

道の地域特性を考慮する必要性があると考えられるほか、市町村、保健所と介護を担当する事業所での情報の共有化が支援計画を策定する上で最も重要な課題と思われる。

北海道内の自治体、在宅療養されている神経難病患者、地域で神経難病患者の介護サービスを担当している事業所へのアンケート調査から、北海道の地域特性を考慮する必要性のほか、市町村、保健所と介護を担当する事業所での情報の共有化が支援計画を策定する上で最も重要な課題と思われた。

E. 結論

北海道内で神経内科専門医が常勤していない網走地区と宗谷地区での神経難病検診のせいかと地域別課題を明らかにし

た。一方、北海道地区における災害時難病患者支援計画はこの3年間で策定中を含めると60%以上の市町村で全体計画が策定され、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。

北海道地区における災害時神経難病患者への支援計画の策定状況を検証し、課題を明らかにした。

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

重症難病患者の地域医療体制の確立に関する研究

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

研究要旨

平成20年度においては、北大病院通院中のALS患者を対象に、現在の療養状況を検討した。その結果、大部分の患者が札幌近郊に集中しており、北大病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機能していることが推定された。しかしその一方で、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がある。この背景を踏まえ、平成21、22年度では、専門医無医地区である北海道宗谷支庁における在宅療養ALS患者の支援体制、コミュニケーションツール、災害を含む救急時対策状況と、神経難病患者・家族の医療への満足度や療養上のニーズを捉えることが重要と考え、実態把握調査を行った。その結果、ALS患者の在宅療養においては、現状では家族の献身的介護に負うところが大きいことが、改めて明らかとなった。今後安定した在宅療養を継続するために多職種が常に連携をはかり支援していくことだけでなく、レスパイトを安心して活用できる環境整備、支援体制を強化し、救急・災害時対策を定期的に検証することが重要と考えられた。また、神経難病患者の療養体制調査からは、地域のコメディカルが難病に関する知識や支援技術を向上させる機会を持ち、患者の学習機会を設けることや、非常勤神経内科医と地元医療機関との連携を更に強化することがより重要であると考えられた。

研究分担者： 佐々木 秀直

所属機関： 北海道大学医学研究科神経内科学

A.研究目的と背景

背景；北海道は広域であり、各地域において医療体制は大きく異なる。

目的；北海道大学病院におけるALS療養体制の現状と、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ALS患者の在宅療養の現状について調査し、加えて本地区における神経難病患者・家族の医療への満足度や療養上のニーズを捉える目的に研究を実施した。

B.研究方法

1) 北海道大学病院におけるALS療養体制の現状

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。

2) 神経内科専門医不在地域におけるALS在宅療養の現状

13年間にわたり長期在宅療養を行っているALS症例の現状を調査し、今後の課題を検討した。

3) 神経内科専門医不在地域における神経難病患者療養体制の現状

市立稚内病院神経内科非常勤外来に通院し

ている神経難病患者と患者家族会会員を対象に、自記式アンケート調査を行った。期間は平成22年8月～平成22年11月。回収数62名(回収率89.9%)であった。

C.D.研究結果および考察

1) 北海道大学病院におけるALS療養体制の現状

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、そのうち他院からのセカンドオピニオン目的は3名であった。初診時診断名は、1名が末梢神経障害を疑われていた以外、残り全員がALSであった。退院直後は18名が当科通院にて、2名が他院にて経過観察となったが、その後当科への通院が困難となったため、更に6名が転医となった。紹介先他院の内訳は1人が内科である以外は、全て神経内科医が常勤している医療機関であった。調査期間中の死亡は3名で、在宅での死亡1名、北海道難病ネットワーク拠点病院入院での死亡2名であった。現

在も当科へ通院している 12 名のうち、日常診療を在宅往診のある他院へ依頼しているのは 2 名であり、その他は介護保険にて訪問看護等を利用している。退院直後の ADL は 17 名が自立であったが、現時点で自立は 6 名である。胃瘻造設患者は 8 名で、気管切開患者は 3 名であった。人工呼吸器の導入はなかった。また、北海道難病ネットワークに登録した患者は 2 名で、転医した 8 名のうち 7 名は北海道難病ネットワークを介していなかった。

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の一つとして機能していることと、道内他地域の基幹病院神経内科が ALS 療養に貢献していることを示している。一方、北海道難病ネットワークへの登録患者は少ない。この理由として、北海道の広大性と北海道難病ネットワーク事前登録を介さずとも、拠点病院への入院を含め、北海道難病ネットワーク参加施設の医師同士の連携や地域医療連携部の利用により療養体制の構築が可能であることがあげられる。今回の結果は、病床確保という面からは札幌圏における療養支援体制が機能していることを示している。

2) 神経内科専門医不在地域における ALS 在宅療養の現状

対象事例において、長期在宅療養の継続を可能にした要因として第一に家族の献身的な介護が挙げられた。常に患者の些細な変化を見逃さず、早期に適切な治療を行うことが可能となり、呼吸状態の安定、合併症リスクの低下をもたらしている。この効果は患者の身体的負担軽減だけでなく、介護者の大きな自信となり介護意欲を更に高める結果になったと考えられる。また、多職種の密な連携は患者・家族に安心感を持つことができ在宅生活を継続する上で重要な支援になっている。在宅療養継続にとまない家族の負担は更に増大することが予想され、レスパイト利用を含めた救急時支援体制の充実が重要な課題であるが、これまで一度も救急・レスパイト入院がないため 4 年前に作成したケアマニュアルはこれまで支援チームで検証されたことがなかった。今後定期的検証を行い、実用性を高めることが重要である。また、受け入れ病院の環境整備のため、支援チームが病院スタッフと情報交換を行い他者介入に対する患者、家族の不安の解消していくことも必要だと考える。緊急時対策では停電時を想定した電力確保については整備されてきているが、救急救命士など多職種からの意見も交えより

充実した緊急時体制の構築を図る必要があると考える。コミュニケーション手段の獲得も急務な課題であるが、TLS に至ってからの脳血流スイッチ使用は返答結果の妥当性を確認することが非常に困難な状況にあり今後繰り返しの使用と質問手法の検討など行い精度を徐々に高めていく予定である。本事例において得られた課題は、神経疾患で在宅療養をされている患者・家族にとって共通するものであり、本事例のみならず他の患者においても同様の対策が必要である。

3) 神経内科専門医不在地域における神経難病患者療養体制の現状

対象者の概要は平均年齢は 67.9 歳。70 歳以上の高齢者が全体の約半数 (51.6%) を占めた。疾患別では、パーキンソン病が最も多く 35 名 (56.5%) であった。その他の疾患は各 1~5 名程度であった。介護保険については、利用なしが 26 名 (41.9%)、要支援 1~2 が 6 名 (9.6%)、要介護 1~3 が 11 名 (17.8%)、要介護 4~5 が 7 名 (11.3%)、無回答 12 名 (19.4%) であった。

