

# 重症難病患者の地域医療体制の 構築に関する研究費

平成20～22年度  
総合研究報告書

研究代表者 糸山泰人  
Chairman : Yasuto Itoyama, M.D.  
Director General, National Center Hospital  
National Center of Neurology and Psychiatry  
Tokyo, Japan  
2011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 20～22 年度

総合研究報告書

研究代表者 糸山泰人

Chairman : Yasuto Itoyama, M.D.

Director General, National Center Hospital

National Center of Neurology and Psychiatry

Tokyo, Japan

2011 年 3 月印刷

# 目 次

## I. 研究者名簿

## II. 総合研究報告 ..... 1

## III. 分担研究報告

北海道医療大学心理科学部 言語聴覚療法科	森若 文雄 ..... 11
北海道大学医学部 神経内科	佐々木秀直 ..... 15
国立病院機構北海道医療センター	菊地 誠志 ..... 18
山形大学医学部 生命情報内科学	加藤 丈夫 ..... 21
東北大学病院神経内科	青木 正志 ..... 30
国立病院機構宮城病院	久永 欣哉 ..... 32
国立病院機構 西多賀病院 神経内科	小野寺 宏 ..... 33
自治医科大学 神経内科	中野 今治 ..... 34
国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科	小川 雅文 ..... 36
東京都立神経病院 神経内科	鏡原 康裕 ..... 39
横浜市立大学 大学院医学研究科 神経内科	黒岩 義之 ..... 42
国立病院機構相模原病院 神経内科	長谷川一子 ..... 44
国立病院機構 新潟病院 神経内科	中島 孝 ..... 47
信州大学医学部 内科学	池田 修一 ..... 53
国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター 神経内科	溝口 功一 ..... 56
名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科	祖父江 元 ..... 58
岐阜大学大学院医学系研究科 神経内科	犬塚 貴 ..... 61
京都府立医科大学神経内科	中川 正法 ..... 65
和歌山県立医科大学 神経内科	近藤 智善 ..... 69
奈良県立医科大学 神経内科	上野 聡 ..... 73
岡山大学大学院医歯薬統合研究科脳神経内科	阿部 康二 ..... 74
広島大学大学院医歯薬統合研究科脳神経内科学	松本 昌泰 ..... 75
鳥取大学医学部 神経内科	中島 健二 ..... 78
医療法人 高田会 高知記念病院 神経内科	高橋 美枝 ..... 80
九州大学大学院医学系研究科 神経内科	吉良 潤一 ..... 81
国立病院機構西別府病院	森 照明 ..... 84
国立病院機構長崎川棚医療センター 神経内科 臨床研究部	中根 俊成 ..... 86
国立病院機構南九州病院 神経内科	福永 秀敏 ..... 88

