

200936049A (CD1枚有り)

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業

特定疾患患者の 自立支援体制の 確立に関する研究

平成21年度総括・分担研究報告書

2010年3月

研究代表者 今井尚志

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業

特定疾患患者の 自立支援体制の 確立に関する研究

平成 21 年度
総括・分担研究報告書

2010 年 3 月

研究代表者 **今井尚志**

目次

I. 総括研究報告

- 特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究…………… 9
主任研究者: 今井尚志(独立行政法人国立病院機構宮城病院)

II. 分担研究報告

1. 神経・筋難病の患者会支援の試み…………… 15
2. 神経難病疾患別アンケート集計を利用した自立支援…………… 20
3. 臨床プラグマティズムの視座から見た「事前指示」の意義
「終りなき対話と探究のプロセス」に対する哲学的考察— …… 22
4. 告知における「中立」概念の再考
—ある ALS 患者の診察場面に関するケース・スタディから— …… 26
5. 筋萎縮性側索硬化症等神経難病患者の診療に従事する
医師に対する事前指示等に関する調査研究…………… 30
6. 難病相談・支援センターの相談内容と対応の実績記録の標準化
—ツールの開発(第2報)— …… 34
7. 難病相談支援センターにおける意思伝達手段獲得支援の取り組み…………… 42
8. ALS と口腔ケア: NPPV 装着患者の病棟口腔ケアの成功例と
早期歯科介入の必要性について…………… 46
9. 難病相談室における自立支援体制の検討
—大学病院における ALS 事例から— …… 49
10. 当院で行ってきたヘルパーに対する胃瘻からの流動食注入と
アンビューバックの指導内容と実績について…………… 55
11. 長期的視野に立った自立支援の一方法…………… 58
12. 就労支援と患者交流への支援からみる
福岡県難病相談・支援センターの現状と展望…………… 62

13. 実践と講習会の中にあるピアサポートの課題と問題点	66
14. 消化器特定疾患患者の自立支援に向けた相談マニュアルの作成	69
15. 難病相談・支援センターの相談支援機能の充実 —相談支援員の資質向上へ向けて—	71
16. 生物製剤が関節リウマチ患者の家計と自立意識に与える影響	79
17. SLE 患者への具体的な支援の展望 —結婚というライフイベントを通して見る自立の形—	85
18. パーキンソン病短期入院リハビリテーションプログラムに関する検討	90
19. 特定疾患患者の自立支援をめざした難病・相談支援センター 相談員研修のあり方に関する研究	94
20. 致命的疾患の告知と終末認識をめぐって	97
21. 当院におけるレスパイト・ケア入院についての検討	103
22. 光トポグラフィ意思伝達装置の改良に向けて(その 2) —手指の運動イメージを用いての意志表出—	106
23. 終末期ケアを提供する施設の実践と課題	110
24. 新潟県難病相談支援センターにおけるピアサポート研修の実践 —患者会が抱える悩みの明確化—	114
25. WEB カメラとインターネットを利用した遠隔医療の経済性に関する報告	118
26. 神経難病患者の在宅生活を支援する有床診療所の 入院診療報酬に関する考察	121

27. 難病のある人の職業生活上の課題と効果的支援のあり方	124
28. 神経内科病棟の退院調整システムにおける情報共有の課題 ～入院時スクリーニングシートの導入と退院調整看護師の役割～	130
29. 上肢障害者向け携帯電話コントロール端末の開発(第2報) ～試作品の作成と評価～	134
30. 難病患者就労についての課題～静岡での若干の事例から～	140
31. 看護・介護提供型住宅は神経難病・肢体不自由患者の療養先となりうるか	142
32. 平成21年度ALS自立支援千葉東葛ネットワーク会議鎌ヶ谷会議	146
33. 若いALS女性患者の在宅支援と見えてきた課題	157
34. ALS患者の対象喪失と悲哀の仕事	162
Ⅲ. 研究報告会プログラム	167
Ⅳ. 研究成果の刊行に関する一覧表	175
付録 電子相談票マニュアル	201

