

小児の難治性疾患の遺伝カウンセリング体制の実態調査

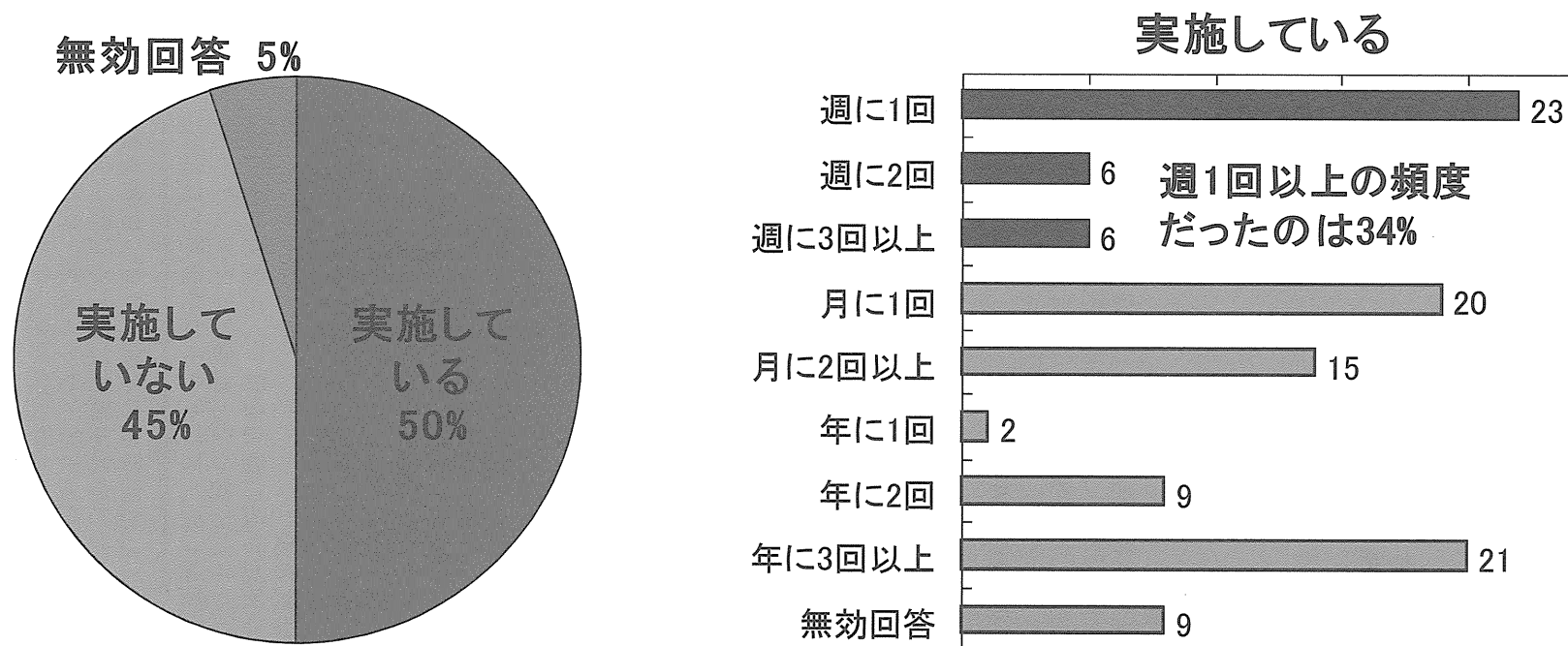
方法：文書による質問形式

郵送によりアンケート調査を実施

対象：全国遺伝子診療部門連絡会議参加施設代表者、日本小児神経学会役員
日本先天代謝異常学会役員、日本内分泌学会役員、日本循環器病学会役員
計500名

回収率：40%（有効回答数：200）

Q. 遺伝カウンセリングを実施しているか



遺伝カウンセリング実施施設でも症例数が少ない施設が多い

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

神経内科専門医の遺伝子診断に対する意識調査 —中間報告—

分担研究者	戸田達史	神戸大学大学院医学研究科 神経内科学／分子脳科学
研究協力者	吉田邦広	信州大学医学部神経難病学講座
	大畑尚子	沖縄県立中部病院総合周産期母子医療センター
	武藤香織	東京大学医科学研究所 ヒトゲノム解析センター
	澤田甚一	大阪府立急性期・総合医療センター
	狭間敬憲	大阪府立急性期・総合医療センター
	池田修一	信州大学脳神経内科、リウマチ・膠原病内科

研究要旨

神経内科専門医を対象とした遺伝子診断に対する意識調査を実施した。日本神経学会の協力を得て、平成23年11月に神経内科専門医4,762名に対して調査用紙を配布し、11月25日までに1,331名(28.0%)から回答があった。これらの回答をもとに、神経疾患の遺伝子診断に対して、神経内科医がどのように考え、また対応しているか、を探った。また現状における遺伝子診断、遺伝カウンセリングの問題点を考察した。

A. 研究目的

2010年度改定でHuntington病(HD)や球脊髄性筋萎縮症などの遅発性神経疾患の遺伝子診断が保険収載された。また日本神経学会では2009年10月に「神経疾患の遺伝子診断ガイドライン2009」を発刊した。さらに2011年2月には遺伝医学関連10学会によるガイドライン(2003年)を改定する形で日本医学会による「医療における遺伝学的検査・診断に関するガイドライン」も公表された。専門的な遺伝カウンセリング部門を持つ施設、および非医師の認定遺伝カウンセラーも増えてきている。

このような現状において、神経内科医が実際の遺伝子診断に際して、どのように向き合っているかを把握し、遺伝性神経疾患の医療の向上を目指した今後の取り組み方を検討することを目的に、神経内科診療の中核を担う神経内科専門医を対象に意識調査を行った。

今回は平成23年11月25日までに回収された1,331名のデータをもとに中間報告を行った。

B. 研究方法

日本神経学会の協力を得て、神経内科専門医(4,762名)に対して、郵送によるアンケート調査を実施した。アンケートは無記名の自記式とした。アンケート調査表はA~Cの3項目から構成した。Aは回答者の年齢、性別、勤務施設の所在地、などの基本属性に関する質問が含まれた。Bは前記のガイドライン周知・利用の有無、遺伝性疾患の診療経験や遺伝子診断の実施経験の有無、など遺伝子医療への関わり具合を質問した。Cでは「神経疾患の遺伝子診断ガイドライン2009」の各論に記載されたHD、筋強直性ジストロフィー(DM1)、家族性アミロイドポ

リニューロパチー(FAP)を取り上げ、遺伝子診断に向き合う考え方、態度などを質問した。

(倫理面への配慮)

本調査は信州大学医学部倫理委員会の承認を得た。

C. 研究結果

11月25日時点で1,331名から回答があり、この時点での回収率は28.0%である。年齢は30-70歳が約96%、勤務施設では病院、医療機関が約80%を占めた。勤務施設の所在地は関東地方が多く(34.1%)、他は全国ほぼ均等に分布した。1,331名中、1,093名(82.1%)が遺伝子診断の実施経験を有していたが、遺伝医学関連10学会、日本神経学会ガイドラインの参照経験があるのはともに20%台にとどまった。

疾患別では、遺伝子診断に関して「積極的」と「どちらかと言えば積極的」を合わせると、FAP 869名(65.3%)、HD 807名(60.6%)、DM1 663名(49.8%)の順であった。治療の有無、保険収載の有無に加えて、DM1では「遺伝子検査をしなくても臨床的に診断可能」と答えた医師が660名(49.6%)と他疾患(HD 17.6%、FAP 7.2%)に比べて有意に高かったことが影響していると思われる。

遺伝子診断の意義としては、疾患を問わず、約70%の医師が「診断の確定・除外」を上げた。一方、遺伝子診断に消極的な理由として、HD、DM1では「有効な予防・治療につながるとは限らない」がそれぞれ621名(46.7%)、575名(43.2%)であり、FAPの295名(22.2%)を大きく上回った。またHDでは「遺伝子診断の結果の伝え方が難しい」「結果告知後の患者・家族の心理的支援が困難」と感じる医師の割合が他

