

200834055A

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20年度
総括・分担研究報告書

主任研究者 糸山泰人
Chairman: Yasuto Itoyama, M.D.
Department of Neurology, Tohoku University School of Medicine
Sendai, Japan
2009年3月印刷

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20年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 糸山泰人

Chairman : Yasuto Itoyama, M.D.

Department of Neurology, Tohoku University School of Medicine

Sendai, Japan

2009年3月印刷

目 次

I. 研究者名簿

II. 総括研究報告 1

III. 分担研究報告

1. 北海道オホーツク圏網走地区における神経難病検診の成果と今後の課題..... 7	
北海道医療大学心理科学部	森若 文雄
2. 当院ALS患者の診断確定後における療養の現状調査..... 9	
北海道大学医学研究科 神経内科学分野	佐々木秀直
3. 北海道における筋萎縮性側索硬化症患者の在宅療養の実態と課題 第一報..... 11	
国立病院機構札幌南病院	菊地 誠志
4. 重症神経難病の在宅療養における診療所との連携..... 14	
ー診療所医師を対象とした神経難病に関する講習会を中心にー	
山形大学医学部生命情報内科（第三内科）	加藤 丈夫
5. パーキンソン病患者及びその家族のQoLに関する日米比較研究 17	
山形大学医学部附属病院第三内科	加藤 丈夫
6. 当院入院患者の呼吸器関連インシデントレポート解析..... 18	
国立病院機構西多賀病院神経内科	小野寺 宏
7. 宮城県の神経難病ネットワークにおける各医療機関の役割の検討と再構築の試み..... 20	
東北大学大学院神経内科、宮城県神経難病医療連絡協議会	糸山 泰人
8. 東北大学病院地域医療連携センターへの難病担当看護師配置の試み..... 23	
東北大学大学院神経内科	糸山 泰人
9. 大学病院でのレスパイト入院の取り組みと問題点..... 24	
自治医科大学 神経内科	中野 今治
10. 医療関係者から寄せられる神経難病についての相談内容..... 26	
国立精神・神経センター病院神経内科	小川 雅文
11. 神経・筋難病患者の地域移行 ～「拠点病院」としての取り組み（TPPV・ALSを中心に） 28	
都立神経病院	林 秀明
12. 横浜金沢区地域における脳・神経疾患診療ネットワーク4 31	
ー症例検討会を通してー	
横浜市立大学大学院医学研究科神経内科	黒岩 義之
13. 国立病院機構相模原病院における神奈川県北部地域支援ネットワーク構築-5 34	
独立行政法人国立病院機構相模原病院神経内科	長谷川一子

14. 地域難病医療における神経・筋疾患遺伝カウンセリングの現状と課題……………	37
国立病院機構新潟病院神経内科	中島 孝
15. 開設2年目を迎えた長野県難病相談・支援センターの稼働状況と 県内の筋萎縮性側索硬化症患者の療養実態……………	41
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
16. 静岡県内における筋萎縮性側索硬化症患者の長期療養受け入れ療養病院の状況調査…… (5年間の経過動向と今後の課題)	44
国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター	溝口 功一
17. 愛知県における災害時要援護者支援体制……………	48
名古屋大学大学院医学系研究科神経内科学	祖父江 元
18. 岐阜県における在宅人工呼吸器装着ALS患者の災害時支援体制の現状と課題…………… —保健所および当事者の取り組み状況のアンケート調査—	51
岐阜大学大学院医学系研究科 神経内科・老年学分野	大塚 貴
19. 県単独重症難病患者在宅ケアシステム構築事業の現況と問題点……………	53
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
20. 北陸におけるレスパイト入院の現状と問題点……………	56
独立行政法人国立病院機構 医王病院 神経内科	駒井 清暢
21. 京都府在宅重症難病患者療養支援事業について……………	60
京都府立医科大学大学院医学研究科神経内科学	中川 正法
22. 奈良県西部地域における在宅医療体制構築の取り組み……………	62
奈良県立医科大学神経内科	上野 聡
23. 病診連携における医師会の役割……………	64
独立行政法人国立病院機構刀根山病院神経内科	神野 進
24. 公開セミナーによる医療ケア地域連携推進の試み……………	66
独立行政法人国立病院機構刀根山病院神経内科	神野 進
25. 兵庫県の神経難病基幹施設：兵庫中央病院の現況……………	68
高橋神経内科・内科クリニック	高橋 桂一
26. 山陽地区神経難病ネットワークを利用した神経難病疾患特性別アンケートの結果から ……	70
岡山大学神経内科	阿部 康二
27. 広島県における難病医療ネットワークの現状……………	72
	松本 昌泰
28. 鳥取県における筋萎縮性側索硬化症患者の療養状況把握と 災害時対策マニュアル作成の取り組み……………	75
鳥取大学医学部附属脳幹性疾患研究施設脳神経内科	中島 健二