特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究班

区分	氏名	所 属 等	職 名
研究代表者	今井 尚志	独立行政法人国立病院機構宮城病院	診療部長
研究分担者	木村 格	独立行政法人国立病院機構宮城病院	院長
	岡本 幸市	群馬大学大学院医学系研究科脳神経内科学	教授
	阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 神経病態内科学	教授
	吉良 潤一	九州大学大学院医学研究院神経内科学	教授
	中野 今治	自治医科大学神経内科	教授
	梶 龍兒	徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部臨床神経科学分野	教授
	西澤 正豊	新潟大学脳研究所 臨床神経科学部門神経内科学分野	教授
	川田 明広	東京都立神経病院	脳神経内科 医長
	福永 秀敏	独立行政法人国立病院機構南九州病院	院長
	湯浅 龍彦	医療法人社団木下会鎌ヶ谷総合病院千葉神経難病医療センター	センター長
	高石 浩一	京都文教大学臨床心理学部	教授
	荻野 美恵子	北里大学医学部神経内科学(北里大学東病院)	講師
	青木 正志	東北大学病院神経内科	講師
	中根 俊成	独立行政法人国立病院機構長崎川棚医療センター・西九州脳神経センター	神経内科医長
	中島 孝	独立行政法人国立病院機構新潟病院	副院長
	南 尚哉	独立行政法人国立病院機構札幌南病院	神経内科医長
	溝口 功一	独立行政法人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
	板井 孝壱郎	宮崎大学医学部社会医学講座生命・医療倫理学分野	准教授
	伊藤 道哉	東北大学大学院医学系研究科	講師
	高畑 隆	埼玉県立大学保健医療福祉学部	教授
	中田 智恵海	佛教大学社会福祉学部社会福祉学科	教授
	難波 玲子	神経内科クリニックなんば	院長
	清水 幸裕	南砺市民病院	診療部長
	田村 裕昭	勤医協中央病院	院長
	安藤 智子	山脇学園短期大学家政科	専任講師
	伊藤 智樹	富山大学人文学部	准教授
	植竹 日奈	独立行政法人国立病院機構まつもと医療センター中信松本病院	医療相談係長
大石 春美	医療法人心の郷 穂波の郷クリニック	ゼネラルマネージャー	
上條 真子	北里大学東病院	医療社会事業専門員	
後藤 清恵	独立行政法人国立病院機構新潟病院	臨床心理士	
平岡 久仁子	帝京大学医学部附属病院	医療社会事業専門員	
研究協力者	伊藤 建雄	難病支援ネット北海道	代表
	惣万 佳代子	特定非営利活動法人デイサービス このゆびとーまれ	理事長
	中村 政子	社会福祉法人春陽会 身体障害者療護施設ディアフレンズ美浜	施設長
	西山 和子	NPO法人 北海道神経難病研究会	代表理事
	春名 由一郎	独立行政法人高齢・障害者雇用支援機構障害者職業障害センター	上席研究員
	長谷川 秀雄	特定非営利活動法人いわき自立生活センター	理事長
	坂野 尚美	あいちピアカウンセリング/カウンセリングセンター	代表
松尾 光晴	ファンコム株式会社	代表取締役	
顧 問	糸山 泰人	東北大学大学院医学系研究科	教授
	葛原 茂樹	国立精神・神経センター病院	院長
	田代 邦雄	医療法人北祐会神経内科病院	顧問
事 務 局	椿井 富美恵	〒989-2202 宮城県亶理郡山元町高瀬字合戦原100	医療社会事業専門員
	柴田 晃枝	独立行政法人国立病院機構宮城病院 研究班事務局 TEL : 0223-37-1770 FAX : 同上 E-mail: imaihan@miyagi-hp.jp	事務局秘書
経理事務 担当者	千田 力	〒989-2202 宮城県亶理郡山元町高瀬字合戦原100 独立行政法人国立病院機構宮城病院 TEL: 0223-37-2628 FAX: 0223-37-3316 E-mail: kikaku-kacho@mnh.go.jp	企画課長

I . 総括研究報告

平成 21 年度 厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究

研究代表者:今井尚志

研究要旨

特定疾患患者の自立支援体制の確立に向けて、①難病相談・支援センターに勤務する相談員への支援、②患者の療養環境整備に関する検討、③患者の就労支援の 3 項目を中心として検討した。

①について昨年度に引き続き、プロジェクトチームを組んで検討した。今年度は、昨年度作成した相談員のための Q&A 集原案を基に、その妥当性を検討し修正を加えて、さらに社会的に問題となっている肝炎の項目の原案を作成した。また、電子相談票(相談の記録標準化フォーマット)の改訂を加え、試用版を全国に配布した。②については、吸引可能なヘルパー養成を全国各地で行うための吸引プログラム作成のためのプロジェクトチームを発足させ、検討を開始した。③については「難病・慢性疾患のある人の就業について」のパンフレットを作成した。

A. 研究組織

〈研究分担者〉

青木 正志 (東北大学病院)

阿部 康二 (岡山大学大学院

医歯薬学総合研究科)

安藤 智子 (山脇学園短期大学)

板井 孝壺郎 (宮崎大学医学部社会医学講座)

伊藤 智樹 (富山大学人文学部)

伊藤 道哉 (東北大学大学院医学系研究科)

植竹 日奈 (独立行政法人国立病院機構

まつもと医療センター中信松本
病院)

大石 春美 (医療法人心の郷穂波の郷クリニック)

岡本 幸市 (群馬大学大学院医学系研究科)

荻野 美恵子 (北里大学医学部神経内科学)

梶 龍兒 (徳島大学大学院

ヘルスバイオサイエンス研究部)

上條 真子 (北里大学東病院)

川田 明広 (東京都立神経病院)

木村 格 (独立行政法人国立病院機構

宮城病院)

