

一方、NPPV(Noninvasive positive pressure ventilation)およびTPPV(Tracheostomy positive pressure ventilation)による陽圧換気療法はALSによる呼吸不全(2型呼吸不全)による低酸素血症を改善し、脳や筋肉を含む諸臓器の機能を改善することができる。ALSの呼吸筋力低下は運動ニューロンの変性によるものだけでなく、呼吸筋疲労が加わっているため一定時間、陽圧呼吸を行うことで、呼吸筋が休息し筋力の回復も認められる。具体的にはALSの進行による%FVCの低下率も軽減する^{4,5,8)}。

終日装着しない状態でもNPPVには臨床効果があるが、呼吸理学療法のみならず、四肢の運動機能の機能回復に向けた理学療法を加えることで、筋力やADLが維持できるため、NPPVの使用だけでなく、積極的なADL調整を行う必要がある。ALSに対するNPPVは機械的排痰を適切に組み合わせれば、明らかにTPPVのタイミンを1年以上以上遅らせられるだけでなく、QOLも向上可能である⁹⁾。

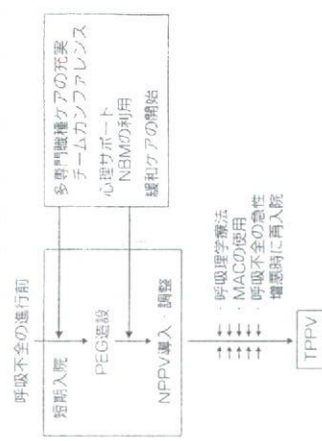
NPPVの導入のタイミンとインフォームドコンセント

NAMDRG (National Association for Medical Direction of Respiratory Care)のConsensus conference report⁹⁾では血液ガス分析で1) PaCO₂が45 mmHg以上、2) 睡眠中SpO₂ ≤ 88%が5分以上持続、3) %FVC(努力性肺活量)が50%以下か、最大吸気圧が60 cmH₂O以下のうちいずれかひとつがあれば慢性呼吸不全でのNPPVの適応があるとしている。ALSの場合もこの基準が準用¹⁰⁾されており、診療ガイドライン¹¹⁾が示されている。しかし、ALS患者の実例を多数経験すると、この適応では導入が遅すぎると多くの専門医は考え、より早期から導入し、日中に短時間繰り返し装着し慣らし、徐々に夜間を中心にする、装着を行うと成功率が高まると考えられている。十分なテクニクのある検査者が行う%FVCはALSの呼吸機能の悪化をよく反映する。ただし、一般の総合病院内の検査室では呼吸機能検査の

■表2 ALS症例

2002年 3月	(59才)五下重足、9月誤、左下肢麻痺
10月	ALS診断、告知(ALS、偽多発神経炎型)
2003年 1月	右下肢麻痺、リハビリ開始
8月	向上肢麻痺
2004年 1月	発声量減少、長時間会話不可、嚥下はOK
2月	%FVC 41.2 呼吸室の出現
	当初人工呼吸器を完全に拒否していたが、NPPVの導入にほとんど成功
3月	%FVC 31.7 NPPV導入(IPAP 8 cmH ₂ O)
4月	%FVC 25.2 IPAP 日中22 cmH ₂ O、夜間16 cmH ₂ O
5月	%FVC 23.1 NPPV(鼻マスク)下でほとんどPEG施行
6月	カフアシストによるMAC、排痰訓練開始
7月	在宅成功
8月	%FVC 11.7 IPAP 22 cmH ₂ O
	四肢麻痺、PEGと経口摂取の併用で栄養薬を完服
2005年 3月	NPPVは食事時間を除いた24時間行う
	経口摂取不能 AVAPSモード開始

■図2 PEGとNPPVの安全性を重視した導入順序例 (ALS治療モデル)



ることが可能な場合がある(表2)。NPPV下のPEG造設は、細径の経鼻内視鏡や小児用内視鏡等を使うことさらに成功例が増える。わが国の報告はないが、英国などではRIC(Radiologically-inserted gastrostomy)を使い、内視鏡操作によらず胃壁を造設するため、呼吸不全が多少進行しても可能であるとされている。これらを行わず、時期が経過すると、TPPV後にPEGを造設するまで、栄養障害を改善することができない。このため、NPPV導入と継続のためには、NPPV開始前のPEG造設を行うことが極めて重要なポイントとなる。

インフォームドコンセントの確立

ALS患者に対するインフォームドコンセントとは、ALSでは呼吸筋麻痺で死に至るといふ予後を知り、医師が患者に説明し、患者が受容するという過程を意味するものではない。また治療内容の選択権を医師が一方的に提示し、患者が選好として自由に選択するようインフォームドチョイスでもない。NPPVやPEGに関する患者のインフォームドコンセントとは、ALSケアチームがALS医療サービスや治療内容を具体的に組み立て、患者が支えていけることを示し、そのなかで、患者が具体的な治療法を選択し、ケアチームが信頼され、ケアの権限が付託されていくコミュニケーション

経鼻管栄養を開始すると、マスクと皮膚の間からエアリークが発生し、NPPVが十分使用できないことが多い。エアリークを最小限にしようとマスクを無理に締めつけると、接着部位に褥瘡を形成したりして、NPPVの継続が阻害される。このときによりやくPEGをつくることに患者が同意しても、%FVCが50%以下では内視鏡操作により呼吸不全を悪化させざるを得ない場合が多い(図1)。このためALS患者ではPEGがないとNPPVの継続が一切できなくなる。

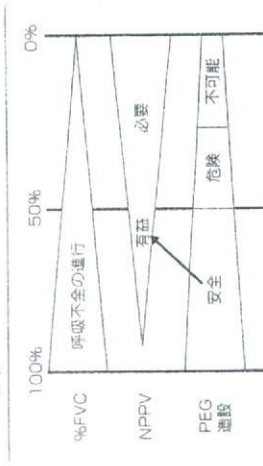
この問題を回避するためには、ALS患者には、全例、NPPV開始前にPEG造設を行うことが望ましい^{1,2,10)}。しかし、NPPVの導入時期は、球麻痺の発症患者以外には、経口摂取に不便を感じない時期であり、十分な説明がないとPEGの同意は得られない(表2)。筆者らのALSの多専門職種ケアチームでは、ALS患者全員に図2のように早期にPEGを造設してから、呼吸苦がない時期にNPPVを導入することとしている。この時期にPEGを導入しても、PEG造設の同意を得られない場合は、NPPVを導入したあと、鼻マスクによるNPPV施行しながら内視鏡を挿入しPEGをつく

栄養障害の改善とPEG造設のタイミン

ALS患者には呼吸不全だけでなく、球麻痺や仮性球麻痺による嚥下・栄養障害が起る。出現する順序は患者によって異なるため、ALSのNPPV導入のタイミンは難しい。最近のエビデンスではALS患者のNPPV後の余命はBMI(body mass index)に依存していることが知られており、NPPV継続の認容性(tolerance)は栄養状態と球麻痺の程度に依存しているとされている⁸⁾。

具体的には、NPPVを導入して呼吸不全管理が順調にみえていても、嚥下障害が進行し、栄養摂取が経口から十分にできなくなると、栄養障害のため、瘦せて急速に衰弱してしまう。このとき、

■図1 呼吸不全の進行とPEG造設とNPPVのタイミン



過程と考えるべきである。担当ケアチームには付託されるに値する呼吸療法に関する専門知識、経験と信頼感とチームワークが必要となる。ALS患者との最初の面談ではNPPVやPEGのインフォームドチョイスに固執せず、患者・家族とのよいコミュニケーションの確立を第一目標にして行うべきである。信頼関係ができたうえで、NPPVやPEGの必要性や限界についての情報を徐々に伝えていくべきであるが、必要性が生じてからでは議論の時間がなくなってしまう。必要決定はせざるを得ない。不安がたかまわらなくなっていくため、早めに話し合いを始めるべきである¹³⁾。

NPPVやPEGを一切選択せず、自らの「尊厳」のために死を選択すると主張し、それ以上の理由を語らず、コミュニケーションをとろうとしないALS患者の場合、患者はケア内容やケアチームのなかの何かの不満があるために信頼しておらず、このケアチームに自分の診療を付託することを拒否していると考えられる。面接の際に患者のインフォームドチョイスに目標をおきすぎたため、信頼関係を築くという基本的な関係性の構築に失敗して、インフォームドコンセント過程がうまくいかなくなってしまうて起きている事例が多い。また、どうしても信頼関係が崩れたのか分析し、信頼関係の再構築をはかる必要がある¹³⁾。

装置、マスクの選択

マスクの選択

NPPV導入の初日から数日間はマスクフィッティングと心理サポートが大変重要である。NPPV用のマスクにはnasal type(鼻マスク)、oro-nasal type(鼻口マスクまたはフルフェイスマスク)、total face typeがあるが、種類とサイズを合わせていく、可能なら2種類をいつも装着できるようにし、慣れておくこと、後に24時間のNPPVが必要となったときに轉播ができていくし、状況に応じてマスクを選べるという安心につながる。一般的に、発話ができないほどの球麻痺を有する場合には鼻マスクでは十分な換気は得られない場合が多い。鼻マスクでは眼鏡をつけられるタイプ

もあり、ADL上の利点があり、鼻マスクが使える場合は試してみるとよい。鼻口マスクは口が閉じられない患者に有用であるが、顔面を全体におおうトータルフェイス型も視野が広い。快し不快ではない。患者の好みと装置で測定されるエアリーク量をみながら最初の週には安定した換気が得られるようにマスクを選ぶ。担当医師、看護師、家族はフィッティングに慣れていくとよい。マスクの選択とフィッティングを通して、患者が周りから十分なサポートを受けられ、今後も受けられるという安心感が得られるとNPPVの導入は成功しやすい¹²⁾。

NPPVとは人と陽圧呼吸器のインターフェースが気管切開によらないという意味であり、NPPV用の呼吸器のみならず、各種の従量式、従圧式の陽圧呼吸器が利用可能である。その際に重要なポイントは、呼吸弁がある呼吸器を使う場合とNPPV用の呼吸弁がない呼吸器を使う場合との違いである。呼吸弁がないタイプの呼吸器を使う場合はマスク自体に呼吸ポートという穴があいて呼吸が逃げていく機能が必要であるが、呼吸弁があるタイプの呼吸器を接続する場合は呼吸ポートを塞がないと使用できない。

装置の選択と設定

ALSの呼吸不全に対してはNPPV用が開発されたBilevel PAPの呼吸器をS/Tモード(S: spontaneous, T: timedの略)で導入・開始することが普通である。筋ジストロフィー症例ではTモードや従量式の呼吸器を使用することで曝下しやすくなる。PEGを造設している場合は必ずしもこの経験による必要はない。しかし、困難例では必要に応じて工夫して応用してみる。各種のモードに対応して、柔軟に設定を変更できる呼吸器はレジェンダエア[®](エアロックス製)であるが、これは呼吸弁がある装置であり、マスクはNPPV用のBilevel PAPの呼吸器と互換性がないため注意が必要である。呼吸弁のないBilevel PAPの呼吸器としてはBiPAP シンクロニー[®](Respironics製)やNIPネーザル[®](常入ファーマ製)等を利用すべきで

■表3 NPPV装置の設定例

1. ALSの初期設定例(BiPAPシンクロニー[®]の例)

- ・S/Tモード
- ・EPAP: 4 cmH₂O 固定し調節しない
- ・IPAP: 8 cmH₂Oから開始し、その後、徐々に増やしていく
- ・呼吸回数(RR) 12回/分から調整
- ・リーク量の確認 リーク量が多い(40 l/min以上)ようならマスクの再調整
- ・Rise time2または3程度から始める 1回換気量を見ながら最大になるRise timeを探る
- ・AVAPS 最初はOFF
- ・アラームの設定(導入時点ではOFFでもよいが、その後ONにする)

2. その後の調整のポイント

- ・就寝時のSpO₂をトレンドにとり、熟睡時に低下しないよう再調整する。PCに接続し、Encore proにより分析する。同じ夜の呼吸数、1回換気量を分析し、SpO₂のトレンドと比較し設定値を再検討する
- ・呼吸回数(RR): 実際の呼吸回数を参考に設定値を要する。できるだけ回数の増加を抑える方向で調整する。RRを要したら、Rise timeも再調整
- ・換気量の低下、SpO₂の低下に対しては IPAPを徐々に0.5~1 cmH₂O単位で増加してみる。20 cmH₂Oくらいで限界に達する人が多い。そこまで増加する前に、AVAPSを試してみる
- ・患者と十分に対話し快適な設定値を探る

3. 患者の練習のこつ

- ・ナラティブに基づく医師(NBM)の応用。自発呼吸をあまりせず、装置からくる空気に呼吸を委ねる感覚をもってもらい、呼吸リハビリテーション訓練という感じにもつていく。[BiPAPの練習は自転車練習と同じ]とナラティブを提案する

ある。両者ともエアリークを代償する機能が優れており、患者の呼吸状態やモニタリング情報をメモリーし、パソコンで分析するために転送する機能を有している。前者はAVAPSという換気量が低下した場合にIPAPを自動的に増やすメカニズムを有している。後者はEPAP値をかなり下げられる特徴がある。ALSにおける導入時の設定例と調整のポイントは表3のとおりである。

心理サポートの重要性

NPPV導入時には心理サポートが必須であり、物語に基づく医療(Narrative Based Medicine, NBM)を利用してみるべきである。常に、患者は医学的理解だけでなく、物語(ナラティブ)によって病気を治療法を理解しようとしている。呼吸器

使用をめぐるナラティブは、「私は人工呼吸器によって人工的な延命治療を受けている」というものであり、そこでは呼吸療法についての否定的な感情がみえる。一方「呼吸療法により新鮮な自然な空気を体に取り入れることができ元気になる」というナラティブは呼吸療法に対して積極的な感情表現がもっている。患者自身がこのようなナラティブを自然に発見していけるような心理サポートを心がけていくとNPPVは成功する¹³⁾。



NPPVの導入・継続困難例の分析と対処

NPPVは開始したが、呼吸苦が増強し、パニック状態になっていく場合のほとんどは、導入時期の遅れ、マスクの不適合、装置選択や設定の不適合、呼吸理学療法の未導入、栄養障害、PEGの未導入、心理的アプローチの不足、患者・家族の不安や相互の信頼関係の不良、呼吸ケアチームの不在や患者・家族との信頼関係の欠如等の理由のうちいくつかがある場合である。この場合には、多専門職種ケアチームのカンファレンスを開催し、原因を究明し、1つずつ解決することが早急に必要なことである。呼吸苦がとれない場合は呼吸理学療法や機械的排痰(MAC, Mechanical assisted coughing)(後述)だけでなく、酸素投与を行い、まず呼吸苦の改善を試みる。また、適切な精神安定剤、抗うつ剤が有効する例も多く、試すべきである。どうしても解決できない場合はオピオイド療法が必要となる場合もある。排痰が十分にできず苦しいという理由はTPPVに移行すると直ちに解決できる問題だが、NPPV導入が成功できない場合は他の理由があるかもしれないため、十分な原因分析が必要である。NPPVの導入の不成功の原因がTPPVへの移行をためらわせない理由となるかどうかを見極める必要がある。



PCF(Peak cough flow)の測定と機械的排痰(MAC)の利用

NPPVを成功させるためにはまず、排痰を促進

し肺炎や無気肺の予防のために呼吸理学療法を導入することが必須である。呼吸理学療法のなかで、

- 1) 咳で自力排痰を促進する、2) 複数回の吸気を溜めて一気に咳ができるようにする、3) 吸気時に徒手により胸腹部を圧迫し咳を介助する等の練習が必要となる、このときに、咳の強さを測るために、咳時のピークフローであるPCFを呼吸機能パラメータとして測定することが必要である。FVCが保たれ、NPPVに24時間依存していないALS患者であっても、PCFが270 l/min未満に低下すると排痰は困難になり、風邪をひいたり、痰が多くなると十分に排痰ができなくなり、急性呼吸不全に陥りやすくなる^{6,12)}。

排痰ができないと、気管内挿管が必要となり、抜管できない場合は気管切開するかどうかの問題となる¹³⁾。排痰できないことでNPPVは継続できなくなるが、その指標としてPCFが有用であり、PCFが低下してきたら、機械的排痰(MAC)を併用する必要性が生ずる。MACは、カフアシスト(cough assist[®], JH Emerson製)という機械を使い、患者の咳のリズムに合わせて、マスクによって陽圧と陰圧を交互にかけ、徒手的な胸郭の圧迫(スクイージング)も併用し、PCFを増加させる⁶⁾。この機械を使うと使用中から数十分間後にわたって排痰が促進される^{8,9)}。ALSのNPPVにはMACは必須であり、入院中に慣れさせて使えるようになったら、カフアシストは在宅でも使い続けなければならない。在宅でのスクイージングは理学療法士の指導があるといひし、在宅でのカフアシストの使用法については看護師と家族が習熟すべきである。また、最近ではパーカッションベンチレータ(IPV, パーカッションネア・ジャパン製)も有用とされている。パーカッションベンチレータの短時間の利用は無気肺を改善し、肺活量を改善するが、使用当日の排痰量、吸引回数は大変多くなるために十分な吸引が必要である。

② NPPVの継続とモニタリング

NPPVの導入直後は最初、約1時間を目標にし

て担当の看護師と打ち合わせてトラブルを解決していく。日中に3~4時間できたら、就寝時にNPPVを導入する。本人がNPPVの臨床効果を目覚めると夜間だけでなく、通時使用するようになる。患者と対話しながら、IPAPを0.5~1 cm H₂OさみでIPAPを増加する。そのタイミミング等は患者自身から呼吸苦と早朝起床時の頭痛等の症状を聞くことも重要であるが、日中だけでなく、夜間のSpO₂の測定を連日おこない、SpO₂が低下せず、良好な睡眠がとれていれば成功しているといえる(表3)。BiPAPシンクロニ[®](Respironics製)ではEncore pro, Stardustという機能が、NIPネーザル[®](帝人フアーマ製)にはレスリンクという専用のモニタリング機能がオプションでつけられる。筆者らはSpO₂の持続測定データとNPPV装置の使用時間や実際の呼吸数や分時換気量と比較しながら、経過中のIPAPや呼吸数の調整を行っている。病気の進行により、呼吸不全が進行すると装着時間が長くなるだけでなく、IPAPを増加させなければ呼吸不全のコントロールができなくなる。設定IPAPが20 cmH₂Oを越えるとマスクからの漏れが気になる患者が多いが、換気量が低下したときのみIPAPを増加するシステムであるAVAPSを使用するとIPAPを必要とだけ自動で高めしてくれる利点がある。

③ 24時間のNPPVと問題点

NPPVが上手に使用できている状態で呼吸不全が進行すると%FVCの低下により24時間NPPVが必要になる。さらに、カフアシスト等によるMACを併用しても、次第にPCFが低下し、十分に排痰することが困難になる。ALSでNPPVが継続できない理由はPCFの低下であるが、その大きな原因は声帯の閉鎖ができなくなるからである。一日中、MACを繰り返して行うが、呼吸苦やSpO₂の低下が改善できなくなるとTPPVが必要となる¹³⁾。一般に、NPPVをしていた患者が気管切開後に排痰が容易になると、24時間の呼吸器使用は再び不要になり、快適さを取り戻しはつととする。しかし、NPPVは希望するが、気管切開

をどうしても望まないという患者もいる。その理由としては気管切開すると痰の吸引がひっきりなしに必要となり、家族が疲弊するのではとの思い込みがほとんどである。実際の吸引回数はNPPVの終末期より必ずしも多いとはいえず、この不安感を解消することが重要である¹⁴⁾。MACは気管切開患者にも利用でき、夜に行い痰を吸引することで就寝時間帯の吸引回数を減らし、肺の状態をよく保つことができ、最近、さらに気管カニューレを工夫し持続的に痰を吸引できる装置を装着できるようなシステムが考案された¹⁴⁾。このシステムを併用すれば、就寝時間帯の吸引が極端に少なくなる可能性が高い。

TPPVをしている四肢麻痺のALS患者は2006年施行の障害者自立支援法により、療養介護給付を受けながら長期にわたる障害者病棟などに入院できる制度ができた。この気管切開患者に対する医療・福祉制度によって、以前よりも安心感も増え、TPPVを行うことができるようになると思われ

参考文献

- 1) 中島 孝 : ALSにおける呼吸療法—総論—, 神経内科 64 (4) : 330-386, 2006.
- 2) 堀口貞也, 中島 孝 : ALS患者さんの呼吸療法の問題を解くために、難病と在宅ケア12(7) : 7-11, 2006.
- 3) 中島 孝 : OOL向上とは、難病のOOL評価と緩和ケア、緩和と神 68 (8) : 661-669, 2006.
- 4) Bourke SC et al : Noninvasive ventilation in ALS. Indications and effect on quality of life. Neurology 61 : 171-177, 2003.
- 5) Bourke SC et al : Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of OOL in ALS. Neurology 57 : 2040-2044, 2001.
- 6) Bach JR : Amyotrophic lateral sclerosis : prolongation of life by noninvasive respiratory. Chest 122 : 92-98, 2002.
- 7) <http://www.nanyou.or.jp/sakkan021.htm>
- 8) Lo Coco D et al : Non invasive positive-pressure ventilation in ALS : predictors of tolerance and survival. Neurology 67 : 761-765, 2006.
- 9) Consensus Conference : Clinical Indications for Noninvasive Positive Pressure Ventilation in Chronic Respiratory Failure Due to Restrictive Lung Disease.

しかし、TPPVを望まない患者やNPPVがダメな場合という場合は呼吸器感染症で痰の量が多くなる苦しくなるため、酸素の投与が必要である。通常のBilevel PAPの装置は酸素投与も可能であるが、F_{IO2}を正確に設定するためにはBiPAPビジョン[®]に変更して細かな調整を行い、抗生剤投与と集中した呼吸理学療法を行う。それでも呼吸苦がとれない場合はオビオイドや精神安定剤を使用する。重要なポイントは、オビオイドの使用は呼吸苦に対する有効な緩和療法(palliation)¹⁵⁾のひとつであるが、QOL向上をめざして、病初期から総合的に行われる多専門職種による緩和ケアアプローチのもとで使われない限り十分な効果は得られない。不十分だと、オビオイドを使用しても患者本人、家族、ケアスタッフの葛藤は解決できないことがある。

謝辞 : この研究は厚生労働省難病性疾患克服研究事業「特定稀発患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究」(平成17年度~平成18年度)によって行われた。

- 10) Practice parameter : the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology : ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 52 : 1311-1323, 1999.
- 11) <http://www.neurology.jp.org/guideline/>
- 12) João C et al : Effects of Mechanical Insufflation-Exsufflation on Respiratory Parameters for Patients With Chronic Airway Secretion Encumbrance. Chest 126 : 774-780, 2004.
- 13) Bach JR et al : Oximetry and Indications for Tracheotomy for Amyotrophic Lateral Sclerosis. Chest 116 : 1502-1507, 2004.
- 14) 法化院一郎 : 厚生労働省科学研究費補助金、医療科学研究事業、気管内腔の自動吸引機の実用研究、平成16年度報告書、分報告書、平成17年3月
- 15) 伊藤博明, 中島 孝 : 神経内科の医療・介護—現状と課題。在宅神経障害患者のOOL. 神経内科 65 (6) : 542-548, 2006.

神経難病の

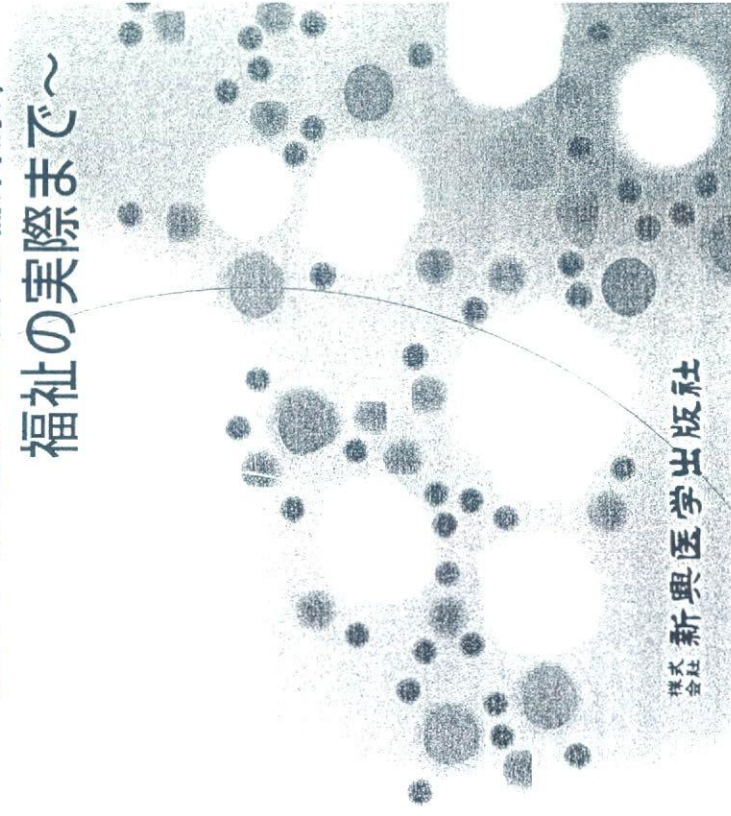
すべて

編者

岡山大学神経内科教授

阿部 康二

～症状・診断から最先端治療、
福祉の実際まで～



株式会社 新興医学出版社

3

地方における難病医療ネットワーク： 北海道難病医療ネットワーク

島 功二、林 久（独立行政法人国立病院機構 札幌南病院）

本書「神経難病のすべて」の企画で、神経難病患者のネットワークのうち北海道難病医療ネットワークについて原稿を依頼されたので、北海道地域の特異性、歴史的経緯、現状について、その問題点、そして今後の解決すべき課題の順に稿を進めたい。

A. 北海道地域の特異性

北海道の面積は、日本総面積の約22%を占める広大な地域である。人口約563万人で日本の総人口の約4.4%、その三分の一強が札幌圏に集中している。したがって札幌圏以外では、人口密度の低い過疎地域が多い。冬に深い積雪で覆われる寒冷地帯では、道路状況も悪く、地域に散在する神経難病患者にとって通院は困難となり厳しい寒さのため家に閉じこもりがちとなる。また歴史的にも日本の中で未開発な部分が多く希望の新天地と言われてきたが、地域格差が他府県と比べより大きいのも事実である。

B. 北海道における 神経難病支援体制

1. その歴史的経緯

北海道在住の重症筋無力症の患者会が核となり、昭和42年2月に北海道難病連絡協議会（難病連）が発足した。その努力が報いられ昭和57年、北海道と札幌市の協力を得て北海道難病センターが設立され、難病患者とその家族のために幅広い活動を続けてきた。北海道における神経難病の支援体制はこの患者会主導ではじまり行政、医療従事者が、それを支援する方たちではじまったと言っても過言ではない。

昭和43年より北海道大学医学部（北大）脳神経外科内に開設された神経難病を専門とする診療班が北海道の神経内科の端緒となった。昭和55年よりその神経内科診療班が、難病連の検診に協力を開始し、昭和62年からは、神経内科診療班を母体として開設された北大神経内科とその関連病院がそれを引き継ぎ今日まで協力を続けている。

一方、昭和59年に北海道スモン基金が設立された。この基金は患者がスモン訴訟の和解の一部を拠出することでスタートし、北海道におけるスモン患者および神経難病患者に関する恒久対策の確立と社会福祉の向上を目的に各地で検診、療養相談会や神経難病研究報告と在宅医療・ケアを考える会を開催してきた。スモン基金設立当初より現在まで北大神経内科および関連病院が、その検診や講演などにも協力をを行っている。

平成11年に難病医療の向上をめざす有志の働きかけで全道の三医療機関（北海道大学、札幌医科大学、旭川医科大学）の関連神経内科専門医集団が組織され北海道神経難病ネットワーク会議が発足、73名の医師がメンバーングリストでつながり現在まで19回の会議が持たれている。平成14年には北海道神経難病看護研究会がそれに続き、間接的支援の輪も広がってきた。

平成15年には全国難病センター研究会が発足し、北海道難病連は今までの活動が評価され、その事務局となった。その第1回研究大会が札幌にて開催されている。

また平成11年より全国で開催された重症難病患者入院施設確保事業の北海道への導入を北海道神経難病ネットワーク会議の場で検討してきた。この間、道の行政官も出席し話し合いの場ができた。北海道特定疾患対策協議会の作業部会をとおして平成15年道議会に意見書が提出され補正予算として承認された。平成16年5月難病医療ネットワーク推進事業として北海道難病医療ネットワーク連絡協議会の発会式に結実した。

2. 北海道難病医療ネットワーク 連絡協議会の現況

平成16年5月、道の委託により国立病院機構札幌南病院を拠点病院として連絡協議会事務局が設置され難病医療相談室の開設と難病医療専門員が配置となった。目的は、地域の医療機関による難病医療の確保に関する連携体制（以下難病医療ネットワーク）を整備し、重症難病患者のうち、特に医療依存度や介護度が高い神経難病患者に十分な療養支援サービスが提供されるよう、医療機関相互の受け入れ体制の確保、専門医療機関などによる助言指導、情報交換、研修などを行い、施設医療から在宅療養にいたる療養環境の整備を図るというものである。難病医療専門員には、国立病院機構札幌南病院神経内科病棟看護師長の勤務経歴をもつ、林 久 が就任した。

業務内容は、難病医療の確保に関する関係機関との連絡、調整、協力体制の確保や協力医療機関、その他の医療機関からの専門的な相談に応ずるとともに、必要に応じて保健所への紹介、支援要請を行うこと、拠点病院または協力医療機関などへ入院患者の紹介、医療従事者を対象とした研修会の開催、神経難病に関する情報提供などを行っている。

対象患者は、難病のうち当面は筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）に重点を置き、その調整にあたっては、理由として6圏の3次保健医療圏をかかえる広域の北海道では、難病医療専門員の数が不足でありその他の特定疾患の相談には、難病センターの相談員に依頼し様み分けをしている。現時点で、15の基幹協力医療機関のネットワークを稼働し患

者の登録（現在21名）・入院調整などを行っている（図1, 2, 3, 4）。

現在の北海道難病医療ネットワークの問題点として以下のごことが挙げられる。

登録された基幹協力医療機関に協力体制の差がある、入院可能病床確保は努力目標で義務ではないこと、基盤となる協力病院、施設などの増加のための協力要請は進んでおらず、北海道の3次保健医療圏（6圏域）ごとの地域ネットワークの現状に格差が大きい。また北海道全域をカバーするには難病医療専門員数が少ないなど解決しなければならぬ問題が多い。

これらの問題点をふまえて難病医療ネットワーク推進事業については、前述したごとく神経難病の中でも特に社会的問題の大きいALSに焦点をあて広域と医療圏のハブを減らし実効あるものとし今後の事業拡大に繋げることとしている。

地域での難病医療とケアの展開を前向きさせるためには、基幹協力医療機関に加えて神経難病問題を理解しうる協力病院を如何に増やしていかかが重要である。行政官ともこの点で意見の一致をみており連絡協議会の場で話し合いを進めていく。

拠点病院と基幹協力医療機関との連携の強化のためには、北海道各地域に居住する患者を、患者および家族の同意のもとに主治医より連絡協議会事務局に登録を行い各地域での療養状況を分析しその改善の一助とする。また連絡協議会事務局が各地域で開催している神経難病研修会を地道に進めネットワークの強化と連動することで神経内科医が不在の地域でも医療とケアが確保できるようにする。加えて難病医療専門員の資格の保証とその増

員を行政に訴えていくなどが話し合われている。

3. 北海道の神経難病医療の問題点

透隔地域の医師および医療関係者の不足、社会福祉資源密度の著しい地域較差、各種資源に対する情報不足と不十分な利用、広域のため居住地と病院が遠く離れ、積雪寒冷地の不利な交通状況による受診困難、核家族と高齢化に伴う介護者不足と近隣者との関係の希薄さからくる地域連携の困難性、不十分な地域支援ネットワークなど問題は山積している。

4. 今後の解決すべき課題

今まで、主として主治医や医療チームのメンバー等を介し患者入院施設確保、在宅支援の依頼などが行われていた。これに公的な広域支援ネットワーク（北海道難病医療ネットワーク）が加わり、さらに地域の医療従事者による草の根ネットワークとともに神経難病患者の療養状況の改善やQOLの向上をめざして如何に連携していくかが大きな課題である。

このような医療従事者のネットワーク強化への努力に加えて、医療、福祉の行政からの積極的、効率的施策が重要な論を待たない。特に最近の医師研修制度の変革、それに伴う大学医局制度の崩壊、診療報酬改定にもなう療養病床の削減などは、地域の医師不足に加えて難病患者の受け皿の不足とあいまって地域医療、福祉の崩壊にもつながりかねない状況であり早急な行政施策が待たれている。これらの課題には、医療関係者のみでは解決出来ないことが多く行政の適切な指導を引き出す努力が寛容と思われる。

者の登録（現在21名）・入院調整などを行っている（図1, 2, 3, 4）。

現在の北海道難病医療ネットワークの問題点として以下が挙げられる。

登録された基幹協力医療機関に協力体制の差がある、入院可能病床確保は努力目標で義務ではないこと、基盤となる協力病院、施設などの増加のための協力要請は進んでおらず、北海道の3次保健医療圏（6圏域）ごとの地域ネットワークの現状に格差が大きい。また北海道全域をカバーするには難病医療専門員数が少ないなど解決しなければならぬ問題が多い。

これらの問題点をふまえて難病医療ネットワーク推進事業については、前述したごとく神経難病の中でも特に社会的問題の大きいALSに焦点をあて広域と医療過疎のハンデを減らし実効あるものとし今後の事業拡大に繋げることにしている。

地域での難病医療とケアの展開を前進させるためには、基幹協力医療機関に加えて神経難病問題を理解しうる協力病院を如何に着実に増やしていくかが重要である。行政官もこの点で意見の一致をみており連絡協議会の場で話し合いを進めていく。

拠点病院と基幹協力医療機関との連携の強化のためには、北海道各地域に居住する患者を、患者および家族の同意のもとに主治医より連絡協議会事務局に登録を行い各地域での療養状況を分析しその改善の一助とする。また連絡協議会事務局が各地域で開催している神経難病研修会を地道に進めネットワークの強化と連動することで神経内科医が不在の地域でも医療とケアが確保できるようにする。加えて難病医療専門員の資格の保証とその増

員を行政に訴えていくなどが話し合われている。

3. 北海道の神経難病医療の問題点

遠隔地域の医師および医療関係者の不足、社会福祉資源密度の著しい地域較差、各種資源に対する情報不足と不十分な利用、広域のため居住地と病院が遠く離れ、積雪寒冷地と不利な交通状況による受診困難、核家族と高齢化に伴う介護者不足と近隣者との関係の希薄さからくる地域連携の困難性、不十分な地域支援ネットワークなど問題は山積している。

4. 今後の解決すべき課題

今まで、主として主治医や医療チームの脈等を介し患者入院施設確保、在宅支援の依頼などが行われていた。これに公的な広域支援ネットワーク（北海道難病医療ネットワーク）が加わり、さらに地域の医療従事者による草の根ネットワークとともに神経難病患者の療養状況の改善やQOLの向上をめざして如何に連携していくかが大きな課題である。

このような医療従事者のネットワーク強化への努力に加えて、医療、福祉の行政からの積極的、効率的施策が重要な論を待たない。特に最近の医師研修制度の変革、それに伴う大学医局制度の崩壊、診療報酬改定にもなう療養病床の削減などは、地域の医師不足に加えて難病患者の受け皿の不足とあいまって地域医療、福祉の崩壊にもつながりかねない状況であり早急な行政施策が待たれていない。これらの課題には、医療関係者のみでは解決出来ないことが多く行政の適切な指導を引き出す努力が寛容と思われる。

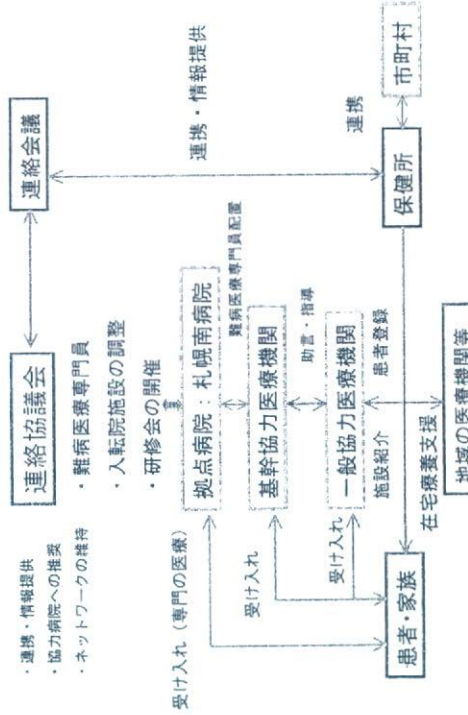


図1 北海道難病医療ネットワークの体系

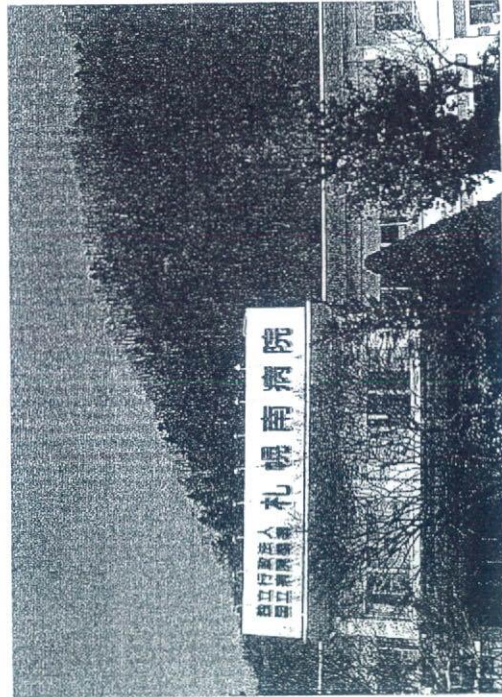


図2 北海道難病医療ネットワーク連絡協議会の拠点病院

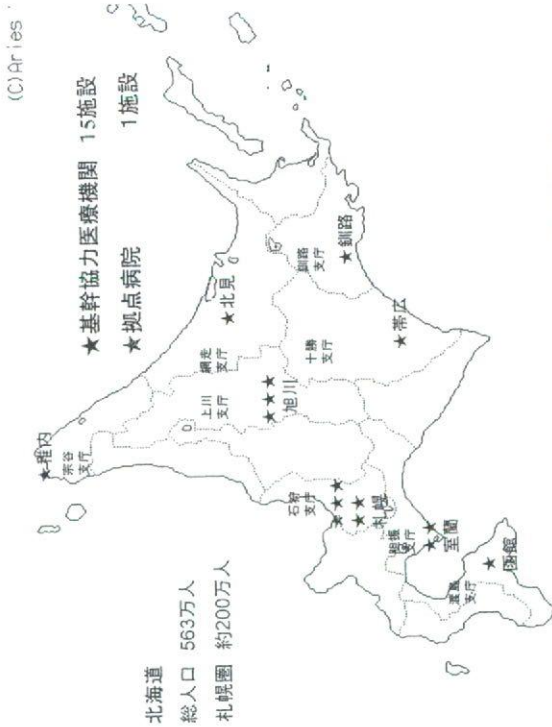


図3 北海道難病医療ネットワーク登録の医療機関分布

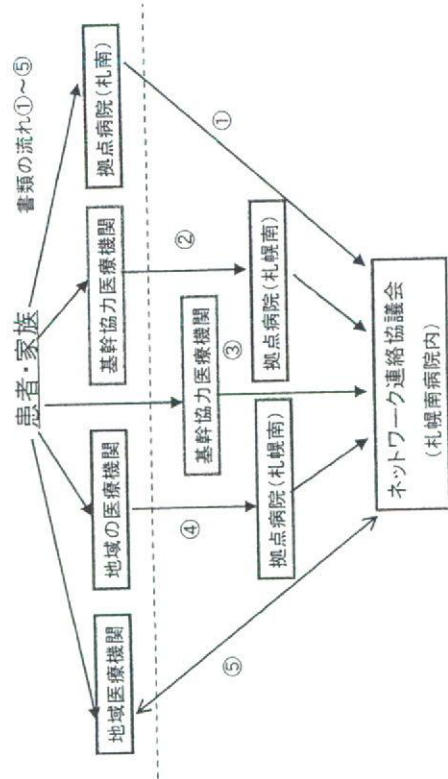


図4 難病ネットワーク登録フローチャート

参考文献

1) 島 功二, 南 尚哉, 土井静樹, 他: 北海道内の身体障害者療護施設の実態調査, 厚生労働科学研究費補助金難病性疾患克服研究事業「特定疾患患者自立支援体制の確立に関する研究班」平成17年度総括研究・分担研究報告書 p 52-55, 2006

2) 土井静樹, 南 尚哉, 藤木直人, 他: 筋萎縮性側索硬化症の緩和医療, IRYO 60 (10): 644-647, 2006

3) 田代邦雄, 佐々木秀直, 島 功二: 北海道神経難病支援ネットワーク構築と今後の課題 厚生労働科学研究費補助金難病性疾患克服研究事業「特定疾患の地域支援体制の構築に関する研究班」 2002-2004年度総合研究報告書: p 31-37, 2005

4) 森若文雄, 土井静樹, 島 功二, 他: 運動ニューロン疾患の現状と展望, 日内会誌 92 (7): 166-174, 2003

5) 田代邦雄, 島 功二: 北海道神経難病支援ネットワーク構築へ向けて, 厚生労働科学研究費補

助金難病性疾患克服研究事業「特定疾患対策の地域支援体制の構築に関する研究班」2002年度研究報告書: p 49-50, 2003

6) 島 功二, 有馬祐子, 藤木直人: 社会資源の充的な活用が困難な地域における人工呼吸器装着ALS患者の在宅療養(事例検討), 厚生労働科学研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患対策の地域支援体制の構築に関する研究班」2002年度研究報告書: p 51-52, 2003

7) 佐藤次子, 他(協力者 島 功二): 「神経・筋難病患者の在宅療養のQOLの向上をめざして」平成12・13年度国立病院・療養所共同臨床研究, 共同基盤研究(政策医療)に関する(臨床看護) 研究報告書, 2002

8) 島 功二: 北海道における筋萎縮性側索硬化症の療養状況について, 厚生省特定疾患調査研究事業横断的基盤研究政策的研究部門, 神経難病医療情報整備研究班 1998年度研究報告書: 43-45, 1999

り、その雇用形態は統一されておらず、また研修制度もないのが実情である。

事業内容には、自治体予算や地域の医療事情に依存する個別の課題もあるが、各地のネットワークで共通する課題も多い。

この間、介護保険制度が導入され、難病相談支援センター事業も始まった。このような状況を受け、各地の難病医療ネットワーク事業のこれまでの活動を総括し、課題を明らかにし、今後の展望を当事者とともに話しあう意義は大変大きいと考える。

全国共通の課題と今後の展望としては、次のようなものが挙げられる。

1. 長期療養目的の入院施設の確保
2. 看護のマニパワースと医療経済的側面から

の検討

3. 他職種連携による在宅療養支援
4. 難病相談支援センターとの連携、役割分担
5. 全国難病医療ネットワーク研究会の発展
http://www.med.kyushu-u.ac.jp/neuro/nanbyou/kenkyukai-top.html
6. 草の根ネットワークとの連携

一人の患者さんをめぐる個々のネットワークから、地域、県単位のネットワーク、全国規模の広域ネットワークまで様々なネットワークが重層的に連携していくことで、有用性の高いネットワークが形成されるものと期待される。

公開シンポジウム：難病医療ネットワークの課題と展望

難病医療ネットワークの課題と展望

座長：岩木 三保¹⁾ 吉良 潤²⁾

近年「療養生活や疾病傾向の変化」や「ALS等の重症患者の受け入れ施設が少なく、在宅療養の家族負担が大きい」などの問題がクローズアップされてきた。そこで平成9年、難病対策専門委員会では『入院入所施設の確保や地域に根ざした在宅療養支援など療養環境の整備』が提言され、平成10年度には重症神経難病患者入院施設確保事業を含む難病特別対策推進事業が創設された。

重症神経難病患者入院施設確保事業は、重症難病患者のための身近な入院施設の確保を図るため、都道府県は概ね二次医療圏ごとに一ヶ所の協力病院を指定し、そのうち一ヶ所を拠点病院として、地域の医療機関の連携による難病医療体制の整備を図るというものである。

本事業は、県に難病医療連絡協議会を設置し、事業を行う。協議会の設置は、平成17年8月現在89%にあたる42県で設置されている(図1)。

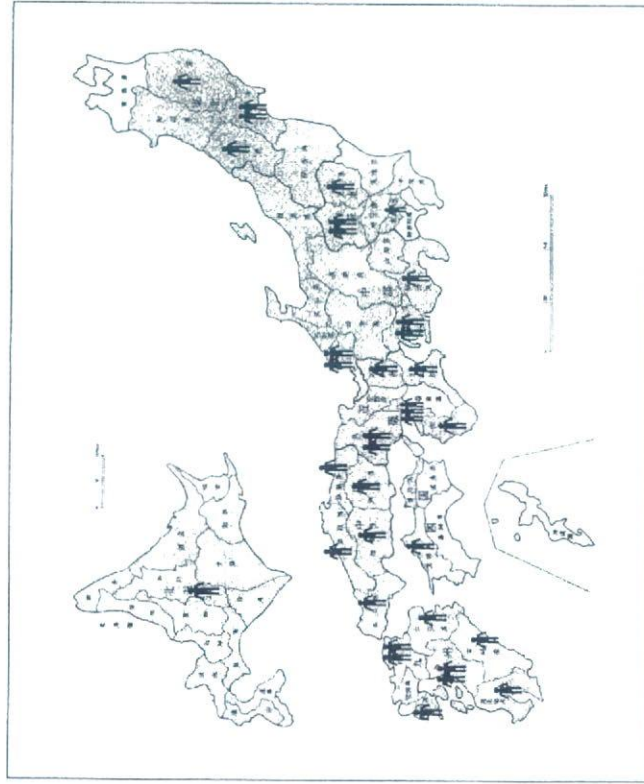


図1 難病医療連絡協議会の設置と難病医療専門員の配置(平成17年8月現在)

また難病医療専門員は、57%に相当する27県に配置されている。全国には36名の難病医療専門員が配置されているが、自治体によって常勤または非常勤であったり、専任または兼務であった

1) 福岡県難病医療連絡協議会
2) 九州大学大学院医学研究院
付属脳神経病研究施設神経内科

公開シンポジウム：難病医療ネットワークの課題と展望

難病医療ネットワークの課題と展望

～福岡県重症神経難病ネットワークの活動を通して～

岩木 三保¹⁾、吉良 潤²⁾

【福岡県重症神経難病ネットワークの事業概要】
福岡県では全国に先駆けて、平成10年12月3日に、専任の難病医療専門員を配置した福岡県重症神経難病患者入院施設確保等事業（福岡県重症神経難病ネットワーク）を設立した。本ネットワークは、福岡県の委託を受けた福岡県難病医療連絡協議会が事業主体となっている。

地域の医療機関や専門的医療機関との連携を推進することにより、神経難病患者の療養環境の整備を図るという目的で活動を行い、8年度目を迎えた。

1. ネットワークの構成

福岡県全体での運用を効率的に行うために、福岡、筑後、筑豊、北九州の4ブロックに分けている。

拠点病院を九州大学病院、準拠点病院を産業医科大学病院に指定し、それぞれに常勤の難病

医療専門員を配置している。
拠点病院配置の難病医療専門員が福岡・筑後ブロックを、準拠点病院配置の難病医療専門員が北九州・筑豊ブロックの業務を担当している。
基幹協力病院16施設、一般協力病院・診療所101施設により構成されている。(図1)

2. 対象疾患

ALSなどの神経系難病30疾患

3. 活動概要

① 入院施設の紹介(図2)
入院施設確保の困難な場合、主治医がネットワークへ登録を行い、難病医療専門員が病院への情報提供や入院施設確保を行う。

② 療養相談(図3)

電話、メール、面談の三つの方法で、難病医療・療養に関する相談を受ける。患者・家族だけでなく、医師・保健師などの保健医療関係者

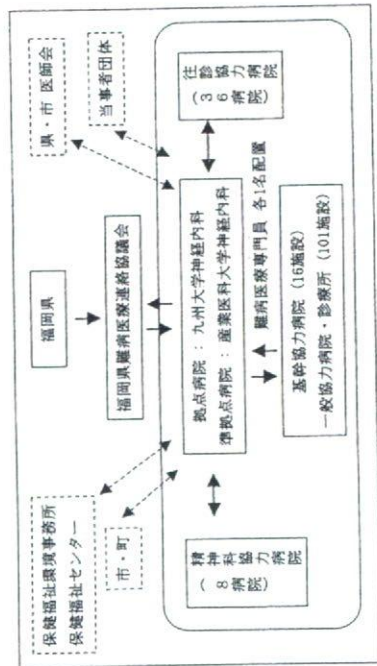


図1 福岡県重症神経難病ネットワークの構成

からの相談にも対応している。

③ 難病医療に関する情報提供ホームページ

http://www.med.kyushu-u.ac.jp/nanbyou/ nanbyou.html などを通して情報提供を行っている

1. 福岡県難病医療連絡協議会

2. 九州大学大学院医学研究科付属

神経病研究施設神経内科

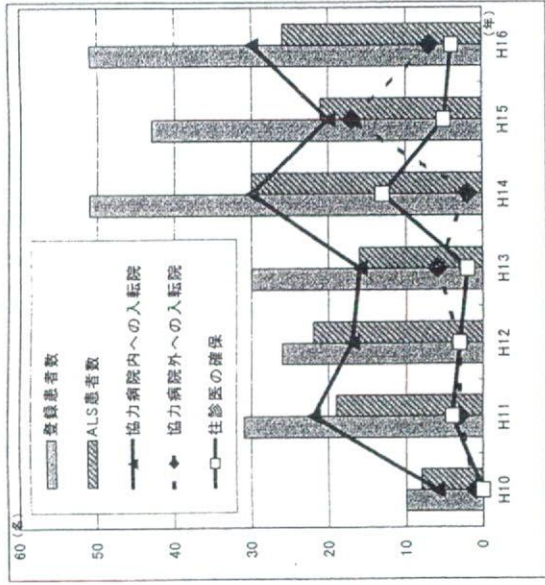


図2 7年間の登録患者数

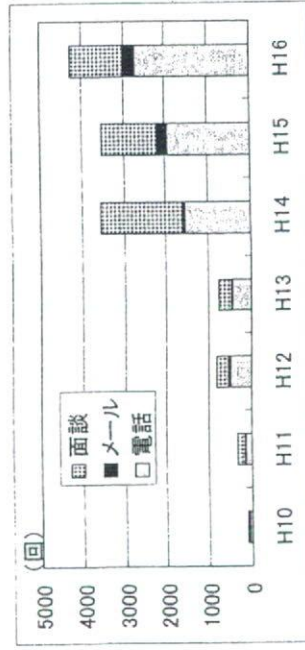


図3 7年間の療養相談

は、ほぼ一定の数を保っているが、協力病院内にベッドを確保できた割合はこの2年間で58%から46%と下がってきており、段々と協力病院内の空床が埋め尽くされたと考えられる。

ALS患者については病院側に断られることが大変に多い状況であることに変化はない。しかし、その他の疾患に関しては病院側の協力は得られてきている。人工呼吸器を装着していないが介護度が高いという患者の場合でも、特殊な療養病棟を有する病院が好意的に受け入れをしてくれるようになった。長期療養ができるといふ安心感は、患者家族にとつて何にも変えがたいものである。病院を転々と探さなければなら

いる。

④ 医療従事者研修会

北九州筑豊ブロック、筑後ブロック、福岡ブロックでそれぞれ年1回実施している。

⑤ 療養環境調査

【福岡県重症神経難病ネットワークの活動実績(平成10年12月3日～17年3月31日)】

1. 入院施設確保の紹介

紹介依頼のあった登録患者は計241名で、うちALS患者が最も多く142名で、全疾患の58%を占めている。協力病院内にベッド確保できたのは141名(58%)、協力病院以外にベッド確保できたのは39名(16%)であった。登録患者数

協力病院内に、特殊疾患療養病棟・病室は14病棟757床だった。この中で神経難病患者は、実際には11%にあたる87名しか入院していないかった。また人工呼吸器装着患者は、その中の7名であった。今後の入院受け入れ可能数を聞いたところ218名で、そのうち人工呼吸器装着患者の受け入れ可能数は62名という回答を得た。

② 長期入院・レスパイト入院・在宅人工呼吸療法指導入院の可否 (図4)

長期入院は24病院、緊急入院は27病院、レスパイト入院は30病院、在宅人工呼吸療法指導入院は19病院が可能と回答した。短期入院であれば受け入れが可能という病院が増えてきていることは心強いが、在宅人工呼吸療法指導入院の受け入れは予想よりも少なかった。

③ ネットワーク設立時(平成10年度)と今回の入院受け入れに関する調査比較(表2)

平成10年度入院受け入れ可能数は751名であったが、平成16年度は218名であった。ネットワーク開始後実際に神経難病患者の入院を受け入れてみて、1病院でケアできる患者の人数に限界があることが分かったという病院があったり、病院機能を考慮した結果であると思われる。しかし入院期間に関わらず、人工呼吸器装着患者の受け入れ可能数は25名から63名と増え、これまでの啓発効果は上がっている。また福岡県における神経難病患者の受け入れ可能率は、平成10年度が47%と設立当初から半分以下という厳しい状況であったのに対し、平成16年度11%と一層低い結果であった。

調査を通して改めて認識したことは、入院受け入れ可能病床率が低下していることである(平成10年度47%、平成16年度11%)。新たに協力していただけただけの病院の掘り起こしが必要であるが、特殊疾患療養病棟・室の活用が不十分(757床に対し、神経難病患者87名・利用率11%)であることから、もっと本ネットワークの受け皿として活用していくことが可能であると思われる。

在宅患者へのバックアップについては、在宅

人工呼吸療養の指導入院が可能な病院が少ないことが分かった。このことについては、看護師への教育研修を再検討すると共に、病院看護師と訪問看護師の情報交換推進などが必要と考えられる。また在宅患者や地域関係者からもっとも要望の多いものとしては、レスパイト入院の確保である。県内では40名の在宅人工呼吸器装着ALS患者がいる。これに対して30病院の協力が得られる結果となった。しかし受け入れの状況には地域格差も大きい。患者が望んでいる地域にベッドが確保できにくい状況にある。各保健所単位で、レスパイト入院が確実にできる体制の構築が望まれる。今後も定期的に実施し、結果はデータベース化して入院紹介に活用したい。

[今後の課題と展望]

1. 長期入院受け入れ病床の飽和状態

① 受け皿の新規開拓

長期入院受け入れ病床は飽和状態にあり、特殊疾患療養病棟(病室)を、もっと本ネットワークの受け皿として活用していくことが望まれる。各協力病院の特殊性を把握し、ネットワーク内での役割を明確にし機能分担していくことが重要である。

② スタッフへの啓発(意識改革と技術向上)

2. 在宅療養支援の推進

在宅療養患者をバックアップする体制整備をさらに強化する必要がある。特に福岡県内で要望の多いレスパイト入院については、施設のリソースが足りるよう協力を要請していく予定である。またレスパイト入院を定着させるためには、患者満足度の向上を目指していく必要がある。

3. 個別支援に留まらず、療養環境改善へ向けた更なる体制整備が必要

4. 政策への提言

神経難病患者の入院受け入れのインセンティブが働くような医療システムの改善が強く望まれる。また本県における難病相談支援センターの設置が期待される。

面談を5,236回行った。

相談の内容は在宅療養に関するものが多い。病院の紹介のことだけでなく、在宅で受けられる制度やサービスの具体的な内容、退院支援の依頼、在宅ネットワークの構築の依頼などがある。

相談者は、当事者のみならず、保健師・看護師・ケアマネジャー・MSWなどからの相談が多い。医療関係者からは、スーパーバイザー的な役割を求められることも多い。当事者の立場の方に対しては、診断を受けた時期から療養期まで一貫して同じ人がサポートするということで安心感を得ていた人が増えている。またこのような個別支援を通して地域関係者との信頼関係を構築してきた。

[平成16年度実施の協力病院実態調査]

本ネットワーク協力病院に対し、入院受け入れの現状を把握するためのアンケート調査を行った。

① 特殊疾患療養病棟・病室の有無、ベッド数(表1)

表1 協力病院内の特殊疾患療養病棟・病室の調査結果

協力病院内の特殊疾患療養病棟(室)	現在入院中の神経難病患者	今後の受け入れ可能数
757床(14病院)	87名(内人工呼吸器装着者7名)	218名(内人工呼吸器装着者63名)

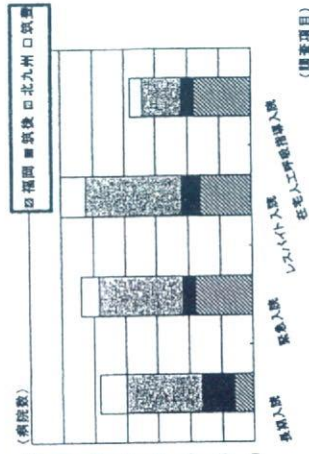


図4 協力病院における在宅療養支援の可能性

表2 協力病院入院受け入れ可能率

対象疾患患者数	協力病院数	受け入れ可能数(人工呼吸器装着患者)	受け入れ可能率
1,569名	106病院	751(25)名	47%
1,968名	117病院	218(63)名	11%

らないということが多くなると、患者・家族にとってはメリットが大きいが、特殊疾患療養病棟を有する病院ができるだけ本ネットワークに参加していただけたら今後とも要請していきたい。

入院紹介をした患者の病院訪問による追跡調査を通して、難病コーディネーターは協力していただいた医療スタッフとできるだけ意見交換・情報共有する機会を持つことになっている。今後は必要に応じて、より一層、関係者会議を行なって病診連携を促進したい。特にレスパイト入院に関しては、在宅でのケアのあり方と、病院での体制の違いが問題点となることも多く、入院調整の際に注意していきたい。また単に入院紹介を行なうだけでなく、転院後の追跡訪問を心がけている。

2. 療養相談

電話相談を7,375回、メール相談を722回、

公開シンポジウム：難病医療ネットワークの課題と展望

宮城県在宅神経難病患者支援ネットワーク

関本 聖子

1. 宮城県の神経難病対策

(1) 特定疾患医療受給者数 (神経難病)

2005年3月末現在、筋萎縮性側索硬化症156名(重症認定100名)、人工呼吸器装着49名その他うちHBMV33名、長期入院療養16名)。パーキンソン病関連疾患1345名(重症認定398名)、脊髄小脳変性症330名(重症認定167名)、多発性硬化症249名(重症認定71名)、多系統萎縮症176名(重症認定84名)である。

(2) 神経難病支援

神経難病患者の療養生活は長期にわたることが多く、入院療養または在宅療養の選択が必要となる。在宅療養では介護者の介護負担の軽減や緊急時の入院先の確保などの問題、入院療養では人工呼吸器を装着した患者の長期入院の確保や居住地に近い病院での長期入院の確保の問題など未解決の大きな問題となっている。神経難病患者の療養の整備のために、平成6年から東北大学神経内科医を中心とした宮城県神経難病ネットワークを立ち上げ「神経難病患者のために自分たちがができること」について医師同士の検討会を開始した。その後、患者との対話による検討、さらに行政との対話を重ねた結果、県は平成9年12月に「ALS等神経難病総合対策検討委員会」を設置し平成10年3月に(A)神経難病の病院医療の確保(B)在宅療養の支援(C)家庭内介助の支援を3本柱とする「神経難病総合対策(宮城システム)」の構築に向け(i)宮城県神経難病医療ネットワーク事業(ii)神経難病患者個人ネットワーク形成事業(iii)ALS等在宅患者介助人派遣事業の3案をとりまとめ答申した。同時期に厚生省より「重症神経難病患者入院施設確保事業」が示され、平成10年度に神経難病医療連絡協議会(以下協議会と略す)を設置した。

宮城県神経難病医療連絡協議会 神経難病医療専門員

(3) 協議会の業務

- ① 神経難病医療ネットワーク事業
 - ② 難病患者個人ネットワーク構築業務
 - ③ コミュニケーション機器導入支援業務
- から形成され医療機関・保健所・患者団体と緊密な連携の下、各事業が展開されている。

(4) 協議会の事業

① 医療相談事業

医療上、療養上の問題について、電話や面談および訪問による相談を月～金曜日の午後11～5時まで受付、FAX・電子メールの相談は24時間受付。平成11年2月～平成17年3月末まで3818件(述べ件数)寄せられた。

② ネットワーク入院調整事業

県内のすべての地域での入院医療体制を確保すること、在宅療養支援のために入院(レスパイト)を調整する目的で展開されている。対象は人工呼吸器、気管カニューレ、胃瘻カテーテルなど医療機器の管理が必要な神経難病患者である。拠点・協力病院などの間で主治医を通じて短期・中期・長期入院の調整を実施。平成12年5月～平成17年3月末、全体調整率76.6%あった。短期入院調整率85.9%、中期入院90%、長期入院調整率60.7%である。

③ 在宅難病患者支援事業

③-1. 保健所支援；在宅療養移行時の支援について電話・FAX・メールによる相談や連絡調整、保健所訪問や患者自宅訪問。ALS告知後の患者・家族支援を保健所とともに支援している。

③-2. 患者の個人ネットワーク構築；神経難病患者のデータベースの集積と神経難病患者療養手帳の作成。消防本部と電力会社への緊急連絡網への登録を作成した患者について実施している。作成にかかる個人情報提供については手帳作成の事前承諾を得て申請書と同意書と主治医のカルテに保存している。

④ 医療従事者等の実地研修事業

第8章 長期療養とケア

はじめに

神経難病は日常生活動作の障害が強く、医療への依存度が高いという特徴があり、介護ケアが重要です。このため、神経難病患者・家族の療養生活を長期にわたって支える医療機関の存在はなくてはならないものです。しかし、実際はそのような医療機関はいちじり不足しており、療養先を見つけないのは困難な場合が少なくありません。そのような状況を改善するため、国の難病医療対策は大きく変化してきました。この章では、難病医療対策の現状と長期療養の病院や施設を紹介し、長期療養中にあらわれるさまざまな症状に対するケアについて示します。

1. 厚生労働省難病対策事業

難病医療に関しては、昭和47(1972)年に「難病対策要綱」が発表され、国が難病を特定疾患として指定し、各種の難病対策事業が運営推進されてきました。当初、①調査研究の推進、②医療施設などの整備、③医療費の自己負担の解消、を難病対策の柱としていましたが、その後の難病患者を取り巻く社会・経済状況の変化により、平成9(1997)年度には、③「医療費の自己負担の解消」は、「医療費の自己負担の軽減」に変更され、新しく④地域における保健医療福祉の充実・連携、⑤QOLの向上を目指した福祉施策の推進、が付け加えられました。事実、昭和47年の難病対策事業の開始以降、医療制度の改革や医学の進歩により余命やQOLを大幅に改善できる疾患が増え、患者さんの療養環境の整備も進んできました。ALS患者さんに関しても、人工呼吸器の装着による延命が可能になってきました。ただ一方では、長期療養病床の確保や在宅療養の問題など、これまでとは異なった問題が出てきました。

このような状況から、平成10(1998)年度、厚生労働省難病対策事業は大幅に改編されました。本事業では、現在、難病患者の入院先を確保する重症難病患者入院施設確保等事業と、在宅療養を支援するための難病患者地域支援対策推進事業を実施し、両者を相互に連携させることで難病患者の方々の療養環境整備を進めています。これらの連携を円滑に調整するために、本事業では各都道府県に難病医療連絡協議会を設置して、拠点病院と入院受け入れ機能を担う協力

病院を指定するようになっていきます。さらに、保健師や看護師の資格を持った難病医療専門員(難病コーディネーター)を配置し、その調整業務にあたっています。

2. (神経) 難病医療ネットワーク

重症難病患者入院施設確保等事業では、都道府県ごとに(神経)難病医療ネットワークを設立し、難病患者の入院施設確保に努めています。平成15年度までに難病医療ネットワークの各都道府県での実施率は90%に達し、ネットワークシステムの充実ははかられてきています。本ネットワークでは、国の治療研究事業の対象疾患13疾患を含めて計30の神経難病疾患

表8・1 神経難病医療ネットワーク対象疾患(五十音順)

ネットワーク対象疾患名	治療研究事業対象疾患
1. 亜急性硬化性全脳炎	○
2. アミロイドシス(FAP)	○
3. ウェイルズ動脈輪閉鎖症	○
4. 球形網膜血管腫	○
5. ゼラシン・ブレイン症候群	○
6. 筋萎縮性側索硬化症(ALS)	○
7. クロイツフェルト・ジャコブ病	○
8. 結節性硬化症(プリングル病)	○
9. ガンズドーン・ストライズ病、シズレンカン病	○
10. シャイ・ドレーガー症候群	○
11. 重症筋無力症(MG)	○
12. 神経線維腫症(I型、II型)	○
13. 進行性核上性麻痺	○
14. スモン	○
15. 進行性多巣性白質脳症	○
16. 脊髄空洞症	○
17. 脊髄小脳変性症	○
18. 脊髄性進行性筋萎縮症	○
19. 線状体異質変性症	○
20. 多発局所性運動末梢性神経炎、ルイス・サムナー(ハバリー)症候群	○
21. 多発性硬化症(MS)	○
22. 単クローン抗体を伴う末梢神経炎(クローウ・フカセ症候群)	○
23. 致死性家族性不眠症	○
24. パーキンソン病	○
25. ハンチントン病	○
26. フィッシュャー症候群	○
27. アルツハイマー病	○
28. 慢性肥満性多発神経炎	○
29. ミトコンドリア病	○
30. ライソゾーム病	○

(表8・1)を対象として、おもに次のような業務を行っています(以下は、福岡県の実例を示しますが、それぞれの都道府県で対象疾患や活動内容は若干異なっております)。

1) 患者さん・ご家族や医療関係者等の要請に応じて入転院可能な病院や往診医の紹介を行い、関係者間の連絡調整をする
 現在、担当している医療機関から他の機関へ入転院先の確保が必要な場合、担当医とおしえて難病医療連絡員がネットワーク協力病院への入転院先の紹介や往診医を紹介いたします。都道府県をまたがる入転院も各県の難病医療専門員の連携により病院紹介、連携調整がはかられています。

2) 患者さん・ご家族や医療関係者等の各種相談に応じるとともに、必要に応じて地域保健所へ支援を要請する
 神経難病患者さんの療養相談は、保健所などでも行われていますが、難病医療ネットワークでは難病医療専門員による面接や電話・電子メールをとおして、さまざまな相談に対応しています。

3) 神経難病療養に関する情報提供を行う
 難病医療専門員の活動をとおして得られた介護福祉情報や当事者団体の集会の報告、医療従事者向けの書籍・雑誌の紹介などを行っています。

4) 医療従事者に向けて難病研修会を開催する
 各地域で研修会を開催し、在宅医療の推進や難病事業に関する情報提供などを行っています(難病医療ネットワークに関しては、2004年10月には福岡県で「第1回日本難病医療ネットワーク研究会」が開催されるなど、全国各地でネットワークの連携をはかるさまざまな活動が展開されてきています)。

5) 療養環境の改善のための調査を行う
 ALSを中心とする神経難病患者の入院・在宅療養環境調査を行っています。これまでの調査では、ALS患者さんのケアでは意思疎通や日常生活動作が困難になり、人工呼吸器装着の意思決定を迫られる中期から後期の段階での看護ケアがもつとも必要であることなどが明らかにされ、その対応策も検討されるようになってきています。

★インターネット上にホームページを設置し、難病医療ネットワークの情報提供を行っている地域があります。福岡県でもホームページを設置し情報提供しています。

ホームページ: <http://www.med.kyushu-u.ac.jp/nanbyou/nanbyou.html>
 また、このホームページ内の「他県情報」で全国の難病医療ネットワークのホームページにリンクできますのでご参照ください。

ホームページ: <http://www.med.kyushu-u.ac.jp/nanbyou/link.html>
 ★表8・2に、難病医療専門員の配置されている都道府県と連絡先を掲載しています。お住まいの都道府県の難病専門員がわからない場合は、各都道府県の難病担当課にお尋ね下さい。

表8・2 難病医療専門員の配置されている都道府県と連絡先

都道府県	団体名称	電話番号
北海道	北海道難病医療ネットワーク連絡協議会	011-536-4506
宮城	宮城県神経難病医療連絡協議会	022-308-3316
岩手	岩手県重症難病患者入院施設連絡協議会	019-651-5111
山形	山形県難病医療等連絡協議会	023-684-5566
群馬	群馬県神経難病医療ネットワーク	027-221-8536
東京	東京都神経難病医療ネットワーク	03-5320-4471
茨城	茨城県神経難病ネットワーク	0280-92-5244
栃木	重症難病患者入院施設確保事業(拠点病院・獨協医科大学病院)	0282-87-2051
福井	福井県難病支援センター	0776-52-1195
静岡	静岡県難病医療連絡協議会	054-247-2801
愛知	愛知県難病医療ネットワーク	0561-62-3311
三重	三重県難病医療連絡協議会	059-231-5432
滋賀	滋賀県難病医療ネットワーク協議会	077-525-8351
和歌山	和歌山県難病医療ネットワーク連絡協議会	073-447-1006
大分	大分県難病医療推進協議会	06-6689-8816
兵庫	兵庫県難病患者医療ネットワーク推進事業	06-6482-7205
山口	山口県難病医療ネットワーク協議会	083-933-2958
岡山	岡山県難病医療連絡協議会	086-221-6101
広島	広島県難病医療連絡協議会	0853-24-8510
鳥取	鳥取県難病医療連絡協議会	0859-34-8530
広島	難病対策センター	082-251-5072
愛媛	愛媛県難病医療連絡協議会	089-931-1222
福岡	福岡県難病医療連絡協議会 (福岡県重症神経難病ネットワーク) 単拠点(産科医科大学病院)	092-645-1379 093-603-1617
熊本	熊本県難病医療連絡協議会 熊本大学病院 国立療養所再春荘病院	096-242-1000 096-242-1000
大分	大分県難病医療連絡協議会(大分県重症難病患者医療ネットワーク)	097-546-7870
長崎	長崎県難病医療連絡協議会	0956-20-6226
宮崎	宮崎県難病医療連絡協議会	0985-56-9159
鹿児島	鹿児島県重症難病医療ネットワーク連絡協議会	0995-62-7255

3. 福岡県重症神経難病ネットワーク

(神経) 難病医療ネットワークの実例として、福岡県難病医療連絡協議会による福岡県重症神経難病ネットワークの活動例を紹介します。本ネットワークは福岡県難病医療連絡協議会が福岡県の委託を受け、事業主体となっています(図8・1)。福岡県全体での運用を効率的に行うために、ネットワークを福岡、筑後、筑豊、北九州の4ブロックに分け、ブロックごとに拠点病院・準拠点病院をおいて効率的な運営をはかっています。平成17(2005)年3月現在、基幹協力病院16施設、一般協力病院・診療所101施設による117施設のネットワークが稼働しています。

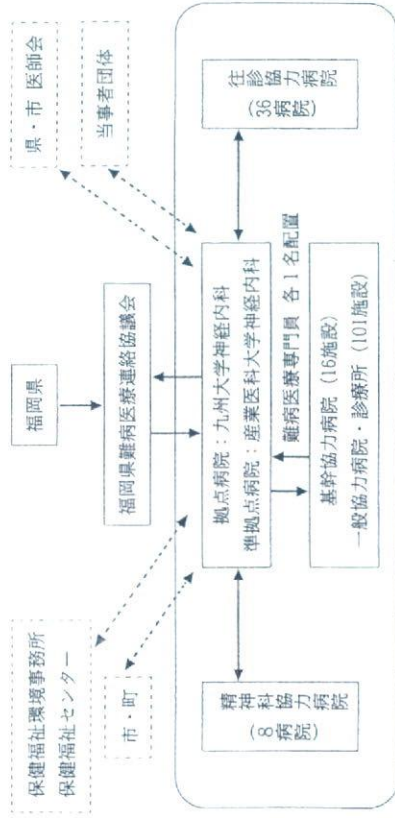


図8・1 福岡県重症神経難病ネットワークの構成

これまでの実績として、発足時の平成10年12月3日から平成16年3月31日現在までの入院先紹介希望の登録患者さんの数は着実に増えてきています(図8・2)。また療養相談件数も増加が著しい(図8・3)。とくにALSの患者さんに関する相談がもつとも多く全体の半分以上を占めています。ここ数年、協力病院内で病床を確保できる割合が低下しており、その理由の1つとして、協力病院内の空床が利用され尽くしたことが考えられます。往診医の協力も少ずつ得られるようになってきていますので、今後は、在宅療養を一層推進するとともに、さらに新たな協力病院や往診医のネットワークへの参加が望まれています。

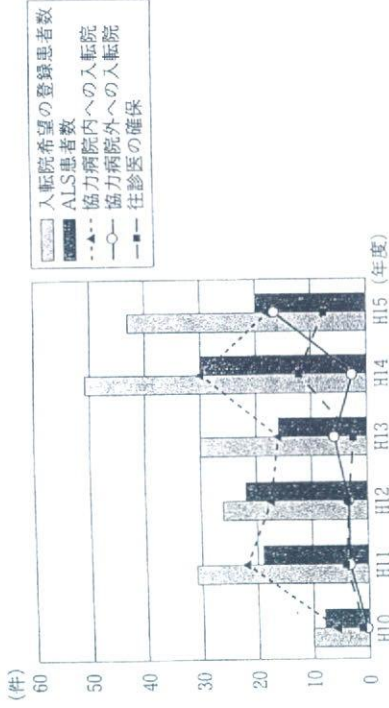


図8・2 福岡県重症神経ネットワーク発足時からの登録患者の推移

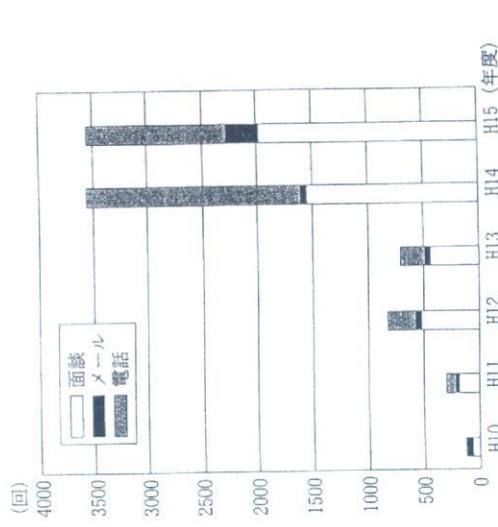


図8・3 福岡県重症神経ネットワーク発足時からの療養相談件数の推移

4. (神経) 難病医療ネットワークの問題点と今後の展望

国のさまざまな難病特別対策推進事業により、これまで以上に神経難病の療養制度は着実に改善されてきています。しかし、難病医療ネットワーク導入後も、解決していかなければいけない問題点はとどまるところを知らないくらいたくさん出てきています。長期入院病床の確保

は未だ困難な状況であり、医療側の問題点として、看護のマンパワーの不足、在院日数の長期化、診療報酬が経費に見合わないことなどがあげられます。在宅療養においても緊急時の搬送病院の確保、往診医の確保、家族の介護負担を軽減するためのレスパイトケア入院先確保など数多くの問題点が残されています。これらの点について、難病医療ネットワークでは全県下で対応可能な体制作りを進めているところです。今後は、新たに難病医療ネットワークに協力支援できる病院を開拓し、ネットワーク参加病院ごとの役割分担を進めることが必要です。また、難病患者が在院日数に関係なく入院することのできる「特殊疾患療養病棟」などを有効に活用すること、さらに、難病患者の入院診療にかかわる診療報酬の見直しなどが望まれます。

5. (神経) 難病医療ネットワークと特殊疾患療養病棟

これまでALS患者さんが人工呼吸器を装着した場合、その療養先として病院に長期入院するか、あるいは家族介護を中心とした在宅療養の二者択一でした。しかし、医療保険の改訂とともない、一般病院では長期にわたる入院療養がむずかしくなっています。

宮城県の(神経)難病医療ネットワークでは、4つの拠点病院と16の協力病院がネットワークで連携を取っています。拠点病院として東北大学病院、(財)広南病院、国立病院機構宮城病院、国立病院機構西多賀病棟の4施設が位置づけられています。大学病院では、特定機能病院としておもに確定診断や先端的な治療研究を担っています。救急病院の広南病院では緊急時対応を行い、国立病院機構の宮城病院では、難病治療センターが位置づけられ、人工呼吸器装着ALS患者さんの長期療養施設の機能を果たしています。また、最近では、国立病院機構西多賀病棟で、2週間から数ヶ月程度の短期・中期の入院対応や、在宅療養環境整備を積極的に支援しています。

「特殊疾患療養病棟」として機能区分されている病棟は、「主として長期にわたり療養が必要な重度の難病患者が入院される病棟」と位置づけられ、制度上は在院日数にとらわれることなく長期入院療養が可能です。このような病院は旧国立療養所の難病病棟や、最近全国的に展開しつつある徳洲会系の病院で整備されつつあるので、自分が居住している地域にそのような病院があるかを調べ、将来利用可能かどうかを検討しておくことも必要でしょう。

8 神経難病の医療相談マニュアル

～難病医療専門員の医療相談マニュアルの作成に向けて～

岩木三保¹⁾、立石貴久²⁾、成田有吾³⁾、菊池仁志⁴⁾、吉良潤一⁵⁾ (1)福岡県難病医療連絡協議会、(2)九州大学大学院医学研究科神経内科学、(3)三重大学医学部附属病院医療福祉支援センター、(4)村上華林堂病院)

A. 背景とマニュアルの必要性

厚生労働省の難病特別対策事業の一翼を担う重症難病患者入院施設確保等事業において各地方自治体の難病医療専門員が果たす役割はきわめて大きい。平成18年10月現在、難病医療専門員は、29県に36名配置されており、年々その数も増えてきている。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、業務内容などは自治体ごとに大きく異なっている。その業務にあっては、患者・家族への相談業務は重要な部分を占めると思われるが、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。

このような中、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」において、平成17年度から「難病医療専門員の医療相談マニュアル作成プロジェクト」が編成された。

本稿では、マニュアル作成のこれまでの経過を報告する。

B. マニュアルの方向性

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提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、個別的事例に対応事例としてまとめる。以上により難病医療専門員にとり実用的な「難病患者の医療相談に関するマニュアル」を作成する。

C. マニュアル作成のための調査

1) 報告書調査 (平成17年度)

各地方自治体の重症難病患者入院施設確保等事業の年次報告書を調査し、各地の難病医療専門員の業務内容、業務の中における医療相談の位置付けと比重、実際の医療相談の件

数と内容、対応等を明らかにすることとした。

平成17年度は予備的な報告書調査(7自治体)を行った。100%の自治体において、医療相談は難病医療専門員の主要な業務と位置付けられていた。年間計122～4,253件(平均1,309件)の医療相談業務が実施されていた。難病医療専門員1名あたり平均1,108件であった。主な相談者は本人、家族、保健師などであった。相談内容は、在宅療養に関すること、関係者間調整、告知やインフォームドコンセントに関するものが多かった。

2) 難病医療専門員実態調査 (平成18年度実施)

全国の難病医療専門員の業務や雇用状況の調査を行い、地域格差の実態把握と問題点を調べ、難病医療専門員の医療相談マニュアルにどのような内容を盛り込むか検討を行った。

看護職の国家資格を持っているものが91%を占め、64%の難病医療専門員は単独配置であった。力を入れたいと思っている業務'の差が大きかった項目は、「協力病院等の医療施設拡大」、「レスパイト入院先の紹介」、「医療相談」、「在宅療養患者に関する連絡や情報交換」の順であった。自由記載では、現行の雇用待遇に満足できていない、業務量が多く勤務時間が足りないのが常勤を望む、相談相手がいらない、自己の業務をどう評価したらいいのか分からないなどの声が聞かれた。

難病医療専門員の持つ資格・勤務体制・配置場所は、各県の実情に合わせ、異なってい

る。単独で配置されている者も多く、複数人数でも数が少ないため、休み等も取りにくく過酷な雇用条件で勤務をしている者も多い。また身近な相談相手がおらず、単独で事業を進めざるを得ない者も多いことが明らかになった。

3) 難病相談・支援センター調査 (平成18年度実施)

他機関との連携のあり方を模索するため、難病相談・支援センターとの連携の実態や、期待される役割を調査した。約半数の難病相談・支援センターが難病医療専門員という職名を知っていた。難病医療専門員にして欲しい活動、強化して欲しいことについては、難病等に関する医療・福祉・社会資源などの最新情報の提供29件、レスパイト入院先の確保28件、長期入院先の確保26件、困難事例に対する調整や助言24件、在宅療養の調整21件の順に要望が多かった。

難病相談・支援センターの難病相談支援員とは、何らかの連携がとれていることが多いが、今後役割分担の明確化が望まれる。また難病相談・支援センター側からは、医療や社会資源の情報提供や、病床確保が望まれていることが明らかになった。

4) メーリングリストによる困難事例の収集 (平成17年度実施)

本プロジェクト事務局の九州大学神経内科を中心に本プロジェクト班員、協力者、難病医療専門員が参加するメーリングリストを立ち上げた。平成18年10月時点の参加メンバーは48名である。これまでに難病医療専門員が関わった困難事例を13県より23件収集

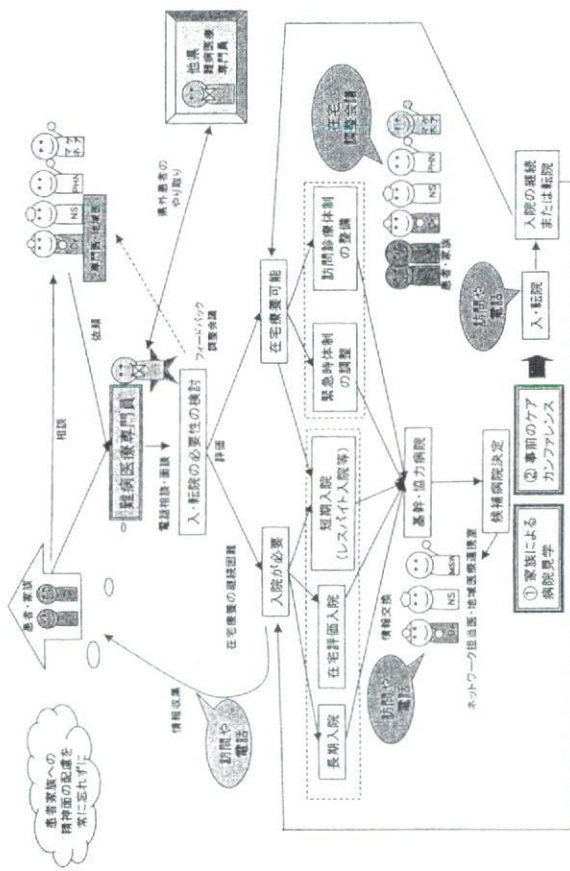


図1 難病患者医療相談フローチャート(入・転院に関する相談)

した。収集した事例は、疾患別ではALSが69%と最も多く、気管切開、人工呼吸器装着例が突出して多かった。また内容から、介護負担、長期療養病院の確保、家族間内の諸問題、自己決定、認知・コミュニケーション能力などの問題解決の困難さが目立つよう思われた。しかし事例の選択が各専門員の主観に委ねられていること、集計数が少ないことが問題点として挙げられる。今後さらに事例の集積を継続するとともに、個々の事例についての検討や選択基準についての議論が行われねばならない。

D. 医療相談のフローチャート (平成17年度実施)

メーリングリストを通じた意見交換、困難事例の収集を経て、相談者別(患者、家族、医療職、介護・福祉職、相談内容別に、難病医療専門員の対応の流れをわかりやすくフローチャートに示した(図1, 2)¹⁾。難病医療専門員が医療相談に対応していく過程では、他機関、他職種との連携が非常に重要である。今後はこのフローチャートを元に、関連職種との連携、関連職種の医療相談への関わりについて具体的な提言をまとめる予定である。

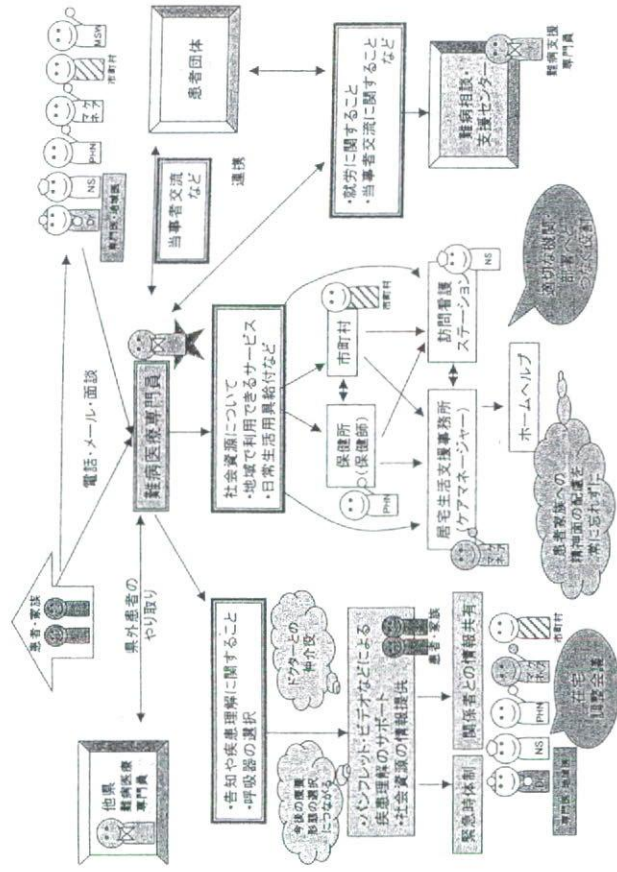


図2 難病患者医療相談フローチャート(その他の相談)

E. 課題と展望

平成18年12月に、ワーキンググループによる検討会を開催予定である。今後具体的な内容検討に入り、平成19年度にかけて完成させる予定である。マニュアルには、単に医療相談への対応を述べるだけでなく、地域の病床確保、医療ネットワーク形成の指針を盛り込みたい。

またマニュアル作成に関連した課題として、難病医療専門員の業務環境や雇用待遇の

違いから、モチベーションの差が出る可能性がある。さらに難病医療専門員の評価や雇用の指針を併せて検討することが、コーディネーター職全般を抱える専門性という問題を解決する一助となることを期待する。

引用文献

- 1) 吉良潤一, 岩木三保, 菊池仁志: 難病医療専門員の医療相談マニュアルの作成に向けて、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年度総括分担研究報告書より引用一部改変, 93-97, 2006

<特集> 第17回日本在宅医療研究会学術集会

福岡県における重症神経難病患者入院施設確保等事業
(福岡県重症神経難病ネットワーク) の実際

岩木 三保¹ 立石 貴久² 菊池 仁志² 吉良 潤一²

(*Jpn. J. Cancer Chemother* 33(Suppl. II): 251-253, December, 2006)

The Actual Activity of the Fukuoka Medical Network for the Seriously Intractable Neurological Diseases. Miho Iwaki¹, Takahisa Tateishi², Hitoshi Kikuchi² and Jun-ichi Kira² (¹The Fukuoka Prefectural Medical Committee for Intractable Disease, Fukuoka Prefectural Government, ²Dept. of Neurology, Neurological Institute, Kyushu University Graduate School of Medical Sciences)

Summary
The Fukuoka Prefectural Medical Health Care Network for Seriously Intractable Neurological Diseases was initiated in 1998 to improve the care of patients for seriously intractable neurological diseases. The network, now, consists of 15 basic cooperative hospitals, and 105 general cooperative hospitals. Two medical care coordinators manage the transfer of network patients based on information of the patient's condition and the capacity of cooperative hospitals using information about the number of available beds in cooperative hospitals. A total number of patients with seriously intractable neurological diseases who were referred to the network for the last eight years was 277. 163 of whom were amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients and of which 75 of them were under mechanical ventilation. Of these 277 patients, 253 were successfully transferred to chronic care hospitals or referred to regional visiting physicians through the network. Cooperative and non-cooperative hospitals accepted consultations has increased year by year, and reached 17,652 in the eighth year. The main issues for these consultations were to make hospital arrangements for a patient. Comprehensive long-term care is necessary for Japanese ALS patients because one-third is under mechanical ventilation. Despite this, it is still difficult to secure available beds for such patients who require long-term care. In the future, it will be necessary to improve the support for an environment for home care and to make the system in which cooperative hospitals support patients during the home care. Key words: Arrangement for hospitalization, Network system, Amyotrophic lateral sclerosis (ALS)

要旨 福岡県は、1998年(平成10年)に重症神経難病患者の療養環境を改善するために、福岡県重症神経難病ネットワークを設立した。現在、ネットワークは基幹協力的病院15施設および一般協力的病院105施設により構成されている。福岡県重症神経難病ネットワークのコーディネーターは、登録患者のために空床を確保するという事業を行っている。登録患者のうち、協力病院内157名、非協力病院内49名の入院受け入れを行い、38名に訪問診療医を紹介した。また療養相談の数は年々増加し、8年間で17,652回に達した。

ネットワークの活動を推進しても、やはり長期療養のためにベッドを確保することはたいへん困難である。今後は在宅療養の環境整備と、それを協力病院がバックアップする体制が必要である。

¹九州大学医学部・神経内科

連絡先: 〒812-8582 福岡市東区馬出3-1-1 九州大学医学部神経内科内 ¹福岡県重症神経難病協議会

岩木 三保

0385-0684/06/ ¥500/論文JCLIS

はじめに

1998年度に入院入院施設の確保や地域に根ざした在宅療養支援など療養環境の整備を目的として、「重症神経難病患者入院施設確保事業」を含む難病特別対策推進事業が創設された。

これを受けて、福岡県では全国に先がけ、1998年12月3日に、専任の難病医療専門員(コーディネーター)を配置した福岡県重症神経難病患者入院施設確保等事業(福岡県重症神経難病ネットワーク)を設立した。本ネットワークは、福岡県の委託を受けた福岡県重症神経難病協議会を事業主体とし、9年度目を迎えた。

福岡県における2006年3月31日現在の特定疾患患者数は23,264名、うち重症認定患者は2,044名で、この事業で特に支援に力を入れている筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者は295名(重症認定患者180名)である。

福岡県は人口約500万の地方都市で、特徴としては人口(患者)の多いところと少ないところが混在していることがあげられる。特に福岡市、北九州市などの政令都市に人口(患者)が集中しており、地域ケアレベルの格差も大きい。

I. 福岡県重症神経難病ネットワークの事業概要

1. ネットワークの構成

福岡県全体での運用を効率的に行うために、福岡、筑後、北九州、筑豊の4ブロックに分けている。拠点病院を九州大学病院、博覧病院を産業医科大学病院に指定し、それぞれに常勤のコーディネーターを配置している。拠点病院配置のコーディネーターが福岡・筑後ブロックを、準拠点病院配置の難病医療専門員が北九州・筑豊ブロックの業務を担当している。基幹協力病院15施設、一般協力病院・診療所105施設により構成されている。

2. 対象疾患

ALSなどの神経系難病30疾患。

3. 活動概要

①入院施設確保の紹介、②療養相談、③難病医療に関する情報提供(ホームページ <http://www.med.kyushu-u.ac.jp/nanbyou/nanbyou.html>)、④医療従事者研修会、⑤療養環境調査。

II. 協力病院との情報交換

協力病院からFAXされる空床情報が、入院施設確保の際に情報の一つとなる。FAXされる内容は入退院の動向、呼吸器装着患者数、空床の数である。空床情報は毎月1回の提出を呼びかけているが、収集はなかなか難しいのが現状である。2005年度は約60%の協力病院か

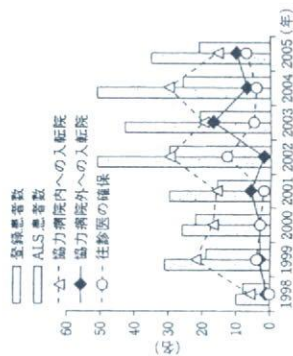


図1 入院施設確保(1998~2005年度)

ら定期的な空床情報が更新された。

MSW, 保健師, 訪問看護士などの地域関係者からの病院情報は、信頼性が高いため有益である。そこで協力病院から提示される空床情報を大切にしている。検討やカンファレンスの際の情報交換を大切にしている。また病院訪問をとおして、院内の患者構成や病院機能を把握し、ネットワークでの位置付けを再確認している。コーディネーターは現場に赴くことを心掛け、顔の見える連携をとおして関係機関といつても相談できる関係作りに努めている。

III. 活動実績(1998年12月3日~2006年3月31日)

1. 入院施設確保の紹介(図1)

紹介依頼のあった登録患者は計277名で、うちALS患者が最も多く163名で、全疾患の58%を占めている。またALS患者のなかでも46%に当たる75名が、気管切開をして人工呼吸管理にある患者であった。協力病院内にベッドを確保できたのは157名(56%)、協力病院以外にベッドを確保できたのは58名(20%)であった。近年4年間の平均登録患者数は45名で、協力病院内にベッドを確保できた割合は51%であった。

ALS患者については病院側に断られることがたいへん多い状況であることに変化はない。しかし、その他の疾患に関しては病院側の協力が得られてきている。人工呼吸器を装着していないが介護度が高いという患者の場合でも、療養環境を有する病院が好意的に受け入れをしてくるようになった。長期療養ができるという安心感、患者・家族にとって何にも変え難いものである。病院を転々と探さなければならぬということがなくなると、患者・家族にとってはメリットが大きい。

入院施設確保をした患者の病院訪問による追跡調査をとおして、コーディネーターは協力していた医療スタッフとできるだけ意見交換、情報共有する機会をもつことにしている。特にレスパイト入院に関しては、在宅

でのケアのあり方と、病院での体制の違いが問題点となることも多い。訪問看護ステーションの協力を得て病院への事前の情報提供を行ったり、患者指導を行うことが必要である。

2. 療養相談

電話相談を 7,375 回、メール相談を 722 回、面談を 5,236 回行った。相談の内容は在宅療養に関するものが多い。病院の紹介のことだけでなく、在宅で受けられる制度やサービスの具体的な内容、退院支援の依頼、在宅ネットワークの構築の依頼などがある。相談者は当事者のみならず、保健師、看護師、ケアマネージャー、MSW などからの相談が多い。

IV. 課題と展望

① 職権行使が明確でないコーディネーターを活動の中心としていくため、関係機関との連携をどのようにして深めていくかが、ネットワーク稼働のポイントとなる。

② 在宅療養をバックアップする体制

・レスパイト入院に対する医療従事者間の理解と当事者への指導。

・救急搬送に対する調整（十分な情報共有が必要）。

③ 長期入院療養への希望にどう対応していくか

・都市部に長期療養できる病院が少なく、
・特殊疾患療養病棟入院料および特殊疾患入院医療管理料の廃止に対する今後の動向把握。

当院の結果では、胃瘻造設後の平均生存期間は 1 年以上を超えており、胃瘻トラブルは 2 件のみであったことから、在宅でも安全なことが考察された。また、胃瘻造設後において入院する回数は呼吸器疾患が最も多かったものの胃瘻造設前より有意に入院回数が減少しており、特に肺炎などによる肺炎患者には有効な治療と考察された。入院日数は呼吸器疾患で最も長かったが、その平均入院日数、入院総日数は有意に減少しており、急性期の治療において十分な療養を行っていることが病態の改善に貢献しているものと考えた。われわれは、特別養護老人ホームから当院に急性期疾患で入院したケースを以前に検討しており、胃瘻のある患者ではない患者と比較し、入院期間が短縮していることを報告した¹⁾。特に肺炎を繰り返す高齢者では、胃瘻造設を躊躇することなく行うことが有用である点は一緒だった。さて、胃瘻造設後の栄養状態については、患者の血清アルブミン値を検討したが、胃瘻造設後に有意な増加がみられており、今回得られた入院回数や日数における効果を栄養面から裏付けられることと

なった。しかしながら高カロリーでも低アルブミン血症の改善が困難な症例もみられており、病態に応じた栄養管理をさらに検討する必要があると思われる。

おわりに

在宅で胃瘻からの栄養摂取を続ける患者の現状を報告した。安全かつ合併症の少ない治療であること、また実際に導入により、入院機会の減少および入院中の病状改善をもたらししていることから極めて有用な治療手段といえる。家族や医療スタッフの協力をさえあれば、在宅にて十分に健康な管理が実現し得るものと思われた。

文 献

- 1) 黒木美智雄, 佐藤勝久, 井上 淳. 他. 在宅医療における経皮的内視鏡胃瘻造設術の有用性. 癌と化学療法 30 (Suppl.D): 161-164, 2003.
- 2) 二村明広, 松村孝之, 吉田 渉. 他. 特別養護老人ホーム入所者における急性期医療の考察. 癌と化学療法 32 (Suppl.D): 56-58, 2005.

4 相談・支援センターにおける神経難病支援

川尻洋美¹⁾、金古さつき²⁾、齋藤由美子³⁾、岡本幸子⁴⁾、群馬県難病相談支援センター、¹⁾群馬県健康福祉局保健予防課、²⁾群馬大学大学院医学系研究科脳神経内科学)

難病はその稀少性や療養者（患者）のかかえる問題の複雑さなどから、療養者や周囲の人々が情報をどこから得たらよいか、どこに相談したらよいかかわりなく、どこに専門的・広域的な支援機関の整備が求められている。平成15年度から、国は難病対策の一環として、難病療養者や家族らの療養上の悩みや不安などの解消を図るとともに、難病療養者のもつさまざまなニーズに対応したきめ細かな相談支援が行えるように、都道府県ごとに難病相談支援センターを設置することとした¹⁾。

本稿では、群馬県での難病相談支援センターでの活動を紹介しながら、神経難病支援について考えてみたい。

A. 群馬県難病相談支援センターの実施体制

群馬県では、平成16年4月に、「群馬県神経難病医療ネットワーク推進事業（以下ネットワークという）」の拠点病院内に、「群馬県難病相談支援センター（以下センターという）」を開設し、ネットワークのコーディネ

ーターである神経難病医療専門員1名とセンターの難病相談支援員2名が共同で活動している。図1に実施体制を模式的に示すが、医療機関、保健所、行政機関、患者会などと連携しながら運営している。とくに、地域の難病支援の核となる保健所の保健師と協力しながら療養者の相談支援を行っている。

B. 群馬県難病相談センターにおける試み

群馬県では、群馬大学医学部附属病院内にセンターを設置した。大学の医学、看護学等の各分野の先生方の協力を得てセンターの事業を行っている²⁾。センターには、附属病院内の神経内科外来の近くに設置した面接室と、これとは別に共用プロジェクト棟内に専用の事務室があり、難病相談支援員と神経難病医療専門員が電話・メール相談を平日の9時から16時まで受けている。

また、療養者、家族の相談を受けるだけでなく、表1に掲げるような事業を行っている。以下に、項目ごとに簡単に紹介する。

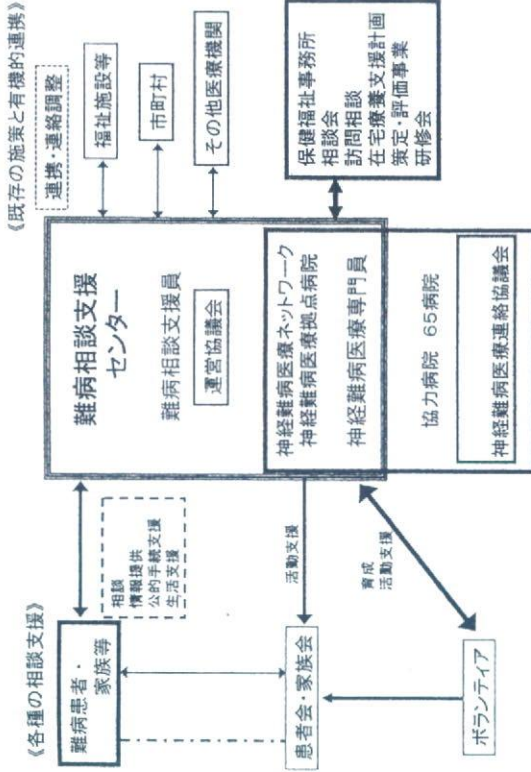


図1 群馬県難病相談支援センター実施体制

1) 難病療養者および家族らの療養相談
平成17年度に難病相談支援員と神経難病医療専門員が受けた相談は合わせて1,085件で、相談者は、本人470件、家族ら211件、その他支援者が649件(61%)で半数以上であった²⁾。

2) 難病療養者の交流支援
医療相談では、専門医の講義の後に質疑応答や交流の時間を持つなど、同病者の交流を支援する。また、違う病気の療養者間でも、お互いの病気を理解し支えあうことの大

切さを再認識することを目的に、難病に関する体験談などを募集し、「難病療養者の作品集」を作成した。さらに、作品の応募者の中から選考し、その体験談を発表する場として、「難病療養者のつどい」を開催した。