29. 高知県安芸地区における神経難病患者の医療体制構築に関する研究(I)	77
南国病院神経内科	高橋 美枝
30. 「大分県における神経難病患者の在宅療養支援体制を考える」.....	80
医療過疎地に住む人工呼吸器装着患者の在宅療養に向けての教育指導	
国立病院機構西別府病院	森 照明
31. 長崎県における筋萎縮性側索硬化症患者・家族への支援体制の検討.....	83
国立病院機構長崎神経医療センター	後藤 公文
32. 難病患者の療養生活状況について.....	85
～療養生活調査並びに神経難病患者の訪問看護に関する調査結果から～	
国立病院機構南九州病院	福永 秀敏

IV. プロジェクトチーム研究報告

1. 難病患者の地域医療体制作りおよび入院確保方策の検討

リーダー：国立病院機構宮城病院 木村 格

- 1) 全国都道府県・難病相談支援ドクター制度の試行とそのプロジェクト事業進捗状況 … 89
国立病院機構宮城病院神経内科 木村 格

2. 災害時の難病患者に対する支援体制のサポートの検討

リーダー：新潟大学脳研究所神経内科 西澤 正豊

- 1) 災害時難病患者支援プロジェクト …………… 92
新潟大学医学部脳研究所神経内科 西澤 正豊
- 2) 秋田県における災害時難病患者支援計画の現状と課題 …………… 94
秋田大学医学部医学教育センター 豊島 至
- 3) 神奈川県の実状と課題 …………… 97
国立病院機構相模原病院神経内科 長谷川一子
- 4) 静岡県における要援護者避難支援計画策定状況について …………… 100
国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター 溝口 功一
- 5) PCによる在宅医療支援体制構築の研究—問題点の検討— …………… 103
和歌山県立医科大学神経内科 近藤 智善
- 6) 岩手・宮城内陸地震の検証 …………… 107
国立病院機構岩手病院 千田 圭二

3. 難病医療専門員の難病患者への医療サポートの検討

リーダー：九州大学医学部神経内科 吉良 潤一

- 1) 難病相談ガイドブックの活用と改訂についての検証 …………… 111
九州大学大学院医学研究院神経内科学 吉良 潤一

4. 自動痰吸引器の開発ならびに在宅療養改善

リーダー：大分協和病院内科 山本 真

- 1) 自動吸引装置の商品化に向けて —大分県開発チーム2008年初会合— …………… 114
大分県立病院神経内科 法化図陽一
- 2) 改良型気管カニューレとピストン形ポンプによる自動吸引器の臨床試験を行って …… 116
国立病院機構西別府病院神経内科 後藤 勝政
- 3) 自動吸引器の改良と実用化に向けての検討 …………… 117
(株) 徳永装器研究所 徳永 修一
- 4) 自動喀痰吸引装置の安全性と有効性についての研究 …………… 119
大分協和病院内科 山本 真

