

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

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

分担研究者：阿部康二（岡山大学神経内科教授）
研究協力者：武久 康、池田佳生、神谷達司（岡山大学神経内科）
橋本真由美、橋本 司（国立病院機構愛媛病院）
森 貴美（岡山大学大学院保健学研究科）

研究要旨：山陽地区での神経難病患者の現状を把握し、神経難病患者への支援活動を行うため、岡山県下の ALS、MSA、SCD、MS の各神経難病患者に対し診療支援についてアンケートを実施した。421名（回収率55.4%）から回答を得たが、それぞれの疾患特性に応じた医療支援および生活支援が必要なこと、10年にわたる当ネットワークの活動がまだ十分に普及していないことが示唆された。これまで行ってきた急変時や増悪時の地域病院への紹介および支援の依頼、難病相談の実施に加え、疾患特性にあった医療支援および生活支援を行い、今後患者ニーズに答えてより充実したものになりたい。

A. 研究目的

山陽地区での神経難病患者の現状を把握し、行政および患者会側と連携して、より良い医療環境の整備を行うことを目的としている。神経難病には、ALS のような急速進行性疾患、多系統萎縮症(MSA)のような中速進行性疾患、脊髄小脳変性症(SCD)のような緩徐進行性疾患、多発性硬化症(MS)のような再発緩解性疾患などの疾患特性があり、それぞれ医療支援および生活支援の仕方が異なっている。今回、神経難病患者が実際にどのような医療支援および生活支援を要望しているのか把握するためにアンケートを行った。

B. 研究方法

山陽地区神経難病ネットワークを使って岡山県保健福祉部安全科との共同により、岡山県特定疾患医療受給中の全 ALS132名、MSA163名、SCD315名、MS155名、計765名を対象とし、医療支援および生活支援に関するアンケートを行い解析した。

C. 研究結果

アンケートは421名から回答を得（回答率55.4%）、回答率は疾患特性で大きな差が見られた(MSAの26.4%、SCDの72.1%)。1)医療支援：i)療養状況の重症度と治療への満足度は逆相関を示した。ii)セカンドオピニオン希望は、MSとALSで高い傾向があり、理由として発症年齢や、重症度に関連性があると推測する。iii)医療支援に対する期待では、①新しい治療法の紹介、②病気の相談で、疾患による差はみられなかった。iv)それぞれの患者会の普及状況は、ALSでは高いが、MSAでは低く、患者会の活動状況の影響が大きいと考える。2)生活支援：i)現在の療養状態と希望の療養スタイルがほとんど一致しており患者の意思が尊重されていると考える。ii)嚥下障害があるケースではALSとMSAでは約50%が胃瘻造設し、SCDとMSは食事形態の工夫で対処しているケースが多く、嚥下障害の程度で差が生じていると考える。iii)難

病相談・支援センターへの期待では、ALSは生活支援が多く、その他の疾患は医療支援が多かった。

D. 考察

疾患特性にあった医療支援および生活支援が必要であることが、アンケートをとることによって浮き彫りになった。

E. 結論

今回のアンケートによって、疾患特性にあった医療支援および生活支援を行うことが重要であり、今後山陽地区神経難病ネットワークを通じて、疾患特性にあった医療支援および生活支援を行う必要があると考えた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1.論文発表

1.阿部康二, 特定疾患と介護保険の活用, Modern Physician. 28(2008) 764-767

2. Ohta N, et al., J Neurosci Res. 86 (2008) 3028-3037

3. Deguchi K, et al., Brain Res. 1188 (2008) 1-8

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 該当なし

2.実用新案登録 該当なし

3.その他 特になし

広島県における難病医療ネットワークの現状

研究分担者：松本昌泰（広島大学大学院脳神経内科，難病対策センター（ひろしま））

共同研究者：小林正夫（広島大学大学院小児科，難病対策センター（ひろしま））

宮地隆史（広島大学病院脳神経内科，難病対策センター（ひろしま））

高島三枝子，加藤久美，井上雅美，渡部桂子（難病対策センター（ひろしま））

研究要旨

広島県の難病相談・支援センターとして設置された難病対策センター（CIDC）は、広島県難病医療ネットワーク事業の一部も委託されている。しかし、ネットワーク事業は実質的に十分に稼働できていない状況にあり、難病患者の受け入れについての現状把握のためアンケート調査を実施した。当初、事業の実施要綱にある「重症神経難病患者の入院受け入れ」に承諾した病院について拠点・協力病院の登録を行ったが、登録から7年経過し、受け入れが困難となった病院もあった。今後は、それぞれの病院の特色を明確にしたうえで、拠点・協力病院の周辺の在宅支援等の機関の調査・整備を行い、県全体のネットワークを充実させるための体制の再構築が必要である。

A. 研究目的

難病対策センター（Center for Intractable Disease Control : CIDC）は、広島県の難病相談・支援センターとして平成16年に広島大学病院内に設置された。一方、広島県難病医療ネットワーク事業は、神経難病患者を対象に平成12年に立ち上げられ、翌13年には県内各病院に協力病院の役割を示して事業への参加依頼をし、22病院から賛同を得て拠点・協力病院を登録した。本事業の実施主体は広島県であり、以前は他機関へ委託していたが、CIDC設立を受けて、委託先がCIDCに変更になった。CIDCは相談・支援センターとしては一定の成果を上げているものの、ネットワーク事業は実質的に十分稼働できていない現状がある。そこで、現況での神経難病患者の受け入れについて調査することとした。

B. 研究方法

広島県で難病医療拠点病院（3病院）及び看護師、MSW、事務職員、内科医、脳外科医で

協力病院（19病院）として登録している22病院を対象に、平成20年10月16～31日に郵送でアンケート調査を依頼した。アンケートでは、各施設の難病担当医の勤務形態、「検査・診断」や「気管切開」などの患者病態別の入院受け入れの可否及びその期間の目安、人工呼吸器装着の有無での比較等について調査した。設問については、本研究班で実施された『難病医療ネットワーク事業と難病相談支援センターについてのアンケート』（平成19年度）および広島県地域対策協議会で行われたアンケート（平成15年度）を参考にし、類似した項目を設定した。今回は、広島県の実施要綱に基づき、対象を神経難病に関する回答として調査した。

C. 研究結果

全22病院（100%）からアンケートの回答を得た。回答者の72%は医師で、そのうち67%は神経内科医であった。その他の回答者はあった。

神経内科医は、常勤・非常勤あわせて8割の施設で勤務していた。各病院で対応可能と思われる項目については、「確定診断」や「病気説明」は神経内科医常勤の割合とほぼ同じ傾向にあった。急変時の受け入れは7割と比較的高く、災害時の緊急対応は5割強であった。レスパイトの受け入れは5割、長期療養への対応は3割程度にとどまった。(図1)