の2疾患よりやや多かった。患者・家族への説明が難しいと感じる点は3疾患に共通して、約60%の医師が「遺伝子診断による患者・家族の不利益」を挙げ、最多であった。遺伝的リスクを持つ血縁者への情報提供に関しては、上記3疾患では、全く同様に約40%の医師が「わからない」と回答した。発症前診断、出生前診断に関しては、疾患を問わず約50%の医師が「より専門的な施設に紹介する」と回答し、一方、発症前診断を「自身で対応する」はいずれの疾患も5%前後にとどまった。

D. 考察

今回の調査では、約82%の神経内科医が遺伝子診断の経験を有しており、あらためて遺伝子診断が日常の神経内科診療に深く浸透していることを認識させるものであった。同じ常染色体優性遺伝性疾患でも、疾患の特性が神経内科医の遺伝子診断に対する態度に大きく影響していることも明らかであった。特に「有効な予防・治療につながらない」「心理的支援が困難」などの理由により遺伝子検査による診断確定・除外に消極的になると感じる医師が相当数いることも明らかであった。また神経内科医は疾患に関わらず、発症者と非発症者における遺伝子検査を明確に区別している実態が伺えた。血縁者への情報提供に関しては、病状、有効な治療法の有無に関わらず、上記3疾患に共通して、約40%の医師が「わからない」と回答した。やはり、病気の受容度や家族関係など患者毎の事情が医師の判断に大きく影響するものと思われた。このことは疾患特性だけにとらわれず、患者・家族側の要因も考慮した対応がなされていることを示すものと考えられた。

一方、ガイドラインの周知度はまだまだ低く、遺伝子検査の負の部分(遺伝子診断結果の漏洩、それに伴う社会的偏見・差別、遺伝子検査の強要、など)に対する認識は必ずしも十分ではないことが推察された。このことは実際に遺伝子検査をめぐる困難事例を経験していない医師が多い、告知後の患者・家族の心理的問題に深く関わらずにいる、などの理由が考えられた。あるいは患者・家族側、神経内科医双方にとって遺伝子検査が他の臨床検査と同様に一般診療に広く定着しているがゆえに、とりわけ特別視されていないことも表れかも知れない、と思われた。

E. 結論

神経内科専門医を対象として、遺伝子診断に向き合う考え方や態度をアンケート調査した。全体的な印象として、神経内科医は疾患特性を的確に理解し、個々の患者・家族の事情も考慮した上で遺伝子診断に向き合っていることが伺

えた。ただ、遺伝子検査の有効性や限界に対する認識に比して、検査により生じ得る種々の問題点に対する認識は必ずしも十分ではない可能性がある。また、回答者は神経内科専門医全体の約30%程度であり、神経内科医の中でも遺伝性疾患、あるいは遺伝子医療に関心がある集団にバイアスしていることを差し引いて考える必要がある。今後は最終的な回収結果(平成23年12月末の時点で1,493名、31.3%)を集計した上で、神経疾患のよりよい遺伝子医療に向けた提言を取りまとめる予定である。

F. 健康危険情報

特記事項なし

G. 研究発表

1. 論文発表

吉田邦広. 神経疾患の遺伝子診断—神経内科医の果たす役割— 難病と在宅ケア 16: 50-53, 2011.

吉田邦広. ハンチントン病. 検査と技術 39: 6-10, 2011.

吉田邦広. リピート伸長病(repeat expansion disease)—トリプレットリピート病を中心に—, SRL 宝函 32: 20-29, 2012.

2. 学会発表

吉田邦広. 神経内科医に必要な遺伝カウンセリング. 第52回日本神経学会学術大会 教育講演 13. 2011. 5. 20. 名古屋.

吉田邦広. 神経内科医の立場から遺伝カウンセリングを考える. 日本人類遺伝学会第56回大会 シンポジウム6 遺伝学的検査と遺伝カウンセリング. 2011. 11. 11. 千葉.

(発表誌名・巻号・頁・発行年等も記入)

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

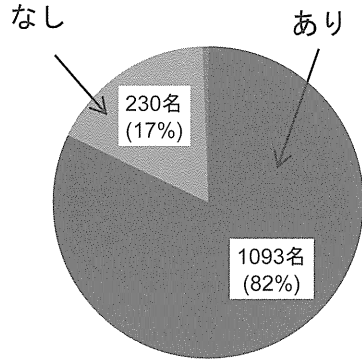
3. その他

特記事項なし

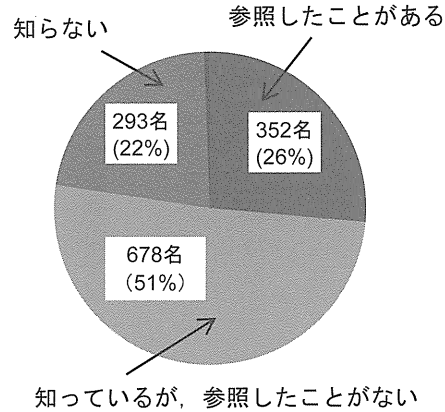
神経内科専門医の遺伝子診断に対する意識調査（回答数1,331名，回収率28.0%）