5. 遺伝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

- 1) 遺伝性神経難病への支援の取り組み —新たな支援ネットワークの構築に向けて— …………… 124
大阪大学大学院医学系研究科臨床遺伝学 戸田 達史

V. 研究成果の刊行に関する一覧表 …………… 127

VI. 平成20年度班会議プログラム …………… 133

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20年度 研究者名簿

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	糸山泰人	東北大学大学院医学系研究科神経内科	教授
研究分担者	木村 格	国立病院機構宮城病院	院長
	森若文雄	北海道医療大学言語聴覚療法学科	教授
	佐々木秀直	北海道大学大学院医学系研究科	教授
	菊地誠志	国立病院機構札幌南病院	副院長
	豊島 至	秋田大学医学部医学教育センター	教授
	加藤丈夫	山形大学医学部生命情報内科学	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部門	教授
	小川雅文	国立精神・神経センター病院神経内科	医長
	林 秀明	東京都立神経病院	院長
	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	信州大学医学部内科学	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	岐阜大学大学院医学部神経統御学神経内科・老年学	教授
	成田有吾	三重大学医学部付属病院医療福祉支援センター	准教授
	駒井清暢	国立病院機構医王病院	特命副院長
	中川正法	京都府立医科大学神経内科	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学	教授
	神野 進	国立病院機構刀根山病院神経内科	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薬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脳神経外科	院長	
山本 真	大分協和病院内科	院長	
後藤公文	国立病院機構長崎神経医療センター	内科系診療部長	
福永秀敏	国立病院機構南九州病院神経内科	院長	

總 括 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

研究代表者 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状況や形態は様々であり、各地域の実情に合わせて有効に実動化していくことが重要である。ネットワーク整備の一つの目的であった入院確保に関しては、拠点病院や協力病院における重症患者の長期入院が困難になっている状況では、在宅医療を中心に見ずえた新たな視点でのネットワーク作りが必要と考えられる。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、拠点病院や協力病院との間で二人主治医制をとり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。また、各自治体ではレスパイト入院の支援については補助金交付が始められたり、意志伝達装置の貸し出し事業が始まり期待されている。また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5項目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など医療提供プロジェクト②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自動痰吸引器の普及ならびに自宅医療改善プロジェクト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プロジェクトである。また、これらのプロジェクトで既にマニュアルや指針を作成したものに関しては、その活用と使用の検証を行っていく。

研究分担者

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など医療提供プロジェクト」チームリーダー

森若文雄（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）

菊地誠志（国立病院機構札幌南病院 副院長）

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 名誉院長）

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）

*「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

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（三重大学医学部附属病院医療福祉
支援センター 准教授）

駒井清暢（国立病院機構 医王病院 特命副院長）

中川正法（京都府立医科大学神経内科 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 院長）

戸田達史（大阪大学医学部臨床遺伝学 教授）

*「神経難病に対する遺伝医療カウンセリング体
制の整備プロジェクト」チームリーダー

高橋桂一（高橋神経内科・内科クリニック 院長）

阿部康二（岡山大学医学部神経内科 教授）

松本昌泰（広島大学脳神経内科 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）

*「難病医療専門員および相談員によるプロジェ
クト」チームリーダー

森 照明（国立病院機構西別府病院 名誉院長）

山本 真（大分協和病院 院長）

*「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」チームリーダー

後藤公文（国立病院機構長崎神経医療センター
内科系診療部長）

福永秀敏（国立病院機構南九州病院 院長）

A. 研究目的

原因が不明であり、治療法がなく病態が進行

性に悪化する、いわゆる難病といわれる特定疾患に関しては、患者の多くは高度の障害と社会的不利益を負っている。そのような難病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。その目的のために全国から班員を募り各都道府県における難病医療と在宅療養などの創意工夫や努力を議論や提案し、これらの創意が地域格差なく医療環境の整備と体制構築に反映されるよう提言するとともに可能なことから実行していく必要がある。