難病治療の主治医について、「神経内科医」と答えたのは 58 名 (93.5%)、「神経内科医以外の医師」が 3 名 (4.8%) だった。難病治療の主治医が「神経内科医」と答えた者のうち、地元にかかりつけ医がいるかを質問したところ、「いる」は 17 名 (29.3%)、「いない」は 35 名 (60.3%) であった。さらに、かかりつけ医がいる理由を尋ねたところ、「専門医が常勤していないため」「身近に相談できる医師がいると安心であるため」が各 4 名、「医療機関が遠方であり受診が大変であるため」が 2 名、「緊急時等の対応を行ってもらうため」が 1 名であった。難病医療に関する満足度を 4 段階で尋ねたところ、「大いに満足」「概ね満足」(以下「満足」と答えた者はあわせて 36 名 (58.1%)、「やや不満」「かなり不満」(以下「不満」)はあわせて 16 名 (25.8%)、無回答 10 名 (16.1%) であった。また、「不満」と答えた理由として、「治療法がないこと」「病状の進行への不安」「地元で専門の医師がいないこと」等の回答があった。病気や治療に関する学習機会の有無について尋ねたところ、「ある」と答えた者は 31 名 (50.0%)、「ない」と答えた者は 26 名 (41.9%)、無回答 5 名 (8.1%) だった。「ある」と答えた者に対し、どのような場面で学習したのか複数回答可で尋ねたところ、「主治医から説明された」が 21 名、「インターネットや本で調べた」が 13 名、「患者・家族会で学んだ」が 3 名、「その他」が 5 名だった。リハビリの満足度で「満足」と答えた者は 23 名 (69.7%)、

「不満」は4名(12.1%)、無回答6名(18.2%)だった。また、サービスの満足度については、「満足」と答えた者は17名(65.3%)、「不満」は2名(7.7%)、無回答は7名(26.9%)であった。また、リハビリ等の利用調整に関する相談者は誰かを訪ねたところ、「主治医」が最も多く12名だった。療養生活に関する不安については、「病状や病気の進行」が最も多く37名、次いで「家族の負担」が16名だった。生活上の困難については、「外出が出来なくなった」が最も多く21名、次いで「人との交流がない」17名だった。また、療養上の不安等に関する相談先は、「主治医」が最も多く25名、次いで「ケアマネージャー」10名となっていた。

今回の調査では、神経内科受診しているものが回答者の90%以上を占めた。そのうち、地元かかりつけ医がいると答えた者は約3割だった。

療養上の不安では、「病状や病気の進行」に関する項目に回答した者が最も多く、学習機会のあったものは半数以下であったことや、かかりつけ医がいるものは3割程度であったことから、患者・家族にとって学習機会や相談の場がより身近な場面で求められているのではないかと思われた。神経難病は進行性・難治性疾患であることから、その時々々の症状や状態に応じた疾病教育や精神的支援は、難病患者が在宅療養する上で必要な要素である。患者の在宅療養を支える上で、地域のコメディカルやかかりつけ医が担う役割は大きく、コメディカルが難病に関する知識や支援技術を向上させる機会や医療連携の強化がより必要と考えられた。

E. 結論

- 1) 札幌圏におけるALS療養支援体制は入院病床確保という面において機能していた。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。
- 2) 神経疾患の在宅療養を維持するために、多職種が常に連携をはかり支援していくことだけでなく、レスパイトを安心して活用できる環境整備、支援体制を強化し、救急・災害時対策を定期的に検証することが重要である。
- 3) 神経内科専門医不在地区でありながら、地元にかかりつけ医がいない患者が多く、緊急時支援体制を構築する上でも、非常勤神経内科医と地元医療機関との連携を更に強化することや疾病教育の実施やコメディカルの支援技術向上など療養支援体制の質の向上を図る必要がある。

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（予定を含む）

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）
（総括・分担）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

研究分担者 菊地 誠志（国立病院機構北海道医療センター神経内科）

研究要旨

1) 北海道における筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の在宅療養支援に関わる訪問看護ステーションの調査（2008年度）

北海道における ALS 患者の在宅療養の実態と訪問看護ステーションの体制及びその問題点についてアンケート調査を実施した。ALS 患者の受け入れ可能・不可能事業所について比較検討した。その結果、①ALS 患者の在宅療養は、24 時間ケアをはじめ、24 時間オンコール体制や長時間訪問と複数人訪問などに対応できる看護体制の整備が必要。②レスパイト可能施設の拡充が必要。③病院看護師や難病医療専門員との連携強化が重要であることが示唆された。

2) アンケート結果の検証（2009年度）

前年度のアンケート結果をテーマとし、訪問看護ステーションの管理者によるフォーカスグループインタビュー(Focus Group Interview, FGI)を行った。その結果、ALS 患者の受け入れ事業所拡大には、①常勤の訪問看護師確保(受け入れ可能と不可能事業所の間で常勤数に統計的有意差が認められた($p < .005$))。②様々な社会資源を統合できるケアマネージャーの育成、③ヘルパーによる胃瘻接続の実施規制の緩和が必要であることが明らかになった。

3) 北海道における神経筋疾患患者のレスパイト・ケア入院の現状調査（2010年度）

前々年度の結果を受け、北海道における神経筋疾患患者のレスパイト・ケア入院の現状についてアンケート調査を実施。①レスパイト・ケア入院患者の介護度は高く、入院目的は家族の介護負担軽減が一番多かった。②疾患は、パーキンソン病、ALS が多かった。③患者の状態は、吸痰を必要とする患者が多かった。

A. 研究目的

- 1) 北海道における ALS 患者の在宅療養の実態とそれに関わる訪問看護ステーションの体制及び問題点を明らかにする。
- 2) ALS 患者の訪問看護ステーション受け入れ拡大に向けての方策を探る。
- 3) 北海道における神経筋疾患患者のレスパイト・ケア入院の現状及び施設間における差異について調査し、レスパイト・ケア入院の効率的な受け入れ体制を構築する。

B. 研究方法

- 1) アンケート調査実施（2008年度）
 - (1) 調査期間;平成 20 年 8 月 8 日～10 月 24 日
 - (2) 調査対象;北海道社会保険事務局登録の訪問看護ステーション(265 事業所)中、回答が得られた 134 事業所
 - (3) 調査内容;ALS 患者の受け入れの有無と訪問看護ステーションの体制
 - (4) 調査方法;郵送によるアンケート調査

2) フォーカスグループインタビュー実施 (2009 年度)

前年度のアンケート結果(以下の①②③)に基づいて、ALS 受け入れ可能 6 事業所、受け入れ不可能 3 事業所のそれぞれのグループについて FGI を実施。テーマは、①ALS 患者の在宅療養には 24 時間体制の整備が必要、②病院看護師・難病医療専門員との連携強化が必要、③レスパイトできる施設の拡充が必要の 3 点とした。

3) アンケート調査実施 (2010 年度)

- (1) 調査期間;平成 21 年 1 月 1 日～
12 月 31 日
- (2) 調査対象;北海道内の神経内科病棟のある 126 施設(自施設含む)
- (3) 調査内容;レスパイト入院受け入れの有無と受け入れ施設の体制及び入院患者の身体状況
- (4) 調査方法 郵送法によるアンケート調査

C. 研究結果

1) ALS 患者の受け入れ可能・不可能事業所の比較 (2008 年度)

- (1) 看護師数について、平均常勤換算数および平均利用者数、職員一人当たりの受け持ち利用者数では統計的有意差はなかった。(次年度、再検討を実施した。下記参照)
- (2) 長時間訪問と・同一事業所からの複数人訪問は統計的に有意傾向があった。
- (3) 神経難病に関する情報収集は、講演会や研修会によるものが多かった。

(4) ALS の情報を得る機会は、受け入れ不可能ではあまり恵まれていなかった。

2) ALS 受け入れ可能 6 事業所、不可能 3 事業所それぞれのグループの FGI 結果 (2009 年度)

