

て療養生活を営んでいく療養環境を構築して継続維持していく上で、拠点病院の果たす役割は大きい。

F. 研究発表

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

清水俊夫、林 秀明、井上 仁、今村和広：
筋萎縮性側索硬化症患者における経皮的内視鏡的胃瘻造設術—呼吸機能と予後との関係 臨床神経学 2008;48:721-726.

G. 知的財産権の出願・登録状況 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

タイトル

「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
—症例検討会を通して—」

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）
研究協力者：○鈴木ゆめ（横浜市立大学附属病院神経内科教授）、児矢野繁、
馬場泰尚、島村めぐみ（横浜市立大学医学部神経内科准教授）、釘本千春、
上田直久、岸田日帯、土井宏（同助教）、亀田知明、杉山美紀子、富田敦子、
宮地洋輔（同特別職診療医）

研究要旨 2005年から病診連携体制を構築するために人口21万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。本年は訪問診療を中心にしている診療所の医師が症例呈示を行い、在宅で問題となる吸引について新しい視点を獲得することができた。また、プライマリーケア、在宅医療の重要性が社会的に認められつつあること、神経難病の診療においてもこうした小さなネットワークをさらに密に結んでいくことの重要性を確認した。

A. 研究目的

当神経内科では病診連携を円滑にすべく2002年横浜南部地域において3大学、5病院、4診療所とともに立ち上げた横浜地域ネットワークを通して活動してきた。これを押し進めるため、2005年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、往診を依頼している診療所医師との連携を深め、すでに5回にわたり症例検討や神経疾患についてのレクチャーを行い、中心となって病診協力体制円滑化と提携の質の向上を図ってきた。本年はこのネットワークを通じて行ってきた協力を広げ、また深めるべく活動を続けた。

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、今年度はさらに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た。

C. 研究結果

横浜市は2008年12月1日現在、人口3,654,326人、前年同月比で23,496人増加。金沢区の人口は210,679,360人。金沢区は

横浜市の南端に位置し、昭和23年5月に磯子区の一部から新設された。臨海埋立地は工業団地と住宅団地に区分される。金沢区を最小単位として往診診療をしている医院、診療所と協力し、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、病診協力体制を確認し、診療の円滑化をはかり、これを発展させてきた。第1回症例検討会は、2005年12月20日（火）19:30～多系統萎縮症(MSA-P)多発神経炎症例提示2例とその他の症例の検討を在宅・訪問診療と神経内科の連携として参加の先生方を含めて行った。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を、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。入院加療が必要な時、往診医からの依頼を受け当院での加療が速やかに行われることを確認し、この情報の共有を円滑な診療連携に役立てた。第4回4月24日は拡大を図る試みとして、訪問診療を行っていない診療所にも参加を呼びかけた。往診を行っている河本クリニックの河本和行先生から「インフォームドコンセントが困難な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。ミニレクチャーとしては「パーキンソン病治療の現状」を児矢野医師が行い、研修医3名を含む18名が参加した。

第5回10月30日、症例検討として「多系統萎縮症の一例」を黒川医師が提示し「脳卒中における超急性期治療について」を児矢野

医師がレクチャーした。

朝日新聞社ウィークリー写真雑誌アエラ 2007年12月1月号関東圏の記事に、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が家庭医として紹介掲載された。さらに2008年夏の特集号でも今度はカラーページで紹介された。河本先生は訪問件数66、うち神経難病13名を持っている。また、介護型療養病床を持つ加瀬先生もその削減に悩んでおられる旨紹介した。さらには教育にまで踏み込んだ黒岩の意見も掲載され、医師の促成栽培は出来ないと呼びかけた。

平成20年5月20日に行った第6回では河本先生が「カフマシンの使用経験について」提示くださいました。また、リクエストにより「進行性核上性麻痺」を症例提示、疾患についてレクチャーを加えた。11月31日

(火)第7回では、初参加の星空クリニック水原浩先生が在宅医療の問題点課題を発表した。症例提示はクリニックから紹介のあったヒ骨神経麻痺の症例を通して「単麻痺を見たら」という題で神経内科宮地医師が、ミニレクチャーはリクエストにより「脳卒中の見方」を亀田医師が行った。カフマシンの使用経験は、2症例における炎症所見の推移の検討から、その有用性が報告された。また、気管切開部からの持続吸引についての示唆を頂き、実際に当院での使用を試みた。口腔内専用吸引器で、気管チューブ内の吸引には適さないがサイドチューブから持続吸引を行って唾液の垂れ込みを軽減した。

また、25名の往診を行っている水原先生からは診療所の要件を満たすために問題となる点を挙げていただき、基幹病院との連携がいかに重要であるかとの肉声を伺うことが出来た。

D. 考察

ALS に関しては終末期に在宅医療を行う場合、治療の方針や、その受容に関して往診を行う診療所の医師が難渋することもあり、紹介受診が円滑に行なわれるよう、初期の情報交換が重要であることを確認した。本年も引き続き診療所の医師が往診医からみた問題点を明らかにすべく症例呈示を行い、人工呼吸器管理における唾液や痰の吸引についての新しい視点を得ることができた。また、プライマリーケア、在宅医療は特に当科的疾患において欠くことのできない領域でその重要性が社会的に認められることは、地域医療の活性化として国民生活に貢献するだけ

でなく、神経難病の診療においても、重要な役割を担うこととなる。実際診療所の家庭医による医療が全国レベルでも注目されていることがわかった。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と考えられた。

E. 結論

以上の観点から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さらに密に結んでいくことの重要性が確認された。また、広がったネットワークが人口の老齢化にともない他の疾患にも共通する協力体制として還元されるとも考えた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

Doi H, Okamura K, Bauer PO, Furukawa Y, Shimizu H, Kurosawa M, Machida Y, Miyazaki H, Mitsui K, Kuroiwa Y, Nukina N: RNA-binding protein TLS is a major nuclear aggregate-interacting protein in huntingtin exon 1 with expanded polyglutamine-expressing cells. *J Biol Chem* 7:283(10):6489-500., 2008.

H. Kishida, S. Koyano, Y. Baba, Y. Suzuki, Y. Kuroiwa Neuroendocrinologic change in Creutzfeldt-Jakob disease. *Clinical Autonomic Research* :18(5):275, 2008.

Johkura K: Central paroxysmal positional vertigo: isolated dizziness caused by small cerebellar hemorrhage. *Stroke* 38:26-27, 2007.

Johkura K: Spike-wave stupor and triphasic waves (reply). *J Clin Neurosci* 14:185, 2007.

Johmura Y, Takahashi T, Kuroiwa Y: Acute Mountain Sickness with Reversible Vasospasm. *Journal of the Neurological Sciences* 263:174-176, 2007.

Omoto S, Kuroiwa Y, Wang C, Li M, Mizuki N, Hakii Y: The effect of attended color on the P1/N1 component of visual event-related potentials. *Neuroscience Letters* 429:22-27, 2007.

Susuki K, Matthew N, Tohyama K, Koibuchi K, Okamoto S, Funakoshi K, Hirata K, Baba H, Yuki N: Anti-GM1 Antibodies Cause Complement-Mediated Disruption of Sodium Channel Clusters in Peripheral Motor Nerve Fibers. *The Journal of Neuroscience* 27(5):

3956-3967, 2007.

Susuki K, Baba H, Tohyama K, Kanai K, Kuwabara S, Hirata K, Furukawa K, Matthew N, Yuki N: Gangliosides Contribute to Stability of Paranodal Junctions and Ion Channel Clusters in Myelinated Nerve Fibers. *Glia* **55**: 746-757, 2007.

Rino Y, Suzuki Y, Kuroiwa Y, Yukawa N, Saeki, H, Kanari M, Wada H, Ino, H, Takanash Y, Imada T: Vitamin E malabsorption and Neurological Consequences after Gastrectomy for Gastric Cancer. *Hepato-Gastroenterology* **54**: 1858-1861, 2007.

H. 知的財産権の出願・登録状況

特許取得 実用新案登録なし

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

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 —

| | |
|--------------|--|
| 分担研究者 氏名（所属） | 長谷川一子（国立病院機構相模原病院神経内科） |
| 共同研究者 氏名（所属） | 村田可代子，新渡礼子，太田裕子，山路千尋， 渡邊博幸（NHO 相模原病院），福原桂子，伊澤佳 代，諸橋万里子，中村和恵，富岡順子，白倉す み江，倉島二三子，宇田川田鶴子，橋本美智子， 小林有美子，尾嶋万壽子，福山嘉綱（神奈川県 北部神経難病ネットワーク） |

研究要旨

国立病院機構相模原病院神経内科で神経難病患者のよりよい療養環境を維持していくためには、地域支援体制との連携したシステムを構築することは重要項目の一つである。このため、神奈川県北部の4保健所、相模原市、大和市、津久井郡、厚木市の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20年度の実施課題を次の4点とし、活動を行った。（1）連絡会議、（2）病診・病病連携を通じた事例検討（3）平成20年度在宅療養に関する医療研修会開催（4）介護保険関連職種を対象とした第4回救急法研修会の開催。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った。医師会向け講習会は褥瘡とスキンケアに関する講習会、CVポートと感染管理に関する講習会とを開催した。これにより無床診療所と連絡会との関係がさらに強化できた。さらに地域医療と密接な関係を構築しつつ、神経難病患者の在宅環境を向上させる予定にある。

A. 研究目的

平成12年度の国立病院機構相模原病院での神経内科開設後、平成14年度に「神奈川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）を県北部4保健所と相模原病院有志で組織した。本会の目的は本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。この連絡

会の目的を達成していくために、当初のメンバー間の連携が取れた時点で、平成15年からは地域訪問看護ステーション看護師、在宅ケアセンターMSW やケアマネジャーの参加を呼びかけ、2ヶ月毎の定例会を開催するに至っている。平成20年度は事例検討を含む定例会、3年目となる在宅療養に関する医療研修会の開催（褥瘡とスキンケアに関する講習会、CVポートと感染管理に関する講習会）、4回救急法研修会を開催した。定例会、講習会、研修会により、神奈川県北部における医療ネットワークの充実を図った。

B. 研究方法

平成20年度は（1）連絡会、（2）病診、病病連携を通じた事例検討（3）在宅療養に関する医療研修会開催（4）第4回救急法研修会の開催。の4点について活動を行った。

C. 研究結果

（1）連絡会議：

今後の在宅療養の進め方について、各事業所のケアマネジャーもしくは責任者と相模原病院間で協議を行った。多くの意見が出され、その結果、ケアマネジャーは病院側に対して、遠慮がちであり、疎通性に乏しくなる傾向があることが明らかとなった。これに対しては、患者が入院した場合には退院前カンファレンス等を密接に行うことにより、関係改善をはかり、より良い療養環境を整えていくことにより対応した。その結果、地域ケアマネジャー、訪問看護ステーションとの連携がよりよいものとなった。

（2）事例検討会：

介護者と医療機関および介護施設間の連携は十分であったが、介護者から虐待をうけていると思われる筋萎縮性側錐硬化症男

性例について検討を行った。症例はすでにケアマネジャーなど関係者によりカンファレンスが数回開催されていた症例であるが、対応法その他について北部ネットワークでも検討を行った。先ず「虐待」の定義について、参加者の知識の共有を行った後、症例の検討を行った。その結果、介護者の介護のみならず、家事負担、家庭運営に関する精神的負担が大きいことが明らかとなった。介入としては子供世帯に対する、介護者の心理状況、疲労状況について知らしめることが第一と思われた。その後、家事援助その他により介護負担の軽減をはかることなどが挙げられた。また、同時に神奈川県でまとめられている「神奈川県高齢者虐待防止対応マニュアル」を参考に、虐待の早期発見法について学習した。