患者病態別の入院受け入れの可否及び入院期間の目安について、入院目的が「検査・診断」、「胃瘻造設」、「NPPV導入」、「気管切開」、「人工呼吸器導入」では7割前後の施設で入院受け入れ可能であるものの、入院期間はおおむね1ヶ月以内と短期間だった。

以下の4項目については気管切開下人工呼吸器(TPPV)装着の有無での入院受け入れを比較した。「肺炎等の合併症」ではTPPV装着の有無に関わらず8割弱が入院受け入れ可能であるが、入院期間は1ヶ月以内であった(図2)。「リハビリテーション」ではTPPVなしは6割が入院受け入れ可であるが、TPPVありは受入不可が半数を超えた(図3)。「レス

パイト」では5割前後が1ヶ月以内の短期入院受け入れ可能の回答であり、TPPV装着の有無に違いはなかった(図4)。「長期療養/在宅介護困難事例」になるとTPPV装着の有無に関わらず不可の割合が多く、6ヶ月以上の長期可能との回答はTPPVなしで23%、ありで14%にとどまった(図5)。

各病院からの自由意見記載では「入院可であっても当院にて加療中の患者のみで他院からの紹介は困難」、「入院不可であっても通院中で必要になった場合は可能」、「自院関係分以外に受け入れる余裕はあまりない」など個々の病院内での受け入れはできるものの他からの要請では受け入れ困難である現状が見えてきた。そして、協力病院に登録後から7年たった今では、「現在神経内科医がいないのでネットワークから外してほしい」という回答もあった。

図1 各病院で対応可能と思われるもの

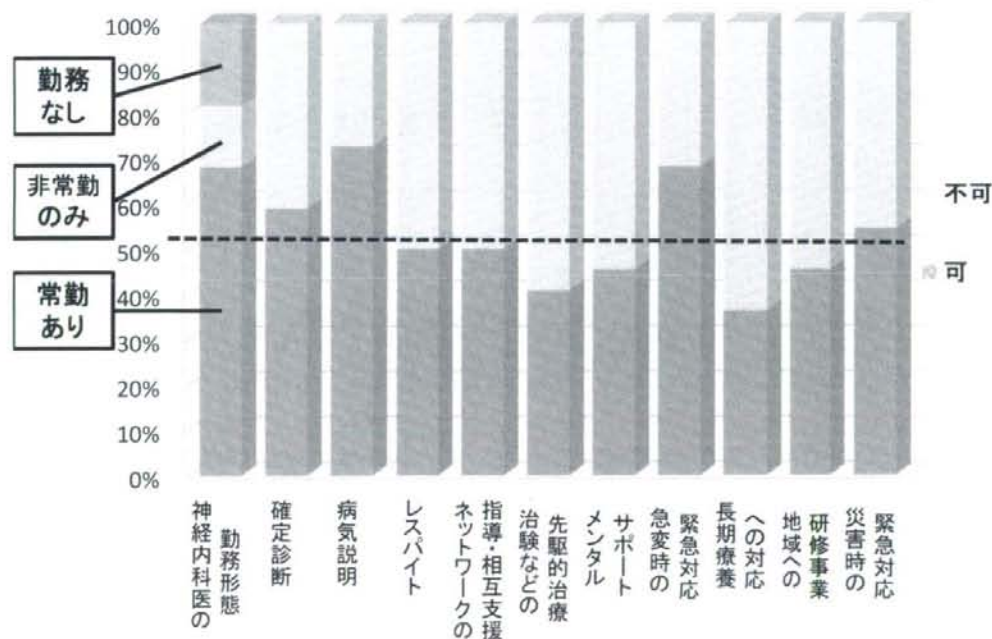


図2 入院可能なものとその期間
肺炎等の合併症

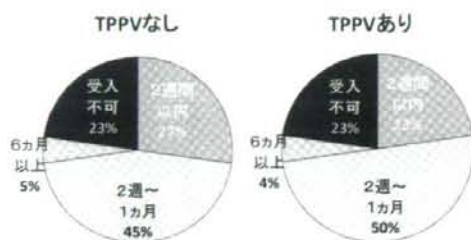


図3 入院可能なものとその期間
リハビリテーション

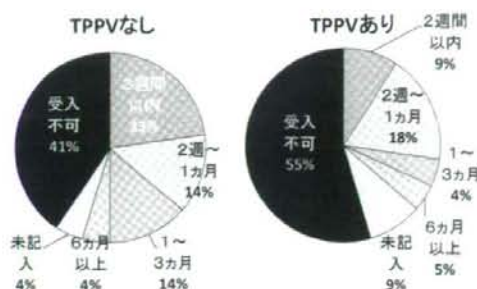


図4 入院可能なものとその期間
レスパイト

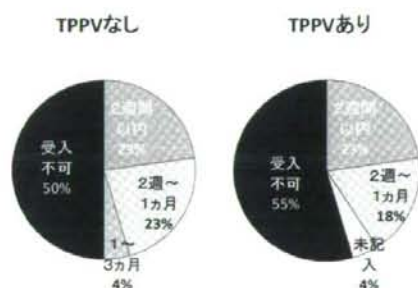
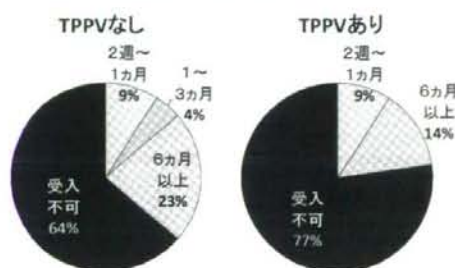


図5 入院可能なものとその期間
長期療養/在宅介護困難事例



D. 考察

拠点・協力病院を登録した平成13年の時点では「重症神経難病患者の入院受け入れ」について承諾をしたうえでのことではあったが、7年間という時を経て状況が変化し、受け入れが難しくなったところも出てきた。受入可であっても短期間の入院のみがほとんどであるが、長期入院対応が可能なところや、急変時の受け入れやレスパイトなどの在宅療養の支援は可能との回答もあり、病院により特色があった。