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との連携、また現在の医療体制のなかでのネットワークの問題点を調査した。なかでも神経難病患者の在宅医療を重視した観点から、将来的なネットワーク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が困難になりつつある現状での対応や療養生活の質の改善の問題、災害時における支援体制の問題とそれらの対応策を検討した。また、全国都道府県に設置されたある難病相談支援センターの実施状況とその問題点を調査し、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、特に重要度が高く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ているが、それらの活動の現状と今後の問題点を検討した。

①重症難病患者入院施設確保など医療提供プロジェクト（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の整備プロジェクト（リーダー：新潟大学神経内科 西澤正豊）

③難病医療専門員および相談員による難病相談プロジェクト（リーダー：九州大学神経内科 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：大分協和病院 山本 真）

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と療養環境

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。ネットワーク形成の先進地域においては、ほぼ7～10年の実績があるが、国の医療体制の変化、特に長期入院の場の確保の困難性やその他の事情により当初考えられていた拠点病院および協力病院役割の見直しが必要になってきている。特に在宅医療を療養の中心にすえた各病院の特性を考え新たなネットワークシステムの構築を考える必要がある。加えて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も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、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ている難病患者の数は確実に増加しており、在宅医療を中心にすえた難病医療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のイメージとしては、保健師や介護グループと共に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。家庭医などの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、役割に応じて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整備の新たな取組み

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。地域の実情を考えつつ患者を中心にすえた療養環境の整備改善は各地域で様々に創意工夫されている。

なかでもレスパイト入院についての関心が高いが、看護業務への負担度が極めて高いため、

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地域が増加しており、実効が上がりつつある。

三重県では、3年間の時限ではあるが、i)人工呼吸器装置に関しては特定疾患患者の一時入院に対して一定額の補助を行う、ii)重症難病患者通所療養介護施設に難病ケアに必要な医療機器を調弁する、iii)意志伝達装置の使用サポートを行う等の3事業が始まっている。また、京都府でも従来の「療養見舞金制度」を改め、14～30日の制限はあるが、重症難病患者の一時入院を支援助成する制度と意志伝達装置の貸し出し事業を始めている。この2つの事業は極めて患者・家族の利用希望が高く、将来の発展が期待されている。

その他長野県では難病センターに就労関連の相談専属の相談支援員を設置し、その活動が期待されている。

(3) プロジェクト研究

① 重症難病患者の入院確保など医療提供プロジェクト

今の医療制度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。その一方で難病患者の在宅療養での介護者サポート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、これらの問題を含め前年度に作成した「難病患者入院施設確保マニュアル」を基に患者・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検討している。

その一方で、すでに全国47都道府県に難病相談・支援センターが開設されているが、その内容の約60%が医療や疾患に関することで、相

談員と医療ネットワークの専門医との連携が不可避である。そのために、「難病相談支援ドクター」制度を企画し構築している。神経難病に関しては、既に現在約600名の専門医がこの事業に登録し、難病相談支援センターでの相談支援活動に協力する意思を表明しており今後の活動が期待されている。

② 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

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。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前年度に作成した。

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。

本年度は、この指針がどの程度活用されているかを検証するために、秋田県、神奈川県、静岡県、和歌山県の4県を対象に各自治体が災害時重症難病患者支援計画の中に難病患者が明記されているかの点と、難病患者の避難支援計画が個別に策定されているかを調査した。しかし、現状では各自治体への指針の浸透は不十分であり、今後の対応を検討していく。

③ 難病医療専門員および相談員による難病相談プロジェクト

重症難病患者の療養には各自治体の難病医療専門員や難病支援相談員が果たす役割は極めて大きい。前年度に難病医療専門員や相談員の業務内容、それに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、必要であれば3年間で改定作業を行う。

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シリンダー式に変更し、吸引性能と耐久性の向上を図ってきた。また、改良型カフとして内方内側偏位型下方内方吸引孔カフに改善し、現在、薬事承認を得て市場に提供する準備を行っている。