吉良 潤一 (九州大学大学院医学研究院)

後藤 清恵 (独立行政法人国立病院機構

新潟病院)

清水 幸裕 (南砺市民病院)

高石 浩一 (京都文教大学臨床心理学部)

高畑 隆 (埼玉県立大学保健医療福祉学部)

田村 裕昭 (勤医協中央病院)

中島 孝 (独立行政法人国立病院機構

新潟病院)

中田 智恵海 (佛教大学社会福祉学部)
中根 俊哉 (独立行政法人国立病院機構
長崎川棚医療センター・
西九州脳神経センター)
中野 今治 (自治医科大学神経内科)
難波 玲子 (神経内科クリニックなんば)
西澤 正豊 (新潟大学脳研究所
臨床神経科学部)
平岡 久仁子 (帝京大学医学部付属病院)
福永 秀敏 (独立行政法人国立病院機構
南九州病院)
溝口 功一 (独立行政法人国立病院機構
静岡てんかん・神経医療センター)
南 尚哉 (独立行政法人国立病院機構
札幌南病院)
湯浅 龍彦 (医療法人社団木下会
鎌ヶ谷総合病院
千葉神経難病医療センター)
矢島 正榮 (群馬パース大学保健科学部)

<研究協力者>

伊藤 建雄 (難病支援ネット北海道)
惣万 佳代子 (特定非営利活動法人
デイサービスこのゆびと一まれ)
中村 政子 (社会福祉法人春陽会
身体障害者療護施設
ディアフレンズ美浜)
西山 和子 (NPO 法人
北海道神経難病研究会)
長谷川 秀雄 (特定非営利活動法人
いわき自立生活センター)
春名 由一郎 (独立行政法人
高齢・障害者雇用支援機構
障害者職業障害センター)
坂野 尚美 (あいちピアカウンセリング/
カウンセリングセンター)
松尾 光晴 (ファンコム株式会社)

<顧問>

糸山 泰人 (東北大学大学院医学系研究科)
葛原 茂樹 (国立精神・神経センター病院)
田代 邦雄 (医療法人北祐会神経内科病院)

B. 研究目的

わが国の特定疾患対策は、全国的に拠点病院、協力病院など病院間ネットワークが整備され、各都道府県に難病相談支援センターが整備されるなど、世界に類を見ない独自性と高い質を誇っている。従来は長期に高度な医療管理を必要とする患者の療養の場として、入院療養も選択肢の一つであったが、近年の医療制度改革のため、困難となってきた。特定疾患患者も、従来の保護される立場から、自立・自律した個人として地域社会の一員として生きることが求められている。特定疾患患者が真に自立・自律するためには、病初期から適切な時期に適切なサポートを受け、安定した療養を行っていくことが前提となる。

特定疾患患者が医療機関で診断・告知を受けた当初、ピアサポートを含めたメンタルサポートを提供する役割として、全国に設置された難病相談支援センターが挙げられる。病状の進行期は、ADL が阻害され、介護や種々の医療処置が必要となり、安定した療養の場の確保が困難になる。さらに、本人ばかりではなく、介護の必要性から家族の就労も制限されることも多い。以上の事実をふまえ、特定疾患患者が、真に自立・自律するための支援体制の確立には、

1. 難病相談支援センターへの支援方法の検討、
 2. 安定した療養につなげる福祉施設利用に関する検討及び、
 3. 就労支援
- の3項目に絞って研究を推進する。

C. 研究方法

分担研究者を、

1. 難病相談支援センターへの支援方法の検討
 2. 療養環境整備
 3. 就業支援方法の検討
- の3グループに大別して研究を推進した。

D. 結果

1. 難病相談支援センターへの支援方法の検討

心理療法の専門家やソーシャルワーカーを中心としてワーキンググループを作成し、全国の難病相談支援センター相談員の相談技術向上を高めるための方法について検討してきた。平成 20 年度は、アンケートを基に相談内容 Q&A 集(神経系)原案と記録標準化のフォーマット:電子相談票 を作成した。平成 21 年度は Q&A 集(神経系)原案をワーキンググループ内で修正を加え、社会的に問題となっている肝炎(消化器系)の項目を追加して配布する。電子相談票は、一部のセンターで試行し、問題点を修正し改良を加えた。

今後の相談員のスキルアップ研修の方法として、ワーキングチームではネット会議での研修方法の可能性について検討した。平成 22 年度は実際に難病相談支援センター数ヶ所をモデルに選び、ネット上の研修の利点と限界についてのアクションリサーチを行う。

2. 療養環境整備

医療処置を有する難病患者の家族介護負担軽減のための検討を行い、今年度までに小規模介護施設や身体障害者療護施設、ナーシングホームなどでの難病患者の受け入れの現状と問題点について調査し、先進

