

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

栃木県神経難病ネットワーク連携体制の現況と課題に関する研究

研究分担者：中野 今治（自治医科大学内科学講座神経内科学部門）

研究要旨：栃木県では、平成 13 年に獨協医科大学病院を拠点病院として、“栃木県神経難病医療ネットワーク推進事業”が創設された。しかしながら、ネットワークの構成病院は急性期病院が中心であったために、レスパイトや長期療養の受入れを行う入院医療機関の協力体制は乏しく、事業実績を重ねることができなかつた。そこで、在宅難病患者への支援体制を強化するために、平成 20 年に自治医科大学病院と国際医療福祉大学病院を加えた 3 大学病院を拠点病院とした新事業体制を編成し、基幹病院と協力病院を新たに設置した。これまでの 3 年間の事業経過を総括することによって今後の課題を明らかにした。

A. 研究目的

栃木県における神経難病医療ネットワークについて実態を調査し、事業が円滑に進むよう問題点および解決方法を検討する。

B. 研究方法

1 年目は大学病院におけるレスパイト入院の取り組みと問題点の実態調査を行い、2 年目は神経難病センターの活動状況と課題について調査を行った。最終年度は、3 年間の事業経過を総括することによって今後の課題を明らかにした。

C. 研究結果

当初拠点病院である大学病院にてレスパイト事業を開始したが、2010 年度に訪問アンケートを実施した医療機関のうち約 8 割で受け入れ可能との回答であった。ただし約 5 割医療機関で人工呼吸器非装着症例のみなどの条件がつけられた。現在、実際に受け入れた病院は少数にとどまるが、今後徐々に受け入れ先を拡大することが課題となる。

また栃木県北で運営されている神経難病センターでは、病初期から終末期まで、外来・入院・在宅療養やショートステイ、合併症治療や人工呼吸器装着・胃瘻造設など、神経難病医療を一貫して地域で提供するべく運営されている状況が明らかとなった。ただし問題点として、長期入院患者の増加、地域医療崩壊に伴う診療圏の拡大により、患者の希望に充分に応えることが困難になりつつあり、今後の対策として、安定期の難病患者を近隣の協力病院に受け入れていただくような病病連携を図ることが課題である。

D. 考察

実態調査により、レスパイト入院の受け入れ可能な病院の約半数では、入院の条件として人工呼吸器非装着者となっており、実際に人工呼吸器が装着された神経難病患者を受け入れる医療機関が確保できない状況であった。このような医療環境の中においても、栃木県では実数としてこの 3 年間の神

経筋疾患患者数は 1.1 倍増加し、在宅療養の人工呼吸器装着者数は 2 倍増加している。このような状況下で、神経難病センターへ患者が集中し、過度の負担となっている実態や、人工呼吸器装着患者が長期療養可能な医療機関の確保の困難さが改めて確認できた。

各医療機関の実態調査を継続し、状況をさらに把握したうえで、長期療養、およびレスパイト入院の受入れ医療機関の確保に向けて、たとえば事例検討会を行い神経難病や人工呼吸器装着患者の特徴の理解を求め、連携と協力体制を促進していくための啓蒙活動が必要であると考えられた。

E. 結論

本研究により、栃木県における重症神経難病患者の地域医療体制構築に向けた課題が明らかとなった。医療・保健・福祉がそれぞれの役割を理解し、多職種の協働支援に向けた体制作りが重要である。今後は課題に対し、より多くの情報を収集し、神経難病患者の療養環境改善に向けた啓蒙活動を展開していく必要がある。

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

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

「神経難病患者の在宅療養の問題点」

研究分担者： 小川 雅文（国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科）

研究要旨

神経難病患者が在宅療養を行っていくうえでどのような問題点があるか検討した。在宅療養にかかわる医療関係者からの質問を検討したところ、急変時の対応方法やレスパイト入院先の確保といった問題以外に疾患の予後や治療方針なども問題となっており医療関係者と主治医との意思疎通が必ずしも十分でない例もみられた。さらに当院患者で在宅療養継続ができなかった例を検討した。1年間 291名の神経難病病棟退院患者のうち9名が自宅退院できなかった。主な理由は介護人の不在（単身）、本人・家人の拒否が一番多く今後増加が予想される単身者や少人数しかいない介護人の負担減対策が急務と思われた。次に精神症状を合併したため在宅療養が困難になった神経難病例について検討した。被害妄想・幻覚、希死念慮を伴う重度のうつ症状、徘徊が特に大きな障害となっていた。精神症状と身体症状の両方をもつ症例に対しては現状では十分な対応ができていないと見えず神経内科と精神科が協力した上での十分な対策が必要と考えられた。

A. 研究目的

神経内科難病患者の在宅療養については様々な対策がとられ筋萎縮性側索硬化症に代表される人工呼吸器装着を含む重症者も在宅療養継続が可能になってきている。しかし今でも様々な理由で在宅療養が困難な症例が多数存在する。そこで神経難病在宅療養に関する問題点について、医療関係者に対する調査、実際に在宅療養が継続できなかった例の検討、精神症状を伴ったために療養困難になった症例についてそれぞれ検討し問題点を抽出、考察した。

B. 研究方法

1年度目は当院に実際によせられた神経難病在宅療養にかかわっている医療関係者（ケアマネージャー、保健所職員、

訪問看護職員、ヘルパーなど）からの質問を調査検討した。

2年度は1年間の当院神経難病病棟入院患者について前向きに調査し在宅から入院されたが退院時に転院あるいは入所し在宅に戻れなかった症例を抽出しその理由を患者・患者家人・主治医・ケアマネージャーなどに聞き取り調査した。

3年度目は神経難病患者のうち精神症状のために在宅療養が困難になった症例について検討した。

C. 研究結果

相談内容はショートステイや長期療養目的入院施設の紹介、急変時の対応に加えて治療方針の確認、予後についての質問が多かった。現在でもレスパイトのためのショートステイ先や長期入院先の確