3)~5)の図中の数字は回答者の述べ人数

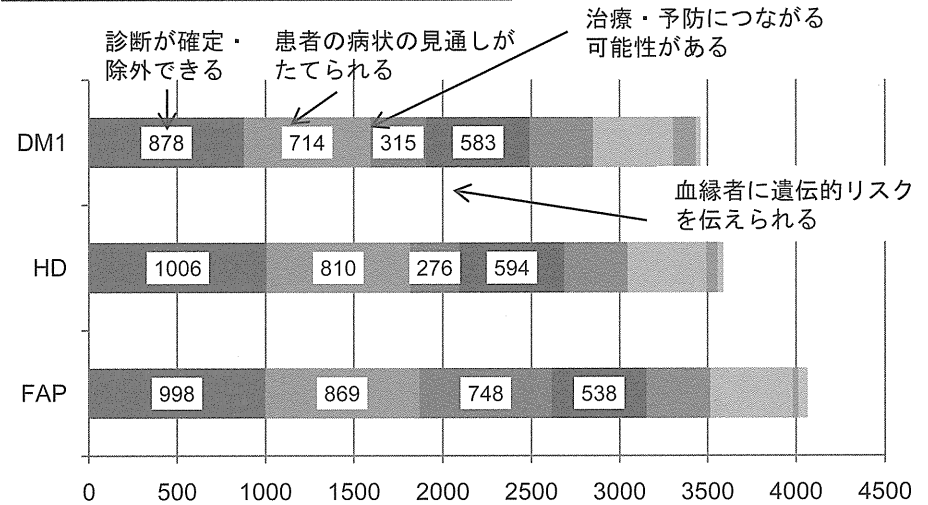
1) 遺伝子診断の実施経験



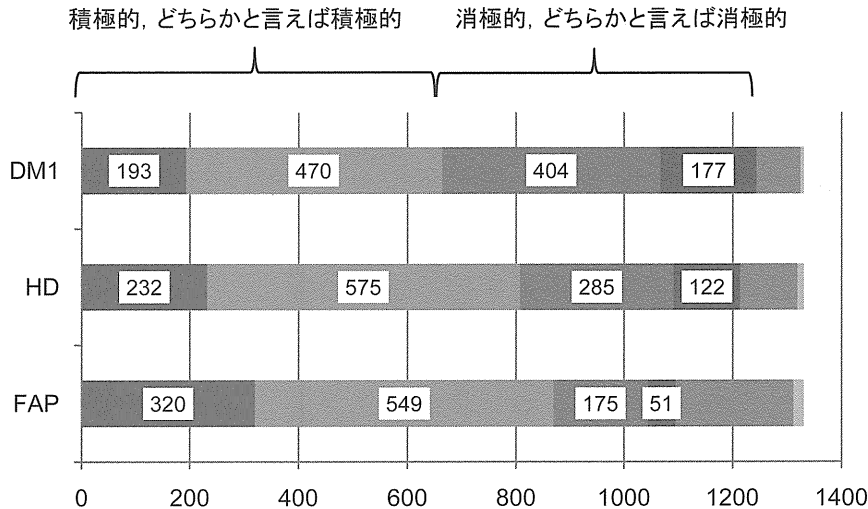
2) 神経疾患の遺伝子診断ガイドライン2009の認知度



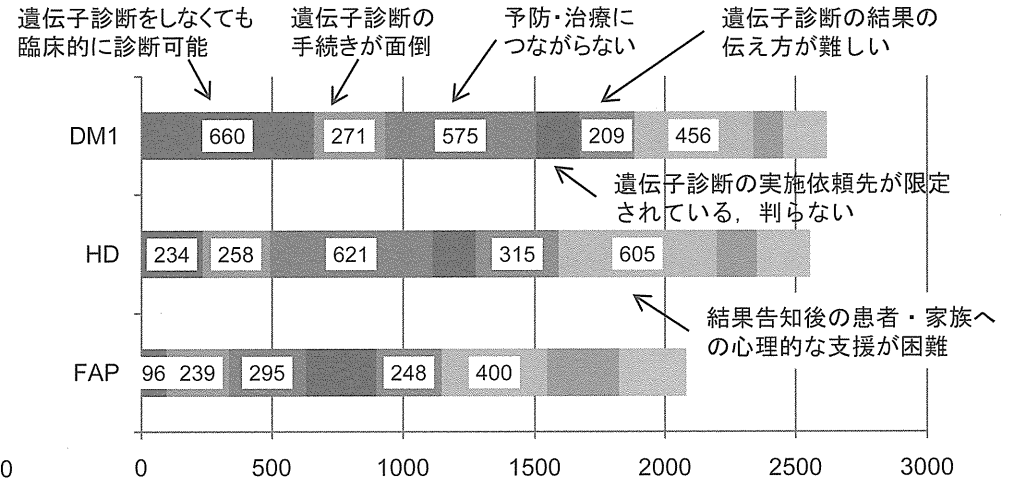
4) 各疾患に対する遺伝子診断の意義



3) 各疾患の遺伝子診断に対する態度



5) 各疾患に対する遺伝子診断に消極的な理由



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

クライアントを対象とした遺伝カウンセリングに関する意識調査

分担研究者	小澤哲夫	国立病院機構新潟病院	内科 (臨床遺伝専門医)、遺伝外来
研究協力者	後藤清恵	国立病院機構新潟病院	臨床心理 (認定遺伝カウンセラー)、 遺伝外来 新潟大学医歯学総合病院 遺伝子診療部門
	小池恵美	国立病院機構新潟病院	看護部
	中島孝	国立病院機構新潟病院	神経内科

研究要旨

遺伝カウンセリング (GC) 体制を強化するための基礎資料を得る目的で、国立病院機構新潟病院で行った 43 件の GC のクライアントを対象に意識調査を実施した (回答率 53.3%)。調査結果から現在の診療体制では遺伝性疾患に関する十分な情報提供を行うことが困難な現実がうかがえた。回答者の約 70%が「GC を受けてよかった」と回答し、半数以上が「診療とは独立した GC が存在した方が良い」と回答した。GC の事前認知度は 15.6%と極めて低率であった。GC の料金は大半の回答者が無料または 5000 円以下を希望した。GC を普及させるためには社会に対するいっそうの情報提供が必要と思われる。

A. 研究目的

国立病院機構新潟病院遺伝外来で遺伝カウンセリング (GC) を受けた経験のある来談者 (クライアント) が GC をどのように評価し、GC に対してどのような要望を持っているかを調査することにより、遺伝カウンセリング体制の強化をはかるための基礎資料とする。

B. 研究方法

2005 年 11 月 1 日から 2011 年 10 月 31 日までの 6 年間に当院遺伝外来で実施した GC 事例のうち、臨床遺伝専門医と遺伝カウンセラー (臨床心理士) による正規の GC を受けた 43 件 (疾患の内訳は各種筋ジストロフィー 31 件、遺伝性神経疾患 11 件、その他 1 件) のクライアントを対象としアンケートを行った。事情により臨床遺伝専門医が単独で GC を実施した例は対象から除外した。アンケートは無記名自記式で、質問用紙はクライアントが患者である場合 (患者用) とクライアントが患者の家族など非患者である場合 (非患者用) の 2 種類を作成した。質問内容は回答者の属性、疾患名、GC を受けた理由、GC の有用度、満足度、認知度、料金などに関するもので患者用は 23 項目、

非患者用は 24 項目からなる。回答様式は選択式を主とし一部自由記載項目を含む。実施した各 GC のクライアント（複数の場合は主たる人物）宛に患者用質問用紙 1 部と非患者用質問用紙 2 部（計 3 部）を返信用封筒 3 通とともに郵送した。調査期間は 2011 年 10 月 22 日から 11 月 15 日まで。

（倫理面への配慮）

個人を特定出来ない形でアンケート結果を公表することについて回答者の同意を得た。また、本研究は国立病院機構新潟病院倫理委員会の承認を受けている。

C. 研究結果

1. アンケートの回収率は 53.5%（43 件中 23 件）で、32 名のクライアント（患者本人 8 名、家族など非患者 24 名）から有効な回答を得た。回答のあった 23 件のうちデュシェンヌ/ベッカー型筋ジストロフィーに関する GC が 11 件と約半数を占め、次いで筋強直性筋ジストロフィー 3 件、遺伝性脊髄小脳変性症 2 件であった。2. 「GC を受けた理由」を順位付け複数選択性でたずねたところ、有効回答 27 名中 19 名（70.4%）が「病気についてもっと良く知りたいから」を 1 番目に上げた。2 番目は「遺伝に関わる不安や悩みを解消したい」と「自分の子孫に病気が遺伝するか知りたい」でそれぞれ 2 名（7.4%）であった。3. 「GC 後の病気に関する理解度」については「非常に良く理解できた」が 34.4%、「ある程度理解できた」が 53.1%、「どちらともいえない」が 17.5%であった。4. 「GC 後の遺伝に関する理解度」については「非常に良く理解できた」が 21.9%、「ある程度理解できた」が 59.4%、「どちらともいえない」が 15.6%、

無回答が 3.1%であった。5. 「GC を受けて良かったと思うか」という問いに対して、「はい」が 68.8%、「どちらともいえない」が 25.0%、「いいえ」0%、無回答が 6.2%であった。6. 「GC は直面する問題や悩みを解決する上で有用であったか」という問いに対しては非患者のクライアントでは回答者の 84.6%の人が肯定的な回答であったのに対して、患者では「はい」と「どちらともいえない」がともに 40%を占めた。7. 「専門医の診療とは別に独立した GC があつたほうが良いか」という問いに対しては、「独立した GC を受けられる方が良い」が 53.1%、「主治医による診療と説明でよい」が 18.8%、「どちらともいえない」が 18.8%であった。8. GC の認知度は、事前に GC という言葉を知っていた人は 15.6%であった。9. GC の料金は無料希望が 37.5%、有料可が 50%で（多くが 5000 円程度を希望）、無回答 12.5%であった。

D. 考察

当院では遺伝性神経筋疾患を中心に、多数の遺伝性疾患の診療を行っている。このため、早くから GC の重要性を認識し、2005 年 10 月に臨床遺伝専門医と臨床心理士を中核メンバーとする遺伝外来を開設した（GC に関する料金は無料）。以来、年々クライアント数は増加しているが、社会における GC の認知度はいまだに不十分である。これまで我が国ではクライアントを対象として実施された GC に関する意識調査は少ない。今回、GC 普及のための基礎資料を得る目的で、当院で GC を受けたクライアントを対象にアンケートを行った。最も予想外であったことは、70%以上の人が GC を受けた理由の 1 番目に遺伝に関することではなく「病気についてもっと

良く知りたいから」と答えた点である。これは、現在の診療体制では医療者と患者・家族が十分なコミュニケーションを持つことが困難であることを示唆している。GCの有用性に関しては全体の70%近いクライアントが「受けて良かった」と評価したが、GCを受けても自身の置かれた状況に前向きの変化が生じない場合は有用性評価が低くなる傾向が認められた。受診前にGCを知っていたクライアントの割合は15.6%と低かった。GCの料金は大多数が無料もしくは5000円以下を希望した。特に地方においては、経済的負担感の大きい自費診療によるGCはクライアントの受診意欲を低下させる可能性がある。