- (1) 『ALS 患者の在宅療養には 24 時間体制の整備が必要』については、訪問看護師のマンパワー不足について最も多く発言があった。今回の FGI の結果を受けて、常勤数で再解析したところ、受け入れ可能事業所 3.78 人、不可能事業所 2.98 人と有意差があった。
($p < .005$)。
- (2) 『病院看護師・難病医療専門員との連携強化が必要』は、『訪問看護師のケアマネジメント能力の向上』と『ALS 疾患の理解と共有』が必要であるが多かった。
- (3) 『レスパイト施設の拡充が必要』では施設サービスの利用の拡大について最も多く、『老健などの施設サービスにおいて医療処置のある患者の受け入れの拡大』『吸引だけでなく胃瘻接続ができるヘルパー養成の制度化』についての発言が多かった。

3) レスパイト入院受け入れの有無と受け入れ施設の体制及び入院患者の身体状況 (2010 年度)

- (1) レスパイト・ケア入院患者の介護度は高く、入院目的は家族の介護負担軽減が一番多かった。
- (2) 疾患は、パーキンソン病、ALS が多かった。
- (3) 患者の状態は、吸痰を必要とする患

者が多かった。

D. 考察・結論

1) ALS 患者の、24 時間ケア、24 時間オンコール対応、長時間訪問、複数人訪問を行えない理由は、当然ながらマンパワー不足による。ALS 患者の在宅療養には、人工呼吸器装着の如何にかかわらず、吸引などの医療的ケアを含む、24 時間の介護が必要となる。受け入れ可能事業所に長時間訪問と複数人訪問が多い傾向であったことは、ALS 患者は医療依存度が高く 2 人以上で訪問する必要があるためと考えられる。吸引については、受け入れ可能・不可能事業所共に吸引の実施者は家族が多い。24 時間訪問看護体制・レスパイト入院の充実が望まれる。

2) ALS 患者の受け入れ事業所拡大に向けての方策として 1. ALS 患者を受け入れるためには、常勤の訪問看護師の確保が重要である。2. 疾患の理解を含め様々な社会資源を統合できるケアマネージャーの育成が必要である。3. ヘルパーによる痰吸引・胃瘻の接続実施規制の緩和が望まれる。

3) 北海道内の神経内科病棟を有する施設のレスパイト・ケア入院目的は、家族の介護負担軽減が多い。また、レスパイト・ケア入院をする患者においては介護度が高いということがあげられた。今後、神経筋疾患患者の在宅療養を支えていくために、施設として効率的(計画的)なレスパイト・ケア入院の受け入れ体制を構築していくことが重要である。

F. 研究発表

該当なし

G. 知的所有権の取得状況

該当なし

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業
重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班
総合研究報告書

重症神経難病患者の在宅療養における基幹病院と無床診療所との連携

—新庄地区難病講習会の実施と第3回アンケート調査—

研究分担者： 加藤 丈夫 (山形大学医学部内科学第3講座)
研究協力者： 栗田 啓司 川並 透 木村 英紀(山形大学医学部内科学第3講座)
松永 幸子 (山形県健康福祉部保健薬務課)
小笠原 眞佐子(国立病院機構山形病院 山形県難病医療専門員)
新澤 陽英 (公立置賜総合病院 院長)
蘇 慶展 (山形県立新庄病院脳神経外科)
鈴木 義広 (日本海総合病院神経内科)
栗村 正之 (米沢市立病院神経内科)
鈴木 千鶴子 青山 麻紀子(山形大学医学部附属病院看護部)
有海 躬行 (山形県医師会会長)

【要旨】重症神経難病患者の在宅診療が可能な無床診療所の数を増やすために、山形県内の村山地区(山形市)、庄内地区(酒田市)、置賜地区(山形県南部)、最上地区(新庄市)で「神経難病に関する講習会」を開催した。講習会は各地区医師会、山形県医師会、山形県および本研究班との共催で行った。この間、平成21年、22年に重症神経難病患者の在宅診療に対する意識と意向についてアンケート調査を行ったところ、講習会開催前と比較して協力可能な診療所の数は大きく増えた。また、このように重症神経難病患者の在宅診療に対して多くの無床診療所から協力が得られるようになっていくことを広く知ってもらうためインターネットのホームページを立ち上げた。

A. 研究目的

重症神経難病患者の療養について山形県では、これまでに次のような取り組みを行ってきた。1つ目は在宅で療養する神経難病の方に入院が必要になった際の入院病床の確保とそれらの病院のネットワーク構築で、山形県内に拠点病院1施設と協力病院27施設を確保した。2つ目は重症神経難病患者の在宅療養を支援するために、平成17年に無床診療所に対しアンケート調査を行った。その結果に基づいて、重症神経難病患者の在宅療養に協力可能な診療所のリスト(以下「診療所リスト」)を作成し医療機関に公表した。

この段階では「診療所リスト」への掲載と医療機関への公表には33の施設が同意した。アンケートでは重症神経難病患者の訪問診療を行うことは103の施設で可能と返答していたのに対し、「診療所リスト」への掲載と医療機関への公表に同意したのは33施設と1/3以下に減少していた。その理由をアンケートで調査したところ、(1)他の医療機関のバックアップ、(2)副主治医として担当、(3)神経難病に関する講習、(4)マンパワーの不足、(5)担当患者が少数である、(6)家族の理解といったものがあつた。そこで診療所の医師やコメディカルの神経難病に関する理解

を深め、さらに「診療所リスト」に診療所が参加しやすくすることを目的として、神経難病患者の在宅診療に関する講習会を実施することとした。そして、引き続き重症神経難病患者の在宅療養に関するアンケートを行い、意向の再確認、新たな問題点の検討を行うこととした。また、各協力医療機関の存在を多くの人に知っていただき、必要な時に利用していただくために、インターネットのホームページを立ち上げることにした。

B. 研究方法

平成 20 年度には、第 1 回講習会を 7 月 27 日に山形市(山形大学医学部医学交流会館)で、第 2 回講習会を 10 月 19 日に酒田市(日本海総合病院)で開催した。平成 21 年度には第 3 回講習会を 7 月 12 日に山形県南部の置賜地方の川西町(公立置賜総合病院)で開催した。平成 22 年度には第 4 回講習会を新庄市(山形県立新庄病院)にて開催した。講習会の内容は神経難病の基礎知識、在宅移行支援の現状、気管カニューレや人工呼吸器に関する実習を行った。特に実習では、主催者による実演が行われた後、参加者の一部には気管カニューレ交換や人工呼吸器の扱いを実際に経験してもらった。

アンケート調査は平成 17 年度と同様のアンケートを平成 21 年 4 月、平成 22 年 9 月に行った。対象は山形県内の無床診療所のうち、産婦人科・眼科・耳鼻咽喉科・皮膚科・泌尿器科・小児科・精神科の各単科診療所と施設内診療所を除いた施設(平成 21 年：484 施設、平成 22 年：455 施設)を調査対象とした。内容は所在地、専門診療科、在宅医療(訪問診療や往診)の実施の有無、神経難病患者に対する在宅医療の有無、人工呼吸器装着患者の数、人工呼吸器や気管切開口の管理等の

有無、神経難病患者に対する在宅医療へ意向、今後行う上での条件、その他気付いたこと、とした。

インターネットのホームページは平成 21 年 12 月に開設した。現在は拠点病院、協力病院、協力診療所のリストを掲載しており、Google マップにリンクし所在地をわかりやすくしている。

C. 研究結果

第 1 回の講習会では、参加者は医師 18 人、看護師などコメディカル 58 人であった。第 2 回の講習会では参加者は医師 19 人、看護師他のコメディカル 75 人であった。第 3 回講習会では、参加者は医師 18 人、看護師などのコメディカル 86 人であった。第 4 回講習会では、参加者は医師 10 人、看護師などのコメディカル 32 人であった。第 1 回から第 3 回までの参加者の合計は、医師 73 人、看護師などのコメディカル 262 人であった。