#### IV. プロジェクトチーム研究報告

##### 1. 災害時の難病患者に対する支援体制のサポートプロジェクト

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計画「策定指針の現状と課題

新潟大学医学部脳研究所 神経内科

西澤 正豊 …… 91

###### 2) 秋田県重症難病患者の災害支援対策の現状 ～アンケート再調査結果から～

秋田大学医学部 医学教育部

豊島 至 …… 93

###### 3) 相模原地区における災害に対するそなえー2

国立病院機構相模原病院 神経内科

長谷川一子 …… 96

###### 4) 石川県における重症難病患者の災害対策状況

国立病院機構医王病院 神経内科

駒井 清暢 …… 99

##### 2. 遺伝カウンセリング体制の整備プロジェクト

リーダー：神戸大学大学院医学研究科 神経内科学／分子脳科学

戸田 達史

###### 1) 遺伝カウンセリング体制の整備プロジェクト

神戸大学大学院医学研究科 神経内科学

戸田 達史 …… 102

##### 3. 難病患者のコミュニケーション支援プロジェクト

リーダー：三重大学医学部看護学科

成田 有吾

###### 1) 重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究

三重大学医学部看護学科基礎看護学講座

成田 有吾 …… 107

##### 4. 自動痰吸引装置開発プロジェクト

リーダー：大分協和病院内科

山本 真

###### 1) 動吸引装置の開発

大分協和病院内科

山本 真 …… 109

#### V. 研究成果の刊行に関する一覧表 …… 113

資料1. 平成20年度総括研究報告書 …… 123

資料2. 平成21年度総括研究報告書 …… 129

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22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	国立精神・神経医療研究センター病院	病院長
研究分担者	青木 正志	東北大学病院神経内科	教授
	久永 欣哉	国立病院機構宮城病院	副院長
	森若 文雄	北海道医療大学心理科学部 言語聴覚療法科	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	国立病院機構北海道医療センター	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 神経内科	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・神経医療研究センター病院 神経内科	医長
	鏡原 康裕	東京都立神経病院 神経内科	部長
	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	新潟大学医学部脳研究所 神経内科	教授
	中島 孝	国立病院機構 新潟病院 神経内科	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 神経内科	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系研究科 神経内科	教授
	成田 有吾	三重大学医学部 看護学科基礎看護学科	教授
	駒井 清暢	国立病院機構医王病院	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
	戸田 達史	神戸大学医学部 神経内科	教授
	藤村 晴俊	国立病院機構刀根山病院 臨床研究部	部長
	阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬統合研究科脳神経内科	教授
	松本 昌泰	広島大学大学院医歯薬統合研究科脳神経内科学	教授
	中島 健二	鳥取大学医学部 神経内科	教授
	高橋 美枝	医療法人 高田会 高知記念病院 神経内科	医師
	吉良 潤一	九州大学大学院医学系研究科 神経内科	教授
	森 照明	国立病院機構西別府病院	名誉院長
	中根 俊成	国立病院機構長崎川棚医療センター 神経内科 臨床研究部	部長
福永 秀敏	国立病院機構南九州病院 神経内科	院長	



# 総合研究報告

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

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 20～22 年度 総合研究報告書

研究代表者 糸山 泰人

独立行政法人 国立精神・神経医療研究センター病院長

**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するとともに、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、家庭医などの無床の診療所や訪問看護ステーションなどの参加を求めて在宅医療を中心に見ずえたネットワーク作りが必要と考えられる。また、各自治体においてはレスパイト入院の支援や意志伝達装置などの在宅療養に必要な機器の貸し出し事業の促進が求められる。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、実現性が高いものを選定しプロジェクト研究を行っている。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難病患者へのコミュニケーション支援プロジェクト、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、⑥自動痰吸引器の開発プロジェクトである。これらのプロジェクトでは既に幾つかのマニュアルや指針が作成され活用されている。また、改良型の自動痰吸引器が完成し薬事承認を得て、現在その有用性が確認されつつある。本研究班の最終年度に当たり、研究班の活動を患者・家族および患者会に評価検討してもらった。この様な患者側からの評価や検討は、横断的班研究の方向性を決める観点のみならず患者会との連携や協調を進めるうえで重要と考えられた。

**研究分担者**

森若文雄（北海道医療大学心理科学部 教授）

中野今治（自治医科大学神経内科 教授）

佐々木秀直（北海道大学医学部神経内科 教授）

小川雅文（国立精神・神経医療研究センター医長）

菊地誠志（国立病院機構札幌南病院 副院長）

鏡原康裕（東京都立神経病院神経内科 部長）

豊島 至（秋田大学医学部医学教育センター教授）

黒岩義之（横浜市立大学医学部神経内科 教授）

加藤丈夫（山形大学医学部第三内科 教授）

長谷川一子（国立病院機構相模原病院

青木正志（東北大学医学部神経内科 講師）

神経内科 医長）

久永欣哉（国立病院機構宮城病院 副院長）

西澤正豊（新潟大学医学部神経内科 教授）

小野寺 宏（国立病院機構西多賀病院 副院長）

\*「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 (信州大学医学部内科学三 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 (三重大学医学部看護学科  
基礎看護学科 教授)

\*「難病患者へのコミュニケーション支援  
プロジェクト」チームリーダー

駒井清暢 (国立病院機構医王病院 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)

戸田達史 (神戸大学医学部神経内科 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

藤村晴俊 (国立病院機構刀根山病院  
臨床研究部長)

阿部康二 (岡山大学医学部脳神経内科 教授)

松本昌泰 (広島大学医学部脳神経内科 教授)

中島健二 (鳥取大学医学部神経内科 教授)

高橋美枝 (高知記念病院 医師)

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)

中根俊成 (国立病院機構長崎川棚医療センター  
臨床研究部長)

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が抱える問題点を明らかにし、問題解決の方策を研究試行するとともに有効かつ必要な対策を国および都道府県に提言していく。

## B. 研究方法

(1) 分担研究者の各地域における重症難病患者に関する医療環境の実態を調査検討した。特に拠点病院や協力病院などのネットワークの実態と整備状況を明らかにし在宅医療との関係を調査した。なかでも過酷な神経難病患者を例に挙げ、在宅医療を重視した観点から将来的な療養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な現状での在宅療養生活の問題、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てい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幾つかの療養上の問題のなかで、特に重要で緊急性があり実現性が高いものはプロジェクト研究とし、その解決を図るとともに今後の問題点を検討した。それらのプロジェクトは以下の

6項目である。

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（平成20、21年度）：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：神戸大学神経内科 戸田達史）

⑤難病患者へのコミュニケーション支援（リーダー：三重大学医学部看護学科 成田有吾）

⑥自動痰吸引器の開発ならびに在宅医療改善（リーダー（平成20年）：大分協和病院内科 山本 真）

#### (4) 患者・家族および患者会からみた本研究班の研究活動

本研究班で進めている重症難病患者への医療提供および在宅医療の支援をはじめとした活動や研究成果に関して患者・家族および難病患者支援ケアチームなどにアンケート調査や座談会を依頼して、本研究班の活動、成果および必要性を評価してもらった。

##### （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への医療体制の整備と医療提供

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体制のあり方や充実度は様々であり、地域の特殊性に合わせたネットワークの形成がもたられた。

ネットワーク整備の先進地域においては、すでに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環境整備の中心にすえた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。

##### (2) 在宅医療の療養環境整備

難病患者への入院医療体制の変化や患者・家族のニーズおよび地域医療基盤の整備に伴い在宅医療を受ける難病患者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、医療機関ネットワークに加え病診連携に関する家庭医や地域訪問ステーションそれに保健師や介護グループの参加が重要になってきている。医療においては「二人主治医制」を目指した家庭医などの無床の診療所と拠点病院や協力病院との病診連携は極めて重要と考えられる。

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。なかでも重症難病患者のレスパイト入院や人工呼吸器などの医療機器や意思伝達装置などの貸し出し

の支援は重要である。それに加えて難病センターの充実、即ち医療相談のみならず就労の相談と支援が求められる。

### (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医療ネットワークは作られたものの、入院の場の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況にある。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。この希望にそうよう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努力が重要である。

#### 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作成した。しかし現状では各自治体への本指針の浸透はまだ不十分であり、継続的な啓発活動が必要と考える。一方、災害時に利用されるべき個人基本情報が記入された「緊急時連絡カード」の患者・家族への普及は少しずつ進んでいるがまだ十分でない。

#### 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。その業務内容や相談業務のあ

り方をガイドラインとしてまとめ、多くの難病医療専門員や相談員が活用している実態が明らかとなった。平成 23 年 1 月には使用に際して生じた問題点を改善し、社会制度の変更に伴う修正を加えたガイドラインの改定版が出来た。

#### ④ 難病患者へのコミュニケーション支援プロジェクト

難病重症患者では構音、呼吸、四肢の運動機能障害からコミュニケーションに支障をきたしていることが多い。そのための支援機器の応用や方策は各地でさまざまに実践されてきている。しかしながら、今までは療養者に必要な機器を適時に提供し、その機能を調整する人材は十分ではなく、支援者相互の交流も広範には行われていなかった。これらの問題点を改善していくために、全国から集まった多職種の人々のメーリングリストが開始され難病患者のコミュニケーション機器や支援方策を議論した。

#### 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

遺伝性神経難病の遺伝カウンセリング体制の確立を目指し支援ネットワークを構築している。まずは神経疾患の遺伝カウンセリング体制を整備し、「神経疾患の遺伝子診断ガイドライン」を周知させる為に日本神経学会の教育施設、教育関連施設での遺伝カウンセリング専門医の意識調査を計画している。

#### ⑥ 自動吸引器痰の開発ならびに在宅療養改善

重症難病患者の在宅支援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、患者、家族にとって重要性や緊急性かつ実用性の高いものとして自動吸引器の開発をプロジェクト研究テーマとして選んでいる。

開発グループは 2000 年から人工呼吸器使用下での痰の自動吸引装置の開発研究を行っており、最終的に①痰吸引孔を気管カニューレのシャフト内に設置したカニューレの開発 ②低量持続吸引を行う装置としてピストン型ポンプを開発した。カニューレは薬事承認がとれポンプの商品化も出来、使用マニュアルも作成して、現在有効性が確認されつつある。

#### (4) 患者会から見た本研究班の研究活動

本研究班の研究活動が難病患者・家族にどのように役だっているか、また患者会はこの研究班に何を期待しているかを患者会側に立って調査してもらった。日本難病・疾病団体協議会（JPA）に全国規模のアンケート調査をしてもらうとともに患者会リーダーによる座談会を開いていただいた。患者・家族の研究班への期待度は高く、多様な要望が寄せられた。加えてこの様な評価を通して研究者と患者・家族の連携や協働の方向性が生まれてきた。