E. 結論

遺伝性疾患の患者・家族が遺伝に関わる問題を解決するためにGCは有用であり必要である。GCを普及させる方策として、GCを実施可能な中核施設と他の医療機関の連携を進める他、保健所などの行政機関と協力した情報提供活動を行うことも必要と考える。遺伝医療においてGCは必要不可欠な制度であるが、高額な自己負担はクライアントの受診意欲を低下させる可能性がある。この意味でも、将来的には独立した医療の分野としてGCに対して保険を適用すべきであると考えられる。

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

(発表誌名・巻号・頁・発行年等も記入)

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定含む）

1. 特許取得

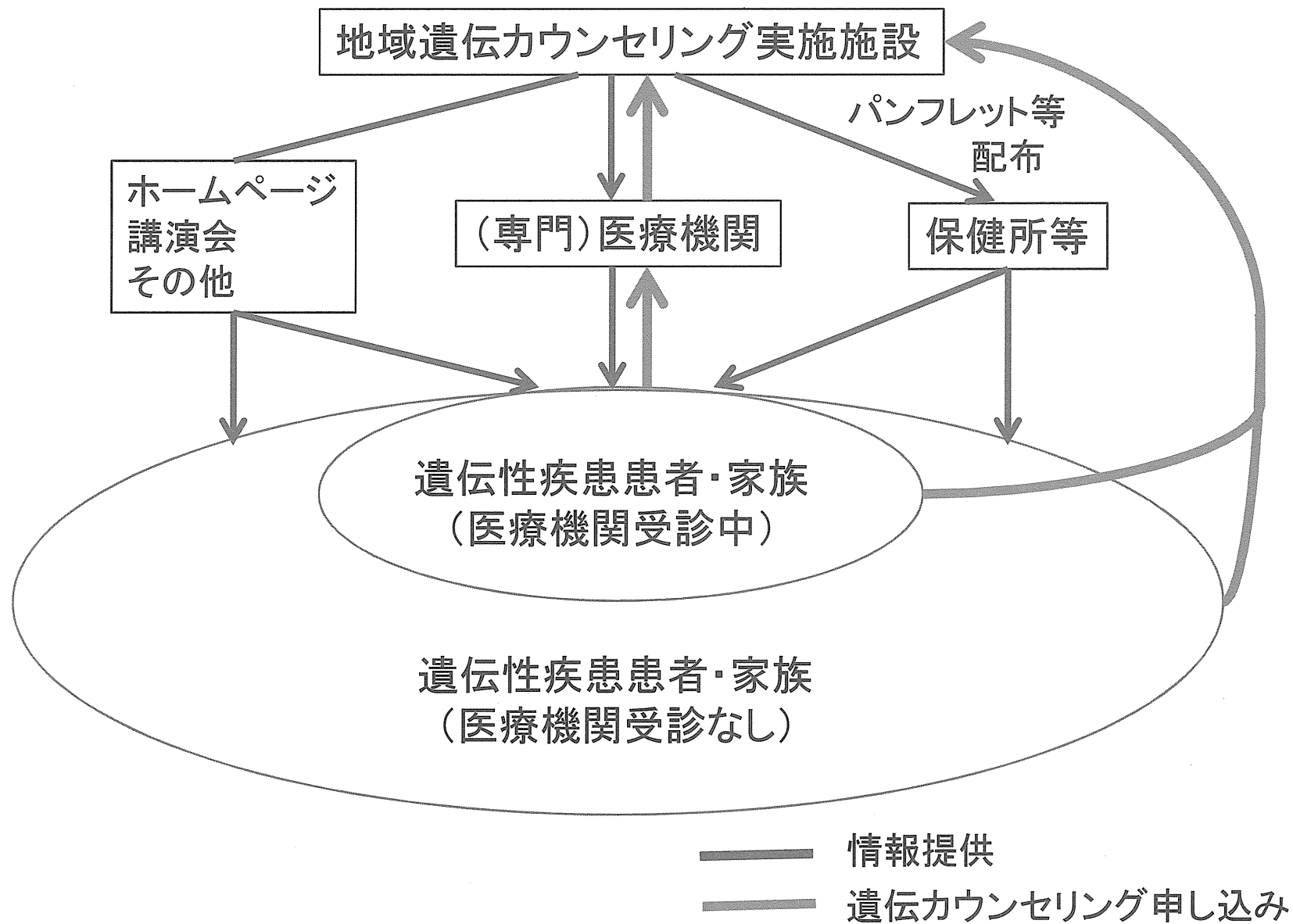
なし

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)

分担研究報告書

難病・長期慢性疾患のある人の職業生活と疾患管理の両立を支える社会的取組の推進 ～今後の研究課題の整理～

分担研究者	糸山 泰人(国立精神・神経医療研究センター)
研究協力者	春名 由一郎 障害者職業総合センター
	李廷秀 東京大学大学院医学系研究科健康増進科学分野
	伊藤 美千代 東京医療保健大学医療保健学部
	中山 泰男 IBD ネットワーク社会制度支援世話人

研究要旨

難病のある人の就労支援が課題となっている理由は、医療の進歩により多くの難病が長期慢性疾患となり、そのような病気や障害とともに長期に生活・人生を送る人が急速に増加しており、生産年齢にある人が40万人を超える状況となっているからである。従来の障害者支援は治療終了後の後遺症を中心としてきたため、このような人たちに対して必ずしも適切に対応できていない。難病・長期慢性疾患のある人の就労支援とは職業生活と疾患管理の両立を支える支援であるという実態を踏まえ、保健・医療・福祉と労働分野のそれぞれの取組の充実、及び、分野を超えた連携のあり方について、今後の重点的な研究が必要である。

A. 研究目的

様々な難病により長期に治療の継続を必要としている人の、職業生活における困難状況と、その要因についての構造的分析に基づき、今後の就労支援のための研究課題を総合的に明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

難病のある人の就労支援に関する既存の研究成果やデータに基づき、難病のある人の職業生活上の課題(就職前～就職後)に対する、疾患、機能障害、環境因子、個人因子の影響を構造的に分析した。

その結果に基づき、今後の問題改善のために、特に今後、効果的な支援の普及、あるいは、今後の研究開発を必要とする支援内容を特定した。

C. 研究結果

1. 「生活機能」全般

難病のある人の就労問題は、疾患自体ではなく、疾患による生命・生活・人生への影響という、WHOのICF国際生活機能分類で示されている「生活機能」の問題である。「生活機能」

は個人と環境の相互作用による事象であり、保健医療だけでなく人権や法制度との関連もあり、また、関係者の問題認識や支援の必要性についての共通認識の困難性もある。

2. 健康状態:疾患としての特徴

長期慢性疾患としての特徴には疾患により差がある。服薬や通院の継続により寛解状態を維持できる疾患、身体的負担等の要因により症状が悪化したり治療の必要性のために入院が必要となる可能性のある疾患、症状の安定や障害進行の予防のために業務制限、休憩等の必要などの生活上の制限のある疾患、障害が進行する疾患、等があり、それらの疾患の特徴により職業的課題は異なる。

3. 心身機能・構造:機能障害

疾患により様々な身体的・精神的な機能障害が生じ、一部は障害認定の対象となる。難病を原因疾患として、肢体不自由、視覚障害、聴覚・言語障害、直腸機能障害、小腸機能障害、心臓機能障害、腎臓機能障害等に認定され、また、モヤモヤ病により精神障害保健福祉手帳の対象となる場合もある。一方、易疲労性、痛み、皮膚の障害等、職業場面で大きな影響