受け入れる医療機関の特色（役割）を明確にしたうえで、その周辺にある在宅支援や長期療養対応病院など、拠点病院・協力病院とともに難病患者を支えている機関についても調査し、それぞれの特色に合った小さなネットワーク整備していく必要がある。その小さなネットワークの横の連携を密にしていき、単に患者の受け渡しだけではなく、情報交換やスキルアップのための県全体の大きなネッ

トワークの再構築が必要であると考えられる。

E. 結論

広島県難病医療ネットワークの現状を把握するために、拠点病院・協力病院にアンケート調査を行った。抽出された課題を基にネットワークを稼働・発展させていくことが必要である。

F. 健康危険情報 なし

G. 研究発表

1. 論文発表

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。

2. 学会発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

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

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

研究要旨

鳥取県難病医療連絡協議会では筋萎縮性側索硬化症（ALS）の実態調査を継続して行っており、昨年度から鳥取県難病・相談支援センターと共同で難病患者の災害時対策に取り組んでいる。昨年度は難病患者の災害時支援に対する意識調査を行ない災害時支援の要望の強いことが明らかとなった。そこで、今年度はALSの実態調査に加え、ALS在宅人工呼吸器使用患者の個別災害時対策マニュアル作成に取り組んだ。ALSの実態調査は、医療機関にALS患者の診療の有無についてのアンケート調査を行い、それを基に患者訪問により療養状況の調査を行った。24時間人工呼吸器使用患者に対し個別災害時対策マニュアルを作成した。平成20年10月31日現在、ALS患者は35名で、療養先は在宅17名、入院・入所18名、人工呼吸器使用患者は23名（入院15名、在宅8名）であった。在宅人工呼吸器使用患者8名のうち6名の24時間人工呼吸器使用患者に対し個別災害時対策マニュアルを作成した。

A. 研究目的

鳥取県では、平成15年の難病医療連絡協議会発足当初より、ALS患者の実態調査を継続して行っており、療養状況について訪問調査を実施している。また、昨年より難病相談・支援センターと共同で難病患者の災害時対策に取り組む、昨年度は難病患者の災害に対する意識調査を行ったところ、災害時対策マニュアル作成への要望が高いことが明らかになった。今年度は、ALS患者の実態調査に加え、在宅人工呼吸器使用患者の個別災害時対策マニュアル作成に取り組んだ。

B. 研究方法

1) ALS患者の療養状況の把握

鳥取県内の神経内科医の勤務する41医療機関に対し、平成19年10月～平成20年9月までにALS患者の診療の有無および患者数についてアンケートを送付した。診療有と回答のあった14医療機関を訪問し、患者に対し主治医により調査に関するインフォームドコンセントを行ってもらい、同意が得られた患者に対し、自宅や病院・施設に訪問し、療養状況（性別、年齢、ADL、呼吸、栄養、介護者との続柄・年齢、介護度、在宅サービス利用状況及び福祉関係等）について調査した。

2) 24時間在宅人工呼吸器使用患者に対する個別災害時対策マニュアル作成

24時間在宅人工呼吸器使用患者を対象に、昨年本研究班より報告された「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」をもとに、患者様・ご家族及び関係者によるカンファレンスを複数回開催して個別災害時対策マニュアルを作成した。

C. 研究結果

1) ALS患者の療養状況

医療機関に対するアンケート調査の回収率は100%であり、記載されたすべてのALS患者に訪問調査を行った。鳥取県内のALS患者は35名（平均年齢69.8歳）であり、男性18名（平均年齢71.7歳）、女性17名（平均年齢67.8歳）であった。療養先は在宅療養17名、入院・入所18名であった。年齢構成では70歳代がもっとも多かった（図1）。

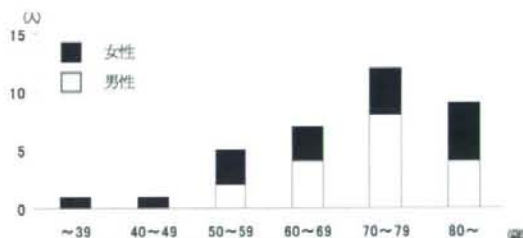


図1 ALS患者の年齢構成（2020年10月現在）

人工呼吸器使用患者は23名で、このうち在宅人工呼吸器使用患者は8名であった。8名のうち24時間人工呼吸器使用患者は6名であった（図2）。



図2 鳥取県内ALS患者の療養状況

2) 24 時間在宅人工呼吸器使用患者の個別災害時対策マニュアルの作成

24 時間在宅人工呼吸器使用患者 6 名の呼吸器は、TPPV 5 名、NPPV 1 名であった。人工呼吸器使用期間は 1 年から 18 年、介護者は配偶者が多く、1 名は主介護者以外の副介護者となる家族との同居がなく、2 人暮らしであった。ほとんどの療養者が災害時近隣住民との支援体制は調整されていなかった。被災経験はほとんどなく、人工呼吸器のバッテリーの備えについては、外部バッテリーを購入しているのは半数しかなく、中には内部バッテリーが停電時 45 分しか使用できない機種を使用している患者もみられた(表 1)。

表 1 24 時間在宅人工呼吸療養患者の状況

呼吸器	使用期間	介護者	介護者の年齢	副介護者	近隣住民の了解	被災経験	バッテリー
TPPV	1年	妻	73	有	無	無	内部のみ 4時間
TPPV	1年	妻	50	有	無	無	内部のみ 45分
TPPV	3年	夫	69	有	無	無	外部有
TPPV	4年	息子	41	無	無	無	外部有
TPPV	18年	妻	55	有	有	有	内部のみ 5時間
NPPV	6年	妻	62	有	無	無	外部有

災害時対策マニュアル作成は、6 名の実情に応じて関係者とのカンファレンスを開催した(表 2)。

表 2 カンファレンス参加者

- ・ 療養者・家族
- ・ 担当ケアマネージャー
- ・ 訪問介護事業所
- ・ 行政関係者：防災課・健康支援課(町)
- ・ 保健師(県、市)
- ・ 民生委員
- ・ 医療機器業者
- ・ 消防署・電力会社欠席
- ・ 主治医
- ・ 訪問看護事業所
- ・ 地域包括支援センター
- ・ 自治会消防団
- ・ 福祉用具事業所
- ・ 情報提供のみ

カンファレンスでは「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」をもとに、安否確認、支援体制の中心となる key マネージャーの決定、各関係者の役割と連携、搬送先医療機関、移動方法、呼吸器業者の対応、避難所・経路、最終安否確認者について調整した。災害時対策マニュアル記載項目としては、災害時の手引き、緊急災害・避難勧告・停電時の対応、連絡先リスト、災害時・緊急時連絡カード、療養者基本情報(人工呼吸器機種・設定も含めて療養者の医療情報、備蓄品・持ち出し品リスト、人工呼吸器機種・設定及び回路接続方法・写真、アンビュバック使用方法、伝言ダイヤル「117」使用方法、支援体制模式図、避難所・避難経路の地図を掲載した。