平成 21 年 4 月のアンケートでは重症神経難病患者の在宅診療を行うことを公表してもよいと文書で承諾した無床診療所は山形県全体で 70 施設となった。これは平成 17 年度の調査(33 施設)と比べ 2 倍以上の増加となった。特に講習会を行った村山地区と庄内地区ではそれぞれ 20 施設、12 施設増加した。平成 22 年のアンケート調査では重症神経難病患者の在宅診療を行うことを公表してもよいと文書で承諾した無床診療所は県全体で 84 施設(村山地区 43 施設、庄内地区 26 施設、置賜地区 10 施設、最上地区 5 施設)となった。2 回のアンケートの間に置賜地区、最上地区での講習会を行ったが、この間に県全体で増加した傾向が見られた。

D. 考察

山形県全体でみるとこの 5 年間で重症神経難病患者の在宅診療に協力いただける無床診療所の数が 33 施設から 84 施設に増加した。協力診療所の数に県内の地域格差がみられているが、これは元々の無床診療所を含めた医療施設の母数の違いによるものであり、調査対象とした無床診療所数に対する割合でみると山形県内各地域とも約 15~22% の無床診療所の協力が得られている。また、今回の調査では協力診療所数が頭打ちの傾向となった。しかし、山形県内の ALS 患者数は 109 名(平成 21 年度特定疾患登録件数)であり、ALS 患者を対象とする限りは充足しつつあると考えられる。今後はこの数を維持していくことが重要であり、そのための取り組みを続ける必要がある。

各回のアンケートを通じてみると、在宅診療に協力するための条件としてあげられた中で最も多かったものが、急変時等の入院先が確保されていることであった。また平常時からの複数主治医制(1 人の難病患者に対して病院と診療所の医師が複数で主治医になる)などを求める意見もあった。病診連携、診診連携をより進めていく必要があり、そのための活動が必要と考えられた。一方で、急変時の入院病床確保については山形県難病医療協議会、難病医療ネットワークとして平成 12 年頃より体制ができており、このことの周知も改めて必要であると考えられた。在宅診療においては神経難病の診断は必要なく、一般的な全身管理が主体となるため、必ずしも神経難病に関する深い知識を必要とはしない。そのことを啓蒙して、より多くの専門外の先生方にも協力頂くため、また講習会の通年実施を希望する意見もあるため引き続き講習会を開催していく必要があると考えられた。

平成 22 年度のアンケートでは在宅医療が困難である理由として医療コストの問題をあげる意見があった。気管カニューレなどの一部の消耗品は保険算定可能であるが、例えば気管吸引、経管栄養のためのチューブや呼吸器回路などは保険算定ができず医療機関の負担となる。また、人工呼吸器はリースが可能であるが、費用は在宅人工呼吸指導管理料をほぼ全額充当しなければならない。そのコスト負担のため、人工呼吸器を装着した難病患者の在宅医療を断念した診療所もあった。神経難病の在宅診療は比較的長期にわたることが多く、在宅診療体制維持のためにも医師の技術料と必要機材・物品のコストとを分けていく必要があると考えられた。

E. 結論

山形県でのこうした取り組みを全国に展開するための 1 つのモデルケースになればと考えている。山形県と山形県医師会の協力をいただいているため本取り組みが円滑に行えていると考えられた。

またこの取り組みは主に在宅人工呼吸療法中の ALS 患者を対象としており、他の難病についても同じように取り組みを広げる必要がある。当然、我々が講習会で行ったように専門外の疾患に関する知識の普及は各疾患分野ごとに取り組む必要がある。一方、在宅人工呼吸療法中の ALS 患者に対する体制こそが最も医療や介護上の人的、物的資源を要すると考えられる。そのため、このシステムを構築することによって他の難病に対しても十分対応していけるのではないかと考えられる。

G. 研究発表

1. 論文発表

原著

1. Wada M, Nagasawa H, Kurita K, Koyama S, Arawaka S, Kawanami T, Tajima K, Daimon M, Kato T: Cerebral small vessel disease and C-reactive protein: Results of a cross-sectional study in community-based Japanese elderly. *J Neurol Sci* 2008; 264: 43-49
2. Wada M, Daimon M, Emi M, Iijima H, Sato H, Koyano S, Tajima K, Kawanami T, Kurita K, Hunt SC, Hopkins PN, Kubota I, Kawata S, Kato T: Genetic association between aldehyde dehydrogenase 2(ALDH2) variation and high-density lipoprotein cholesterol(HDL-C) among non-drinkers in two large population samples in Japan. *J Atheroscler Thromb* 2008; 15(4):179-184
3. Wada M, Nagasawa H, Iseki C, Takahashi Y, Sato H, Arawaka S, Kawanami T, Kurita K, Daimon M, Kato T: Cerebral small vessel disease and chronic kidney disease (CKD) : Results of a cross-sectional study in community-based Japanese elderly. *J Neurol Sci* 2008 ;272:36-42
4. Kuwahara T, Koyama A, Koyama S, Yoshina S, Ren C-H, Kato T, Mitani S, Iwatsubo T: A systematic RNAi screen reveals involvement of endocytic pathway in neuronal dysfunction in α -synuclein transgenic *C. elegans*. *Hum Mol Genet* 2008; 17(19):2997-3009
5. Nagasawa H, Tomii Y, Yokota C, Toyoda K, Matsuoka H, Suzuki R, Minematsu K: Acute morphological change in an extracranial carotid artery dissection on transoral carotid ultrasonography. *Circulation* 2008;118:1064-1065
6. Karube H, Sakamoto M, Arawaka S, Hara S, Sato H, Ren C-H, Goto S, Koyama S, Wada M, Kawanami T, Kurita K, Kato T: N-terminal region of α -synuclein is essential for the fatty acid-induced oligomerization of the molecules. *FEBS Letters* 2008; 582: 3693-3700
7. Oyanagi K, Yamazaki M, Takahashi H, Watabe K, Wada M, Komori T, Morita T, Mizutani T: Spinal anterior horn cells in sporadic amyotrophic lateral sclerosis show ribosomal detachment from, and cisternal distention of rough endoplasmic reticulum. *Neuropathol Appl Neurobiol* 2008;34:650-658
8. 川並透, 阿部暁子, 鹿間幸弘, 片桐忠, 栗田啓司, 早坂清, 加藤丈夫: ミトフシン 2(MFN2)遺伝子異常による Charcot-Marie-Tooth 病 2A 型の 1 例. *末梢神経* 2008;19:382-383
9. 永沢光, 横田千晶, 富井康宏, 峰松一夫: 脳循環の画像診断. 経口腔超音波にて急性期のダイナミックな形態変化をとらえられた頸部内頸動脈解離の一例. *脳と循環* 2008;13:153-156
10. Iseki C, Kawanami T, Nagasawa H, Wada M, Koyama S, Kikuchi K, Arawaka S, Kurita K, Daimon M, Mori E, Kato T: Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI(AVIM) in the elderly: A prospective study in a Japanese population. *J Neurol Sci* 2009;277:54-57
11. Sakamoto M, Arawaka S, Hara S, Sato H, Cui C, Machiya Y, Koyama S, Wada M, Kawanami T, Kurita K, Kato T: Contribution of endogenous G-protein-coupled receptor kinases to Ser129 phosphorylation of α -synuclein in HEK293 cells. *Biochem Biophys Res Commun* 2009 ;384:378-382
12. 伊関千書, 永沢光, 和田学, 栗田啓司, 加藤丈夫: 混合性結合組織病に合併したイブプロフェン誘発髄膜炎の 2 症例. *神経内科* 2009;70(3): 313-315
13. Wada M, Nagasawa H, Kawanami T, Kurita K, Daimon M, Kubota I, Kayama T, Kato T: Cystatin C as an index of cerebral small vessel disease: results of a cross-sectional study in community-based