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

遺伝性神経難病の支援ネットワークを構築している。具体的には、日本の神経学会教育施設、教育関連施設での遺伝カウンセリングの実態を調査した結果、今後専門医の増加と体制の整備が必要であると考えられる。そのために遺伝性神経難病ケア研究会を設立するとともに、難病相談会を開催している。

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。しかし、既存の拠点病院、協力病院というシステムにおける役割の分担や、組織形態を見直す時期に来ている。特にシステムの形態を在宅医療を中心にした考え方に切り替えていく必要があるものを考える。その一環として無床の診療所、訪問看護ステーションのより積極的な参加と在宅療養支援への活用が求められる。そのなかにおいて拠点病院や協力病院の新たな役割の検証も必要になってくる。

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ので、いくつか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増加しており患者・家族の期待が大きい。また、自治体によっては意志伝達装置の貸し出しも行って好評を得ている。

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など医療相談プロジェクト、②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、③難病医療専門員および相談員による難病相談プロジェクト、④自動痰吸引器普及ならびに在宅療養改善プロジェクト、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プロジェクトを立ち上げている。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1) Shimohata T, Ozawa T, Nakayama H, Tomita M, Shinoda H, Nishizawa M : Frequency of nocturnal sudden death in patients with multiple system atrophy. *J Neurol.* 255(10):1483-1485, 2008

2) Yugo Narita, Michiko Nakai, Shigeki Kuzuhara : End of life self-determination: Attitudes of patients with ALS in a prefecture of Japan. *Eubios J Asian Int Bioeth.* 18(3):66-70, 2008

3) Miyashita M, Narita Y, Sakamoto A, Kawada N, Akiyama M, Kayama M, Suzukamo Y, Fukuhara S. :

Care burden and depression in caregivers caring for patients with intractable neurological diseases at home in Japan. *J Neurol Sci.* 276:148-52, 2009

4) 川田明広、溝口功一、林 秀明: Tracheostomy positive pressure ventilation(TPPV)を導入した AKLS 患者の totally locked-in state(TLS)の全実態調査、*臨床神経学* 48 (7) : 476-480、2008

5) 多田羅勝義, 神野 進 : Duchenne 型筋ジストロフィーの人工呼吸管理とその予後、*医療*、62(10) 566-571、2008

6) 丸山博文、藤永正枝、宮地隆史、加藤久美、桑田寧子、高島三枝子、松本昌泰 : 在宅人工呼吸器使用患者の災害時対応? 災害時の準備状況に関する訪問調査を踏まえて、*広島医学*、61 : 590-593、2008

7) 岩木三保 : 療養を支える保健医療ネットワーク 難病医療専門員の活動と他機関との連携の展望、*日本難病看護学会誌*、14 (1): 143-144、2009

8) 山本真 徳永修一 新倉 真 法化因陽一 : 気切人工呼吸患者への自動喀痰吸引装置の開発、*医学のあゆみ*、226 (11) 1012-1013、2008

2. 学会発表

1) Takashi Nakajima, Neuroethics and QOL perspectives of cybernetics technology - enhancement or palliation for human beings ? 2nd International Workshop on Cybernetics Date: November 28, 2008 Cyberdyne R&D Center, Tsukuba

2) 中島孝、神経難病在宅療養者の災害時避難支援に関わる通常の備えと避難支援の実際神経科学セミナー・東京都難病セミナー神経難病等在宅療養者への災害時支援 2008年7月31日

3) 中井三智子、藤田典子、成田有吾 : 三重県の難病患者支援体制について、第61回三重県公衆衛生学会総会、2009年1月9日 伊勢市

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

「北海道オホーツク圏網走地区における神経難病検診の成果と今後の課題」

研究分担者： 森若文雄（北海道医療大学心理科学部）
共同研究者：○辰巳朋子、栗林貴子、桑山昌子、高橋仁美
（北海道網走保健福祉事務所保健福祉部）
佐々木秀直（北海道大学神経内科）
濱田 毅、田代邦雄（北拓会北拓会神経内科病院）