作成した個別災害時対策マニュアルを用い、シミュレーションを行い、必要があれば再度カンファレンスを開催し調整した。

D. 考察

鳥取県内における ALS 患者の療養状況の実態調査では、70 歳以上の患者の割合が多く認められた。このことは、介護者も含め、在宅療養上の問題点を考えるうえで重要な要素であると思われた。今後も引き続き療養状況の実態調査を続ける必要があると考えられた。

また、24 時間在宅人工呼吸器使用患者に対する調査では、災害時に対する準備が不十分であることが明らかになった。今後は、シミュレーションを重ね、今回作成した個別災害時対策マニュアルを実際の災害時に対応できるよう更に充実させる必要がある。一方、今回の個別災害時対策マニュアル作成をもとに、ALS 以外の難病患者に対しても同様に災害時対策マニュアル作成に取り組む必要があると考えた。

E. 結論

- (1) 鳥取県の ALS 患者の療養状況について報告をした。
- (2) 在宅人工呼吸器使用の ALS 患者 6 名の個別災害時対策マニュアル作成に取り組んだ。
- (3) 今後、ALS 以外の在宅人工呼吸療養患者の災害時対策マニュアル作成に取り組む。
- (4) 今年度は、神経難病の分子生物学的研究の予備研究を行った。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

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）

研究分担者：高橋美枝（医療法人つくし会 南国病院 神経内科）

共同研究者：山本和栄（高知県安芸福祉保健所）

杉藤洋子（高知県安芸福祉保健所）

宮地淳子（高知県安芸福祉保健所）

研究要旨 高知県安芸地区在住の神経難病患者の療養実態を知る目的でアンケート調査を行った。主治医が神経内科医であるか否かで患者の満足度や介護者の介護負担がどのように異なるかを疾患ごとに割り出した。その結果、主治医が神経内科医でない場合多くの患者が専門医の診療を希望しており、『二人主治医制』として神経内科医が定期的に関わることで患者の ADL/QOL が改善され、介護者の介護負担も軽減されることが予想された。

A. 研究目的

神経内科医が 1 名しかいない高知県安芸福祉保健所管内を便宜的に【高知県安芸地区】と呼ぶこととする。交通手段の乏しい同地区から神経内科医のいる病院まで、車で片道 40 分～3 時間かかる。神経難病患者は症状が進行して通院が困難となると地元の開業医の診療を受けるようになる。神経内科医の元を離れた患者がその後どのように在宅で療養しているのか現状を知り、患者および地元の開業医双方に望ましい医療を検討する。

B. 研究方法

安芸地区で在宅療養中の ALS(筋萎縮性側索硬化症)、MSA(多系統萎縮症)、SCD(脊髄小脳変性症)、PD(パーキンソン病)の各患者で、文書にて承諾が得られた患者 59 名とその主たる介護者に対してアンケート調査を行った。

C. 研究結果

主治医が神経内科医であるか、それ以外(非神経内科医)であるかの内訳は、ALS 2 名(神経内科医 0/非神経内科医 2)、MSA 9 名(同 7/2)、SCD 18 名(同 9/9)、PD 30 名(同 17/13)。いずれの疾患であっても非神経内科医を主治医とする患者ほど ADL が低い傾向にあった。

介護に対する不安の有無を主介護者に尋ねるアンケートでは「不安が大きい」23.1%、「どちらかという不安」57.7%、「不安はない」19.2%であり、8 割以上が不安を持っていた。その内容(複数回答)は多い順から「急変時にどうすれば良いかわからない」「経済的にこの先不安」「私が病気になったら他に介護者がいない」「疲れていても介護を替わってくれる人がいない」「困ったときに相談する人がいない」「介護法がわからない」であった。

Zarit 介護負担尺度日本語短縮版 (J-ZBI_8)(図 1)を用いた調査では、主治医が神経内科医であるかどうかで 2 群に分けて比較すると、ALS/MSA、SCD では神経内科医が主治医である患者の介護者はより介護負担が大きい結果となった。

診療に対する患者の満足度(図 2)は MSA、PD では神経内科医を主治医とする患者群の方が高かった。神経内科医を主治医とする患者群ではいずれの疾患においても大半の患者が「遠方なので通院が大変」と回答し、MSA、SCD 患者は「詳しい説明を聞きたいが忙しそうなので遠慮」していた。非神経内科医を主治医とする患者群(図 3)では ALS、MSA、SCD で過半数を超える患者が「具合の悪いときは神経内科に紹介してもらえる」と回答し、特に ALS では 100%であった。しかし「いざという時のために今の先生に頼るしかない」と考えている患者は ALS、PD で多く、MSA、SCD、PD では「できれば神経内科専門医にも一度は診てもらいたい」と希望する患者が多かった。

自由意見として「神経内科専門医が少なすぎるのではないか」「国あるいは県が月 1~2 回定期的に専門医の巡回診療をしてほしい」などの意見が出された。

D. 考察

疾患ごとにみると、ALS は 2 名とも寝たきり状態であるため内科医と外科医がそれぞれ往診にて対応していたが、必要に応じて神経内科医のアドバイスを受けることができおり、患者の満足度は高く、介護者の介護負担度も他疾患に比べて低かった。MSA は非神経内科医を主治医とする患者群は満足度が低く、神経内

科医の診察を希望するものが多かった。SCD では非神経内科医を主治医とする患者群は満足度が高かったが、神経内科医の診察を希望する者は他疾患に比べ最も多かった。PD では非神経内科医を主治医とする患者群は満足度が低い結果であった。これらのことから神経内科医の不足する高知県安芸地区において望まれている医療体制は、専門医と地元のかかりつけ医が連携をとる『二人主治医制』であることが伺われた。これは地元のかかりつけ医が日常の診療を行うものの、神経内科医が定期的に病状評価を行い、診療方針のアドバイスをかかりつけ医に与え、患者・家族に対しては病状についての説明を行うという診療体制である。専門医の不足を解消し、患者・家族の通院の負担を軽減することのできる現在唯一の方法と考える。

E. 結論

今回のアンケート調査で『二人主治医制』が望まれていることがわかった。今後この『二人主治医制』を活用することで、難病患者の QOL や介護者の介護負担がどのように変化していくか調査する予定である。

【文献】荒井由美子ほか：Zarit 介護負担尺度日本語版の短縮版(J-ZBI_8)の作成：その信頼性と妥当性に関する検討。日老医誌 2003;40:497-503.