- Japanese elderly. *European Journal of Neurology* 2010;17:383-390
14. Arawaka S, Machiya Y, Kato T: Heat Shock Proteins as Suppressors of Accumulation of Toxic Prefibrillar Intermediates and Misfolded Proteins in Neurodegenerative Diseases. *Current Pharmaceutical Biotechnology* 2010;11:158-166
15. Sagae M, Kawanami T, Nagasawa H, Koyama S, Kimura H, Arawaka S, Wada M, Kurita K, Daimon M, Kato T: Reduced contribution of hypertension to the risk of silent brain infarction in the elderly: a population-based study in Takahata, Japan. *Yamagata Med J* 2010;28(2):51-58
16. Kato T, Emi M, Sato H, Arawaka S, Wada M, Kawanami T, Katagiri T, Tsuburaya K, Toyoshima I, Tanaka F, Sobue G, Matsubara K: Segmental copy-number gain within the region of isopentenyl diphosphate isomerase genes in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Biochem Biophys Res Commun* 2010;402:438-442
17. Machiya Y, Hara S, Arawaka S, Fukushima S, Sato H, Sakamoto M, Koyama S, Kato T: Phosphorylated α -Synuclein at Ser-129 Is Targeted to the Proteasome Pathway in a Ubiquitin-independent Manner. *J Biol Chem* 2010;285(52):40732-40744
18. Maruyama H, Morino H, Ito H, Izumi Y, Kato H, Watanabe Y, Kinoshita Y, Kameda M, Nodera H, Suzuki H, Komura O, Matsuura S, Kobatake K, Morimoto N, Abe K, Suzuki N, Aoki M, Kawata A, Hirai T, Kato T, Ogasawara K, Hirano A, Takumi T, Kusaka H, Hagiwara K, Kaji R, Kawakami H: Mutations of optineurin in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature* 2010;465(13):223-226
19. Ishiguro T, Ishikawa K, Takahashi M, Obayashi M, Amino T, Sato N, Sakamoto M, Fujigasaki H, Tsuruta F, Dolmetsch R, Arai T, Sasaki H, Nagashima K, Kato T, Yamada , Takahashi H, Hashizume Y, Mizusawa H: The carboxy-terminal fragment of α_{1A} calcium channel preferentially aggregates in the cytoplasm of human spinocerebellar ataxia type 6 Purkinje cells. *Acta Neuropathol* 2010;119:447-464
20. 伊関千書, 佐藤裕康, 和田学, 栗田啓司, 加藤丈夫: 髄膜脳炎と多発ニューロパチーで高齢発症した systemic lupus erythematosus(SLE)の1男性例. *神経内科* 2010;73(1):74-77
21. 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: 重症神経難病患者の在宅療養における基幹病院と無床診療所との連携-山形県神経難病医療ネットワークの構築-. *山形県医師会会報* 2010;701:18-22
- 総説
1. 川並透, 加藤丈夫: ALS の診断基準とその問題点. *CLINICAL NEUROSCIENCE* 2008;26(3) 280-282
2. 川並透, 加藤丈夫: 傍腫瘍性神経症候群: 診断と治療の進歩 1. 中枢神経の障害. *日本内科学会雑誌* 2008;97(8):764-1770
3. 川並透, 加藤丈夫: 神経救急 一酸化炭素中毒. *Clinical Neuroscience* 2009 ;27(8):897-899
5. 加藤丈夫: 孤発性 ALS のゲノム解析. *医学のあゆみ* 2010;235(3):215-219
6. 木村英紀, 川並透, 加藤丈夫: CMV 脳炎. *Clinical Neuroscience* 2010; 28(3):278-279
7. 伊関千書, 川並透, 加藤丈夫: 傍腫瘍性辺縁系脳炎. *臨床放射線* 2010;55(11): 1540-1545
8. 和田学, 加藤丈夫: 悪性リンパ腫と CIDP. *神経内科* 2010;73(1):40-44
9. 亀田亘, 川並透, 加藤丈夫: 内分泌疾患に伴う神経障害 副甲状腺疾患. *Clinical Neuroscience* 2010; 28(9)1066-1068

10. 村成幸, 和田学: 筋ジストロフィー. アトラス骨・関節画像診断 関節・上肢・ 2010:16-18

11. 木村英紀, 川並透, 加藤丈夫. 神経難病患者の在宅医療における無床診療所との連携支援: 難病と在宅ケア, 2011年1月号, Vol. 16, No. 10, 61-65

著書

1. 加藤丈夫: Parkinson 病. 「図説 分子病態学」, 東京; 中外医学社, 2008:331-335
2. 加藤丈夫: 口部ジスキネジー. 「今日の治療指針」(2008年版). 東京; 医学書院, 2008: 657
3. 加藤丈夫: 日本神経学会ガイドライン. 「痴呆疾患治療ガイドライン今日の治療指針」(2008年版). 東京; 医学書院, 2008:1623-1625
4. 加藤丈夫: 亜急性壊死性脳脊髄炎. 「医学書院 医学大辞典」(第2版). 東京; 医学書院, 2008:9
5. 加藤丈夫: 偽性脊髄癆. 「医学書院 医学大辞典」(第2版). 東京; 医学書院, 2008:582
6. 加藤丈夫: 狂犬病性脊髄炎. 「医学書院 医学大辞典」(第2版). 東京; 医学書院, 2008:643
7. 加藤丈夫: 脳脊髄灰白質炎. 「医学書院 医学大辞典」(第2版). 東京; 医学書院, 2008:2176
8. 加藤丈夫: 放射線脊髄炎. 「医学書院 医学大辞典」(第2版). 東京; 医学書院, 2008:2591
9. 加藤丈夫: ワクチン接種後脳脊髄炎. 「医学書院 医学大辞典」(第2版). 東京; 医学書院, 2008:2966
10. 川並透, 加藤丈夫: 傍腫瘍性神経症候群. 神経疾患最新の治療 2008:342-345
11. 加藤丈夫: ミトコンドリア脳筋症. 今日の治療指針 2010年版 医学書院 東京, 764-765

2.学会発表

国際学会

1. Iseki C, Takahashi Y, Wada M, Kawanami T, Kato T: Frontal lobe function in individuals with AVIM [asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure

hydrocephalus (iNPH) on MRI]. 14TH CONGRESS OF THE EUROPEAN FEDERATION OF NEUROLOGICAL SOCIETIES, GENEVA SWITZERLAND; Sep 2010

2. Hara S, Arawaka S, Sato H, Machiya Y, Koyama S, Kato T: GRKs-mediated phosphorylation of membrane-associated alpha-synuclein at Ser129 increases dopamine uptake through dopamine transporter. NEUROSCIENCE 2009, アメリカ合衆国 シカゴ; 2009年10月