研究要旨：北海道網走地区（網走市、大空町、斜里町、清里町、小清水町）に神経内科専門医の常勤はなく、患者は専門医以外の地元医療機関か、遠方の専門医に出向き診断治療を受けている。網走保健所では、病状のため遠方の専門医を受診することが困難な患者や、神経難病が疑われる者を対象として、年1回専門医及びリハビリスタッフを招聘し神経難病検診・相談会（以下、難病検診）を開催している。20年余りに渡って継続されてきた難病検診の成果を振り返り、網走地区における難病患者支援状況と課題を明確にし、そこから示唆される今後の課題について報告する。

A. 研究目的

昭和60年から現在まで継続してきた事業である難病検診・相談会（以下、難病検診）を振り返り、専門医療機関がない網走地区における神経難病患者（筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病、多発性硬化症、重症筋無力症、ハンチントン病、シャイ・ドレーガー症候群、プリオン病、亜急性硬化性全脳炎の患者。以下神経難病患者）の支援体制を見直す一助とする。

B. 研究方法

昭和60年から継続している難病検診が、網走管内の難病患者支援に果たしている成果を明らかにし、その上で、網走管内の難病支援体制を再評価し、今後の課題を検討した。

C. 研究結果

1. 網走地区の神経難病患者の医療状況

平成20年度網走地区の特定疾患受給者証更新申請者のうち、神経難病患者の受診行動では、網走地区内の医療機関を受診している患者数は62人（49.2%）、北見市内35人（27.8%）、札幌市内14人（11.1%）、旭川市内2人（1.6%）、釧路市内8人（6.3%）その他5人（4.0%）である。北見、札幌、旭川、釧路での受診はいずれも専門医への受診である。網走地区には神経内科医が不在のため、網走地区内では、精神神経科、脳神経外科、内科を受診している。疾患別ではパーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症の順である。年代別では60代から80代の高齢者が約8割を占め、生活全般に何らかの介護を要する人が約半数で、ADLの低下から遠方への通院困難と考えられる。また、利用在宅サービスは、介護保険でのサービス、医療保険での訪問看護も利用されている。

2. 網走地区の難病患者支援体制

網走保健所の難病患者支援では保健師による家庭訪問、随時健康相談、難病検診、オホーツク圏在宅障害者等口腔ケア支援事業による歯科医師、歯科衛生士の訪問口腔ケアを行っている。管内各市町では町民からの随時の健康相談の他、全ての市町で難病患者に対する通院交通費等の助成制度がある。一方、難病患者等居宅生活支援事業を実施している市町はない。また、斜里郡在宅酸素友の会、オホーツク管内脊髄小脳変性症連絡協議会があり、患者主体の活動も行われ、難病連患者会は北見に集約されている。

3. 難病検診の歴史

昭和60年に網走厚生病院で開催された難病検診は、道、スモン基金共催、開催形態を変えながら、平成2年から網走保健所主催となり、保健所管内市町在住の神経難病患者を対象に難病検診を実施し、現在に至っている。保健所主催の難病検診を開催している保健所は道内では26カ所中9カ所であり、全道的に見ると、難病患者への医療面でのサポートは道難病連による難病検診や、非常勤神経内科医の確保などが主体となってきた。

4. 難病検診の実施状況及び成果

現在、難病検診は3日間の日程で、毎年9月から10月に行っている。難病検診は、神経難病患者及び神経難病が疑われる患者を対象としている。受診目的は、潜在化する神経難病患者が専門医の診察を受けられる機会を提供すること、セカンドオピニオンとしての活用であり、年一回の専門医受診継続が多い。検診を通して専門医に繋がり