保が問題となっている一方、疾患の予後や治療方針も一部では十分周知されておらず、情報が十分伝わっていなかったり誤った情報が伝っていたりする例もみられた。

2年度の研究の結果は2009年1月1日から2009年12月31日まで291名（同一患者の複数退院含む）が当該病棟から退院。初回入院125名再入院166名。このうち9名が在宅療養に移行できなかった。診断はALS2名、（気管切開人工呼吸器装着1名、歩行一部介助も他は自立レベル1名）パーキンソン病・パーキンソニズム5名（YahrIV3名YahrV2名）その他の変性疾患2例（半介助レベル1名全介助レベル1名）。

1例の人工呼吸器装着以外は特殊な医療機器を使用している例はなかった。理由として、単身のため、本人家族ともに在宅を希望しない、長期の介護で疲労した家人が転院を希望などがあった。同時期に在宅継続可能だった患者と比較するとより重症で必用な介助量も多い傾向だがさらに介助が多くかかる例でも多数が在宅療養に移行しており特に群間差はなかった。今回の検討では経済的な理由で継続できなかった例はなかった。

3年度目の結果は、検討の対象は11例。診断はパーキンソン病（レビー小体病を含む）が7例、脊髄小脳変性症3例、筋萎縮性側索硬化症（認知症合併例）1例。問題となった症状は嫉妬妄想を含む被害妄想、徘徊、自殺企図・希死念慮（うつ症状によるものを含む）であった。精神症状の原因はパーキンソン病（レビー小体病）の幻覚・妄想、DRPLAの精神症状のように原病由来のもの、症状が重篤なためのうつ症状といったもの以外に原病とは無関係に認知症を合併したものもみ

られた。

精神科で全て加療されうつ症状は全例軽快したが徘徊やパーキンソン病に伴う被害妄想は改善しない例も多く結果的に4例が療養継続できず入所や入院継続を余儀なくされた。

D. 考察

現在も神経難病の在宅療養はさまざまな問題点を抱えている。今回は医療関係者が抱える問題点、実際に療養不可能になった例の検討、精神症状を伴う神経難病の問題点について考察した。

実際の症例が抱える問題点は様々で簡単に解決できるものはない今後の対策として、医療関係者との十分な情報の共有、今後さらに増えると予想される高齢単身の難病患者や核家族化に伴う家人の介護負担増、さらに精神症状と身体症状をあわせもつ症例への十分な対策が必要であると思われる。

E. 結論

神経難病患者の療養には現在も問題が多い。特に今も問題を多く抱える医療関係者への対策、さらに今後増加すると思われる家人の介護に期待できない単身者や老老介護に代表される家人数が絶対的に不足する症例に対する対策、精神症状を伴う神経難病への対策に十分な配慮が必要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

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

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： 鏡原康裕（都立神経病院脳神経内科）

研究要旨 都立神経病院では昭和 55 年の開院から神経難病患者の在宅訪問事業を行ってきた。東京都では神経難病患者の在宅療養を支援する目的で福祉・保健・医療方面の施策を行ってきたが、平成 14 年の東京都神経難病医療ネットワーク事業開始を背景として、重症の神経難病患者においても在宅医療体制を神経病院から地域医療圏へ積極的に移行してきた。東京都の事業施策を紹介し、神経病院が行っている地域医療ネットワーク構築の現状を報告した。

A. 研究目的

東京都は神経難病患者の在宅療養を支援する目的で「在宅難病患者緊急一時入院事業」「在宅難病患者訪問診療事業」

「東京都神経難病医療ネットワーク事業」を立ち上げてきた。都立神経病院では病院開設当初から神経難病訪問事業を行ってきたが、神経難病患者の在宅療養のニーズに広く応じるために在宅医療体制を当院の地域療養支援室から地域関係機関への移行を数年前から積極的に行ってきた。本研究では東京都の神経難病患者の在宅療養を支える事業と神経病院が行っている地域医療ネットワーク構築の現状を報告した。

B. 研究方法

東京都が施策した難病対策事業とその事業に係わる神経病院の実績について調べた。在宅療養を当院から地域医療機関による移行した症例（地域移行例）について実績を調べた。

C. 研究結果

「在宅難病患者緊急一時入院事業」は難病患者の在宅療養を支える介護者の病氣や休息を目的に一時的に短期間、都内の病院に入院できる制度であり、居住地

を所轄する保健所に申し込むシステムになっている。1982 年に開始され、平成 21 年には 14 病院 16 床が確保されている。年間 232 件の利用があり、疾患の内訳として、ALS98 件、SCD31 件、MSA24 件、PD44 件、MS10 件であった。在宅呼吸療養の ALS 患者が年々増加しており、神経病院でも年間 31 件の内、在宅呼吸療養をしている ALS が 24 件と大半を占めた。

「在宅難病患者訪問事業」は寝たきり等で受療が困難な難病患者に対して、専門医、かかりつけ医、看護師等によるチームを編成し、訪問診療を実施し、在宅ケア体制の整備、充実を目的としている。この事業は東京都医師会に委託しており、1987 年に 6 医師会、年間診療件数 52 件から始まった。2008 年には 54 医師会が実施し、年間 958 件の訪問診療を行った。対象疾患は医療費助成対象疾病であるが、2007 年では神経系疾患が 96.7%と大多数を占めている。神経病院は主に多摩地区の訪問診療に係わっており、2008 年には 77 件の訪問診療を実施した。

