

* 平成 20～22 年度のまとめ

分担研究者： 阿部康二（岡山大学神経内科）

研究要旨：1999年に発足した山陽地区神経難病ネットワークは、全国的にも大変ユニークで県境を越えて、岡山県内だけでなく、広島県東部、兵庫県西部地域を範囲とする関連病院において神経難病をはじめ、アルツハイマー病などの神経変性疾患、脳卒中も含め幅広い分野を対象に、行政および患者会側と連携して、より良い医療環境の整備を充実するため支援活動を行った。一方、進行性の神経難病を疾患特性によって4疾患に分類し、岡山県特定疾患医療受給中の全ALS、MSA、SCD、MSの患者を対象とし、医療支援に対するアンケートを行った。421名（回収率55.4%）から回答を得、当ネットワークの存在を知らなかった（59.7%）と、まだ活動が普及していないことが示唆され、医療支援への期待では新治療法の紹介（43.4%）が多く、今後患者ニーズに答えてより充実したものにしたい。

A. 研究目的

進行性の神経難病を疾患特性によって4疾患（急速、中速、緩徐進行性および再発緩解性）に分類し、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ALS、MSA、SCDおよびMS患者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神経難病患者への支援活動をするため、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、診療支援に関するアンケートを行い解析した。

C. 研究結果

支援活動では、従来のように神経難病についての電話、e-mailなどによる問い合わせに対して相談を受け、岡山県内の各保健所の難病医療福祉相談会へ医局員を派遣し神経難病患者とその家族への療養相談と当ネットワークの活動紹介を行った。岡山SCD、MG、MS友の会をそれぞれ開催し、患者や患者家族同士および医療従事者との交流を深めた。

<2008年>

1) 日本神経学会主催の公開市民講座～神経難病の克服と在宅支援に向けて～脳卒中と認知症を予防していきいき長生き～（福山市、2008.8.9）を開催した。2) 「脊髄小脳変性症と上手につき

あうために」と題して、岡山県難病医療相談・支援センター医療講演会で講演した（2008.2.24）。

<2010年>

①日本神経学会主催の公開市民講座～神経難病の克服と在宅支援に向けて～（岡山市、2010.8.7）を開催した。同日、岡山県難病相談・支援センターと共に「パーキンソン病関連患者家族の集い」を開催し（2010.8.7）、患者間や患者家族間、および医療従事者との交流だけでなく、一般市民の啓発も行った。②アンケートは421名（回収率55.4%）から回答を得、患者会・家族会への関心が低く（54.0%）、医療支援に対する期待では、新しい治療法の紹介（43.4%）、病気の相談（20%）であった。

D. 考察

当ネットワークは、発足から12年にわたって県境を超えた医療者と患者の連携を推進してきたが、アンケート結果では知らなかった（59.7%）と、まだ活動が十分ではないことが示唆された。

E. 結論

今後病診連携をさらに推進して、新しい治療法などを紹介する機会を増やしたりし、患者からのニーズに答えてより充実したものにしたいと考えている。

F. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし 2. 実用新案登録 該当なし 3. その他 特になし

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 分担研究報告書

「広島県における難病患者の地域医療体制構築について（3年間のまとめ）」

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

研究協力者：小林正夫（広島大学大学院小児科学，難病対策センター（ひろしま））

宮地隆史（広島大学大学院医学教育担当，難病対策センター（ひろしま））

加藤久美、深野由美子、高島三枝子、井上雅美、渡部桂子

（難病対策センター（ひろしま））

研究要旨

広島県では神経難病を対象とした難病医療ネットワーク事業が平成12年に立ち上げられた。平成16年からは難病対策センター（Center for Intractable Disease Control: CIDC）が、広島県からの委託を受け、難病相談・支援センターとして広島大学病院内に設置され、同時にネットワーク事業を引き継いでいる。平成17年からは広島県、広島市からの委託として小児難病相談室を併設し、小児から成人までの難病相談を行っている。難病ネットワーク事業には現在22病院が拠点・協力病院として登録されている。平成20年に難病医療ネットワークの現状把握するためアンケート調査を行い、その結果をもとに本県のネットワークの課題を抽出し、より充実させるための検討を継続している。現在、これまで用いていた拠点・協力病院という名称から役割がわかりやすい名称へ変更すること、協力病院の追加拡充のため県内の医療機関に対して新たにアンケート調査を行うこととし、準備を進めている。今後はさらに神経難病対策を充実させるとともに小児難病を含めたその他の難病ネットワークの構築を検討する必要がある。

A. 研究背景・目的

1) 難病医療ネットワーク事業

難病対策センター（Center for Intractable Disease Control: CIDC）は、平成16年に広島県からの委託を受けて広島大学病院内に設置された難病相談・支援センターである。一方、広島県難病医療ネットワーク事業は、実施主体を広島県として平成12年に立ち上げられた。対象を「神経難病患者」とし、平成13年に協力病院の役割を示したうえで事業への参加依頼をし、承諾の回答があった22病院について、難病医療拠点病院・協力病院として登録した。難病対策については、それまで医師会の地域保健対策協議会の難病医療専門委員会で行ってきたが、広島大学病院内に難病対策室を設置し1年間の準備期間を経て、大学病院内に難病ネットワークの窓口があることの有効性を確認し、

平成16年のCIDC設立とともに、委託先がCIDCに変更となった。本研究では広島県における難病医療ネットワークの現状把握と今後の課題・対策について検討することを目的とする。

2) 小児難病相談

小児難病は先天性の疾患や悪性新生物等対象疾患が幅広い。また患児やその家族は、日常生活を送る上で不安や悩みを抱えていることが多い。広島県では小児慢性特定疾患の受給者数は約2500人おり、半数以上が広島市在住である。そこで、広島県と広島市は平成17年4月に広島大学に委託し、すでに開設のCIDCに小児難病相談室を併設して相談員1名を配置し、保護者等に対する相談・支援を行ない、小児慢性特定疾患患児の健全育成を図ることとした。本研究では小児難病相談室の4年間の実績をまとめ、その傾向を知り今後の活動に生かすこと、ま

た 大人の難病にくらべまだ認知度の低い小児難病について広く理解と支援を求めることを目的とする。

B. 研究方法

1) 難病医療ネットワーク事業

難病医療拠点病院及び協力病院として登録している 22 病院を対象に、平成 20 年 10 月 16～31 日に郵送でアンケート調査を依頼した。アンケートでは、各施設の難病担当医の勤務形態、「検査・診断」や「気管切開」などの患者病態別の入院受け入れの可否及びその期間の目安、人工呼吸器装着の有無での比較等について調査した。また平成 22 年度にはアンケート結果を元に広島県健康対策課と 1～2 ヶ月に 1 回程度、難病医療ネットワークについて検討会を開催した（平成 22 年度は 6 回実施）。

2) 小児難病相談

平成 17 年～20 年の 4 年間の活動を小児相談・助言・支援、交流会および難病医療従事者研修会についてまとめた。

C. 研究結果

1) 難病医療ネットワーク事業

全 22 病院からアンケートの回答を得た。神経内科医は、常勤・非常勤あわせて 8 割の施設で勤務していた。各病院で対応可能と思われる項目は、「確定診断」や「病気説明」は神経内科医常勤の割合とほぼ同じ傾向にあった。急変時の受け入れは 7 割と比較的高く、災害時の緊急対応は 5 割強であった。レスパイトの受け入れは 5 割、長期療養への対応は 3 割程度にとどまった。患者病態別の入院受け入れの可否及び入院期間の目安について、入院目的が「検査・診断」、「胃瘻造設」、「NPPV 導入」、「気管切開」、「人工呼吸器導入」では 7 割前後の施設で入院受け入れ可能であるものの、入院期間はおおむね 1 ヶ月以内と短期間だった。以下の 4 項目については気管切開下人工呼吸器（TPPV）装着の有無での入院受け入れを比較した。「肺炎等の合併症」では TPPV 装着の有無に関わらず 8 割弱が

入院受け入れ可能であるが、入院期間は 1 ヶ月以内であった。「リハビリテーション」では TPPV なしは 6 割が入院受け入れ可能であるが、TPPV ありは受入不可が半数を超えた。「レスパイト」では 5 割前後が 1 ヶ月以内の短期入院受け入れ可能の回答であり、TPPV 装着の有無に違いはなかった。「長期療養／在宅介護困難事例」になると TPPV 装着の有無に関わらず不可の割合が多く、6 ヶ月以上の長期可能との回答は TPPV なしで 23%、ありで 14%にとどまった。この結果から確定診断や、肺炎などの合併症への対応、長期療養など、それぞれの医療機関で役割分担ができており、これらすべてをひとつの医療機関で行うことは困難であることがわかった。今後「神経難病」を対象としたネットワークをより充実としたものとするために、拠点・協力病院という名称から、役割を具体的に表したわかりやすい名称へ変更し、医療機関の役割分担を明確化することとした。また新たな難病医療ネットワークへの協力の可否などについて検討するため、平成 23 年度に拠点・協力病院以外の病院へ、神経難病の受け入れについて、新たにアンケート調査を実施することとした。

2) 小児難病相談

①相談総件数は平成 18 年をピークに減少傾向だが年間 700 件程度ある。相談対象年齢は乳児・幼児共に約 1 割、学童を加え 12 歳以下は全体の 3 割弱だった。②疾患群別では悪性新生物（24%）が最も多く、次いで神経・筋疾患（23%）、先天性代謝異常（16%）であった。③相談内容は疾患に関するもの、検査・治療・予後に関するもの、精神的支援に関するもの、専門の医療機関に関するものなどが多かった。④交流会は広島県および広島市において年間 8～10 回実施した。対象疾患群によっては、患者会にピアサポーターを依頼し、経験談や同じ疾患をもつ親の立場から貴重な意見を得た。当事者のみならず医療関係者・教育関係者も疾患の理解や知識を得る学習の場として、また貴重な意見交換の場として有効

に活用された。参加された方のアンケートでは満足感と次回への期待等良い評価が多かった。⑥難病医療従事者研修会は年1回成人の難病研修会(2回のうちの1回)と共通テーマで実施している。

D. 考察

1) 難病医療ネットワーク事業

拠点・協力病院を登録した平成13年の時点では「重症神経難病患者の入院受け入れ」について承諾をしたうえでのことではあったが、時を経て状況が変化し、受け入れが難しくなった病院も認められた。各拠点・協力病院の役割を具体的に示した名称へ変更し、医療機関の役割分担を明確化することが必要と考えられた。今回、他の都道府県のネットワーク参加医療機関数を調査したところ、人口10万人の参加病院数は本県では0.7と全国平均の3.0を大きく下回っており、協力病院の追加拡充が必要であることが分かった。今後、在宅まで含めたネットワークの構築のためには、医師会や訪問看護ステーション等関係機関との協力も不可欠となることが予想される。難病医療ネットワークは、神経難病に限らず、小児難病を含めすべての難病において必要なものであり、現在は神経難病対策としてのネットワークを充実させるべく活動しているところであるが、神経難病以外の疾患についても、神経難病とは違った形の入院や外来のネットワーク化が必須であり、順次検討していくことが重要と考える。

2) 小児難病相談

成長発達段階の小児が慢性疾患をもち、療養・治療をしながら幼稚園・学校と進みやがては社会人として自立する。診断・治療等医療技術のめざましい向上で生命危機を救われた患児がその成長過程で疾患と向き合い、制約をうけながらも心身ともに健やかに日常生活が過せるよう、患児をとりまく環境の整備が必要である。その最も大きなウェイトをしめる保護者の精神的・経済的・社会的不安や悩みに対する支援は重要となる。また20歳を過ぎキャリアオーバーとなった患

者の医療費や福祉、就業の問題も増大している。小児難病相談室での様々な活動(相談、教育、広報等)が、患児やその保護者のよりどころとなっているとともに小児難病について人々に理解を深め、関係者との連携の必要性を認識した。

E. 結論

1) 難病医療ネットワーク事業

広島県難病医療ネットワークの現状を把握するために、拠点病院・協力病院にアンケート調査を行った。この結果をもとにより充実した難病ネットワークとなるよう活動中である。神経難病の入院に関するネットワークだけでなく、在宅や神経難病以外の全ての難病に関してのネットワークの整備を視野に入れて、順次取り組む予定である。

2) 小児難病相談

小児が慢性疾患をもち、療養・治療をしながら健やかに成長発達するため、また保護者支援のためにも相談窓口は重要な役割をもっている。しかし、まだ十分活用されていないため、医師・保健所の担当者・患者団体との連携を更に密にし、相談業務の拡大ときめ細やかな情報提供が必要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

成果一覧表に記載

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

鳥取県における重症難病患者の地域医療体制の構築に関する取り組み
～3年間のまとめ～

分担研究者： 中島健二（鳥取大学医学部脳神経内科）
共同研究者： 古和久典、北山通朗、瀧川洋史（鳥取大学医学部脳神経内科）
朝妻光子（鳥取県難病医療連絡協議会）
神谷利恵、鷺見美和（鳥取県難病相談・支援センター）

研究要旨

鳥取県では平成15年難病医療連絡協議会発足当時より、筋萎縮性側索硬化症（ALS）の療養改善を重点課題として取り組んできた。鳥取県のALS患者を全数把握し、療養状況について調査し改善に向けた体制作りを進めている。

平成20年度は、難病患者の災害時支援対策に取り組み、在宅人工呼吸器を使用している6名のALS患者について個別災害時個別マニュアルを作成した。

平成21年度は、鳥取県内における特定疾患医療受給者（以下、受給者）およびその家族に対し、就労支援に関する実態調査をアンケート形式で行った。仕事をしている受給者は約40%、その中で、処遇が適正と答えた受給者は53%に過ぎず、また就労生活に満足している受給者は44%に過ぎなかった。特定疾患により失業した受給者は、身体的理由により、失業した者が多いという結果であり、そのうち、44%が再就職を希望していた。就労に関する相談窓口はあるものの、実際は医師に相談する受給者が多く、積極的な取り組みが必要である事が確認された。

平成22年度は、県内の在宅ALS患者の在宅療養支援の利用状況について調査を行った。結果、人工呼吸器装着患者は、日中の訪問支援が中心で、人工呼吸器未装着患者は訪問支援、通所支援とも利用が少なかった。通所介護・短期入所の利用が少ないことについて、患者・家族からは、施設の受け入れ体制が整っていないことが多くあげられた。

A. 研究目的

【平成20年度】

鳥取県ALS患者全症例の療養状況を把握のため全例の訪問調査を実施し、在宅人工呼吸器使用患者の災害時対策マニュアルの作成を行う。

【平成21年度】

鳥取県では難病患者の就労に関する支援を行っているが、全体の就労状況について明らかでない。また、介護が必要な患者に関しては、その介護者の就労状況についても把握しておく必要があることから、就労支援に関する実態を明らかにする。

【平成22年度】

鳥取県ALS患者全症例の療養状況を把握し、療養環境改善に向けて、在宅療養支援の利用状況について調査し、問題点や要望を明らかにする。

B. 研究方法

【平成20年度】

1) 県内の神経内科が勤務する41医療機関にALS患者の診療の有無についてアンケート調査を行った。診療有と回答のあった14の医療機関を訪問し、主治医より訪問調査の了解後患者を訪問し、療養状況の聴き取り調査を行った。

2) 在宅ALS人工呼吸器使用患者の災害

在宅 ALS 患者の多くは地域で孤立して療養生活をしており、近隣住民との交流がなかった。このため、地域の自主防災の支援体制に組み込んでもらい、また未組織のところは民生委員を介して近隣住民の支援要請を依頼した。

現在仕事をしている受給者においては、半数以上が仕事量や雇用形態に不満を抱えて就労しており、また、特定疾患により失業した受給者においては、半数近くの者が再就職を希望しているが、病気への理解のなさ、身体的理由によるハンディキャップを理由に、再就職がしづらい状況に置かれていることが示唆された。介護者もまた、介護により就労に様々な影響を感じており、経済的、身体的支援も求められている。

在宅療養患者の通所介護・短期入所の利用が少ないことについて、患者・家族からは、施設に対する受け入れ環境が整っていないことが多くあげられた。疾患の経過や、患者自身を理解し、個別的なケア方法での対応が望まれていた。これらが今後の課題であると考える。

E. 結論

平成 20 年度は、鳥取県における在宅 ALS 人工呼吸器使用患者の災害時対策マニュアルを作成した。

平成 21 年度は、難病患者・家族への就労支援に関する調査を行った。

平成 22 年度は、在宅 ALS 患者の療養支援の利用状況について調査を行った。

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし

平成 20～22 年度のまとめ

分担研究者：高橋美枝（医療法人高田会 高知記念病院 神経内科）

研究要旨

在宅療養中の神経難病患者を①かかりつけ医を主治医とする群、②神経内科医を主治医とする群、③『二人主治医制』利用群の3群にわけ、患者の満足度、家族の介護負担度の推移を3年間検討した。その結果、『二人主治医制』利用群では患者の満足度は高く、家族の介護負担度の軽減にも寄与し、かかりつけ医からは今後も継続希望の声が聞かれた。

A. 研究目的

神経内科専門医が少ない高知県において神経難病医療体制を構築するために『二人主治医制』を提唱してきた。安芸地区にて実際に運用し、その有効性を検討する。

B. 研究方法

在宅療養中の高知県安芸地区の筋萎縮性側索硬化症(ALS)、多系統萎縮症(MSA)、脊髄小脳変性症(SCD)、パーキンソン病(PD)患者を①かかりつけ医を主治医とする群、②神経内科医を主治医とする群、③『二人主治医制』利用群の3群にわけ調査を行い、また『二人主治医制』を利用したかかりつけ医を対象にアンケート調査を行った。

C. 研究結果

すべての疾患でかかりつけ医を主治医とする患者ほど ADL が低い傾向にあった。Zarit 介護負担尺度日本語版の短縮版(J-ZBI_8)を用いた調査では、神経内科医を主治医とする群のうち ALS、MSA、SCD では介護者の介護負担度が高かったが、PD 患者の診療満足度は高かった。

3年間継続して調査できた対象患者は39名。内訳はかかりつけ医が主治医である群8名(SCD2、PD6)、神経内科医が主治医である群19名(MSA4、SCD3、PD12)、『二人主治医制』利用群12名(ALS2、SCD

5、PD5)であった。

『二人主治医制』利用者の感想は「満足」50%、「やや満足」25%、「ふつう」17%、「やや不満足」8%であった。J-ZBI_8の3年間の推移の平均値は、『二人主治医制』利用群のうちSCDにおいて介護負担度が1.6ポイント増加したが、PDでは-1.6ポイント介護負担度が低下した。『二人主治医制』を利用したかかりつけ医(n=5)の感想としては「大変有益だった(60%)」「有益だった(20%)」「どちらとも言えない(20%)」であった。

D. 考察

どこに住んでいようと等しく良質の医療を受けられることが在宅療養する神経難病患者の必須条件である。限られた医療資源を有効に活用して質・量ともに充実した地域医療体制を構築するには『二人主治医制』が現状では有益であると思われた。有効利用するためには今後もかかりつけ医の協力が必要である。

E. 結論

3年間にわたり高知県安芸地区をモデル地区として『二人主治医制』を運用し、その結果を示した。患者の満足度は高く、家族の介護負担度の軽減にも寄与した。今後いかに発展させるかが課題である。

難病医療専門員の難病患者への医療サポートの検討

研究分担者 吉良潤一 九州大学大学院医学研究院神経内科学教授

研究要旨

難病医療専門員は配置されている自治体毎にその資格、勤務体制、配置場所、業務内容等の実態は大きく異なっている。当研究班において私たちは平成 19 年度に難病医療専門員による難病患者のための難病相談ガイドブック(以下、難病相談ガイドブックと略す)を刊行した。平成 20 年度から難病相談ガイドブックの改訂に向け内容の更新について検討し、平成 23 年 1 月 1 日に改訂版を刊行したので報告した。平成 17 年度には医療関係者および難病医療専門員の全国的な情報交換の場であるメーリングリスト(以下、ML)を発足させた。平成 22 年 11 月現在、ML 参加者は 47 名となった。この 5 年間に ML には 510 件のメールが投稿され、難病医療専門員(相談員)が意見交換できる貴重な場となっている。また、平成 16 年度には日本難病医療ネットワーク研究会を発足させ、平成 22 年度までに計 7 回の研究会を開催し、延べ 1,237 名が参加した。本研究会は難病医療ネットワーク・医療機関・行政関係者などが一同に集い、充実した意見交換ができる貴重な場であり、さらなる発展が望まれる。

共同研究者

立石貴久(九州大学大学院医学研究院神経内科学)
岩木三保(福岡県難病医療連絡協議会)
嶋島八重子(北海道難病医療ネットワーク連絡協議会)
関本聖子(宮城県難病医療連絡協議会)
遠藤久美子(宮城県難病医療連絡協議会)
小笠原眞佐子(山形県難病医療連絡協議会)
川尻洋美(群馬県難病相談支援センター)
渡邊充子(群馬県神経難病医療ネットワーク)
武藤香織(東京大学医科学研究所公共政策研究分野)
海野幸太郎(日本 ALS 協会)
成田有吾(三重大学医学部看護学科)
中井三智子(三重県難病医療連絡協議会)
堀田みゆき(岐阜県難病医療連絡協議会)
上三垣かずえ(福岡県難病医療連絡協議会)
上原みなこ(大分県難病医療連絡協議会)
柊中智恵子(熊本大学大学院生命科学研究部)
久保裕男(国立病院機構南九州病院地域医療連携室)

A. 研究目的

厚生労働省の難病特別対策事業の一環である重症難病患者入院施設等確保事業に関わる各都道府県難病医療専門員による医療相談業務の標準化、円滑化を

図るために、平成 19 年度に難病相談ガイドブックを刊行した。3 年間実際に使用して生じた問題点や社会制度の変更をもとにガイドブックの改訂版を発行し、更に難病相談の円滑化に資することを目的とする。

また、全国の難病医療専門員、行政機関、医療関係者との交流、連携を目的とした日本難病医療ネットワーク研究会の活動と全国の難病医療専門員の情報交換・交流を目的とした難病医療専門員メーリングリスト(ML)の活用についても検討した。

B. 研究方法

1. 難病相談ガイドブックの改訂

難病相談ガイドブック改訂版作成に関するメーリングリストおよび検討会を通じて、難病相談ガイドブック改訂版を作成する。

2. 日本難病医療ネットワーク研究会の活動

平成 11 年より前身の『中国・四国・九州難病医療専門員研修会』から年に 1 回の研究会を開催した。その 12 年間の活動を総括・検証する。

3. 全国の難病医療専門員 ML の活用状況

全国の難病医療専門員 ML の開設から 5 年間に ML に投稿された 510 件のメールを分類し分析した。また、ML の活用状況について Web アンケートを実施した。

C. 研究結果

1. 難病相談ガイドブックの改訂

①ガイドブック改訂ワーキンググループの編成

平成 20 年 7 月に難病医療医療専門員メーリングリストを通じてメンバーを募集した。ワーキンググループメンバーは以下の通りである。医師 3 名、難病医療医療専門員 9 名、MSW 2 名、大学研究者 2 名、難病相談支援員 1 名、患者団体 1 名。

②第 1 回ワーキンググループ検討会

平成 20 年 12 月 3 日九州大学百年講堂にて第 1 回ワーキンググループ検討会を開催し、全体の改訂方針、改訂に当たっての調査内容の決定、改訂作業のスケジュール、今回の改訂内容について検討した。

③マニュアル改訂のための調査（平成 21 年度）

a. ガイドブック活用に関する調査

ガイドブック初版の配布した関係機関を対象にガイドブックの活用状況を調査した。本ガイドブックは難病相談専門員のみならず、難病患者の療養支援に携わる医療従事者に広く活用されており、業務や支援活動に用いた人が多く、実際の相談対応における参考書として役割を果たしていることが明らかになった。

b. 第二回難病医療専門員の実態調査

全国の難病医療専門員を対象にその業務環境や雇用待遇状況について調査した。その結果、難病医療専門員は数年毎に交代し、勤務期間は二峰性の分布を示しており、その業務に対してやりがいを見出すには 1 年半程度の継続が必要と考えられた。85%の難病医療専門員はガイドブックを活用していた。今回の調査から、ガイドブックの改訂には制度改正や業務実態を反映させ、内容を充実させるのみならず、経験が短い難病医療専門員の意見をガイドブック改訂に反映することとした。また、全国の難病医療専門員の情報交換を活発化することにより、継続して勤務し、専門性をより高める連携が必要と結論づけた。

c. 第二回遺伝相談に関する調査

難病医療専門員が遺伝相談を受けた経験やその具体的事例について調査した。50%（14 人）の難病医療専門員が過去 3 年間で遺伝に関する相談を受け、その際に 12 人が相談に際しガイドブックを参照していた。難病医療専門員は患者・家族のみならず医療関係者か

らも遺伝に関する相談を受けており、相談内容は確定診断、発症前診断、結婚や出産にまつわる相談など多岐に渡っていた。そのため、今回の改訂では遺伝子検査・診断ガイドラインの改訂を反映させ内容の充実させることとした。

④ワーキンググループメーリングリスト上での意見交換

平成 21 年度のマニュアル改訂のための調査の結果を踏まえて、記載項目を決定した。その後、メーリングリストを通じて意見交換をしながらマニュアル改訂作業を遂行した。

⑤ワーキンググループ検討会の実施

平成 22 年 6 月 13 日（日）13 時から、九州大学病院ブレインセンター会議室にて、ワーキンググループメンバー 14 名の参加にて実施した。改訂に向けた今後のスケジュール確認と、各章の改訂内容の検討を行った。

以上のような経緯を経て、難病相談ガイドブック改訂第 2 版を出版するに至った。

2. 日本難病医療ネットワーク研究会の活動

平成 16 年度より年に 1 回研究会を開催した。平成 22 年度までに、計 7 回の研究会を全国で実施した（表 1）。平成 22 年 11 月 1 日現在、世話人 30 名、一般会員 151 名、団体 10 団体が参加している。7 年間の研究会での延べ参加人数は、1,237 名であった。演題数は全体的に増加傾向であるが、ここ最近ではポスター発表がなされていることもあり、特に増加している。その内容は幅広く、その中でも難病ネットワーク事業に関すること、在宅療養に支援や地域支援ネットワークに関することが多いが、ここ最近では当研究班でもプロジェクトの一つとなっているコミュニケーション機器に関する演題が増加している。また、各研究会のシンポジウムでは様々なテーマで議論されている。平成 25、26 年度を目処に本研究会を学会化する方向で、準備委員会を設立することとなった。

今年度、本研究会はホームページを改訂した。本研究会会員にはパスワードで難病医療専門員による難病相談ガイドブックの閲覧ができるようにしており、改訂第 2 版についてもダウンロード可能にする予定である。

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）分担研究報告書

（本研究会ホームページアドレス：

<http://www.med.kyushu-u.ac.jp/nanbyou/kenkyu/index.php>
p)

3. 全国の難病医療専門員 ML の活用状況

①ML の設置と運営

平成 22 年 11 月現在、ML 参加者は 47 名である（内訳：医療相談マニュアル作成参加医師 6 名、MSW 2 名、難病医療専門員 36 名、その他 3 名）。

②ML の投稿内容分析

5 年間に ML には 510 件のメールが投稿された。投稿内容の内訳は、調査（アンケートなど）162 件、懇親会などの案内 90 件、研修会・研究会などの案内 89 件、その他（研究への参加呼びかけや雑談など）70 件、全国の難病医療専門員の名簿更新・交替など配置に関するもの 66 件、書籍などの紹介 32 件、事例に対する助言 32 件の順であった。

③ML の活用に関する調査

Web 上でアンケート調査を実施し、18 名から回答を得た（回収率 38%）。そのうち 17 名が ML を活用できていると答え、最も役に立っているのは、「研修会・研究会などの案内」「全国の難病医療専門員の名簿更新・交替など配置に関するもの」と答えた。

D. 考察

今回の改訂では実際に使用して生じた問題点や社会制度の変更など対応して修正した。事例紹介では本文の内容に関連した事例、遺伝性難病や長期在宅療養者に関する困難事例などテーマを設定して、難病医療専門員に依頼して記載してもらった。これらの事例についても活用しやすい様に事例の問題点を列挙し、そのキーワード毎に分類した。

本ガイドブックは今後も制度の変更等に応じて内容を随時更新することが不可欠である。31 県 44 名の難病医療専門員だけでなく、他職種と連携するため、多くの機関へのガイドブックの周知が望まれる。

また、日本難病ネットワーク研究会において、難病医療専門員が行政・医療機関とともに、ネットワーク事業に対する協議を行うことができ、地域で孤立しがちな難病医療専門員が意見交換・交流できる場を提供できた。また、各地域持ち回りで研究会を開催することで、その地域で難病に関心をもつ人を掘り起こすこ

とができた。今後も研究会の開催を通じて難病医療に関する様々な問題点を共有して解決策を探り、神経難病患者の療養環境改善を目指していきたい。また、難病医療専門員は交替による人員の入れかわりが多く、その業務内容は不明確な面があるため、普段の業務の中で時間や交通・通信費の心配なく情報収集や相談を行う上で、インターネットを活用した ML は有用であると考えられる。

E. 結論

難病医療専門員の業務の標準化・円滑化を図るために、平成 18 年度に刊行した難病相談ガイドブックの改訂版を出版、刊行した。また、ガイドブック作成の過程で難病医療専門員の情報交換を目的として、難病医療専門員 ML を開設し、その活用状況について解析した。

平成 16 年 4 月 1 日に『日本難病医療ネットワーク研究会』を設立し、難病に関わる様々な立場の人達が集い、意見交換ができる場を持つことができた。本研究会は第 10 回あたりを目処に学会化する方向で、準備委員会を設立する予定である。

F. 研究発表

1. 論文発表

1. 岩木三保：各専門職の役割分担と連携 在宅で：ネットワークの持ち方。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 医歯薬出版株式会社 2009 p123-129, p195-198
2. 立石貴久, 岩木三保, 吉良潤一：福岡県重症神経難病ネットワークの現状と課題。福岡医学雑誌 99(10)：203-208, 2008

2. 学会発表

該当無し。

G. 知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

大分県における神経難病患者の在宅療養支援体制について

分担研究者：森 照明（国立病院機構西別府病院）

研究協力者：○佐藤紀美子 石川知子、島崎里恵、後藤勝政、山崎智子、
深見由布子、竹之内須賀子（国立病院機構西別府病院）

上原みな子（大分県難病医療連絡協議会）

〔要旨〕大分県は、平成 11 年 4 月に大分県難病医療連絡協議会を組織し、大分県重症難病患者医療ネットワーク事業を開始した。拠点病院を平成 14 年 1 月から大分県立病院、平成 21 年度から大分大学医学部付属病院第三内科として、大分県の難病患者の療養支援を行っている。当院は、平成 11 年に発足した大分県重症難病患者医療ネットワークの準拠点病院として、多数の神経難病患者の入院を受け入れてきた。特に平成 13 年に院内に大分県神経難病総合センターを設置してからは、年々紹介患者数が増加し、中長期入院施設として当院が担う役割は重大になった。これに伴い、入院期間の長期化や新規患者の受け入れが困難になるなどの問題が生じてきた。

この状況を改善するため、当院ではこの数年神経難病患者の在宅療養移行にむけてさまざまな取り組みを行ってきた。

この数年の取り組みと大分県における神経難病患者の在宅療養支援体制について報告する。

〔目的〕大分県の神経難病患者の療養状況を把握し、あわせて大分県重症難病患者医療ネットワークの準拠点病院として当院が果たすべき役割を検討する。

〔方法〕

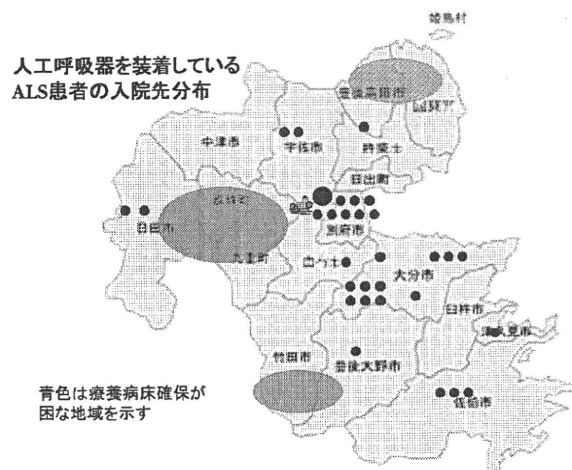
- 1) 大分県の神経難病患者の療養状況
- 2) 拠点病院、準拠点病院、基幹協力病院、一般協力病院の現状
- 3) 当院での在宅療養への取り組み状況
- 4) レスパイト入院の実績
- 5) 在宅療養を断念した家族への聞き取り調査について調査した。

〔結果〕

1) 2) 大分県では中核都市である大分市の病院（一般協力病院）を中心に、在宅療養を支援する体制が充実しており、長期療養できる病床を有する病院（準拠点病院や一般協力病院）が、人工呼吸器を装着したALS患者をはじめとする多くの神経系難病患者を受け入れている。しかし未だ大分市や別府市を

中心とする都市部に受け入れ病院は偏在しており、地域間の格差がある。

県北部や山間部などは療養先確保が困難で、このような地域の患者を中心に西別府病院で長期療養患者の受け入れを行っている。



大分県のALS患者の療養状況では、人工呼吸器装着者の割合が全国平均より高いのが特徴的であり、約半数の患者が人工呼吸器を

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

当院レスパイト・ケア入院体制に関するアンケート調査

研究分担者：中根俊成（長崎川棚医療センター 臨床研究部，神経内科）

研究協力者：馬場勝江²⁾，西田美穂³⁾，岩崎智子³⁾，長田祐子⁴⁾，鶴田真由美³⁾，前川巴津代⁵⁾，田原雅子⁵⁾，松尾秀徳¹⁾

- 1) 長崎川棚医療センター・西九州脳神経医療センター 臨床研究部，神経内科
- 2) 同 1 病棟（神経内科病棟）
- 3) 同 地域医療支援センター
- 4) 同 6 病棟（呼吸器内科・神経内科病棟）
- 5) 長崎県難病連絡協議会

研究要旨 当院では平成 15 年より神経難病患者のレスパイト・ケア入院を受け入れている。これまでに今回の検討では，相談窓口の統一化，運用基準の明確化，クリティカルパスの定着，カンファレンスの定期的開催に取り組み，受け入れ体制の整備を行ってきた。また多様化するレスパイト・ケア入院に対応できる体制作りの一環としてアンケート調査を計画した。

A. 研究目的

レスパイト・ケア入院を実施された患者さんのご家族に当院レスパイト・ケア入院体制についてのアンケート調査・解析を行うことにより，今後の入院調節など計画的レスパイト・ケア病院の運営内容のチェックと緊急レスパイト・ケア入院への対応整備を目指す。

B. 研究方法

当初はレスパイト入院受け入れルートも不明瞭であり，対象患者・入院期間・間隔も定まっていなかった。これらに対して，相談窓口を統一し，調整ルートを明確化した。院内でレスパイトケア入院委員会を立ち上げ，クリティカルパスの作成と定着を目指した。レスパイトケア入

院の計画的・効率的運営が可能となり，その後，当院で定期的にレスパイト入院を行っている 8 名の患者さんのご家族。この患者家族にアンケート調査を行った。アンケート調査内容は入院体制に関するアンケートとレスパイト入院中の診療・看護に関する 26 項目を下記の 4 つのカテゴリに分け，各カテゴリの満足度スコアは 100 を満点として算出した。

1. 診療（5 項目）：検査・治療
2. 入院中の過ごし方，看護・介助等（12 項目）
3. 病室の構造等（5 項目）
4. スタッフとのコミュニケーション（4 項目）

これに自由形式の記載を可能な空欄を設

けた。

C. 研究結果

1. 対象者の性別内訳は男性 2 名、女性 6 名であり、平均年齢は 52.8 歳、平均利用期間は 2 年 8 ヶ月であった。主介護者は配偶者 3 名、親 2 名、子 2 名であった。原疾患の内訳は下記のとおりであった（利用者の状態は人工呼吸器使用が 4 名、喉頭気管分離術後が 2 名）。

表 1 原疾患内訳

筋萎縮性側索硬化症	5 例
パーキンソン病	1 例
脳性麻痺	1 例
低酸素脳症	1 例

2. 当院で作成したレスパイト入院は入院期間を 2 週間に設定しているが、それについては「適当である」との回答が 75% を占めた。またレスパイト入院の間隔としては 1 ヶ月をあけているが、それについては「適当である」との回答が 50% であった。またレスパイト入院中の家族の過ごし方についても「休憩ができた」との回答が 87% を占めた。

診療・看護に関するアンケート調査については 1. 診療（検査・治療）では 4 項目が 60% 以上満足と答え、満足度スコアは 71.5 であった。2. 入院中の過ごし方、看護・介助等では 6/項目が 60% 以上満足と答え、満足度スコアは 69.0 であった。3. 病室の構造等では 4 項目が 60% 以上満足と答え、満足度スコアは 77.0 であった。4. スタッフとのコミュニケーションでは 2 項目が 60% 以上満足と答え、満足度スコアは 58.1 であった。入院中の看護・処置・介助で満足度の高くない項目として特には「入浴」、「清拭」、「洗髪」、「リハ

ビリ」があった。自由記載の欄では「リフレッシュできる」、「介護負担を軽減できる」、「見通しが立つ」などポジティブなものから、「スタッフとのコミュニケーションによって気分を害された」、「インターネット環境を整備してほしい」といった意見も寄せられた。

D. 考察

介護者の休憩する時間を確保するという意味ではその目的を果たしているが、さらに理解を得るために十分な情報提供が必要である。また満足度の高くない項目として挙げたものは在宅療養時とレスパイト入院時で頻度や処置内容が異なるものであり、この点をどう対処すべきか今後検討する。また受け入れ病棟や職種によっても対応はさまざまであることがわかったが、情報共有に努める必要性を認識した。現在、個人ファイルを作成中である。

E. 結語

患者さんご家族より率直な意見をいただけたが、今後も症例を増やしてこれらのアンケート調査を実施し、カテゴリ別スコア・満足度スコアの経時的評価を行う予定である。

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）

分担研究報告書

神経難病患者の在宅療養推進のための研究

分担研究者 福永秀敏（独立行政法人国立病院機構南九州病院長）

研究要旨

長期の療養を要する神経難病患者（特に人工呼吸器装着者）が、在宅で安全にかつ QOL の高い療養生活を営めるように、さまざまな角度からの実態調査と実践を行った。まず初年度の調査ではマンパワーの確保、レスパイト施設の確保、訪問看護ステーションの条件整備などが重要な要因に挙げられた。そこで次年度はレスパイト入院を中心に、そして最終年度は、訪問看護ステーションと訪問介護事業所について協力と連携の問題について検討した。

A. 研究目的

人工呼吸器など装着した医療依存度の高い神経難病患者が、長期にそして QOL の高い療養生活を営むにはどのような環境整備や社会資源の活用、そしてレスパイト入院などを利用したらいいかを検討する。

B. 研究方法

- ①鹿児島県の特定疾患患者 10,500 人に療養生活調査票のアンケート調査と訪問看護についてのアンケート調査を実施する。
- ②レスパイト入院された利用者を対象に背景要因の調査と、レスパイト入院クリティカルパスの活用状況を調査する。
- ③ALS 患者の支援を行っている訪問看護ステーションと訪問介護事業所にアンケート調査を行った。

C. 結果

- ①心の不調を訴える患者が 33.5%、介護の必要なものが 23.5%、必要とする相談内容は自分の病気について、治療費や生活費、災害時の不安、利用できる施設や病院についてであった。また神経難病患者の訪問看護を 85.5%が実施しており、78.5%は人工呼吸器患者にも対応していた。
- ②レスパイト入院は 20 人の患者、延べ 43

回の利用があった。利用目的では、介護疲れ、ペグ交換、介護者の病気、冠婚葬祭などである。疾患別では ALS33%、パーキンソン病 19%、MSA16%などである。このうち、人工呼吸器を必要とするものが 42%、ペグが 44%である。またクリティカルパスの利用が 81%と多く、バリエーションは 17%である。

- ③ALS 患者 8 人の状況では、7 人が陽圧式の人工呼吸器を装着している。気管切開前後で訪問看護の回数を比較すると、気切前は平均で週に 3 回だったものが、気切後は 12 回と 4 倍に増加している。訪問介護の回数も 2.5 倍に増加している。また 8 人の患者のうち 6 人は看護と介護を同時間に利用している。

D. 考察

在宅で療養中の神経難病患者は年々増加しており、患者を取り巻く環境も変化している。レスパイト入院、そして在宅にあっては訪問看護と訪問介護の同時訪問の実施など臨機応変に対応していく必要がある。

- E. 特許取得や実用新案登録はない。

プロジェクト研究報告

「災害時難病患者支援計画」策定指針の現状と課題

研究分担者 西澤 正豊 新潟大学脳研究所神経内科学分野教授

研究要旨

全国各自治体が災害時要援護者避難支援計画を策定する際、要援護者として難病患者を明記し、難病を対象とした要援護者リストを作成しているか、個別支援計画の策定に着手しているか、について現状の検証作業を3年間実施した。その結果、全体計画はほぼ全ての自治体で作成される状況にあったが、難病患者を対象とする個別支援計画の策定まで進んだ自治体は未だ数少なく、今後も継続した取り組みが必要であった。また、平成 19 年度末に本プロジェクトチームにより作成した「災害時難病患者支援計画策定指針」も現場の防災担当者への認知度は十分とはいえず、今後も更なる周知活動が必要であった。

共同研究者：災害時難病患者支援プロジェクトチーム
（森若文雄、豊島至、千田圭二、長谷川一子、溝口功一、駒井清暢、犬塚貴、近藤智善、紀平為子）

A. 研究目的

全国各自治体が災害時要援護者避難支援計画を策定する際、1) 要援護者として難病患者を明記しているか、2) 難病を対象とした要援護者リストを作成しているか、3) 難病患者の個別支援計画の策定に着手しているか、について現状を検証し、難病患者を対象とする個別支援計画の策定を促すための課題を明らかにすることを第一の目的とした。

また平成 19 年度末にプロジェクトチームにより作成した「災害時難病患者支援計画策定指針」（以下、「指針」）の利用状況と問題点を検証し、指針改訂の必要性について検討することを第二の目的とした。

B. 研究方法

上記1)～3)については、各自治体が公開している HP から防災基本計画や災害時要援護者避難支援計画を検索し、その記載内容を調査した。またチームのメンバーは各自治体の担当者から現状について聞き取り調査を行い、併せて「指針」の利用状況と個別支援計画の策定状況についても調べた。

C. 研究結果

総務省消防庁は平成 20 年4月、「自然災害の「犠牲者ゼロ」を目指すための総合プラン」を作成し、高齢者や障がい者などの災害時要援護者の避難支援対策として、平成 21 年度までに市町村において災害時要援護者避難支援の取組方針（全体計画など）が策定されるよう求めてきた。平成 21 年度末における各市町村の取組状況（全体計画、災害時要援護者名簿および個別計画の策定）は平成 22 年6月に公表され、全体計画などを策定済みの市町村数は 63.1%で、平成 22 年1月1日よりも 20.9 ポイント増加していた。平成 22 年度末までに策定見込みの市町村を合わせると 96.9%となり、ほぼすべての市町村で全体計画などが策定される見込みである。

しかし、公表された数字は個別計画の策定まで進んだ場合のみをカウントしたのではなく、全体計画の策定に留まっている場合も多いのが実情である。さらに要援護者として難病患者を明記した計画は約半数に留まった。また計画における記載そのものも、明快なものばかりにないものがあり、地域により大きな違いがみられた。

「指針」の修正については、各自治体における災害時難病患者支援計画の策定状況に関して記載した部分を現状に合わせて改訂する必要があること、また「緊急医療手帳」と、先に当研究班が作成した「緊急時連絡カード」に関する記載が用語不統一であり、整合性が必要であること、また平成 21 年秋に追加指定された治療研究事業対象疾患（脊髄性筋萎縮症、ミトコンドリア脳筋症など）に関する記載を修正すること、が挙げられた。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

新潟県の状況については、保健所を管轄する県庁福祉保健部疾病対策課が県内12の保健所を対象に、管内市町村が策定する「災害時要援護者避難支援プラン」における「難病患者」の明記の有無について、「安否確認」リストの作成基準、保管場所、更新時期等について、「災害時難病患者個別支援計画」の作成基準、作成方法、対象者数、未作成者への対応等について、災害時の安否確認や個別計画作成時の市町村との連携状況について、平成21年度にアンケート調査を実施した。その結果、県内各保健所は全て、個別支援計画の策定に着手し、また、政令指定都市である新潟市も平成20年度、災害時要援護者として「難病患者」を明記し、平成21年度末までに、在宅人工呼吸器装着者を中心に、46名について個別の災害時避難計画策定を終えていた。

引き続き保健所は今年度、臨床調査個人票の更新時期(10月1日)に合わせて、患者・家族から自治体への情報提供に関する「同意書」を取得し、同意を得られた当事者の情報を、市町村毎にリストとして提供(同意方式)する事業を開始している。市町村はリストに基づいて難病患者マップを作成し、共有することが求められている。個別支援計画の策定では、当事者のプライバシー保護が大きな問題となるが、約3割は個別支援計画の策定を望まず、理由としては自力で避難可能であることを挙げた。

D. 考察

「指針」は3年前に策定されたが、現場の防災担当者に、医療依存度が高い難病患者に対しては個別具体的な災害時支援計画を準備しておく必要があるという問題意識が共有されているかが重要な課題である。実際、消防庁の統計からは、全体計画は策定されても、さらに進んで、難病患者に関するリストや個別支援計画まで策定できたか否かは明らかになっていない。現状は、総論が漸く整備されてきた段階であり、各論の整備は今後の課題と言わざるを得ないであろう。また、自治体の防災担当者は数年で交代してしまうため、共通の問題意識が維持されない場合もある。難病の当事者や関係者から行政に対して、個別支援計画が策定されるよう、継続的な働きかけが必要である。

県内自治体が問題意識を共有し、災害時難病患者の個別支援計画の策定に着手するためには、新潟県が

主導したような、行政によるアンケート調査が極めて有効である。実際、調査後には県内全ての保健所で難病患者リストの作成と個別支援計画の策定支援が開始されることとなった。

全国的な課題は、震災を経験した地域とそうでない地域の温度差であり、行政における防災担当者に如何にこうした取り組みの必要性を浸透させるかにある。これについては、新潟県柏崎保健所が中越地震の後に始めた取り組みを周知させることが重要であろう。最初の大地震を受けて、保健所主導で個別支援計画を策定した難病患者と、策定できなかった患者の間で、二度目の中越沖地震では対応に大きな違いを生じたことが、その後の調査で明らかにされている。わずか数例の事例とはいえ、個別支援計画を事前に策定しておくことの重要性が、図らずも二度目の地震で検証される結果となった訳である。こうした現場の経験を防災関係者の間で共有する努力を続けることが何より重要であろう。

「指針」は難病情報センターのHPから参照できることになっているが、実際に参照しようとする手続きが非常に分かりにくい。担当者が参照しやすいように改めねばならない。ニーズのある難病患者には遍く、災害時の個別支援計画が策定されるまで、「指針」は改訂を続けていく必要がある。

