

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薬務課	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 総合総括研究報告

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た。

本班には、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た。それぞれの現状から抽出された課題について、実証的なデータに基づいて、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った。個々の研究成果については、年度別の報告書、および3年間の総括研究報告書を参照されたい。

1) はじめに

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、その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、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きた。

本班は発足当初よりプロジェクト制を採用し、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、緩和ケア等の難病に関する包括的な課題、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。主な検討課題はそれぞれ以下の通りである。

分科会 1：地域における難病医療の連携体制、特に難病医療ネットワークの機能向上、保健所における支援体制の強化、レスパイト入院のあり方に関する検討など、

分科会 2：療法士、保健師、MSW、ヘルパー等、難病に関わる多職種のスキルアップ、および難病リハビリテーションの向上を目指した医工学連携、栄養支援・呼吸機能支援・コミュニケーション支援

に関する検討など、

分科会 3：当事者の視点からみた難病対策のあり方、難病相談支援センターの機能向上、就労支援のあり方、遺伝カウンセリングのあり方に関する検討、難病研究における患者組織の役割など、

分科会 4：難病の定義、医療経済、緩和ケア、医療倫理など、難病を巡る包括的課題に関する検討、
災害対策プロジェクト：東日本大震災の被災状況の継続調査、個別支援計画の策定支援状況調査、在宅人工呼吸器の使用状況調査、停電対策の検討、災害対策マニュアルの改訂など、

平成 25 年度は特に、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医療コーディネーターなど、今回の改革において、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に関する実態調査を行い、それぞれの現状と課題を把握し、望ましいあり方、果たすべき役割、研修教育制度、待遇などに関する課題について取りまとめた。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提言を取りまとめた。

難病患者を支援するための取り組みとして、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て、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や栄養対策について、さらに、今後の難病研究を巡って、研究者と患者組織・患者会との協働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、当事者の災害対策の立案と自助力の向上に資することを目的とする提言を行った。災害対策に関するマニュアルの改訂作業も進めた。

以下、各分科会における主な検討課題について、その成果をまとめる。

2) 分科会 1

分科会 1 は難病医療の提供体制の向上を目的として、以下のプロジェクトを設定した。

(1) 人口規模に応じた難病医療の提供体制のあり方

人口規模に応じて、便宜上 200 万人以下を小規模、200 万～600 万人を中規模、600 万人以上を大規模に分類し、難病の医療提供体制を構築する上での課題をそれぞれ整理した。

全国多くの地方自治体が該当する小規模地域では、医療・介護資源が乏しく、カバーすべき面積が広いことが特徴であり、岐阜県では地域のニーズを調査して、難病医療コーディネーター (Co) が他の職種とともに地域に出向いてニーズに応えるというモデル事業が紹介された。

中規模地域では、二次医療圏の地域格差が大きいこと、難病医療 Co が拠点から出て行けないことが指摘され、福岡県では新体制への移行を念頭に、保健所保健師との連携、患者交流会やピアサポート、就労支援などへの取り組みが紹介された。

大規模地域では、拠点病院が乱立し、また大学病院が拠点病院となっている場合には、その後の地域連携が円滑に進みにくく、継続的な地域支援ネットワークの維持が困難であると指摘された。東京都では、難病のための地域連携クリニカルパスが紹介された。

難病も、認知症も、脳卒中後遺症も、いずれも地域で当事者の生活を支えるという視点が強調される時代となり、地域包括支援体制の構築が求められている。しかし、小規模自治体では、医療福祉介護の資源が十分ではないため、これらのネットワークを構成するメンバーは、対象疾患のみが異なり、ほとんど重複することになってしまう。難病医療も、既存のネットワークを活用し、協働せざるを得ないが、難病に対する地域のケア力をアップさせるための活動は必要であり、最低限の均霑化は保障されなければならない。先行する自治体の取り組みを参考にしつつ、継続的な取り組みが求められる。

(2) 難病医療 Co

難病医療 Co の全国における配置状況、業務内容、待遇、平均在職月数、勤務態勢、雇用形態、給与実態など、Co が抱える課題が整理された。Co のスキルアップを目指して、事例ワークショップの開催や、ケアコーディネートモデルの構築が試みられている。

難病医療 Co は、新難病対策制度下では新難病医療拠点病院に複数配置され、協力病院との入転院の調整、医療相談、医療圏を超えた広域的なケアコーディネートなどが求められている。今後、地域の実情に合わせた難病医療ネットワークを構築しながら、さらに神経難病以外の全ての難病もカバーしなければならず、対応には困難が予想される。

今回の制度改革で「要」となる難病医療 Co、保健所保健師、医療機関の MSW、難病相談支援センター相談員の 4 業種の中には、「難病新法」の中で位置付けられる部門と、新法に関わらない部門が生じている。4 業種はそれぞれ関わる分野が異なるが、業務としては重なる部分もある。難病医療 Co は難病医療の質の向上の中に位置付けられたが、その予算については触れられていない。保健師も予算は付かず、保健所の内部努力で対応するように求められている。医療機関に所属する MSW の業務は、難病に関わる収益に左右されよう。一方、唯一予算化されたのが相談支援員であり、療養環境整備という項目で配置される。相談支援センターに対する予算は倍増しており、雇用対策や総合支援法への関与も想定されている。医療か療養か、医療機関か福祉か、いずれに軸足を置くかで分けられているが、業務内容には重なりがあるにも関わらず、一方にだけ予算がついたところに問題があるという指摘があった。

今回の制度改革で、都道府県事業に対して、国はその 2 分の 1 に補助をできるという項目に該当しても、自治体が実際に取り組むかどうかによって、2 分の 1 の補助になるかどうかが決まるので、補助の金額は今後の自治体の対応次第ということになる。各地域ではどのような統合的支援策が必要か、一層の議論が必要である。

(3) レスパイト入院

「レスパイト入院」という言葉は認知されてきており、難病医療上の意義は大きい。しかし、在宅重症難病患者一時入院事業を実施している都道府県は約 4 分の 1 に過ぎず、早期の全国的な導入が求められる。福岡県では 18,600 円を上乗せして対応しているが、人工呼吸器管理下という条件付きのため、予算は消化しきれていないと報告された。

レスパイト入院に対応できる医療機関の選択には偏りを生じやすいこと、および当事者とのコミュニケーションがうまく図れないことが課題として挙げられた。コミュニケーションのためのボランティア

を導入して対応している県もあり、ナースコール貸与事業などの支援施策も期待されている。対象を人工呼吸器使用者に限定していると、制度の利用が広がらないので、この点も対応が求められる。

看護の立場からも、療養のオプションとしてのレスパイト入院は、介護保険制度下での療養通所介護事業所に、呼吸器をつけても通所が出来る制度がきちんと普及していないことは、大きな看護課題であると指摘された。平成 22 年から、事業所に宿泊ができる制度ができているが、利用に繋がっておらず、提供できている自治体との間に格差が生じているという意見もあった。

(4) 保健所保健師

今回の制度改正で、地域における難病患者支援に中心的な役割を期待されている保健所の難病担当保健師に対して、現状と課題に関するアンケート調査を、本年度に初めて全国規模で実施した。その結果、難病に特化した専門性が育っていない、社会資源が乏しい圏域では難病対策を完結できない、人的資源と予算措置が保障されるかに大きな不安を抱えている、市町村管轄の介護保険に関係する領域が把握できていないなど、共通する回答があり、今後の課題が明確になったことは大きな成果と言える。

今回の難病新法で最も脆弱なのが、保健所保健師と訪問看護であるという指摘があった。保健所を中心とする難病地域ネットワークの構築や、難病担当保健師の育成は、自治体任せでは実現できない地域が生じる可能性があり、引き続き検証が必要である。

保健所においても、難病対策を既存の活動と認識している現場と、そうでない現場とがあること、また保健所設置市の場合は、広域的な保健活動をどう構築していくかが大きな課題となっていること、保健師の持つべきスキルや、期待される役割については累積があるが、新しい対策制度の下でもきちんと機能するかが課題であり、スキルの確認、活動体制の確保、課題整理と提案を改めてしなければならない状況にあることが指摘された。

その後の討論では、希少性疾患に対するノウハウが分散しないように、地域毎のセンターを作るなど、今でも各地域で色々できているという評価もある一方、これらの職種を円滑に連携させるためには、公的な対応だけでは難しいという指摘があった。また、難病の医学的側面は専門家集団がカバーしやすいが、介護やケアについては、医師は得意ではなく、スーパーバイズも医師がする必要はない、がんも難病も、在宅ケアでは共通しているところが大きいので、難病だけに特化しないでやるのがよいのではないかという指摘もあった。当事者からは、難病の医療だけでなく、介護・看護・福祉を総合的にカバーして欲しいという要望があった。

(5) 難病医療の医療経済学的分析

病棟の収支・利益率をアンケート調査により解析した結果、人件費率が高いほど収支が悪くなること、難病では一般病棟の 1.5 倍の人件費がかかっていることが報告された。

医療費総額の分析では、社保のみで国保は入っていないなどの制約はあるが、今回の制度改革で、平均年 2 万円の増加と試算され、費用負担は増える人の方が多いという結果になった。今後、医療とケアの両方を必要とする患者の行き場がなくなることが憂慮され、こうした患者さんをどこで、どうみていくのか、国としての対応が必要であるので、国へのさらなる働きかけが必要であるという指摘があった。

(7) 各種ツールの作成

難病ロードマップや信州大学における多職種の地域連携システムなどが紹介された。

(8) 日本難病医療ネットワーク学会

従来の研究会が本年度から学会に昇格して、新たに整備された。併せて難病医療ネットワーク協議会が連携していくと報告された。

3) 分科会 2

分科会 2 は、難病に関わ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を目的とした。多職種のスキルアップとは、教育であり、かつ新規技術の開発・研究でもある。特に継続的な教育・研修が必要であり、保健医療科学院における中央研修に班会議メンバーが参画するだけでなく、地道に人材育成を続けることが求められる分野である。

(1) 難病リハビリテーションの向上

認知度が低かった難病に対するリハビリテーションも、早期からのリハ指導が必要であること、進行とともにリハ内容（装具、自助具の利用、環境整備）は変化すること、在宅・地域リハの充実が必要であることが漸く理解されるようになってきている。難病の在宅ケアでは、ケアの段階に応じて、痰の吸引、嚥下、意思伝達、環境整備などへの関わりが重要であり、神経難病リハに関する教育（卒前教育、職場教育、課題の整理、人材育成）が必要である。またケアマネージャーへの教育も重要である。今後の課題は、教育方法の改善、若いスタッフへの実地臨床の場の提供と役割の拡大などが挙げられる。その対策として、回復期リハのベッド利用や点数アップ、介護保険下においてリハの視点・診方を育てること、リハ関連職種との協働に向けて各学会を通じた連携を図ることが必要である。

リハの観点からは、いかに難病患者がアクセスできるか、その体制整備が必要である。いわゆる 2025 年問題を控えて、亜急性期病棟はなくなり、新たに地域包括病棟ができることから、費用対効果から考えると、地域包括ケアの枠組みの中でリハを提供するのが現実的ではないかという指摘があった。リハ病棟の適応疾患に神経難病、特に Parkinson 病を加えて欲しいという要望は今回の改定では通らなかったが、地域包括ケア病棟に対象疾患のしぼりはなく、在宅復帰が要件で、機能は問われないことから、難病に対応する病院がなくなっていく中で、7 対 1 病棟から移行する形で今後増えていく可能性がある。

リハ学会などが加盟するリハ医療関連団体協議会が、診療報酬など共通した要望を出しているので、難病対策をどうするかをグランドデザインを来年提案される予定という。

関連職種間での協働研究ができたことに意義があり、ネットワークなど患者支援の情報が得られたことが収穫という指摘もあった。今後はリハ教育のためにもネットワークが必要であり、人材育成の取り組みを地道に展開したいという意見があった。

(2) 地域保健所保健師の役割

本研究班でも検討を続けてきた「難病専門看護師」制度が、日本難病看護学会の学会認定として創設

され、平成 25 年 11 月に第一回の認定試験が実施された。その結果、62 名が合格した。

小倉班員を中心として、保健所保健師に向けた「難病の保健活動指針」が作成された。これは 40 年間の積み重ねをまとめた結果であり、大きな成果である。第 4 章には「新たな難病対策における保健所の役割・機能」として、難病対策地域協議会や難病保健医療専門員についてまとめられている。保健所設置市の取り組みに、県型保健所に比べて、遅れが目立つことが特に書き込まれている。本指針は保健活動の標準化と均霑化を目的に作成されたものであり、ツールや事例集も資料編として多数添付されている。地域特性に応じて保健活動が推進できるように、先進地域のよいところを取り込むというスタイルを意識して、最小の努力で最大の効果を発揮できるように作成されていることから、特に取り組みが遅れている地域での有効活用が期待される。

難病外来看護については、難病医療 Co との関わりが生じるために、Co との業務分担が必要となる。外来看護で診療・治療に関する情報はきちんと提供できるように、外来看護として責任を持っていくという意見があった。

難病患者を地域で包括的に支援する上で、保健所の考えも前向きになっているという意見もあった。しかし、訪問看護も足りない、在宅医療体制も構築出来ていない上に、難病に関する業務が乗ることになるため、保健所を支援し、保健所と自治体との意思疎通を図る仕組みを作っていくことが重要であるという指摘があった。新拠点病院に配置される難病医療 Co は、保健師が担う場合が多いと想定され、保健所保健師が担うべき地域の現場をよく理解することが前提となるため、国立病院機構では病院と保健所の間で人事交流をできないか模索する動きがあることが報告された。保健所機能を下支えする試みとして注目される。

(3) 難病に対する各種支援

難病看護技術の向上を目指して痰の吸引法、難病外来看護の実践、コミュニケーション機器の使用支援などに取り組んだ。また BMI の技術開発と臨床応用に向けて、Neurofeedback による補足運動野の活動賦活が立位バランス維持向上に有用である可能性が指摘され、また、多様な病態に対する BMI 研究開発として、同じ方式で入力ができる、統一 user interface の概要が示された。また、二重標識水法による消費熱量測定を用いて、総エネルギー消費量を推定するための重回帰分析として日本人データを策定することができた。ALS の予後に影響を与える重要な研究である。

また、人工呼吸器の外部バッテリー供給に関する課題が検討され、診療報酬上は「外部バッテリー加算」として整理すべきであることを提言した。さらに、吸引器の供給管理にも課題があり、医療保険で人工呼吸機と同じように管理されない状況になっているという報告がなされた。給付制度はあるが、10 万円前後の自己負担が必要であり、患者家族がバッテリーの交換をしていて、管理が適切になされていない実態がある。大震災に伴う計画停電時は吸引器が作動せず、苦勞した経験があり、本来は医行為であるので、医療に含められるべきであるが、曖昧なままで、安全が担保されていないという指摘があった。

また、今年度の班会議で初めて、難病に関与する MSW の活動事例が報告された。積極的に社会との繋がりを作る活動や、社会参加の充実を図るための活動事例が紹介された。

ヘルパー吸引に関しては、制度変更後の問題点を整理し、難病担当保健師と難病訪問看護師へのアンケート調査を実施した。難病に対処するケアマネージャーへの支援ツールとして、症状への対応、医療資源、医療との連携の取り方を示したフローチャートが試作された。

難病患者の療養生活を支える仕組みの一つとして、サービス付き高齢者住宅の可能性が検討された。もう一つ、障害者総合支援法に難病も組み入れられたことから、療養介護病棟（筋ジス中心）の利用も想定され、筋ジスから難病への流れが加速する可能性がある。ヘルパーと看護師が一緒に支える、入院期間を定めずに入院する、契約をしながら自分の家と介護病棟を併用する、などのオプションも考えられるという意見があった。

総合討論では、包括的な在宅療養の支援体制について議論された。「かかりつけ医」が専門医と一緒に訪問診療する東京都と医師会の連携システム（難病訪問診療事業）は高い評価を得ているが、他県ではまだ実現できていない。費用は東京都が負担しており、約1割の難病患者は医師会の委託事業でカバーされている。安定した状態であれば、地域でも「かかりつけ医」が継続して診てみていけるので、専門医とのタイアップ体制を作って欲しいという声もあり、難病地域連携パスの作成など、地域ネットワークを機能させるためのノウハウを広めていくことも有効な方法であると指摘された。

居住系へのオプションとしてのサービス付き高齢者住宅（サ高住）も、これまで低かった介護士のスキルを高めることによって、介護士は生活の場の提供を目的としているので、長期療養の難病をかなり看られるようになるという意見もあった。診療報酬上、難病では収益は上がらないが、自宅ではケアしきれない事例は、自己負担が増えるとしても、居住系の施設に移して見ていくこともこれからは重要になるという意見もあった。一方、介護系職員では医療の提供が難しく、医療依存度の高い難病患者に安全を保障するために、介護だけでは医療が足りない、オプションを増やすことは必要だが、医療と介護には明確な線引きをしておかないと、大きな間違いが起るかもしれない、介護職だけでは限界があるという反論もあった。

4) 分科会 3

分科会3は、患者支援のあり方、特に患者の視点から難病対策のあり方を検討し、当事者が如何に難病の班研究事業に協同するか、臨床治験にどのように参加するかなどの問題について、班研究として初めて検討課題に取り上げた。また、難病相談支援センターの機能向上、患者心理の支援、遺伝カウンセリング体制の強化、就労支援の強化をプロジェクト研究として推進した。

(1) 患者会との協同

当事者の声を班研究にどのように反映させるべきか、臨床治験に当事者が積極的に参加するためには、どのような取り組みが必要かは、以前からすでに検討すべき課題と認識されてきた。今回初めて、患者会組織が「自分たちにして欲しいこと」、「自分たちがしたいこと」についてアンケート調査を行い、自然言語処理技術を用いて意見内容を分析し、ワードクラウドで表示するという試みが紹介された。少数意見は見逃されてしまう可能性は残るが、患者の生の声を反映する仕組みとして、注目を集めた。

患者レジストリの現状に関しても、国立精神神経医療研究センター（NCNP）の Remudy や、患者主体に運営されているもの、あるいは学会・医療機関主体が運営しているものが調査された。NCNP で構築されている「パーキンソン病臨床研究支援チーム」の試みが紹介され、こうした取り組みが他の難病研究にも広がることが期待された。

患者視点からの難病対策のあり方としては、研究結果が当事者に戻ってこないことが問題点として挙げられた。研究が創薬に繋がるか否か、成果重視の方向性になっていることから、臨床研究に関するリテラシーの向上が喫緊の課題となり、患者に対する情報提供が欧米では進んでいる。協同的なパートナーシップの確立と全てのステークホルダーの協力が不可欠となっている。こうした状況を踏まえて、難病患者が臨床研究に参加するためのテキストの作成も試みられ、患者のための教育に何が不足しているかが検討された。

外国によっては、全てのステークホルダーが参加することが治験の条件とされることから、今後はわが国でも「患者団体が参加しない治験はない」時代を迎えることも想定され、当事者の権利と責務、役割に関する検討は極めて重要な研究課題である。

患者団体が主体となった研究班が平成 24 年度から立ち上がり、班会議への傍聴、発表の仕方、研究協力の希望への対処など、患者会向けの研究協力・協力体制構築のためのガイドラインを作成しており、これは Web 上で提供されている。

「患者会」の活動は、数年前から発言も行動も大きく変化してきており、社会や保障に関心事が変化しているが、「研究協力」の意味合いが、難病患者と研究者では異なるという指摘があった。外国との交流の機会も増えて、日本の「患者会」も進化を遂げる必要があるが、「患者会」というマスで見ると独特のものになって、十分その能力を発揮しにくいという意見があった。

患者組織が研究者と協同的パートナーシップを確立するためには、ある程度のルールを明示する必要があることは、当事者、研究者双方から指摘された。実際、患者会による調査研究報告では、サンプリングの方法やデータの統計処理に問題があるものがみられた。当事者からは、班研究に対するアプローチの方法や、班会議での発表の方法に対するガイドラインが必要であり、班研究の目標や基盤に則った参加の仕方がないと、目標を見失うことにもなるという指摘があった。当事者の意見の中で先鋭化する部分や保障制度にかかわるところでは、当事者も班研究への参加の仕方に戸惑いがあるが、少しずつこなれてきて、当事者の意識の変化が現れているという意見もあった。

難病に関する班研究に、患者の声、要望をより一層反映させるために、本研究班は当事者に直接参加の道を拓いたといえる。一つのグループの利益になるだけの報告では問題であるが、難病全体に関する意見が増えてきたことは、よい傾向であるという指摘があった。

（２）難病相談支援センターの機能向上

難病相談支援センターは、さまざまなニーズに対応した事業を展開しながら、設立母体も、運営主体も、相談内容もさまざまであり、地域によっては対応しきれない「谷間」の相談も数多い。対象となる特定疾患数も今後増加することから、常勤 1 名では対応しきれない現状がある。運営主体が自治体とすると、県や政令指定都市によって、対応が異なる可能性もあり、法制化後は地域間格差が解消する

ように、注視していく必要がある。

こうした状況から、相談支援センター間でネットワークを構築して、専門得意分野を共有していく仕組みを作る、あるいは難病医療相談のための全国組織を NCNP、諸学会、研究班などがバックアップして構築し、相談支援センターの全国センターとして機能させる、などの対応策が提案された。相談支援センターは全県レベルで1箇所だけでよいのか、主な対象は神経疾患であったが、患者数としては膠原病や炎症性腸疾患が多く、今後は小児慢性疾患もカバーする必要がある、神経難病だけの議論で今後も機能できるか、など数多くの危惧がある。仮に全国センターを設置するとしても、常時助言を行うスーパーバイザーは、誰がどこで担うかも、実現する上での課題となる。

(3) 遺伝カウンセリングの向上

臨床遺伝専門医は現在 1,150 名、カウンセラーは 151 名となっており、施設数も 101 施設に達している。認知度は臨床医では 50%以上になったが、臨床経験が長くなると、倫理的側面が曖昧になる面もあり、そのレベルアップには遺伝情報の正確な理解が必要であると指摘された。発症前診断、出生前診断、遺伝子診断の不利益の説明が最も難しいとされ、ガイドラインに基づく適切なカウンセリングの実施体制の整備と遺伝子検査の連携が必要とされた。発症前診断は全国 22 施設のみで実施されており、地域では人材不足が深刻である。

(4) 就労支援

就労支援には2通りあり、1つは労働分野の雇用施策としての障害者就労であり、もう1つは障害者総合支援法にある福祉的就労支援という分野である。福祉施策としての就労支援、労働施策としての雇用支援、正規就労の問題があるが、難病患者にはどちらの面もある。それぞれ依拠する法律は異なり、予算の裏付けもある部分とない部分がある。人員も体制も未整備である。今後は難病相談支援センターが「接点」になると想定される。患者と支援者の自己学習ツールや、就労のためのワークブックが試作されており、今後、多職種との連携に繋がる基本データになると期待される。

障害者の場合には法定雇用率あり、難病患者も雇用率に算定されるかは検討課題である。日本でも障害者差別解消法ができると、職場にも「合理的配慮」が入るので、今後は難病も対象となる可能性が高い。雇用率は既に話題にはなっているが、これまでは誰を対象とするかがはっきりしていなかった。今回は難病の登録者証で範囲を特定できるようになったので、議論が進むと思われる。

障害者施策の中では障害区分による認定となり、難病患者の場合は病名による認定となる。障害者手帳をもっていれば、手帳により判断され、障害等級による認定では病名は問われないため、事業者は病名をみて、障害の原因がやっとわかったということになった。障害等級を書くことで分断されていたと言えるという指摘があった。就労のための制度利用に、障害者手帳がない場合、病名だけで登録することができるかどうかという課題も指摘された。

5) 分科会 4

分科会 4 は、難病の定義・制度について、1 年目にフォーラムを開催した。また、難病緩和ケア研修のあり方を均霑化するための研修会を 3 年間継続して開催し、その記録を冊子体として編集した。地域に戻った参加者による新たな研修会も、既に 2 箇所で開催されている。自己研修の場として、今後も継続を望む意見が多く寄せられている。非がんの緩和ケアは全国的にも注目されており、継続した取り組みが求められる。

難病の倫理では、事前指示の中で内容指示と代理人指示について検討された。また、延命治療の差し控え・中止を希望した場合に、「無言の圧力」の影響を受けたものではないことをどう担保するかが議論された。「2 段階委員会」方式での議論を「違法性阻却とする」事由にする、すなわち積極的に合法化するのではなく、検討を踏まえたことによって対応しようとする方法が提案された。これは清水哲郎教授にり作成された「意思決定プロセスノート」に採用された方法でもある。

また、難病対策委員会に参画された福永分科会長より、委員会の最終案について、詳細な解説がなされた。

6) 難病の災害対策プロジェクト

難病の災害対策プロジェクトは次の 7 項目を取り上げ、東日本大震災における難病当事者の被災状況を明らかにし、次の大災害に備えた準備を実行すること、当事者の自助力を高めることをミッションとして活動してきた。

主な研究課題は以下の通りである。

- 1) 大震災の状況とその後の状況の継続的な調査
- 2) 広域搬送に関する実態調査
- 3) 災害時要援護者避難支援計画策定に関する継続的な実態調査
- 4) 在宅人工呼吸器装着患者の実数に関する調査
- 5) 停電対策、非常用電源の設置状況
- 6) 地域における災害対策の状況調査
- 7) 難病患者向け災害対策マニュアルの策定

東日本大震災による影響調査は岩手看護大の協力を得て、大震災前後における症状の変化、入院の有無、避難の有無とその方法、支援の有無とその内訳など、継続的な調査が実施されている。在宅で人工呼吸器を使用している ALS 患者が入院した理由も調査され、停電による電源不足であることが明らかにされた。自宅の損壊がなく、電源確保が可能になれば、自宅で過ごせる可能性が高いことから、電源確保には 72 時間は対応出来る準備を推奨し、住み慣れたところで生活を維持できれば、被災地病院の負担減少にも役立つことが示された。「災害支援ハンドブック」の改訂も行われ、72 時間の自助を支援することが最大の目的とされた。危機管理上重要な病気、障害についての理解を促すとともに、電源確保、人材確保、連絡方法、大震災を経験したピアの視点を加えた内容となっている。広く公開できる場の確保が課題である。行政機関を対象として、平成 20 年に策定された「指針」も改定の時期を迎えて

いる。

広域搬送の場合の相談・依頼機関、同乗医師の問題、空路搬送の課題、安否確認の方法、帰路の費用負担なども検討され、結果は冊子体としてまとめた。災害発生当初には「72時間の壁」が存在するが、72時間で撤収するDMATとの連携のあり方は、今後の大きな検討課題である。広域搬送に同乗する医師は、DMATとの連携を模索すべきとされた。今後DMATに対して、難病の被災者への対応について、理解と協力を求める働きかけを、研究班として行うこととなった。