「東京都神経難病医療ネットワーク事業」は重症神経難病患者に対する適時・適切な入院施設を確保するとともに、在

在宅療養時に適切な支援が行えるよう、地域の医療機関等によるネットワーク構築を目的とした事業である。具体的には急性増悪等の専門的医療を要する患者の受入れを行う神経難病医療拠点病院と、安定期の患者の受入れを行う神経難病医療協力病院を指定し、各病院に相談窓口となる相談連絡員を配置し、病院と保健所を中心とした在宅支援機関の連携を図るネットワーク構築事業である。2001年に開始されたこの事業には現在30の神経難病医療拠点病院、60の神経難病医療協力病院が指定されているが、拠点病院と協力病院の間に連携が取れたネットワーク構築は10年が経過した現在においても充分とは言えない。神経病院では神経難病看護公開講座、看護研修、神経難病リハビリテーション講演会を毎年実施し、少数ながらも神経難病患者の協力病院へのレスパイト入院ができる体制を整えている。

神経病院では在宅療養開始時における療養環境の調整や在宅療養が定着するまでの訪問診療、訪問看護、訪問リハビリテーション等を行っているが、病態が安定し、地域医療機関の医療体制の整備された時点で、神経病院から地域医療圏に移行する方式をとっている。これは上記の東京都の3事業を利用しながら進めている。平成17年から20年の4年間に67名の患者が地域移行になった。地域移行は神経病院がある三多摩地区20市に及んだ。疾患としては運動ニューロン疾患29名(43%)、脊髄小脳変性症16名(24%)、パーキンソン病関連疾患11名(16%)、その他の神経・筋疾患11名(16%)であった。ほぼ全例に何らかの医療処置を施していたが、人工呼吸器使用患者は25名(37%)であった。

D. 考察

東京都では神経難病患者の在宅療養を支援する目的で医療・保健・福祉が連携した3事業を行っている。神経難病医療ネットワーク事業はまだ拠点病院と協力病院の役割を十分に果たしているとはいえず、今後の課題である。

在宅療養体制を地域に移行するためには患者・家族と地域医療関係機関との信頼関係が確立されていることが前提であるが、体制が構築されれば、人工呼吸器などの医療処置がある場合でも可能である。しかし、長期の在宅療養継続には急性増悪等に対応する拠点病院と、安定期の患者の受入れを行う協力病院の体制が確立されていることが重要である。

E. 結論

神経難病の在宅療養を長期継続していくためには専門医、地域かかりつけ医、看護師等のチームが密接な連携の取れた医療体制と患者急変時の入院先、家族のためにレスパイト入院先を確保しておく必要がある。東京都が実施している福祉・保健・医療に関する在宅療養支援の3事業は地域医療ネットワーク構築に必要な施策であるが、1200万人以上の人口を抱える東京都ではこれらの事業規模を拡大していく必要があり、その中で当院のような都立病院の役割は大きいと考えられる。

F. 健康危険情報

特にありません。

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

(1) 鏡原康裕「神経難病ネットワーク事業の拠点病院の役割とこれからの課題-都立神経病院の東京都の拠点病院とし

での取り組み」第 5 回日本難病ネットワーク研究会 平成 20 年 8 月 28 日 東京

(2) 鏡原康裕、川田明広、林秀明、小坂時子、川崎芳子、高橋香織、白井弓子、小林香代子、山本由美子、佐間美幸、梅本真理子「都立神経病院における神経難病地域医療連携事業の現状」第 6 回日本難病医療ネットワーク研究会 平成 21 年 10 月 9 日 三重

(3) 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 平成 22 年 10 月 1 日 神奈川

(4) 林 秀明、鏡原康裕、川田明広、桑原和美 「都立神経病院の ALS 在宅呼吸療養患者の緊急一時事業ベッドの活用の経緯から神経難病ネットワーク事業を考える」第 7 回日本難病医療ネットワーク研究会 平成 22 年 10 月 1 日 神奈川

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）
総合研究報告書

「横浜金沢区地域における脳・神経疾患診療ネットワーク
—症例検討会を通して—」

研究分担者： 黒岩義之（横浜市立大学大学院医学研究科神経内科）
共同研究者： 鈴木ゆめ、児矢野繁、馬場泰尚、上田直久、釘本千春、
岸田日帯、土井宏、城村裕司（横浜市立大学医学部神経内科）
河本和行（河本クリニック）

研究要旨

2005 年から病診連携体制を構築するためにミニネットワークを発足して活動してきた。訪問診療を中心に行っている診療所の医師のリクエストに従って演題を決定し、在宅医療で問題となる人工呼吸について NPPV とカフマシーンをデモンストレーションし、実際に体験しながら、双方向性に神経慢性疾患患者の診療を行う研究会を重ねた。

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横浜地域ネットワークを立ち上げた。このネットワークを通して 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、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ることとした。

B. 研究方法

当院通院患者の往診を依頼している診療所医師との連携を深めるべく、症例検討や神経疾患についてのレクチャーを行い、これを重ねた。レクチャーを具体的に役立つ形にもっていくように、リクエストを募って企画した。医学生の参加も促した。

C. 研究結果

2010 年 9 月 1 日現在、横浜市の面積は 434.98 km²、人口は 3,681,279 人。金沢区の面積は 30.68 km²、人口 83,456.38 人である。ちなみに神奈川県は面積は 2,415.85 km²、人口 9,029,996 人であるので、横浜市の面積は神奈川県の 1/6、人口は 40%、人口密度は 2 倍となる。

今年度までの実績をまとめた。

2005 年 12 月 20 日（火）19:30 から横浜市大病院会議室において第 1 回目の地域医療研究会を行った。

第 1 回 症例 2 題「多系統萎縮症

（MSA-P）」と「多発神経炎」が提示したあと、「その他の症例の検討」を参加の先生方と行い、在宅・訪問診療と神経内科の連携を深めた。この在宅医療を実践する診療医との意見交換は 11 回目まで、毎回行われている。

第 2 回の症例は 2 題「進行性核上麻痺の 2 症例」と「薬剤性パーキンソニズム」とした。

第 3 回の症例 2 題は「ハンチントン病」と「小児片頭痛」。

第 4 回は症例提示「インフォームドコンセントが困難な ALS の 1 例」として、河本クリニック河本和行先生が発表、口演として「パーキンソン病治療の現状」を行った。

