表１．目標設定の状況

	策定・改訂		学会での承認	
	疾患数	割合	疾患数	割合
（診断基準）				
目標設定されている	231	55.9%	187	45.3%
目標設定されていない（策定・承認済み）	134	32.4%	54	13.1%
目標設定されていない（未策定・未承認、不明）	48	11.6%	172	41.6%
（重症度分類）				
目標設定されている	195	47.2%	133	32.2%
目標設定されていない（策定・承認済み）	72	17.4%	41	9.9%
目標設定されていない（未策定・未承認、不明）	146	35.4%	239	57.9%
（診療ガイドライン）				
目標設定されている	261	63.2%	187	45.3%
目標設定されていない（策定・承認済み）	42	10.2%	31	7.5%
目標設定されていない（未策定・未承認、不明）	110	26.6%	195	47.2%

表２－１．目標設定されている疾患の達成期限の状況（診断基準）

	策定・改訂		学会での承認	
	疾患数	割合	疾患数	割合
平成 26 年度	79	34.2%	56	29.9%
平成 27 年度	80	34.6%	68	36.4%
平成 28 年度	48	20.8%	45	24.1%
平成 29 年度以降	2	0.9%	0	0.0%
設定されていない	22	9.5%	18	9.6%

表２－２．目標設定されている疾患の達成期限の状況（重症度分類）

	策定・改訂		学会での承認	
	疾患数	割合	疾患数	割合
平成 26 年度	93	47.7%	37	27.8%
平成 27 年度	54	27.7%	58	43.6%
平成 28 年度	43	22.1%	35	26.3%
平成 29 年度以降	1	0.5%	0	0.0%
設定されていない	4	2.1%	3	2.3%

表２－３．目標設定されている疾患の達成期限の状況（診療ガイドライン）

	策定・改訂		学会での承認	
	疾患数	割合	疾患数	割合
平成 26 年度	34	13.0%	18	9.6%
平成 27 年度	77	29.5%	51	27.3%
平成 28 年度	99	37.9%	81	43.3%
平成 29 年度以降	24	9.2%	25	13.4%
設定されていない	27	10.3%	12	6.4%

表３－１．設定された達成期限別にみた、平成 26 年度内に目標が達成された疾患の数と割合（診断基準）

	策定・改訂の達成		学会での承認の達成	
設定された達成期限	疾患数	割合	疾患数	割合
平成 26 年度内（79）	78	98.7%	41	73.2%
平成 27 年度以降（130）	13	10.0%	1	0.9%

表３－２．設定された達成期限別にみた、平成 26 年度内に目標が達成された疾患の数と割合（重症度分類）

	策定・改訂の達成		学会での承認の達成	
設定された達成期限	疾患数	割合	疾患数	割合
平成 26 年度内（93）	86	92.5%	20	54.1%
平成 27 年度以降（98）	11	11.2%	0	0.0%

表３－３．設定された達成期限別にみた、平成 26 年度内に目標が達成された疾患の数と割合（診療ガイドライン）

	策定・改訂の達成		学会での承認の達成	
設定された達成期限	疾患数	割合	疾患数	割合
平成 26 年度内（34）	28	82.4%	10	55.6%
平成 27 年度以降（200）	7	3.5%	0	0.0%

厚生労働科学研究費補助金
（難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患等政策研究事業
（難治性疾患政策研究事業））
分担研究報告書

難病患者等の実態把握

研究分担者　横山　徹爾（国立保健医療科学院生涯健康研究部　部長）

研究要旨
難病患者の生活実態を正確に把握し、今後の難病に関する施策・政策を考えていくための基礎資料を得ることを目的として、３県（秋田県（秋田市を除く）、山梨県、島根県）在住の難病患者で、特定疾患医療受給者証交付申請を行う方々を対象として、無記名自記式（代筆可）のアンケート調査「難病患者様の生活実態調査」を行った。15,366名に調査票を送付し、6,843名から回答があった（回収率44.5%）。生活の場、同居者、身体障害者手帳、日常生活の自立度、通院頻度、医療の充実度、障害福祉サービスの利用、世帯収入、障害年金、医療費および介護保険サービスの自己負担、その他難病に関連した支出等についての実態が示された。

A．研究目的

本研究班では、厚生科学審議会疾病対策部会難病対策委員会「難病対策の改革について（提言）」で示された難病対策の方向性を具現化するために必要な科学的根拠を確立し、対策の推進に資する基礎的資料を提供することを目的としている。

その分担研究の一環として、難病患者の生活実態を正確に把握し、今後の難病に関する施策・政策を考えていくための基礎資料を得ることを目的として、３県（秋田県（秋田市を除く）、山梨県、島根県）在住の難病患者で、特定疾患医療受給者証交付申請を行う方々を対象として、無記名自記式（代筆可）のアンケート調査「難病患者様の生活実態調査」を行う。

B．研究方法

秋田県（秋田市を除く）、山梨県、島根県に在住する難病患者で、平成26年9月に特定疾患医療受給者証交付申請を行う方々（約15,000人）を対象として、県から交付申請の案内を送付する際（平成26年8～9月）に、調査票「難病患者様の生活実態調査」（資料１）、「疾患一覧」（資料２）、返信用封筒を同封し、患者本人（代筆可）が記入した調査票のみを、国立保健医療科学院の調査担当事務局宛に郵便で指定期日（平成26年10月17日）までに直接返送していただく。

これら３県は、全国の各自治体へ調査協力依頼をし、承諾の得られた自治体において、①地域区分が重複しない（特定の地域に偏らないようにするため）、②発送作業を外部委託していない（本調査の作業を依頼することが困難なため）、③受給者証所持者数が約１万人以下(多いと自治体の負担が大きいため)という条件で選定した。疾患毎に一定数を無作為抽出することは自治体の作業負担が大きいため、全数調査とした。

