

書籍

著者	論文タイトル	書籍全体の 編集者		書籍名	出版社	巻 頁		出版年
木村 格	医療体制の整備	平山恵三 金澤源二郎 田代邦雄 葛原茂樹編	臨床神経内科 学改訂15版	南山堂	823-825			2006
田代邦雄	脊椎・脊髄疾患	平山恵造 (監修) 廣瀬源二郎、田代邦雄 葛原茂樹 (編集)	臨床神経内科学	南山堂	475-495			2006
森若文雄 佐々木秀直 田代邦雄	ALSと脊髄性筋萎縮症	田村 晃 松谷雅正 清水輝夫	EBMに基づく脳神経 疾患の基本治療指針 改訂第2版	メジカルビュー社	399-405			2006
田代邦雄	レオナルド・ダ・ヴィンチ、鏡像書字、そして パーキンソン病	山本光利	パーキンソン病 臨床の諸問題	中外医学社	173-180			2006
島 功二	北海道難病医療ネットワーク	阿部康二	「神経難病のすべて」	新興医学出版社	(印刷中)			2007
中野今治	運動ニューロン変性疾患	平山恵造監修 広瀬源二郎、田代邦雄 葛原茂樹編	臨床神経内科学5版	南山堂	447-457			2006
長谷川一子	パーキンソン病では、薬物治療を早期に始める 方が、病状進行を遅くすることができるのか？		治療	88	1107-1111			2006
長谷川一子	パーキンソン病とその他の運動障害	ハリソン内科学16版日 本語版第二版	黒川清, 福井次矢	MED S I	2481-2493			2006
西澤正豊	脊椎小脳変性の概論 研究と情報		脊髄小脳変性症のすべて	日本プランニング センター	19-22			2006
神野 進	B. 慢性呼吸不全 5神経筋疾患	日本呼吸器学会NPPVガ イドライン作成委員会	NPPV (非侵襲的陽圧換 気療法)ガイドライン	南江堂	83-87			2006

著者	論文タイトル	書籍全体の 編集者		書籍名	出版社	巻	出版年
						頁	
戸田達史	神経変性疾患解明へ向けた遺伝学的アプローチ	深水昭吉		実験医学増刊「分子メカニズムから解き明かす疾患のサイエンスへ癌、循環器、生活習慣病、アレルギー、神経変性疾患など、あらゆる疾患の全容と臨床応用の可能性に迫る」	羊土社	181-189	2006
松本昌泰	平成17年度実績報告			平成17年度実績報告書 難病対策センターひろしま	難病対策センター 広島		2006
古和久典 北山通朗 松谷千里 篠田沙希 楠見公義 諸遊祐介 長井大 中島健二	E) 神経難病患者の自立支援体制の現状と将来 7) 難病医療相談の現状と将来、入院確保	阿部康二		神経難病のすべて	新興医学出版社	(印刷中)	
岩木三保 立石貴久 菊池仁志 成田有吾 吉良潤一	神経難病患者の自立支援体制の現状と将来 神経難病の医療相談マニユアル	阿部康二		Modern physician 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～	新興医学出版社	(印刷中)	