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

図1 Zarit介護負担尺度日本語短縮版(J-ZBI_8)

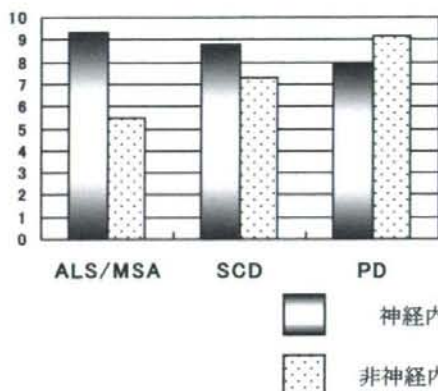


図2 診療に対して満足

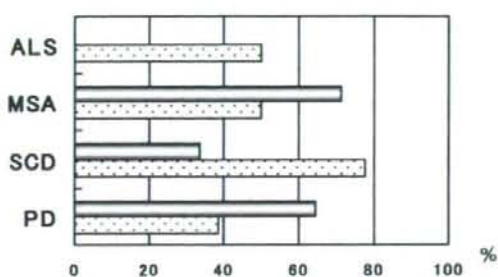
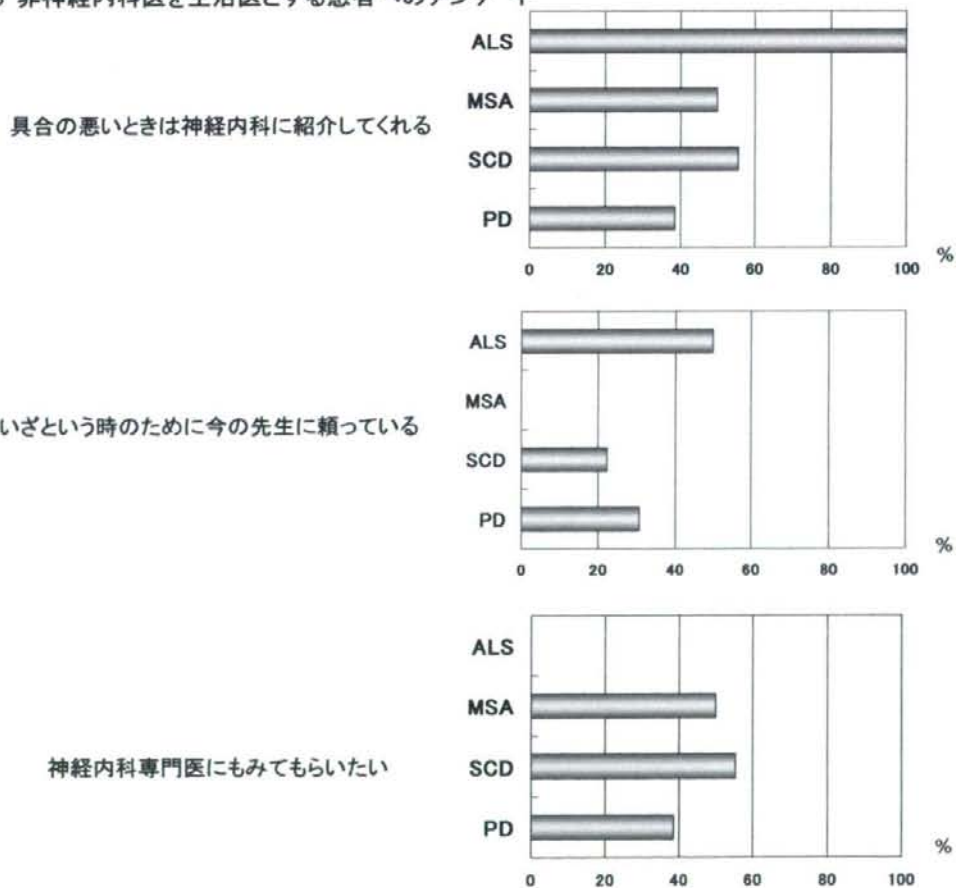


図3 非神経内科医を主治医とする患者へのアンケート



「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」 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

分担研究者：森 照明（国立病院機構西別府病院）

研究協力者：河野和恵、二宮徳子、有田真弓、深見布由子、佐藤紀美子

石川知子、島崎里恵、後藤勝政（国立病院機構西別府病院）

上原みな子（大分県難病医療連絡協議会）

研究要旨

当院は、平成 11 年に発足した大分県重症難病患者医療ネットワークの準拠点病院として、多数の神経難病患者の受け入れや、基幹協力病院から要請に応じ助言指導及び地域医療施設の医療従事者の研修等の活動を行っている。当院のサポート地域は県北を中心に広域であり医療過疎地が多く基幹協力病院、一般協力病院が少ない。平成 13 年に院内に大分県神経難病総合センターを設置してより、年々紹介患者数が増加しており、短期及び長期入院施設として当院が担う役割は重大になっている。これに伴い、入院期間の長期化や新規患者の受け入れが困難になるなどの問題が生じてきた。現在、医療制度改革により在宅への移行が推進されてきていることから、医療依存度の高い神経難病患者の在宅療養への協力病院を開拓するため医療従事者に対して、教育、指導を行い在宅療養支援体制の構築に取り組んだ。

A. 研究目的

大分県の神経難病患者が安心して療養できる環境を整備するため、ネットワークを活用し地域の医療従事者の教育、指導を行い医療過疎地での在宅療養支援体制を構築する。

B. 研究方法

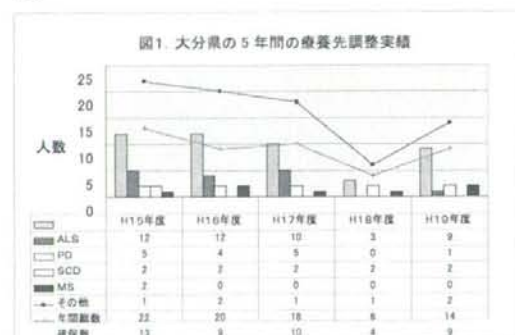
在宅療養体制構築の経緯として

- 1) 地域支援事業部の設置と実績
- 2) 県難病相談員及びネットワーク協力病院との連携による療養先調整実績
- 3) 在宅療養移行への取り組み状況
- 4) 第 7 回大分県難病地域支援ネットワーク研修会の開催状況