事務局にて調査票の内容を電子データとして入力し、疾患別および疾患群別に、各質問項目の単純集計、クロス集計を行う。

（倫理面への配慮）

本研究は、国立保健医療科学院研究倫理審査委員会にて審査を受け承認を得た（承認番号：NIPH-IBRA#12069）。依頼状に、調査の目的、無記名で完全に匿名性が確保されること、回答しなかったとしても不利益は全く生じないことを明記し、調査に協力することを同意いただける場合には調査票を返送していただくように依頼した。

C．研究結果

15,366名に調査票を送付し、指定期日後に返送があったものも含めて最終的に6,843名から回答があった（回収率44.5%）（表１）。

表1．県別送付数と回収状況

県名	送付数	回収数※	回収率
秋田県	5,600	2,145	38.3%
山梨県	4,000	1,638	41.0%
島根県	5,766	2,716	47.1%
その他	-	34	-
未回答	-	310	-
計	15,366	6,843	44.5%

※回収数は居住地別。

性・年齢別人数は表２、疾患別人数は表３に示した通りである。男:女=1:1.4で、111名では複数の特定疾患の合併があった。

その他の質問項目の単純集計結果を表-問4～表-問13-4に示す。

生活の場は在宅が93%である（問4）。同居者は配偶者が61%と多く、次いで子供が39%で、同居者なしも9%であった（問5）。仕事をしている者は31%、福祉的就労は0.6%であった（問6）。身体障害者手帳は29%が保有していた（問7）。日常生活の自立度は、一部介助と全面介助を合わせると32%であった（問8）。通院頻度は1～3か月に1回が77%で多く、週1回以上は4%であった(問10-1)。難病での医療を充分に受けられていると思わない者は41%で、その理由としては、効果的な治療法がないことが75%以上であった（問10-2）。障害者総合支援法による障害福祉サービスを利用したい者は28%で、利用したいと思わない理由としては、“必要がない”が92%と多い（問11）。年間世帯収入は200万円未満が41%、600万円未満は92%であった(問12-1)。障害年金を受けている者は7%で、種類の回答があった者のうち、障害基礎年金を受けている者が69%、障害厚生年金を受けている者が41%であった（問12-2）。特定疾患医療受給者の医療費の患者一部負担額の階層区分は、ＡとＢを合わせて54%で、重症度認定を受けている者は5%であった（問13-1）。直近１か月の医療費の自己負担額は１万円以上が8%（問13-2）、介護保険サービスの自己負担額は1万円以上が51%であった(問13-3)。直近１か月の難病に関連した支出は、福祉用具購入費・レンタル費および医療機関への通院にかかる交通費が１万円以上の者が、それぞれ7%であった（問13-4）。

D．考察

難病患者の生活実態を把握するためのアンケート調査を実施した。生活の場、同居者、身体障害者手帳、日常生活の自立度、通院頻度、医療の充実度、障害福祉サービスの利用、世帯収入、障害年金、医療費および介護保険サービスの自己負担、その他難病に関連した支出等についての実態が示された。ここでは全ての疾患を含めて全体の単純集計を行ったが、難病は疾患によってADLや生活影響は大きく異なることが予想されるため、詳細な検討を行うためには疾患群別に集計する必要がある。その結果については別途示すのでそちらを参照していただきたい。調査対象とした３県は、特定の地域に集まってはいないもの

の、人口が少ない県に偏っており、公的サービスへのアクセスの利便性や経済状態に関して不利な立場の方に偏る可能性がある。結果を解釈する際にはこの点に十分に留意する必要がある。

E．結論

難病患者の生活実態を把握するためのアンケート調査を実施した。生活の場、同居者、身体障害者手帳、日常生活の自立度、通院頻度、医療の充実度、障害福祉サービスの利用、世帯収入、障害年金、医療費および介護保険サービスの自己負担、その他難病に関連した支出等についての実態が示された。

F．健康危険情報

なし。

G．研究発表

なし。

H．知的財産権の出願・登録状況

なし。

表２．性・年齢階級別人数

	男性		女性		男女計※	
	人数	%	人数	%	人数	%
19歳以下	32	1.1%	29	0.7%	61	0.9%
20-29歳	94	3.3%	94	2.4%	188	2.8%
30-39歳	159	5.6%	276	7.1%	435	6.4%
40-49歳	224	7.9%	402	10.3%	628	9.2%
50-59歳	471	16.6%	612	15.7%	1089	16.0%
60-69歳	740	26.1%	966	24.7%	1727	25.3%
70-79歳	753	26.6%	954	24.4%	1728	25.3%
80歳以上	363	12.8%	575	14.7%	961	14.1%
計	2836	100%	3908	100%	6817	100%
未回答	5		8		26	