的な取り組みの報告を行った。今後受け入れ先の拡大を図るためには、吸引の可否が常に問題になるので、介護者への研修指導が必要である。研究班として、吸引可能なヘルパー養成を全国各地で行うための吸引指導プログラム作成に向け、基礎資料を収集し、吸引指導プログラムの原案の作成に取り組んできたが、吸引指導のビデオ映像とパンフレットの作成に向けてワーキンググループを発足させた。療養環境を整備するためには、療養者本人が果たす役割も大きいと思われる。療養者本人と家族を含めた援助者との、継続した話し合いのプロセスが必要である。その話し合いのプロセスの結果、事前指示が行われる事がある。その概念整理のワーキンググループを組織し、中間報告作成に向け検討を行っている。

3. 就労支援

各地の難病相談支援センターが、厚労省のモデル事業の成果でハローワーク等と協働して、就労支援を行うようになってきている。研究班として、全国的に同様の取り組みが可能になるよう「難病・慢性疾患のある人の就業について」の就労支援パンフレットを作成した。

E. 健康危険情報

特になし

F. 研究発表

論文発表

1. 伊藤博明、中島孝、板井孝彦郎、伊藤道哉、今井尚志
事前指示の原則をめぐって、癌と化学療法誌
(12月臨時増刊号)
36(sup1):66-68、2009

2. 多田羅勝義、石川悠加、今井尚志、市原典子、神野進、西間三馨、福永秀敏
神経筋疾患の人工呼吸法の検討－国立病院機構施設における長期人工呼吸患者の実態調査より－
日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌
19:169s、2009
 3. 今井尚志
重症難病医療ネットワークおよび難病相談・支援センターの構築
臨床神経学 49(11):868-869、2009
 4. 板井孝壱郎、伊藤博明、伊藤道哉、今井尚志、中島孝、難波玲子
Chapter11 人工呼吸器ケアに関する倫理問題
在宅人工呼吸器ポケットマニュアル暮らしと支援の実際
医歯薬出版(株) 1:169-192、2009
 5. 多田羅勝義、石川悠加、今井尚志、市原典子、神野進、西間三馨、福永秀敏
国立病院機構施設における長期人工呼吸患者の実態－第三報－
日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌
19(2):151-155、2009
 6. 今井尚志、大隅悦子、久永欣哉
特集 神経難病における在宅支援とネットワーク
総論「難病患者を支援するための連携について」
地域リハビリテーション
Vol.5(7):1-4、2010
- 第11回 日本医療マネジメント学会学術総会
2009年6月
 3. 多田羅勝義、石川悠加、今井尚志、市原典子、神野進、西間三馨、福永秀敏
神経筋疾患の人工呼吸法の検討－国立病院機構施設における長期人工呼吸患者の実態調査より－
第19回 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会学術集会、2009年10月
 4. 今井尚志、椿井富美恵
難病相談支援センターの現状と今後の方向性
第63回 国立病院総合医学会、2009

G.知的所有権の取得状況

- 1.特許取得
なし
- 2.実用新案登録
なし
- 3.その他
なし

学会発表

1. 今井尚志
筋神経難病および医療ネットワーク、第50回日本神経学会総会、2009年5月
2. 椿井富美恵、今井尚志、川内裕子、小平昌子、大隅悦子、浅黄美沙、木村格
ALS 専門医療機関の役割
－当院 ALS ケアセンターの取組みから－

II. 分担研究報告

神経・筋難病の患者会支援の試み

研究分担者:青木正志(東北大学病院神経内科)

研究協力者:関本聖子、遠藤久美子(宮城県神経難病医療連絡協議会)

佐藤裕子、遠藤早苗、五十嵐ひとみ、仙石美枝子

(東北大学病院地域医療連携センター)

今井尚志、椿井富美恵(国立宮城病院)

割田 仁、鈴木直輝、金森洋子、糸山泰人

(東北大学大学院医学系研究科神経内科)

研究要旨

難病患者の自立支援する要素のひとつとして患者会の活動が挙げられる。現在は未だ特定疾患には認定されていない神経・筋疾患の患者も患者会を立ち上げている。難病患者にとって治療法開発への道程が示されることが何よりの希望となるが、患者数が少なく製薬企業が開発への参入が見込めない疾患に対してはどのような解決法があるのかを検討する必要がある。また患者数の少ない特定疾患に対してはどのような患者会活動が相応しいかを引き続き検討する必要がある。

A. 研究目的

難治性疾患克服研究事業の「臨床調査研究分野」は、症例数が少なく、原因不明で治療方法も未確立であり、かつ、生活面で長期にわたる支障がある疾患(難病)に対して、原因の究明、治療方法の確立に向けた研究を行うもので、現在、130 疾患を対象にこの事業が行われている。多くの患者会による署名活動などの成果により、平成21年度から新たに「研究奨励分野」が設けられ、これまで臨床調査研究分野において研究が行われてなかった疾患に対して、患者やその疾患の病態に関する実態把握を目的とした研究が開始された。これは治療法の開発研究を望む患者会にとっては大きな希望となっており、現在未だ特定疾患治療研究事業の対象になっていない難病の患者会からの期待も非常に大きい。

B. 研究方法

平成20年4月に希少疾患である遠位型ミオパチー(「縁取り空胞型」「三好型」ミオパチーなど)の患者が原因究明と治療法確立や社会的認知度の向上を求め、患者会「遠位型ミオパチーの患者会」を設立した。本年度から発足した「研究奨励分野」による研究班「遠位型ミオパチーの実態調査班」による疾患の自然歴に対する調査に患者会としても協力し、自らシンポジウムの開催も行った。

C. 考察

- ① 難病患者にとって治療法開発への道程が示されることが何よりの希望となるが、患者数がきわめて少なく、製薬企業が開発への参入が見込めない疾患に対してはどのような解決法があるのかを検討する必要がある。

- ② 難病患者の自立を助ける要素のひとつとして患者会によるピアサポートなどの活動が大切であるが、患者会として活動ができない疾患に対しては、難病相談支援センターや難病団体の全国組織などが支援を行っていく必要がある。

D. 結論

患者数の少ない特定疾患に対してはどのような患者会活動が相応しいかを引き続き検討する必要がある。

班会議における患者さん自身による発表

遠位型ミオパチー患者会
代表 辻 美喜男
代表代行 織田 友理子
運営委員 若宮 有希

PADM 遠位型ミオパチー患者会代表代行の織田です。(スライド1) 昨年のこの会でも当会の活動報告を発表させていただきました。今回は、私と運営委員の若宮で、それから1年たって2年目の活動報告をしたいと思います。なお、青木先生には当会の学術顧問をしていただいております。

運営委員の若宮です。(スライド2) まず「遠位型ミオパチーとは」ということですが、手先や足先など体の中心部から遠い遠位筋から筋力が低下する進行性の筋肉の病気です。空胞型、三好型、眼咽頭遠位型の三つの型があり、多くは20代から30代で発症し、やがて寝たきりになります。国内に300人から400人の患者がいると推測される、希少疾患です。治療法はなく、また特定疾患にも指定されておられません。

(スライド3) しかし、研究が進めば治療法が実現するのではないかと、「一日も早く患者の手元に薬を!!」とこちらに書いてあるようなことを目標として、おとし平成20年4月、患者会を設立しました。

(スライド4) 第1期は、まずは全国各地での署名活動などを開始し、翌年4月には、遠位型ミオパチーの実態調査班が発足しました。第2期も引き続き積極的に活動し、4月には渡辺厚生労働副大臣へ、政権交代後の12月には長妻厚生労働大臣へ、署名と要望書を提出しました。その他、第2期は、とても重要な出来事が2つありました。まず5月、遠位型ミオパチーの三つの型のうち「DMRV、空胞型」について、治療の可能性を示すはじめての研究論文がNCNP 国立精神・神経センターの研究グループより発表されました。次に8月には、NEDO イノベーション推進事業への製薬会社からの助成金申請が通り、治療薬実現に向けての開発が可能となりました。これがなければ希少疾患のため、費用面で採算がとれる見込みがたちにくく、従ってどの製薬会社も開発できず、永遠に薬が実現しない可能性もありました。助成金決定により、2年間で最も大きな壁を乗り越えることができたのではと考えています。まさに会員と全国のご支援いただく皆様との日々の努力によって、色々な事が実現してきたのだと考えています。

(スライド5) 先月、長妻厚生労働大臣へ提出した要望書の内容と動画です。

- 1 つ目、「研究奨励分野」から「臨床調査研究分野」への格上げと、早期の「特定疾患治療研究事業」への指定を求めています。
- 2 つ目、希少疾患の医薬品の早期承認と患者負担を軽減するための更なる取り組みを求めています。
- 3 つ目、世界に先駆けた研究成果に対する重点的な研究費配分により、遠位型ミオパチー治療法開発研究の強力な推進を求めています。

(スライド6) 今後の活動は以下の4つに重点をおく予定です。

- 1 つ目、会員数の増加活動
- 2 つ目、署名、募金活動の継続
- 3 つ目、地方自治体からの意見書提出活動、右の吹き出しは既に意見書を採択いただいた議会です。
- 4 つ目、企業援助の模索です。

これらの活動により、更なる社会的地位の向上と、産・官・学と患者会が一体となれるような関係構築を目指します。

なお、平成22年1月30日には、奈良県でシンポジウムを開催します。招待状コピーをスライドとともに配布させていただきます。ご都合がよろしければ当会にお知らせいただき、ぜひご参加いただければと思います。以上、自立支援という言葉から一般的に想起されるような発表ではなかったかも知れませんが、これが我々の場合の自立支援活動といえるであろうと思い発表させていただきました。ご清聴ありがとうございました。

今後とも、ご指導ご協力のほどよろしくお願いいたします。

特定疾患患者の 自立支援体制の確立に関する研究

平成22年1月11日(月・祝)

22. 神経・筋難病の患者会支援の試み



PADM 遠位型ミオパチー患者会

代表代行 織田 友理子
運営委員 若宮 有希



「遠位型ミオパチー」とは

筋疾患(筋肉の病気)

筋原性疾患

筋力が低下する病気

筋ジストロフィー

多発筋炎など

腰幹(胸・腰のあたり)や上腕・大腿部
など原幹に近い筋(近位筋)から筋力が低下

遠位型ミオパチー

縁取り空胞型

三好型

眼咽頭遠位型

- ・手指や下腿など手足の先から筋力が低下
- ・この病気をよく知り、診断できる医師も限られる
- ・現時点では日本に300-400人の患者?
- ・徐々に進行し、日常生活の介助が必要
- ・患者数はほぼ、空胞型 ≒ 三好型 > 眼咽頭
- ・空胞型はユダヤ人にも多く、人種差がある

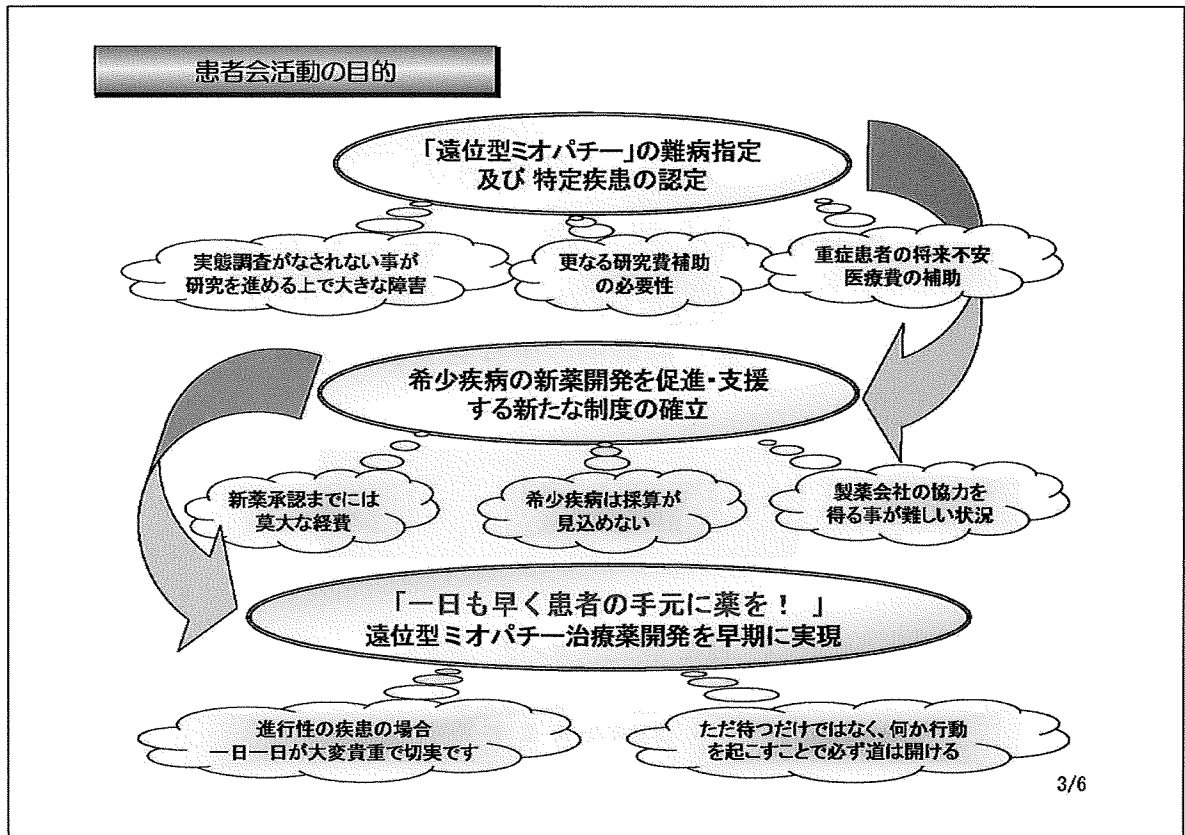
神経原性疾患

筋肉を支配する
神経が侵される病気

筋萎縮性側索硬化症

脊髄性筋萎縮症など

希少疾病であり
治療法が無い



主な患者会活動、実績

‘08/4～‘09/3 患者会発足年

4月～ 全国で街頭署名活動
以降、全国30回以上の街頭署名活動や交流会開催

8月 外添大臣要望書提出

4月 研究奨励分野に入り遠位型ミオパチー研究班発足

‘08/4～‘09/3 第2期患者会

4月 京都にて第1回総会開催

4月 渡辺副大臣要望書提出

5月 DMRVIに対するシアル酸補充療法に関する論文発表 (NCNP)