シンポジウム・パネルディスカッション・ワークショップ・教育講演等

1. Kato T: A molecular-epidemiological study for discovery of a novel drug target for Parkinson's disease. 44th Annual Meeting of Drug Information Association, Boston; June 2008
2. 栗田啓司, 加藤丈夫, 川並透, 石塚道子: 重症神経難病の在宅療養における診療所の関わり-山形県におけるアンケートから-. 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」, 東京; 2008年1月
3. 加藤丈夫, 川並透, 栗田啓司: 弧発性筋萎縮性側索硬化症患者ゲノムの CNV(Copy Number Variation) 解析. 厚生労働科学研究費補助金「筋萎縮性側索硬化症の画期的診断・治療法に関する研究班」, 東京; 2008年1月
4. 伊関千書, 川並透, 加藤丈夫: 脳 MR 画像で特発性正常圧水頭症(iNPH)の特徴を呈する高齢住民の追跡調査. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「正常圧水頭症と関連疾患の病因・病態と治療に関する研究班」, 東京; 2008年2月
5. 加藤丈夫: AVIM (asymptomatic ventriculomegaly with iNPH features on MRI)の提唱と遺伝子多型解析. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「正常圧水頭症の疫学・病態と治療に関する研究」班会議夏期ワークショップ, 東京; 2008年7月

6. 川並透, 加藤丈夫, 伊関千書, 高橋賛美: Asymptomatic ventriculomegaly with features of iNPH on MRI (AVIM)に関する地域住民疫学調査. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「正常圧水頭症の疫学・病態と治療に関する研究」班会議, 東京; 2008年11月
7. 加藤丈夫: Molecular epidemiology in Yamagata, Japan. International Workshop on Molecular Epidemiology, 韓国ソウル; 2009年6月
8. 加藤丈夫: 分子疫学研究とパーキンソン病. 第13回神経学セミナー, 東京; 2009年5月
9. Arawaka S: Contribution of G-protein-coupled receptor kinases to the Ser129-phosphorylation of α -synuclein in the pathogenesis of Parkinson's disease: One further step from molecular epidemiological study. FY2009 International Symposium From Yamagata to the World: Opening the Gate to Advanced Medicine, 山形; 2009年11月
10. 加藤丈夫: 孤発性パーキンソン病の分子疫学. 近畿パーキンソン病フォーラム, 大阪; 2008年11月
11. Iseki C, Kawanami T, Kato T: Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI(AVIM)in the elderly: A prospective study in a Japanese population. FY2009 International Symposium From Yamagata to the World: Opening the Gate to Advanced Medicine, 山形; 2009年11月
12. 栗田啓司, 加藤丈夫, 鈴木義広, 栗谷義樹, 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・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. 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」, 東京; 2009年1月
13. 丹治治子, 加藤丈夫, 栗田啓司, 川並透, 和田学, 小山信吾, 永沢光, 伊関千書, 高橋賛美: 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(第1報). 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」, 東京; 2009年1月
14. 加藤丈夫, 佐藤秀則, 飯島寛, 江見充, 川並透, 栗田啓司, 豊島至, 祖父江元: 孤発性筋萎縮性側索硬化症患者ゲノムのCNV(copy number variation)解析(第2報). 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「筋萎縮性側索硬化症の病態に基づく画期的治療法の開発」班, 東京; 2009年1月
15. 加藤丈夫: 高齢者における Asymptomatic ventriculomegaly with features of iNPH on MRI(AVIM). 第32回日本脳神経 CI学会総会, 京都; 2009年3月
16. 永沢光: 頸動脈病変の最新画像 口腔超音波検査による頸部血管の観察法とその有用性. 第32回日本脳神経 CI学会総会, 京都; 2009年3月
17. 和田学: 「日本におけるCKDの疫学」脳の細動脈病変とCKD—地域住民を対象とした検討—. 第52回日本腎臓学会, 横浜; 2009年6月
18. 加藤丈夫, 伊関千書, 川並透, 鈴木匡子: 脳MRIで特発性正常圧水頭症(iNPH)の特徴が認められた高齢者の前頭葉機能検査. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「正常圧水頭症の疫学・病態と治療に関する研究」班会議, 東京; 2009年12月
19. 加藤丈夫, 木村英紀, 栗田啓司, 栗村正之, 飛田宗重, 新澤陽英, 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: 在宅療養が可能な無床診療所を記載したホームページの作成. 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, 東京; 2010年1月
20. 加藤丈夫, 清野智美, 後藤薫, 荒若繁樹, 佐藤秀則, 江見充, 川並透, 栗田啓司, 豊島至, 祖父江元: 孤発性筋萎縮性側索硬化症患者ゲノムのCNV(copy number variation)の解析(第3報): 疾患感受性蛋白質の免疫組織化学染色およびWestern blot法による検討. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 筋萎縮性側索硬化症の病態に基づく画期的治