※性別未回答を含むので男性と女性の計とは一致しない。

表3. 疾患別回答人数

疾患名	人数	うち他疾患と合併
01.ベーチェット病	150	2
02.多発性硬化症	145	4
03.重症筋無力症	199	5
04.全身性エリテマトーデス	482	30
06.再生不良性貧血	103	2
07.サルコイドーシス	199	4
08.筋萎縮性側策硬化症	87	1
09.強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎	401	26
10.特発性血小板減少性紫斑病	250	11
11.結節性動脈周囲炎	92	1
12.潰瘍性大腸炎	885	5
13.大動脈炎症候群	58	3
14.ビュルガー病	96	0
15.天疱瘡	49	1
16.脊髄小脳変性症	237	3
17.クローン病	175	1
19.悪性関節リウマチ	38	5
20.パーキンソン病関連疾患	1,108	14
21.アミロイドーシス	18	1
22.後縦靭帯骨化症	258	18
23.ハンチントン病	8	0
24.ウィリス動脈輪閉塞症	99	1
25.ウェゲナー肉芽腫症	32	0
26.特発性拡張型心筋症	260	4
27.多系統萎縮症	148	2
28.表皮水疱症	1	0
29.膿疱性乾癬	9	0
30.広範脊柱管狭窄症	80	5
31.原発性胆汁性肝硬変	206	11
32.重症急性膵炎	1	0
33.特発性大腿骨頭壊死症	173	22
34.混合性結合組織病	98	7
35.原発性免疫不全症候群	13	0
36.特発性間質性肺炎	84	9
37.網膜色素変性症	211	4
38.プリオン病	3	0
39.肺動脈性肺高血圧症	21	3
40.神経線維腫症	18	1
42.バッド・キアリ症候群	3	0
43.慢性血栓塞栓性肺高血圧症	10	0
44.ライソゾーム病	15	0
45.副腎白質ジストロフィー	3	0
46.家族性高コレステロール血症	1	0
47.脊髄性筋萎縮症	12	1
48.球脊髄性筋萎縮症	14	0
49.慢性炎症性脱髄性多発神経炎	26	0
50.肥大型心筋症	38	0
51.拘束型心筋症	1	1
52.ミトコンドリア病	6	0
53.リンパ脈管筋腫症	4	0
55.黄色靭帯骨化症	65	15
56.間脳下垂体機能障害	151	4
不明	116	−
計※	6,843	110

※実人数。複数疾患の合併があるため疾患毎の計と一致しない。

表-問4. あなたの生活の場はどこですか

	人数	%
在宅	6318	93. 1%
施設に入所	202	3. 0%
医療機関に入院	247	3. 6%
在宅/施設に入所	7	0. 1%
在宅/医療機関に入院	10	0. 1%
計	6784	100%
未回答	59	

表-問5 現在、だれと一緒に生活していますか(複数回答可)

同居者*(内訳)*	人数	%
親(計)	1395	20.4%
親/配偶者	*232*	*3.4%*
親/子供	*62*	*0.9%*
親/その他	*107*	*1.6%*
親/配偶者/子供	*392*	*5.7%*
親/配偶者/その他	*7*	*0.1%*
親/子供/その他	*6*	*0.1%*
親/配偶者/子供/その他	*34*	*0.5%*
配偶者(計)	4202	61.4%
親/配偶者	*232*	*3.4%*
配偶者/子供	*1385*	*20.2%*
親/配偶者/子供	*392*	*5.7%*
配偶者/その他	*35*	*0.5%*
親/配偶者/その他	*7*	*0.1%*
配偶者/子供/その他	*152*	*2.2%*
親/配偶者/子供/その他	*34*	*0.5%*
子供(計)	2658	38.8%
親/子供	*62*	*0.9%*
配偶者/子供	*1385*	*20.2%*
子供/その他	*79*	*1.2%*
親/配偶者/子供	*392*	*5.7%*
親/子供/その他	*6*	*0.1%*
配偶者/子供/その他	*152*	*2.2%*
親/配偶者/子供/その他	*34*	*0.5%*
その他(計)	613	9.0%
親/その他	*107*	*1.6%*
配偶者/その他	*35*	*0.5%*
子供/その他	*79*	*1.2%*
親/配偶者/その他	*7*	*0.1%*
親/子供/その他	*6*	*0.1%*
配偶者/子供/その他	*152*	*2.2%*
親/配偶者/子供/その他	*34*	*0.5%*
同居者なし	623	9.1%
合計(回答実人数)	6843	100%
未回答	468	

表-問6. あなたは、平成26年9月1日現在、収入を伴う仕事をしていますか

	人数	%
仕事をしている	2,124	31.4%
仕事はしていない	4,600	68.0%
福祉的就労をしている	40	0.6%
計	6,764	100%

未回答　79

表-問7 あなたは以下の障害者手帳を持っていますか(複数回答可)

障害者手帳*(内訳)*	人数	%
身体障害者手帳（計）	1917	29.0%
身体障害者手帳/療育手帳	*12*	0.2%
身体障害者手帳/精神障害者保健福祉手帳	*14*	0.2%
身体障害者手帳/わからない	*1*	0.0%
療育手帳（計）	48	0.7%
身体障害者手帳/療育手帳	*12*	0.2%
身体障害者手帳/療育手帳/精神障害者保健福祉手帳	*1*	0.0%
精神障害者保健福祉手帳（計）	69	1.0%
身体障害者手帳/精神障害者保健福祉手帳	*14*	0.2%
身体障害者手帳/療育手帳/精神障害者保健福祉手帳	*1*	0.0%
どれも持っていない	4543	68.6%
わからない	70	1.1%
計（回答実人数）	6619	100%

未回答　224

表-問8 日常生活の自立度（介助の状況）について

	人数	%
ほぼ普通の生活ができ	4,513	67.3%
一部介助	1,559	23.2%
全面介助	614	9.2%
不明	23	0.3%
計	6,709	100%

未回答　134

表-問10-1 難病での医療機関への通院頻度はどれくらいですか

	人数	%
1週間に1回以上	282	4.1%
2週間に1回	380	5.6%
1か月に1回	2,777	40.8%
2-3か月に1回	2,440	35.9%
4-6か月に1回	254	3.7%
7か月-1年に1回	152	2.2%
その他	167	2.5%
通院していない	55	0.8%
現在入院している	298	4.4%
計	6,805	100%

未回答/不明　38

複数回答(n=158)の場合は多い方とした。

表-問10-2 あなたは、現在、難病での医療を十分に受けられていると思いますか

	人数	%
充分に受けられている	3,920	59.3%
充分ではないが受けられている	2,396	36.2%
あまり受けられていない	296	4.5%
計	6,612	100%