C. 研究結果

- 1) 平成 16 年より地域支援事業部を立ち上げ、神経内科医師、神経難病病棟看護師長、MSW を中心に神経難病患者及び家族の相談事業、療養支援などを行っている。
- 2) レスパイト入院の受け入れを積極的に行っ

ている。また、本年度は基幹協力病院及び地域病院の協力で長期療養目的での療養介護病棟への転棟及び転院が可能となった。（図 1）今後も協力病院との連携を更に密にしてネットワークを活かした療養環境整備が必要である。



- 3) 地域支援事業部と難病医療専門員の連携により過去 4 年間で 4 例在宅療養への移行支援を行った。H17 年度は有料介護老人ホームでの療養を希望する TPPV 装着中の ALS 患者に対して療養支援活動を行った。介護施設の職員に

対して、研修、指導を行うことで患者の要望に沿う形での療養支援体制の構築が可能となり在宅療養の一形態として有意義な事例となった。現在も施設と連携し訪問診療を通して後方支援を行っている。H19年度はIVHポートを施行したNPPV装着のALS患者に対して、本年度はTPPV装着中の医療過疎地に住むALS患者2名に対して、在宅療養支援活動を行い、難病専門員の働きかけにより地域開業医をはじめ多職種の協力を得て在宅での療養が可能となった。1名は図2の□で示す日田地区の山間部に住むTPPV装着のALS患者で、近隣の診療所には車で30分かかり、訪問看護ステーションにも距離がある。もう1名は図の△で示す国東地域に住むTPPV装着のALS患者である。図3でわかるようにこの2つの地域は基幹協力病院、一般協力病院の少ない医療過疎地である。



図3

入院当初から患者、家族の意向調査、保健所、関係病院を交えた在宅療養評価策定会議、入院中に家族、医療機関のスタッフに対する教育指導を行うことが奏功した。在宅療養支援策定会議は患者にとって最適な療養環境を整えるため回数を重ねて行った。人工呼吸器装着患者在宅支援指導計画(表1)に基づき訪問看護ステーションのスタッフ、ヘルパー、患者家族に対して、入院中に呼吸器の取り扱い、看護について十分に教育、指導を行いチェックした。

表1. 人工呼吸器装着患者在宅支援指導計画

項目	人工呼吸器装着患者在宅支援指導計画 3年度 基幹協定子 連携も連携 二次 連携施設、有住 1920年4月24日 策定			
	1年度 4月1日	2年度 4月1日	3年度 4月1日	目標
経過	施設にて研修する人工呼吸器装着患者が中心	人工呼吸器装着患者とする研修施設が中心	在宅療養について研修施設、在宅療養が中心	(研修施設) 研修、在宅療養が中心
経過	在宅より研修、研修施設にて研修する患者が中心	在宅より研修施設にて研修する患者が中心	在宅より研修施設にて研修する患者が中心	在宅より研修施設にて研修する患者が中心
経過	施設にて研修する患者が中心	在宅療養が中心	在宅療養が中心	在宅療養が中心
経過	施設にて研修する患者が中心	在宅療養が中心	在宅療養が中心	在宅療養が中心

地域開業医には症状の変化時のサポートや中長期入院加療が必要になった際の受け入れを支援し、地元救急病院には急変時の受け入れを依頼し必要に応じて当院と連携し転院などの措置を行うこととした。人工呼吸器業者は24時間体制で在宅人工呼吸器のサポートを行う。このような協力により患者を中心に多職種の関連した支援ネットワークを構築できた。(図4) この経験を基にして昨年12月までに新たに3名の人工呼吸器装着中の神経難病患者の在宅支援を行うことができた。

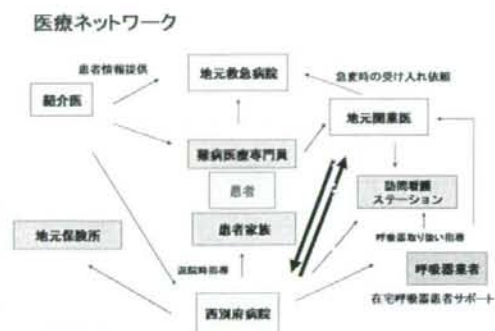


図 4

4) 地域の医療従事者の神経難病への理解を深め医療技術を高めるため、大分難病地域支援ネットワーク研修会を開催した。7回目の今年度は、『在宅療養支援の実際～在宅療養を支える「口腔ケアから栄養サポートまで」～』をテーマとし在宅療養における栄養管理について行った。訪問看護師、難病医療専門員、管理栄養士、言語聴覚士、歯科衛生士から様々な分野に

おける神経難病患者との関わりについて講義があり、100名の参加者があり好評であった。

D. 考察

地域支援ネットワーク研修会の開催は協力病院の開拓と、新しい知識の発信源の役割を担っている。大分県の神経難病患者が安心して療養できる環境を整備するため、ネットワークを活用し地域の医療従事者の教育、指導を行い医療過疎地での在宅療養支援体制を構築できた。在宅を支えるためには地域力が重要であり、地域を支えるのは多職種、チーム医療、関係各所の協力・役割分担が重要である。

E. 結論

この数年の取り組みにより大分県の神経難病患者の療養支援体制は徐々に発展してきた。これまでの活動で実績をあげてきた病院間での役割分担は尊重しつつ、ネットワークの広がりや協力病院の開拓をさらにすすめていきたい。

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

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

研究分担者：後藤公文（長崎神経医療センター）
共同研究者：今里福美，前川巳津代（長崎県難病医療連絡協議会）
中原佐代子，西田美穂，松尾秀徳（長崎神経医療センター）

研究要旨

長崎県における筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者 82 名に対し療養状況に関するアンケート調査を行い、40 名から回答を得た。在宅療養者 24 名，入院療養者 16 名で、60 歳代・70 歳代が全体の 70%を占めていた。主な介護者は妻や夫である配偶者のみが多かった。身体障害手帳の取得状況と比較すると介護保険サービス利用が少ない状況であった。経済的支援受給も約半数の受給にとどまっており、70 歳代に未受給者が多かった。在宅療養者 24 名のうちレスパイトケア入院を利用は 3 名と少なかった。他の ALS 患者・家族との交流がない 29 名のうち 17 名は交流を望んでいた。今後、ALS 患者・家族の療養支援のために、医療・福祉サービス、経済的支援、レスパイトケア入院に関する積極的な情報提供と患者間交流を促進する体制整備が望まれる。

A. 研究目的

長崎県における ALS 患者の療養生活の現状を把握し、今後の支援体制を検討する。

B. 研究方法

長崎県内の ALS 患者 82 名を対象に、毎年 9 月に行われる特定疾患医療受給者証更新時に合わせ、無記名のアンケート調査（年齢・性別・療養状況、主な介護者、介護保険認定の有無・サービス利用内容、身体障害者手帳取得の有無、経済的支援受給状況、コミュニケーション手段、レスパイトケア入院、他の ALS 患者・家族との交流）を実施した。

C. 研究結果

1. 82 名中 40 名（男性 22 名，女性 18 名）より回答を得た。在宅療養者 24 名，入院療養者 16 名。年代は 30 歳代～80 歳代で、その内 60 歳代・70 歳代が全体の 70%を占めていた。
2. 主な介護者は妻や夫である配偶者のみのが 25 名と多く、6 名は複数の介護者により介護を受けていた、

3. 介護保険の認定は 40 名中 28 名が受けており、在宅療養中の 24 名のうち 9 名が申請を受けていなかった。介護認定がおりている 15 名のうち要介護 3 以上は 12 名であった。サービス利用内容は訪問看護 12 名，福祉用具購入・貸与が 11 名，訪問介護・訪問リハビリ・住宅改修が 8 名，訪問入浴 7 名，通所系サービス 4 名，ショートステイ 2 名であった。
4. 身体障害者手帳は 32 名が取得しており、その中で 7 割以上が 1・2 級を取得していた。8 名が取得していなかった。
5. 経済的支援受給者は、福祉医療のみ 6 名，特別障害手当のみ 4 名，障害年金のみ 3 名，重複して受給している例も含めると 21 名がいずれかの経済的支援を受給していた。年代別に見ると 60 歳代では受給している例が多いが、70 歳代は未受給者が多かった。
6. コミュニケーション手段は会話や筆談が 23 名，8 名が意志伝達装置を利用していた。
7. レスパイトケア入院の利用者は 7 名，24 名

は利用したことがなく、1名は利用したいが近くに施設がない、未回答は8名であった。在宅療養中の患者24名のうち3名はレスパイトケア入院を利用したことがあった。

8.6名は他のALS患者・家族との交流の経験があり、29名は交流の経験がない、未回答が4名だった。交流がない29名のうち17名は、他のALS患者・家族との交流を望んでいた。

D. 考察

今回の調査の回答者には、60歳代・70歳代が多くを占めていた。主な介護者は配偶者のみが多かったため、病状の進行に伴い介護負担はさらに大きくなることが懸念される。在宅療養の継続のために医療・福祉サービスの利用が不可欠だが、身体障害者手帳の取得状況と比較し、現状の介護保険の利用は不十分と思われる。現在の身体状況や介護者の存在が、積極的な介護保険のサービス利用につながっていないのではないかと考えられる。病状と療養環境に応じた介護保険の利用を調整する必要がある。在宅療養を継続するには、経済的負担の軽減が必要である。経済的支援受給状況を見ると約半数の受給に留まっており、その中でも70歳代に未受給者が多い。今後は社会保障制度についての情報提供を、早期より随時行うことが重要と思われる。コミュニケーション手段については、会話・筆談がほとんどであった。構音障害のため言葉が聞き取りにくい患者であっても、発声可能な時期は会話に対する意欲が強い為、結果として他のコミュニケーション方法への移行が遅れることが懸念される。早期からの他のコミュニケーション方法の情報提供や、患者・家族への指導が必要と思われる。レスパイトケア入院の利用は7名と少なかった。レスパイトケア入院の情報提供が不足しており、かかりつけ

医以外でのレスパイトケア入院の受け入れが困難な現状がある。支援体制整備と情報提供により、レスパイトケア入院利用者の増加を図ることも今後の課題である。他のALS患者・家族との交流がない29名のうち17名は交流を望んでいた。同疾患患者との交流が、現状を認識し今後の療養生活に関し具体的なイメージを持つきっかけになるとと思われる。患者間の交流を深めるために、「ALS患者・家族の集い」の開催や、拠点病院における外来受診及び入院時の交流支援が必要と思われる。

E. 結論

ALS患者・家族の療養を支援するために、保健師と当協議会が中心となって医療・福祉サービス、経済的支援、レスパイトケア入院に関する積極的な情報提供を行い、他関係機関と連携を構築すること、その過程で患者・家族間の交流促進を図ることが重要と思われる。

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. 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

難病患者の療養生活状況について

～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～

分担研究者：福永 秀敏（独立行政法人国立病院機構 南九州病院）

研究協力者：上園 千鶴（鹿児島県保健福祉部健康増進課）

鹿児島県内保健所難病担当保健師

研究要旨

難病患者や家族が抱えている医療、保健、福祉、介護など様々な問題やニーズを把握するため、療養生活調査を実施した。疾病や心身機能、環境因子等を勘案した支援の必要度に応じて、患者を相談時対応群、要適宜支援群、要支援群の3群に区分して整理すると、各群においてニーズが異なり、なかでも、定期的な支援が必要と思われる患者（以下、要支援群）については、病気の進行や介護者の状況に応じた在宅療養の支援やメンタルケア、災害時の対応等が必要であることがわかった。

また、安定した在宅療養を継続するには、地域支援体制の整備が必要であるが、その一翼を担う訪問看護ステーションについて、神経難病を中心とした受け入れ状況や人工呼吸器患者を受け入れるための条件等について調査し、今後の課題を明らかにした。

A. 研究目的

- 1 長期の療養生活により、患者や家族が抱えている様々な問題やニーズを把握し、今後の支援の方向性を検討する。
- 2 重症難病患者が増加し、患者を取り巻く医療環境も変化している中で、地域支援のうち訪問看護について調査し、療養体制の整備や支援体制の構築を図る。

B. 研究方法

1 療養生活調査

平成19年度の特定疾患更新時期に認定患者約10,500人を対象に実施し、有効回答6,791名のうち困っていることや相談があると回答した3,679名（54.2%）について分析した。

2 神経難病患者の訪問看護に関する調査

県内の訪問看護ステーション91箇所に調査を実施し、76箇所から回答を得た。（回

収率83.5%）

C. 結果

1 療養生活調査

- ①心の不調（うつ状態、不安、感情の浮き沈みなど）がある者は、全体の33.5%であった。
- ②身の回りのことで介護が必要な者は、23.5%であった。
- ③患者の疾病、心身機能、環境因子等の課題を点数化し、その合計点数により支援の必要度を相談時対応群、要適宜支援群、要支援群の3群に区分すると、定期的に支援を必要とする要支援群は、21.4%であった。（表1）

表1 要支援必要度

区分	人数(人)	割合(%)
相談時対応群	2,164	58.8
要適宜支援群	728	19.8
要支援群	787	21.4

④要支援群について、困っていることや相談したいことを列挙すると、自分の病気に対する相談(45.6%)、治療費や生活費についての不安(38.2%)の割合が大きいのは他群と同様であるが、台風や災害時の対応が心配(38.4%)、緊急時や介護者の都合等で利用できる施設・病院の確保が難しい(21.5%)、福祉制度や介護制度がよくわからない(20.2%)の割合が高かった。(表2)

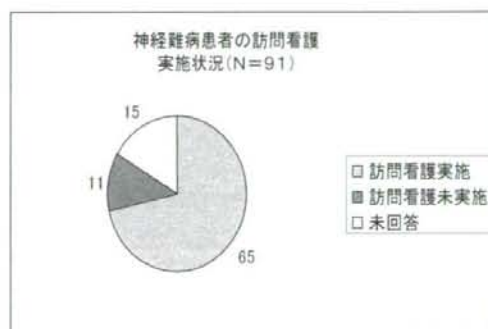
表2 要支援群の相談内容

項目	割合(%)
自分の病気について知りたい	45.6
台風や災害時の対応が心配	38.4
治療費や生活費について不安	38.2
患者会や講演会等の情報がほしい	23.9
緊急時や介護者の都合等で利用できる施設・病院等の確保が難しい	21.5
福祉制度や介護制度がよくわからない	20.2
相談にのってくれる人・組織がほしい	17.5
医療・介護関係者に病気のことをよく理解してほしい	17.0

2 神経難病患者の訪問看護に関する調査

①神経難病患者の訪問看護を、76 箇所中 65 箇所(85.5%)が実施しており、そのうち 51 箇所(78.5%)は人工呼吸器患者を受け入れていたが、離島を抱えていることもあり、訪問看護ステーションがない地域があるなど偏りも見られた。(図1)

図1 神経難病患者の受け入れ状況



②神経難病(多発性硬化症・重症筋無力症・筋萎縮性側索硬化症など10疾患)の特定疾患重症認定患者数は、平成20年3月末で1,078人であるが、そのうち254人(23.5%)が訪問看護を受けており、そのうち51人(20.1%)は人工呼吸器を使用中であった。

③人工呼吸器患者の今後の受け入れ状況については、受入可または条件により受入可と回答した所が56箇所(74.7%)、受入不可19箇所(25.3%)であった。

表3 人工呼吸器患者受入のための条件

項目	割合(%)
マンパワー(看護師)の確保	87.8
疾患の看護援助についての知識を深める	75.6
人工呼吸器についての知識、技術の習得	75.6
連携を図る医師の確保	73.2
疾患の知識を深める	65.9
診療報酬の見直し等、費用面での補償	39.0

④人工呼吸器患者受け入れのための条件については、マンパワーの確保、疾患の看護援助についての知識を深める、人工呼吸器についての知識・技術の習得、連携を図る医師の確保等をあげる訪問看護ステーションがいずれも7割を超えていた。(表3)

⑤人工呼吸器患者受け入れのための条件のその他の意見としては、レスパイト施設等

*複数回答

の確保や災害時や緊急時等の体制づくり、
24時間対応の支援体制の確保等の意見が多かった。

D. 考察

難病患者や家族が抱えている問題は医療、保健、福祉、介護など様々であるが、疾病の重症度や心身の状態、家族の状況など患者を取り巻く療養環境により、ニーズが異なることが明らかになった。なかでも、定期的な支援を必要とする重症難病患者においては、安定した在宅療養のためには、医療、介護を中心とした地域支援体制の充実強化が求められていると思われる。このように、地域支援体制の強化が求められるなかで、訪問看護ステーションの充実が当県においても大きな課題となっているが、現在、重症難病患者を受け入れていない訪問看護ステーションにおいても、条件を整えば受け入れが可能との意見も多かった。今後、ケア従事者に対する研修会等を通じて医療、福祉、介護等の情報提供に努めるとともに、他の関係機関との連携を図りながら地域の実情に応じた在宅療養体制の構築を図っていきたいと考える。

また、災害時等の対応については災害時要援護者避難支援計画策定にあわせて市町村と連携・協力を図っており、今後も病状等の変化に応じた連携が必要だと考える。

E. 結論

本県の重症難病患者は年々増加しており、患者を取り巻く医療環境も変化している中でレスパイト先の確保を含めた医療体制の整備や在宅療養体制の充実強化は今後も大きな課題であると思われる。

F. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし

プロジェクト研究報告

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報告

分担研究者	木村 格（国立病院機構宮城病院）
共同研究者	糸山泰人（東北大学大学院）
	今井尚志（国立病院機構宮城病院）
	葛原茂樹（国立精神神経センター病院）
	溝口功一（国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター）

研究要旨

本研究班では難病を持つ者、その家族や支援団体からの難病相談と支援要請に答えるために、全国 47 都道府県に難病相談・支援センター開設の必要性を啓発し、開設と運営支援を行ってきた。これまでの調査によると相談内容は、約 60% が医療や疾患に関する内容で、相談支援員と当該地域難病医療ネットワークとの連携が不可避である。両者の連携支援を進めてきた。しかし、全都道府県で難病相談支援センターが活動している今日でも、地域によっては専門医や医療ネットワークとの連携が困難で、医療に関する相談や支援要請に十分応えることができていない状況にある。

そのために、難病相談・支援センターを医療側面から支えるための「難病相談支援ドクター」制度を企画し、構築している。現在までに約 600 名の日本神経学会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の意志を表明している。難病相談支援ドクター制度の設立目的と今後の課題について報告する。

A. 研究目的

平成 15 年から全国都道府県で設立が始まった難病相談支援センターでの相談支援内容の主なもの、病気としての難病に関する診断、症状、治療や予後に関する質問、受診や入院依頼、主治医に対するセカンドオピニオンなど難病医療に関するもの、新しい治療薬や手段、将来への治癒可能性などに医療に関する項目が 60% である。必然的に地域難病

医療ネットワークや専門医との連携が求められる。都道府県によっては両者の連携が未だ不十分で、専門医療面からの指導や支援がない相談支援員がこれらの相談に応じられず、精神的に孤立し、困難な立場に立たされている。

この問題を解決するために医療面から難病相談支援センターを支援する『難病相談支援ドクター』の制度を導入する。現在、以前よりも多くの専門医が難病医療や患者の生活支