患患者に対し災害時における意識調査を行なった。

平成17年度の調査では、ALSの粗有病率（10万対）は6.9で、70歳以上の高齢女性患者数の増加を認め、高齢化社会が影響していることが推測された。平成18年度はALS患者を対象に意思伝達装置に関するアンケートを行い、3/4以上の症例が装置の説明を受けていたが継続して使用している例は半数であった。療養状況の調査結果では、平成17年度は入院による人工呼吸器療法中の患者数が高頻度であるのに対し、平成18年度は在宅の比率が増加傾向であった。ALSの療養を継続していく上で、さらに各症例に応じたきめの細かい対応が行える体制作りを進めていく必要性が明らかとなり、難病医療連絡協議会の役割や重要性が確認された。

平成19年度は、鳥取県の難病患者災害時支援体制の構築に向け、県内全特定疾患患者を対象に災害時における意識調査をアンケート形式で行った。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

ALS患者様全例についての経過や療養状況、療養上の問題点を明らかにしALSの療養においてきめの細かい対応が行える体制作りを進める。医療関係者を対象とした研修会および患者家族の集いを定期的に実施し本協議会の周知を進める。

特定疾患患者に対し災害時における意識調査を行い、災害時対策マニュアルの作成を進める。

B. 研究方法

【平成17年度】

（1）平成17年におけるALS患者の粗有病率および訂正有病率の算出。平成6年の調査結果との比較解析。（2）アンケートや訪問によるALS患者の療養状況の把握。

【平成18年度】

（1）平成17年度に引き続きALS患者へのアンケートや訪問によるALS患者の療養状況の把握。患者や家族より療養に対する質問・不安や確認事項を集計・検討。（2）ALS患者に対する意思伝達装置に関するアンケート調査。

【平成19年度】

和歌山県立医科大学が作成した「災害時対策に関するアンケート票」を参考に、災害時における意識調査に関する質問用紙を作成。鳥取県西部地区の特定疾患医療受給者1348人について調査。

C. 研究結果

【平成17年度】

（1）平成17年度の粗有病率は人口10万対6.9、訂正有病率は6.4であった。平成6年の調査結果と比較すると、女性患者数は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。

（2）療養状況を確認したALS患者38名のうち、在宅18名、入院20名であった。人工呼吸器療法患者は16名、BiPAP使用患者は5名であった。胃瘻栄養患者は19名、経鼻経管栄養患者は4名であった。アンケート調査では、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。

【平成18年度】

（1）平成17年度に比較し在宅の比率は軽度増加傾向であった。

（2）ALS患者に対する意思伝達装置に対するアンケート調査を本人・家族より同意の得られた18名調査した。14名が意思伝達装置（以下、装置と略す）について説明を受けていた。11名が装置を使用した経験はあるものの継続して使用されているのは9名であった。

【平成19年度】

有効回答者数891人で回答率は66%であった。主な結果は、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%）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、災害時の安否確認のためのデータベース化については、回答者の79%が必要性を感じていた。

D. 考察

平成17年度の調査では、ALS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高齢化社会の影響が関与していることが推測された。

平成17・18年度の療養状況の調査結果からは、平成17年度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のに対し、平成18年度の調査では、在宅と入院がほぼ同数であり在宅の比率が増加傾向であった。また重症例での入院がより多く認められた。2年間の調査では、ALS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。

また意思伝達装置についてのアンケート調査では、3/4以上の症例が医師やリハビリテーション従事者から装置の説明を受けていたものの、説明を受けた時期の病状も様々であり、継続して使用している例は半数に過ぎなかった。患者や家族に誤解や不安を与えずに装置の利点や欠点を説明し工夫していく必要があることが示唆された。

災害についての調査結果からは、日常的に災害を想定して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明らかになった。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い難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データベース化など災害時に備えた体制作りに対する要望は高く、早急に整備していく必要があると思われる。

E. 結論

ALS患者をはじめとする特定疾患患者が安心して療養生活を継続するため、引き続き療養状況を正確に把握し、個々の状況に応じたきめの細かい対応が行える体制作りをさらに進めていく必要がある。また、災害時など緊急を要する事態にも備え、体制整備を行っていく必要もある。難病医療連絡協議会、難病相談支援センターには、今後も患者とともに地域との連携を円滑に行い、災害時などの緊急時も含め安心できる療養状況を構築するという役割が求められている。

F. 知的財産権の出願・登録状

なし