未回答　231

複数回答(n=9)の場合は、より受けられていない方とした。

表-問10-2-充分に受けられていない理由

	難病での医療を充分に受けられているか			
	充分ではないが受けられている		あまり受けられていない	
	人数	%	人数	%
効果的な治療法がないから（計）	1496	75.6%	218	78.4%
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから	*46*	*2.3%*	*7*	*2.5%*
効果的な治療法がないから/自己負担額が高いから	*36*	*1.8%*	*5*	*1.8%*
効果的な治療法がないから/その他	*16*	*0.8%*	*4*	*1.4%*
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから/自己負担額が高いから	*3*	*0.2%*	*1*	*0.4%*
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから/その他	*5*	*0.3%*	*2*	*0.7%*
効果的な治療法がないから/自己負担額が高いから/その他	*1*	*0.1%*	*1*	*0.4%*
全て	*0*	*0.0%*	*1*	*0.4%*
近くに医療機関がないから（計）	249	12.6%	25	9.0%
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから	*46*	*2.3%*	*7*	*2.5%*
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから/自己負担額が高いから	*3*	*0.2%*	*1*	*0.4%*
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから/その他	*5*	*0.3%*	*2*	*0.7%*
全て	*0*	*0.0%*	*1*	*0.4%*
自己負担額が高いから（計）	193	9.8%	28	10.1%
効果的な治療法がないから/自己負担額が高いから	*36*	*1.8%*	*5*	*1.8%*
近くに医療機関がないから/自己負担額が高いから	*7*	*0.4%*	*1*	*0.4%*
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから/自己負担額が高いから	*3*	*0.2%*	*1*	*0.4%*
効果的な治療法がないから/自己負担額が高いから/その他	*1*	*0.1%*	*1*	*0.4%*
全て	*0*	*0.0%*	*1*	*0.4%*
その他（計）	157	7.9%	34	12.2%
効果的な治療法がないから/その他	*16*	*0.8%*	*4*	*1.4%*
近くに医療機関がないから/その他	*7*	*0.4%*	*2*	*0.7%*
効果的な治療法がないから/近くに医療機関がないから/その他	*5*	*0.3%*	*2*	*0.7%*
効果的な治療法がないから/自己負担額が高いから/その他	*1*	*0.1%*	*1*	*0.4%*
全て	*0*	*0.0%*	*1*	*0.4%*
計（回答実人数）	1979	100%	278	100%

未回答　417　18

表-問11 障害者総合支援法による障害福祉サービス等を利用したいですか

	人数	%
はい	1,611	27.5%
いいえ	3,276	56.0%
制度自体を知らない	966	16.5%
計	5,853	100%

未回答　990

表-問11-いいえの理由

	人数	%
必要が無い※1	2,855	91.9%
希望したが利用できなかった※2	31	1.0%
その他	214	6.9%
必要が無い/その他	6	0.2%
希望したが利用できなかった/その他	2	0.1%
計	3108	100%

未回答　168

※その他との重複回答(※1:n=6, ※2:n=2)を含む

表-問12-1 平成25年中の、あなたの世帯全体の収入（手取り額）はいくらですか

	人数	%
0-80万円未満	629	10.4%
80-160万円未満	1,085	17.9%
160-200万円未満	756	12.5%
200-250万円未満	847	14.0%
250-300万円未満	673	11.1%
300-350万円未満	441	7.3%
350-400万円未満	426	7.0%
400-500万円未満	466	7.7%
500-600万円未満	282	4.7%
600-700万円未満	152	2.5%
700-800万円未満	117	1.9%
800万円以上	189	3.1%
計	6,063	100%

わからない　487

未回答　293

※重複回答は、低い方とした。

表-問12-2 あなたは、平成26年9月1日現在、以下の障害年金を受けていますか

	人数	%
受けている	441	6.8%
受けていない	5,907	91.4%
わからない	113	1.7%
計	6461	100%

未回答　382

表-問12-2-受けている障害年金

障害基礎年金	障害厚生年金	人数	%
1級	1級	12	3.9%
	2級	0	0.0%
	3級	0	0.0%
	なし	84	27.1%
	計	96	31.0%
2級	1級	0	0.0%
	2級	20	6.5%
	3級	0	0.0%
	なし	97	31.3%
	計	117	37.7%
なし	1級	14	4.5%
	2級	15	4.8%
	3級	67	21.6%
	計※	97	31.3%
計	1級	26	8.4%
	2級	35	11.3%
	3級	67	21.6%
	なし※	182	58.7%
	計	310	100%

未回答　131

※障害厚生年金の級不明1名を含む。

表-問13-1 特定疾患医療受給者の医療費の患者一部負担額について

階層区分	人数	%
A) 生計中心者の市町村民税が非課税の場合	1,669	29.2%
B) 生計中心者の前年の所得税が非課税の場合	1,425	25.0%
C) 生計中心者の前年の所得税課税年額が、5,000円以下の場合	316	5.5%
D) 生計中心者の前年の所得税課税年額が、5,001円以上15,000円以下の場合	385	6.7%
E) 生計中心者の前年の所得税課税年額が、15,001円以上40,000円以下の場合	731	12.8%
F) 生計中心者の前年の所得税課税年額が、40,001円以上70,000円以下の場合	313	5.5%
G) 生計中心者の前年の所得税課税年額が、70,001円以上の場合	604	10.6%
重症度認定を受けている	267	4.7%
計	5,710	100%

未回答/不明　1,333

表-問13-2 難病での医療費の自己負担額はいくらですか

	人数	%
0円	1,971	30.1%
2,500円未満	1,580	24.2%
2,500-5,000円未満	1,319	20.2%
5,000-10,000円未満	719	11.0%
10,000-20,000円未満	287	4.4%
20,000-30,000円未満	103	1.6%
30,000円以上	161	2.5%
わからない	400	6.1%
計	6,540	100%

未回答/不明　303

表-問13-3 難病での介護保険サービスの自己負担額はいくらですか

	人数	全体%	利用者%
5,000円未満	286	4.7%	28.6%
5,000円以上10,000円未満	208	3.4%	20.8%
10,000円以上15,000円未満	129	2.1%	12.9%
15,000円以上20,000円未満	100	1.6%	10.0%
20,000円以上25,000円未満	67	1.1%	6.7%
25,000円以上30,000円未満	60	1.0%	6.0%
30,000円以上	151	2.5%	15.1%
利用者小計※	1,001	16.5%	100%
介護保険の対象外である	2,378	39.2%	-
介護保険は利用していない	2,178	35.9%	-
わからない	512	8.4%	-
計	6,069	100%	-

未回答　774

※「5,000円未満」～「30,000円以上」の計

問13-4 難病に関連した支出はいくらですか

	衛生材料・医療機器等購入費		サービス利用に係る経費		福祉用具購入費・レンタル費		難病での医療機関への通院にかかる交通費		その他	
	人数	%	人数	%	人数	%	人数	%	人数	%
2500円未満	3066	94.1%	3275	92.8%	3038	84.0%	2597	75.8%	3806	93.2%
2500～5千円未満	62	1.9%	54	1.5%	149	4.1%	262	7.6%	61	1.5%
5千～1万円未満	59	1.8%	91	2.6%	185	5.1%	324	9.5%	77	1.9%
1～2万円未満	46	1.4%	53	1.5%	158	4.4%	167	4.9%	54	1.3%
2～3万円未満	13	0.4%	25	0.7%	44	1.2%	35	1.0%	22	0.5%
3～5万円未満	7	0.2%	18	0.5%	31	0.9%	27	0.8%	22	0.5%
5～10万円未満	4	0.1%	10	0.3%	10	0.3%	9	0.3%	17	0.4%
10～20万円未満	1	0.0%	3	0.1%	1	0.0%	3	0.1%	15	0.4%
20万円以上	1	0.0%	1	0.0%	2	0.1%	2	0.1%	8	0.2%
計	3259	100%	3530	100%	3618	100%	3426	100%	4082	100%
平均値(円)	716		1,137		2,095		2,468		3,271	
最大値(円)	200,000		350,000		500,000		217,000		2,300,000	
わからない	2157	-	1886	-	1798	-	1990	-	1334	-
未回答	1427		1427		1427		1427		1427	

(全て未記入の場合、未回答とした)

資料１　難病患者様の生活実態調査

調査へのご協力をお願いいたします

この調査は、国立保健医療科学院（※）が厚生労働省の委託を受け、難病患者様の生活実態を正確に把握し、今後の難病に関する施策・政策を考えていくための基礎資料を得ることを目的として、厚生労働科学研究（難治性疾患政策研究事業）「今後の難病対策のあり方に関する研究（研究代表者：曽根　智史　国立保健医療科学院　企画調整主幹）」の一環として実施されるものです。

お答えいただいた内容については、本調査研究の目的でのみ使用され、他の目的で利用されることはありません。また、調査票は無記名であり、調査票の回収・保管にも十分配慮するため、完全に匿名性が確保されます。回答は統計処理されるため回答内容によって回答者個人や世帯を特定することもありません。

ご回答いただけなかったとしても、患者様に何ら不利益が生ずることはありませんが、何卒、本調査の意義、重要性を御理解いただき、御協力くださいますようお願いいたします。

調査担当：国立保健医療科学院　生涯健康研究部長　横山徹爾
〒351-0197　埼玉県　和光市　南２-３-６

※国立保健医療科学院は、保健医療事業又は生活衛生などに関係する自治体職員等の養成、訓練及びこれらに関する調査、研究を行う厚生労働省の機関です。

方 法

本調査票を記入後、同封の返信用封筒に入れて封をし、郵便ポストに投かんしてください。（※切手を貼る必要はございません。お名前を記入する必要はございません。）

期限：平成２６年１０月１７日(金曜日)までに投かんしてください。

※この調査は難病患者様にご記入をお願いしておりますが、ご本人の記入が困難な場合には代筆で結構です。

お問い合わせ先

「難病患者様の生活実態調査」問い合わせセンター

（本調査についてのお電話での問い合わせセンターは、国立保健医療科学院から守秘契約のうえ委託した「日本マルチメディアサービス(株)」内にございます。ファックスと e-mail は国立保健医療科学院内に直通です。）

※電話受付時間：平日　９時から １７時まで

電　話：０３－３５２５－８２４２（8月２１日～１０月３１日まで）
〃　：０４８－４５８－６７１４（8月１８日～8月２０日まで）
ファックス：０４８－４５８－６７１４（24 時間受付）
ｅ－ｍａｉｌ：nanbyou-seikatsu@niph.go.jp（24 時間受付）

問１　あなたの性別はどちらですか。あてはまる番号に○をつけてください。

１）男　　２）女

問２　あなたの年齢は何歳ですか。あてはまる番号に○をつけてください。（平成 26 年 4 月 1 日時点

１）19 歳以下　２）20 歳～29 歳　３）30 歳～39 歳　４）40 歳～49 歳

５）50 歳～59 歳６）60 歳～69 歳　７）70 歳～79 歳　８）80 歳以上

問３　お住まいの都道府県はどちらですか。以下に記入してください。

都・道・府・県

問４　あなたの生活の場はどこですか。あてはまる番号に○をつけてください。

１）在宅（自宅、福祉ホーム、ケアホーム、グループホームを含む。）

２）施設に入所している（障害者支援施設、特別養護老人ホーム、介護老人保健施設等）

３）医療機関に入院している（病院、診療所等）

⇒問４で１）を選んだ方に伺います

問５　現在、だれと一緒に生活していますか。あてはまる番号すべてに○をつけてください。

１）親　２）配偶者　３）子供　４）同居者なし　５）その他（　　）

問６　あなたは、平成 26 年 9 月 1 日現在、収入を伴う仕事をしていますか。あてはまる番号に○をつけてください。

１）仕事をしている　２）仕事はしていない　３）福祉的就労（就労継続支援 A 型・B 型、就労移行支援）をしている

問７　あなたは以下の障害者手帳を持っていますか。あてはまる番号すべてに○をつけてくだ

１）身体障害者手帳　２）療育手帳　３）精神障害者保健福祉手帳

４）どれも持っていない　５）わからない

問８　日常生活の自立度（介助の状況）について、あてはまる番号に○をつけてください。

１）ほぼ普通の生活ができる　２）一部介助　３）全面介助　４）不明

問９　疾患名は何ですか。現在罹患している難病名を「別紙　疾患一覧」の中から選び、疾患番号を記入してください。または、疾患名を記入してください。

疾患番号＿＿＿＿＿＿　または　疾患名＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿

《難病に関する医療についてお伺いします。》

問１０－１　難病での医療機関への通院頻度はどれくらいですか。あてはまる番号に○をつけて

ください。訪問診療や往診も含みます。入院中の方は９）に○をつけてください。

１）１週間に１回以上　２）２週間に１回　３）１か月に１回

４）２～３か月に１回　５）４～６か月に１回　６）７か月～１年に１回

７）その他（　　）　８）通院していない

９）現在入院している

問１０－２　あなたは、現在、難病での医療を充分に受けられていると思いますか。あてはまる

番号１つに○をつけてください。２）または３）の場合は、下記の理由にも○を１つつけてください。

１）充分に受けられている　　２）充分ではないが受けられている　　３）あまり受けられていない

理由　①効果的な治療法がないから
②近くに医療機関がないから
③自己負担額が高いから
④その他（　　）

《福祉サービスについてお伺いします。》

問１１　障害者総合支援法による障害福祉サービス等（例：障害福祉サービス、相談支援、補装具及び地域生活支援事業）を利用したいですか

１）はい　　２）いいえ（以下理由にも○を１つつけてください）　３）制度自体を知らない

理由　①必要が無い
②希望したが利用できなかった
③その他　（　　）

《経済状況についてお伺いします。》

問１２－１　平成25年中の、あなたの世帯全体の収入額（手取り額）はいくらですか。
あてはまる番号に○をつけてください。（年金・恩給、手当を含む。）

１）0～80万円未満　　２）80～160万円未満　　３）160～200万円未満
４）200～250万円未満　　５）250～300万円未満　　６）300～350万円未満
７）350～400万円未満　　８）400～500万円未満　　９）500～600万円未満
１０）600～700万円未満　　１１）700～800万円未満　　１２）800万円以上
１３）わからない

問１２－２　あなたは、平成26年9月1日現在、以下の障害年金を受けていますか。
あてはまる番号に○をつけてください。

１）受けている（以下の級にも○をつけてください）　　２）受けていない　　３）わからない

① 障害基礎年金（１級・２級）
② 障害厚生年金（１級・２級・３級）

《難病に関する支出等についてお伺いします。》

問１３－１　特定疾患医療受給者証の医療費の患者一部負担額について、あてはまる階層区分の左横の数字に○をつけてください。

数字に○	階層区分		対象者別の一部自己負担の月額限度額		
			入院	外来等	生計中心者が患者本人の場合
1）	A	生計中心者の市町村民税が非課税の場合	0円	0円	0円
2）	B	生計中心者の前年の所得税が非課税の場合	4,500円	2,250円	対象患者が生計中心者であるときは、左欄により算出した額の1/2に該当する額をもって自己負担限度額とする。
3）	C	生計中心者の前年の所得税課税年額が、5,000円以下の場合	6,900円	3,450円	
4）	D	生計中心者の前年の所得税課税年額が、5,001円以上15,000円以下の場合	8,500円	4,250円	
5）	E	生計中心者の前年の所得税課税年額が、15,001円以上40,000円以下の場合	11,000円	5,500円	
6）	F	生計中心者の前年の所得税課税年額が、40,001円以上70,000円以下の場合	18,700円	9,350円	
7）	G	生計中心者の前年の所得税課税年額が、70,001円以上の場合	23,100円	11,550円	
8）	―	重症度認定を受けている			

問１３－２　難病での医療費(診療費、入院時食事・生活医療費、訪問看護医療費等)の自己負担額はいくらですか。（直近の１か月間に負担した額）あてはまる番号に○をつけてください。

１）0円　　２）2,500円未満　　３）2,500～5,000円未満
４）5,000円～10,000円未満　　５）10,000円～20,000円未満
６）20,000円～30,000円未満　　７）30,000円以上　　８）わからない

問１３－３　難病での介護保険サービス（例:訪問介護、通所リハビリテーション等）の自己負担額はいくらですか。（直近の１か月間に負担した額）あてはまる番号に○をつけてください。（食費等実費負担は除く）

１）介護保険の対象外である　　２）介護保険は利用していない　　３）5,000円未満
４）5,000円以上　10,000円未満　　５）10,000円以上　15,000円未満
６）15,000円以上　20,000円未満　　７）20,000円以上　25,000円未満
８）25,000円以上　30,000円未満　　９）30,000円以上　　１０)わからない

問１３－４　難病に関連した支出はいくらですか。以下の項目ごとに金額をご記入ください。
（直近の１か月間に負担した額とし、保険診療や介護保険サービス等、市区町村・都道府県・国の制度で助成等を受けた金額は除きます。わからない場合は、“わからない”に○をつけてください。）

１）衛生材料・医療機器等購入費（使い捨て手袋・吸引カテーテル等）
＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿円　・　わからない

２）サービス利用に係る経費（自費の訪問介護、介護タクシー等）
＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿円　・　わからない

３）福祉用具購入費・レンタル費（紙おむつ、コミュニケーション機器等）
＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿円　・　わからない