となる機能障害でも、障害認定の対象となっていない場合もある。

また、難病による機能障害は、症状が変動したり、薬の影響があったり、疾患に特徴的な重複障害が見られる等、後遺症として固定した機能障害とは異なる特徴がある。

4. 活動:実際の就労場面での具体的課題

- ・疾患や障害の特徴と仕事とのマッチングの失敗による職業的問題(膠原病の人が運搬作業、炎症性腸疾患の人が時間管理の厳しい工場やアポイントや外回りのある営業の仕事を行う場合等、問題の発生しやすい職務がある。一方、デスクワーク、短時間勤務等、無理なくできる仕事も多い。)
- ・疾患管理と職業生活の両立の困難(休憩や通院等で疾患管理を優先すると仕事面が犠牲になることがある。一方、仕事を優先すると休憩や通院が犠牲になることがある。いずれにせよ、長期に安定した就労が困難になる。)
- ・職場での疾患や配慮の必要性についての理解不足による人間関係上の問題。
- ・障害に特異的な職業的課題。

5. 参加:職業生活上の諸局面の課題

- ・就職活動時や就職後の企業への疾患や必要な配慮の説明の困難さ(説明すると採用されない場合が多い。一方、説明しないと、職場の理解や配慮が得られない。)
- ・発病時の退職(診断、入院時に、休職が適当な場合に、退職してしまう場合がある。)
- ・就職できなかつたり、就職と退職を繰り返すことで、経済的に困窮する。

6. 環境因子

難病のある人の職場での問題状況に最も影響しているのは、職場の同僚・上司の疾患の正しい理解や配慮、無理なく能力が発揮できる仕事への配置やそのための良好なコミュニケーション、通院や疾患自己管理への配慮、障害に応じた個別の環境整備の取組である。

また、就職や生活状況への課題に影響する地域支援としては、主治医、患者会、ハローワークへの就労相談がある。ただし、現状では、就職はできても、就職後の疾患管理と職業生活の両立の課題は残っている。

難病相談・支援センターや保健所とハローワークの連携等によって、生活面と就労面を一体的な支援に成功している事例もある。

7. 個人因子

難病のある人の職業問題は、本人の疾患自己管理能力や、職場の人との疾患や必要な配慮についてのコミュニケーション能力、また、デスクワーク等の仕事内容の制約のある中で自分の興味や能力を活かすキャリア設計能力等の、疾患とは独立した個人因子の影響が大きい。

D. 考察

難病のある人の就労問題は、疾患の状態が直接に関係するのではなく、デスクワーク等の仕事の選び方、通院・休憩・職務配置等の職場の理解や配慮によって就労場面での問題状況は異なる。また、地域支援の状況によって、就職活動や就業継続の成果、ひいては経済問題や生活状況も大きく影響される。しかし、これらの効果的な取組の実施率は低い。

これら現状では一部でしか実施されていない効果的な取組を専門的支援として体系的に実施できるようにするためには、保健医療分野における疾患自己管理支援や生活支援における就労支援の統合、労働機関での適切な職業相談・紹介や事業主支援、さらに、両分野の境界領域における就職セミナーやチーム支援、リソース開発等の取組が必要である。また、長期慢性疾患による就労問題への対策の必要性自体が、制度的に十分に位置づけられていない状況への取組も重要である。

E. 結論

長期慢性疾患のある人たちの職場での理解や配慮、保健医療や労働分野での支援を、必要のある人たちに確実に実施するための体制づくりや支援者の育成、支援リソースの開発が今後の研究課題である。

F. 健康危険情報

特になし。

G. 研究発表

1. 論文発表

春名:小児慢性疾患患者の就労支援. 治療93(19), 2015-2020, 2011.

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

特になし。

難病・長期慢性疾患のある人の職業生活と疾患管理の両立を支える社会的取組の推進

●現状認識

- わが国では、医療の進歩により難病の長期慢性疾患化が進行し、その人数が急速に増加している。また、その生活の質は、疾患管理だけでなく、企業や労働分野での無理のない仕事や職場の理解・配慮にも大きく左右されている。現状では、十分な社会の理解や配慮がなく、多くの職業的問題が生じている。
- このような、「病気をもちながら生活・人生を送る人たち」は、障害認定がなかったり、職場場面での健康や安全上の問題が十分に解決できなかったり等、現状では制度やサービスの谷間となりやすい。

- 今後の研究課題：難病・長期慢性疾患のある人たちの職業生活と疾患管理の両立のためには社会的支援が必要であることを明確にするとともに、その支援の具体的な知識と技術の体系化を、保健医療と労働の各分野で進めるだけでなく、分野を超えた新たな共同事業を継続的に実施するための実践的な支援リソースの開発も必要である。

①長期慢性疾患による「障害」についての制度上の明確化

- 長期慢性疾患と社会的障壁による生活上の問題の社会的認知：「病者の就業禁止」以外の支援の必要性
- 差別禁止と合理的配慮／福祉制度上の認定との連動

- ①長期慢性疾患による「障害」についての制度上の明確化
- ②保健・医療分野でのプライマリケアとしての就労支援
- ③労働機関での難病・慢性疾患対応
- ④保健・医療と労働の境界領域における共同事業の推進

②保健・医療・福祉分野でのプライマリケアとしての就労支援

保健・医療・福祉の専門性を活かした医療や生活支援の一環として実施でき、実質的に職業生活の支援となるとともに、就労問題を原因とする疾患悪化や生活問題の予防ともなる取組の内容の体系化を進める。

- 「医療・生活・就労コーディネーター(仮)」の役割検討にもつなげる：難病相談・支援センターにおいて、保健・医療機関、患者会等のリソースの有効活用、連絡調整を行うことを想定。

疾患のセルフマネジメント支援(疾患別に医師と患者会等による)

- 疾患の自己管理のための支援
- 職業生活のための自立生活能力支援
- 外的条件への対処能力(職場での協力の構築等)
- 就労者への受診・治療等への配慮(通院しやすい診療・相談、副作用が少なく就労形態に合わせた薬の処方)
- 職業生活上の不安・課題や体調についての相談

医療と生活の一体的支援(医療ソーシャルワーカーや保健師、ピア相談員等による)

- 診断時等早期の就労に関する情報提供や相談
 - 治療の見通しを踏まえた休職、復職までの職場とのコミュニケーションや手続き・相談
 - 小児慢性疾患患者等への就労や教育の支援
- 医療、生活、就労についての総合的な相談・支援
 - 年金、医療、交通、家族、経済面、精神面等と、就労の問題の一体的ケースマネジメント

④保健・医療と労働の境界領域における共同事業の推進

- 保健・医療と労働の境界領域において、「職業生活と疾患管理の両立」のための新たな共同事業を実施するための支援リソースを集約する。

各地の連携事業の推進と検証

患者会・医療機関での就職セミナー

- 就労支援を必要としている人へのアウトリーチ
- 難病対象の個別の「チーム支援」
 - 医療、生活、就労等の複合的問題の切り分けと、共同のケースマネジメントの実施
 - 援助付き雇用モデルによる就労支援

全国ネットワークでのリソース開発

保健・医療・福祉・労働の情報交換

- 全国の難病の就労支援担当者のネットの情報交換、電話相談
- FAQ作成、相談事例データベース
- 全国難病センター研究会のシンポジウム

「病気と一緒に働こう(疾患別)」冊子作成

- IBD、膠原病、パーキンソン病、等、疾患別の職業的課題に特化したハンドブックの作成
- 患者会と協力し、また、全国の情報交換の成果を活用して、関連分野の執筆を分担
- 海外リソースの収集と整理

③労働機関での難病・長期慢性疾患対応

ハローワーク等の労働機関において、慢性疾患のある人に対する、デスクワークや短時間勤務等の無理のない仕事で、各人のキャリアを踏まえた職業紹介や、職場配慮の支援、職場側への支援等、的確な就労支援の内容を体系化する。

- 「難病・慢性疾患トータルサポーター(仮)」の役割検討：ハローワーク等、労働関係機関のリソースの有効活用、連絡調整を行うことを想定

難病・慢性疾患向け就職・復職支援

- 難病患者の適職、配慮等についての正しい理解
- キャリア支援：興味や強みの特定、キャリアの棚卸
- 就職セミナー(履歴書作成、就職面接等。人権擁護。病気・障害、必要な配慮等の説明を含む。)
- 専門技能訓練・パソコン講習や高等教育への紹介
- リワーク支援(復職に向けての総合的支援)
- 障害者手帳の有効活用

職場適応支援へのトライアル雇用等の活用

- 無理のない仕事や職場への職業紹介と支援
- 職場での健康・疾患管理の進め方の確認
- 個々の障害に応じた支援機器や職場環境改善
- 職業場面のロールプレイ、対人技能や対処訓練

事業主支援

- 企業啓発、適切な雇用管理のための情報提供
- 難治性疾患雇用開発助成金の効果的活用
- 障害者雇用率制度、等

難病相談・支援センターの就労支援

ハローワークの「チーム支援」等

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

東日本大震災から学ぶこと

分担研究者	溝口 功一	静岡てんかん・神経医療センター 神経内科
	豊島 至	あきた病院 神経内科
研究協力者	和田 千鶴	あきた病院 神経内科

研究要旨

東日本大震災での難病患者の状況を確認し、今後の災害時の支援に生かすため、シンポジウムを開催し、課題の抽出・整理を行った。インフラに関連した課題、医療関連の課題、患者搬送に関連する課題が抽出された。インフラ関連では、電源の確保と通信手段と情報管理が、医療関連では、薬剤の輸送と確保、薬剤情報の管理が、患者搬送関連では広域患者搬送時の連絡体制、搬送方法、搬送時の医療者の確保が、それぞれ課題としてあげられた。被災地の病院に人工呼吸器装着患者の集中を緩和するために、電源の確保は必須である。そのため、医療保険に外部電源の加算を設けるなどの措置が必要であると考えられた。また、広域患者搬送に関しては、学会がマッチングを行ない、災害対策本部と連携して、被災地外への搬送を行なう仕組みが必要で、その際の患者情報収集に関しては、呼吸器会社などとの連携が必要であると考えられた。

A. 研究目的

平成23年3月11日に発生した東日本大震災での難病患者の被災状況を確認し、困窮した点を解析して、今後の災害時の支援の提案と政策提言作成を目的とした。

この中で、人工呼吸器装着患者が、外部自家発電の準備不足などのため、重傷者が殺到している病院に受診せざるをえなかった状況が明らかとなった。また、医療品・医薬品の輸送の際、緊急車両の指定がとりにくく、速やかな輸送に支障をきたしたことも報告された。

B. 研究方法

平成23年8月28日、東日本大震災被災地から、患者および家族、難病医療に関連した医療者に参加していただき、シンポジウムを行った。そこで発表された被災状況、直面した問題などについて、課題を整理、抽出し、考察を加えた。

上記報告を受け、私たちが取り組むべき問題として、人工呼吸器の外部自家電源確保の課題と医療関連物品の輸送の問題、患者情報の管理と広域患者搬送に関する仕組み作りについて考察・検討を加えた。

(倫理面への配慮)

必要なし

D. 考察

C. 研究結果

東日本大震災は岩手、宮城、福島を中心の広域の地震と津波が甚大であったこと、加えて、原子力発電所事故をもたらしたことが特徴である。シンポジウムで挙げられた課題は 1.電気・水などのライフライン、2.人と物の輸送、3.通信手段と情報、4.薬剤と医療用品、5.避難所、6.広域患者搬送、7.その他に分類できた。

人工呼吸器の外部自家電源は、人工呼吸器装着患者が、災害直後の病院に依存しないで生活するためには必須の機器である。災害時、外傷などによる重傷者が病院に殺到する中で、人工呼吸器装着患者が病院に受診することは、被災地病院の機能に影響をもたらす可能性が高い。実際に、数日間自宅で療養可能な患者がいたものの、バッテリーの不足などにより、入院に至った患者が多かった。現在、外部バッテリーは、人工呼吸器会社から貸与、患者購入など多様である。患者に経済的負担

の少ない形で、バッテリーを利用してもらうためには、人工呼吸器の算定に外部バッテリー加算を設け、医療保険内で対応するべきであると考える。

また、患者教育が重要であることも関本らの報告から明らかである。バッテリーは保持していたものの、メンテナンスが十分になされていなかった例も報告された。これらは、医療者が退院時などに、患者教育の一環として行なうべきことであり、学会等を通じて十分な啓蒙を行なう必要がある。

発電機については、すでに、厚生労働省から、難病拠点病院に配置できるよう通達が出されているが活用状況については、今後、検討するべきである。

医療物品の輸送に関しては、医薬品会社、医療機器会社の車両が緊急車両に指定されにくい状況にあったため、搬入が遅れた事例があった。医療関連会社を緊急指定車両に事前に指定する準備をすべきである。

東日本大震災は被災地域が広域であり、かつ、地震による揺れだけではなく、津波、原子力発電所の被害が大きかった。このため、被災地の病院機能そのものが崩壊しているにもかかわらず、患者が押し寄せていった状況があった。それに対して必要なことは、すみやかな被災地外への患者搬送である。そのためには、患者搬送の仕組みをあらかじめ作っておくことが必要である。そして、そういった患者の情報をどのように共有するのかにかかっている。今後、予測されている巨大地震もあり、早急に検討するべきであると考えられた。

今回の患者の広域患者搬送に関しては、日本神経学会が自発的に全国の施設に呼び掛けて、人工呼吸器装着者搬送のマッチングを行ない、広域搬送を行なった経緯があった。この経験を生かし、重症神経難病患者については、神経学会が主導し、各県および国の災害対策本部と連携して、患者搬送のマッチングを行なうべきである。また、同時に、呼吸器会社と連携し、患者の情報を、あらかじめ患者同意のもと、提供できる仕組みを作る必要がある。安否確認は行政とともに、この仕組みを用いても行なうことが可能になると考えられる。

搬送時に必要な看護・介護・薬剤の情報の

共有化などを行なうことともに、電子媒体による情報の管理を行なう場合には、離れた地域で数か所のサーバーを用いて管理し、一か所のサーバーが崩壊しても、情報が取り出せる措置が必要である。

政策提言

- 1.人工呼吸器の外部電源の義務化をする
- 2.緊急指定車両に医薬品会社、医療機器会社の車両を事前に指定すべきである
- 3.災害時の患者情報の管理と広域患者搬送に関しては、病院、行政(災害対策本部)と学会、呼吸器会社が協力して、人工呼吸器装着者に対して、災害時に使用する旨を記した同意書を、患者から、あらかじめ、貰ったうえで、災害時には、学会が患者搬送のマッチングを行ない、災害対策本部と協力して、搬送を行なう。また、その際の患者情報については、医療機器会社から提供してもらえるような仕組みが必要である。同時に、医療・看護・介護の情報の共有化などを行ない、かつ、広域で管理する必要がある。また、学会内に災害対策委員会を常時設置しておくことも必要である。

E. 結論

東日本大震災を教訓として、新たな災害に対して、様々な面からの検討が必要である。

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

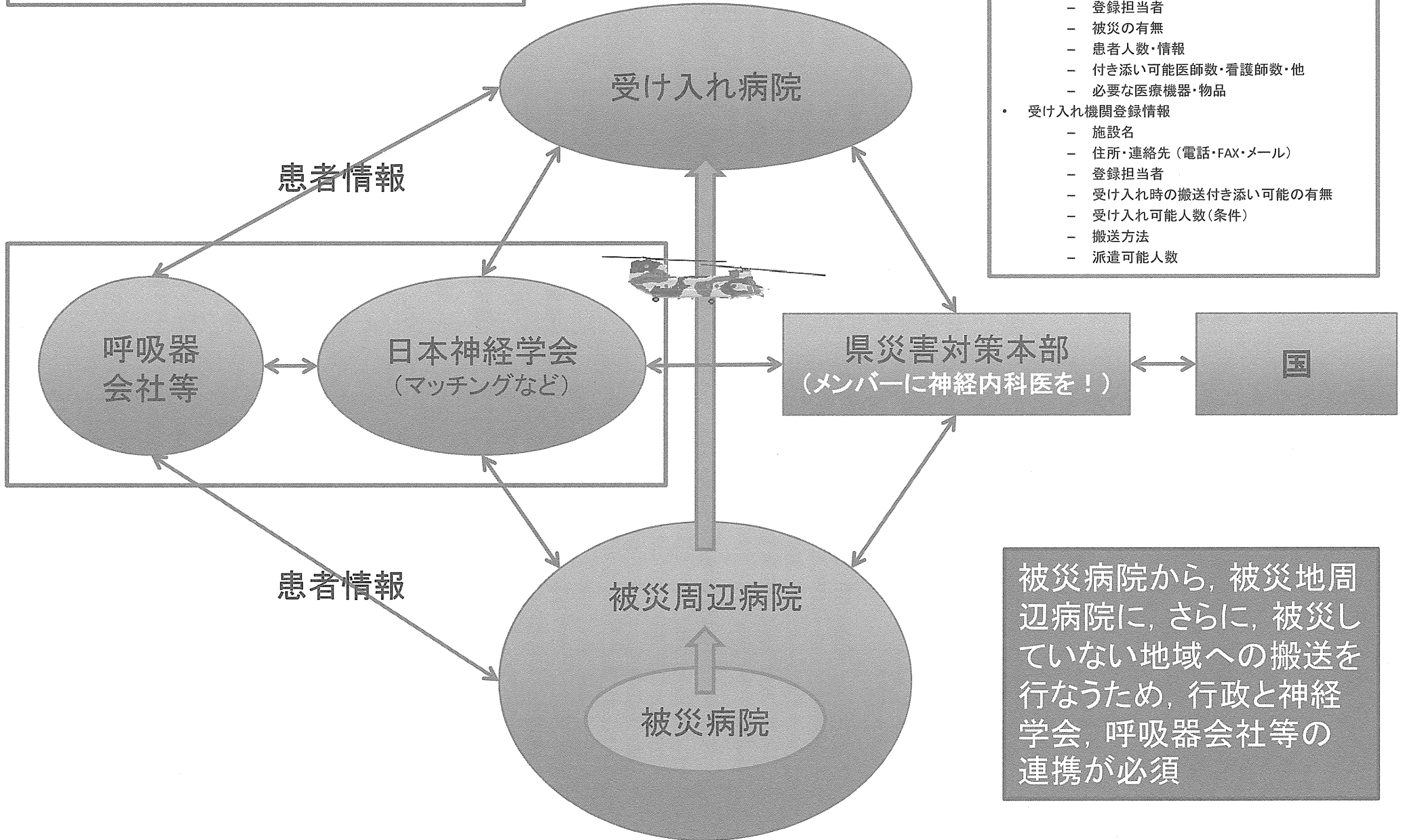
第53回日本神経学会総会にて発表予定

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他

いずれもなし

重症神経難病患者の広域搬送



- 日本神経学会災害時情報ネットワーク**
- 移送・転院希望登録情報
 - 施設名
 - 住所・連絡先 (電話・FAX・メール)
 - 登録担当者
 - 被災の有無
 - 患者人数・情報
 - 付き添い可能医師数・看護師数・他
 - 必要な医療機器・物品
 - 受け入れ機関登録情報
 - 施設名
 - 住所・連絡先 (電話・FAX・メール)
 - 登録担当者
 - 受け入れ時の搬送付き添い可能の有無
 - 受け入れ可能人数 (条件)
 - 搬送方法
 - 派遣可能人数

被災病院から、被災地周辺病院に、さらに、被災していない地域への搬送を行なうため、行政と神経学会、呼吸器会社等の連携が必須

分科会 4 難病医療のあり方に関する包括的検討

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)

分担研究報告書

分科会 4 の総括

分科会長 福永秀敏 (国立病院機構南九州病院院長)

分科会 4 の「難病」医療の包括的検討は、文字通り「難病とは何か」を根本から問い直す研究班である。

難病の定義に始まって、緩和ケアのあり方、難病の医療経済、難病医療の倫理、そして尊厳死問題も絡んでくる「事前指示」と実に多岐にわたっている。そのため分担研究者も難病医療の専門家の医師のみならず、哲学者、社会学者、倫理の専門家、司法関係の学者など学際的な構成である。

1) 研究のスケジュール

①2011年8月19日に東京で第一回分科会を開催し、それぞれの分担研究者の自己紹介と今年度の研究の方向について発表してもらった。

席上、研究代表者の西澤先生は「2010年から厚生労働省の内部でワーキンググループが編成され、難病の制度そのものに対する根本的な見直しが始まっています。そこでこの分科会では、難病の定義、あるいは、緩和ケアの在り方、医療経済からの、特に功利主義の立場からの批判に答えられるような難病の包括的な検討をお願いしたい」との期待を話された。

②2011年11月6日、東京で荻野先生の企画で「難病の定義」検討会を開催した。日本における難病対策の歴史にはじまり、厚生科学審議会難病部会での検討状況、国際比較、医療費の問題等広範囲な事柄に関して熱心な討議が行われた。

③2011年12月9日の都市センターホテルでの研究班会議では、それぞれの分担研究者が今年度の研究成果について発表された。

④2012年3月10、11日、緩和ケア研修会(荻野先生の企画)が計画されている。

2) 各分担研究者の研究のまとめ

①難病の定義(荻野美恵子)では、難病の歴史に始まり、現行の難病制度の問題点、海外の難病施策との比較、今後の提言からなっている。問題点としては難病と指定されていない疾患や

医療費助成のない疾患の不公平感、キャリアオーバー、申請や認定のあいまいさの問題などが挙げられている。

②難病の医療経済(河原和夫)では、既存の公開資料を基に、難病患者に対する医療費の税による公費負担を、高額療養費制度による健康保険制度による負担に変更した場合の患者負担の増減を算定している。

③法・倫理を使った事例検討会の実施要項(ガイドライン)の作成に関する研究(稲葉一人)では、日常診療に潜む倫理問題に気づき、対処できるように、一般病院を対象にした研修と希少難病を中心の専門病院での研修を行い、その違いを検討した。

④人工呼吸器療法中止を「合法化しない」方策に関する提言(板井孝孝郎)では、人工呼吸器の中止を容認するに際しては、それを「法的権利」として積極的に合法化するのではなく、「2段階の委員会」による検討・検証を踏まえることによって「違法性を阻却する」事由とすることが望ましいと提案している。

⑤ALS患者の人工呼吸器装着・撤退をめぐる本人・家族の意思決定プロセス支援ツールの開発(清水哲郎)では、意思決定プロセスノートとの密接な連携を取りながら、ALS患者が人工呼吸器を装着するかどうかを選択する場面、また終わりにしたいと考える場面に特化したツールを開発し、ALS患者がウェブ上で見ながら考えられるようにした。

⑥生の自由を支える事前指示（松田純）では、ドイツの事前指示についての法（第3次改正世話法）も参考にされながら、事前指示を「死への自由」を保証するツールとしてではなく、患者の自律を支え「生の自由」を実現するための「事前ケア計画」のなかに位置づけなければならないとした。

⑦事前ケア計画（ACP）のなかでの「事前指示（AD）」（伊藤博明）では、ADの解釈プロセス、ADでは想定されない事態への対応にも有用なACPについて紹介し、検討を加えている。

3) 今後の方向

①難病の定義・経済に関しては厚生科学審議会難病部会等でも様々な検討が進んでおり、それらの結果も踏まえながら研究班としての提言をまとめたい。

⑧呼吸器の装着・撤退に関する問題が、多くの分担研究者で論じられている。極めて難しい課題であるが、事前指示、事前ケア計画、また2段階の委員会、意思決定プロセスノートなどの方式やツールの活用も視野に入れながら一歩でも前に進みたいと考えている。

生の自由を支える事前指示
～ドイツにおける事前指示の法制化と医師による自殺幫助をめぐる議論の検討をとおして～

分担研究者 松田 純 静岡大学人文学部・教授

研究要旨

患者の自律を保証するものとして事前指示の制度化・法制化を求める声がある。他方で、そうした制度化が、例えば患者に「無言の圧力」をもたらすのではないかと、その社会的影響を懸念する声もある。事前指示を「死への自由」を保証するツールとしてではなく、患者の自律を支え「生の自由」を実現するためのものとして、「事前ケア計画」のなかに位置づけなければならない。

A. 研究目的

ドイツは2009年9月に事前指示についての法(第3次改正世話法)を施行した。その後、2010年6月に連邦通常裁判所が胃瘻取り外し事件について無罪判決を下し、2011年にはドイツ連邦医師会が看取り医療指針を見直し患者の自殺幫助を容認する改定案を提案するなど、さまざまな動きが続いた。世話法改正(事前指示の法制化)をめぐる経緯と議論、その後の展開と、事前指示法制化がそれに与えた影響などについて考察し、わが国における事前指示のあり方と患者支援の参考としたい。