第 5 回は「多系統萎縮症の 1 例」と口演「脳卒中における急性期治療について」。

第 6 回は「進行性核上性麻痺の 72 歳女性」と「カフマシーンの使用経験について」。

第 7 回は「当院における在宅医療支援 - 診療所の現状と課題」「単麻痺を見たら」とミニレクチャー「脳卒中の見方」1 題。

第 8 回は「かかりつけ医における訪問診療の実際 - 大学との連携例をあげて」と「人工呼吸管理となった ALS の 1 例」「ALS 患者の呼吸補助療法」。また、

「NIPPV の紹介と体験」として陽圧呼吸器のデモンストレーションを行って、実際に陽圧を体験する試みを始めた。

第 9 回の症例発表は「NIPPV の症例」、レクチャーは「ALS 患者の NIPPV の維持療法」「脳卒中の地域連携について」の 2 題。「カフアシストの紹介と体験」として、カフアシストの圧を体験した。

第 10 回は「パーキンソン病と嚥下障害」、特別講演「嚥下障害の基礎と臨床」とし、西山耳鼻咽喉科医院院長の西山耕一郎先生が講演した。「NIPPV の紹介と体験」を引き続き行った。

第 11 回は「在宅医療での POCT 検査機器の使用経験について」を川本先生が発表し、当院からは「嚥下困難な神経難病患者における栄養管理法」を提示、「NIPPV の紹介と体験」を続けた。

参加人数をまとめた。第 1 回 24 名、第 2 回から 5 回までは 16 から 18 名であったが、第 6 回の 24 名からは増加し、第 10 回には 30 名となった。

D. 考察

出席者数の増加は、診療所医師の参加が徐々に増え、当院医師の増加もあるが、実習学生の参加も大きな要素であり、在宅医療における、教育の重要性を確認した。また、学生には、陽圧呼吸器、カフマシンなど、実際に装着する機会は通常の講義では行われないので、実習として効果があった。

来年の目標としては、診療所の先生に魅力ある会にすることとした。具体的には神経難病への理解が深まるレクチャーを用意する、患者さんの情報をきめ細かく伝える機会とするというようなことを考えたが、さらに具体的には日本医師会の生涯教育の単位を取れるようにすることを考えた。

日本医師会の認定証交付には 3 年間で単位数+カリキュラム数で 60 ポイント以上取得することを定められており、規程に合わせると 2 時間の本研究会の場合、2 単位かつ 4 カリキュラムコードで、3 年間に 6 回行うので 36 ポイント取得可能となる。

その一般目標は「頻度の高い疾病と傷害、それらの予防、保険と福祉など、健康にかかわる幅広い問題について、わが国の医療体制の中で、適切な初期対応と必要に応じた継続医療を全人的視点から提供できる医師としての態度、知識、技術を身に付ける」とのことであり、本会の目的と合致している。

E. 結論

2005 年から病診連携体制を構築するためにミニネットワークを発足して活動してきた。・重症難病性神経疾患では補助呼吸、経管栄養が在宅で行われるようになり、その方法の発達が著しく、興味もたれている。

学生の出席があり、在宅医療における教育の重要性を確認した。また学生には実習として効果があった。

在宅医療に対する神経内科専門医と診療所医師の連携は今後ますます重要となる。

診療所医師の参加を増やすために、日本医師会の生涯教育申請を行うこととした。

神経難病の診療において、在宅医療と病院との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。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表
2. 学会発表

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 特記すべきことなし

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
—3年間のまとめ

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）	○ 新渡礼子，金森由美，太田裕子，齋藤良幸，堀内恵美子，横山照夫（NHO 相模原病院），福原桂子，富岡順子，高橋悦子，白倉すみ江，浅野たか子，小林昌子，倉島二三子，宇田川田鶴子，橋本美智子，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）（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、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。

神奈川県北部難病患者支援のためのネットワーク研究会の事業は年々拡大し、当初は連絡会、問題症例の検討会のみであったが、在宅療養に関する医療研修会、次いで救急法研修会、「心をつかむ・通わせるケアをさぐる」講習会、平成22年度からは医療従事者を対象とした在宅呼吸療法の実践に関する講習会を開催するに至っている。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胃瘻作成後の管理と栄養管理に関する講習会、CVポートと在宅療養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していく予定にある。

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。

このような状況の中で、神奈川県北部難病患者支援のためのネットワーク研究会の事業は年々拡大し、当初は連絡会、問題症例の検討会のみであったが、4年前から在宅療養に関する医療研修会、3年前から救急法研修会、2年前から「心をつかむ・通わせるケアをさぐる」講習会、今年度からは医療従事者を対象とした在宅呼吸療法の実践に関する講習会を開催するに至っている。本年度も定例会、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

(1) 連絡会議

在宅療養の現場にいるケアマネジャー、訪問看護師、保健所保健師と相模原病院神経内科医師、看護師、MSW、臨床心理士による事業計画立案を行う。

(2) 病診、病病連携を通じた事例検討

在宅療養に関わる職種は基本的に個人で介護や医療を行っている。彼らの燃え尽きを防止するために問題となる事例について検討を行い、問題の共有化とともに共同で問題解決を行っている。

(3) 医療研修会開催

在宅医療を担っている医師およびケアマネジャー、訪問看護師を対象として、

最近問題となっている事象や、開業医からの疑問点などを中心に、医療研修会を行っている。内容については胃瘻、CVポート、終末期医療の法令に関するもの、終末期医療での対応、睡眠時の諸問題などについて開催した。

(4) 介護保険関連職種を対象とした救急法研修会の開催

訪問看護師、ヘルパー、ケアマネジャーを対象とし、相模原病院麻酔科および看護師による救急蘇生法の実習を行った。

(5) 「心をつかむ・通わせるケアをさぐる」講習会

ラポールをとりにくい、共感を持つことのできにくい事例に対応し、如何によりよい状態を作り上げるかについて、事例を通して学ぶ講習会を行った。

(6) 介護職を対象とした呼吸管理に関する講習会

在宅の現場で呼吸器療法に初めて接する事がある訪問看護師、ケアマネジャー、ヘルパーを対象に呼吸の生理、人工呼吸器の種類、人工呼吸器の体験など通して、人工呼吸器療法を学ぶ講習会を行った。

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。年々、自由な雰囲気の中で各職種間の関係が緊密化しており、在宅療養を支えていくシステムが構築されてきているといえる。

(2) 事例検討：

今年度も通常通り、問題となっている事例について各職種を交えた意見交換がなされた。

(3) 在宅療養に関する医療講習会：

5年前に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5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。

(4) 第5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った。参加者は29名で、麻酔科医師から「あなたが第一発見者で、患者宅です。」という呼びかけに、緊張をもってマネキンで実習することができ、好評であった。次年度の開催も要望された。

(5) 「心をつかむ・通わせるケアをさぐる」講習会：

在宅患者と接する際に、ラポールをとり難いことが俤みうけられる。ラポールをとることにに関して拒否的な患者の心理、対応の仕方について、専修大学心理学科教授で臨床心理士である乾先生に事例をもとにした講習をお願いした。100名の（属性はケアマネジャー、訪問看護師、保健所保険師）参加があり、具体的な指導をいただき、今後の在宅療養に非常に参考になったとの意見が多く、再度の開催を希望された。

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年々充実してきているといえる。相模原病院看護師、MSW、医師と神奈川県北部3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、3年前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。医療講習会については相模原

病院の全面的な支援もあり、順調に運営ができています。

その他、救急法の講習、臨床心理士による講習会も年々参加者が増してきており、好評を得ている。在宅療養での患者に直接接する差異にはラポールの取り方がもっとも問題となり、また、緊急時は第一発見者はヘルパー、ケアマネジャー、訪問看護師である確立が高い。今後も充実した講習を行うことにより、在宅療養の質の向上が図られると思われる。

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。9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

厚生労働省科学研究費補助金 難治性疾患克服事業

地域神経筋難病専門病院における遺伝カウンセリング体制の構築

分担研究者：中島孝（国立病院機構新潟病院 神経内科）

研究協力者：小澤哲夫（国立病院機構新潟病院 内科、臨床遺伝）

後藤清恵（新潟大学医歯学総合病院 生命科学医療センター

遺伝子診療部門、国立病院機構新潟病院、臨床心理）

研究要旨 国立病院機構新潟病院「遺伝外来」における筋ジストロフィーの遺伝カウンセリング事例を分析することにより、大都市圏以外における遺伝カウンセリングの現状と今後の課題を明らかにした。遺伝カウンセリングに対する潜在的需要は大きく、今後も遺伝カウンセリング件数が増加することが予測された。現在、遺伝カウンセリングは不採算であるため、ほとんどの医療機関では専任職員を育成・雇用することが困難である。また、臨床遺伝専門医や認定遺伝カウンセラーの絶対数は不足し、大多数は大都市圏に集中している。このような状況を改善し、必要な医療機関において遺伝カウンセリング体制を構築するためには、遺伝カウンセリングそのものに健康保険を適用して遺伝医学的検査から独立した医療分野とする必要がある。

A. 研究目的

遺伝子研究の著しい進展とゲノム解析技術の進歩は遺伝性疾患の病態解明と診断に大きな変革をもたらした。その結果、現在では多くの単一遺伝子病や染色体構造異常について遺伝子診断が可能となり、遺伝性疾患の確定診断や除外診断を行う上で大きな役割を果たしている。さらに、近年は認知症や生活習慣病などの多因子遺伝病の診療においても遺伝的リスクが考慮されるなど、一般市民も遺伝の問題と無関係ではいられない時代となった。

遺伝医療には以下の特徴がある。第一に、遺伝のしくみは複雑なため、多くの人々にとって遺伝性疾患を科学的に正しく理解することは容易なことではない。第二に、遺伝情報には(1)生涯不変性、(2)家系内共有性、(3)発症予測性という一般の医療情報とは異なる特殊性があるため、遺伝の問題の当事者（患者・家族など）にしばしば心理社会的な問題が生じる。第三に、出生前診断や着床前診断に代表されるように、当事者は時に倫理的な問題を伴う選択を迫られることである。

遺伝カウンセリングは、情報を正確かつ適切に分かりやすく伝え、心理社会的な支援を行うことにより、遺伝の問題に直面している当事者が自律的に問題を解決することができるように支援する行為である。遺伝医療における遺伝カウンセリングの必要性は、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」(2006年)や遺伝医療関連10学会の「遺伝学的検査に関するガイドライン」(2003年)でも強調されている。しかし、現在の遺伝カウンセリングの実施状況をみると、質の高い遺伝カウンセリングを行うために必要な体制が整備された施設は全国的にも限られており、特に地方においては絶対的に不足している。このため、遺伝に関する相談の場を見いだせず、誤解や悩みをかかえたまま過ごしている人も多い。

当院は新潟県を中心に多数の遺伝性神経筋難病患者を診療する地域の専門病院である。当院では質の高い遺伝カウンセリングを提供する目的で2005年10月に臨床遺伝専門医と臨床心理士をコアメンバー（いずれも兼任）とする「遺伝外来」を開設した。しかし、人材の確保などいくつかの運営上の問題を経験している。

本研究の目的は、当院のような地域の遺伝性疾患専門病院において、質の高い遺伝カウンセリングの体制を構築する上での課題とそれを克服するために必要な方法を明らかにすることである。

B. 研究方法

本研究では、遺伝性筋難病のひとつであり当院においても遺伝カウンセリングの件数が多い筋ジストロフィーを対象に以下の検討を行った。

1. 遺伝カウンセリング依頼者（クライアント）を対象とした疾患理解度と遺伝カウンセリング認知度の調査

2005年10月1日から2009年12月28日の間に遺伝外来において実施した筋ジストロフィーの遺伝カウンセリングについて、カウンセリング記録に基づいてクライアントの疾患理解度、遺伝に関する理解度、遺伝カウンセリング認知度、遺伝カウンセリングに対する評価を検討した。