４）難病での医療機関への通院にかかる交通費（タクシー、電車等）
＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿円　・　わからない

５）その他（＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿）
＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿円　・　わからない

質問は以上です。ご協力ありがとうございました。

資料2

別紙　疾患一覧（調査票の問9にご回答の際にご参照ください）

疾患番号	疾患名	疾患番号	疾患名
1	ベーチェット病	29	膿疱性乾癬
2	多発性硬化症	30	広範脊柱管狭窄症
3	重症筋無力症	31	原発性胆汁性肝硬変
4	全身性エリテマトーデス	32	重症急性膵炎
5	スモン	33	特発性大腿骨頭壊死症
6	再生不良性貧血	34	混合性結合組織病
7	サルコイドーシス	35	原発性免疫不全症候群
8	筋萎縮性側策硬化症	36	特発性間質性肺炎
9	強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎	37	網膜色素変性症
10	特発性血小板減少性紫斑病	38	プリオン病　（ｸﾛｲﾂﾌｪﾙﾄ･ﾔｺﾌﾞ病、ｹﾞﾙｽﾄﾏﾝ･ｽﾄﾛｲｽﾗｰ･ｼｬｲﾝｶｰ病、致死性家族性不眠症）
11	結節性動脈周囲炎	39	肺動脈性肺高血圧症
12	潰瘍性大腸炎	40	神経線維腫症
13	大動脈炎症候群	41	亜急性硬化性全脳炎
14	ビュルガー病	42	バッド・キアリ症候群
15	天疱瘡	43	慢性血栓塞栓性肺高血圧症
16	脊髄小脳変性症	44	ライソゾーム病
17	クローン病	45	副腎白質ジストロフィー
18	難治性の肝炎のうち劇症肝炎	46	家族性高コレステロール血症（ホモ接合体）
19	悪性関節リウマチ	47	脊髄性筋萎縮症
20	パーキンソン病関連疾患　（進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症、パーキンソン病）	48	球脊髄性筋萎縮症
21	アミロイドーシス	49	慢性炎症性脱髄性多発神経炎
22	後縦靭帯骨化症	50	肥大型心筋症
23	ハンチントン病	51	拘束型心筋症
24	ウィリス動脈輪閉塞症（モヤモヤ病）	52	ミトコンドリア病
25	ウェゲナー肉芽腫症	53	リンパ脈管筋腫症（LAM）
26	特発性拡張型（うっ血型）心筋症	54	重症多形滲出性紅斑（急性期）
27	多系統萎縮症　（線条体黒質変性症、オリーブ橋小脳萎縮症、シャイ・ドレーガー症候群）	55	黄色靭帯骨化症
28	表皮水疱症（接合部型及び栄養障害型）	56	間脳下垂体機能障害　（PRL分泌異常症、ゴナドトロピン分泌異常症、ADH分泌異常症、下垂体TSH分泌異常症、クッシング病、先端巨大症、下垂体機能低下症）

厚生労働科学研究費補助金
（難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患等政策研究事業
（難治性疾患政策研究事業））
分担研究報告書

難病医療支援ネットワークのあり方の検討

研究分担者　水澤 英洋（（独）国立精神・神経医療研究センター病院　）

研究要旨
「難病対策の改革について（提言）」で示された難病対策の方向性を具現化するために、難病医療支援ネットワークのあり方について検討した。極めて希少かつ難治性の疾患に対して、全国どこにいても高度専門的な診療、対応を実践するためには、オールジャパンの難病診療に関する支援ネットワークを構築することが必要である。幸いわが国では、国立高度専門医療研究センターがあり、このような難病の研究や診療が進んでいるため、それらをこのネットワークのハブとして各分野の学会や全国の病院と連携させることが望ましい。

A．研究目的

「難病対策の改革について（提言）」で示された難病対策の方向性を具現化するために必要な科学的根拠の確立、対策の推進に資する基礎的資料、とくに難病医療支援ネットワークのあり方について検討する。

B．研究方法

極めて希少な疾患の高度専門的な診療、対応については、国立高度専門医療研究センター等が各分野の学会と連携することが重要で有り、「難病医療支援ネットワーク」を形成することが望ましい。本研究では、まず、関連学会や関連研究班と協議することにより、まず「難病医療支援ネットワーク」の必要性とあり方について明らかにする。

特に神経分野に関しては、関係学会や研究班と連携して、特殊な遺伝子検査等を全国の病院から円滑に依頼できる体制を試行するなど、診断困難症例の診断支援体制を構築することを検討する。

膠原病、皮膚、内分泌等その他の分野においても、当該分野の特性に応じたネットワークの具体的なあり方を検討する。

（倫理面への配慮）

今年度は、ネットワーク構築の必要性やあり方の検討であり、実データを使用しないため倫理的に問題となることはない。

C．研究結果

稀少かつ難治性の疾患について、全国的に高度な医療を提供するには、それらをサポートする体制が必要である。そのために、全国どこからでも参加できるオールジャパンの難病診療のためのネットワークがあることが望ましい。

わが国では、国立高度専門医療研究センターが多くの難病の研究や診療を行っており、大学病院を含む全国の病院との難病診療に関するネットワークのハブとして機能することが最も実際的であると思われる。

D．考察

極めて希少な疾患に対して高度専門的な診療、対応を実践するためには、国立高度専門医療研究センター等がハブとなり、各分野の学会や全国の病院と連携することが重要である。そのために難病医療ネットワークを形成することが望ましい。それにより、特定の施設に偏らず、オールジャパンの診療あるいは臨床研究体制が構築できると期待される。

E．結論

極めて希少な疾患に対して高度専門的な診療、対応を実践するために、国立高度専門医療研究センター等がハブとなり、各分野の学会や全国の病院と連携する難病医療ネットワークを構築し活用することが望ましい。

F．健康危険情報

なし

G．研究発表

1. 論文発表

1. Hattori T, Orimo S, Hallett M, Wu T, Inaba A, Azuma R, Mizusawa H: Relationship and factor structure in multisystem neurodegeneration in Parkinson's disease. Acta Neurol Scand, DOI:10.1111/ane.12273
2. Nishina T, Numata J, Nishina K, Yoshida-Tanaka K, Nitta K, Piao W, Iwata R, Ito S, Kuwahara H, Wada T, Mizusawa H, Yokota T: Chimeric antisense oligonucleotide conjugated to α-Tocopherol, Molecular Therapy-Nucleic Acids 4,e220, 2015 doi:10.1038/mhna.2014.72
3. 榊原聡子、饗場郁子、齋藤由扶子、犬飼　晃、石川欽也、水澤英洋: Spinocerebellar ataxia type 31(SCA31)の臨床像, 画像所見—Spinocerebellar ataxia type 6(SCA6)との小脳外症候の比較検討—. 臨床神経学, 54(6):473-479, 2014
4. 田中伸幸、南里和紀、田口丈士、田中紀子、藤田恒夫、三苫　博、川田明広、水澤英洋: 脊髄小脳変性症の画像診断における Voxel-based morphometry の有用性. BRAIN and NERVE, 66(6):699-704, 2014
5. 水澤英洋、石橋　哲：神経病学（Neurology），臨床医学の展望 2014, 4690:24-30, 2014
6. 板東　杏太、水澤英洋: 初期の脊髄小脳変性症に対するリハビリテーションについて．難病と在宅ケア１０ 20(7):26-29, 2014 日本プランニングセンター
7. 大矢　寧、水澤英洋: 薬剤性横紋筋融解症．　医学のあゆみ　くすりの副作用のすべて　251(9):851-858　, 20141129 、医歯薬出版株式会社
8. 能勢裕里江、水澤英洋: プリオン病．生涯教育シリーズ−８７　日本医師会雑誌　第 143 巻・特別号（２）　感染症診療　update, 日本医師会, 東京, S—415—417, 20141015
9. 三條伸夫、水澤英洋: □．プリオン病 プリオン病．　神経感染症を極めるアクチュアル　脳・神経疾患の臨床 p278-285、　中山書店　2014 年 12 月 15 日
10. 三條伸夫、水澤英洋: 付録２　感染症関連ガイドラインと使用法の注意　プリオン病．神経感染症を極める　アクチュアル　脳・神経疾患の臨床 p352-354、　中山書店　2014 年 12 月 15 日

2. 学会発表

11. 水澤英洋: 会長講演　神経病理学の使命と挑戦—生涯に亘る健康脳をめざして ー The mission and challenge of Neuropathplogy – For the life-long brainhealth- . 第 55 回日本神経病理学会総会学術研究会. 東京（学術総合センター）: 20140605
12. 水澤英洋: 特別講演　神経内科のこれから. 第 4 回 ASH 神経研究会. 東京、港区（シェラトン都ホテル東京）:20140627
13. 水澤英洋: 講演　小脳失調症　臨床と研究最前線. 第 10 回国立精神・神経医療研究センター　神経内科短期臨床研修セミナー. 東京、小平市（国立精神・神経医療研究センター病院内ユニバーサルホール）:20140716
14. 水澤英洋: 講演　脳神経疾患の克服をめざしてー神経内科のアプローチー. むさしの国分寺クリニック勉強会. 東京、国分寺市（国分寺労政会館）:20140729
15. 水澤英洋: 講演　認知症について. 福祉講演会 水澤英洋講演会. 新潟県上越市、（ユートピアくびき希望館）:20140831
16. 水澤英洋: 講演　脳を守る　運動失調症をきたす小脳の病態とその診断・治療. 第 22 回脳の世紀シンポジウム. 有楽町朝日ホール:20140924
17. 水澤英洋: 招待講演　ビデオセッション　内科疾患における movement disorders. 第 8 回パーキンソン病・運動障害疾患コングレス　京都ホテルオークラ. 京都 20141003
18. Mizusawa H: Present and future of gene therapy in neurology.69th Annual Congress of the Chilean Neurology ,Psychiatry and Neurosurgery Association , Hotel Patagonico, Puerto Varas, Chile 20141009
19. Mizusawa H: Prion disease in Japan. 69th Annual Congress of the Chilean Neurology ,Psychiatry and Neurosurgery Association , Hotel Patagonico, Puerto Varas, Chile 20141010,
20. 水澤英洋:特別講演：脊髄小脳変性症の克服に向けて. 第 14 回　信州 Neuro CPC (日本医師会生涯教育講座)、信州大学医学部附属病院東病棟　９Ｆ会議室. 松本　長野県　20141028
21. 水澤英洋:生涯健康脳と認知症の先制医療. 区南部医療圏認知症カンファレンス（医師対象）、　公益法人　東京都保健医療公社荏原病院　２Ｆ　第一・二会議室. 大田区　東京　20141029
22. Mizusawa H: Neuropathological Feature of SCA 31. Brain Conference 2014 the 3rd Congress of Asian Society of Neuropathology (CASN) 、 Global Convention Plaza at Seoul National University. Seoul, Korea 20141107
23. 水澤英洋:治療可能な認知症. 日本内科学会中国支部主催　第５１回生涯教育講演会、　島根大学医学部　看護学科棟　出雲市　島根県　20141109
24. 水澤英洋:認知症について. 第４回健康づくり講演会、　まちづくり大潟健康・福祉部会　大潟コミュニティプラザ２Ｆ 多目的ホール　上越市　新潟県　20141123
25. Mizusawa H: Management of heredodegenerative ataxias. 4th Asian and Oceanian Parkinson's Disease and Movement Disorders Congress、 PEACH Pattaya Exhibition and Convention Hall. Pattaya, Thailand 20141130

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし