

研究分担者	難波玲子	神経内科クリニックなんば	院長
	中山優季	(財)東京都医学総合研究所	主任研究員
	小倉朗子	公益財団法人東京都医学総合研究所	主任研究員
	小長谷百絵	昭和大学保健医療学部	教授
	小林庸子	(独)国立精神・神経医療研究センター病院	リハビリテーション科医長
	中馬孝容	滋賀県立成人病センター	部長
	宮井一郎	社会医療法人大道会森之宮病院	院長代理
	神作憲司	国立障害者リハビリテーションセンター研究所	脳神経科学研究室長
	清水俊夫	東京都立神経病院	脳神経内科医長
	成田有吾	三重大学医学部	教授
	斎藤加代子	東京女子医科大学付属遺伝子医療センター	教授
	武藤香織	東京大学医科学研究所	准教授
	岡本幸市	公益財団法人老年病研究所	所長
	中島孝	(独)国立病院機構新潟病院	副院長
	佐藤達哉	立命館大学文学部	教授
	小澤哲夫	(独)国立病院機構新潟病院	統括診療部長
	戸田達史	神戸大学大学院医学研究科	教授
	荻野美恵子	北里大学医学部	講師
	河原和夫	東京医科歯科大学大学院	教授
	板井孝壱郎	宮崎大学医学部	教授
稲葉一人	中京大学法科大学院	教授	
清水哲郎	東京大学大学院人文社会系研究科	特任教授	
松田純	静岡大学人文社会科学部	教授	
伊藤博明	(独)国立病院機構宮城病院	臨床研究部長	
研究協力者	木村格	厚生労働省社会保険審査会	委員
	伊藤建雄	JPA（日本難病・疾病団体協議会）	代表理事
	伊藤美千代	東京医療保健大学医療保健学部	講師
	井村 修	大阪大学人間科学研究科	教授
	岩木三保	福岡県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	瓜生伸一	(独)国立病院機構箱根病院神経筋・難病医療センター	臨床工学士
	小川みどり	奈良県五條病院附属看護専門学校	教務主任
	金沢公明	日本ALS協会	事務局長
	園田至人	(独)国立病院機構南九州病院	部長
	椿井富美恵	医療法人徳洲会 東京西徳洲会病院ALSケアセンター	医療社会事業専門員
	中井三智子	三重県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	野原正平	NPO法人静岡県難病団体連絡協議会	相談役
	紀平為子	関西医療大学保健医療学部	教授

研究協力者	春名由一郎	高齢・障害者雇用支援機構障害者職業総合センター	上席研究員
	米倉佑貴	東京大学社会科学研究所	助教
	武田飛呂城	NPO法人 日本慢性疾患セルフマネジメント協会	事務局長
	松尾光晴	パナソニック エイジフリーライフテック株式会社	ものづくり担当役付 (レッツチャット担当) 担当部長
	水田英二	(独)国立病院機構宇多野病院	神経内科医長
	村田美穂	国立精神・神経医療研究センター病院	神経内科 診療部長
	森幸子	全国膠原病友の会、日本難病・疾病団体協議会	会長・ 副代表理事
	吉野英	吉野内科神経内科医院	院長
	中山泰男	IBDネットワーク	支援世話人
	李延秀	東京大学大学院医学研究科	准教授
	土井静樹	(独)国立病院機構北海道医療センター	神経内科部長
	蛸島八重子	北海道難病医療ネットワーク連絡協議会	難病医療専門員
	千葉英之	岩手県保健福祉部健康国保課	主任
	熊谷佳保里	岩手医科大学附属病院医療福祉相談室	難病医療専門員
	三浦有紀	宮城県保健福祉部疾病・感染症対策室	技師
	関本聖子	宮城県神経難病医療連携センター	難病医療専門員
	永野功	(独)国立病院機構山形病院	診療部長
	石澤めぐみ	山形県健康福祉部保健業務課	技師
	斉藤緋登美	(独)国立病院機構山形病院	医療社会事業 専門員
	小鷹昌明	獨協医科大学神経内科	准教授
	小野澤幸子	獨協医科大学病院看護部	看護師
	渡邊充子	群馬県神経難病医療ネットワーク	難病医療専門員
	高嶋修太郎	富山大学付属病院神経内科	准教授
	田中由美	石川県リハビリテーションセンター	主幹
	中田勝己	福井県健康福祉部健康増進課	健康推進課長
	野村順子	福井県健康福祉部健康増進課	主任
	中村由美子	福井県健康増進課難病相談支援センター	相談員
	中村智郎	長野県健康福祉部健康長寿課	担当係長
	富田孝子	岐阜県健康福祉部保健医療課	技術課長補佐
	塩川尚子	静岡県健康福祉部医療健康局疾病対策課	主査
松浦千春	浜松医科大学医学部附属病院難病医療相談支援センター	看護師	
片岡慶正	大津市民病院	院長	
中村愛子	滋賀県健康福祉部健康推進課	主任保健師	
松井薫	大津市民病院地域医療連携室	次長	
小西哲郎	(独)国立病院機構宇多野病院	院長	
田中昌子	京都府健康福祉部健康対策課感染症・疾病担当	主任	
杉山真理子	大阪府健康医療部保健医療室健康づくり課 疾病対策グループ	主査	

研究協力者	近藤清彦	公立八鹿病院福祉センター長	脳神経内科部長
	中前日里	兵庫県健康福祉部健康局疾病対策課	職員
	杉江和馬	奈良県立医科大学神経内科	講師
	岸本由美子	奈良県医療政策部保健予防課難病・医療支援係	係長
	三原文子	奈良県難病相談支援センター	主査
	村田顕也	和歌山県立医科大学神経内科	講師
	西嶋和代	和歌山神経難病医療ネットワーク連絡協議会	難病医療専門員
	朝妻光子	鳥取県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	太田澄子	島根県健康福祉部健康推進課母子・難病支援グループ	グループ リーダー
	守屋さとみ	岡山県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	加藤久美	難病対策センター（ひろしま）	難病医療専門員
	神田隆	山口大学大学院医学系研究科神経内科学講座	教授
	永井京子	山口県健康福祉部健康増進課	主任
	古田泉	香川県健康福祉部健康福祉総務課	課長補佐
	岡田文子	香川県健康福祉部健康福祉総務課	副主幹
	三木哲郎	愛媛大学大学院医学系研究科	教授
	山崎正博	社会医療法人近森病院神経内科	主任部長
	岡孝之	佐賀大学医学部内科学神経内科	医師
	廣重有美	佐賀県健康福祉本部健康増進課	副主査
	田原雅子	長崎県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	植川和利	国立病院機構熊本南病院	副院長
	新井堅太郎	熊本県健康福祉部健康局健康づくり推進課	主任主事
	吉村美津子	熊本県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	熊本俊秀	大分大学医学部第三内科	教授
	上原みな子	大分県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	塩屋敬一	(独)国立病院機構宮崎東病院	副院長
	和田陽市	宮崎県福祉保健部健康増進課	課長
	井戸川智恵美	宮崎県難病医療連絡協議会	難病医療専門員
	笹原留美	鹿児島県難病相談・支援センター	技術主査
	前田宏	(独)国立病院機構南九州病院	医療社会事業専門員
平田幸一	獨協医科大学神経内科	教授	
原英夫	佐賀大学医学部神経内科	教授	
立石貴久	飯塚病院	医師	
野水伸子	新潟県難病相談支援センター	相談支援員	
原田ケイ子	鹿児島県難病相談・支援センター	副所長	
堀田みゆき	岐阜大学医学部附属病院看護部	副看護師長	
三原睦子	佐賀県難病相談・支援センター	所長	
岩本利恵	国際医療福祉大学	助教	

研究協力者	北川修 松尾敏章 福田道信 鈴木洋史 矢羽々京子 川尻洋美 関晴朗 今井尚志 下村登規夫 原口道子 平山陽子 和田千鶴 山口芳裕 藤村志穂子 蘇武彩加 會田隆志 大崎康史 立木茂雄 今福恵子	長崎県難病相談・支援センター 長崎県難病相談・支援センター (財)北海道難病連 (財)北海道難病連 岩手県難病相談・支援センター 群馬県難病相談支援センター (独)国立病院機構いわき病院 医療法人徳洲会 東京西徳洲会病院ALSケアセンター (独)国立病院機構さいがた病院 (財)東京都医学総合研究所 福岡県難病医療連絡協議会 (独)国立病院機構あきた病院 杏林大学医学部救急医学教室 岩手県立大学看護学部 岩手県立大学看護学部 (独)国立病院機構いわき病院 高知大学教育研究部 医療学系 臨床医学部門 同志社大学社会学部 静岡県公立大学法人静岡県立短期大学部看護学科	センター長 事務局長 事務局長 相談室長代理 難病相談支援員 相談支援員 院長 センター長 院長 非常勤研究員 難病相談支援員 神経内科部長 教授 助手 助手 医長 助教 教授 講師
事務局	下畑享良	新潟大学脳研究所神経内科 〒951-8585 新潟市中央区旭町通1番町757 Tel: 025-227-0279 Fax: 025-227-0279 E-Mail: t-shimo@bri.niigata-u.ac.jp	准教授
経理事務担当者	渡辺浩匡	新潟大学医歯学系脳研究所事務室会計係 〒951-8585 新潟市中央区旭町通1番町757 Tel: 025-227-0603 Fax: 025-227-0507 E-Mail: hiromasa@adm.niigata-u.ac.jp	係長

I 総括研究報告

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患等克服研究事業)
総括研究報告書

希少性難治性疾患患者に関する医療の向上及び患者支援のあり方に関する研究

研究代表者 西澤正豊 新潟大学脳研究所

要旨

平成 23 年秋に始まったわが国における希少性難治性疾患(難病)対策制度の改革は、「難病新法」の法制化を目指して現在、最終段階を迎えている。難病に関係してきたわが国の専門家集団を総結集して平成 23 年度に発足した本班は、難病の当事者も初めて本格的に参加して、難病対策制度に関する諸課題を横断的、包括的に、実証的なデータを蓄積することを通して研究し、厚労省難病対策委員会に対して提言を行って今回の改革に資するとともに、難病対策に関する行政課題の解決を図り、健康社会の実現に貢献することを目的としている。

本班には、1) 難病医療の提供体制のあり方、2) 難病に係る多職種のスキルアップと難病リハビリテーションの向上、3) 難病患者支援のあり方、4) 難病の定義、緩和ケア等の包括的な課題、をそれぞれ検討する分科会と、5) 難病の災害対策プロジェクトを設けた。

今年度は、難病相談支援センターの相談員、地域保健所の保健師、難病医療ネットワークの難病コーディネーター等、今回の改革で地域における難病対策の「要」としての役割を期待されている各職種を対象とした実態調査を行い、それぞれの現状と課題を把握し、望ましい組織のあり方、果たすべき役割、育成制度、待遇等に関する課題について、提言として取りまとめた。また、難病の緩和ケア研修会を継続して開催し、緩和ケア研修の在り方についても取りまとめた。

難病患者を支援するための取り組みとしては、難病リハビリテーションの技術向上とともに、brain-machine interphase の開発研究をサポートし、その実用化を目指した。また、コミュニケーションの支援方法、栄養対策について、さらに、今後の難病研究を巡って、研究者と患者組織・患者会との協同体制のあり方について検討した。

難病と災害対策に関しては、東日本大震災における被災状況調査を継続し、地域における在宅人工呼吸器の使用実態、災害時個別支援計画の策定状況、停電対策等について調査を実施し、当事者が災害対策を実行する自助力を高めるのに資することを目的とする提言を行った。

本研究班の成果は課題毎に取りまとめて、冊子体を作成して公開しており、今回の難病対策制度の改革にも活用されている。

1. 研究目的

平成 23 年秋に始まったわが国における希少性難治性疾患（難病）対策制度の改革は、「難病新法」の法制化を目指して現在、最終段階を迎えている。難病に関係してきたわが国の専門家集団を総結集して平成 23 年度に発足した本班は、難病の当事者も初めて本格的に参加して、難病対策制度に関する諸課題を横断的、包括的に、実証的なデータを蓄積することを通して研究し、厚労省難病対策委員会に対して提言を行って今回の改革に資するとともに、難病対策に関する行政課題の解決を図り、健康社会の実現に貢献することを目的としている。

2. 研究方法

本班はプロジェクト制を当初から採用し、1) 難病医療の提供体制のあり方、2) 難病に関係する多職種のスキルアップと難病リハビリテーションの向上、3) 難病患者支援のあり方、4) 難病の定義、緩和ケア等の包括的な課題、をそれぞれ検討する分科会と、5) 難病の災害対策プロジェクトを設けている。今年度の主な検討課題は以下の通りである。

分科会 1：難病医療の提供体制のあり方（分科会長：吉良潤一）

プロジェクト 1：難病医療の連携体制強化（松原四郎、川井充、植竹日奈）；各地域における医療提供体制の連携強化

同 2：難病医療ネットワークの機能向上（岩木三保、中井三智子）；難病医療ネットワークの機能向上と難病医療コーディネーターの機能強化

同 3：レスパイト入院事業のあり方（菊池仁志）：レスパイト入院事業のあり方に関する検討

同 4：保健所による難病支援体制の強化（川井充）；保健所保健師による支援機能の強化

同 5：各圏域における難病医療体制の連携強化（北海道：菊地誠志、佐々木秀直、東北：加藤丈夫、青木正志、関東：川井充、美原盤、中部：犬塚貴、駒井清暢、近畿：狭間敬憲、佐古田三郎、中四国：阿部康二、宮地隆史、九州：松尾秀徳、園田至人、大学および関連病院：中野今治、池田修一、中島健二、梶龍兒）；各圏域における医療提供体制の比較検討と地域格差の是正

分科会 2：難病関連職種のスキルアップと難病リハビリテーションの向上（分科会長：小森哲夫）

プロジェクト 1：難病在宅医療の向上（難波玲子、吉野英）；難病在宅医療の向上と緩和ケアのあり方

同 2：難病看護の向上（小倉朗子、中山優季）；難病看護の向上と難病専門看護師の導入

同 3：難病ヘルパーの向上（小森哲夫）；介護支援専門員、難病ヘルパーの機能向上

同 4：難病リハビリテーションの向上（小林庸子、中馬孝容）；難病リハビリの機能強化

- 1) Brain-machine interface (BMI) の臨床応用 (宮井一郎、神作憲司) ; BMI 技術を難病リハビリテーションの实地臨床に応用するための基礎的研究
- 2) 栄養支援 (清水俊夫) ; 栄養支援と摂食嚥下リハビリの向上
- 3) 呼吸機能支援 (小森哲夫、瓜生伸一) ; 呼吸リハビリの向上と在宅人工呼吸器療法の安全な管理方法
- 4) コミュニケーション支援 (成田有吾、松尾光晴) ; コミュニケーション支援の向上

分科会 3 : 患者支援のあり方 (分科会長 : 糸山泰人)

プロジェクト 1 : 患者支援のあり方の包括的検討 (伊藤建雄) ; 当事者による患者支援のあり方、難病研究における研究者との協同体制のあり方に関する包括的検討

同 2 : 患者視点からみた難病対策事業のあり方 (斎藤加代子、武藤香織、金澤公明、森幸子、小川みどり) ; 患者会代表者による患者の視点からみた難病対策制度の検証

同 3 : 難病相談支援センターの機能向上 (岡本幸市、水田英二、椿井富美恵) ; 難病相談支援センターの機能向上と難病相談支援員の機能強化

同 4 : 患者心理の支援強化 (中島孝、佐藤達哉) ; 難病患者の心理支援の強化

同 5 : 遺伝カウンセリングのあり方 (斎藤加代子、小澤哲夫、戸田達史) ; 難病に関する遺伝カウンセリングの機能強化

同 6 : 就労支援のあり方 (春名由一郎) ; 難病患者の就労支援体制の連携と強化

分科会 4 : 難病医療のあり方に関する包括的研究 (分科会長 : 福永秀敏)

プロジェクト 1 : 難病の定義、緩和ケア (荻野美恵子) ; 難病の定義、緩和ケア等に関する包括的検討

同 2 : 難病の医療経済 (河原和夫) ; 難病に関する医療経済的課題の検討

同 3 : 難病医療の倫理 (板井孝彦郎、稲葉一人、清水哲郎、松田純) ; 難病における倫理的諸課題の検討 (人工呼吸器療法の中止、胃瘻造設の是非など)

同 4 : 事前指示 (伊藤博明) 進行性難病における事前指示に関する検討

災害対策プロジェクト : 難病の災害対策に関する検討 (リーダー : 溝口功一)

プロジェクト 1 : 東日本大震災における実態調査 (青木正志、溝口功一) : 大震災における当事者の被災状況に関する継続的実態調査、および情報収集

同 2 : 災害時個別支援計画の策定支援 (豊島至、千田圭二) : 災害時個別支援計画の策定状況調査と策定を妨げている要因の解析

同 3 : 地域における人工呼吸器の使用実態調査 (宮地隆史) : 全国各地域における在宅人工呼吸器の使用実態調査、外部バッテリー装着率の実態調査

同 4 : 在宅難病の停電対策 (溝口功一) : 大震災における実態調査と次の災害に備えた停電対策の普及啓発

同5：災害対策マニュアルの改訂（溝口功一）：災害時の自助力を高めるための災害対策マニュアルの策定、平成20年度「指針」の改訂

総括班：各分科会の研究成果を総括し、喫緊の課題について提言を行う（メンバー：研究代表者、各分科会長、金谷泰宏、児玉知子、伊藤建雄、伊藤道哉）

本研究班として、難病相談支援センター、および難病医療ネットワークの現状と課題を把握するために、全国各施設に対して実態調査を実施するとともに、新難病対策制度への移行を控えた保健所保健師に対しても、現状と課題に関するアンケート調査を実施し、望ましい組織のあり方、当事者の地域生活を支援する上で果たすべき役割、実務を担当する難病相談支援員、難病医療コーディネーター、保健所難病担当保健師が抱える課題とその解決方策等について取りまとめ、提言を行う。

また、難病と災害対策に関するフォーラムを今年度も開催し、東日本大震災における難病当事者の被災状況調査を継続して実施する。また災害時個別支援計画の策定状況、停電対策についても実態調査を行う。さらに在宅における人工呼吸器の使用状況調査を人工呼吸器取扱業者の協力を得て実施し、これらの結果を基に提言を行う。

次年度以降に関しては、法制化を含めた難病対策制度の改革が次年度には具体化することから、改革案の内容に関する検証作業は不可欠である。本研究班を継承する何らかの民間研究組織が難病に関する横断的、包括的な研究を継続し、難病当事者の意見を反映しつつ、新たな難病対策制度の構築に貢献することを期待する。

（倫理面への配慮）

平成25年度申請については、新潟大学倫理委員会より平成24年12月に承認を得ている。難病に対する横断的、包括的な研究を実施するにあたり、本研究班では当事者である患者会の代表者や支援者にも参加を求めているので、難病患者の人権擁護には最大限配慮し、万が一にも不利益を被ることにならないように留意する。当事者や患者会等にアンケート調査を行う場合にも、個人情報の保護には万全を期し、結果の公表は個人が特定されないように慎重に配慮した上で、当事者の同意を得て行う。本研究では動物実験を行うことはない。

3. 研究成果と考察

まず、平成25年度における本研究班全体としての研究成果について述べる。

難病相談支援センターの相談員、および難病医療ネットワークの難病コーディネーターに関しては、アンケートによる実態調査を各地域で継続して実施し、それぞれの現状と課題を把握し、望ましい組織のあり方、果たすべき役割、育成制度、待遇に関する課題等について取りまとめた。さらに、新たな難病対策制度において、地域における難病患者支援に

「要」としての役割が期待されている保健所保健師に対して、新制度への移行を控えた現状と課題についてアンケート調査を実施し、結果を取りまとめたこと。これは今回が初めての試みであり、保健所における難病支援体制の現状と課題について、貴重な情報が得られ、今後の保健所機能の向上に有効利用したい。加えて、保健所の難病患者支援機能を高めるために、都道府県と保健所設置市の保健所における「難病の保健活動指針」を今回新たに作成した。この指針も今後の制度改革の中で有効利用されることを期待している。難病患者を支援するための取り組みとしては、難病リハビリテーションの技術向上とともに、brain-machine interphase の開発研究をサポートし、その実用化を目指した。また、コミュニケーションの支援方法、栄養対策についても具体的な対応策を提言した。

難病研究における当事者の役割を検討することも目的の一つとして、本研究班には初めて本格的に当事者も参加した。そこで、研究者と患者組織・患者会との協同体制のあり方について、主に患者側から、現状と課題が検討された。わが国における今後の難病研究者・患者関係を考える上で、議論はまだ緒に就いた段階である。

難病と災害対策についても前年度に引き続き、東日本大震災の発生当初とその後における難病当事者の被災状況に関する情報収集を継続した。また、災害時要援護者個別支援計画の策定状況について、全国自治体レベルでの調査を継続し、個別支援計画策定が進まない状況について、その原因を分析し、解決策を提案した。在宅難病患者の自助力を高めるための取り組みの一環として、停電対策についても実態調査を行った。さらに在宅人工呼吸器取扱業者から情報提供を受けて、人工呼吸器を装着して在宅療養している患者総数を今回初めて把握することができた。これも本研究班が集積した極めて貴重なデータであり、今後各地域が個別支援計画を策定する上で、有効利用されることを期待している。

各分科会における本年度の研究成果については以下に項目を掲げる。詳細は各分担研究報告書を参照されたい。

1) 分科会 1

(1) 地域における難病医療体制の強化

- ・長野県難病医療ネットワーク推進事業の課題とその対策（池田修一）
- ・大阪神経難病医療推進協議会の組織強化と運営の活性化か（狭間敬憲）
- ・宮城県神経難病医療連携センターにおける難病医療専門員の療養支援の現状と課題について（青木正志）
- ・筋萎縮性側索硬化症患者の意思決定支援の検討（梶龍児）
- ・北陸地方における災害時難病患者支援計画策定の推移と課題（駒井清暢）
- ・オホーツク北網圏における神経難病患者の通院にかかる交通費負担感と治療継続への影響（佐々木秀直）
- ・神経難病患者の入院医療に関する経済的評価（美原盤）
- ・自施設における一時入院支援事業利用状況の推移と今後の課題（森田光哉）

- ・ 難病患者就労支援に向けて：山陽神経難病ネットワークにおける取り組み（阿部康二）
- ・ 脊髄性筋萎縮症患者に対する福祉用 HAL を利用した歩行練習の試み（佐古田三郎）
- （2）分科会1のプロジェクト研究
 - ・ 計画的レスパイト入院における ALS 患者の医療保険及び介護保険費用と患者・介護者の QOL 評価（菊池仁志）
 - ・ 「難病ロードマップ」による情報提供の試み（植竹日奈）
 - ・ 北海道における行政と北海道難病医療ネットワーク連絡協議会との連携（菊池誠志）
 - ・ 全国保健所難病担当保健師へのアンケート調査（川井充）
 - ・ 福岡県における難病の医療提供体制の構築への取り組み：中規模人口（200～600 万）の難病医療ネットワークモデル（吉良潤一）
 - ・ 岐阜県における難病の医療提供体制の構築への取り組み：小規模人口（100～200 万）の難病医療ネットワークモデル（犬塚貴）
 - ・ 東京都における神経難病患者への地域医療ネットワークモデル：大規模人口（600～1300 万）の難病医療ネットワークモデル（川田明広）
 - ・ 難病コーディネーターに必要な実践能力分析（吉良潤一、岩木三保）
- （3）日本難病医療ネットワーク協議会（分科会1は、日本難病医療ネットワーク協議会の協議会開催をサポートしている）
 - ・ 難病医療ネットワークにおける難病コーディネーターの現状と新難病制度（岩木三保）
 - ・ 日本難病医療ネットワーク学会の発足とその役割（吉良潤一）

2) 分科会2

（1）在宅医療の向上

- ・ 難病在宅医療の向上：サービス付高齢者向け住宅の活用と限度（吉野英）
- ・ 地域連携の強化：難病患者の支援のためのフローチャート（難波玲子）
- ・ 神経難病患者の訪問診療中のコミュニケーションにおける「患者－医師」・「家族－医師」のやり取りの経験と家族意向との乖離に関する検討（川井充）
- ・ ポータブル人工呼吸器の高度（気圧）補正機能についての検討（瓜生伸一）
- ・ 神経難病療養者の生活支援：ソーシャルワーク支援からの考察（駒井清暢、中本富美）

（2）難病のリハビリテーション

- ・ パーキンソン病体操の考案とその効果（中馬孝容）
- ・ 難病コミュニケーション支援への NPO 活動の検討：ひとつの NPO による県全域への対応と支援介入の結果から（成田有吾）
- ・ 東京都における神経難病の小丹生にケーション関連機器支援：支援者マップ作成に向けてのアンケート調査（小林庸子）
- ・ 神経難病疾患のリハビリテーションにおける課題と考察（中馬孝容、小林庸子）

（3）病態に基づく難病へのアプローチ

- ・立位歩行能力改善のための Neurofeedback 装置の開発を目指して：小脳変性症に対する補足運動野をターゲットとした Neurofeedback の検討（宮井一郎）
- ・難治性疾患の多様な病態に対する BMI 研究開発（神作憲司）
- ・筋萎縮性側索硬化症における二重標識水法を用いた総消費熱量測定（清水俊夫）

（４）難病看護の充実

- ・難病看護の質向上（小長谷百絵）
- ・難病看護学習の普及と東京都における意思伝達支援の実態（中山優季）
- ・新たな難病施策下における都道府県保健所・保健所設置市（含む特別区）における「難病の保健活動指針」作成に関する研究（小倉明子）
- ・難病の在宅医療提供体制：介護職員等による喀痰吸引等の提供における関係職種連携（小森哲夫）

分科会 2 では、第 18 回難病看護学会学術集会和、第 3 回神経難病リハビリテーション研究会の開催をサポートした。

3) 分科会 3

（１）患者支援のあり方

- ・患者の生の声の継続的な収集と活用に向けた検討（伊藤建雄）
- ・患者会がしたいこととしてほしいことに関する実態調査（伊藤建雄）
- ・患者会と研究班間の研究協力に関する現状及び意識に関する実態調査（森幸子、伊藤建雄）

（２）患者視点からの難病対策のあり方

- ・難病患者のための臨床研究参加に関するテキストの作成（武藤香織）
- ・重症の筋萎縮性側索硬化症患者の医療費負担に関する調査（武藤香織、金沢公明）

（３）難病相談支援センターの機能向上

- ・全国の難病相談・支援センターにおける特性を活かした取り組みに関する実態調査（岡本幸市、川尻洋美）
- ・全国難病相談支援センターにおける就労支援実態調査について（岡本幸市、水田英二、春名由一郎）

（４）患者心理の支援

- ・神経難病患者・神経筋疾患患者のためのサポートグループ、集団支援アプローチに基づく研究（中島孝）
- ・難病者が集う場で生成される特有の構造と機能：IBD 病者を対象としたピア・サポートグループの記述から（佐藤達哉）

（５）遺伝カウンセリング体制の強化

- ・遺伝・遺伝医療および遺伝カウンセリングに関する認識についての調査（斎藤加代子）
- ・神経内科専門医の遺伝子診断に対する意識調査（吉田邦広）

- ・ 遺伝性難病のための遺伝カウンセリングセンター設立に向けた国立病院機構新潟病院の取り組み（小澤哲夫）

(6) 就労支援

- ・ 患者と支援者用の難病就労支援の自己学習ツールの開発（春名由一郎）
- ・ 小児期に長期療養生活を経験した若者の就労実態調査（春名由一郎）

4) 分科会 4

(1) 本人・家族の意思決定プロセスと事前指示

- ・ 事前ケア計画とコミュニケーション（松田純）
- ・ 内容指示と代理人指名（伊藤博明）
- ・ 本人・家族のケア事前検討プロセス支援ツールの開発（清水哲郎）
- ・ 挿管を含む「緊急時対応」に関する「広域連携」の在り方：エンディング・ノート等、事前の話し合いを「現場実践」に生かすために（板井孝彦郎）

(2) 倫理研修会と難病相談・支援センターの現況

- ・ 希少性難病患者家族支援における法・倫理を使った倫理研究会における事例検討会の実施要項の作成に関する研究（稲葉一人）
- ・ 難病相談・支援センターの相談状況と療養支援体制の一考察（福永秀敏）

(3) 難病の医療経済

- ・ 難病の医療経済（河原和夫）
- ・ 重症難病患者の長期療養経済負担軽減のあり方に関する研究（伊藤道哉）

(4) 緩和ケア、その他

- ・ 難病緩和ケア研修研究会報告と難病の医療費解析について（荻野美恵子）
- ・ 難病対策の提言について（福永秀敏）

5) 災害対策プロジェクト

(1) 東日本大震災時の状況

- ・ 宮城県神経難病医療連携センターにおける災害時対応ハンドブックの見直しについて（青木正志）

(2) 災害時要援護者避難支援計画策定状況の調査

- ・ 難病患者の災害時個別支援計画策定における現状と課題（豊島至）

(3) 在宅人工呼吸器装着者の把握

- ・ 和歌山県における在宅人工呼吸器使用神経難病患者の実態と非常用電源確保（紀平為子）
- ・ 在宅人工呼吸器装着者の都道府県別全国調査（宮地隆史、溝口功一）

(4) 災害対策の実態調査

- ・ 在宅神経難病患者における災害対策の現状（佐々木秀直）
- ・ 岩手県における在宅重症難病患者災害時支援体制整備の推進対策とその評価（千田圭二）

- ・難病患者の災害時支援および防災対策に関する研究（溝口功一）
- ・在宅難病患者の緊急時及び災害時における支援体制の構築：「在宅ケア推進会議」を核とした取り組みについて（森田光哉）
- ・災害時の難病患者対応マニュアル策定にすいての指針（2013年版）の発表に際して（野原正平）
- ・愛知県における難病患者災害時対策（祖父江元）
- ・京都府における難病患者の災害時支援（中川正法）
- ・鳥取県における市街時難病灌 j 足炎体制の整備状況と都と理研難病医療連絡協議会の役割について（中島健二）

（5）停電対策

- ・山形県における震災停電時の壬皇居吸気装着在宅神経難病患者の慢性期病院への搬送システムの構築（加藤丈夫）
- ・非常用電源の整備状況について（溝口功一、豊島至）
- ・長崎県における在宅人工呼吸器装着難病患者への実態調査：停電や災害への備えについての調査（松尾秀徳）

4. 評価

1) 研究目的の達成度

本研究は3年計画により、1年目は現行の難病対策制度における諸課題に関して各種の調査から実証的なデータを蓄積し、2年目はその解決に向けた方策を研究し、3年目は解決策の具体化を目指すこととしてきた。また、本班の発足直前に東日本大震災が発生したことを受けて、1年目から難病と災害対策に関するプロジェクトを独立させた。これまでの研究は、各種の実態調査データの蓄積により、現行の難病対策制度の諸課題を具体的に明らかにしてきており、概ね計画通りに進捗してきたものと判断している。

しかし、平成23年秋から開始された難病対策制度の抜本的な見直し、平成24年度に最終局面を迎えるに至り、本研究班も急遽、研究計画を前倒しして、本研究班の研究結果が難病対策委員会における検討に、直接、間接に活用されることを目指してきた。

この方針に従って、初年度には東日本大震災と難病に関する緊急ワークショップ（WS）、難病の概念・定義と難病対策制度の歴史に関するWS、難病の緩和ケアに従事する関係者（医師、看護師、MSW等）のレベルアップを目的とした緩和ケア研修事業を開催した。次年度は、難病相談支援センターと難病相談支援員の機能に関する緊急フォーラム、難病の災害対策に関する第2回WS、緩和ケアに関する第2回研修事業を開催した。最終年度は難病の災害対策に関する3回目のWSと、本研究班の3年間に渡る研究成果を取りまとめ、今後の課題を整理して次期の研究に備えるためのWSを実施した。これらの内容については、いずれも記録集を作成して刊行している。

本研究班では十分達成できなかった課題としては、初めて難病当事者の参加を得ながら、患者組織との協同体制のあり方に関する検討を深化しきれなかったことを挙げる。当事者が何を望んでいるか、研究班組織とどのような連携を図るのが望ましいのか等については、当事者側からの意見が出始めているが、本研究班として患者組織と研究者との橋渡しは十分できなかった。国際的な連携等により患者組織の自助能力を高め、臨床研究におけるパートナーとして連携を図ることができるように、相互の情報交換を密にし、レベルアップを図る必要がある。また、欧米諸国は長い歴史を持つわが国の難病ケアに関する情報を求めていることから、対外的な情報発信にも一層留意する必要性を実感した。

2) 研究成果の学術的・国際的・社会的意義

欧米には「難治性疾患（難病）」という概念は存在せず、希少性疾患に対する協同研究を主体とした対策制度が構築されている。わが国の制度は福祉的側面も併せ持ったものであることに特徴があり、昭和47年度からの長い蓄積がある点でも国際的にも極めてユニークな位置を占めている。特に、難病ケアのあり方に関しては、世界から注目されている。こうした課題を扱ってきた唯一の横断的研究班として、本班の研究成果は国際的に重要な意義を持つものであり、今後国際的にもその成果を発信していく必要がある。国内においても難病対策制度を総合的、包括的に扱う研究班は本班のみであり、当事者の視点を加えた研究成果は社会的にも大きな意義を持つ。

3) 今後の展望

平成25年1月にまとめられた厚労省難病対策委員会の今後の改革に向けた「提言」には取り上げられていない、難病に関係する多職種のスキルアップ、難病に対するリハビリテーションの向上、患者会との難病対策における協同体制のあり方、難病の災害対策等に関する研究等は、本研究班独自の取り組みである。これらを含めた総合的な難病対策制度が策定されるよう、法制化を伴う新難病対策制度を検証していく必要がある。難病当事者が今後さらにレベルアップすれば、当事者も参加した総合的な難病研究に発展することが期待される。

4) 研究内容の効率性

従来の3つの研究班が合同して発足した規模の大きな横断的研究班であるため、当初からプロジェクトを限定した分科会方式を採用したことにより、散漫にならず、目標を明確にした班研究が効率よく実施できたと考えている。

5. 結論

難病対策制度の改革が進行中であることを踏まえて、難病に関係してきたわが国の専門家集団、および当事者を総結集して、難病に対する医療・福祉の提供体制の現状における

諸課題について実証的なデータを蓄積し、その解決のために有効な方策を検討し、難病対策委員会等に対して提言を行うことにより、新対策制度の構築に資することを通じて、難病対策に関する行政課題の解決を図り、健康社会の実現に貢献することを目的とする横断的、包括的な難病対策研究を実施した。

Ⅱ 分担研究報告

分科会 1 医療等の提供体制のあり方

長野県難病医療ネットワーク推進事業の課題とその対策

研究分担者	池田 修一	信州大学脳神経内科、リウマチ・膠原病内科
研究協力者	中村 昭則	信州大学医学部附属病院難病診療センター
	松沢 由実	信州大学医学部附属病院難病診療センター
	両角 由里	長野県難病相談・支援センター
	吉田 邦広	信州大学医学部神経難病学講座
	滝沢 正臣	信州大学医学部附属病院総合遠隔診療室

研究要旨

長野県難病医療ネットワークを構成している拠点病院や協力病院では、その多くが急性期入院を担うために難病患者のための定期的な病床確保は困難であり、マンパワーの問題などからネットワークが十分に機能していなかった。そこで、レスパイト入院に協力可能な連携病院を病院訪問により確保し、協力病院と連携病院の機能分担を図るとともに、医療圏毎のネットワークの構築を進めている。また、在宅療養支援者間の情報共有に有効な電子連携システムの利活用を進めている。

A. 研究目的

長野県難病医療ネットワークは、拠点病院及び24の協力病院により構成され、難病医療専門員(神経内科医師)による難病患者の入院調整が行われてきた。しかし、拠点病院を含め協力病院の多くが、急性期患者の入院を多く受けていることやマンパワーの問題から、定期的なレスパイト入院を行うことは困難な状況が続いていた。そこで、平成22年度からレスパイト入院に協力可能な病院の確保しネットワーク機能を強化すること、および在宅療養支援者間の情報共有が必要な難病患者に、電子連携システムを導入して横の連携・情報共有を図ることを目的とした。

B. 研究方法

以前に協力病院に行ったアンケート調査結果を元に、難病医療専門員、難病相談支援員、長野健康福祉部健康長寿課の担当者や協力病院の神経内科医師とともにネットワーク事業に協力可能な病院

を訪問し、長野県の難病医療の実態を説明して協力を要請した。また、訪問看護ステーションや介護福祉関係者などの在宅療養支援者との情報共有のため、電子連携システムの導入を進めた。

(倫理面への配慮)

本研究は、個人情報を用いた研究ではないため、信州大学医学部医倫理委員会の承認を必要とはしなかった。

C. 研究結果

平成22年度に難病医療専門員と難病相談支援員で病院訪問をしたものの協力を得ることはできなかった。しかし、平成23年度から健康長寿課担当者、平成24年度からは協力病院医師を同伴して訪問した結果、現在までに9病院で連携が可能となった。難病患者の状態の安定時には、急性期入院を担うことの少ない協力病院と連携病院で対応し、救急時には拠点病院と急性期入院を担う協力病院が対応するという機能の分担化を進めるこ

とができた。また、安定時と救急時を担う病院間の密な情報交換を行うため、医療圏毎にネットワークの構築を進めている。さらに、在宅療養支援者間の情報共有を行う電子連携システムは、現在 21 チームで稼働し、有効に活用されている。

D. 考察

長野県難病医療ネットワークでは、難病医療専門員を中心に病院訪問による協力要請を行うことで、レスパイト入院に協力可能な連携病院の確保を進んだ。今後は、医療機関同士の情報共有を容易にするために医療圏毎のネットワーク体制を強化すること、および在宅療養を支援する多職種間の情報共有を促進するために電子連携システムの更なる普及に努めていきたいと考えている。

E. 結論

長野県の難病患者の在宅療養推進には、レスパイト入院に協力可能な連携病院を病院訪問により確保し、協力病院と連携病院の機能分担を図りながら医療圏毎のネットワークの構築を行うこと、在宅療養支援者間の情報共有に有効な電子連携システムの活用が必要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1) 松沢由美、中村昭則、吉田邦広、両角由里、高橋宏子、池田修一. 信州大学医学部附属病院難病診療センターによる訪問診療に対する意識調査. 信州医学雑誌

61(6):217-223, 2013.

2) 中村昭則、吉田邦広、松沢由美、両角由里、池田修一. 信州大学医学部附属病院難病診療センターによる長野県神経難病患者の在宅療養支援の現状と課題. 信州医学雑誌

61(6):397-403, 2013.

3) 滝沢正臣、中村昭則、武井洋一、大原慎

司:在宅難病患者家族への総合在宅遠隔医療システムの開発. 日本遠隔医療学会雑誌

9(2):74-78, 2013

4) 日根野晃代、中村昭則、宮崎大吾、滝沢正臣. 神経難病患者におけるモバイル端末を用いた在宅チームケアシステムの有効性. 日本遠隔医療学会雑誌 9(2):145-147, 2013.

5) 宮崎大吾、中村昭則、日根野晃代、滝沢正臣. タブレット端末を用いた診療情報共有の有効性の評価. 日本遠隔医療学会雑誌 9(2):148-151, 2013.

2. 学会発表

1) 日根野晃代、中村昭則、松沢由美、両角由里、滝沢正臣、吉田邦広、池田修一. 神経難病患者におけるモバイル電子端末を用いた在宅チームケアシステムの有効性. 第 54 回日本神経学会学術大会、平成 25 年 5 月 29 日、東京

2) 日根野晃代、中村昭則、宮崎大吾、滝沢正臣. 神経難病患者におけるモバイル端末を用いた在宅チームケアシステムの有効性. 第 17 回日本遠隔医療学会学術大会、平成 25 年 10 月 18 日、高松

3) 宮崎大吾、中村昭則、日根野晃代、滝沢正臣. タブレット端末を用いた診療情報共有の有効性の評価. 第 17 回日本遠隔医療学会学術大会、平成 25 年 10 月 18 日、高松

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