#### 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の充実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その規模や形態を考え整備していかなければならない。しかし、既存の拠点病院、協力病院を中心としたネットワークでの役割の分担や、組織形態は見直される時期に来ている。特にシステムを無床の診療所、訪問看護ステーションの参加を求めて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とする。その実現において基幹病院

の医師と家庭医の新たな役割、即ち「二人主治医制」の導入も重要になってくる。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、自治体では補助金の交付などによるレスパイト入院支援が重要であり、意志伝達装置はじめとした在宅医療に必要な機器の貸し出しも考慮すべきである。

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神経難病患者へのコミュニケーション支援プロジェクト、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、⑥自動痰吸引器の開発プロジェクトを立ち上げている。なかでも自動痰吸引器の開発は 10 年以上に亘る開発研究の結果、痰吸引孔を改善した気管カニューレと特殊ピストンポンプが完成し、薬事承認が取れ現在有用性が確認されつつある。

研究の最終年度にあたりその研究活動の評価と将来の班研究のあり方を患者・家族および患者会に評価や検討をしてもらった。今後はこのような評価や検討を通しての国や研究者と患者・家族および患者会の連携や協調が重要と考えられた。

#### F. 健康危険情報

特定の呼吸器における故障（送風タービンの故障事故）3件

#### 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) Imamura K, Wada-Isoe K, Kitayama M, Nakashima K. : Executive dysfunction in non-demented Parkinson's disease patients with hallucinations. *Acta Neurol Scand* 117(4): 255-259, 2008.
- 4) 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
- 5) Atsuta N, Watanabe H, Ito M, Tanaka F, Tamakoshi A, Nakano I, Aoki M, Tsuji S, Yuasa T, Takano H, Hayashi H, Kuzuhara S, Sobue G, Research Committee on the Neurodegenerative Diseases of Japan. : Age at onset influences on wide-ranged clinical features of sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Sci.* Jan 15;276:163-169 2009
- 6) Kihira T, Suzuki A, Kondo T, Wakayama I, Yoshida S, Hasegawa K, Garruto RM : Immunohistochemical expression of IGF-I and GSK in the spinal cord of Kii and Guamanian ALS patients. *Neuropathology*, 29 (5) 548-558 2009
- 7) Satake W, Nakabayashi Y, Mizuta I, Hirota Y, Ito C, Kubo M, Kawaguchi T, Tsunoda T, Watanabe M, Takeda A, Tomiyama H, Nakashima K, Hasegawa K, Obata F, Yoshikawa T, Kawakami H, Sakoda S, Yamamoto M, Hattori N, Murata M, Nakamura Y, Toda T. : Genome-wide association study identifies common variants at four loci as genetic risk factors for Parkinson's disease. *Nature Genet* 41, 1303-1307 2009
- 8) Kikuchi H, Mifune N, Niino M, Ohbu S, Kira JI, Kohriyama T, Ota K, Tanaka M, Ochi H, Nakane S, Maezawa M, Kikuchi S: Impact and characteristics of quality of life in Japanese patients with multiple sclerosis. *Qual Life Res* , 20:119-131, 2011
- 9) 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.
- 10) 加藤量広、鈴木直輝、青木正志、割田 仁、神 一敬、糸山泰人：長期人工呼吸管理下に気管腕頭動脈瘻からの急性出血で死亡した家族性 ALS の一例臨。 *臨床神経学* 48: 60-63, 2008
- 11) 福田弘毅, 中島健二: 脊髄小脳変性症に対するマシントレーニングを用いたリハビリテーション. *神経治療学* 25(2): 163-167, 2008.
- 12) 加納尚之, 佐久間研司, 中島健二: 事象関連電位による ALS 患者の意思伝達に関する臨床実験. *電気学会論文誌 C 電子・情報・システム部門誌* 128(7): 1023-1028, 2008
- 13) 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)の全実態調査、臨床神経学 48 (7) : 476-480、2008
- 14) 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
- 15) 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
- 16) 山本真 徳永修一 新倉 真 法化 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
- 17) 杉江和馬 上野 聡 : 高齢者神経疾患のトータルマネジメント : 在宅医療・通所リハビリのポイント、モダンフィジシャン 28:7756-759、2009
- 18) 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
- 19) 鈴木幹也、大矢 寧、村上善勇、小川雅文、川井 充 : 筋強直性ジストロフィーと Duchenne 型筋ジストロフィーの低酸素血症時における鼻翼呼吸、臨床神経学、49(5) 278-280 2009
- 20) 高奥幸枝 : 医療依存度の高い小児の支援から地域ネットワークと施策を構築 脊髄性筋萎縮症の患児の在宅生活をサポートして、保健師ジャーナル、65(12) : 1002-1009 2009
- 21) 狭間敬憲 : 遺伝性神経難病患者への支援の取り組み、難病と在宅ケア、15 ; 11-14 2009
- 22) 狭間敬憲、澤田甚一、戸田達史 : 神経疾患の遺伝子医療と神経内科医の取り組み。遺伝性神経難病への支援の取り組み、臨床神経学、49 : 756-761、2009
- 23) 野村哲志、井上雄一、中島健二 : 神経疾患と睡眠障害 パーキンソン病、Clin Neurosci、27、2009
- 24) 中島 孝、伊藤博明、会田 泉、小澤哲夫、木下 悟、近藤 浩 : 筋ジストロフィー診療の現状—診断から治療まで、その1 (症状から検査へ)、超音波検査技術、34 ; 688-698、2009
- 25) 中島 孝 : 災害に備えた難病医療ネットワークと災害時の対応—2 回の地震を経験して、臨床神経学、59 ; 872-876、2009
- 26) 中島 孝 : 難病における QOL 研究の展開—QOL 研究班の活動史とその意義—、保健の科学、51(2) ; 83-92、2009
- 27) 福永秀敏 : ALS など神経難病とともに、日経メディカル、9 ; 6-8、2009
- 28) 加藤丈夫、栗田啓司、木村英紀、川並 透、鈴木義広、栗谷義樹、栗村正之、飛田宗重、新澤陽英、圓谷建治、片桐 忠、鈴木敬次、有海躬行 : 重症神経難病の在宅療養における診療所との連携—在宅診療が可能な無床診療所を記載したホームページの作成—、山形県医師会会報 印刷中、2010
- 29) 成田有吾 : がん診療連携拠点病院等における緩和ケア研修会への神経内科医の参加について、臨床神経学、50(1) : 34-36 2010
- 30) 下畑享良、大瀧祥子、西澤正豊 : 多系統萎縮症における嚥下障害、神経治療学 27 (1) : 19-23、2010
- 31) 山本 真 : 痰の自動吸引が在宅でも可能になります。 難病と在宅ケア 16:63-65、2010

- 32) 宮地 隆史：広島県における災害時医療～要援護者支援体制について～難病患者を診る医師の立場から。 広島医学 63:82-86, 2010
- 33) 山本 真：自動吸引器 J Clin Rehab 19:279-283, 2010
- 34) 山本 真：患者の完全と介護者の負担軽減のために、気管カニューレからの喀痰の自動吸引システムの導入が可能に 訪問看護と介護 115:544-547, 2010
- 32) 山本 真：痰の自動吸引が在宅でも可能になります。難病と在宅ケア 16:63-65, 2010
- 33) 中島 孝、会田 泉、三吉政道、樋口真也、米持洋介、高原 誠：ALSの在宅NPPVケア、日本在宅医学雑誌 12:205-216, 2011
- 34) 西澤 正豊：新潟県中越地震・中越沖地震を経験して、難病と在宅ケア 16:8-9, 2011
- fall prevention with an intelligent shoe system, IEEE BioRob, Tokyo 2010
- 4) Tanaka C, Narita Y, Murashima S, Nakai, M, Ito N, Shindo A, Ii Y, Kuzuhara S: Improving communication can support coping: serial evaluations of quality of life in an amyotrophic lateral sclerosis patient 21st International Symposium on ALS/MND Orlando, USA 11-13 December, 2010
- 5) 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の現状と問題点第5回日本難病医療ネットワーク研究会東京, タワーホール船橋 2008.8.28
- 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
- 8) 宮地隆史：広島県における災害時医療～要援護者支援体制について～：難病患者を診る医師の立場から、第62回広島医学会総会 シンポジウム 第21回日本老年医学会中国地方会 広島 11.14, 2009
- 9) 野崎園子、久野貞子、足立芳樹、市原典子、馬木良文、金藤大三、後藤勝政、園田至人、千田圭二、中島健二、信国圭吾、久永欣哉、舟川 格、山本敏之、吉岡 勝：カプサイシンゼリーの嚥下機能改善効果に関する多施設共同研究 第85回日本神経学会東北地方会 仙台 9.12, 2009
- 10) 鏡原康裕、川田明広、林 秀明、桑原和美、川崎芳子、高橋香織、三浦千裕、小林香

## 2. 学会発表

- 1) Takashi Nakajima, Neuroethics and QOL perspectives of cybernics technology - enhancement or palliation for human beings? 2nd International Workshop on Cybernics Date: November 28, 2008 Cyberdyne R&D Center, Tsukuba
- 2) Narita Y, Nakai M, Kuzuhara S: Outcomes of patients with ALS who had SEIQoL-DW assessments before making advance directives, 19th International Symposium on ALS/MND Birmingham, UK 3-5, November, 2008
- 3) Onodera H, Yamaguchi T, Yamanouchi H, Nagamori K, Yano M, Hirata Y, Hokkirigawa K: Analysis of the slip-related falls and

代子、山本由美子、作間美幸、梅本真理子：  
在宅療養における気管吸引カテーテルの使用  
方法について 第7回日本難病医療ネット  
ワーク研究会 神奈川 10.1, 2010

11)神谷利恵. 鳥取県における難病患者・家  
族への就労支援に関する実態調査. 全国難病  
センター研究会 第14回研究大会東京  
11.27, 2010

## G. 知的財産権の出願・登録状況

### 特許出願

1) 動作安定支援装置, および, 動作安定支  
援方法 特願 2010-153338 出願日 平成 22  
年 7 月 5 日 発明者 小野寺宏 出願人 独  
立行政法人国立病院機構

2) 筋電図信号に基づいた脳内の並列運動制  
御機能の同定及び評価法

(Method for identifying and evaluating  
parallel motor control function in the  
brain based on electromyogram signals)

米 国 出 願 No.12/807861 (U.S. Patent  
No12/807861)

3) 「非侵襲的に気管内痰の吸引が可能な気管  
チューブ」 特許出願番号 特許 2010-21822  
山本 真

4) 「体液吸引装置」 特許出願番号 特許  
2008-318192 山本 真

分 担 研 究 報 告

「 北海道における神経難病地域支援体制の構築について 」

研究分担者： 森若文雄（北海道医療大学）

共同研究者： 田代邦雄（北祐会神経内科病院）

**研究要旨** 北海道地区における神経難病患者の地域支援体制の構築のため、北海道内で神経内科専門医が常勤していない地域、網走地区と宗谷地区での神経難病検診の現状と課題を明らかにした。また、災害時の神経難病患者への支援体制の構築を、道内自治体への災害時要援護者支援計画の策定状況に関するアンケート調査（平成 20 年、22 年）、在宅難病患者への災害時支援に関するアンケート調査（平成 21 年）と地域で介護サービスを担っている事業所への災害に関するアンケート調査（平成 22 年）に実施し、検証した網走地区と宗谷地区での検診の成果と地域別の課題を明らかにした。一方、北海道での災害時支援計画はこの 3 年間で 19 市町村(21%)から 43 市町村 (38%) で策定され、全体計画の策定は進んでいるが、難病患者に特化したリスト作成、個別ファイル作成などは少ない。神経難病患者自身の災害への準備状況は地域、疾患等により異なるが、災害時要援護者支援計画への個人情報の提供への同意を示す者が 80%にみられた。地域で介護サービスを担当する訪問看護サービス等の事業所の災害への準備は少なく、自治体の実態を把握し全体計画立案が望まれた。北海道地区での災害時神経難病患者への支援体制計画は全体計画の策定が進み、今後、難病患者の個別支援計画が作成され、災害時の難病患者への支援体制が構築されることを期待する。

**A. 研究目的**

北海道における神経難病患者の地域支援体制の構築を検証するために、北海道内で神経内科専門医が常勤していない地域での神経難病検診の現状と課題を明らかにするとともに、北海道における災害時支援計画の策定状況を検証するために北海道内自治体への神経難病患者の災害時支援計画の策定状況に関するアンケート調査(平成 20 年度、22 年度)、在宅神経難病患者への災害時支援に関するアンケート調査（平成 21 年度）と地域で介護サービスを担っている事業所への災害に関するアンケート調査（平成 22 年度）を実施し、検証した。

**B. 研究方法**

**1. 地域の神経難病検診：**

北海道では札幌、旭川などの都市部に医師が集中し、都市部以外では神経内科専門医が常勤していない地域が多く、それらの地区では年 1 回程度の神経難病検診が実施されている。今回、網走地区（網走市、大空町、斜里町、清里町、小清水町）と宗谷地区（利尻・礼文島 3 町）で

の検診事業の役割と神経難病患者への支援に向けての課題を明らかにする。

**2. 北海道地区における神経難病患者への災害時支援計画の策定状況の検証：**

**(1) 自治体へのアンケート調査：**

平成 20 年 11 月に北海道内 14 支庁 180 市町村へ災害時要援護者支援計画の策定状況、支援計画で難病患者を対象とした記載の有無、支援計画に難病患者リスト作成と難病患者の個別支援計画立案状況に関するアンケート調査票を郵送し、同年 12 月現在の状況として解析した。

平成 22 年 10 月に北海道内 179 市町村に難病患者への支援計画策定状況に関するアンケート調査を再度実施し、同年 11 月末の現状として解析し、この 3 年間の進捗状況を検討した。アンケート項目は平成 20 年度アンケート項目に防災マップ作成、安否確認連絡法の確立状況、防災準備の周知、支援連絡網の確立状況を追加した。



## (2) 難病患者への災害時支援に関するアンケート調査：

平成21年7月1日～9月30日に道内の4保健所、函館保健所、網走保健所、北見保健所、宗谷保健所の協力のもとに、在宅療養されている筋萎縮性側索硬化症(ALS)、パーキンソン病などの神経難病患者に、溝口班員の提案のもとに作成した災害時支援に関するアンケート用紙を特定疾患申請更新時に配付し、回収・解析した。

## (3) 地域で介護サービスを担当している事業所への災害に関するアンケート調査：

オホーツク圏の中核都市である北見市で介護サービスを担っている訪問看護サービス、地域包括支援センター、居宅介護支援事業所、訪問看護事業所、小規模多機能型居宅介護・グループホームなどの189事業所に、災害に関するアンケート調査票を平成22年10月初めに郵送し、平成22年10月末現在の状況として解析した。

### C. 研究結果

#### 1. 地域の真剣難病検診：

網走保健所では、病状のため遠方の専門医に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回神経内科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)を昭和60年度から毎年開催している。平成20年度には筋萎縮側索硬化症(以下、ALS)6名を含み132名の神経難病患者が居住している。患者の80%が高齢者、日常生活全般に介助を要し、ADL低下のため遠方の医療機関受診が困難であり、20年余りに渡って継続されてきた難病検診が「専門医の診療」、「セカンドオピニオン」、「理学療法指導・機能評価に役立つ」とともに、「検診時に関係各位が同席することにより情報の共有化」、「継続支援の推進」の成果がみられるが、「新規難病検診受診者が少なく、潜在化する神経難病患者をどのように発掘するか」の課題が明らかになった。

一方、道北地区の利尻島、礼文島3町に居住する神経難病患者に対する検診事業は平成7年から利尻・礼文3町神経難病患者訪問検診として実施されている。

受診者は実78名、延べ217名で、1回平均14.2名であった。「確定診断」、「専門医受診の機会」、症状改善や病状に合わせた「薬剤調整」、「身体機能評価」、「リハビリ指導」、「身体障害者手帳申請」、「特定疾患申請」、本人や家族への「疾病理解を促す」、「予後と今後の必要なサービス」や「支援の見直し・今後の方向性」の助言の役割を果たしていた。地域に不足しているサービス等の検討や今後の利尻・礼文3町の難病対策について町や島単位で検討が課題としてあげられた。

## 2. 北海道地区における神経難病患者への災害時支援計画の策定状況の検証：

### (1) 自治体へのアンケート調査：

平成20年度は180市町村のうち91市町村からアンケート調査票を回収(回収率51%)、22年度には179市町村中113市町村から回答(回収率63%)を得た。

災害時要援護者支援計画(全体計画)の策定は19市町村(21%)から43市町村(38%)と進捗していたが、難病患者を要援護者の対象としての記載、難病患者リスト作成、防災マップ作成、個別ファイル作成などの難病患者に特化した支援計画の策定は少なかった(表1)。

	平成20年	平成22年
市町村数	180	179
回答率	51%(91市町村)	63%(113市町村)
35市	24	22
130/129町	57	83
15村	10	8
全体計画策定	19市町村(21%)	43市町村(38%)
= 策定中	32市町村(34%)	25市町村(25%)
難病患者を要援護者の対象として記載	13市町村(14%)	16市町(15%)
難病患者リスト作成	3市町村(3%)	15市町(13%)
防災マップ作成		5市町(4%)
個別ファイル作成	1村	7市町(6%)
災害準備の周知		3町(3%)
安否連絡網確立		29町村(29%)

表1 自治体へのアンケート調査結果

自治体からの意見・要望では、平成20年度には難病を対象とした支援計画を策定されていない理由として、「もともと考慮されていない」、「対象患者数が少ないため、必要性が乏しい」、「難病患者の支援の方法が判らない」、「個人情報取得困難」があげられていたが、平成22年度には「個人情報取得困難」、「難病患者

情報取得困難」のほか、多くの自治体では要援護者対象を身障者、高齢者、災害時に自力で避難ができない方など、広く登録する方法を用いているとされた。全体計画策定後に、個別の支援計画が立案する市町村もみられた。

(2) 難病患者への災害時支援に関するアンケート調査:

道内4保健所で配布したアンケート調査票をALS、パーキンソン病などの神経難病患者369名より回収した(表2)。神経難病患者自身の災害に対する準備・対策は、家庭での準備19%から必需品の準備78%まで地域・疾患等で異なっていたが、災害時要援護者支援計画へ個人情報提供への同意の意向を80%が示した(表3)。

	道南圏		オホーツク圏		道北圏	
	函館保健所	網走保健所	北見保健所	宗谷保健所		
回答数	65	77	106	120		
ALS	1	2	4	4		
パーキンソン病	45	43	57	48		
青髄小脳萎縮症	10	17	18	15		
その他	9	15	27	53		
医療機器の使用	5(8%)	9(12%)	7(7%)	29(24%)		
酸素吸入	1	2	1	22		
経管栄養	5	6	6	5		
気管切開		6		3		
人工呼吸器		1		2		
意思伝達装置		1		2		

表2 北海道内4カ所でのアンケート調査集計(1)

	道南圏		オホーツク圏		道北圏	
	函館保健所	網走保健所	北見保健所	宗谷保健所		
災害対策						
家庭での準備	2(32%)	15(19%)	36(34%)	32(27%)		
必需品の準備	46(71%)	29(37%)	70(66%)	93(78%)		
避難対策	41(63%)	42(55%)	65(61%)	63(53%)		
支援者・支援機関への情報提供	42(65%)	62(80%)	79(75%)	65(54%)		
家族・支援者・支援機関との連絡方法の確認	4(62%)	1(13%)	6(64%)	51(43%)		
災害時要援護者支援計画への同意	52(80%)	62(80%)	83(79%)	96(80%)		

表3 北海道内4カ所でのアンケート調査集計(2)

(3) 地域で介護サービスを担当している事業所への災害に関するアンケート調査:

北見市内の189事業所のうち60事業所から調査票を回収(回収率32%)し、60事業所中50事業所(83%)が神経難病患者の利用、介護サービス担当を行っていた。事業所での災害への準備は避難場所の確認(70%)以外、事業所内での災害への準備、避難経路の確認、災害時支援の依

頼や利用者の安否確認は約半数にとどまっていた(図1)。事業所からの意見、要望では、事業所単独で十分な災害対策の確立は困難であり、行政が実態を把握して全体計画を立案し、行政・地域住民が支援できる体制の構築が望まれるという意見のほか、市町村の情報提供の改善、特に重症難病患者を把握できる仕組みを作ってほしいと要望された。

D. 考察

北海道地区における神経内科専門医が常勤していない地区、網走地区(網走市、大空町、斜里町、清里町、小清水町)と宗谷地区(利尻・礼文島3町)での神経難病検診事業の役割と課題を検討した。検診が「専門医の診療」、「セカンドオピニオン」、「理学療法指導・機能評価」や「身体障害者手帳申請」、「特定疾患申請」、本人や家族への「疾病理解を促す」、「予後と今後の必要なサービス」や「支援の見直し・今後の方向性」の助言の役割を果たしていた。検診事業が地域での難病患者支援に果たしている成果と地域別の課題を明らかにした。

一方、北海道地区における災害時要援護者支援計画はこの3年間で19市町村(21%)から43市町村(38%)に策定が進み、計画策定中を含めると60%以上の市町村で全体計画が策定されているが、難病患者に特化した支援計画、リスト、個別ファイル作成は少ない。自治体での全体計画策定を担当している部署が総務課、防災課が多く、福祉保健課が担当している市町村では医療支援、避難支援、福祉避難所が課題としてあげられ、策定がすすめられている。全体計画策定後に、関連部署で難病患者を対象とした支援計画が策定する予定の市町村も多く、今後の策定を期待する。

難病患者さん自身の災害への準備は地域、疾患等により異なるが、難病患者の80%が災害時要援護者支援計画へ個人情報提供の同意を示した。

地域で難病患者の介護サービスを担当している事業所の災害対策には、行政による全体計画立案、体制が望まれた。

札幌、旭川等の中心都市以外では、難病患者が広大な地域に点在している北海