6月 遠位型ミオパチー・ソングム【治療への道】の開催

8月 N-7セチルノイミン酸(シアル酸)の難病治療薬での実用化 NEDO 助成事業決定

12月 156万筆の署名と共に長妻厚生労働大臣への要望書提出を実現

‘08年4月の患者会発足より多くの支援者と共に「特定疾患への指定、及び治療薬開発の推進」を求める署名活動を全国各地で行い、156万筆もの署名を集め、多くのメディアにも取り上げられ、遠位型ミオパチーの知名度を飛躍的に向上させる事が出来ました。

130万筆 会員90名

全国のご支援いただく皆様との日々の努力

156万筆 会員116名

4/6

厚生労働省への要望内容

- 一、一刻も早く難治性疾患克服研究事業「研究奨励分野」から「臨床調査研究分野」へと格上げされ、継続的な調査研究を求めるとともに、早期に特定疾患治療研究事業の対象疾患へと指定される事を求めます。
- 一、希少疾病治療薬について、短期間で服用可能とする特例措置や、オーファンドラッグ法の併用など、政府による財政的支援・開発企業の斡旋等の抜本的な拡充とともに、これら医薬品の早期承認と患者負担を軽減するための更なる取り組みを求めます。
- 一、世界に先駆けた成果を挙げている遠位型ミオパチー研究への特例を含む重点的な研究費配分により、遠位型ミオパチー治療法開発研究の強力な推進を求めます。

今後、私たちの要望が叶い、治療への第一歩が踏み出せるならば、世界中の患者、家族たち、そして、全ての難病、希少疾病にとっての「希望の光」となる事を願っています。



5/6

目標達成に向けた今後の活動

1. 会員数の増加活動

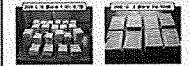
近い将来の治験に向けての絶対数が不足、研究対象の組織的な提供

1月30日(土) 午後2時~午後5時 開催
遠位型ミオパチー シンポジウム in 奈良
難治性疾患、克服へ向け
主催：遠位型ミオパチー患者会
共催：特定非営利活動法人 奈良難病連
後援：奈良県・社団法人 奈良県医師会

2. 署名、募金活動の継続

中央省庁への署名提出が目標達成への近道、全ての目標達成までは継続

2009.4.16 提出分 1,201,817 筆
2009.12.2 提出分 259,512 筆
署名総数 1,561,329 筆



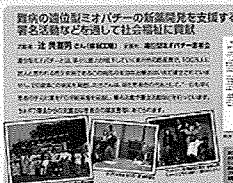
3. 地方自治体からの意見書提出活動

新薬に関する制度、難病指定・特定疾患の認定について、地方から大きな波を起こしたい

意見書採択議会一覧
滋賀県・宮崎県・福島県・東京都中野区
静岡県島田市・東京都多摩市・町田市
福島県いわき市・三重県松阪市

4. 企業援助の模索

活動資金の獲得によって、より積極的、活発な患者会活動を行う



更なる社会的地位の向上と、産・官・学と患者会が一体となれるような関係構築

「遠位型ミオパチー患者会」へのご指導、ご協力、よろしくお願いします

6/6

神経難病疾患別アンケート集計を利用した自立支援

研究分担者:阿部康二(岡山大学神経内科)

研究協力者:武久 康、森本展年、池田佳生、松浦 徹(岡山大学神経内科)

森 貴美(岡山大学保健学研究科)

研究要旨

神経難病患者の自立支援には診療支援、生活支援に加え、就労支援も大切である。そこで、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就労支援を含め医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、患者の実態と就労への希望が明らかになり、それぞれの疾患特性に応じた就労支援が必要なことが明らかとなった。そこで、一部の就労希望のある神経難病患者に就労支援を行った。今後は、就労等を通じた社会活動、参加への支援も必要であると考えます。

A. 研究目的

医療制度改正および障害者自立支援法の施行に伴い、障害者の自立と社会参加への取組が進められている。難病患者においても、患者自身の生活の質(QOL)向上にむけて医療面や生活面、そして本人の希望を踏まえた就労面等での包括的な支援が必要である。

また、神経難病には疾患特性があり、それぞれの特性に応じた医療支援があると考えられる。そこで、神経難病患者が就労支援を含め、実際にどのような医療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、就労支援を含めた医療支援に

関するアンケートを行い解析した。

C. 研究結果

421 名から回答を得(回答率 55.4%)、内訳は、ALS 72 名(回収率 54.6%)、SCD 229 名(回収率 72.7%)、MSA 43 名(回収率 26.4%)、MS 73 名(回収率 47.1%)で、回答率は疾患特性で大きな差が見られた。

1) 患者自身の状況

各疾患の年齢は、ALS 66.3±11.2 歳、SCD 63.6±12.8 歳、MSA 68.2±8.7 歳、MS53.2±14.3 歳で、性別は男性 214 名(50.5%)、女性 205 名(48.3%)、未記入 5 名(1.2%)であった。

2) 就労支援について

①就労についての考え

「出来る範囲で就労すべき(43.2%)」「無理して就労しなくても良い(23.8%)」がほとんどで、「積極的に就労すべき(5.2%)」、「就労すべきではない(5.4%)」は少なく、

疾患別に有意差はなかった。

②就労意欲

「あまり勤めたくない」、「勤める気はない」、「勤められない」を合わせると約半数で、「積極的に仕事をしたい」、「受け入れ先があれば仕事をしたい」を合わせると約30%であった。疾患別では「積極的に仕事をしたい(27.8%)」、「受け入れ先があれば仕事をしたい(26.4%)」を合わせた割合が、MSでは約半数と高かった。

③週あたりの勤務時間

「未記入(48.1%)」が約半数を占め、「40時間希望(8%)」は少数であった。疾患別ではALSやSCD、MSAが「5時間以下」が最も多く、一方MSでは「40時間希望(19.4%)」が最も多かった。

④雇用条件

「未記入(49.3%)」が約半数を占め、疾患別では「ボランティアでもよい」が、ALSでは15.3%と最も多く、SCDおよびMSAでも10%を越えていた。

そこで、実際に専門外来等で就労希望のある神経難病患者に就労支援を行った。

D. 考察

疾患の重症度が他の疾患と比べるとやや低いMSでは、就労意欲が高く、勤務希望時間も長く、就労希望賃金も高い傾向にあった。しかし、ALSやMSA、SCDのように疾患の重症度が高くても、ボランティアでも良いので就労希望のある割合が、ALSで15.3%と最も多く、SCDおよびMSAでも10%を越えていたことは特筆すべきである。

就労希望のある患者には岡山県難病相談・支援センターに行って頂き、就労支援を行ったが、ハローワークを紹介するだけでは就労につながることは極めて低かった。

E. 結論

就労に対する意識が疾患特性で随分異なることが明らかになった。難病患者の生きがい対策や自立支援体制の確立においては、本人の希望等を最大限尊重し、社会活動や参加への支援が必要なが示唆された。

難病患者の就労については現在では障害者自立支援法に頼る以外にはなく、障害者と認定されない難病患者は現在では就労することが極めて困難な状況であり、就労できるような社会整備が必要であると考えた。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 「神経難病のすべて ～症状・診断から最先端治療、福祉の実際まで～」, 阿部康二編著, 新興医学出版, 2007
- 2) Miyazaki K, et al., J Neurosci Res.(2009) 87 928-36
- 3) Morimoto N, et al., J Neurosci Res.(2009) 87 3639-48

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. 実用新案特許 該当なし
3. その他 特になし

臨床プラグマティズムの視座から見た 「事前指示」の意義 —「終わりなき対話と探究のプロセス」に対する哲学的考察—

研究分担者:板井孝孝郎(宮崎大学医学部社会医学講座生命・医療倫理学分野)

研究要旨

「事前指示(Advance Directive:以下 AD)」において最も重要な、患者の価値観を中心としつつ、家族・医療者等と共に「共有しあい、創造しあうプロセス」は、「臨床プラグマティズム」と呼ばれる哲学的・倫理的視座から捉えるならば、「終わりなき対話と探究のプロセス」として基礎付けることが可能である。

A. 研究目的

AD はこれまで、残念ながらよく理解されずに、まるで「書面」として残すことを「強要されるもの」であるかのように誤解されていることもあった。

しかし、昨年度に行った「AD 概念をめぐる文献的考察 —混乱した定義を可能な限り公平・公正に分析・整理する—」において明らかにしたように、AD においては、病気と闘いながら、時には病気と共存しながら、どのような生活スタイルで、どのような療養生活を送るのかを、患者自身の人生観・価値観を中心に据えながら、家族・医療者等と共に「共有しあい、創造しあう」というプロセスこそが重要である。

今回の研究では、AD において重要な「共有し、創造しあうプロセス」という側面を、「プラグマティズム(pragmatism)」と呼ばれる哲学的視座から理論的に基礎付けつつ、さらにこれを「臨床プラグマティズム(clinical pragmatism)」として展開することを試みる。

B. 研究方法

主として以下の文献を元に考察を行った。

J.Fins, M.Bacchetta, F.Miller, Clinical Pragmatism: A Method of Moral Problem Solving, in Pragmatic Bioethics, MIT Press, 2003.

F.Miller, J.Fletcher, J.Fins, Clinical Pragmatism: A Case Method of Moral Problem Solving, in Introduction to Clinical Ethics, UPG, 1997.

J.Dewey, Human Nature and Conduct, Henry Holt and Co.,1922.

J.Dewey, Reconstruction in Philosophy, Mentor Book, 1920.

Michael J.Oakeshot, The Voice of Poetry in the Conversation of Mankind, in Relationalism and Politics, Methuen & Co.,1962.

R.Rorty, Science as Solidarity, in Objectivity, Relativism, and Truth, Cambridge University Press, 1991.