裁判所は胃瘻取り外し事件の判決のなかで、民法の世話法との整合性を強く意識し、胃瘻の取り外しを患者家族に助言した弁護士を無罪とした。この重要な決定もふまえ、連邦医師会は2011年2月、患者の自殺幫助を容認する方針(看取り医療指針の改定案)を提案した。しかし、6月のドイツ医師大会で本改定案は拒否され、医師職業規則に「医師は自殺を助けてはならない」という禁止が明確に書き込まれ、違反すれば、懲戒に値するものとなった。

表：事前指示法制化とその後の展開

2004年9月	ドイツ連邦議会「現代医療の倫理と法」審議会「患者の事前指示」の法制化を提言
2009年7月	第3次改正世話法(事前指示法制化)成立
2009年9月	第3次改正世話法施行
2009年8-9月	ドイツの医師への自殺幫助と積極的臨死介助についての意識調査
2010年6月	ドイツ連邦通常裁判所プッツ事件判決
2011年2月	ドイツ連邦医師会「看取り医療指針」改定案
2011年5-6月	ドイツ医師大会で師職業規則の改定

B. 研究方法

文献(ドイツの医師の意識調査を含む)、ならびにドイツ連邦医師会中央倫理委員ディルク・ランツェラート氏への照会などを通じて経緯と論点を考察する。

(倫理面への配慮)

文献研究が中心であるため、特別な配慮を必要としない

C. 研究結果

ドイツにおける事前指示の法制化は、民法典のなかの世話法を改正し、患者の事前指示を世話人による身上監護のなかに活かす形でなされた。ところが治療中止をめぐる過去の判例から、刑法上の扱いとの整合性が問われていた。2010年6月、連邦通常

D. 考察

事前指示の法制化からドイツ連邦医師会「看取り医療指針」改定案までを直線的な因果関係で捉えることは適切ではない。しかし、ドイツにおいて、事前指示の法制化が看取り医療のあり方を変え、患者に暗黙のプレッシャーを与える可能性も見えてくる。これへの配慮が重要である。

連邦医師会の看取り医療指針改定案の論拠の1つとされたドイツ医師への意識調査(2009)によると、患者の自殺幫助の合法化を支持する者は30%であるが、緩和医療に携わる医師が臨死介助のあらゆる形態に対して、はっきりと批判的な態度をとっている点が注目に値する。ここには、担当医師の価値観によって患者の運命が左右される可能性も垣間見える。患者の自律の道具であるはずの事前指示が、社会的プレッシャーのなかで、「生きづらさ」「生への不自由」へ逆転しないために、患者の「生きる自由」を支える医療のあり方を模索しなければならない。

E. 結論

治らない病気による苦痛は、これまで長い間、放置・無視されてきた。現在、緩和(肉体的苦痛だけではなくトータルな苦をやわらげ取り除くこと)も医療の使命として明確に位置づけられるようになった。この土台の上に、尊厳をもって老い死に逝くこと、そして死を看取ることについての新しい文化の構築が求められる。

事前指示書は、尊厳死の意思を宣言して医師に突きつけるようなものとしてではなく、今後の治療方針について医療者と患者とがコミュニケーションを充実させる方向で活用する方が有意義である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

松田純, 独語圏の生命倫理, シリーズ生命倫理学,

1. 生命倫理学の基本構図, 丸善出版, 2012, 112-125

松田純, エンハンスメントから願望実現医療へ——病気治療という医療の本義との関係, 医療の本質—医療の本質と変容 伝統医療と先端医療のはざままで, 熊本大学生命倫理論集4 (九州大学出版会), 2011, 317-336

松田純, 特集・医療現場に求められる生命倫理1. 総説～医療現場と生命倫理学～, 医薬ジャーナル, Vol. 47. No. 4. 2011, 81-82

松田純, 同特集, 6. 願望実現医療の隆盛, 医薬ジャーナル, Vol. 47. No. 4. 2011, 113-116

松田純, 医療による願望実現, 倫理学年報 (日本倫理学会) 61号 2012, 56-59

松田純, 倫理と法, MR テキストⅢ 医薬概論 2012, (公) MR 認定研修センター, 2012, 27-32

松田純, 医療と倫理, MR テキストⅢ 医薬概論 2012, (公) MR 認定研修センター, 2012, 33-37

松田純, 生命倫理, MR テキストⅢ 医薬概論 2012, (公) MR 認定研修センター, 2012, 38-43

2. 学会発表

松田純「生命倫理学の戦線の拡大のために」

日本生命倫理学会第23回大会シンポジウム「対人援助職の倫理的・法的対応力の養成」オーガナイザー兼シンポジスト, 2011年11月16日, 早稲田大学国際会議場

松田純, 医療による願望実現, 日本倫理学会第62回大会主題別討議「病と健康」2011年10月1日 富山大学

松田純, 生の自由を支える事前指示——ドイツにおける事前指示の法制化と医師による自殺幫助をめぐる議論の検討をとおして, 本研究班第1回班会議, 2011年12月9日, 日本都市センターホテル

松田純, 終末期の医療をめぐって——尊厳死・安楽死・事前指示, 放送大学静岡学習センター特別シンポジウム「人生の終末をどう迎えるか」2011年11月19日, グランシップ (静岡)

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定含む)

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

事前ケア計画のなかでの「事前指示」

—「想定外」に対応する方法の考察—

分担研究者 伊藤 博明 国立病院機構宮城病院 臨床研究部(神経内科)

研究要旨

事前指示(advance directives: AD)はさらに大きな概念である事前ケア計画(advance care planning: ACP)に含まれる。ACPは大まかなケアの方向性を決めておくもので、具体的医療行為を決めておくADより柔軟性をもっている。また、ACPはADの共有プロセスであると言い換えることも可能で、信頼関係を基盤とする患者の人生観・価値観への共感により成り立つ。ADの解釈プロセス、またADでは想定されていない事態への対応においてもACPが有用と考えられる。

A. 研究目的

事前指示(advance directives: AD)の定義が検討され、ADはさらに大きな概念である事前ケア計画(advance care planning: ACP)に含まれることが示された(伊藤博明、中島孝、板井孝彦、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36:66-68, 2009、厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究」班 事前指示検討ワーキンググループ;板井孝彦、伊藤博明、伊藤道哉、稲葉一人、今井尚志、大隅悦子、荻野美恵子、中島孝、難波玲子:筋萎縮性側索硬化症患者の意向の尊重とケア(事前指示)に関する検討 中間報告書2011)。

すなわちADだけが唐突にあるのではなく、ADがおこなわれる前提としてACPが共有されているべきであると考えられる。ACPは大まかなケアの方向性を決めておくもので、ADと同様に文書化することも可能である。しかし、むしろ結果としての計画自体より患者・家族等と医療者のあいだで不断のコミュニケーションがおこなわれ、信頼関係を基盤とする患者の人生観(価値観)への共感と、多専門職種ケアが担保されていることの方が重要であり、文書にすることは手段にすぎない

と思われる。今年度はACPの重要性と有用性について考察する。

B. 研究方法

“advance care planning”、“および”advanced care planning”をタイトルとする英語論文をPubMedで検索し、文献的検討をおこなった。邦文に関しては、CiNii(NII論文情報ナビゲータ)およびインターネット上での検索を併用した。これらの資料を用いて、本邦におけるACPの現状を分析した。

(倫理面への配慮)

該当しない。

C. 研究結果

検索結果では、1994年に最初の論文が発表されており、その後、論文数は次第に増加している。この数年は日本語の文献も散見され、本邦でも議論の対象になっている。しかし、ACPの認知度は低く、その概念についても不一致が認められた。

D. 考察

本邦ではACPに関する検討は未だ不十分であると思われるが、患者の意向を尊重して具体的医療行為を決定していく際にも、ADのみでなくACPの概念を理解しておく必要がある。ACPをプロセスとしてとらえるなら