診断確定、治療療養指導を受けADLが向上する等の成果が認められる。また、難病検診に訪問看護師、担当ケアマネージャーなどが同行し、関係者間でケースの病状を共有する場になっている。ここ数年では、専門医受診のほか、リハビリを目的とする受診が多い。網走地区内では難病患者を対象としたリハビリ支援体制が手薄な状況であり、リハビリが必要であっても適切なメニューが作成されていないケース、リハビリの重要性が理解されていないケース等の受診もある。リハビリ計画の策定や、機能評価などの継続支援、必要性への動機付けを個々のケースに応じて実施できている。

5. 神経難病検診の課題

難病検診での新規受診者は全体の2割強で、継続受診者の割合が高い。受診者は保健所保健師もしくは関係者からの紹介で繋がる患者が主体で、広く受診者は募っていない。そのため、受診者に神経難病が疑われるが診断未確定なケース、関係機関で把握していないケースは検診にいかに繋げるかが今後の重要な課題の一つである。また、網走地区の難病患者のリハビリは、理学療法士より訪問看護師やケアマネが独自に継続するという自助努力による面が大きく、理学療法士による定期的支援を受ける機会を設けることが必要といえる。

D. 考察

難病検診は、①潜在化する神経難病患者に専門医受診の機会を提供すること、②セカンドオピニオン、③年一回の専門医受診の機会としての役割を果たし、受診により適切な治療に繋がりを、ADLの向上が図られている。今後の課題としては、検診受診者の勧奨方法の検討、リハビリ体制を含めた網走地区での支援体制の構築を図ることが求められていると考える。

E. 結論

難病検診という専門医診察の機会を、広く網走地区の住民が活用出来る体制を整える必要がある。また、難病患者のリハビリ体制について、地域の資源を活用しながら各関係者連携のもと、支援体制を整えるよう保健所が働きかけていく必要がある。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

特になし

H. 知的財産権の出願・登録状況

特になし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

「当院ALS患者の診断確定後における療養の現状調査」

研究分担者：佐々木秀直（北海道大学神経内科）
共同研究者：松島理明、堀内一宏、秋本幸子、新野正明、
矢部一郎（北海道大学神経内科）

研究要旨

当院で確定診断した過去1年間におけるALS患者の療養状況を検討し、円滑な療養支援体制を構築するための課題を検討した。その結果、当院入院患者の大部分は札幌近郊に集中していた。これは、当院が札幌圏の中核病院としての役割を担っていることと、道内他地域の基幹病院神経内科における療養支援体制が十分とは言えないまでも機能していることを示唆している。今回の結果は、入院病床確保という面からは札幌圏におけるALS療養支援体制が機能していることを示している。一方、北海道の医療圏は広域であるので、神経内科医不在地区が依然として多く、このような地域における療養体制構築が依然として大きな課題である。

A. 研究目的

北海道大学病院神経内科は、1973年の設立当初から道内における神経難病医療の拠点の1つとして機能してきた。また、北海道難病医療ネットワーク（以下ネットワーク）は1998年以降、NHO札幌南病院を拠点病院とし、道内基幹病院の組織化を進めている。我々は平成18年度および19年度の本研究において、神経内科専門医無医地区である北海道宗谷支庁における神経難病療養体制構築の課題について検討し、報告した。今回我々は本研究では神経内科医が多数存在する札幌医療圏の難病医療の現状と課題を検討することを目的に北海道大学病院におけるALS患者の療養環境を含む患者動向を調査した。

B. 研究方法

2007年10月から2008年9月の1年間で北海道大学病院神経内科に入院したALS患者を対象として、受診目的・患者背景・退院後の療養経過などを集計し、円滑な療養支援のための問題点を検討した。

C. 研究結果及び考察

2007年10月から2008年9月までの1年間で、北海道大学病院神経内科に入院しALSと診断された患者は20名で、居住地別にみると、札幌市内および近郊が17名、道内その他地域が3名であった。入院目的は診断確定後の胃瘻造設または気管切開施行目的が3名で、その他は精査目的であり、そのうち他院か