個別支援計画の策定は、ここ2年間、同一フォーマットでの調査を実施したが、個別計画の策定が50%未満である自治体が依然として60%を占めており、難病を対象として記載しているかについても、難病を分けていない場合が多いことが明らかにされた。難病として個別支援計画が策定されない理由としては、「要援護者として分類されるため、敢えて難病として分類はしていない」という理由が最も多かった。昨年6月に災害対策基本法が改正されて、必要な情報の提供は求めることができると規定されたが、依然として、「個人情報の取得困難」を理由に挙げている自治体も数多い。こうした状況を打破して、災害時個別支援計画の策定が円滑に進むように、個別支援計画を策定する際には、関係者が一堂に会する協議の場を設けてはどうかという提案があった。個別支援計画の策定とその訓練の実施は、行政を啓発する活動に繋がるという指摘もあった。

在宅で人工呼吸器療法を継続している患者の実数を把握するために、呼吸器取扱業者に調査協力を求めた。その結果、TPPV 4,521名、NPPV 10,453名という数字が初めて得られた。都道府県別のデータも得られ、さらに外部バッテリーの装着率も明らかに出来た。これは山口県の柳井医療センターの宮地班員の努力により実現したものであり、今後も調査を継続できるシステム作りを検討しなければならない。こうした数字は外部に公開して、地域における防災対策に還元され、有効利用されるべきであるという指摘があった。外部バッテリー装着率には大きな地域差あり、装着率を高めるための啓発活動が必要である。外部バッテリーは加算方式に改めた方がよいという提案がなされた。

総括討論では、災害に備えて当事者の自助力を高めることは非常に重要であり、災害対策は難病患者の自立を促すことにも繋がること、行政施策の課題を明らかにして対応を準備することが可能となるので、継続的な取り組みが必要であるとされた。

新難病対策制度では、診断書に「避難支援が必要」というようなチェック項目を設けるべきであるという提案があり、具体化の方法を検討することとした。

個別支援計画の策定では、継続的な調査と検証作業が必要である。これから重要になるのは、シミュレーションと定期的な訓練を実施することであり、実証的な研究を今後も継続できるように、厚労省に申し入れを行うこととした。また、難病情報センターなどに調査結果の情報提供を行い、人工呼吸器を在宅で使用している当事者の実数などの研究成果を、社会に還元し、防災対策に有効利用するための方策も併せて検討することとした。

7) 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が、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。

8) 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 総合分担研究報告

分科会 1 医療等の提供体制のあり方

医療等の提供体制のあり方に関する研究

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
研究協力者	美原 盤	公益財団法人脳血管研究所附属美原記念病院神経内科
	佐々木 秀直	北海道大学神経内科
	犬塚 貴	岐阜大学大学院医学系研究科神経内科・老年学分野
	川田 明広	東京都立神経病院 脳神経内科
	菊池 仁志	医療法人財団華林会村上華林堂病院神経内科
	青木 正志	東北大学神経内科
	岩木 三保	福岡県難病医療連絡協議会
	中井 三智子	三重県難病医療連絡協議会
	川井 充	国立病院機構東埼玉病院神経内科
	狭間 敬憲	大阪府立急性期・総合医療センター神経内科
	植竹 日奈	NHO まつもと医療センター中信松本病院
	池田 修一	信州大学神経内科、リウマチ・膠原病内科

研究要旨

本研究では、1) 難病医療の医療経済学的調査結果、2) 人口規模に応じた医療提供のあり方と課題、3) レスパイト入院のメリットと課題、4) 難病コーディネーターの現状と課題、5) 保健所の難病医療に関する現状と課題、6) 難病医療に関わるツールの作成と普及、7) 難病医療ネットワーク学会・協議会の7つのテーマについて調査を行い、新しい難病医療提供のあり方について提言を行った。

A. 研究目的

難治性疾患には根治治療がなく、患者は過酷な療養環境に置かれる。疾患進行に伴い必要な医療資源は変化するが、本邦の難病医療体制には大きな地域格差が依然として存在する。その解消策の基盤となる難治性疾患の自然歴に対応した医療資源ニーズと地域

医療資源のギャップを明らかにし、医療圏を越えた全国規模の難病医療体制の新たな体制を構築する必要がある。このために、本邦の難病医療における医療資源ニーズと医療圏ごとの医療資源について全国規模で調査を行った。