研究成果の刊行に関する一覧

原著論文

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻 頁		出版年
木村 格	神経難病の地域医療ネットワーク	JALSA山形支部会報	33 : 8-17		2007
木村 格	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	61 : 1-2		2007
木村 格	重症難病患者への医療サポート	神経治療	24 (6) : 635-638		2007
田代邦雄	パーキンソン病 ―その歴史と治療法の変遷―	MD Med Reha	76:1-6		2007
菊地ひろみ、菊地誠志、 大生定義、鈴木直人、 前沢政次	多発性硬化症患者の生活の質構成要素に関する調査	BRAIN & NERVE	59:617-622		2007
岸本利一郎、菊地誠志	ジストニアの疫学―地域別調査―	神経内科	67:57-61		2007
Niino M, Fukazawa T, Kikuchi S, Sasaki H	Recent advances in genetic analysis of multiple sclerosis: genetic associations and therapeutic implications	Expert Rev Neurother	7:1175-1188		2007
Onoue H, Satoh JJ, Ogawa M, Tabunoki H, Yamamura T.	Detection of anti-Nogo receptor autoantibody in the serum of multiple sclerosis and controls	Acta Neuro Scand.	115(3):153-160		2007
河又千鶴、森田光哉、 柴田亮行、中野今治	新しいSOD1遺伝子変異をみとめた家族性筋萎縮性側索硬化症 (FALS) の症例：剖検結果をふまえて	臨床神経学	45:211-216		2007
Hayashi Tomoyo, Narita Yugo, Okugawa Naoko, Hamaguchi Eiko, Shibahara Masako, Kuzuhara Shigeki	Pressure ulcers in ALS patients on admission at a university hospital in Japan	Amyotrophic Lateral Sclerosis	8(5): 310-313		2007

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻 頁		出版年
中井三智子、成田有吾、 杉下知子、林 智世、 葛原茂樹	携帯電話映像通信機能を用いた神経難病患者の在宅療 養支援の試み（第2報）－受信する医療職側の感じ方 と通信機能－	Japanese Journal of Telemedicine and Telecare (日本遠隔医療学会誌)	3 (2) :	94-97	2007
成田有吾	神経内科臨床と権利擁護の問題点整理	臨床神経学	47 (11) :	779-782	2007
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	信州医学雑誌	55 (4) :	181-190	2007
Yoshida K, Wada T, Sakurai A, Wakui K, Ikeda S, Fukushima Y	Nationwide survey on predictive genetic testing for late-onset, incurable neurological diseases in Japan	J Hum Genet	52:	675-679	2007
西澤正豊、稲毛啓介	神経難病の診療と社会資源の配分	神経内科	6586:	539-541	2007
福原隆子他	看護過程ガイダンス筋萎縮性側索硬化症：基礎知識、 ケーススタディ	ナーシングカレッジ8月号		46-63	2007
Sonoko Nozaki, Yoshifumi Umaki, Shuhei Sugishita, Katsunori Tatara, Katsuhito Adachi, Susumu Shinno	Videofluorographic assesment of swallowing function in patients with Duchenne muscular dystrophy	臨床神経学	47 (7) :	407-412	2007
阿部康二	ALSの原因病態と治療展望	臨床神経学		47:790-794	2007
Kitayama M, Wada-Isoe K, Nakaso K, Irizawa Y, Nakashima K	Clinical evaluation of Parkinson's disease dementia: association with aging and visual hallucination	Acta Neurol Scand		116:190-5	2007

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻 頁		出版年
Imamura K, Wada-Isoe K, Kitayama M, Nakashima K	Executive dysfunction in non-demented Parkinson's disease patients with hallucinations.	Acta Neurol Scand	In press		2007
野村哲志, 安井建一, 古和久典, 中島健二	Parkinson病の嚥下障害と睡眠障害の関連	神経内科	67:178-181		2007
加納尚之、佐久間研司、中島健二	ERPによるALS患者の目標項目特定実験 —特定時間短縮の検討—	電気学会論文誌C IEEJ Trans. EIS	127:1949-1950		2007
加納尚之、佐久間研司、中島健二	事象関連電位によるALS患者のコミュニケーション	電気学会論文誌C IEEJ Trans. EIS	127:305-311		2007
中島孝	QOLと緩和ケアの奪還	現代思想	36:2 148-173		2008
中島孝	神経難病と音楽療法	総論神経内科	67(3):228-235		2007
中島孝、伊藤博明	緩和ケアとは本来何なのか？ 生きるためのケアにむけて	難病と在宅ケア	13(10):9-13		2008
榛沢和彦, 林純一, 布施一郎, 相澤義房, 田辺直仁, 中島孝, 伊藤正一, 鈴木幸雄	新潟県中越地震被災地住民に対する深部静脈血栓症(DVT)/肺塞栓症(PE)の診断、治療ガイドラインについて	Therapeutic Research	28(6):1076-1078		2007
中島孝	難病のQOL向上—QOL評価と緩和ケア	日本難病看護学会誌	11(3):181-191		2007
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
清水俊夫、花岡拓哉、林秀明、井上仁、今村和広、小柳清光	神経難病患者における経皮内視鏡的胃瘻造設術の最近の動向	臨床神経学	47(9):565-570		2007

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻 頁		出版年
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 Sclerosis	8	150-156	2007
Kihira T, Yoshida S, Okamoto K, Kazimoto Y, Okawa M, Hama K, Kondo T	Survival rate of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama Prefecture, Japan, 1966 to 2005	Neurological Sciences			2007

書籍

著者	論文タイトル	書籍全体の編集者	書籍名	出版社	巻頁	出版年
森田光哉、中野今治	本邦と米国での治療ガイドラインはどこが違うか	岡本幸市、棚橋紀夫、水澤英洋	EBM 神経疾患の治療 2007-2008	中外医学社	447-457	2007
成田有吾、内藤 寛、川田憲一、伊井裕一郎、大達清美、妹尾昌幸	神経内科の緩和ケア ー神経筋疾患への包括的アプローチの導入ー	葛原茂樹、大西和子	神経内科の緩和ケア ー神経筋疾患への包括的 緩和アプローチの導入ー 原著：Ian Maddocks, Bruce Brew, Heather Waddy, Ian Williams	メディカル レビュー社	1-248	2007
西澤正豊	神経難病と災害対策	阿部康二	神経難病のすべて	新興医学出版社	221-224	2007
宮地裕文他	テレビ付き携帯電話による遠隔コミュニケーション	阿部康二	神経難病のすべて	新興医学出版社	311~314	2007
神野 進、中山優季	V. 神経筋疾患をとりまく諸問題 第32章医療費助成制度と福祉サービスを使う	金澤 一郎	誰でもわかる 神経筋疾患119番	日本プランニング センター (千葉)	228-238	2007
阿部康二他		阿部康二	神経難病のすべて～症 状・診断から最先端医療 治療、福祉の実際まで～	新興医学出版社	1-389	2007
吉良潤一	重症難病患者入院施設確保事業における難病医療専門員の現状	吉良潤一	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	九州大学出版会	1-11	2008
廣西昌也、近藤智善	脊髄小脳変性症.	松尾 理 (監) 前田正信 (編)	よくわかる病態生理12, 神経疾患	日本医事新報社	110-111	2007
福永秀敏	神経筋疾患と神経難病	金澤一郎	誰でもわかる神経筋疾患	日本プランニング センター	11-16	2007

著者	論文タイトル	書籍全体の編集者		書籍名	出版社	巻頁		出版年
丸田恭子、福永秀敏	筋萎縮性側索硬化症患者の在宅療養における機器の工夫			J Clinical Rehabiritesyonn		16 202-205	2007	

(資料 1.)

平成 17 年度 総括研究報告書

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

総括研究報告書

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、なかでも医療ネットワークを中心とした医療提供体制を整備し、在宅療養を充実させることが本研究班の目的である。全国都道府県に対し難病医療ネットワーク、難病相談・支援センターおよび難病医療専門員・難病相談支援員の整備状況についてアンケート調査を行ったところ、それらの整備状況はほぼ順調に進捗しているものと考えられた。しかしながら、各地域によってその状況や内容は様々であった。医療ネットワークシステムが整備されているところにおいても家庭医を含めた病診連携や地域訪問ステーションを交えた地域でのネットワークの構築が求められている。在宅医療の充実においては、レスパイト入院についての関心が高く、それぞれの地域の問題点が指摘され、レスパイトに対応する病院および施設の拡大とそれに携わる医療従事職員の充実が求められた。重症難病患者さんが直面している療養上の問題点のなかでも特に重要度、緊急性、実現性が高いものを選んでプロジェクトチームを形成した。これらは、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、④自動痰吸引器普及ならび在宅療養改善プロジェクトであり、災害時の難病患者さんに対する支援プロジェクトをはじめとし具体的なマニュアル作成を目標に掲げてその問題点を分析し解決法の提言を行う。

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（北海道大学医学部神経内科 教授）

島 功二（国立病院機構札幌南病院 副院長）

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）

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）
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）
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）
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）
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）
渋谷統壽（国立病院機構長崎神経医療センター
院長）
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の多くは原因究明の研究と新たな治療法の開発について膨大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。そのような患者の在宅及び入院・入所療養における生活の質を向上させ、医療環境と療養環境の改善を図ることを本研究の目的としている。そのために全国の都道府県において地域格差なく専門医療が提供できる体制を構築することであり、加えて地域の特異性を尊重した生活支援体制をも整備する必要がある。

B. 研究方法

(1) 各地域における重症難病患者が現在直面して

いる療養上の問題点、特に難病患者に対する長期療養の場と生活の質の確保と医療提供体制の整備、難病相談支援センターや難病医療専門員を介しての患者支援を充実させる点に関しアンケート調査を行った。この調査は当研究班と「特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究班（班長：今井尚志）」との合同で全国都道府県の難病担当行政職にアンケート調査用紙を郵送した。その内容は、①難病医療ネットワーク（拠点病院、協力病院）の整備状況とその役割、②難病相談・支援センターについて、③難病医療専門員、難病相談支援員について、である。

(2) 分担研究者の地域における特定疾患患者に関する療養の実態を報告してもらった。特に専門医療をはじめとした医療の提供体制については拠点病院や協力病院などのネットワーク整備状況および在宅医療の現状を報告してもらった。そのなかで現在直面している療養上の問題点とそれらに関する対応策を提言してもらった。

(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いくつか選びプロジェクトチームを作り、マニュアル作成等の具体的対応策を検討した。プロジェクトチームとしては、①難病患者の入院確保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（リーダー：北海道医療大学 田代邦雄）、③難病患者の医療相談に関するプロジェクト（リーダー：九州大学病院 吉良潤一）、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（リーダー：大分県立病院 法化図陽一）

（倫理面への配慮）

患者・家族を対象としたアンケート調査に関しては、事前に調査の内容を説明し、その上で同意

を取り、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。

C および D. 研究結果および考察

(1) 地域における難病医療ネットワークおよび難 病相談・支援センター等に関するアンケート調査

平成 17 年 11 月 30 日現在、47 都道府県すべてか
ら回答が寄せられた。①拠点病院、一般協力病院
などを既に設置し、実施している 37 (79%)、現在
構築中である 4 (9%)、いまだ実施していない 6
(13%) であった。拠点病院に期待される項目に
は、治験などの先駆的な治療を行う (68%)、地域
への研修事業 (53%) 等があり、一般病院に期待
される項目は、長期療養への対応を行う (40%)、
レスパイト (介護者の休養) のための短期入院の
受け入れ (38%) 等が挙げられた。②難病相談・
支援センターは既に開設し、運営されている 33
(72%)、現在、開設に向け準備中である 11 (24%)
と、殆どの都道府県で開設済あるいは準備中であ
った。③難病医療専門員は既に配置している 30
(64%)、現在配置を検討している 2 (4%)、まだ
予定はない 15 (32%) であり、配置の予定はない
都道府県も比較的目立った。専門員の配置場所は
拠点病院 (68%) が最も多かった。職種としては
看護師 (41%)、保健師 (39%)、MSW (6%)、その
他 (6%) であった。専門員に期待される役割とし
て、医療・保健・福祉施設との調整 (79%)、在宅
療養移行時の連絡調整 (72%)、医療相談 (66%)、
レスパイトのための施設確保 (62%) 等が挙げら
れた。今回のアンケート結果から、難病医療ネッ
トワーク、難病相談支援センターの整備はほぼ順
調に進捗しているものと考えられた。この結果を
踏まえて、難病患者の自立・自律に向けた支援を
効果的に行えるよう、難病医療ネットワーク、難
病相談・支援センターの整備を進める必要がある。

(2) 地域における重度難病患者の療養実態とその、 問題点および解決策

① 医療の提供体制および医療環境

各研究班員の所属する地域においては重度難病
患者に対する医療体制の充実度については様々で
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から医療ネットワ
ークシステムが形成されて既に 5 年以上たってい
る地域までが様々であった。本研究班の活動を通
じて、医療体制が未成熟である地域においては体
制の整っている地域を参考に整備していくことが
求められる。医療ネットワークが地域に根付いて
いるところにおいても単なる医療ネットワークの
みならず今後は保健および福祉ネットワークの構
築が必要であることが示された。特に保健所を中
心とした難病患者に対する地域医療ネットワーク
を構築し、患者への支援ネットワークが広がるの
は重要と考えられた。一方では病院への入院調整
事業の限界が示され、患者・家族のニーズに基づ
いた包括的ネットワークの構築の必要性が明らか
となってきた。これからの医療ネットワークにつ
いては病診連携を始めとした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。今後、
家庭医の参加を求めるにあたり家庭医側における
ネットワークに参加し易い要項を検索し、その問
題点を解決するのが重要と考えられた。また、難
病ネットワークでもミニネットという小さな単位
での機能集団も重要と考えられた。また、高齢化
および過疎化が進む地方においては PC ネットワ
ークというものが今後必要となり、その実施にあ
たり個人情報保護等の対応が重要と考えられる。

② 在宅療養および療養環境の充実

在宅療養および療養環境の充実に関しては、い
くつかの観点からの報告があった。なかでもレス
パイト入院についての関心が高く、それぞれの地

域における諸問題点が浮かび上がった。患者・家族がレスパイトの意味を理解していない最も基本的な問題を抱えている地域からその実際の運用における問題点を具体的に提示している地域まで様々であった。レスパイトに対応出来る病院および施設の拡大とそれに携わる医療従事職員の充実が求められた。また、療養にあたっては重症患者でも誤嚥症状による経管栄養の状態であったり気管切開による呼吸器管理 TPPV (tracheostomy positive pressure ventilation) であれば、在宅療養の負荷が極端に増大するといった問題点が指摘された。また、神経難病に多いコミュニケーション障害の改善や遺伝性の難病患者における遺伝子カウンセリングの充実が求められている。

(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

従来から難病患者は病院での長期入院に依存する傾向があったが、障害の程度が強く長期の療養が必要な筋萎縮性側索硬化症などの重症難病患者でもそれぞれの地域で生き甲斐を持ち安心して生活ができる環境整備が望まれてきている。本プロジェクト研究では、重症難病患者の入院における現状と地域で自律した生活者の事例を分析し、制度上の問題点や難病患者のおかれている療養上の問題点を検討する。特に専門医療機関との連携不足からくる医療の問題、看護介護量の絶対的な不足、職員の技術的な研修や意識の不足に対する対応策をマニュアル化し入院確保にいたる解決策を提言していく。

② 災害時の難病患者に対する支援体制プロジェクト

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。これらの困難は神戸大震災でも経験され、発生が予測される東海地

震にてもその状況の到来が考えられ準備対応が急がれるところである。本プロジェクトでは、平成16年10月23日に起こった新潟中越地震の情報を収集し分析を行い、プロジェクトの一つの目標でもある重症難病患者に対する支援体制マニュアル作成の参考にした。

未曾有の自然災害では、一般住民も生命の危険を抱え、災害弱者への支援・配慮は後手に回りがちになる。そのような状況下でいかに病院、自治体、消防、電力会社、ボランティア等の協力体制を作るかが重要となる。特に重要な課題は、i) 緊急時の連絡網の確保(安否確認、医療機関情報等の提供、緊急入院先・受診先の確保などを誰が責任を持って行うのか、そのための連絡手段はどうするのか)、ii) 自主防災組織への平時からの協力要請(緊急時には地域住民への協力による自主避難しか非難する手段はない)、iii) 難病支援チームの編成(難病医療ネットワークのなかで、どのようなシステムを組んで、誰が責任を持ってチームを編成するか)、iv) 平時からの避難リハーサル(特に停電時の人工呼吸器などの医療機器使用患者への対応は重要であると考えられる)、また、宮城県の神経難病患者療養手帳や静岡県での緊急医療手帳は平時の療養環境維持にも有用であるが、災害時にも活用できるものと考えられた。

③ 難病患者の医療相談に関するプロジェクト

重症難病患者の療養には各地方自治体の難病医療専門員が果たす役割は極めて大きい。それにもかかわらず、そのあり方についてはガイドラインがなく、難病医療専門員の資格、勤務体制、配置場所、業務内容等は自治体ごとに大きく異なっているのが現状である。その業務の一つである、患者・家族への相談は重要な業務と思われるが、その相談業務の実態についての全国的な調査はなされておらず、マニュアルも存在しない。そこで本研究プロジェクトでは、各自治体の難病医療専門員の業務、

特に相談業務に焦点をあてて実態調査を行うとともに、望ましい相談業務のあり方をガイドラインとして呈示することを目指す。あわせて、これまでに各難病医療専門員が経験した困難事例を収集し、その対応を参考にして、個別的な対応事例としてまとめ、マニュアルの資料とする。

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、自動痰吸引器の普及を研究期間内のプロジェクトテーマとして選んだ。人工呼吸器を装着した筋萎縮性側索硬化症をはじめとした神経難病患者等の気管内の痰を持続的に吸引する自動痰吸引器開発は在宅医療の充実には極めて重要と考えられる。プロジェクトメンバーは自動吸引器の開発を1999年から行い、ローラーポンプの導入に加えアラーム機能を装備させ安全性を保つとともに痰吸引の有用性を高める改善を行ってきた。加えて、下部下方内方吸引孔を有する気管カニューレの改善等により飛躍的に有用性が高くなり実用化のめどがたった。今後、気管内痰自動吸引器ならびに気管カニューレの薬事承認の手続きを経て商品化を推進するとともに、多施設ならびに長期での本機器の安全性・有用性を検証するための臨床試験を実施する。

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。全国都道府県に対し、難病医療ネットワーク、難病相談・支援センターおよび難病医療専門員・難病相談支援員の整備状況についてアンケート調査を行ったところ、それらの整備状況はほぼ順調に進捗しているもの

と考えた。今後は地域での病診連携や訪問ステーションを交えたネットワークの構築が求められている。在宅医療の充実においては、レスパイト入院に関する関心が高く、レスパイトに対応する病院および施設の拡大とそれに携わる医療従事職員の充実が求められた。重症難病患者さんが直面している療養上の問題解決に向けて、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、④自動痰吸引器普及ならびに在宅療養改善のプロジェクトチームを作り、問題点を分析し解決法の提言を行う。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 木村 格 (2005) 神経難病に対する地域支援ネットワーク 33 : 727-731
- 2) 関 晴朗、木村 格、他 (2005) 気管切開下に人工呼吸器装着中の筋萎縮性側索硬化症患者における会話補助法の検討. 神経治療、22 : 629-634
- 3) 中島 孝 (2005) 現地での取り組み、特集「広域災害医学医療—新潟県中越地震を経験して」医療 59 : 213-216
- 4) 菊池仁志、岩木三保、吉良潤一 (2005) 第 8 章 長期療養とケア. 神経難病ネットワークの構築と今後について. 新 ALS ケアブック : p151-157
- 5) 山本 真、徳永修一、法化図陽一、瀧上 茂、永松啓爾 (2005) 気管内痰自動吸引装置の実用化. 看護技術 51 (9) : 49-53
- 6) 辻 幸子、佐々木秀直 (2005) 脊髄小脳変性

症のすべて—診療および療養のポイント—.
難病と在宅ケア 11 : 49-53

- 7) 吉田邦広、山下浩美、玉井真理子 (2005) 神経疾患の発症前遺伝子診断—遺伝カウンセリングの現場から—. 医学のあゆみ 213 : 703-707
- 8) 成田有吾 (2005) 神経疾患患者の権利擁護に向けて ; 三重県内の取り組み、福祉後見サポートセンターの設立をめざして. 神経治療学 22 (6) : 733-737

2. 学会発表

- 1) Hayashi H. Tracheostomy in ALS: 10th international conference on home mechanical ventilation. April 8-9, Lyon France

H. 知的財産権の出願・登録状況

- 1) 人工呼吸システムおよび気管カニューレ
「特許第 3652356」(特許取得)
- 2) 気管内痰吸引システム
「PCT/JP2005/013670」(国際特許)
- 3) 気管カニューレ
「PCT/JP2005/117742」(国際特許)

(資料 2.)

平成 18 年度 総括研究報告書

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

総括研究報告書

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、なかでも医療ネットワークを中心とした医療環境を整備し、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充実度は様々であるが、各地域の状況に合わせて整備していくことが必要である。しかし入院確保に関しては、医療ネットワークが整備されているところにおいても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。また在宅療養などの療養環境の改善には、家庭医を含めた病診連携や地域訪問ステーションを交えた地域ネットワーク構築が求められている。特に無床の診療所は在宅療養支援に関して潜在的可能性があるため、各地域で参加を募る方策が求められる。また在宅医療の充実にはレスパイト入院は欠かせないが、レスパイト入院に携わる医療従事職員、なかでも看護師の過剰な負担度が明らかになり人員増などの対策が求められる。重症難病患者さんが直面している療養上の問題点のなかでも特に重要度、緊急性、実現性が高いものを選んでプロジェクトチームを形成している。これらは、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、④自動痰吸引器普及ならび在宅療養改善プロジェクトであり、災害時の難病患者さんに対する支援プロジェクトをはじめとし具体的なマニュアル作成を目標に掲げてその問題点を分析し解決法の提言を行う。また、本年度に⑤神経難病における遺伝医療カウンセリング体制の整備を立ち上げた。

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（北海道大学医学部神経内科 教授）

島 功二（国立病院機構札幌南病院 副院長）

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）

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）
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）
渋谷統壽（国立病院機構長崎神経医療センター
院長）
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の多くは原因解明の研究と新たな治療法の開発については広範な研究が進行中であるが、根本的な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を本研究の目的としている。そのために全国の都道府県において専門医療から在宅にいたる医療が地域格差なく提供できる体制を構築し、加えて地域の特異性を尊重した生活支援体制をも整備する必要がある。

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には家庭医の協力が重要であるので、地域における無床の診療所の協力の実態と、将来的な協力の可能性を検討した。そのなかで現在直面している問題点とそれらに関する対応策を提言した。

（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生活の質の改善の問題、病名告知に伴う問題、患者間交流による利点や問題点を示し、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患者会の立場からのアンケート調査を行い、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いくつか選びプロジェクトチームを作り、マニュアル作成等の具体的対応策を検討した。プロジェクトチームとしては、①難病患者の入院確保のためのプロ

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（リーダー：北海道医療大学 田代邦雄）、③難病患者の医療相談に関するプロジェクト（リーダー：九州大学病院 吉良潤一）、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（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から医療ネットワークシステムが活動して既に数年たっている地域まで様々であった。

医療ネットワークシステムの活動の程度は様々であるが、概して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例が多かった。この原因は様々であるが、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。いずれにしろ都道府県単位で最低一つの長

期入院も可能にしたセンター的な施設が重要であると考えられる。

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、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。山形県での重症難病患者に対する病診連携の実態調査で在宅療養に協力的な診療所はアンケート回答診療所の約 40%であった。この傾向は愛知県や京都府での調査でも現れていた。家庭医の参加を求めるにあたり家庭医から見たネットワークに参加し易い要項としては難病の知識の情報の伝達や二人主治医制の活用が考えられた。

（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、重症難病患者の長期入院の場の確保の困難さと在宅医療患者の増加による中短期入院の問題が報告された。なかでもレスパイト入院についての関心が高く、それぞれの地域における諸問題点が浮かび上がった。特に急性期病院では看護職によってレスパイト患者の受け入れは、過剰負担度が極めて高いことが示された。例えば呼吸器使用のレスパイト患者の看護時間は他の患者の5～6人分に相当するというタイムスタディの結果が示された。レスパイトに対応出来る病院および施設数の拡大も大切であるが、それに携わる医療従事者の増加が求められた。一方、地域によっては医療機関側も患者・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も明らかになってきた。今後はむしろ中期

入院を調整し、在宅療養環境を考え直す必要がある。また、神経難病に多いコミュニケーション障害の改善や遺伝性の難病患者における遺伝子カウンセリングのさらなる充実が求められた。

(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

診療報酬改定に伴う病床削減や神経内科をはじめとした専門医の減少などで重症難病患者の入院確保は年々困難になってきている。特に長期入院に関しては既入院患者の長期入院が常態化しており、新規の長期入院は極めて難しい状態が続いている。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入院確保の方策を提言するのが目的である。

医療ネットワークの検討からは、多くの長期入院患者のいる拠点病院ではさらなる入院確保は限界があり、協力病院における入院確保が重要と考えられた。それには行政を含めた地域ネットワークで構成する機関ごとの相互理解が必要であり、その目的に向けた入院基準ガイドラインの利用が試みられている。また、一つの試みとして医療機関以外の福祉施設における人工呼吸器装着 ALS 患者の短期入院が行われ、その問題点が検討された。医療機関相互の連携の強化と施設職員の研修の積み重ねが重要と考えられた。特に専門医療機関との連携不足からくる医療の問題、看護介護量の絶対的な不足、職員の技術的な研修や意識の不足に対する対応策をマニュアル化し入院確保にいたる

解決策を提言していく。

② 災害時の難病患者に対する支援体制プロジェクト

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。これらの困難は神戸大震災でも経験され、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、平成 16 年新潟中越地震、それに続く平成 17 年の梅雨豪雨、大停電、豪雪などの情報を収集し分析を行い、プロジェクトの一つの目標でもある重症難病患者に対する支援体制マニュアル作成の参考にした。

未曾有の自然災害では、一般住民も生命の危険を抱え、災害弱者への支援・配慮は後手に回りがちになる。そのような状況下でいかに病院、自治体、消防、電力会社、ボランティア等の協力体制を作るかが重要となる。特に重要な課題は、i) 緊急時の連絡網の確保、ii) 自主防災組織への平時からの協力要請、iii) 難病支援チームの編成、iv) 平時からの避難リハーサルである。

③ 難病患者の医療相談に関するプロジェクト

重症難病患者の療養には各地方自治体の難病医療専門員が果たす役割は極めて大きい。難病医療専門員の資格、勤務体制、配置場所、業務内容等は自治体ごとに大きく異なっているのが現状である。また、その業務の一つである、患者・家族への相談は重要な業務と思われるが、その相談業務の実態についての全国的な調査はなされておらず、マニュアルも存在しない。そこで本研究プロジェクトでは、各自治体の難病医療専門員の実態と業務内容、特に相談業務に焦点をあてて実態調査を行い、望ましい相談