E. 結論

災害時要援護者支援計画の全体計画は全国ほぼ全ての自治体で作成されようとしている。この計画に難病患者を明記し、災害時の個別支援計画が策定されるまで、行政に対する検証作業を継続する必要がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表
別紙の通り

H. 知的財産権の出願・登録状況

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）
総括研究報告書

秋田県重症難病患者の災害対策の現状
～自助・公助に対するアンケート調査結果から～

研究分担者：豊島 至（秋田大学医学部医学教育部）
研究協力者：和田千鶴（秋田大学医学部医学教育部）
溝口功一（国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター）
長谷川一子（国立病院機構 相模原病院）
成田 千秋（秋田県健康推進課）
佐藤 華子（秋田市保健所）

【要旨】難病の災害対策について後進県である秋田県において、その実状を把握し、来るべき災害時に備える体制の整備にむけて活動した。平成 20, 21 年度の調査で、災害時要援護者支援計画策定（公助）の現状、また、患者自身の災害時対策（自助）の現状を把握し、両者とも十分に準備がなされていないことが明らかとなった。自治体へは難病を含めた災害対策支援計画策定を促すとともに、平成 22 年度は患者の自助に関して積極的に介入した。その後の調査では、介入前に比較し、医療情報を記載したものの準備、緊急時連絡カードの作成、市町村への情報提供が有意に増加していた。ALS 患者では、家具の転倒防止対策、家族との連絡確認は有意に増加し、避難対策、緊急時連絡カード作成、市町村との連絡確認などの他項目でも増加傾向にあった。個別策定の進みつつある中では、それを補完するべく自助の徹底を今後も定期的に患者に促すことが必要であると思われた。

A. 研究目的

これまでの大規模自然災害における経験から、難病患者に対しては、災害時要援護者としてその特性に配慮した独自の対策が必要であることが明らかになった。本班会議の災害対策プロジェクトでは、難病患者が大規模災害に際しても滞りなく安全に療養生活を継続できる体制を整備することを目標とした。

B. 研究方法

＜平成 20 年度＞本県における難病患者に対する各自治体の避難支援計画策定状況（公助）を調査しその問題点を明らかにするために、本プロジェクト共通のアンケート（本研究班 平成 20 年度総括・分担研究報告書 p94）を用い、県内の 25 自治体に郵送による調査を行った。
＜平成 21 年度＞災害時は患者自身の日頃の自助が重要であり必須である。県内 ALS 患者 102 名

と特定疾患重症認定患者 680 名を対象に、災害対策の実態を把握するためのアンケート調査を行った。本プロジェクト共通のアンケート（本研究班 平成 21 年度総括・分担研究報告書 p110-112）を用い、保健所を通して郵送にて行った。

また、一方で、公助に関しては、前年度の結果をうけて、アンケート結果を各自治体にフィードバックするとともに、難病患者への対応については保健所との連携を促し、本班で作成した‘指針’と緊急時連絡カードを担当者へ直接紹介した。

＜平成 22 年度＞

1) 自助；公的支援体制が整備される間、我々は県内の難病患者の自助を促す活動をした。介入後の評価として同対象者（ALS 患者 101 名と特定疾患重症認定患者 683 名）に前回とほぼ同様のアンケート調査を行った。全対象者、ALS

と ALS 以外、医療行為の有無で、介入前後で比較し解析した (Mann-Whitney' s U test)。今回のアンケートでは、支援機関に保健所を、「個人情報共有についての同意を自治体から求められたか」、「『緊急時連絡カード』の使いやすさ」についての項目を追加した。

2) 公助; 各自治体の進行状況の把握のため、再度、前回同様のアンケートの再調査を行い、今後の問題点について検討した。

C. 研究結果

1、自助に関する啓発活動

1) 災害対策チェックリストの作成

2) 自助を促す文書、災害対策チェックリストの配布: ALS 患者と特定疾患重症認定患者の計 816 名に各保健所を通して行った。神経難病患者には、緊急時連絡カードも配布した。

3) 秋田県難病連絡協議会の関係機関、県内神経内科医には自助の支援協力依頼した。

4) 昨年の調査から、身体機能が重症化するほど、介護スタッフとの結びつきも強い傾向にあったため、居宅介護支援事業所 (359) 包括支援センター (44) 訪問介護事業所 (237) 訪問看護ステーション (35)、計 675 施設に上記の資料を郵送し、支援協力を依頼した。

5) 難病患者地域支援ネットワーク研修会、在宅人工呼吸器装着者などの災害時支援事業、難病医療相談会、ALS 秋田県支部総会などにおいて 県内の難病患者・家族を対象に災害対策の自助について啓発した。

2、自助: 難病患者に対するアンケート調査

回答率は介入前 55.9% (437 名) / 介入後 46.9% (368 名) で、在宅患者について解析した。疾患の内訳は、PD が最も多く、SCD、ALS、MSA、MS と神経疾患が約 6 割をしめた。移動方法では、介助が必要な患者が 60% (介入前) / 74% (介入後) をしめた。

1) 家庭での準備と対策; 医療情報を記載したものの準備は、全対象者で約 2 倍の 66.6% (前年度 34.8%) と有意に増加した ($p < 0.05$)。ALS では、家具の転倒・落下防止対策が 60.0%

(40.0) に有意に増加した。

2) 支援機関との連携体制; 「緊急時連絡カード」の作成は 20.9% (7.6%)、市町村への情報提供は 26.0% (19.9%) と有意に増加した。使いやすさについては、回答者 98 名のうち 72% で使いやすかったと回答した。

各機関への情報提供では、全対象者で、市町村へが増加しており、特に、医療依存度の高い群では訪問看護ステーション・ホープヘルプ事業所へも情報提供が増加した。ALS ではもともと数字が高く 47.9% (54.5) であった。

3、公助: 各自治体に対するアンケート調査

回収率は 80% で 20 自治体から回答を得た。災害時要援護者支援計画の全体計画は 2 年前に比べて 70% (14 自治体) が策定済みであった。『難病が対象になっており、支援計画策定がなされているのは 25% (5) であった。要援護者リストは 35% (7) で作成済みであったが、難病患者の個別計画は 5% (1) のみ作成済みであった。『災害時難病患者支援計画を策定するための指針』の認知度は、一昨年担当者に紹介したにもかかわらず 25% と低いままであった。

D. 考察

3 年間の調査結果から、各自治体では災害時要援護者支援計画は策定されつつあるものの、難病に特化しているわけではないことがわかった。また、患者の自助については、積極的に介入することにより、可能などころから準備しつつあることがわかった。特に、ALS や医療依存度の高い場合は、できるところから準備し始めているようであった。各自治体に災害対策策定における難病に対する理解を求めることは今後も必要であるが、策定がすすみつつある中では、自治体の個別計画の不備を自助で補完するほうが秋田県では現実的と思われた。難病患者にもれなく情報を提供しうる機関としては、保健所が重要な役目を担うことになるため、今後も保健所を通してさらに自助の促進を働きかけが必要であると思われた。