

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻頁		出版年
葛原茂樹、内海裕也、長谷川一子、山本光利	パーキンソン病薬物治療を考えるーベネフィットとリスクのバランスとは？	Progress in medicine	28	117-124	2008
葛原茂樹、山本光利、長谷川一子	パーキンソン病の今日的治療ー2002学会ガイドライン以後どう変化したか	カレントテラピー	26	1108-1116	2008
Shimohata T, Ozawa T, Nakayama H, Tomita M, Shinoda H, Nishizawa M	Frequency of nocturnal sudden death in patients wit multiple system atrophy	J Neurol	255(10)	1483-1485	2008
下畑享良、西澤正豊	脊髄小脳変性症の合併症対策～その多くは対症療法によつて改善が望める～	難病と在宅ケア	14(4)		2008
下畑享良、西澤正豊	多系統萎縮症の睡眠呼吸障害と突然死	医学のあゆみ	226(8)	586-587	2008
関島良樹、吉田邦広	家族性アミロイドポリニューロパチーの遺伝子診断	神経内科	69	513-521	2008
吉田邦広	神経変性疾患の遺伝子診断ー臨床的有用性を評価するか？	臨床神経学	48	884-887	2008
成田有吾	患者の権利擁護と社会的問題	治療学	42(6)	657-661	2008
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
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
中川正法、吉田誠克 滝 智彦	神経疾患の遺伝カウンセリング	神経内科	69	533-541	2008

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻		出版年
			頁		
Miwa H, Kondo T, Kihira T, Yoshida S, Okamoto K, Kazimoto Y, Ookawa M, Hama K, Miwa H, Kondo T 杉江和馬、上野 聡	Survival rate of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama Prefecture, Japan, 1966 to 2005.	J Neurol Sci	268(1-2)	95-101	2008
多田羅勝義、神野 進	高齢者神経疾患のトータルマネージメント：在宅療養・通所リハビリのポイント。	モダンフイジシャン	28(5)	756-759	2008
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
Sonoko Nozaki, Shuhei Sugishita, Toshio Saito, Yoshifumi Umaki, Katsuhito Adachi, Susumu Shinno	難病患者の総合的ケア	総合リハビリテーション	36(11)	1037-1042	2008
戸田達史	Prolonged apnea/hypopnea during water swallowing in patients with amyotrophic lateral sclerosis	臨床神経学	48(9)	634-639	2008
戸田達史	福山型先天性筋ジストロフィー	Clin Neurosci	26	163-167	2008
阿部康二	孤発性パーキンソン病のゲノムワイドスクリーニング	ゲノム医学	8	21-26	2008
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	高齢者神経疾患のトータルマネージメント 個々の症状対策と行政サービス利用 特定疾患と介護保険の活用(解説/特集) 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。	モダンフイジシャン (0913-7963)	28	764-767	2008
		広島医学	61	590-593	2008

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻頁		出版年
中島健二、楠見公義	Parkinson病の最近の疫学	Annual Review神経2008	370-378		2008
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
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
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
山本 真 徳永修一 新倉 真 法化図陽一	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

書籍

著者	論文タイトル	書籍全体の 編集者	書籍名	出版社	巻 頁	出版年
木村 格	優れた難病医療専門員を育てるために	吉良潤一	難病相談ガイドブック	九州大学出版		2008
菊地誠志、深澤俊行 菊地ひろみ	多発性硬化症患者へのインフォームドコンセントとQOL	吉良潤一編集	多発性硬化症の診断と治療	新興医学出版社	133-143	2008
松本昌泰	平成19年度実績報告書 難病対策センター（ひろしま）	松本昌泰	平成19年度実績報告書	新和印刷		2008

# 研究成果の刊行に関する一覽

## 原著論文

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻頁		出版年
			巻	頁	
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、右延記行	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
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	Age at onset influences on wide-ranged clinical features of sporadic amyotrophic lateral sclerosis.	Neurol Sci.	Jan15;	276 163-169	2009
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	49 (5)	278-280	2009
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
高奥幸枝、中川正法	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巻12号	1002-1009	2009
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

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻頁		出版年
			巻	頁	
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, 狭間敬憲、戸田達史	Genome-wide association study identifies common variants at four loci as genetic risk factors for Parkinson's disease.	Nature Genet	41	1303-1307	2009
狭間敬憲、澤田甚一、戸田達史	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
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	臨床神経学	49	756-761	2009
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)	Clin Neurosci	27	2009	2009
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	超音波検査技術	34	688-698	2009
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—	臨床神経学	59	872-876	2009
福永秀敏	A L S など神経難病とともに	保健の科学	51(2)	83-92	2009
		Nikkei Medical	9	6-8	2009

書籍

著者	論文タイトル	書籍全体の 編集者	書籍名	出版社	巻	出版年
					頁	
西澤正豊	人工呼吸器の中止を巡って		難病と在宅ケア [ALSマニユアル決定版!]	日本プランニングセンター	352-358	2009
西澤正豊	欧米での脊髄小脳変性症に対する標準的な治療法は	岡本幸市、棚橋紀夫 水澤英洋編	「EBM神経疾患の治療2008-2」	中外医学社	311-313	2009
独立行政法人国立病院機構 刀根山病院神経内科・看護部・リハビリテーション科・栄養管理室・臨床工学技士・地域医療連携室		松村 剛、藤村晴 俊 神野 進	神経筋疾患の在宅ケア 独立行政法人国立病院機構 刀根山病院2008年度版	独立行政法人 国立病院機構 刀根山病院		2009
岩木三保 (吉良潤一)	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	小長谷百絵	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	123-129	2009

## 研究成果の刊行に関する一覧

### 原著論文

著者	論文タイトル	掲載誌名	巻頁		出版年
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
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
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
西澤 正豊	新潟県中越地震・中越沖地震を経験し	難病と在宅ケア	16:8-9		2011
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



(資料1.)

平成20年度 総括研究報告

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

平成 20 年度 総括研究報告書

重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究

研究代表者 糸山 泰人

東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座神経内科学分野

**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して医療環境を整備し、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有効に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、在宅医療を中心に見すえた新たな視点でのネットワーク作りが必要と考えられる。在宅療養での療養環境の改善には、家庭医を含めた在宅療養支援に協力的な無床の診療所の参加を求め、拠点病院や協力病院との間で二人主治医制をとり患者を中心とした療養ネットワークを構築していくことが求められる。また、各自治体ではレスパイト入院の支援については補助金交付が始められたり、意志伝達装置の貸し出し事業が始まり期待されている。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、実現性が高い以下の5項目を選んでプロジェクトチームを形成している。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自動痰吸引器の普及ならびに自宅医療改善プロジェクト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である。また、これらのプロジェクトで既にマニュアルや指針を作成したものに関しては、その活用と使用の検証を行っていく。

**研究分担者**

木村 格（国立病院機構宮城病院 院長）

\*「重症難病患者の入院施設確保など医療提供プロジェクト」チームリーダー

森若文雄（北海道医療大学心理科学部 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（国立病院機構札幌南病院 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（山形大学医学部第三内科 教授）

小野寺 宏（国立病院機構西多賀病院 副院長）

中野今治（自治医科大学神経内科 教授）

小川雅文（国立精神神経センター武蔵病院 医長）

林 秀明（東京都立神経病院 名誉院長）

黒岩義之（横浜市立大学医学部神経内科 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（新潟大学医学部神経内科 教授）

\*「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（信州大学医学部第3内科 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（三重大学医学部附属病院医療福祉  
支援センター 准教授）

駒井清暢（国立病院機構 医王病院 特命副院長）

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）

神野 進（国立病院機構刀根山病院 院長）

戸田達史（大阪大学医学部臨床遺伝学 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

高橋桂一（高橋神経内科・内科クリニック 院長）

阿部康二（岡山大学医学部神経内科 教授）

松本昌泰（広島大学脳神経内科 教授）

中島健二（鳥取大学医学部神経内科 教授）

高橋美枝（南国病院 副院長）

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）

山本 真（大分協和病院 院長）

\*「自動痰吸引器の普及ならびに在宅療養改善  
プロジェクト」チームリーダー

後藤公文（国立病院機構長崎神経医療センター  
内科系診療部長）

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、治療法がなく病態が進行

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などの創意工夫や努力を議論や提案し、これらの創意が地域格差なく医療環境の整備と体制構築に反映されるよう提言するとともに可能なことから実行していく必要がある。

## B. 研究方法

(1) 分担研究者の地域における重症難病患者に関する医療環境の実態を検討した。特に拠点病院や協力病院などのネットワークの整備状況と在宅医療との連携、また現在の医療体制のなかでのネットワークの問題点を調査した。なかでも神経難病患者の在宅医療を重視した観点から、将来的な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になりつつある現状での対応や療養生活の質の改善の問題、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たあ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療養上の問題点のなかで、特に重要度が高く緊急性や実現性が高いものを選び、以下の5つのプロジェクトチームを作っているが、それらの活動の現状と今後の問題点を検討した。

- 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：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自動痰吸引器の開発および普及プロジェクト（リーダー：大分協和病院 山本 真）
- 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（リーダー：大阪大学臨床遺伝学 戸田達史）

（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の医療環境と療養環境**

① 難病医療ネットワークシステム

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の充実度は様々であった。全く医療ネットワークシステムが存在せずかつ難病専門員もいない地域でも最小単位のシステム作りの工夫がみられた。

その一方で、規模の大きなシステムは形成されているものの、実質的には活動しているとい

えない例も多かった。ネットワーク形成の先進地域においては、ほぼ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拠点病院および協力病院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の中心にすえた各病院の特性を考え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。加えて地域毎の特殊性に合わせたネットワークの形成や役割分担を考え直す必要もあるものと考えられる。

②在宅医療の包括的ネットワーク

診療報酬改定、患者・家族のニーズや地域医療基盤の整備に伴い在宅医療を受けている難病患者の数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、保健師や介護グループと共に病診連携に関する家庭医や地域訪問ステーションの参加が重要視されてきている。家庭医などの無床の診療所に対する病診連携の実態調査では、重症難病患者に関する在宅療養に協力的な診療所は比較的多いことが分かった。今後はこれらの家庭医に対して難病知識の情報を伝達することや、役割に応じて専門病院との二人主治医制を活用することが大切と考えられた。

**(2) 地域における重症難病患者の療養環境整備の新たな取組み**

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。地域の実情を考えつつ患者を中心にすえた療養環境の整備改善は各地域で様々に創意工夫されている。

なかでもレスパイト入院についての関心が高いが、看護業務への負担度が極めて高いため、

県の施策として「重症難病患者一時入院支援事業」が補助金を交付する地域が増加しており、実効が上がりつつある。

三重県では、3年間の時限ではあるが、i) 人工呼吸器装置に関しては特定疾患患者の一時入院に対して一定額の補助を行う、ii) 重症難病患者通所療養介護施設に難病ケアに必要な医療機器を調弁する、iii) 意志伝達装置の使用サポートを行う等の3事業が始まっている。また、京都府でも従来の「療養見舞金制度」を改め、14～30日の制限はあるが、重症難病患者の一時入院を支援助成する制度と意志伝達装置の貸し出し事業を始めている。この2つの事業は極めて患者・家族の利用希望が高く、将来の発展が期待されている。

その他長野県では難病センターに就労関連の相談専属の相談支援員を設置し、その活動が期待されている。

### (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入院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態である。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。本プロジェクト研究では、これらの問題を含め前年度に作成した「難病患者入院施設確保マニュアル」を基に患者・家族、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可能性を検討している。

その一方で、すでに全国47都道府県に難病相談・支援センターが開設されているが、その内容の約60%が医療や疾患に関することで、相

談員と医療ネットワークの専門医との連携が不可避である。そのために、「難病相談支援ドクター」制度を企画し構築している。神経難病に関しては、既に現在約600名の専門医がこの事業に登録し、難病相談支援センターでの相談支援活動に協力する意思を表明しており今後の活動が期待されている。

#### 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前年度に作成した。

本マニュアルには自治体、保健所、健康福祉センター、患者家族、医療機関、地域の諸機関（消防署、電力・ガス会社を含む）、患者会、難病団体等において①平時から準備しておくべき支援体制、②個人情報の共有、要支援者リストや地域マップ、③災害時における支援体制などが記載されている。また、実用的な基本情報が記入された「緊急時連絡カード」も作成された。

本年度は、この指針がどの程度活用されているかを検証するために、秋田県、神奈川県、静岡県、和歌山県の4県を対象に各自治体が災害時重症難病患者支援計画の中に難病患者が明記されているかの点と、難病患者の避難支援計画が個別に策定されているかを調査した。しかし、現状では各自治体への指針の浸透は不十分であり、今後の対応を検討していく。

#### 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。前年度に難病医療専門員や相談員の業務内容、それに相談業務のあり方をガイドラインとしてまとめた。今後はこのガイドラインを活用するとともに内容を検証し、必要であれば3年間で改定作業を行う。

#### ④ 自動痰吸引器の普及ならびに在宅療養改善プロジェクト

重症難病患者の在宅医療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、本研究班のプロジェクト研究としては、重要性や緊急性、かつ実現性の高いものとして自動痰吸引器の開発と普及をプロジェクトテーマとして選んだ。

プロジェクトでは自動痰吸引器の開発を1999年から行い、吸引ポンプはローラーポンプ式からシリンダー式に変更し、吸引性能と耐久性の向上を図ってきた。また、改良型カフとして内方内側偏位型下方内方吸引孔カフに改善し、現在、薬事承認を得て市場に提供する準備を行っている。

#### 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

遺伝性神経難病の支援ネットワークを構築している。具体的には、日本の神経学会教育施設、教育関連施設での遺伝カウンセリングの実態を調査した結果、今後専門医の増加と体制の整備が必要であると考えられる。そのために遺伝性神経難病ケア研究会を設立するとともに、難病相談会を開催している。

#### 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、協力病院というシステムにおける役割の分担や、組織形態を見直す時期に来ている。特にシステムの形態を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を考える。その一環として無床の診療所、訪問看護ステーションのより積極的な参加と在宅療養支援への活用が求められる。そのなかにおいて拠点病院や協力病院の新たな役割の検証も必要になってくる。

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、いくつかの自治体では一時入院支援の補助金の交付によりレスパイト入院を支援している先進事例が増加しており患者・家族の期待が大きい。また、自治体によっては意志伝達装置の貸し出しも行って好評を得ている。

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の整備プロジェクト、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自動痰吸引器普及ならび在宅療養改善プロジェクト、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を立ち上げている。

#### F. 健康危険情報

なし

## 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) 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

4) 川田明広、溝口功一、林 秀明:Tracheostomy positive pressure ventilation(TPPV)を導入した AKLS 患者の totally locked-in state(TLS)の全実態調査、*臨床神経学* 48 (7) : 476-480、2008

5) 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

6) 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

7) 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

8) 山本真 徳永修一 新倉 真 法化 岡陽一 : 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

### 2. 学会発表

1) Takashi Nakajima, Neuroethics and QOL perspectives of cybernetics technology - enhancement or palliation for human beings ? 2nd International Workshop on Cybernetics Date: November 28, 2008 Cyberdyne R&D Center, Tsukuba

2) 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

3) 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

## H. 知的財産権の出願・登録状況

以下のものを出願中である。

1. 発明の名称「気管内痰の吸引装置」

特許出願番号 PCT/JP2005/13670

2. 発明の名称「気管カニューレ」

特許出願番号 PCT/JP2005/17742

3. 発明の名称「気管チューブ」

特許出願番号 特願 2006-199592

(資料 2.)

平成 21 年度 総括研究報告



厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

平成 21 年度 総括研究報告書

重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究

研究代表者 糸山 泰人

東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座神経内科学分野

**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して医療環境を整備し、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有効に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、在宅医療を中心に見すえた新たな視点でのネットワーク作りが必要と考えられる。在宅療養での療養環境の改善には、家庭医を含めた在宅療養支援に協力的な無床の診療所の参加を求め、拠点病院や協力病院との間で二人主治医制をとり患者を中心とした療養ネットワークを構築していくことが求められる。また、各自治体で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が始まり期待されている。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、実現性が高い以下の 5 項目を選んでプロジェクトチームを形成している。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である。また、これらのプロジェクトで既にマニュアルや指針を作成したものに関しては、それらの再認識をはじめ活用を計り、必要があれば改訂を行っていく。

**研究分担者**

木村 格（国立病院機構宮城病院 院長）

\* 「重症難病患者の入院施設確保など医療提供プロジェクト」チームリーダー

森若文雄（北海道医療大学心理科学部 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（国立病院機構札幌南病院 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（山形大学医学部第三内科 教授）

小野寺 宏（国立病院機構西多賀病院 副院長）

中野今治（自治医科大学神経内科 教授）

小川雅文（国立精神神経センター武蔵病院 医長）

鏡原康裕（東京都立神経病院 神経内科部長）

黒岩義之（横浜市立大学医学部神経内科 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（新潟大学医学部神経内科 教授）

\* 「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（信州大学医学部第 3 内科 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（三重大学医学部付属病院医療福祉  
支援センター 准教授）

\*「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 特命副院長）

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）

神野 進（国立病院機構刀根山病院 院長）

戸田達史（大阪大学医学部臨床遺伝学 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

高橋桂一（高橋神経内科・内科クリニック 院長）

阿部康二（岡山大学医学部神経内科 教授）

松本昌泰（広島大学脳神経内科 教授）

中島健二（鳥取大学医学部神経内科 教授）

高橋美枝（南国病院 副院長）

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（国立病院機構長崎神経医療センター  
内科系診療医長）

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、治療法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、それらに対する対応策や創意工夫を議論する。また、これらの医療環境の整備と体制構築が地域格差なく行われるよう提言していく。

## 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整備状況と実態ならびに在宅医療状況を調査した。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になりつつある現状での対応や療養生活の質の改善の問題、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療養上の問題点のなかで、特に重要度が高く緊急性や実現性が高いものを選び、以下の5つのプロジェクトチームを作っているが、それらの活動の現状と今後の問題点を検討した。

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：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：大阪大学臨床遺伝学戸田達史）

⑤難病患者へのコミュニケーション支援（リーダー：三重大学病院福祉支援センター成田有吾）

（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の充実度は様々である。全く専門医のいない地域では医療ネットワークシステムが形成できないが、診療所医師、看護師、保健師、ボランティアなどの最小単位のシステム作りの工夫がみられた。

その一方で、規模の大きなシステムは形成されているものの、実質的には活動しているといえない例や機能分担を再考すべき例もあった。

ネットワーク形成の先進地域においては、ほぼ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拠点病院および協力病院の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の中心にすえた各病院の特性を考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。加えて地域毎の特殊性に合わせたネットワークの形成、即ち医療圏単位の中小規模のネットワークや中核病院単位のネットワークを考える必要もある。

### （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不備、診療報酬改定および患者・家族のニーズや地域医療基盤の整備に伴い在宅医療を受けている難病患者の数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て

保健師や介護グループと共に病診連携に関する家庭医や地域訪問ステーションの参加が重要視されてきている。「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である。無床の診療所への実態調査では、重症難病患者に関する在宅療養に協力的な診療所は比較的多いことが分かった。今後はこれらの家庭医に対して難病知識の情報を伝達することや、緊急時における医療サポートなど拠点病院や専門病院の役割を果たす必要がある。即ち、二人主治医制を活用することが大切と考えられた。

### （3）地域における重症難病患者の療養環境整備の新たな取組み

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。地域の実情を考えた患者を中心とした療養環境の整備改善は各地域で様々に創意工夫されている。

なかでもレスパイト入院についての関心が高いが、看護業務をはじめとした医療機関への負担度が高いため、県をはじめとした地域の施策として「重症難病患者一時入院支援事業」として補助金を交付する地域が増加しており、実効が上がりつつある。

特筆すべき各地域の工夫としては i) 人工呼吸器装置に関しては特定疾患患者の一時入院に対して一定額の補助を行う、ii) 重症難病患者の通所療養介護施設に難病ケアに必要な医療機器を調弁する、iii) 意志伝達装置の貸し出しや使用サポートを行う、iv) 難病センターに就労の相談専属の相談支援員を設置する、等の事業が始まっている。

#### (4) 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態である。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。本プロジェクト研究では、これらの問題を含め一昨年度に作成した「難病患者入院施設確保マニュアル」を基に患者・家族、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可能性を検討している。

その一方で、すでに全国 47 都道府県に難病相談・支援センターが開設されているが、その内容の約 60%が医療や疾患に関することで、相

談員と医療ネットワークの専門医との連携が不可避である。そのために、「難病相談支援ドクター」制度を企画し、神経難病に関しては、既に現在約 600 名の専門医がこの事業に登録し、難病相談支援センターでの相談支援活動に協力する意思を表明している。

##### 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一昨年度に作成した。本マニュアルには自治体、保健所、健康福祉センター、患者家族、医療機関、地域の諸機関（消防署、電力・ガス会社を含む）、患者会、難病団体等において①平時から準備しておくべき支援体制、②個人情報共有、要支援者リストや地域マップ、③災害時における支援体制などが記載されている。

しかしながら、この指針がどの程度活用されているかを検証するためにいくつかの自治体を対象に災害時の地域防災計画の中に難病患者支援が明記されているかの点と、難病患者の避難支援計画が個別に策定されているかを調査したところ、現状では各自治体への指針の浸透は不十分であることがわかり、今後は再度の啓発活動が必要と考える。また、災害時に実用されるべき基本情報が記入された「緊急時連絡カード」も作成されたが、患者・家族に十分に行き渡っていないため、班員に送付し活用を求めた。

##### 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