2. 遺伝カウンセリング件数の動向分析

2005年10月1日から2010年12月28日の間に遺伝外来において実施した筋ジストロフィー遺伝カウンセリングの件数、対象疾患、目的等の推移を分析した。

3. 遺伝カウンセリング体制を構築する上での課題の分析

当院遺伝外来の現状を分析することにより、地域の遺伝性神経筋難病専門病院において遺伝カウンセリング体制を構築する上での課題とそれを克服するために必要な方法を明らかにする。

C. 研究結果

1. 疾患理解度と遺伝カウンセリング認知度の実態調査

2005年10月の遺伝外来開設から2009年12月までに行った遺伝カウンセリングのうち筋ジストロフィーに関わるものは12件でカウンセリング実施回数は16回であった。疾患の内訳はデュシェンヌ/ベッカー型筋ジストロフィー（DMD/BMD）7件、筋強直性ジストロフィー3件、福山型筋ジストロフィー1件、肢帯型筋ジストロフィー1件である。このうち肢帯型を除く11件について検討した。遺伝カウンセリングの目的はDMD/BMDでは患者本人の遺伝子診断前カウンセリングが3件、保因者診断に関するものが3件、疾患に関する説明が1件であった。筋強直性ジストロフィーでは遺伝子診断前カウンセリング、発症前診断に関するカウンセリング、疾患に関するカウンセリングがそれぞれ1件ずつで、福山型筋ジストロフィーは遺伝子診断前カウンセリングであった。

(1) 遺伝カウンセリングの事前認知度

クライアントが事前に遺伝カウンセリングの存在を知っていたのは11件中2件のみで、いずれも2009年11月に開催された日本筋ジストロフィー協会新潟県支部の講演会に参加して初めて知ったものである。残りの9件は主治医からの勧めで遺伝外来を受診した。

(2) 遺伝カウンセリング実施前の疾患理解度

疾患の病態、遺伝様式、保因者確率（DMD/BMDの場合）、再発確率、促進現象等（筋強直性ジストロフィーの場合）などの基本的な遺伝学的事項についての理解が良好と判断されたのはDMD/BMDの2件のみで、その他のクライアントは理解が不十分もしくは不正確であった。事前に主治医（専門医）から説明を受けているにもかかわらず、病名（診断名）すら曖昧な例も認められた。疾患の特性と関連があると思われるが、筋強直性ジストロフィーの患者・家族においては特に疾患理解の不十分さが顕著であった。

(3) 遺伝カウンセリングに対する事後評価

全てのクライアントから「遺伝カウンセリングを受けてよかった」という肯定的な評価を得た。特に印象的なことは、大多数のクライアントが「これまで疾患や遺伝についてこのような分かりやすい説明を受けたことはない」という感想を述べたことである。

2. 遺伝カウンセリング件数の動向分析

(1) 筋ジストロフィーに関する遺伝カウンセリング件数の推移

筋ジストロフィーに関する遺伝カウンセリングは2005年から2009年12月末までの12件16回に対して、2010年は1年間で16件（DMD/BMD15件、筋強直性ジストロフィー1件）20回と急増した（目的は遺伝子診断58.8%、保因者診断29.4%、疾患に関する説明11.8%）。2005年10月の遺伝外来開設から現在までの間に、遺伝カウンセリング件数に影響を及ぼした出来事が二つある。第一は、2006年4月にDMD/BMDについてMLPA法による遺伝子検査が保険収載されたことである。これにより新規患者のほぼ全例に遺伝子検査が行われるようになり、2008年1月以降遺伝カウンセリング件数が増加した。第二は、2009年に厚生労働省筋ジストロフィー臨床研究川井班が、DMD/BMDの新規治療法の臨床試験や新薬開発を念頭にジストロフィン遺伝子変異情報データベース「Remudy」を設立したことである。当院では日本筋ジストロフィー協会新潟県支部の依頼に応じてRemudy登録（MLPA法による遺伝子検査か筋生検のいずれかによりジストロフィンの異常が確認されている必要がある）のための遺伝カウンセリングを引き受けたことに伴い、2010年には遺伝カウンセリング件数が急増した。

(2) 今後の遺伝カウンセリング件数の動向予測

クライアントの背景を分析すると、興味深いことに2010年にはDMD/BMD保因者診断や、筋ジストロフィー以外の遺伝性疾患などのREMUDY登録とは関連のない遺伝カウンセリングの件数も増加していた。その理由は明らかでないが、開設から5年を経て口コミ等により徐々に当院遺伝外来の地域における認知度が高まってきた可能性があり、今後も遺伝カウンセリング件数の増加が続くと予想される。

3. 遺伝カウンセリング体制を構築する上での課題と解決のための対策

(1) 人材確保の必要性和解決のための取り組み

当院では職員定数および経営上の制約から遺伝カウンセリング専任の常勤職員を配置することが困難であるため、今のところ遺伝外来の実施は週1回（水曜日午後）に留まっている。このため、2010年は遺伝カウンセリング以来件数の急増により、申し込みからカウンセリング実施まで2-6週間程度の待機が必要であった。現体制では実施可能件数は年間50件程度が限度で、今後も依頼件数の増加が予想されることから遺伝カウンセリング担当スタッフの補充が必要不可欠と考えた。そこで、遺伝外来の機能を強化するために認定遺伝カウンセラー資格（日本遺伝カウンセリング学会と日本人類遺伝学会が認定）を有する看護師を採用することを決定し、2010年11月から募集を開始した。募集条件を看護師免許所有者に限定せざるを得なかったのは、病院の運営上採算性が見込めない職種の採用が困難なためである。当初1名の応募があったが、その後自己都合により辞退されたため現在も募集中である。

(2) 他の専門医療機関との連携

遺伝カウンセリングの中で実際に出生前診断に関する具体的な話し合いが必要な場面があり、また、着床前診断に関する情報提供を求められたこともあった。当院は神経内科と小児科を基盤とする神経筋難病の専門病院であるが、総合病院ではないため現在は産科等の臨床遺伝に関連する他領域の専門医療機関との連携が充分とはいえない面がある。今後は、産科はじめ他領域の専門医療機関との緊密な連携が必要不可欠である。

(3) 遺伝情報管理体制の整備と職員に対する教育研修活動

遺伝カウンセリング件数の増加に伴って院内職員の間には遺伝カウンセリングに対する関心が高まってきた。このため、2010年10月に臨床遺伝専門医による院内全職員を対象とした第1回の遺伝カウンセリング教育研修講演会を開催した。今後もこのような教育研修活動を定期的実施する予定である。さらに、このような関心の高まりを背景に、病院の診療録委員会において遺伝カウンセリング記録や遺伝子検査など遺伝情報の管

理方法を改善し新年度から実施することを決定した。

考察

当院における遺伝カウンセリング記録の分析結果から、従来型の「主治医（専門医）からの説明」ではクライアントに疾患や遺伝に関する情報が正しく伝わっていない場合が多く、心理的な悩みや社会状況に対する支援も行われないうなど、遺伝カウンセリングとしてはきわめて不十分な実態が明らかになった。このような状況を改善するためには、遺伝カウンセリングを臨床遺伝専門医や認定遺伝カウンセラー（いずれも日本遺伝カウンセリング学会と日本人類遺伝学会の共同認定資格）など臨床遺伝の専門教育を受けた人材を中心とする独立した診療部門として構築する必要がある。

さらに、厚生労働省や遺伝医療に関連する諸学会から遺伝カウンセリングに関するガイドラインがいくつも出されているにもかかわらず、遺伝カウンセリングの認知度はきわめて低く、遺伝性疾患の当事者（患者・家族）にもほとんど知られていない状況が明らかになった。これは、地方において遺伝カウンセリングの必要性が低いということではなく、遺伝カウンセリング実施している医療機関が少ないことと遺伝医療に関する情報が不足しているためと考えられる。現在、遺伝カウンセリング体制が整備されている医療機関は東京や大阪などの大都市圏に集中しており、地方の県では県内に1、2施設しかないところが多い。人口237万人の新潟県においても産科関連以外では当院と新潟大学歯学総合病院の2施設のみである。2010年以降の当院の遺伝カウンセリング件数の急増をみても分かるように、大都市圏外においても遺伝カウンセリングの潜在的需要は大きく、今後の遺伝医療の普及に伴いますます増大することが予想される。今後は必要な病院において質の高い遺伝カウンセリング体制を整備し、遺伝カウンセリングに対するアクセシビリティを向上させることが必要である。

当院ではこれまで質の高い遺伝カウンセリングを提供するために独自の取り組みを行ってきたが、苦勞しているのは遺伝カウンセリングを担当する人材の確保である。人材確保を妨げている主な原因は二つあり、第一は遺伝カウンセリングに健康保険での診療報酬が適用されないため（定められた15疾患の遺伝学的検査に関連する場合を除く）、人件費等の費用が事実上病院の持ち出しとなっていることである。このため、経営状況に余裕のない医療機関では専門知識を持つ専任職員を育成・配置することが困難である。第二は遺伝カウンセリングにおいて中心的役割を担うべき臨床遺伝専門医と認定遺伝カウンセラーの数が絶対的に不足し、なおかつ東京、大阪などの大都市圏に著しく偏在していることである。2010年12月現在、臨床遺伝専門医は約600名、認定遺伝カウンセラーは102名に過ぎず、その大半は大都市圏に勤務している。一番目に挙げた原因とも関連するが、認定遺伝カウンセラーの場合はせっかく資格を取得してもその能力を発揮することができる職場（雇用）が無いことも大きな問題となっている。このような問題を解決するためには、遺伝カウンセリングを健康保険制度の中に取り込むことにより医療の一分野として確立することが必要と考えられる。

E. 結論

遺伝カウンセリングを臨床遺伝学の専門教育を受けた人材による医療の一分野として確立することが必要である。遺伝カウンセリングに対する潜在的な需要は大きく、今後大都市圏にとどまらずあらゆる地域で遺伝カウンセリングの依頼件数が増加することが予想される。このような状況に対応するためには、地域にかかわらず必要な病院において遺伝カウンセリング体制を整備することが必要であるが、現状では経費の負担が大きく専門知識を有する人材を育成・配置することが困難である。また、臨床遺伝専門医や認定遺伝カウンセラーなどの資格保有者は絶対数が少ない上に大多数が大都市圏に

集中している。このような問題を解決するためには、遺伝カウンセリングに遺伝医学的な臨床検査関連とは別に健康保険を適用することにより採算性を向上させ、認定遺伝カウンセラー等の有資格者の雇用を促進することが重要と考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 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、日本在宅医学会雑誌、12(2):206-216, 2011
- 2) Yuki N, Takahashi Y, Ihara T, Ito S, Nakajima T, Funakoshi K, Furukawa K, Kobayashi K, Odaka M. Lack of antibody response to Guillain-Barre syndrome-related gangliosides in mice and men after novel flu vaccination. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010 Nov 7. [Epub ahead of print]
- 3) Yuki N, Watanabe H, Nakajima T, Späth PJ. IVIG blocks complement deposition mediated by anti-GM1 antibodies in multifocal motor neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010 Jul 28. [Epub ahead of print]
- 4) 中島孝, 白井良子, セントクリストファーホスピスから日本へ吹く風、ホスピス緩和ケアの誤解をとく、訪問看護と介護、15(11):864-872,2010
- 5) 中島孝, 小澤哲夫, 会田泉, 樋口真也, 米持洋介, 三吉政道, 近藤浩, 木下悟, 筋ジストロフィー診療の現状 診断から治療まで(その2)(症状コントロールと包括的ケア)、超音波検査技術35(4)433-445,2010
- 6) 中島孝、ALS患者の在宅医療 QOL評価、*Journal of Clinical Rehabilitation*,19(6):589-596,2010
- 7) 飯田秀博,渡部浩司, 銭谷勉, 越野一博, 平野祥之, 石田良雄, 宮本恵宏, 野口輝夫, 森脇博, 横田千晶, 福島和人, 中川原譲二, 山田章吾, 松田博史, 中島孝, 丸野廣大, 畑澤順, 橋川一雄, 鈴木倫保SPECT検査の精度向上と施設間誤差のない標準的画像診断法の確立, 新しい医療機器研究, 15:95-96,2010
- 8) 佐藤浩一, 榛沢和彦, 岡本竹司, 伊倉真衣子, 鈴木栄一, 中島孝, 林純一、脳・神経疾患による臥床入院患者における下肢深部静脈血栓症の発生頻度と予測因子の検討 *Neurosonology*, 22(1) :1-3, 2009
- 9) 飯田秀博, 中川原譲二, 山田章吾, 松田博史, 丸野廣大, 中島孝, 畑澤順, 石田良雄, 福島和人, 宮本享, 橋川一雄, 銭谷勉, 鈴木倫保, 黒川徹, 中澤真弓, 赤松哲哉, 石田健二, SPECT画像再構成・画像処理の標準化とその評価に関する研究, 核医学46(2) :109-111,2009
- 10) 伊藤博明, 中島孝, 板井孝太郎, 伊藤道哉, 今井尚志事前指示の原則をめぐって 事前指示の誤解・曲解を避けるために, 癌と化学療法,36:Suppl.I ,66-68,2009
- 11) 白井良子, 西尾こゆる, 渡邊誠章, 中島孝, 中越沖地震を体験した筋ジストロフィー患者のこころのケア *Expert Nurse*,25(15):88-91,2009
- 12) Nishihara Y, Tan C.F, Toyoshima Y, Yonemochi Y, Kondo H, Nakajima T, and Takahashi H: Sporadic amyotrophic lateral sclerosis: Widespread multisystem degeneration with TDP-43 pathology in a patient after long-term survival on a respirator, *Neuropathology*, 29:689-696, 2009
- 13) 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、34:68-689, 2009
- 14) 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
- 15) 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

- 16) 中島孝, 小澤哲夫: 遺伝子診断, ポンペ病(糖原病Ⅱ型), 衛藤義勝編, 診断と治療社, 東京, 96-100, 2009
- 6) 中島孝, 小澤哲夫, 会田泉, 樋口真也, 米持洋介, 三吉政道, 近藤浩, 木下悟: 筋ジストロフィー診療の現状-診断から治療まで その2 (症状コントロールと包括的ケア), 超音波検査技術 35: 433-445, 2010.
- 7) 小澤哲夫, 後藤清恵, 中島孝: 筋ジストロフィーにおける遺伝カウンセリング体制の構築, 難病と在宅ケア (印刷中)

2. 学会発表

- 1) 小澤哲夫, 後藤清恵, 伊藤博明, 中島孝: 筋ジストロフィー遺伝カウンセリングの現状と課題, 第34回日本遺伝カウンセリング学会総会, 2010年5月、東京。

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

「長野県難病相談・支援センターおよび信州大学難病訪問診療センターを中核とした長野県の難病医療体制の再構築」

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（信州大学医学部神経難病学）
中村昭則（信州大学難病訪問診療センター）
両角由里、松沢由美、深澤里恵（長野県難病相談・支援センター）

研究要旨

長野県では難病患者・家族の療養支援を目的として平成 19 年 6 月に長野県難病相談・支援センターが開設された。さらに医療的な支援を強化するため平成 21 年 6 月には信州大学難病訪問診療センターが開設された。それ以降、難病医療にかかわる両センターを拠点とした長野県内の難病患者、家族の支援体制を再構築することを目指した取り組みを始めた。開設以降の両センターの稼働状況を総括し、今後取り組むべき課題を検討した。

A. 研究目的と背景

長野県難病相談・支援センター（以下、相談・支援センター）は平成 19 年 6 月に大学病院に併設する形で開設された。開設以来、相談者数、相談件数ともに年々増加しており、疾患別では神経疾患が全体の半数弱を占めた。しかも診断、治療などに関する医療的な相談が多く、難病相談・支援員（看護師）の電話による対応では十分ではない事例も多々見られた。またレスパイト入院を含む入院調整の依頼に対しても十分に対応できなかった。そこで拠点病院である大学病院自らが難病患者・家族の医療的支援に積極的に取り組む姿勢を鮮明にするため、平成 21 年 6 月から信州大学難病訪問診療センター（以下、訪問診療センター）を開設した。ここでは両センターの開設から現在に至るまでの活動状況を総括し、今後取り組むべき課題を考える。

また相談・支援センターの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）については、相談・支援センター開設に際して、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

相談・支援センターについては平成 19 年 6 月～平成 22 年 12 月の相談記録から活動実績を総括した。訪問診療センターに関しては、平成 21 年 6 月～平成 22 年 12 月までの活動実績を総括した。

ま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、療養実態を調査した。

C. 研究結果

相談・支援センターに関しては、平成 19 年 6 月～平成 22 年 12 月の相談者実数は 2,111 名（月平均 46.9 名）、相談件数は 6,083 件（月平均 135.2 件）だった。年度ごとに相談者数、件数とも増加している。現在までの相談者を疾患分野別に見ると、神経疾患が 955 名（全体の 45.2%）、次いでリウマチ・膠原病および類縁疾患が 223 名（11.0%）、整形外科疾患 121 名（5.7%）、消化器疾患 78 名（3.7%）であ