（2）在宅療養に関する医療講習会：

一昨年度、山形大学のアンケート調査票と同様の調査を行ったところ、在宅療養推進のための講習会開催が要望された。本年度は第3回医療講習会となった。本年度も相模原医師会、国立病院機構相模原病院、連絡会の共催で2回開催した。

第一回目は褥瘡とスキンケアに関する講習会、第二回目はCVポートと感染管理の2回である。それぞれ80人程度の参加が得られた。それぞれ相模原病院と各無床診療所、在宅支援センターとの連携強化に結びついた。褥瘡とスキンケアに関する講習会では、医師のみならず訪問看護師より好評を得た。参加者数は医師21名、コメディカル55名で、事後アンケートでは臨床の参考になった、資料がほしいなどの意見があった。

第二回目は今後増加が見込まれるCVポートの案内と、胃瘻やCV挿入部位の感染防止について講習会を行った。第二回目の出席者は医師21名、コメディカル64名の出席があった。事後アンケートでは在宅CV

ポートの管理の実際についての講演の希望などがあつた。

(3) 第4回救急法研修会：

当院麻酔医師、臨床工学士を中心に、在宅医療を行っているコメディカルを対象とした AED の使用法などに関する研修会を開催した。少人数でヒト型模型を使用した実習が公表であつた。参加者は 20 名を超え、次年度の開催も要望された。

D. 考察

神奈川県北部の協調型神経難病支援体制の構築は進捗しているといえる。相模原病院看護師、MSW、医師と神奈川県北部4保健所、訪問看護ステーション、在宅療養支援センター各職種との連絡が緊密となり、神経難病患者の在宅への移行、問題発生時の連絡がスムーズとなり、問題意識の共有が得られるようになった。

また、一昨年度から開催している医師会、保健所、相模原病院、連絡会共催の医療講習会では出席者が多く集まり、地域医療との連携がさらに深まってきていることを実感している。講習会を契機に在宅胃瘻管理を行っていただける無床診療所も増してきており、在宅療養推進の面からも有意義であつた。

連絡会自体としては、勉強会、事例検討会を通して、患者の個別性を尊重した療養のあり方、新しい法施行に対する理解についても研鑽が積み重ねられてきているように思え

る。今後は本連絡会をさらに拡大、成熟させ、難病患者や家族のよりよい療養生活を支援するための継続的なネットワークを本班終了後も相模原病院地域連携室と協同して構築していく予定である。

E. 結論

連絡会は個々の症例を対象とした個別の小規模ネットワークを発展させるべく組織された。6年間を迎え、連絡会構成員の知識の整理とともに、無床診療所との連携強化を図る活動を行うことができた。回を重ねるごとに活発な意見交換がなされ、関係機関の連携のあり方について理解が深まり、協調型の支援体制が整理されつつある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

- | | |
|--------|----|
| 1.論文発表 | なし |
| 2.学会発表 | なし |

H. 知的財産権の出願・登録状況

- | | |
|----------|----|
| 1.特許取得 | なし |
| 2.実用新案登録 | なし |
| 3.その他 | なし |

研究分担者：中島孝（国立病院機構新潟病院）

共同研究者：小澤哲夫（国立病院機構新潟病院）

共同研究者：後藤清恵（新潟大学歯学部総合病院、国立病院機構新潟病院）

研究要旨

国立病院機構新潟病院に「遺伝外来」を開設した 2005 年 10 月以降に遺伝カウンセリングを実施した遺伝性神経・筋難病の事例 15 件を分析するとともに、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を検討した。事例検討により 15 件中 14 件で主治医等による説明だけでは遺伝についての理解が不十分であることが判明し、遺伝カウンセリングの重要性が再確認された。当院では他院からの紹介事例を含め、2008 年 1 月以降遺伝カウンセリングの実施件数は急増傾向にあり、医療者の間に遺伝カウンセリングに対する認識が広がりつつあることがうかがえた。地域難病医療において、今後さらに遺伝カウンセリングの需要が増えることが予想されるが、中心的役割をはたす臨床遺伝専門医と遺伝カウンセラーの数は絶対的に不足している。さらに、有資格者の大半が東京、大阪を中心とする大都市圏に集中しているなど、地理的偏在が大きな問題である。各地域において遺伝カウンセリング実施可能とするためには、より多くの臨床遺伝専門医や遺伝カウンセラーを早急に養成することが必要である。さらに、遺伝性神経難病に対しては多専門職種ケアチームとして、at risk の時点や告知前から後まで様々なステージで包括的なサポートとしての緩和療法を提供する必要がある。

A. 研究目的

当院は新潟県上越、中越地域における神経筋難病治療の中核病院のひとつで、多数の遺伝性神経・筋疾患患者の診療を行っている。当院ではこれらの患者・家族に遺伝カウンセリングを提供するため、2005 年 10 月に臨床遺伝専門医（内科医）1 名と遺伝カウンセリングのトレーニングを受けた臨床心理士 1 名と「遺伝外来」を開設し、臨床遺伝に関する医療を神経内科、小児科などの協力医師、医療ソーシャルワーカー、リハビリテーション関連職種などを含む多専門職種ケアチームにより行う方向で整備した。

今回、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を分析し、課題を明らか

にする目的で、これまでに遺伝カウンセリングを実施した事例について検討した。

B. 研究方法

2005 年 10 月から 2008 年 11 月の間に、当院の「遺伝外来」において遺伝カウンセリングを行った神経・筋疾患の 15 事例について、カウンセリング記録を分析し、受診にいたる背景、カウンセリング内容、カウンセリング前後の疾患理解度を検討した。

さらに、公開されている臨床遺伝専門医名簿から、全国および新潟県における臨床遺伝専門医の数と地理的分布を検討した。

C. 研究結果

遺伝カウンセリング件数は2008年1月以降の実施が15例中8件と急増しており、そのうちの5件が他院からの紹介であった。

- 1) 疾患の内訳：脊髄小脳変性症6件、デュシェンヌ型/ベッカー型筋ジストロフィー4件（保因者診断を含む）、筋強直性ジストロフィー2件、その他の筋ジストロフィー2件、遅発型ポンペ病1件。
- 2) カウンセリング前の疾患理解度：神経内科、小児科などの主治医から疾患について説明がなされているにもかかわらず理解不十分な例が認められた。特に、他院からの紹介例では正確な診断名を知らない例、他疾患と混同している例が認められた。遺伝様式を含む遺伝的事項に関する理解度はさらに不十分で、正確に理解していると判断された例は1件のみであった。
- 3) 遺伝カウンセリングに対する評価：全ての相談者から「疾患が理解出来た」、「このような話が出来ることがあってよかった」等の肯定的評価を得た。
- 4) 臨床遺伝専門医の地理的分布：2008年12月末現在全国の臨床遺伝専門医数は561名である。新潟県には6名の専門医がいるが、新潟市に4名が集中している。全国的にみると東京、神奈川、埼玉、千葉の関東4都県に194名(34.6%)が集中しているのに対して、新潟を含めた北陸4県は14名(2.5%)、四国4県は11名(2%)と著しい地理的偏在が認められた。
- 5) 遺伝性神経疾患に対する心理サポート、特に、告知や遺伝学的検査前後の悲嘆ケアに関して当院の様に、遺伝カウンセリングのトレーニングを受けた臨床心理士が支援する体制は他の医療機関ではすくなかった。

D. 考察

2006(平成18)年に進行性筋ジストロフィー遺伝子検査(PCR法)が保険適応となった。さ

らに、2008年(平成20年)には13疾患について「遺伝学的検査」の保険適応が認められ、その際に行う遺伝カウンセリングに対して500点が加算されこととなった。当院における遺伝カウンセリング件数増加の背景には、このような日常臨床における遺伝子検査の急速な普及があると思われる。これらの遺伝学的検査の実施にあたっては厚生労働省の「医療・介護関係事業者における個人情報の適切な取り扱いのためのガイドライン」および遺伝に関連する10学会の「遺伝学的検査に関するガイドライン」を遵守するよう求められている。すなわち、適切な遺伝カウンセリングを提供することは、検査を実施する医療機関の義務といえる。しかし、カウンセリングにおいて中核的役割を果たすべき臨床遺伝専門医の数は絶対的に不足しているのみならず、地理的偏在が著しいため、地方においては大多数の施設で遺伝カウンセリングの実施が困難である。臨床遺伝専門医とともに遺伝カウンセリングを担う非医師の職種として、日本遺伝カウンセリング学会と日本人類遺伝学会が共同で資格認定する「認定遺伝カウンセラー」が2005年から開始されたが、現時点で認定者は数十人にすぎない。

遺伝カウンセリングはそれぞれの疾患の専門医によって実施可能だという意見も耳にするが、今回の検討では、神経内科や小児科の専門医から説明を受けたにもかかわらず、相談者の疾患理解が不十分であることが明らかになった。また、心理的支援、社会福祉資源に関する情報提供も十分行われていないことも多かった。

このような理由から、わが国においても通常の診療とは独立した遺伝カウンセリングの制度を確立する必要があると考える。そのためには、臨床遺伝専門医や認定遺伝カウンセラー等の養成を急ぐ必要がある。

遺伝性神経疾患に対する心理サポートとしては、疾患の可能性を感じ、不安に思った時から、喪失感に対する悲嘆ケアが重要であり、At riskの時点から悲嘆ケアを始め、遺伝学的検査前、

後においても十分な悲嘆ケアをおこなう臨床心理士が支援する体制が必要である。

疾患を診療している医師、リハビリテーションスタッフも遺伝医療についての研鑽を積むと同時に、臨床遺伝専門医と認定遺伝カウンセラーを入れた包括的な多専門職種ケアチームを構成し、遺伝性神経疾患の告知から、悲嘆ケア、症状、障害の緩和、入院医療、社会復帰や在宅ケアまでおこなう体制を作る必要がある。

E. 結論

遺伝学的検査の普及に伴い、遺伝カウンセリングの需要は今後急速に増加することが予想される。現在、遺伝カウンセリングにおいて中心的役割をはたす臨床遺伝専門医や認定遺伝カウンセラーの数は絶対的に不足しており、地理的偏在が著しい。これら専門職種の養成を急ぎ、遺伝カウンセリングを実施する体制を整備すべきである。同時に、機能や人生の喪失感をともなう遺伝性神経難病に対する包括的な多専門職種ケアチームを構築していく必要がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 中島孝、ALS ケアをめぐる問題—倫理から緩和ケアへ、臨床神経学 48(11):958-960,2008
- 2) 中島孝、患者の病態にあわせて適切なパリエーションを選択—ガイドラインの作成の実際の適応、難病と在宅ケア Vol 14(2):9-12,2008
- 3) 宮下光令、秋山美紀、落合亮太、萩原章子、中島孝、福原俊一、大生定義、神経内科的疾患患者の在宅介護者に対する「個別化された重みつき QOL 尺度」SEIQoL-DW の測定、厚生指標 55(1):9-14,2008

- 4) 中島孝、QOL と緩和ケアの奪還、現代思想 Vol36:2,p148-173,2008
- 5) 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、Vol13(10):9-13,2008

2. 学会発表

- 1) 中島孝、治療困難な病態における QOL 概念と評価—難病ケアと緩和ケア—、東京 2009 年 1 月 16 日、勇美財団主催第 7 回「平成 20 年度在宅医療推進のための会」テーマ「終末期」
- 2) 中島孝、ニューロエンハンスメントの倫理問題医療の資源化を超える—enhancement から palliation へ第 27 回日本医学哲学・倫理学会大会 ワークショップ 北海道大学、2008/10/26
- 3) 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
- 4) 中島孝、災害時の難病患者支援について—2 回の地震を経験して 石川県難病支援ネットワーク会議 2008 年 9 月 20 日
- 5) 中島孝、「QOL を高めるケア—共に生きるということ」構成理論により考える NPO 在宅を支える診療所・市民全国ネットワーク 京都大会 2008 年 9 月 15 日
- 6) 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
- 7) 中島孝、緩和ケアとは本来なんなのか—生きるためのケアに向けて 構成理論から難病ケアと緩和ケアを再理解する 石川県保険医協会 医師とコメディカルのための講演会 2008 年 7 月 13 日
- 8) 中島孝、「神経難病医療と QOL 向上への取

り組み—特にALSの多専門職種ケアにむけて」第13回JALSA山梨県支部定期総会特別講演、2008年6月29日日曜日

- 9) 中島孝、神経学における倫理 各論 ALSをめぐらる問題—倫理から緩和ケアへ第49回 日本神経学会総会 シンポジウムSY-6 横浜
- 10) 中島孝、「医療とQOL: QOLの新しい評価法」国際リハビリテーション看護研究会第19回公開研修会 2008年5月18日土曜日
- 11) 中島孝 治療困難な病態におけるQOL 概念と評価—難病ケアと緩和ケア、日本緩和医療学会第五回教育セミナー2008年7月3日、静岡

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
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

「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」

研究分担者： 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）
共同研究者： 吉田邦広（信州大学医学部脳神経内科、リウマチ・膠原病内科）、
両角由里、深澤里恵、御子柴勝男（長野県難病相談・支援センター）

研究要旨

開設 2 年目を迎えて、長野県難病相談・支援センターでは医師による直接面談・電話相談、就労専門の相談支援員の配置などいくつかの新たな取り組みを開始した。開設後、平成 20 年 9 月時点までの難病相談・支援センターの稼働状況および今後の課題を総括した。合わせて、難病相談・支援センターにおいて相談者数の多い筋萎縮性側索硬化症に関して、県内在住患者の重症度と療養実態を調査した。

A. 研究目的

長野県難病相談支援センター（以下、難病センター）は平成 19 年 6 月に開設され、現在 2 年目を迎えている。平成 19 年度の相談内容をもとに新たに始めた取り組みとともに、難病センターの稼働状況を総括する。

難病センター開設準備段階から相談者数が多いことが予測された筋萎縮性側索硬化症（ALS）は、やはり疾患別に見ると Parkinson 病とともに相談者数は最多であった。難病センター開設に際して、ALS 県内在住患者の重症度と療養実態を調査したので合わせて報告する。

B. 研究方法

平成 19 年度の難病センターの相談記録から問題点を分析し、平成 20 年度からいくつかの新たな取り組みを始めた。その点を踏まえ、この 2 年間の活動実績を総括した。

長野県衛生部の協力を得て、平成 18 年度に集計・匿名化された ALS 臨床調査個人票 136 名分をもとに、県内の ALS 患者の重症度および療養実態を調査した。

C. 研究結果

平成 19 年度（平成 19 年 6 月～平成 20 年 3 月）の相談者実数は 336 名（月平均 33.6 名）、相談件数は 821 件（月平均 82.1 件）だった。平成 19 年度の経験を踏まえ、平成 20 年度から月 2 回の医師による直接面談・電話相談を開始した。また就労専門の相談支援員を週 2 日パート雇用し、専門的に就労相談に対応するようにした。

平成 20 年度（平成 20 年 4 月～平成 20 年 9 月）の相談者実数は 288 名（月平均 48.0 名）、相談件数は 887 名（月平均 147.8 件）と平成 19 年度に比べ、大幅に増加した。現在までの相談者を疾患分野別に見ると、神経筋疾患が 272 名（全体の 44%）、次いでリウマチ・膠原病、および類縁疾患が 100 名（16%）と両方で約 60% を占めた。個々の疾患の内訳には平成 19 年度と 20 年度では大きな変動はなく、上位 3 疾患はいずれの年度も ALS、Parkinson 病、脊髄小脳変性症であった。

県内 ALS 患者 136 名（男性 76 名、女性 60 名）の年齢は 67.4 ± 10.4 歳であっ

た。発症年齢は 61.0 ± 12.3 歳、70歳以上の高齢発症が39名(29.1%)であった。平均罹病期間は6.5年、罹病期間が10年以上に及ぶ患者は26名(19.4%)見られた。日常生活がおおむね自立している患者(臨床調査個人票の重症度分類1、2)は27名(19.9%)であった。一方、49名(36.3%)が実用的な発話の喪失状態、48名(35.3%)が何らかの非経口的な栄養摂取を要した。66名(48.5%)は何らかの呼吸困難を有しており、気管切開施行は39名(28.7%)、うち34名が人工呼吸器を装着していた。重症度と在宅率を見ると全体(133名)では99名が在宅であったのに対し(在宅率74.4%)、人工呼吸器装着の34名では在宅療養は19名(在宅率55.9%)、入院・入所は15名であった。

罹病期間と重症度の検討では、26名(19.6%)が発症後10年以上経過する長期生存例であった。このうち16名(男性12名、女性4名)は調査時点で栄養摂取や呼吸に関して、全く補助を必要としない患者であった。この16名の発症年齢は 53.3 ± 16.4 歳、罹病期間は 19.9 ± 10.4 年であった。このうち2名では上位運動ニューロン障害が認められなかった。

D. 考察

難病センターの相談実績は初年度より増加しており、難病センターが着実に県民に浸透してきている実態がうかがえる。特に就労専属の相談支援員を配置したことで看護職の相談支援員が本来の病気・病状、療養・介護などの相談に専心できることは難病センター業務の円滑な遂行に大きな利点であったと考える。

一方、相談内容を見ると生活・療養・介護・福祉に関する相談に加えて、診断や治療など医療的な内容の相談がかなりの件数にのぼった。このことを踏まえて平成20年度から月2回医師による直接面

談を開始したが、まだ十分には対応し切れていない。県内の神経内科医の不足、神経内科医の地域格差の拡大が顕著になってきており、難病センターに寄せられる難病患者の入院施設確保の要請にも対応が極めて困難な状況になっている。このような背景を踏まえ、今後、在宅での療養支援を強化していく目的で拠点病院(大学病院)内に「難病医療・地域介護センター(仮称)」を設置し、専属医師を配置することを計画している。

今回初めて、長野県内在住のALS患者の重症度と療養実態を調査した。長野県においてもALS患者の発症年齢の高齢化は明らかであった。またALS患者の1/4が人工呼吸器を装着して療養中であり、そのうち半数以上が在宅療養をしているという実態が明らかとなった。一方で発症後10年以上経過する長期生存患者がかなりの割合で存在することも明らかになった。今回の検討は、匿名化された臨床調査個人票に基づいたものであり、主治医の判断により脊髄性筋萎縮症など他疾患が混在している可能性があり得るが、生命予後良好なALS群の存在を示唆するものとも思われた。

地域医療の崩壊が叫ばれる中、ALSをはじめとする難病患者、および介護者は着実に高齢化しつつあり、より実効性のある療養支援が急務である。難病センターが大学病院に併設しているという事情もあり、難病センターを介した大学病院へのレスパイト入院体制は確立され、順調に運用されている。一方、協力病院へのレスパイト入院はマンパワー不足など種々の要因により調整が困難なことが多い。今後は拠点病院である大学病院、難病センター、および計画中の難病医療・地域介護センターと県内の関連病院、診療所、訪問看護ステーション、老人介護

施設などがいかに連携、役割分担する仕組みを構築していくかが問われている。

E. 結論

開設 2 年目を迎えた長野県難病相談支援センターの現状と課題をまとめた。難病センターと関わりの深い ALS について県内在住患者の重症度と療養実態を調査した。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表
2. 吉田邦広, 矢彦沢裕之, 田畑賢一, 大塚

慎司, 羽生憲直, 池田修一. 長野県在住の筋萎縮性側索硬化症患者の臨床的重症度と療養実態. 信州医誌 55: 181-190, 2007.

2. 学会発表

両角由里, 深澤里恵, 御子柴勝男, 吉田邦広, 池田修一. 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取り組み. 第 5 回長野県神経疾患ケア研究会. 2008.10.25. 松本.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 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

「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）」

研究分担者：溝口功一（国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター）

共同研究者：野尻里美（浜松医大 難病医療相談室）

宮島裕明（浜松医大 第一内科）

橋本睦美、堀田真子、堀友輔（国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター 医療福祉相談室）

研究要旨：静岡県内において筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の療養病床への受け入れをアンケートにより調査した。回答は50%の施設から得られた。現状において、ALS患者の受け入れが可能とした施設は12施設（26.6%）で、「TPPV」が可能とした施設は1施設のみであった。困難な理由としては「看護・介護」と「神経内科医不在」が多かった。平成15年と比較して、受け入れ不可能とする施設が増加していた。

A. 研究目的

筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者が長期療養する上で、医療的な処置が不可欠なことから在宅療養が困難なALS患者が長期療養目的で利用する施設の選択肢の一つに療養病床が考えられる。ALS患者の長期療養のあり方を検討するために、静岡県内の療養病床におけるALS患者の療養状況の把握を行う。

B. 研究方法

平成20年6月現在、静岡県内の療養病床許可病院90施設を対象に、郵送によるアンケート調査を実施した。また、平成15年にも同様のアンケートを実施しているため、平成20年と平成15年のアンケート調査の結果を比較した。

アンケートの調査内容は、各施設の概要（病床数、医師数、神経内科医数等）、ショートステイあるいはレスパイト入院の受入状況について（疾患別、病状別等）、過去一年間のALS患者について長期療養の受入状況、今後のALS患者の受入に関して等である。

C. 研究結果

45施設から回答が得られた（回答率50%）。

回答施設の病床数、病床種別は、1～100床を有する医療保険型療養病床が27施設と一番多かった。

神経内科医が所属する医療機関は、常勤5施設、非常勤9施設であった（表1）。

平成19年10月1日～平成20年9月30日の間にALS患者が長期療養目的で療養病床に入院していたのは11施設、患者数は14名であった。平成15年度よりも平成20年度のほうがALS患者の療養病床受け入れ施設数及び患者数は増加している（表2）。

平成 20 年 10 月 1 日現在、NIPPV を装着して入院継続している ALS 患者は 1 名、TPPV を装着して入院継続している ALS 患者はいなかった。平成 15 年度の調査においても TPPV を装着して入院継続している ALS 患者はいなかった。(表 4)。

ALS 患者の長期療養目的の療養病床入院受け入れの可否については、「受け入れ可能」と回答したのは 12 施設 (26.6%) であった (表 5)。受け入れが可能な状態については、「吸引」「気管切開」「胃瘻」の受け入れが可能と回答したのは 12 施設 (26.7%)、「NIPPV」「TPPV」の受け入れが可能と回答したのは 4 施設 (8.9%) であった。平成 15 年度の調査においても受け入れ可能な状態の傾向は同じであった (表 6)。

長期療養目的の受け入れについて不可能と回答した 33 施設の理由の上位は「神経内科医がいない」「TPPV・NIPPV の管理が困難」「看護・介護に手間がかかり、看護師・介護職の負担が大きい」「進行に伴う医療・看護・介護の変化に対応することが困難」であった。平成 15 年度の調査においても同様の理由が上位であった (表 7)。

今後の ALS 患者の長期療養目的の療養病床入院受け入れについて「現状において受け入れを検討すると」と回答したのは 13 施設 (28.9%)、「今後、病院に対する公的な助成、診療報酬の改定などがあれば受け入れを検討する」と回答したのは 8 施設 (17.8%) であった。しかし、「当面、受け入れについて検討する予定はない」「受け入れは不可能である」と回答したのは、平成 20 年度は 21 施設 (46.4%)、平成 15 年度は 11 施設 (26.2%) と、平成 20 年度のほうが増えている (表 8)。

D. 考察

平成 20 年度の調査結果では、平成 15 年度と比較して、療養病床で受け入れが可能な ALS 患者の状態像に大きな変化はなかったが、長期療養目的で ALS 患者を受け入れた施設数、患者数とも増加していた。その理由の一つとして、平成 18 年 7 月に医療療養病棟にける診療報酬の改定が行われたことが関係していると考えられた。

また、平成 15 年よりも平成 20 年度のほうが送り手である総合病院等の医療機関や在宅生活を支える介護保険のケアマネージャーの将来を見越した介入が早期に行われるようになり、療養病床が受け入れやすい患者さんが転院するようになったことも考えられる。しかし、より医療依存度の高い TPPV を装着していた ALS 患者の受入は平成 20 年、平成 15 年ともなかった。

今後、ALS 患者を長期療養目的で受け入れ可能と回答のあった施設は、平成 20 年度のほうが平成 15 年度よりも少なかった。受入が不可能とした理由には、看護・介護の問題、神経内科医の問題、診療報酬上の問題などが挙げられた。病状が進行しないうちに、療養病床に転院する傾向にあるとはいえ、やはり、ALS 患者の療養病床への受け入れに関しては困難な面が多々あることが明らかとなった。

今後、更なる診療報酬上の改定、神経内科医の介入などにより、ALS 患者の受入施設が増加する可能性があると考えられた。

E. 結論

ALS 患者の療養場所の一つとして療養病床がなりうる可能性があると考えられた。

F. 健康危機情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

表1 神経内科の医師数
(施設数 (%))

| | 常勤 | 非常勤 |
|----|-----------|----------|
| 0人 | 40(88.89) | 36(80) |
| 1人 | 3(6.67) | 7(15.56) |
| 2人 | 1(2.22) | 2(4.44) |
| 3人 | 1(2.22) | 0(0) |
| 合計 | 45(100) | 45(100) |

表2 長期療養目的でALS患者を受け入れた施設数
(施設数)

| | H20 | H15 |
|----|-------|------|
| 1人 | 9 | 3 |
| 2人 | 1 | 2 |
| 3人 | 1 | 0 |
| 合計 | 11/45 | 7/42 |

表3 入院していたALS患者の状況

| 状態 | (人) | |
|---------------------------------------|-----|-----|
| | H20 | H15 |
| 吸引の必要がなく、気管切開、胃瘻を造設していない人 | 2 | 1 |
| 吸引の必要があるが、気管切開、胃瘻を造設していない人 | 0 | 0 |
| 吸引の必要があり、胃瘻を造設している(気管切開、NIPPV、TPPVなし) | 1 | 0 |
| 吸引の必要があり、気管切開をしている(胃瘻、NIPPV、TPPNなし) | 1 | 2 |
| 吸引の必要があり、気管切開、胃瘻を造設している(NIPPV、TPPVなし) | 1 | 1 |
| NIPPVを装着している | 1 | |
| TPPVを装着している | 0 | 0 |
| すでに退院した人(在宅) | 1 | 2 |
| すでに退院した人(転院、施設入所) | 1 | 0 |
| すでに退院した人(死亡) | 7 | 1 |
| 合計 | 14 | 7 |

表4 ALS患者の療養目的での療養病床
入院受入の可否

| | (施設数 (%)) | |
|------|-----------|----------|
| | H20 | H15 |
| 受入可能 | 12(26.7) | 21(50.0) |
| 受入不可 | 33(73.3) | 17(40.6) |

表5 ALS患者の長期療養目的での療養病床
入院受入可能な状態

| 状態 | (施設数 (%)) | |
|---------|-----------|----------|
| | H20 | H15 |
| 医療的処置なし | | 12(50.0) |
| 吸引 | 12(26.7) | 18(42.9) |
| 気管切開 | 12(26.7) | 17(40.5) |
| 胃瘻 | 12(26.7) | 17(40.5) |
| NIPPV | 4(8.9) | |
| TPPV | 4(8.9) | 4(9.5) |

表6 ALS患者の長期療養目的の療養病床入院行け入れについて不可能と回答した資越の理由

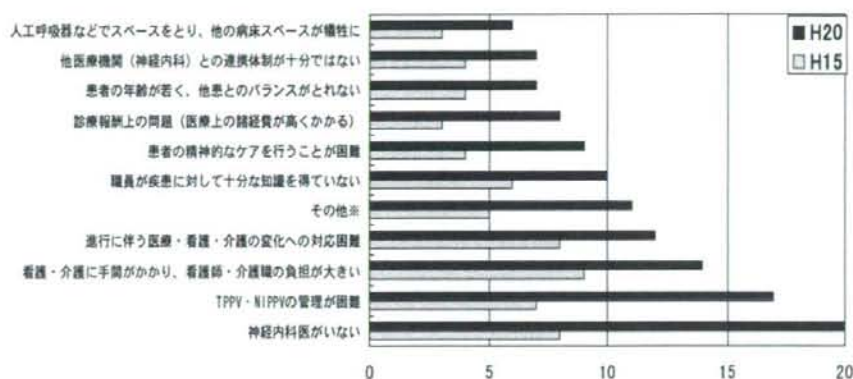


表7 今後 ALS 患者の長期療養目的の療養病床入院受入について

(施設数 (%))

| | H20 | H15 |
|--------------------------------------|-----------|-----------|
| 現状において受入れを検討する | 13 (28.9) | 10 (23.8) |
| 今後、病院に対する公的な助成、診療報酬の改訂などがあれば受入れを検討する | 8 (17.8) | 11 (26.2) |
| 当面、受け入れについて検討する予定はない | 11 (24.4) | 5 (11.9) |
| 受け入れは不可能である | 10 (22.2) | 6 (14.3) |
| 解らない | 3 (6.7) | 4 (9.5) |
| 未回答 | 0 | 6 (14.3) |

「愛知県における災害時要援護者支援体制」

研究分担者：祖父江 元（名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科）

共同研究者：熱田直樹、渡辺宏久、服部直樹、伊藤瑞規、千田 譲

加賀友継、加藤重典（名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科）
道勇 学（愛知医科大学神経内科）

研究要旨

在宅療養中の災害時要援護者について、愛知県における支援体制整備状況を県内保健所へのアンケート形式で調査した。医療依存度の高い在宅患者把握体制、関係諸機関との連携体制、災害時通信・連絡手段対策、緊急医療手帳記入・避難場所徹底等の災害時自助援助など現在は未整備の自治体が目立ち、災害時難病患者支援計画を策定するための指針の内容をより周知徹底させ、支援体制を充実させる必要がある。また、保健所担当者の災害経験は限られており、経験共有の機会をつくることは重要と考えられた。

A. 研究背景・目的

大規模災害の際には、在宅療養中の医療依存度の高い患者は適切な援助が行われないと、即座に生命が脅かされる。本研究班における「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」作成を踏まえ、地域の実情を把握し、支援体制整備を進める必要がある。

「災害時要援護者」は災害時、情報を迅速・的確に把握し避難するなど、一連の行動にハンディを負う人々（愛知県災害時要援護者支援体制マニュアル）と定義されている。在宅療養中の災害時要援護者について、医療依存度の高い患者を中心に、愛知県における支援体制整備状況を調査した。

B. 研究方法

愛知県内の保健所 31 カ所に対して、災害時要援護者支援体制についてアンケート調査を実施した。24 カ所の保健所から

回答を得た。（名古屋市内 16 カ所中 11 カ所、名古屋市外 15 カ所中 13 カ所）

C. 研究結果

愛知県の災害時要援護者支援体制マニュアルについて 29%が「内容を把握し、沿った形で対策を進めている」、46%が「内容を把握しているが対応は今後の課題」、25%が「マニュアルの存在を知らない」と回答した。本研究班の災害時難病患者支援計画を策定するための指針については「内容を把握し、沿った形で対策を進めている」は 18%、「内容を把握しているが対応は今後の課題」が 32%、「指針の存在を知らない」が 50%であった。指針の認知は完全ではなく、沿った形の対応は途上であることが示された。

災害時要援護者の所在確認については 87%が実施していると回答した。

名古屋市の場合、ひとり暮らし高齢者、介護保険受給者、身体障害者、知的障害

者、精神障害者、難病患者のうち神経難病、心疾患、呼吸器疾患により移動困難、重症認定患者に該当する人全体を対象として、対象者データを一元的に登録し、所在を電子地図上で把握できるシステムを構築している。データは各行政施策情報から入力され、ほぼ100%把握されるが、該当する課しかみられない、災害時以外の目的外使用はできない、平常時は検索できない、行政機関外には情報提供しないことを定め、個人情報保護をはかっている。

名古屋市以外の大部分では特定疾患のうち神経難病もしくは重症認定者のみを所在情報確認対象としており、対象者の同意を得て登録が行われている。情報確認方法は特定疾患新規申請・更新時の面接(58.3%以下重複有り)、保健師による訪問(50%)、保健師による電話(25%)などであった。特定疾患申請が情報把握の重要手段となっている現状が示された。

所在情報確認における個人情報保護への配慮に関連して、名古屋市内保健所の担当者からは、「個人情報保護のため、地域役員を含めた連携システムになり得ていない」という声があった。また、名古屋市以外の保健所担当者からは、「平常時に同意を得てない要援護者への災害時支援をどうすべきなのか」、「行政機関への登録は良いが、身近な民生委員などへの情報提供は不可などの希望があり、取り扱いに悩む」と言った声があった。現場担当者が災害時支援への備えと個人情報保護の両立に悩む場面があることが示された。

特に医療依存度の高い患者を体系的に把握しているかについて、29%が「医療依存度の高い在宅患者リストを作成し、把握している」、46%が「リストとして

は把握していないが、担当保健師が個別に把握している」、21%が「把握していない」と回答した。把握している施設では筋萎縮性側索硬化症患者など在宅で気管切開+人工呼吸器装着(TPPV)を施行している患者、在宅経管栄養実施患者などのリストアップが進められていたが、体系的に把握する体制整備は途上であることが示された。

災害時要援護者の支援体制について関係諸機関との連携について、「すでに地域の諸機関と連携する体制が実態としてある」が17%、「連携体制は実態としてできていないが、今後整備の予定である」が71%、「特に連携の予定はない」が12%であった。すでに連携体制を築いている所は連携先として医師会、歯科医師会、薬剤師会、訪問看護ステーション、消防署、電力会社などが挙げられた。災害時連絡・通信手段の対策については「対策を行っている」が44%、「対策を行っていない」が56%であった。連絡・通信手段対策の大部分は災害拠点病院などと結ぶ地域防災無線の整備であった。災害時支援を念頭に置いた連携体制整備や連絡・通信手段対策整備は途上であることが示された。

緊急医療手帳など、災害時に自らの医療内容、必要薬品・物品リストなどを記すものについては20%が「配布し、記載支援を行っている」、20%が「配布しているが記載支援はしていない」、4%が「配布する予定がある」、56%が「配布していない」と回答した。緊急時避難場所・避難方法の確認については「個別の患者について避難場所・避難方法の確認・徹底を行っている」は46%、「避難場所マップを配布しているが個別の確認は行っていない」は29%、「避難に関する情報提供・確認は行っていない」が25%であ