療の開発班，東京；2010年1月

22. 加藤丈夫：疫学研究：iNPHとAVIM(エイビム)。

第51回日本神経学会総会，東京；2010年5月

23. 加藤丈夫：リスクファクターの管理：糖尿病。第

19回日本脳ドック学会総会，山形；2010年6月

24. 和田学：脳小血管病変とバイオマーカー -地域住

民を対象とした検討から-。第19回日本脳ドック学会

総会，山形；2010年6月

一般演題

1. 伊関千書，川並透，和田学，栗田啓司，加藤丈夫：脳

MR画像上で特発性正常圧水頭症(iNPH)が疑われ

た高齢住民の追跡調査。第105回日本内科学会総会，

東京；2008年4月

2. 加藤丈夫，荒若繁樹，清野智美，若林孝一，土谷邦

秋，和田学，川並透，栗田啓司：Lewy小体内のG蛋

白質共役型受容体キナーゼ5(GRK5)の高感度検出法。

第49回日本神経学会総会，横浜；2008年5月

3. 栗田啓司，和田学，荒若繁樹，川並透，加藤丈夫，

小久保安昭：脳梗塞の臨床病型とその危険因子-山形県

における脳卒中登録から-。第49回日本神経学会総会，

横浜；2008年5月

4. 和田学，川並透，栗田啓司，加藤丈夫：地域住民を

対象とした脳血管障害危険因子の疫学研究。第49回

日本神経学会総会，横浜；2008年5月

5. 原進，佐藤裕康，荒若繁樹，坂本雅弘，Cui Can，

加藤丈夫：内因性GRKsの α -シヌクレインSer129

リン酸化反応への寄与。第49回日本神経学会総会，

横浜；2008年5月

6. 永沢光，横田千晶，伊藤敦史，豊田一則，峰松一夫：

脳梗塞急性期の血中アディポネクチン値と発症後3ヶ

月間の死亡との関連。第49回日本神経学会総会，横

浜；2008年5月

7. 川並透，阿部暁子，鹿間幸弘，片桐忠，栗田啓司，

早坂清，加藤丈夫：ミトフシン2遺伝子異常による

Charcot-Marie-Tooth病2A型の1例。第19回日本末

梢神経学会学術集会，名古屋；2008年9月

8. 原進，荒若繁樹，坂本雅弘，佐藤裕康，Cui Can，加

藤丈夫：内因性GRKsおよびCK1 ϵ の α -シヌクレイ

ンSer129リン酸化反応への寄与。第31回日本分子

生物学会年会 第81回日本生化学会大会合同大会，

神戸；2008年12月

9. 小山信吾：MLC (megalencephalic

lekoencephalopathy with subcortical cysts)のMR画

像。第32回日本脳神経CI学会総会，京都；2009年3

月

10. 加藤丈夫，佐藤秀則，江見充，川並透，栗田啓司，

豊島至，祖父江元：孤発性ALSの疾患感受性

CNV(copy number variation)の探索。第50回日本神

経学会総会，仙台；2009年5月

11. 和田学，永沢光，川並透，栗田啓司，加藤丈夫：地

域住民を対象とした脳血管障害危険因子の疫学研究。

第50回日本神経学会総会，仙台；2009年5月

12. 伊関千書，高橋賛美，永沢光，小山信吾，和田学，

川並透，栗田啓司，加藤丈夫：Asymptomatic

ventriculomegaly with features of iNPH on

MRI(AVIM)の疫学調査。第50回日本神経学会総会，

仙台；2009年5月

13. 高橋賛美，伊関千書，佐藤裕康，永沢光，荒若繁樹，

和田学，川並透，栗田啓司，加藤丈夫：地域の高齢住

民における認知症とEvans indexの関係。第50回日本

神経学会総会，仙台；2009年5月

14. 丹治治子 Karen A, Ann G-B, Paul F, Stephen R,

William W, Lisa S：パーキンソン病が患者配偶者関係

に与える影響。第50回日本神経学会総会，仙台；2009

年5月

15. 栗田啓司，小久保安昭，近藤礼，嘉山孝正，和田学，

永沢光，小山信吾，川並透，加藤丈夫：脳梗塞の1か月

後のADLに影響する因子について-山形県における

脳卒中登録から-。第50回日本神経学会総会，仙台；

2009年5月

16. 荒若繁樹，原進，坂本雅弘，佐藤裕康，Can C，町

屋陽平，加藤丈夫：内因性GRKsとCK2の α -シヌク

レインSer129リン酸化反応への寄与。第50回日本神

経学会総会，仙台；2009年5月

17. 伊関千書：地域住民を対象とした asymptomatic ventriculomegaly with features of iNPH on MRI(AVIM)に関する検討. 第18回日本脳ドック学会総会，東京；2009年6月

18. 伊関千書，加藤丈夫，鈴木匡子：脳MRIで特発性正常圧水頭症(iNPH)の特徴が認められた高齢者の前頭葉機能検査. 第33回日本高次脳機能障害学会学術総会，札幌；2009年10月

19. 山口佳剛，大竹浩也，永沢光，小山信吾，木村英紀，丹治治子，荒若繁樹，和田学，川並透，栗田啓司，丹治和世，川勝忍，加藤丈夫：自己免疫性辺縁系脳炎の兄弟例における症状・臨床経過の差異について. 第14回日本神経精神医学会，仙台市；2009年11月

15. 山口佳剛，大竹浩也，永沢光，小山信吾，和田学，川並透，栗田啓司，丹治和世，川勝忍，加藤丈夫：事自己免疫性辺縁系脳炎の兄弟例. 第33回日本脳神経CI学会総会，東京；2010年2月

16. 荒若繁樹，町屋陽平，佐藤裕康，小山信吾，加藤丈夫：Ser129リン酸化の α -シヌクレインタンパク質分解への効果. 第51回日本神経学会総会，東京；2010年5月

17. 和田学，川並透，栗田啓司，加藤丈夫：地域住民における脳小血管病変危険因子の検討. 第51回日本神経学会総会，東京；2010年5月

18. 川並透，宇留野勝久，山口佳剛，伊関千書，高橋賛美，丹治治子，木村英紀，和田学，栗田啓司，加藤丈夫：てんかんを呈した歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症(DRPLA)早発成人型の検討. 第51回日本神経学会総会，東京；2010年5月

19. 木村英紀，和田学，荒若繁樹，川並透，栗田啓司，栗村正之，鈴木義広，加藤丈夫：神経難病患者の在宅療養における診療所との連携支援. 第51回日本神経学会総会，東京；2010年5月

20. 佐藤裕康，町屋陽平，小山信吾，荒若繁樹，加藤丈夫：AAVを用いたA53T α シヌクレインのin vivo過剰発現：パーキンソン病モデルとしての特徴. 第51

回日本神経学会総会，東京；2010年5月

21. 伊関千書，高橋賛美，和田学，川並透，栗田啓司，加藤丈夫：認知機能の低下は死亡に影響する：山形県高島町の高齢住民の縦断研究から. 第51回日本神経学会総会，東京；2010年5月

22. 高橋賛美，伊関千書，和田学，川並透，栗田啓司，門間政亮，鈴木匡子，加藤丈夫：地域在住高齢者の高次脳機能の検討. 第51回日本神経学会総会，東京；2010年5月

23. 伊関千書，高橋賛美，川並透，鈴木匡子，加藤丈夫：脳MRIで特発性正常圧水頭症(iNPH)の特徴が認められた高齢住民の前頭葉機能調査. 第19回日本脳ドック学会総会，山形；2010年6月

24. 高橋賛美，和田学，伊関千書，門間政亮，鈴木匡子，植木優夫，田宮元，加藤丈夫：地域在住高齢者における糖尿病と高次脳機能の検討. 第19回日本脳ドック学会総会，山形；2010年6月

25. 猪狩龍佑：急性増悪の再発抑制にステロイド療法とmethotrexate療法追加が有効であった神経Behcet病の1例. 第28回日本神経治療学会総会，横浜；2010年7月

26. 福島進吾，町屋陽平，荒若繁樹，佐藤裕康，小山信吾，加藤丈夫： α -シヌクレインの細胞内分解におけるSer129リン酸化の影響についての検討. 第33回日本分子生物学会年会第83回日本生化学会大会 合同大会，神戸；2010年12月

27. 飯島寛，佐藤秀則，石井美穂，伊東紀子，加藤丈夫，江見充：分節重複領域(Segmental duplications)とCNV多型の位置構造関係. 日本人類学会第55回大会，埼玉；2010年10月

28. CNV多様性と散在性反復配列のゲノム構造における関連性. 日本人類学会第55回大会，埼玉；2010年10月

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
総合研究報告書

東北大学病院地域医療連携センターでの難病担当看護師の活動

研究分担者氏名（所属機関名）青木正志（東北大学病院神経内科）

研究要旨

東北大学病院地域医療連携センターは、平成16年6月に開設し、MSW、看護師、PSW、事務の専門職員が、各科協力医師等と協働して、新患やセカンドオピニオンの予約、医療・福祉に関する相談、退院支援等の業務を行っている。平成17年8月より難病担当の看護師が加わり、特定疾患患者の療養支援を開始した。そこで今回、過去5年間の活動内容を検討したので報告する。

A. 研究目的

これまでの活動を振り返り、今後の課題について検討する。

B. 研究方法

前回到集計し、本班会議で報告した（平成17年9月～平成20年8月）の3年間とその後（平成20年9月～平成22年8月）の2年間の活動を検討した。

（倫理面への配慮）

患者さん・家族のプライバシーに関して十分な配慮を行なった。

C. 研究結果

1. 活動について

活動は、神経内科専門外来に通院している患者の相談業務と関係機関との連携業務が中心の療養支援で前回と同様である。また、地域医療連携センターの後方支援部門も担当しているため、退院困難事例の退院支援も行っている。

2. 支援内容について

① 相談対象疾患の概要

総相談数1378件の疾患内訳は、特定疾患1084人、その他の疾患294人であった。特定疾患1084人の疾患内訳は、筋萎縮性側索硬化症519人、脊髄小脳変性症205人、多系統萎縮症138人、パーキンソン病関連疾患73人、多発性硬化症64人、ハンチントン舞踏病37人、多発性筋炎21人、その他の特定疾患が27人であった。特定疾患以外の294人の疾患内訳は、神経・筋疾患185人、悪性新生物67人、認知症24人、その他の疾患18人であり、特定疾患患者以外にも神経・筋疾患が63%を占めていた。

② 相談者の概要

総相談数1378人の相談者の主な内訳は、本人・家族が371人、主治医が365

人、訪問看護師が232人、ケアマネジャーが193人、院内看護師が67人、保健師が66人であった。

③ 連携先

特定疾患患者1084人の連携先の主なものは、訪問看護ステーション130件、居宅介護支援事業所94件、他医療機関52件、保健所が47件であった。特定疾患以外の患者294人の連携先の主なものは、居宅介護支援事業所32件、訪問看護ステーション23件、市区町村20件、他医療機関16件であった。

④ 相談内容

相談内容の内訳は、関係者間の情報共有、連絡調整1114件、在宅療養に関すること488件、症状・治療に関すること152件、告知に関すること20件、コミュニケーション手段に関すること5件であった。

在宅療養に関する相談488件の内訳の主なものは、社会制度の活用438件、訪問看護の紹介26件、福祉用具や医療器具等の準備について23件であった。

D. 考察

前回の結果は、特定疾患患者の主な連携先として保健所が30%を占めていたが、今回は13%と減少している。代わりに居宅介護支援事業所が19%から25%へ、訪問看護ステーションが20%から35%へ増加している。これは、遠方に居住する患者であっても過去の事例の経験から、ケアマネジャーや訪問看護師との直接の連携ができやすくなっていることが考えられる。

また、特定疾患患者、その他の疾患ともに他医療機関との連携が増加しているのは、往診医との2人主治医体制をとる事例が増えていることやレスパイトやショートステイを施設で受け入れてもらうことが出来ず、病院に入院相談をすることが増えていることが考えられる。

今回の結果では、在宅療養に関する相談の90%が社会資源の活用であった。これは、病状の進行や経済状態に合わせた制度選択の難しさや福祉サービス利用に至る過程の複雑さに本人家族が躊躇してしまい生活の不自由さを受診時に訴えていることなどが考えられる。

E. 結論

大学病院は、確定診断をする専門病院としての役割があり、患者が特定疾患を申請することで、病院（医療）から福祉行政（社会資源）へと繋がる初めての機会となることが多い。特定疾患患者とその家族が、生活の質の維持・向上を図りながら、安心して生活ができるためには、さまざまな生活支援や医療体制の整備が重要であるが、大学病院だけで全ての支援が行える訳はない。

患者、家族は、医療面以外のことでもその問題

が病状の進行に伴って起きている場合、病院ですべての問題が解決できるものと誤解をしてしまうことがある。また、大学病院に通院している特定疾患患者は、他の病気が併発した場合に他の医療機関に受診し難いという現状もある。これは、患者、家族だけではなく、医療者もまた大学病院を総合病院と捉えている現れと考えられる。今後、病院のため、地域のため、何よりも患者と家族のために滞りのない医療・保健・福祉の地域連携のシステムを改善していく必要がある。

F. 研究発表

1. 論文発表など
なし

- G. 知的所有権の取得状況
なし

宮城県における ALS 医療連携の再構築

分担研究者：久永欣哉（国立病院機構 宮城病院、宮城県神経難病医療連絡協議会）

研究要旨 宮城県神経難病医療連絡協議会では県内の ALS 医療連携の再構築を試みている。すなわち、神経内科医師の多い「拠点病院」とその他の「協力病院」という従来の分類ではなく、病院の性格や役割により「自立支援拠点病院」や「市中総合病院」などへの再分類を図っている。そのうえで、診断、告知、レスパイト入院、教育入院などの役割を分担して、とくに告知が十分になされるシステムの構築が整いつつある。一方、次代の ALS 診療を支える若手神経内科医師の育成も念頭におき、研修医が勤務する市中総合病院との医療連携が自立支援拠点病院への一方通行ではなく双方向になるように医療情報等を共有したり、研修ローテーションを組むなどの努力が今後必要であると思われた。

宮城県神経難病医療連絡協議会では特に ALS 患者への支援連携に関して従来のネットワークを修正して新たな連携のありかたを模索している。ネットワークを構成している医療機関については、それぞれの病院・クリニックとしての性格・役割にもとづいて以下のような再分類を試みている。

表) ALS 診療連携 ー病院の役割ー

自立支援拠点病院

神経内科があり中期入院が可能な病院
旧国立療養所／現、国立病院機構など

市中総合病院

神経内科を含めた多数の科がある、
いわゆる総合病院（大学病院を含む）

神経内科系専門病院・クリニック

総合病院ではないが神経内科がある
病院・クリニック

地域協力病院・クリニック

神経内科がない病院・クリニック

そのうえで、ALS と診断された患者に対する「病気の全容に関する告知」と「自立・自律意識を高めるための支援」、人

工呼吸器を装着することになった患者に対する「在宅療養のための準備・教育入院」といった時間と労力を特に要するステップについては、診断をおこなった神経内科医師が自院で十分実施することが困難な場合は「自律支援拠点病院」が援助するという連携システムを構築しつつある。

一方で総合病院の特に若手神経内科医師が ALS 患者を診療する機会が減って疾患に対する意識が低下しないように、「ALS 告知のエッセンス」や「ALS 患者の緩和ケア」の素案を作成し、これらを共有していくことを目指して意見交換をおこなっている。最終的には県内の各地域の市中総合病院に勤務する神経内科医師が中心となり、当地の慢性期病院も巻き込んで ALS 医療を地域で完結できるような体制を整備していくことが理想である。引き続き県内の神経内科医師と一方通行ではなく双方向の連携を図り、特に若手神経内科医師が「自立支援拠点病院」等で短期間でも慢性的神経疾患の診療の研修ができるようなシステムの構築を図っていくことも重要であると思われた。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
（総合）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

研究分担者 小野寺宏 国立病院機構西多賀病院副院長

研究要旨 難病患者の呼吸器の安全を確保するために

西多賀病院における呼吸器関連インシデントレポートを分析した。新たに呼吸器の機種固有の問題も浮かび上がってきており、各機関が連携した呼吸器関連トラブル対策体制の構築が急がれる。

A. 研究目的

当院では国内最多117台の呼吸器が稼働しているが、常に安全な呼吸器運用が求められており看護者の大きなストレスになっている。呼吸器関連トラブルの原因と対策を考えた。

B. 研究方法

過去4年間のインシデントレポートを検討した。機種、疾患、トラブル部位、時間帯、等について解析した。

（倫理面への配慮）

配慮あり。

C. 研究結果

配管破損と配管ゆるみ・抜けが最も多く、続いて加湿器関連、呼吸器本体不調、電源関連の事例が多かった。配管部分の穴や亀裂の報告数減少傾向にあった。しかし気管チューブ接続部分の亀裂や穴あきの頻度は不変であった。

D. 考察

カテーテル接続部の破損例が減少しなかったのは、機械的ストレスが最もかかりやすい部分であることと患者の重症化による吸引回数増加による機械的ストレス増加が関係している可能性がある。昨年度まで報告数が多かったバッテリー関連トラブルは著明減少しており、インシデントレポートを基にした改善策が奏功したと考えられる。機種固有の問題も浮かび上がってきた。

E. 結論

インシデントレポート分析により、呼吸器関連事故を減らす事は可能である。

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

Hiroshi Onodera, Takeshi Yamaguchi, Hiroteruyamanouchi, Kazumasa Nagamori, Masaru Yano, Yasuhisa

Hirata, Kazuo Hokkirigawa, Analysis of the slip-related falls and fall prevention with an intelligent shoe system, IEEE BioRob, Tokyo 2010

H. 知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

1. 特許取得

2010-153338 2010/7/5

動作安定支援装置、および、動作安定支援方法

発明者：小野寺宏、堀切川一男、山口健

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし