

難病療養支援における継続的支援機能と支援機関連携

ー連携の実態および連携事例ー

研究分担者	阿部 達哉	国立病院機構 箱根病院 神経筋・難病医療センター
	原口 道子	(公財) 東京都医学総合研究所 難病ケア看護ユニット
研究協力者	中山 優季、小倉 朗子、松田 千春、板垣 ゆみ	
	(公財) 東京都医学総合研究所 難病ケア看護ユニット	

研究要旨

難病支援機関における【調査Ⅰ】継続的支援機能と支援機関連携の実態調査、【調査Ⅱ】支援機関の連携事例に関するヒアリング調査を実施した。【調査Ⅰ】拠点病院は、診断期の診断・告知・治療に必要な情報提供をはじめ全 50 項目で 70% 以上の実施率であった。協力病院は、症状対応や緊急時対応、終末期の意思決定の実施率が高く、訪問看護事業所では、症状進行に応じた健康管理、日常生活支援、緊急時対応、グリーフケア等を積極的に行っていた。継続的支援のためには、とくに〈発病期の相談機能との連携〉〈治療に関わる医療機関間連携〉〈療養生活支援に関する訪問看護との長期的連携〉〈療養場所の検討に伴う意思決定～体制整備の連携〉〈長期療養を見据えた、災害対策・レスパイト〉の効果的な連携体制が必要である。【調査Ⅱ】ヒアリング対象機関では、地域の社会資源や対応可能な機能の実情に応じて自機関での機能を果たしていた。専門治療後の診療や療養支援については、自機関で長期的にフォローする機関（分野別拠点病院・協力病院等）がある一方で、他の協力病院や診療所、訪問看護との独自のネットワークを構築し、双方向の連携システム、外来の相談支援、研修・交流などの活動をもって継続的支援を円滑にする取組をしていた。個別支援においては、患者・家族はもとより連携先機関や連携する多職種が困らないよう、求められる情報、期待する・される役割を考慮していた。不足するレスパイトの受入れ機関や喀痰吸引等に対応できる介護職等の確保に積極的に協力・支援するなど、社会資源の開拓にも貢献していた。難病患者の継続的支援では、療養経過に関わる機関が、機関の枠を超えて相互に理解してつながる効果的かつ組織的な連携体制が必要である。

A. 研究目的

難病患者が安心して安全に療養するためには、患者の状態・支援体制の状況に応じた継続的支援が重要である。難病患者が療養経過において診断から終末期まで継続して切れ目なく一体的に支援を受けながら生活を継続するために必要な継続的支援機能(2020 年度作成)について、全国の難病支援機関における支援機能の実施状況および他機関との連携状況、連携上の課題を明らかにする。さらに、積極的かつ先駆的に難病患者の支援に取り組んでいる機関(支援者)に対して、継続的支援を円滑に行うための連携の好事例を収集し、継続的な療養生活を送るために必要なエッセンスを得て、支援体制の構築に寄与する。

B. 研究方法

【調査Ⅰ】継続的支援機能と支援機関連携の実態調査：全国の難病支援機関を対象として、質問紙調査を実施した。対象機関は、分野別を含む難病診療連携拠点病院 138 件(各 3 名に協力を依頼)、難病医療協力病院 1410 件(各機関 1 名)、日本難病看護学会認定難病看護師 352 名であり、調査票送付数は計 2176 件である。医療機関では職種を問わず難病支援に従事する者に依頼した。調査内容は、難病の継続的支援機能(2020 年度作成)の 50 項目に関する①自機関での実施状況(実施率)、②他機関との連携状況(連携率)、③他機関との連携上の課題の有無(連携上の課題率)」である。いずれも、回答は「あり/なし」のいずれかを選択してもらう回答形式とし、回収方法は、調査票の返送または WEB 回答形式とした。分析方法は、

属性として機関種別と職種による記述統計量を算出するとともに、機関種別に調査内容①～③の有無をクロス集計およびカイ二乗分析・残渣分析を行い、機関種別による支援機能の特徴を分析した。分析には、統計ソフト IBM SPSS Statistics 25.0 を使用し、有意水準を 5%未満とした。調査機関は、2021 年 10 月から 12 月である。

【調査Ⅱ】支援機関の連携事例に関するヒアリング調査：【調査Ⅰ】の質問紙調査の際に、ヒアリング調査の説明および協力依頼を同封し、返信にてヒアリング調査への協力が可能と回答した者を対象とした。方法は、WEB システム (Zoom) を用いたヒアリング調査とし、対象者の許可が得られた場合は発言内容を IC レコーダで記録した。調査内容は、対象者・所属機関の属性・特徴、地域特性と機関の役割、機関の特徴・取組、他機関との連携状況等について、特に連携を効果的に行うための取組の内容に付いて収集した。記録した内容は、上記視点によって分類し、連携の詳細な文脈を損なわない抽象度レベルで要約化して整理した。調査期間は、2022 年 1 月から 2 月である。

(倫理面への配慮)

研究協力の依頼にあたり、研究の趣旨、任意性の確保、個人情報保護等について口頭または文書にて説明し同意を得て実施した。本研究は、東京都医学総合研究所の倫理審査委員会の承認を得て実施した。(承認番号：20-52)

C. 研究結果

【調査Ⅰ】継続的支援機能と支援機関連携の実態調査

調査票の回収は計 505 機関（回収率 23.2%）であった。このうち、3 機関は職種と機関種別両方の回答がなく除外し、502 機関を有効回答とした。機関の所在地は、全都道府県からの回答を得た。回答者の職種および機関種別は表 1 の通りである。内訳は、難病診療連携拠点病院（以下、拠点病院）が 109 機関、難病診療連携分野別拠点病院（以下分野別拠点病院）は 38 機関、難病医療協力病院（以下、協力病院）124 機関、その他の一般病院 145 機関、診療所 32 機関、訪問看護

事業所 30 機関などであった。職種は、看護師が 185 名と最も多く、次いで社会福祉士 151 名、医師 99 名などであった。所属する機関が対応している難病分野（表 2；複数回答）は、全 484 機関中、神経・筋疾病群は 418 機関（86.4%）、次いで消化器系 189 機関（39.0%）、呼吸器系 169 機関（34.9%）などが多く、最も少ないのは聴覚・平衡機能系 100 機関（20.7%）であった。

機関種別による支援機能項目の自機関における実施率（表 3-1）については、拠点病院は全項目について 70%以上の実施率、分野別拠点病院においては 80%以上の実施率であった。特に診断期における診断・告知・治療に必要な情報提供や療養生活上の相談につながる機能、治療・療養期の症状進行への対応、移行期の療養場所の相談、終末期の医療処置の意向確認等の実施率が高かった。治療・療養期の症状対応や移行期の治療方針や緊急時対応、終末期の意思決定などは、協力病院でも実施率 90%以上であった。訪問看護事業所では、症状進行に応じた健康管理、日常生活支援、療養体制の相談などの実施率は 100%であり、災害時対策やグリーフケアは他機関に比して実施率が高かった。

他機関との連携率（表 3-2）は、全体では、診断期の情報提供や手続き、療養生活上の相談、治療・療養期の病状の進行に応じた相談、サービス調整、日常生活環境整備、移行期の療養場所や在宅療養支援体制に関する項目などで 80%以上の連携率を示した。拠点病院では、発病期や診断期の 13 項目中 9 項目で連携率が他機関に比して有意に高かった。また、訪問看護事業所は、治療・療養期の 22 項目中、症状進行に応じた対応など 15 項目で有意に高い連携率を示し、医療処置管理、日常生活支援、緊急時対応など 14 項目で 100%の連携率であった。

診療所では、治療・療養期の疾病特有の症状の把握・管理は連携率が 90%、薬の処方・調整では他機関に比しても連携率の調整済標準化残差は 1.96 以上であり有意に高率であった。各症状に対する機能訓練や療養支援については、拠点病院と訪問看護事業所双方での連携率が有意に高かった。

連携上の課題率（表 3-3）は、特に拠点病院と訪問看護において、移行期の療養場所や短期入所（またはレスパイト）の相談、緊急

時対応については、課題ありとの回答が 60% 以上であった。

【調査Ⅱ】支援機関の連携事例に関するヒアリング調査

ヒアリング調査の協力が得られた対象者は計 17 名であり、職種は医師 3 名、病院看護師 8 名(病棟 4 名、入退院支援 3 名、外来 1 名)、診療所看護師 2 名、訪問看護師 2 名、難病診療連携コーディネーター 1 名、医療ソーシャルワーカー(小児慢性特定疾病児童等自立支援員) 1 名であった。所属機関は、難病診療連携拠点病院 3 名、難病診療連携分野別拠点病院 3 名、難病医療協力病院 5 名、一般病院 2 名(1 名は、高度専門医療機関)、診療所 2 名、訪問看護事業所 2 名であった。ヒアリングの概要は、表 4-1~5 に示す通りである。

1) 難病診療連携拠点病院の連携事例

拠点病院では、他の拠点病院(複数の場合)との連絡会等や、難病相談支援センター、保健所等の難病対策に関連する機関との連携・ネットワークを確保し、相談支援の重なる業務については役割分担を行っていた。機関内では、難病の運営委員会を設置し事業計画や難病全般の共通する課題の共有を行っていた。運営会議の下部組織として主要な難病分野別または支援テーマ別(移行期支援など)の専門部会を設置し、関係する地域の協力病院医師等も参加し専門分野特有の課題に踏み込んだ対策・取組を地域と一体的に行っていた。

遺伝診療を行う拠点病院の機能として、「検査前後の疾患説明と遺伝子検査の意義・限界を伝えること、生涯にわたる課題をかかえる患者へのライフステージに応じた説明、遺伝子検査で診断がつくような希少疾患の診断後のフォローと進行に伴うコーディネート(他科診療など)を担う」という診断のみならず継続的サポートの重要性が示された。

移行期支援については、小児科の特性として総合診療に近く成人の専門分化と合致しにくい課題がある。取組として、まず院内の総合診療科に移行し、総合診療科の日ごろからの地域ネットワークを用いて、病院の後方支援は継続しつつ総合診療・支援の側面をもつ地域かかりつけ医や訪問看護につないでいた。小児や移行支援において、難病の医療提供体制のモデルには、小児や移行支援を想定した難病医療協力病院や介護保険の施設サービス

などのような専門医療と在宅療養の中間的役割を担う医療機関がないことも重要な課題として示された。

専門医療、急性期医療の機能を担う拠点病院では、レスパイトや災害対策については近隣の医療機関との連携によって行われていた。近隣の訪問看護等につなぐ際も、専門医療機関が後方支援として必要に応じたフォローを行う立場でつないでいく取組が報告された。

2) 難病診療連携分野別拠点病院の連携事例

対象者の分野別拠点病院では、拠点病院における専門医療に加えて、在宅療養を継続するうえで必要なレスパイトや定期的な病状評価、リハビリテーション目的での入院を積極的に受け入れ、療養体制整備や施設移行なども行っていた。拠点病院での気管切開後の患者を受け入れるなど拠点病院との機能分担がされている例もあった。拠点病院に比べると分野に特化したニーズに対応すべく、長期的な視点での取組が行われていた。例えば、パーキンソン病に特化した短期集中リハビリテーションプログラムを構築し、院内研修制度で専門的な看護師を育成し、退院支援、退院後の外来および退院後訪問で継続的な支援が展開されていた。要望やニーズに応じて病院の看護師が地域に出向いて勉強会をするなど専門的内容の普及や交流機会を確保していた。保健所には、難病申請の予定の段階から連絡して早期からの連携をとり、介護支援専門員や相談支援専門員には、必要に応じて医療面でのサポートをしながら連携していた。長期経過の支援により地域支援者との関係も確保しやすく、治療方針の意思決定では地域支援者とともに関わり、外来で家族が気軽に相談しやすい関係が構築されていた。災害対策として、避難入院の受入れや、地域支援機関と一緒に避難訓練に参加するケースもあった。

3) 難病医療協力病院等の連携事例

難病医療協力病院 5 件、一般病院 2 件(1 件は、高度専門医療機関)には、地域の社会資源や難病支援機能の実情に応じて、i) 難病診療の地域の中核となる病院(事例 G, H, I, J)、ii) 長期療養を支援する病院(事例 K, M)、iii) 専門医療ニーズと長期療養支援ニーズに対応する病院(事例 L) に大別されていた。

i) 難病診療の地域の中核となる病院では、

同県内の拠点病院から、地理的に距離があり専門医療へのアクセスが困難な患者のニーズに対応するべく、地域の中核となって、専門医療を提供していた。本調査対象事例では、大学病院、小児の専門病院、急性期・3次救急病院であり、長期入院は困難であることから、診断や専門医療が落ち着いた段階には、病院独自で構築した近隣の医療機関ネットワークを用いて、長期療養や在宅移行につないでいた。たとえば、膠原病の分野では、大学病院の専門医の医療圏内の医療機関への配置や出張外来において、早期診断につなげたり、継続的なフォローをしつつ大学病院での年1回の定期評価を継続することで、重篤な副作用など急変時の入院対応のバックアップ体制も確保していた。これを「大学病院⇄地域基幹病院⇄地域の医師会(医師)」という二段構えの医療連携として、地域まるごとでの継続的診療体制を構築していた。診療科横断的かつ外部関係者も参加できるカンファレンスを定期的に開催し、地域の支援関係者との連携を円滑にしていた。外部機関との窓口となる担当者についても、拠点病院に配置されている難病診療コーディネーターのように、独自に難病に特化した専門性をもつ看護師等をコーディネーターとして外来や地域連携、相談窓口等に配置し、地域支援機関との双方向連携を確保していた。就労支援の取組も独自に実施しており、外来に両立支援科を設置し、外来にて就労を前提とした病状に関する相談から産業医との連携など、踏み込んだタイムリーな支援を可能にしていた。医療ソーシャルワーカーが対応する小児専門病院の就労支援は、移行支援の課題とも関連するが、幼少期に発症した場合自身の病気をよく知らないケースもある。主治医との連携によって自身の病気や薬の副作用を知り、社会ではセルフケアを行いながら、自分で周囲に説明し理解を得ていくことが求められる。難病特有の周囲の理解を得る難しさに対して、丁寧にかかわる実践が示された。独自のネットワーク構築を効果的に機能させるために、難病の研修会や交流の機会に積極的に参加し、近隣機関や関係者の理解を得ていた。

ii) 長期療養を支援する病院として、対象事例では、特に神経難病患者を積極的に受け入れる病院や、近隣での受け入れが難しい人

工呼吸器装着者の受け入れを行っている病院であった。前者の病院では、リスクの高い術後や処置の術後の療養や在宅移行、定期的な病状評価やリハビリテーション、レスパイトや看取りなど計画的に入退院を繰り返して長期の療養支援に対応していた。日頃からの入退院における連携機会のなかで、地域支援者のニーズを把握して、神経難病の理解の促進と支援技術の普及、交流を目的とした多職種連携ネットワークを組織し、研修会や出前講座(リハビリテーション職員による自宅での支援方法、薬剤師による薬の知識など)を行い、継続的支援を円滑にしていた。成果として、地域ではレスパイトを含めて在宅療養を続けるなかで必要に応じて受けてもらえる病院として認知されている。入退院を繰り返すということから、地域の介護支援専門員、訪問看護師との連携では、互いの難病支援経験や力量を考慮しつつ、医療機関と地域支援機関の立場の違いによっておこるギャップを埋めるべく、入院中にしてほしいこと、どのような情報を提供してほしいのかなど、連携相手への依頼の際は齟齬を生まないよう具体的に丁寧なやり取りが行われていた。病院全体としては急性期病床が多い中で、障害者病棟で神経難病患者の支援に携わる看護師の専門性ややりがいという視点から、教育的なかわりを意識する活動も示された。特に、呼吸管理をはじめとする症状マネジメントや在宅療養を想定した対象理解という専門性を意識したキャリアアップ、や病棟文化の醸成によって、難病看護の質の維持・向上に向けた取り組みが示された。

iii) 専門医療ニーズと長期療養支援ニーズに対応する病院は、近隣のみならず遠隔地からも専門医療を求めて受診する患者と、近隣で継続的定期的な受診や入退院を繰り返す患者の双方に対応している病院であった。基本的に、i)とii)双方の活動を併せもっている。加えて、i)については、専門医療が落ち着いたのちにつなぐ医療機関が県をまたぐ遠隔地の場合、勝手に退院後の支援体制をつくるのではなく、紹介元病院の地域連携部署と連携し、基本的には戻る病院が連携しやすいネットワークによって体制構築をしてもらっていた。(当然、情報共有は行う) ii)については、レスパイト入院を受けることが難し

いため、胃瘻交換や病状変化のタイミングで定期的に病状評価や支援計画・支援体制の見直しなどを行っていた。

4) 診療所の連携事例

対象事例の診療所2件は、院長が神経内科専門医であり、訪問診療には制限があるものの在宅医療や地域連携に積極的に取り組む機関であった。近隣に拠点病院があっても、長期経過で専門医療を引き継げる中間的な病院がない場合には、直接拠点病院と連携することもある。対象事例2件では、難病看護の専門的な知識と技術を持った看護師が、外来で対応しながら短時間で患者のニーズや課題を把握・対応し、必要に応じて他機関との連携をはかっていた。特に、定期的な外来において病状進行が著しく帰宅後の状態に不安がある場合には、外来中に日頃から連携関係にある訪問看護事業所にその場で連絡し、診療所から訪問看護指示書を発行しつつ即日居宅でのフォローを依頼することもあった。(医療保険による訪問看護の該当者)訪問看護とのネットワークをもっていることで、外来前に事前に訪問看護師やケアマネジャーと情報共有をして日頃の課題を確認し、医師の見解をフィードバックしたり、外来後のフォロー(IC後など)を依頼することもある。

病状の進行により通院が困難になった場合に、訪問診療に切り替えるという点が診療所のつよみであるが、専門医療や訪問診療対応の診療所は、地域により偏在している実情である。このような課題を補うべく、難病対応が可能な訪問看護事業所を増やすための普及活動として、専門性をもった看護師が患者の要望を受けて診療報酬外の活動で、難病経験の浅い訪問看護事業所にアドバイザーとして助言をするという独自の活動も示された。さらに、喀痰吸引等を実施する介護職員(認定特定行為業務従事者)の研修には指導看護師として連携・協力をしていた。

5) 訪問看護事業所の連携事例

対象事例の訪問看護事業所2件では、近隣に拠点病院や総合病院はあるものの、在宅療養中の難病患者の入院を受入れる機関は少なく、訪問看護事業所では、在宅療養を安定して継続するために、地域支援機関との連携を強化していた。病院との連携は、外来時に患者から主治医に情報が伝わるよう文書で渡し

たり、同行受診をしていた。看護は、身体を中心に看るが、ケアマネジャーは生活を中心に調整する役割があり、互いを尊重し手連携していた。地域にレスパイトを受け入れる病院がなかったため、同一法人の病棟に人工呼吸器を装着する患者のレスパイトの受入先として開拓した。具体的には、訪問看護師が病院内で医療処置管理やポジショニングなどのデモンストレーションを行うなど細部にわたる働きかけを行っていた。重度訪問介護に対応する事業所が近隣にないため、訪問介護と訪問看護の複数回訪問によって長時間の支援ニーズに対応したり、連携する介護職員の喀痰吸引等の研修に指導看護師として協力していた。さらに、保健所との連携により災害時個別支援計画の立案や停電シミュレーションなどを行っていた。訪問看護師のみならず、家族や介護職員にとっての不安の解消にもつながっていた。このように訪問看護事業所の連携事例では、患者のニーズに地域の支援チームで対応すべく、多職種との連携をはかっていた。

D. 考察

【調査 1】継続的支援機能と支援機関連携の実態調査において、発症期から終末期・グリーフケア期までの療養経過における支援機能について、難病の医療提供機関の実施状況、連携の状況を調査した。拠点病院や分野別拠点病院では全経過を通して、高い実施率を示していた。診断後の治療・療養期以降は、協力病院や一般病院による症状進行にともなう対応が行われ、併せて訪問看護事業所が療養支援、緊急時対応、療養体制整備など、長期にわたって終末期やグリーフケア期まで関わっていた。難病医療提供機関では、拠点病院や分野別拠点病院の診断や専門医療ののち、患者の状態像に基づく支援ニーズと地域の社会資源の実情に応じて、長期の診療を支える協力病院等や診療所、訪問看護事業所との重層的な支援を展開している実態を確認した。重層的な支援が個別支援において円滑につながるとともに充足していることが重要である。

次に、継続的支援体制における連携率を調査した結果、発症初期には、拠点病院での療養生活や就労就学の相談、診断期の遺伝相談、ピア相談の連携率が高く、治療・療養期では、診療所で薬の処方調整、拠点病院と訪問看護

において医療処置管理、機能訓練、日常生活支援、家族支援に関する連携率が高かった。通院が難しくなり療養場所の移行を考える時期で連携率が高いものは、拠点病院における病状説明や療養場所の相談、拠点病院・分野別・訪問看護等での災害対策などであった。以上の結果から、難病の継続的支援体制における連携の重要な局面として、〈発病期の相談機能との連携〉〈治療に関わる医療機関間連携〉〈療養生活支援に関する訪問看護との長期的連携〉〈療養場所の検討に伴う意思決定～体制整備の連携〉〈長期療養を見据えた、災害対策・レスパイト〉において、連携強化の役割と難病患者の継続的な療養を確保する重要性が示唆された。

これらの継続的支援の重要な局面での連携事例を収集する目的で【調査Ⅱ】支援機関の連携事例に関するヒアリング調査を実施した。

〈発病期の相談機能との連携〉としては、拠点病院外来に相談窓口や就労支援専門の診療科を設置する自機関で取り組みに加えて、難病申請が予定される時点で保健所への支援依頼や、県内での相談支援センターや拠点病院間の連携をはかり、相談内容に応じて相互に紹介するという対応が示された。発病したばかりでは、まだサービスにつながっていないこともあり、最も早く患者がつながる拠点病院等からの連携に向けたアクションが大変有効であることが示唆された。

〈治療に関わる医療機関間連携〉では、拠点病院や分野別拠点病院における診断や専門治療後に長期の診療・治療を担う病院との関係にバリエーションがあった。特に、協力病院は、i) 難病診療の地域の中核となる病院、ii) 長期療養を支援する病院、iii) 専門医療ニーズと長期療養支援ニーズに対応する病院に大別された。医療機関間連携の在り方は、難病分野によって特徴があり、分野ごとの体制構築が求められる。たとえば、診断や専門医療が落ち着いた段階で、病院独自のネットワークを用いて、長期療養や在宅移行につないでいた。大学病院の専門医の医療圏内の医療機関への配置や出張外来をすることで、大学病院との連携によって早期診断や、専門的かつ継続的なフォロー(年1回の定期評価など)を継続することで、重篤な副作用など急変時の入院対応のバックアップ体制も確保していた。これは「大学病院⇄地域の基幹病院⇄地

域の医師会(医師)」という二段構えの医療連携として、地域まるごとでの継続的診療体制を構築していた。この体制は、難病の専門分野ごとに、専門医療を提供する病院から地域の医師までが一体となって、発症から診断まで、診断後からの長期療養までの重層的で双方向性のある医療機関間連携の在り方を共有し、理念を浸透させることを繰り返して構築したものとのことであった。医療機関間連携では、主たる支援機関は変わるかもしれないが、状態に応じていつでも逆方向の流れで専門医療と離れるわけではないという患者の安心感も重要な要素であると考えられる。

〈療養生活支援に関する訪問看護との長期的連携〉では、病院側と訪問看護側双方より、互いの立場上、前提として必要な情報や意思決定のタイミングなどにギャップがあると語られ、情報提供の内容や手段の工夫などにより円滑な連携を確保していた。病院側の窓口担当者は、訪問看護側が求める情報を予測しながら、訪問看護が困らないための情報共有や、専門的な看護師をコーディネーターとして外来に配置して、いつでも連絡が受けられる体制を構築していた。一方、訪問看護側は必要に応じて訪問看護師が外来に同行をする取り組みもあった。訪問看護事業所のなかには、難病支援経験が浅い事業所もあり、病院側から退院前後に訪問したり出張講座を行ったり、訪問看護師間での研修、助言といった取組みも報告された。今後も、訪問看護と病院が相互に必要な情報を確実に得ながら安定した支援が提供できるような連携体制と、技術面、運営面での機関を超えたサポート体制が期待される。

長期的連携の経過のなかでは、〈療養場所の検討に伴う意思決定～体制整備の連携〉という局面がある。前述の病院と訪問看護の連携に加えて、そのほかの地域支援チームが一体となって検討することが求められる。本調査では、訪問看護師以外の職種のヒアリングは行っていないが、訪問看護師は、関係するケアマネジャーや保健師、介護職員などとの情報共有、方針の検討などを密に行っていた。多職種連携の実践として、近年推進されている医療介護連携によって連携ツールなども普及している。本調査では連携システムに外来および調整担当者が参加して有効に活用しながら、タイムリーな支援にむすびつけていた。

〈長期療養を見据えた、災害対策・レスパイト〉という局面について、本調査では、レスパイトに対応可能な機関と対応できない機関があった。レスパイトの対応可能な機関がないため、同法人の病棟に訪問看護が指導に入りながら対応病床を開拓したという事例もあった。レスパイトは、長期の在宅療養を支えるうえで重要であるが、患者が入院を望まないという声も多くある。必要に応じて、胃瘻交換やリハビリテーション評価や見直しなどの理由で定期的な入院をしている例もあった。また、在宅において長時間、訪問看護や訪問介護を組み合わせサポートできるように体制を整えた例もある。在宅レスパイト事業が今後展開されていくことは大変期待されている。災害対策については、訪問看護と保健所の連携によって任せているという実態が多く聞かれたが、病院の退院カンファレンスという支援メンバーが揃っている場で、病院から口火をきって、災害対策を進めることを伝えることで、患者・家族、地域支援者が必要性を共通に認識できるようにする取り組みもあった。在宅療養の安全を守るために、必要なタイミングで必要な職種・関係者につながることで、そして、関係する人すべてが、連携の必要性和機関役割の相互理解をして継続的療養体制を整えることが必要である。

E. 結論

難病患者が療養経過において診断から終末期まで継続して切れ目なく一体的に支援を受けながら生活を継続するためには、継続的支援体制において、〈発病期の相談機能との連携〉〈治療に関わる医療機関間連携〉〈療養生活支援に関する訪問看護との長期的連携〉〈療養場所の検討に伴う意思決定～体制整備の連携〉〈長期療養を見据えた、災害対策・レスパイト〉における効果的な連携が必要である。先駆的・積極的な難病支援機関では、地域の社会資源や対応可能な機能の実情に応じて自機関での機能を果たしていた。専門治療後の診療や療養支援については、自機関で長期的にフォローする機関（分野別拠点病院・協力病院等）がある一方で、他の協力病院や診療所、訪問看護との独自のネットワークを構築し、双方向の連携システム、外来の相談支援、研修・

交流などの活動をもって継続的支援を円滑にする取組をしていた。個別支援においては、患者・家族はもとより連携先機関や連携する多職種が困らないよう、求められる情報、期待する・される役割を考慮していた。不足するレスパイトの受入れ機関や喀痰吸引等に対応する介護職等の確保に積極的に協力・支援するなど、社会資源の開拓にも貢献していた。難病患者の継続的支援では、療養経過で関わる機関が、機関の枠を超えて相互に理解してつながる効果的かつ組織的な連携体制が必要である。

F. 健康危険情報 該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

原口道子. 難病患者の療養を支える制度とその活用, コミュニティケア, 23(14), 59-64, 2021.

2. 学会発表

原口道子, 小倉朗子, 中山優季, 松田千春, 板垣ゆみ, 笠原康代, 小森哲夫. 難病療養支援における継続的支援機能指標の作成, 第26回日本難病看護学会学術集会, 2021. 7. 17

原口道子. 特別講演 鼎談「難病制度の変遷—過去・現在・未来—」: 変化する難病制度への期待と看護職の役割-難病支援の一般化と専門化. 第26回日本難病看護学会学術集会(WEB), 2021. 7. 17. 熊本市.

原口道子. 地域における多職種連携としての神経難病リハビリテーション第58回日本リハビリテーション医学会学術集合同シンポジウム, 2021. 6. 12. 京都市.

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定含む）

1. 特許取得 該当なし

2. 実用新案登録 該当なし

3. その他 該当なし

表1. 回答者の機関種別と職種

機関種別	医師	看護師	社会 福祉士	リハビリ テーション 職員	保健師	介護支援 専門員	その他	合計
難病診療連携拠点病院	28	47	23	5	4	0	2	109
難病診療連携分野別拠点病院	13	9	11	3	1	0	1	38
難病医療協力病院	29	31	54	2	0	0	8	124
一般病院	6	60	63	5	2	0	9	145
診療所	23	6	0	0	0	1	2	32
訪問看護事業所	0	28	0	0	0	1	1	30
その他の機関	0	4	0	0	0	0	2	6
合計	99	185	151	15	7	2	25	484
無回答	3	5	7	2	0	0	1	18
回収数合計	102	190	158	17	7	2	26	502

※回収505件中 「職種」と「機関種別」の両方に回答のない3件は分析から除外

表2. 回答機関の主な難病分野（疾病群、複数回答）

	機 関 数	神 経 ・ 筋	消 化 器 系	呼 吸 器 系	循 環 器 系	骨 ・ 関 節 系	免 疫 系	腎 ・ 泌 尿 器 系	血 液 系	代 謝 系	皮 膚 ・ 結 合 組 織	内 分 泌 系	耳 鼻 科 系	視 覚 系	変 化 を 伴 う 症 候 群 に	聴 覚 ・ 平 衡 機 能 系
難病診療連携拠点病院	109	107	64	60	59	59	65	60	61	62	60	56	60	56	61	55
難病診療連携分野別拠点病院	38	36	7	10	5	6	6	6	4	3	4	3	3	2	5	3
難病医療協力病院	124	96	46	32	32	35	32	32	22	26	29	22	19	20	12	14
一般病院	145	124	56	49	53	46	45	38	43	40	37	36	22	22	20	23
診療所	32	21	6	6	10	6	5	7	6	8	5	5	1	3	2	1
訪問看護事業所	30	28	7	9	4	11	6	3	7	3	7	2	2	2	4	1
その他の機関	6	6	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3
合計	484	418	189	169	166	166	162	149	146	145	145	127	110	108	107	100
割合（疾病群数/機関数）％	100.0	86.4	39.0	34.9	34.3	34.3	33.5	30.8	30.2	30.0	30.0	26.2	22.7	22.3	22.1	20.7

(件)

表3-1. 機関種別による支援機能項目の自機関における実施率

		全体	難病診療連携拠点病院 n=109		難病診療分野別拠点病院 n=38		難病医療協力病院 n=124		一般病院 n=145		診療所 n=32		訪問看護事業所 n=30		その他の機関 n=6	
		実施率 (%)	実施率 ※1 (%)	調整済 残差 ※2	実施率 (%)	調整済 残差	実施率 (%)	調整済 残差	実施率 (%)	調整済 残差	実施率 (%)	調整済 残差	実施率 (%)	調整済 残差	実施率 (%)	調整済 残差
発症期	発症初期の身体の変化に対して療養生活上の相談をする	83.2	95.1	3.7	94.3	1.8	82.4	(0.2)	82.7	(0.1)	58.1	(3.8)	64.3	(2.7)	50.0	(2.2)
	診断のための専門医療機関に関する相談をする	82.4	86.3	1.2	91.4	1.5	83.5	0.4	85.7	1.3	77.4	(0.7)	46.4	(5.1)	50.0	(2.1)
	診断のための専門医療機関に関する情報を提供する	83.2	85.9	0.8	97.1	2.3	84.6	0.5	86.5	1.3	74.2	(1.4)	51.9	(4.5)	33.3	(3.3)
	発症初期(診断前)の身体の変化について診療をする	79.7	90.2	2.9	91.4	1.8	87.2	2.3	84.7	1.6	61.3	(2.7)	10.7	(9.5)	16.7	(3.9)
	発症初期の身体の変化に対して就労・就学の相談をする	66.2	84.2	4.4	82.9	2.2	68.1	0.5	62.1	(1.1)	45.2	(2.5)	22.2	(5.0)	16.7	(2.6)
診断期	診断をする	79.5	94.2	4.1	100.0	3.1	84.9	1.6	81.2	0.5	58.1	(3.1)	7.4	(9.6)	16.7	(3.9)
	難病の告知をする(病気の説明をする)	81.2	97.1	4.6	100.0	3.0	86.4	1.6	82.0	0.2	58.1	(3.6)	14.8	(9.2)	16.7	(4.1)
	遺伝相談・カウンセリングをする	46.3	80.0	7.6	82.9	4.5	42.6	(1.0)	31.5	(4.1)	16.1	(3.5)	3.8	(4.5)	16.7	(1.5)
	治療に必要な制度・サービスの情報提供をする	88.6	98.1	3.4	100.0	2.2	92.4	1.5	87.9	(0.4)	61.3	(5.0)	64.3	(4.2)	66.7	(1.7)
	治療に必要な制度・サービスの手続きをする	81.4	91.3	2.9	91.4	1.6	85.7	1.4	83.3	0.7	51.6	(4.4)	42.3	(5.3)	50.0	(2.0)
	療養生活上の相談ができる機関(職種)の情報提供をする	91.6	99.0	3.1	97.1	1.2	93.2	0.8	91.6	0.0	64.5	(5.6)	76.0	(2.9)	100.0	0.7
	療養生活上の相談・調整を行う職種につなげる	90.3	99.0	3.4	97.1	1.4	93.2	1.3	89.4	(0.4)	54.8	(6.9)	76.9	(2.3)	100.0	0.7
	同じ病気の療養者・家族と相談する機会につなげる	61.1	82.4	1.8	88.6	(0.3)	55.1	(0.6)	57.6	(0.6)	22.6	(0.3)	33.3	(0.3)	33.3	(0.1)
	疾病特有の症状の把握・管理をする	93.0	98.0	2.2	97.2	1.0	94.1	0.5	91.8	(0.8)	80.6	(2.9)	96.4	0.7	50.0	(4.2)
	疾病特有の症状の検査・評価をする	84.1	98.1	4.4	97.2	2.2	89.8	1.9	84.8	0.2	61.3	(3.7)	32.1	(7.8)	16.7	(4.6)
治療・療養期	合併症・症状への薬の処方・調整をする	87.5	97.1	3.3	97.2	1.8	93.2	2.1	90.9	1.3	74.2	(2.4)	29.6	(9.6)	33.3	(4.1)
	医療処置・機器管理をする	91.2	97.1	2.4	97.2	1.3	92.3	0.4	91.7	0.2	70.0	(4.3)	88.5	(0.5)	40.0	(4.1)
	病状の進行に応じた日常生活・療養上の相談をする	95.6	99.0	1.9	97.2	0.5	95.7	0.1	95.5	(0.1)	80.0	(4.3)	100.0	1.2	83.3	(1.5)
	病状の進行に応じて必要なサービスを調整する	91.5	97.1	2.3	97.2	1.3	94.0	1.1	91.7	0.1	63.3	(5.8)	92.9	0.2	50.0	(3.7)
	日常的な健康状態の把握・管理をする	91.5	93.2	0.7	94.4	0.6	94.1	1.1	91.7	0.0	73.3	(3.7)	100.0	1.7	50.0	(3.7)
	状態急変時・緊急時対応について指導・体制の整備をする	88.6	96.1	2.6	97.2	1.6	90.6	0.7	85.7	(1.4)	66.7	(4.0)	96.4	1.3	33.3	(4.4)
	精神面の状況を把握して対応をする	89.6	96.1	2.4	97.2	1.6	93.2	1.5	84.7	(2.1)	63.3	(4.9)	96.4	1.2	66.7	(1.8)
	四肢機能の機能訓練をする	87.8	93.1	1.8	97.2	1.8	93.2	2.1	91.1	1.4	30.0	(10.1)	89.3	0.2	50.0	(2.9)
	日常生活動作の機能訓練をする	88.9	93.1	1.5	97.2	1.6	93.2	1.7	91.9	1.3	36.7	(9.5)	96.4	1.3	50.0	(3.1)
	呼吸機能の機能訓練をする	79.9	93.1	3.7	97.2	2.7	80.3	0.1	77.8	(0.8)	23.3	(8.1)	89.3	1.2	50.0	(1.9)
	摂食・嚥下の機能訓練をする	83.4	90.2	2.1	97.2	2.3	84.6	0.4	89.6	2.3	16.7	(10.2)	85.7	0.3	50.0	(2.2)
	コミュニケーション支援をする	86.0	92.2	2.0	97.2	2.0	88.1	0.7	86.6	0.2	40.0	(7.6)	96.4	1.6	50.0	(2.6)
	食事・栄養の療養支援をする	89.1	93.1	1.5	97.2	1.6	93.2	1.6	91.1	0.9	36.7	(9.6)	100.0	1.9	66.7	(1.8)
	排泄の療養支援をする	87.7	90.2	0.8	97.2	1.8	89.7	0.7	91.1	1.4	41.4	(7.9)	100.0	2.0	50.0	(2.9)
	日常生活活動の支援をする(排泄・清潔・移動等)	84.7	90.2	1.7	94.4	1.7	85.5	0.2	88.1	1.3	33.3	(8.1)	96.4	1.8	50.0	(2.4)
	外出や自己実現のための活動の支援をする	71.8	78.4	1.8	80.6	1.2	73.0	0.4	70.9	(0.2)	33.3	(4.8)	81.5	1.2	33.3	(2.1)
	日常生活に必要な用具・器具について相談・手配する	90.6	96.1	2.1	97.2	1.4	90.5	(0.1)	91.9	0.5	60.0	(6.0)	96.4	1.1	66.7	(2.0)
	生活環境について相談し整備する	90.4	94.1	1.5	97.2	1.5	91.5	0.5	91.7	0.7	53.3	(7.1)	96.4	1.1	83.3	(0.6)
	家族の状況を把握して対応をする	92.1	98.0	2.5	94.4	0.6	93.2	0.5	91.8	(0.1)	66.7	(5.3)	96.4	0.9	66.7	(2.3)
	就労・就学について相談をする	70.4	89.1	4.7	82.9	1.7	68.6	(0.4)	66.2	(1.2)	33.3	(4.6)	51.9	(2.1)	60.0	(0.5)
移行期	現状の病気の説明をする(経過と見通し)	92.3	98.0	2.3	97.2	1.1	95.7	1.5	93.2	0.3	76.7	(3.5)	77.8	(3.1)	50.0	(4.0)
	今後の治療方針の相談をする(本人・家族と)	92.8	96.1	1.4	97.2	1.0	96.6	1.8	95.5	1.4	70.0	(5.1)	77.8	(3.2)	66.7	(2.5)
	病状の変化時の緊急時対応について確認する	93.8	98.0	1.9	97.1	0.8	97.4	1.8	93.2	(0.5)	70.0	(5.7)	96.4	0.6	66.7	(2.8)
	療養場所の相談をする(通院・在宅・施設・入院)	95.2	99.0	2.1	100.0	1.4	96.6	0.8	97.0	1.2	73.3	(5.8)	85.7	(2.4)	83.3	(1.4)
	短期入院(またはレスバイト)・入所の相談をする	87.9	86.3	(0.6)	94.4	1.3	88.9	0.4	89.7	0.8	75.9	(2.0)	85.2	(0.4)	83.3	(0.3)
	在宅での療養体制の相談をする	93.6	97.0	1.6	100.0	1.6	92.3	(0.7)	94.9	0.7	72.4	(4.8)	100.0	1.4	66.7	(2.7)
	災害時の対策を行っている	70.5	78.2	2.0	86.1	2.2	66.4	(1.1)	68.7	(0.5)	34.5	(4.4)	88.0	2.0	50.0	(1.1)
終末期	最期を迎えるにあたって医療処置の意向を確認する	92.7	96.1	1.5	97.1	1.1	95.7	1.5	93.2	0.3	69.0	(5.1)	92.9	0.0	50.0	(4.0)
	最期を迎える場の検討をする(本人または家族と)	91.6	92.2	0.2	97.1	1.2	94.0	1.1	94.0	1.2	69.0	(4.6)	92.9	0.3	50.0	(3.7)
	苦痛緩和のための治療をする(医療処置・薬)	89.8	94.1	1.6	97.1	1.5	92.3	1.1	91.7	0.9	58.6	(5.7)	89.3	(0.1)	33.3	(4.6)
	苦痛緩和のための生活上の支援・ケアをする	88.3	92.2	1.4	94.3	1.2	91.5	1.3	88.8	0.2	55.2	(6.7)	96.4	1.4	33.3	(4.2)
	精神的な苦痛に対するケアをする	85.9	90.2	1.5	94.3	1.5	88.0	0.8	85.7	0.0	55.2	(4.9)	92.9	1.1	33.3	(3.7)
グリーフケア期	穏やかな看取りを支える	86.5	86.1	(0.1)	88.6	0.4	89.7	1.2	88.8	1.0	62.1	(4.0)	96.3	1.5	33.3	(3.8)
	遺族の気持ちを受け止める	71.0	74.3	0.9	82.9	1.6	68.7	(0.6)	70.5	(0.1)	41.4	(3.6)	85.2	1.7	66.7	(0.2)
	遺族の悲嘆に対するケアをする	60.9	67.3	1.5	80.0	2.4	53.9	(1.8)	60.3	(0.1)	24.1	(4.2)	85.2	2.7	50.0	(0.5)

※1) 実施率：機関種別ごとに、各項目の「自機関での実施の有無」に「あり」と回答した数の割合(網掛け：90%以上の項目)

※2) 調整済標準化残差：各項目の「機関種別」の「実施の有無」のカイ二乗検定・残差分析により算出(網掛け：有意水準5%未満を示す1.96以上の項目
カッコはマイナスを示すが-1.96以下は網掛けしていない)

表3-2. 機関種別による支援機能項目の他機関との連携率

		全体	難病診療連携拠点病院 n=109		難病診療分野別拠点病院 n=38		難病医療協力病院 n=124		一般病院 n=145		診療所 n=32		訪問看護事業所 n=30		その他の機関 n=6	
		連携率 (%)	連携率 ※1 (%)	調整済 残差 ※2	連携率 (%)	調整済 残差	連携率 (%)	調整済 残差	連携率 (%)	調整済 残差	連携率 (%)	調整済 残差	連携率 (%)	調整済 残差	連携率 (%)	調整済 残差
発症期	発症初期の身体の変化に対して療養生活上の相談をする	79.3	86.1	2.0	88.6	1.4	70.9	(2.5)	83.1	1.3	70.0	(1.3)	70.4	(1.2)	66.7	(0.8)
	診断のための専門医療機関に関する相談をする	77.7	79.8	0.6	88.6	1.6	72.6	(1.5)	81.7	1.4	86.7	1.2	48.1	(3.8)	66.7	(0.6)
	診断のための専門医療機関に関する情報を提供する	76.1	79.6	1.0	88.6	1.8	73.5	(0.7)	77.9	0.6	80.0	0.5	44.4	(3.9)	66.7	(0.5)
	発症初期(診断前)の身体の変化について診療をする	63.7	75.8	2.8	77.1	1.7	61.2	(0.7)	63.8	(0.1)	72.4	1.0	18.5	(5.1)	16.7	(2.4)
	発症初期の身体の変化に対して就労・就学の相談をする	61.1	78.2	4.0	71.4	1.3	55.3	(1.6)	58.9	(0.6)	56.7	(0.5)	26.9	(3.7)	33.3	(1.4)
診断期	診断をする	71.5	77.6	1.4	88.6	2.3	73.0	0.3	71.5	(0.1)	80.0	1.0	25.9	(5.5)	33.3	(2.1)
	難病の告知をする(病気の説明をする)	63.7	76.5	2.9	77.1	1.7	62.1	(0.5)	59.4	(1.3)	70.0	0.7	33.3	(3.4)	33.3	(1.6)
	遺伝相談・カウンセリングをする	51.2	69.1	3.9	77.1	3.2	52.6	0.3	39.1	(3.3)	53.3	0.2	14.8	(3.9)	16.7	1.7
	治療に必要な制度・サービスの情報提供をする	84.9	93.1	2.6	91.4	1.1	79.3	(2.0)	89.1	1.5	67.7	(2.8)	66.7	(2.7)	100.0	1.0
	治療に必要な制度・サービスの手続きをする	80.7	90.0	2.7	85.7	0.8	75.2	(1.8)	84.4	1.2	67.7	(1.9)	61.5	(2.6)	83.3	0.2
	療養生活上の相談ができる機関(職種)の情報提供をする	85.7	93.0	1.8	85.7	(0.3)	82.1	(0.6)	86.7	(0.6)	74.2	(0.3)	80.8	(0.2)	83.3	(0.1)
	療養生活上の相談・調整を行う職種につなげる	86.2	93.1	2.3	91.4	1.0	81.2	(1.8)	89.8	1.5	61.3	(4.1)	80.8	(0.8)	100.0	1.0
	同じ病気の療養者・家族と相談する機会につなげる	60.6	80.0	4.6	65.7	0.7	53.0	(1.9)	59.7	(0.2)	35.5	(2.9)	44.0	(1.7)	50.0	(0.5)
治療・療養期	疾病特有の症状の把握・管理をする	77.8	82.8	1.3	82.9	0.7	69.8	(2.5)	75.2	(0.9)	90.0	1.6	96.2	2.3	50.0	(1.7)
	疾病特有の症状の検査・評価をする	72.2	82.5	2.5	74.3	0.2	68.4	(1.2)	70.8	(0.6)	86.7	1.8	53.8	(2.2)	33.3	(2.2)
	合併症・症状への薬の処方・調整をする	69.0	76.8	1.8	79.4	1.3	69.6	0.0	61.2	(2.4)	86.7	2.1	57.1	(1.5)	33.3	(1.9)
	医療処置・機器管理をする	75.6	83.8	2.2	80.0	0.6	70.4	(1.5)	69.8	(1.8)	75.9	0.0	96.2	2.5	50.0	(1.5)
	病状の進行に応じた日常生活・療養上の相談をする	86.2	90.1	1.3	85.7	(0.1)	80.2	(2.1)	87.0	0.4	79.3	(1.1)	100.0	2.2	83.3	(0.2)
	病状の進行に応じて必要なサービスを調整する	86.7	90.1	1.1	91.4	0.8	82.9	(1.4)	87.1	0.1	75.9	(1.8)	96.3	1.5	83.3	(0.3)
	日常的な健康状態の把握・管理をする	79.1	82.2	0.9	85.7	1.0	74.8	(1.3)	74.4	(1.5)	75.9	(0.4)	100.0	2.8	83.3	0.3
	状態急変時・緊急時対応について指導・体制の整備をする	82.6	84.0	0.3	91.4	1.4	83.8	0.3	76.3	(2.4)	79.3	(0.5)	100.0	2.4	83.3	0.0
	精神面の状況を把握して対応をする	79.3	82.0	0.7	88.6	1.4	78.6	(0.2)	72.5	(2.3)	72.4	(1.0)	100.0	2.7	83.3	0.2
	四肢機能の機能訓練をする	78.1	84.8	1.8	88.9	1.6	70.4	(2.3)	75.0	(1.0)	69.0	(1.2)	96.2	2.3	83.3	0.3
	日常生活動作の機能訓練をする	77.9	86.6	2.3	83.3	0.8	70.8	(2.1)	74.2	(1.2)	65.5	(1.7)	100.0	2.8	83.3	0.3
	呼吸機能の機能訓練をする	72.4	84.7	2.9	80.6	1.1	63.5	(2.5)	68.7	(1.1)	51.7	(2.6)	96.2	2.8	83.3	0.6
	摂食・嚥下の機能訓練をする	77.5	86.7	2.5	83.3	0.9	67.8	(2.9)	76.9	(0.2)	62.1	(2.1)	96.2	2.3	83.3	0.3
	コミュニケーション支援をする	76.7	88.9	3.2	83.3	0.9	65.2	(3.5)	75.0	(0.6)	72.4	(0.6)	92.3	1.9	66.7	(0.6)
	食事・栄養の療養支援をする	76.6	88.8	3.2	83.3	1.0	66.7	(3.0)	74.2	(0.8)	60.7	(2.1)	100.0	2.9	66.7	(0.6)
	排泄の療養支援をする	75.0	85.7	2.7	86.1	1.6	67.5	(2.2)	71.0	(1.3)	57.1	(2.3)	96.3	2.6	66.7	(0.5)
	日常的な生活活動の支援をする(排泄・清潔・移動 等)	78.3	88.9	2.8	88.6	1.5	72.2	(1.9)	73.7	(1.6)	60.7	(2.4)	96.3	2.3	83.3	0.3
	外出や自己実現のための活動の支援をする	72.5	80.8	2.2	80.6	1.2	65.5	(1.9)	69.5	(0.8)	58.6	(1.7)	88.5	1.9	66.7	(0.3)
	日常生活に必要な用具・装具について相談・手配する	85.3	93.9	2.7	86.1	0.1	81.9	(1.2)	82.0	(1.3)	72.4	(2.0)	100.0	2.2	83.3	(0.1)
	生活環境について相談し整備する	85.2	89.8	1.5	88.9	0.7	83.6	(0.5)	82.4	(1.0)	71.4	(2.1)	96.3	1.7	83.3	(0.1)
	家族の状況を把握して対応をする	85.1	92.9	2.5	91.7	1.2	82.8	(0.8)	80.3	(1.8)	65.5	(3.0)	100.0	2.3	83.3	(0.1)
	就労・就学について相談をする	67.7	82.0	3.5	77.8	1.4	60.3	(1.9)	64.4	(0.9)	51.7	(1.9)	69.2	0.2	33.3	(1.8)
移行期	現状の病気の説明をする(経過と見通し)	75.7	79.4	0.8	69.4	(1.0)	71.7	(1.3)	73.4	(0.9)	89.7	1.8	88.9	1.6	83.3	0.4
	今後の治療方針の相談をする(本人・家族と)	76.6	81.6	1.3	72.2	(0.7)	74.3	(0.7)	72.5	(1.4)	86.2	1.2	85.2	1.1	83.3	0.4
	病状の変化時の緊急時対応について確認する	82.5	83.8	0.4	86.1	0.6	84.2	0.5	77.3	(1.9)	79.3	(0.5)	96.2	1.9	83.3	0.0
	療養場所の相談をする(通院・在宅・施設・入院)	90.6	92.0	0.6	94.4	0.8	90.4	0.0	87.9	(1.2)	82.8	(1.5)	100.0	1.7	100.0	0.8
	短期入院(またはレスパイト)・入所の相談をする	86.4	89.0	0.9	94.3	1.4	82.8	(1.3)	85.8	(0.2)	78.6	(1.2)	92.6	1.0	83.3	(0.2)
	在宅での療養体制の相談をする	90.0	95.0	1.9	97.1	1.5	86.3	(1.5)	88.0	(0.9)	78.6	(2.1)	100.0	1.8	83.3	(0.5)
終末期	災害時の対策を行っている	61.9	66.0	1.0	71.4	1.2	57.8	(1.0)	57.7	(1.2)	48.1	(1.5)	92.3	3.3	33.3	(1.3)
	最期を迎えるにあたって医療処置の意向を確認する	77.7	87.9	2.7	82.4	0.7	72.2	(1.7)	72.9	(1.6)	64.3	(1.8)	96.2	2.3	83.3	0.3
	最期を迎える場の検討をする(本人または家族と)	83.6	90.0	2.0	82.4	(0.2)	75.9	(2.6)	85.6	0.8	67.9	(2.3)	100.0	2.3	83.3	0.0
	苦痛緩和のための治療をする(医療処置・薬)	75.9	87.0	2.9	77.1	(0.2)	66.4	2.8	73.8	0.7	64.3	1.5	100.0	(3.0)	66.7	0.5
	苦痛緩和のための生活上の支援・ケアをする	79.7	86.9	2.0	82.9	0.5	74.1	(1.7)	77.1	(0.8)	67.9	(1.6)	100.0	2.7	66.7	(0.8)
	精神的な苦痛に対するケアをする	75.2	79.8	1.2	77.1	0.3	69.9	(1.5)	73.8	(0.5)	71.4	(0.5)	92.3	2.1	66.7	(0.5)
グリーフケア期	穏やかな看取りを支える	78.6	83.0	1.3	82.4	0.6	73.3	(1.6)	77.1	(0.4)	67.9	(1.4)	100.0	2.7	66.7	(0.7)
	遺族の気持ちを受け止める	54.0	57.0	0.7	40.0	(1.7)	50.4	(0.9)	55.0	0.3	51.9	(0.2)	69.2	1.6	66.7	0.6
	遺族の悲嘆に対するケアをする	48.5	52.5	0.9	37.1	(1.4)	43.5	(1.3)	52.0	0.9	42.9	(0.6)	61.5	1.4	50.0	0.1

※1) 連携率: 機関種別ごとに、各項目の「他機関との連携の実施の有無」に「あり」と回答した数の割合(網掛け: 90%以上の項目)

※2) 調整済標準化残差: 各項目の「機関種別」の「実施の有無」のカイ二乗検定・残差分析により算出(網掛け: 有意水準5%未満を示す1.96以上の項目
カッコはマイナスを示すが-1.96以下は網掛けしていない)

表3-3. 機関種別による支援機能項目の他機関との連携上の課題率

		全体	難病診療連携拠点病院 n=109		難病診療分野別拠点病院 n=38		難病医療協力病院 n=124		一般病院 n=145		診療所 n=32		訪問看護事業所 n=30		その他の機関 n=6	
		連携課題率 (%)	連携課題率 ※1 (%)	調整済残差 ※2	連携課題率 ※1 (%)	調整済残差 ※2	連携課題率 ※1 (%)	調整済残差 ※2	連携課題率 ※1 (%)	調整済残差 ※2	連携課題率 ※1 (%)	調整済残差 ※2	連携課題率 ※1 (%)	調整済残差 ※2	連携課題率 ※1 (%)	調整済残差 ※2
発症期	発症初期の身体の変化に対して療養生活上の相談をする	35.6	49.0	3.2	45.7	1.3	24.1	(3.0)	29.7	(1.6)	21.4	(1.6)	57.7	2.4	66.7	1.6
	診断のための専門医療機関に関する相談をする	27.1	42.7	4.0	35.3	1.2	14.7	(3.4)	18.8	(2.4)	27.6	0.1	38.5	1.4	66.7	2.2
	診断のための専門医療機関に関する情報を提供する	26.7	41.5	3.7	35.3	1.2	17.2	(2.7)	20.9	(1.8)	27.6	0.1	30.8	0.5	33.3	0.4
	発症初期(診断前)の身体の変化について診療をする	22.7	42.7	5.2	22.9	0.0	13.0	(2.9)	16.4	(2.1)	21.4	(0.2)	24.0	0.1	33.3	0.6
	発症初期の身体の変化に対して就労・就学の相談をする	33.7	52.0	4.3	54.3	2.7	25.4	(2.2)	26.0	(2.2)	24.1	(1.1)	19.2	(1.6)	50.0	0.8
診断期	診断をする	20.3	36.8	4.5	26.5	0.9	11.5	(2.8)	15.7	(1.6)	20.7	0.0	12.0	(1.1)	33.3	0.8
	難病の告知をする(病気の説明をする)	25.0	41.9	4.2	37.1	1.7	15.7	(2.8)	20.8	(1.4)	17.2	(1.0)	20.0	(0.6)	33.3	0.5
	遺伝相談・カウンセリングをする	20.3	33.3	3.5	40.0	3.0	15.5	(1.6)	13.6	(2.3)	17.2	(0.5)	4.0	(2.1)	33.3	0.8
	治療に必要な制度・サービスの情報提供をする	32.0	44.9	3.1	37.1	0.7	22.4	(2.6)	24.4	(2.1)	33.3	0.2	44.0	1.3	66.7	1.8
	治療に必要な制度・サービスの手続きをする	29.8	48.5	4.6	34.3	0.6	22.2	(2.1)	20.6	(2.7)	26.7	(0.4)	28.0	(0.2)	66.7	2.0
	療養生活上の相談ができる機関(職種)の情報提供をする	34.5	56.1	5.2	42.9	1.1	23.9	(2.8)	22.4	(3.3)	40.0	0.7	34.8	0.0	50.0	0.8
	療養生活上の相談・調整を行う職種につなげる	36.6	51.5	3.6	42.9	0.8	27.4	(2.3)	27.6	(2.4)	40.0	0.4	45.8	1.0	50.0	0.7
	同じ病気の療養者・家族と相談する機会につなげる	35.6	49.0	3.2	37.1	0.2	28.7	(1.8)	35.7	0.1	20.0	(1.8)	29.2	(0.7)	33.3	(0.1)
	疾病特有の症状の把握・管理をする	32.3	47.9	3.6	42.9	1.4	23.3	(2.5)	20.6	(3.4)	30.0	(0.3)	64.0	3.5	33.3	0.0
	疾病特有の症状の検査・評価をする	25.5	42.6	4.2	40.0	2.0	16.1	(2.7)	15.1	(3.2)	30.0	0.6	32.0	0.7	33.3	0.4
治療・療養期	合併症・症状への薬の処方・調整をする	26.3	45.7	4.8	44.1	2.4	19.1	(2.1)	15.9	(3.2)	23.3	(0.4)	20.0	(0.8)	33.3	0.4
	医療処置・機器管理をする	33.5	51.6	4.2	35.3	0.2	25.2	(2.2)	25.4	(2.3)	20.7	(1.5)	56.0	2.5	33.3	0.0
	病状の進行に応じた日常生活・療養上の相談をする	38.4	55.2	3.9	42.9	0.6	31.9	(1.6)	27.6	(2.9)	31.0	(0.8)	56.0	1.9	50.0	0.6
	病状の進行に応じて必要なサービスを調整する	42.9	56.8	3.1	52.9	1.2	36.8	(1.6)	34.1	(2.4)	31.0	(1.3)	60.0	1.8	66.7	1.2
	日常的な健康状態の把握・管理をする	33.9	47.4	3.2	50.0	2.1	27.4	(1.6)	23.0	(3.0)	27.6	(0.7)	48.0	1.6	33.3	0.0
	状態急変時・緊急時対応について指導・体制の整備をする	43.8	62.9	4.3	62.9	2.4	40.2	(1.0)	28.3	(4.2)	32.1	(1.3)	52.0	0.8	50.0	0.3
	精神面の状況を把握して対応をする	41.5	56.1	3.4	65.7	3.0	38.8	(0.7)	26.0	(4.2)	31.0	(1.2)	50.0	0.9	50.0	0.4
	四肢機能の機能訓練をする	33.9	53.6	4.7	44.4	1.4	23.5	(2.7)	25.6	(2.3)	17.2	(1.9)	50.0	1.8	33.3	0.0
	日常生活動作の機能訓練をする	33.4	52.6	4.5	44.4	1.5	22.6	(2.9)	24.8	(2.5)	20.7	(1.5)	50.0	1.8	50.0	0.9
	呼吸機能の機能訓練をする	33.9	54.6	4.9	50.0	2.1	22.6	(3.0)	23.3	(3.0)	17.2	(1.9)	53.8	2.2	33.3	0.0
	摂食・嚥下の機能訓練をする	38.1	55.2	3.9	54.3	2.1	27.0	(2.8)	29.6	(2.3)	24.1	(1.6)	57.7	2.1	33.3	(0.2)
	コミュニケーション支援をする	41.6	65.3	5.4	57.1	1.9	30.1	(2.9)	29.4	(3.3)	27.6	(1.6)	50.0	0.9	66.7	1.3
	食事・栄養の療養支援をする	34.0	54.6	4.8	41.7	1.0	21.2	(3.4)	24.4	(2.7)	27.6	(0.8)	57.7	2.6	33.3	0.0
	排泄の療養支援をする	32.4	47.4	3.5	44.4	1.6	25.0	(2.0)	22.7	(2.8)	25.0	(0.9)	50.0	2.0	33.3	0.0
	日常的な生活活動の支援をする(排泄・清潔・移動等)	35.2	51.0	3.7	42.9	1.0	25.7	(2.5)	27.3	(2.2)	27.6	(0.9)	53.8	2.1	33.3	(0.1)
	外出や自己実現のための活動の支援をする	38.9	53.6	3.4	45.7	0.9	31.6	(1.8)	30.4	(2.3)	27.6	(1.3)	52.0	1.4	66.7	1.4
	日常生活に必要な用具・器具について相談・手配する	37.8	57.1	4.5	36.1	(0.2)	29.3	(2.2)	30.7	(1.9)	27.6	(1.2)	46.2	0.9	50.0	0.6
	生活環境について相談し整備する	40.5	58.2	4.1	47.1	0.8	31.9	(2.2)	32.5	(2.1)	27.6	(1.5)	57.7	1.8	33.3	(0.4)
	家族の状況を把握して対応をする	42.0	58.2	3.8	54.3	1.6	32.8	(2.3)	33.9	(2.1)	31.0	(1.2)	53.8	1.3	33.3	(0.4)
	就労・就学について相談をする	38.6	56.7	4.2	45.7	0.9	29.6	(2.2)	30.5	(2.2)	27.6	(1.2)	46.2	0.8	50.0	0.6
移行期	現状の病気の説明をする(経過と見通し)	32.1	45.8	3.2	38.9	0.9	21.4	(2.9)	27.2	(1.5)	27.6	(0.6)	52.0	2.2	33.3	0.0
	今後の治療方針の相談をする(本人・家族と)	36.8	52.6	3.6	44.4	1.0	28.6	(2.1)	30.5	(1.8)	27.6	(1.1)	46.2	1.0	33.3	(0.2)
	病状の変化時の緊急時対応について確認する	41.9	62.2	4.7	55.6	1.7	34.5	(1.8)	30.5	(3.1)	25.0	(1.9)	53.8	1.3	33.3	(0.4)
	療養場所の相談をする(通院・在宅・施設・入院)	48.5	66.3	4.1	61.1	1.6	39.5	(2.2)	39.5	(2.4)	31.0	(1.9)	64.0	1.6	50.0	0.1
	短期入院(またはレスバイト)・入所の相談をする	50.0	73.2	5.2	60.0	1.2	40.4	(2.4)	40.3	(2.6)	32.1	(1.9)	61.5	1.2	33.3	(0.8)
	在宅での療養体制の相談をする	45.6	66.3	4.7	60.6	1.8	37.4	(2.0)	36.6	(2.4)	28.6	(1.9)	50.0	0.5	20.0	(1.1)
終末期	災害時の対策を行っている	47.4	62.6	3.5	62.9	1.9	44.7	(0.7)	36.4	(3.0)	28.6	(2.1)	57.7	1.1	33.3	(0.7)
	最期を迎えるにあたって医療処置の意向を確認する	41.8	59.8	4.0	58.8	2.1	33.3	(2.2)	32.3	(2.7)	25.0	(1.9)	57.7	1.7	50.0	0.4
	最期を迎える場の検討をする(本人または家族と)	44.7	60.2	3.5	54.3	1.2	40.9	(0.9)	36.2	(2.3)	25.0	(2.2)	50.0	0.6	50.0	0.3
	苦痛緩和のための治療をする(医療処置・薬)	38.1	57.3	4.4	42.9	0.6	29.6	(2.2)	29.9	(2.3)	21.4	(1.9)	53.8	1.7	50.0	0.6
	苦痛緩和のための生活上の支援・ケアをする	39.2	56.1	3.9	42.9	0.5	32.2	(1.7)	29.7	(2.6)	28.6	(1.2)	53.8	1.6	50.0	0.6
	精神的な苦痛に対するケアをする	39.6	56.7	4.0	42.9	0.4	33.9	(1.4)	29.9	(2.6)	28.6	(1.2)	50.0	1.1	50.0	0.5
グリーフケア期	穏やかな看取りを支える	40.5	57.7	4.0	44.1	0.5	33.9	(1.6)	31.5	(2.4)	25.0	(1.7)	56.0	1.7	50.0	0.5
	遺族の気持ちを受け止める	31.1	41.2	2.5	28.6	(0.3)	27.4	(1.0)	26.0	(1.5)	22.2	(1.0)	42.3	1.3	50.0	1.0
	遺族の悲嘆に対するケアをする	30.3	39.2	2.2	31.4	0.1	23.9	(1.7)	28.3	(0.6)	17.9	(1.5)	42.3	1.4	50.0	1.1

※1) 連携課題率: 機関種別ごとに、各項目の「他機関との連携上の課題の有無」について「あり」と回答した数の割合(網掛け: 90%以上の項目)

※2) 調整済標準化残差: 各項目の「機関種別」の「実施の有無」のカイ二乗検定・残差分析により算出(網掛け: 有意水準5%未満を示す1.96以上の項目
カッコはマイナスを示すが-1.96以下は網掛けしていない)

表4-1 難病継続的支援における難病支援機関の取組み・連携事例(1)

	事例A	事例B	事例C
機関種別	難病診療連携拠点病院	難病診療連携拠点病院	難病診療連携拠点病院
職種	医師 (小児科・遺伝診療)	看護師 (入退院支援)	難病診療連携コーディネーター・元保健師
地域特性と機関の役割	・地域に5つの大学病院があり、拠点病院は10か所以上が指定されている。 ・拠点病院間のネットワークとして、連絡会議が開催され、活動報告を共有している。	・地域の社会資源として、訪問診療・訪問看護には充実している地域とそうでない地域の差がある。 ・訪問看護が1週間のうち入れる回数もおおのずと変わってくる。(訪問看護ステーションのマンパワーによる)居住する市によって、家族への説明も変わり、家族の負担もかわってくる。 ・前提として、難病や他疾患や状態に関わらず市区町村による社会資源の差はあるが、そのうえ神経難病を受入れられるかどうかでも差がある。ALSといっただけで受け入れが難しい市もある。 ・訪問看護では、経鼻経管栄養の受入れが難しい傾向がある。 ・障害制度の重度訪問介護の時間などは市町村によりかなり違いがある。 ・介護保険の介護事業所で難病支援ができる介護職員が少ない。ケアマネジャーやその他支援者のコネクションに頼って探している現状である。喀痰吸引の実施が可能な介護職員はまだ少ない。 ・リハビリテーション職員がいるステーションを探したいが、少なく特に言語聴覚士は全然いない。	・県に2か所の拠点病院の一つに所属し、難病診療連携コーディネーターとして配置された。 ・拠点病院の機能としてIRUD診断委員会が設置され、遺伝カウンセラー(2名:難病以外にも対応)が配置されている。 ・拠点病院のなかに難病医療センターが設置され、副院長が部長、さまざまな分野の難病に関わる医師が運営委員会として参画している。 ・県の難病相談支援センターは、別の大学病院のなかに設置されており、そちらが難病診断後の相談事業、主に未診断に関わる診断前の相談支援を当機関で担当している。役割分担になっているので、互いに相談内容に応じて紹介している。 ・県内のもう一つの拠点病院でレスパイトの調整等を中心にやっているコーディネータと、難病相談支援センターの相談員とで、相談することがある。互いの研修会についても相談・協力体制、意見交換を行っている。
機関の特徴取組み	・院内に難病診療委員会があり、関連する診療科担当者が必ず参加し、組織的体制等を検討・共有する。 ・IRUD診断委員会:小児から成人、外科系も含めて多くが参加する。個別ケースの検討が主で、積極的に外部関係者が参加している。 ・ゲノム医療センターは、中央診療部門としての役割があり、難病診療委員会、IRUD診断委員会等への情報発信などを行う。 ・遺伝カウンセラーとして、常勤2名、非常勤2名を配置し、大学及び大学院で専門的に学修した者が対応している。(認定遺伝カウンセラー全国的にみても300人程度で偏在しており安定した配置・確保には課題がある。) ・遺伝診療を担う拠点病院としての役割は、1)保険診療の遺伝子検査が可能となるなかで、その前後での疾患説明と遺伝子検査の意義・眼界を伝える、2)生涯にわたる課題をかかえる患者が多く、ライフステージに応じた説明をする、3)遺伝子検査で診断がつくような希少疾患のフォロー、進行に伴うコーディネート(他科診療など)を担うことである。そうした意味での継続的サポートのニーズがある。	・訪問看護ステーションへつなぐ際は、すでに連携経験、難病の受入れ経験があるステーションに依頼することが多い。これまでの患者支援の積み重ねによるネットワークを活用している。 ・重度訪問介護の利用については、事前に、担当課に対象条件を確認し、可能性として確認する。申請後一定期間かかること、そこまでは家族で乗り切らないといけない、ヘルパーを探して喀痰吸引等については指導してできるようにするまでも時間はかかるということも含めて前もって説明をしていく。 ・制度と本人のニーズにはギャップがあり、早めにサービスを導入した方がよいと思われても、早めに導入できないという事情がある。 ・インフォ・マルサービスについては、学生ボランティアという選択肢もあるのかもかもしれないが、病院の立場・役割としては紹介が難しい。(安全管理、責任体制など)	・総合診療科を設置し、地域の医師とのネットワークを構築している。 ・総合診療科と地域連携室(部長は訪問診療にも関わる)が連携し、地域とのネットワークが円滑に行える。(移行期支援含む) 【院内連携】 ・難病運営委員会で事業計画や課題を共有・検討し、その方向性をもって、医療圏ごとの協力病院の地域医師も含めた専門部会に反映していく。運営委員会と専門部会が循環しPDCAがまわる運営をしている。 ・各専門部会(神経難病、消化器、膠原病、移行期支援、骨・関節、腎疾患)をつくり、各分野の課題、早期診断、地域療養支援、遺伝診断、レスパイト…などの課題を掘り下げて検討している。 ・神経難病では、療養支援やレスパイトの課題、膠原病・消化器では専門的診断の課題(膠原病診断バックを構築)など、領域ごとの課題に踏み込んで検討でき、地域の実情がより具体的に明確になる。 【移行期支援】 ・専門部会には、医療連携室・総合診療科がかかわり子ども病院や地域の小児科医が専門部会にオブザーバー参加され、院内ケースの3分の2が移行した。小児科からまず院内総合診療科に移行、病院のフォローは維持しつつ、地域の総合診療科または内科医師への紹介がすんだ。 ・特に家族の納得と安心感が得られ、何かあったときの対応も含めた説明が重要である。
他機関との連携	【遺伝診療】 ・遺伝診療にかかわる医療機関からの問合せ・紹介は、難病遺伝カウンセラーの対応により円滑に行える。 【小児移行期支援】 ・難病の医療提供体制のモデルは、成人モデルであって小児では慢性期の医療機関としての協力病院に該当する機関はない。(長期療養やレスパイトを受け入れる医療機関は少ない) ・小児移行期の課題には、診療科の特性(小児科は総合診療に近く、成人は専門分化)、親の認識、医療提供体制(慢性期を受け入れる医療機関がない)という3つの課題がある。 ・地域がかりつけ医への紹介の流れができるよう相互交流を図る機会を設定し、研修会開催や難病の枠を超えた病院独自の登録医システムをもって、地域の医師が診療に参画するシステムの構築を目指している。拠点病院と地域がかりつけ医が直接つながるシステムである。 ・地域がかりつけ医・訪問看護は、年齢や疾患にとられない総合診療・継続的支援が可能であり、家族にとって重要な存在である。家族の安心を確保・確認しながら移行することが重要である。 ・地域で生活する小児の支援は、拠点病院・専門医療機関を中心とした支援体制ではなく、専門医療機関が離れず必要に応じて助言・対応する機能・立ち位置として役割をはたす。	・ネットワークがない地域の訪問看護ステーションの場合は、その地域の保健師を経由すると、制度を超えた担当者にもつながりやすい。 ・患者の居住地域が遠方である場合は、勝手に支援体制を組まず、地域の事業所間での連携・関係性を尊重し、相談しながら進める。 ・肺理学療法ができる理学療法士がいるステーションは、ほほない。院内のリハビリテーション職員から指導をしてもらうことがある。 ・地域から病院への要望には、意思決定・今後の方針は病院である程度固めてほしいということがあり、早い段階から方針・結論を求められることがある。病院としてまだその段階でないとしても、地域では緊急時の対応のため方針を確認する必要がある。→病院が責任をもって今後のフォローをすること、迷う段階では病院に来てもらうよう伝えていく。 ・地域支援者の意見をしっかりと聞く、病棟は病棟での意見・意図があること、それぞれの強みを伝える、相手の強みと情報提供への感謝を伝えて置くことを大切にしている。相手してくれた情報の価値を伝えていく。よい形・循環への折り合いのつけ方をしていく。 ・カンファレンスは、課題を出しあうカンファレンスとしては、事前に院内多職種で調整しておくことがある。方向性が決まらない場合は、方向性は確認しつつ課題を共有する場としている。 ・状態変化時に病院に来てもらうことを判断してもらうにあたり、その判断基準も具体的に共有しておく必要である。 ・地域での心配事は、保健師がまとめて事前に病院に連絡があり、外来受診時に対応をしてもらえるようタイムリーに情報をもらえる。	【保健所との連携】 ・(コロナ禍前は)拠点病院の難病診療連携コーディネーターとして協議会にも参加していた。WEB研修、医療事務の方むけもやっている。 ・難病申請に関わる保健師との連携は、専門部会への参加など、医師からも要望がある。 【災害対策】 ・拠点病院自体は、災害時は第一線に対応するような状況になり、患者の個別対応に限界がある。自治体との連携が必須だが十分とはいえる。 ・「災害」についても「運営委員会」と「専門部会」での2段階の検討機会によってすすめていく。 【研修】 ・難病相談支援センターや保健所と連携して、患者向けの研修が行われている。当機関では、医療従事者向け研修を行っている。 ・当機関では、医療機関間のネットワークを構築して、県内の協力病院と会議をもって研修ニーズなどを話合った。 ・地域との連携として、医療従事者向けの研修会を通してさまざまな意見をもらい、医師に返していく。研修参加者には次回研修の案内をしたり、研修会資料をまとめて冊子にして周知をするということをしている。
外来			
相談支援			

表4-2 難病継続的支援における難病支援機関の取組み・連携事例(2)

	事例D	事例E	事例F
機関種別	難病診療連携分野別拠点病院 (神経筋疾病分野)	難病診療連携分野別拠点病院	難病診療分野別拠点病院 (神経・筋疾病分野)
職種	看護師(病棟)	看護師(病棟)	看護師(地域医療連携室 退院支援看護師)
地域特性と 機関の役割	・自機関で診断した患者に加えて、近隣の大学病院で診断されたのちに、長期療養にあたって転院されてくる患者を受け入れていることが多い。 ・近隣の拠点病院では、遺伝カウンセラーの養成などより専門的難病支援の役割を積極的になっている。 ・病院に併設して訪問看護ステーションがある。近隣にも神経難病を受入れるステーションはある。	・拠点病院であり、院内に難病相談支援センターも県からの委託を受けている。 ・地理的に隣接している県(県外)の患者も近隣に県内の大きな医療機関がなく、脳神経内科を見られる外来もないため、対応している。(県外患者の対応が難しい) ・緊急時対応も難しいことがある。 ・近隣の医療機関・施設の受入れ状況として、人工呼吸器装着者の受入れは厳しいところがある。 ・中間的機関として、在宅移行、施設移行などの役割をもつ機関は自機関のみである。レスパイトも自機関で受け入れている。(難病の一時入院事業の利用もある。事業での入院はリハビリの枠は少なめ) 定期的な入退院は受け入れている。	・神経難病専門の分野別拠点病院である。 ・在宅療養を継続するうえで地域で課題となっていることに可能な限り病院として対応している(バックベッド、レスパイト等)
機関の特徴 取組み	・入院は、診断目的や定期的なリハビリ入院などのほか、病状悪化によるものが多い。 ・機関としては、半分以上は長期の入院で、残りは入退院を繰り返す、看取りも受け入れている特徴がある。 ・レスパイト入院の人も受け入れている。 ・気管切開は対応可能だが、胃瘻は他院で手術している。拠点病院(大学病院)で気管切開したあとを受入れ、その後の療養先の調整などを当院で行う。 ・PDナースの資格を院内で積極的に推奨している。リハビリテーション科もPD支援を積極的に行っている。 ・地域に向けて、市民講座は病院で行っている。 ・月に1回バーキンソン病チームでは、1人の患者を選定してカンファレンスを行う院内多職種連携の機会がある。参加者は、医師、看護師、リハビリテーション職員のほか、地域連携室MSW、薬剤部、栄養科も併せて連携している。	・PDセンターを開設し、短期集中リハビリテーションをするにあたり、PDナースの院内研修制度を構築し、看護師を配置している。(病棟配置し必要時対応、8名交代で専用PHSをもち外来で活動) ・PDセンターでは、入院診療として短期集中リハビリテーションコースを実施している。(4週間コースが基本、当初は5名枠) ・退院支援については、PDの一般的なことと個別的な留意点などの文書を渡している。個別の視点として「その人らしさ」を反映できるよう文書を整えていく予定である。(均質化、チェックリストの使用を想定) ・在宅移行に向けて、いわゆる「お泊り保育」のように、退院前に家族に個室などで病院に一晩とまってもらい、夜間の対応やトラブル対応までまず経験してもらってから退院するという試みをしている。家族での介護を体験してもらい自信をもってかえてもらう。(家族にとって、退院前に不安なことを聞かれてもそれすら想像がつかない)	・レスパイト(病状評価を含む一般入院扱い)の受入れは、定期的に行っている。 ・避難入院の受入れも行っている。 ・救急対応ができない病院なので、日中のうちに夜間に備えた対応を行い、患者・家族・地域支援者にも事前に伝えておく。 ・重度訪問介護事業所の開拓として、1例の支援例から拡げていった。 ・難病研修会を病院主催で実施し、地域の支援者に参加してもらっている。そこに保健師も参加してもらい交流しやすくなっている。 ・地域のニーズを把握している看護師が難病研修会の企画に携わっている。 ・急性期の病院ではなく入退院も頻繁ではない。外来の手続き窓口の近くに連携室があり、会計待ちの家族に気軽に声を掛けられる環境にある。積極的に声をかけている。 ・意思決定支援：看取りの方針で入院後に方針が変わった。初見の自分(病院側)だけでなくこれまで関わって信頼関係ができていた訪問看護師、コーディネーターと一緒にしてもらい、意思決定支援を行う。
他機関との 連携	・入院して1週間したら病棟と退院支援看護師間で今後の方向性について話し合い、退院調整部門が外部との調整を行う。方針(治療内容、入院期間を共有して目途をつける) ・退院カンファレンス参加時に病棟看護師として伝えること、入院ではじめて開始になったことは密に伝える。家族指導があった場合は、指導内容が統一されるようパンフレットも含めて伝える ・意思決定がどのように具体的に進められて気管切開にいったのか、他院から受け入れた場合に、経緯を受け継ぐことが難しい。前の病院での説明は確認しつつも、改めて現在の気持ちを確認しながらサポートする。 ・併設の訪問看護ステーションは、入院中から患者の様子を見にきてもらう。併設していないステーションは、退院カンファレンスで病院に来る際に患者の様子を確認してもらうことがある。	・PDセンターの外部窓口は地域連携室であり、対応は内容によって適切な職種で行う。PDセンター看護師宛に、外来通院中の患者から直接電話がかかってくることもある。 ・PDナースが県外の専門的な研修会などに参加・習得して、院外への周知に関しては難病相談支援センターの委託を受けている関係で、研修会での講師をして普及したり、地域や施設に出向いて学習会の講師などをして広げている。 ・院内の研修に院外の人に参加してもらうこともあるが、参加できる人が少ない。むしろ個別支援の中でのニーズをキャッチしたら出向いて行って特化した内容を説明する役割をとっている。 ・重症心身障害児重心や難病のことについては、高校からの依頼もあり講演をすることもある。(医師や難病看護師などが対応) ・コロナ禍前は、退院後訪問でケアマネジャーに同席してもらい、効果的に相談・確認をしていた。退院後訪問のあとに、院内のリハビリテーション室にフィードバックして、退院後の実態にあった支援につなげている。 ・必要に応じて、退院前に居宅や施設にいて環境確認や指導をしている。特にリハビリテーションを継続してもらったり、居室環境の個別的な配慮などをつめて確認・相談する。	【保健所との連携】 ・支援に課題がありそうな患者については、難病申請を予定していることを含めて早期から事前に連絡をする。 ・病院だけでは患者を支え切れないという意識があり、保健師との早期からのつながり・連携の必要性は強く認識している。 ・ケアマネジャーを通じて、在宅での支援困難な状況にあるという情報を得た場合、患者・家族の了解を得て保健師に連絡する。 【ケアマネジャーとの連携】 ・他院での調整がうまくいかないなどの相談をうけて診療につなげる相談を受ける。 ・ショートステイの対応が難しい場合のレスパイトの相談を受ける。 【相談支援専門員との連携】 ・医療の必要性に関する課題の共有・認識にギャップがある。災害対策における医療面での準備・対策についての理解がすまないことがあり、病院から積極的なはたらきかけが必要であり声をかけている。 【介護職員との連携(喀痰吸引等研修)】 ・病院で指導できる数が限られているので、指導担当の訪問看護ステーションを振り分けて、入院中にヘルパーと指導看護師(訪問看護師)に来てもらい入院中に資格がとれるよう、行政に特例を認めてもらって一人暮らしの患者の支援体制を整えた。 【災害対策】 ・人工呼吸器装着・胃瘻造設の患者の災害時避難訓練について保健所とともに相談、連携している
外来	・PDナースの活動として、病棟看護師が外来日に外来に出向いて、家での困りごとや生活状況を確認・対応している。 ・PDナースの資格者5名が病棟業務の合間で調整し、該当患者の外来日時で15分程度でいくような体制で行っている。		
相談支援			・ソーシャルワーカーとの役割分担と連携で、精神的フォロー・社会的支援は担当してくれており、うまく役割分担ができています。

厚生労働行政推進調査事業費補助金(難治性疾患政策研究事業) 分担研究報告書

表4-3 難病継続的支援における難病支援機関の取組み・連携事例(3)

	事例G	事例H	事例I
機関種別	難病医療協力病院（難病診療の地域の中核）	難病医療協力病院（難病診療の地域の中核）	難病医療協力病院（小児専門病院）
職種	医師（神経内科）	医師（膠原病）	MSW（小児慢性特定疾病児童等自立支援員）
地域特性と 機関の役割	・県内の拠点病院は大学病院1機関のみであり、拠点病院だけで県内全域をカバーできていない。協力病院ではあるが、初期診療・診断など専門医療、救急医療など拠点病院のような機能も果たしている。 ・県内難病対策・拠点病院のうごきは、ニュースレターでの情報共有している。 ・レスパイトは、急性期病院であるため、近隣の入院可能な病院との連携により行っている。	・拠点病院は県で一つしか認められないということで、膠原病の患者は拠点病院より倍以上多いが協力病院となっている。 ・もともと近隣の膠原病専門医療機関がほとんどなかった。拠点病院とは医療圏が異なる自機関の専門医が近隣病院で膠原病の出張外来ができるよう体制を構築した（県も超えて）出張先の病院には、地域の医師会からの照会があり、出張先で診療ができる。 ・政令指定都市となっており、市の難病対策・行政との連携はかなりとれている。（積極的に協力）	・小児慢性特定疾病の支援体制に基づき、小児慢性疾病児童等自立支援員の役割として、院内支援に加えて院外の相談支援、関係機関調整等を担っている。 ・県外の同じ役職の人（小児慢性疾病児童等支援員）とネットワークをつくり、更なる全国組織の礎として活動し運営している。 ・小児慢性疾病児童等支援員は、他県では保健師が行っていることが多いが最近、病院に委託されはじめている。患者が行きやすく相談しやすいところに配置されていることが重要である。（病院のメリット→医師にすぐに相談・確認できる） ・相談支援事業は保健所に窓口があり、保健所に申請がった患者の悩み・就労支援など、相談内容に応じて紹介をうけて相談支援対応もしている。 ・小児対応の訪問看護事業所を開拓、増やすために、以前から積極的ににはたらきかけてきた。患児の入院中に病院に来てもらい手技の指導や確認をしてもらう機会を設定したり、看護協会の研修で普及するなどをを行った。 ・就労支援については、就労後に仕事を継続していけるようサポートすること、企業に自分たちが出て行って連携していけるようになることをめざしている。
機関の特徴 取組み	・地域のの中核病院としての機能をもつ拠点となる病院「協力病院」だが、初期診断から急性期医療・専門医療について、独自医療機関ネットワークを持ちながら提供する ・政令市の難病対策地域協議会に代表者が参加している。 ・難病の窓口の看護師が別途コーディネートの機能を果たしている。（＝拠点病院ではないので、補助金による配置はないが独自で確保） ・「各診療科カンファレンス（自由参加）」としてホームページで周知、多科横断的にオープンに開催し、「合同カンファレンス」の一つとして、「両立支援カンファレンス」もある。 ・院内での体制として、難病カンファレンス＝難病担当窓口の看護師などを中心に、入院する患者の検討会をルーティンでカンファレンスを開催している。難病担当看護師＝近隣の社会資源など熟知しておりコーディネートができる。	・専門医療は、大学病院（自機関）で集中的治療、治療後の外来診療は地域の元の病院に戻る。自機関の専門医が出張外来をしているので、患者には「見捨てられない」との理解につながる。落ち着けば、地域医師会のかかりつけ医に逆紹介でつなげる。 ・地域のかかりつけ医でフォロー中の患者でも、年に1回は当院での受診をしてもらう。病状評価に加え、救急の受入れにも関わる（次回予約があれば救急車の受入れが円滑）リスクの高い副作用（肺炎、肺出血）もある。 【就労・両立支援】 ・治療の進歩もあり、ステロイド治療に頼らず就労でき、両立支援をすすめる。「両立支援科」がある。他科受診として紹介し、仕事のマッチングや相談支援、職場の産業医との連携など一診療報酬評価あり。 ・膠原病では、長期療養、在宅療養支援のニーズもあり、多職種連携が重要である。 ・専門性の高い看護師が病棟、外来で患者指導を継続し、リウマチコーディネーター（看護師）を配置し（報酬評価なし）、病棟と外来をつなぐ役割である。 ・外来では、専門医療・診療に加えて、看護師による療養支援が重要、それを療養指導科がとれるとよい。	・難病の医療提供体制というよりも、小児慢性の医療提供体という意味合いの方が濃い。難病という切り口からいうと「移行期支援」のアウトカムとしての「就労（新卒就職支援）」「社会的自立」という視点がある。 【小児の訪問看護の普及】 ・普及に必要なことは、好事例をつくっていくことである。院内の協力者、ハローワークにも協力者をつくり、好事例をフィードバックしていく。 【移行期支援】 ・小児の病院から、同じ県立病院につなぐということが一般的である。特に心疾患・循環器系は移行のネットワークがある。 【医療的ケア児の施策】 ・医療的ケアの中でも酸素だけ、というような「障害」の基準にかららない児の支援が宙ぶらりんになってしまうことがあり、そのつなぎが重要である。一方、医ケア児の学校での受入れなどは、法整備によって前向きになっており進めやすくなっている。特に、本人家族の希望と教育委員会を含めた組織の方針が重要である。
他機関との 連携	・難病対応窓口の看護師を独自で確保・配置し、コーディネートの機能を果たしている。 ・地域の難病の拠点となる病院のように、独自でネットワーク（連携医療機関13病院）を構築し、交流を測り連携している。 ・地域域医療機関との関係：専門性の高い神経内科領域の治療は、地域医に任せるとは少なく、一般的治療・頻回な治療は、地域かかりつけ医との診療連携をはかる。	【継続支援のための医療連携】 ・地域の連携機関にも、当大学病院の専門医を常勤医として配置している。地域主治医の理解と協力があって体制が構築できた。専門医が少ない難病だからこその連携であった。 ・紹介状を受けて遠方の病院に患者が行くのではなく、専門医がきてくれるという形である。 【早期診断のための医療連携】 ・診断つかない、疑わしい場合にはすぐに当院に照会してもらう。ちょっとおかしいという段階で、出張外来などでも拾い上げられ、専門医療につなげてもらう流れができ、早期診断の重要な体制になっている。 ・連携している各地域の病院が、地域の医師会との連携を確保できているからこそこのような体制ができている。 ・二段構えの医療連携の体制を構築した。「大学病院から地域の基幹病院、基幹病院から地域の医師会医師」という連携の流れである。 【研修】 ・要望に応じて地域の研修会には積極的に受けている。 ・市の難病担当課が積極的に行っている患者交流会などは、積極的に参加協力している。	【就労支援】ハローワークとの業務提携によって長期療養者の就職支援を行う国事業に参画しネットワークを構築してきた（がんがメイン） ・「就職準備性プログラム」＝働いたことがない人の準備として、やりたいこと、病状開示の同意などをを行ったうえで、ハローワークに照会する。 ・移行期支援の課題でもある、自分の病気がちゃんと説明できること、薬の効果や副作用を理解しておくために、ハローワークには病名開示を基本としている。実は細かいI(本人にされていない場合があり、その場合は主治医に返して判断・説明してもらう。 ・医療ニーズのある子の就労支援では、たとえば呼吸障害では、「デスクワークはできるが、重い物をもって階段を昇降する動作は難しい」など細部の行為で想定される負荷、可能性を伝える。 ・ハローワークに伝える情報は、副作用の身体への影響のほか、仕事への影響として眠くなるか、など想定範囲を広げて確認・伝えていく。 ・実際の職場が決まりそうになった時には、具体的な仕事（作業）に照らし合わせて何度も双方方向での照会をしながらすすめていく。 ・就職できても続かないことがある。身体的な問題ではなくても、事務職での人間関係やコミュニケーションも苦手な子は継続が難しい。 ・就職後に第3者のサポートがない。「両立支援コーディネーター」もあるが気軽に相談できない現状がある。 ・就職後頑張りすぎて体調を崩すケースもあり、自身の病気の理解とともに周りに伝えること、第3者の見守る存在、モニタリング機能がだいじである。
外来	・外来に両立支援科を設置し、就労支援を他科との連携により展開している。 ・神経内科の外来では、介護支援専門員が同席されることが多く、在宅・施設など移行期の相談は外来で把握し、方針について相談をすすめる。		
相談支援			・地域連携部署では、看護課とMSWが役割分担し、医療的ケアや訪問看護ニーズがある場合は看護師、社会・福祉面、制度面のニーズがある場合はMSWが担当している。 ・児童虐待のケースは、対応が増えている。他機関や児童相談所との連携が必要な場合は、MSWが担当している。

表4-4 難病継続的支援における難病支援機関の取組み・連携事例(4)

	事例J	事例K	事例L
機関種別	難病医療協力病院（難病診療の地域の中核）	難病医療協力病院	専門病院（神経難病領域）
職種	看護師（外来部門の調整担当）	看護師（病棟 主任）	看護師（退院支援）
地域特性と 機関の役割	・県内の拠点病院は遠方であり、神経難病専門医の常勤がいる機関がなく、診断から専門医療のために遠方から患者がきている。 ・急性期病院であり、療養の経過ではさらに地域の病院と連携している。 ・社会資源が少ない。重度訪問介護事業所も少ない地域である。そもそも選べないという状況のなかでのやりようを開発者間の強い連携力で検討している。 ・レスパイトは、近隣の回復期や地域包括病棟を有している病院（5か所くらい）と連携している。以前に神経内科医師レベルなどで受入の依頼をし、組織的な連携がはかっている。	・法人自体は急性期医療を主とする病院だが、約10年前に、地域のニーズに応じて、気管切開後人工呼吸器を装着する患者を受け入れる方針がたてられた。 ・神経難病専門医のチームが就任し、障害者病棟において積極的に人工呼吸器を装着する神経難病患者が紹介されて入院している。（病床の半数は人工呼吸器装着者）	・地域の隣接県からの患者も多い、隣接医療圏には専門病院もあり、協力をしながら対応している。 ・未診断治療や専門医療・診断目的で遠方の患者がきて、地域に戻って治療を受けるケースと、近隣の患者で継続して治療・療養支援を行うケースとに分かれる。（特に小児神経＝外科的治療と小児神経内科の両方のニーズで、遠方からの患者が多い） ・専門治療を要する遠方の患者は、地域の中核病院と連携し、年1回程度は遠方から評価のために受診してくる。 ・年1回1回リハビリ評価入院で遠方からくる患者もいる。 ・遠方に戻る患者に関する地域の中核病院との連携については、基本的な情報提供は行いつつ、地域の訪問看護等との体制づくり・連携は、その地域のネットワークや関係性もあるので、連携先の中核病院（地域連携部門）に任せる。
機関の特徴 取組み	・難病医療協力病院だが、難病診療の地域の中核となっている（3次救急、地域支援病院など地域の中心的な病院） ・保健所が主催する難病の研修を年6回、病院で行う。 ・難病患者連絡会（患者のケース会議を4回/年）保健所で実施しており、医療機関からも参加する。	・院内の地域連携の部署は、急性期病棟からの退院支援をメインとしており、神経難病患者の地域連携は、障害者病棟の病棟看護師が地域と一体となって展開している。 ・入院中であっても地域と一体となってサポートしている意識でいる。退院支援の部署をはさずに直接にやりとりできることは、業務としては増えるがメリットといえる。看護師の力量という点においても在宅を重視する。地域志向の意識につながりよい方向に向かった。 ・病院では、患者の一部分しか見えていないことを自覚し、在宅生活への視野が広がると、例えば入院中の頻回なナースコールにはニーズや理由があることに気づき、気にならなくなる。 ・専門医のチームと病棟看護師が一体的にチームとして取組み成長している。患者主体で看護ができることを院内で実践し続け、実際の成果を実感することでスタッフに拡がり継承していく。 ・難病の看護は、医師との連携が強みであり、看護の力量が発揮できる分野である。 ・院内では毎月神経難病（ALS、PD、MSA、意思伝達装置、介護骨折など）をテーマに勉強会を行っている。	・高度専門医療センターであり、研究・普及といった役割も機能としてはもっている。 ・MSWと看護師の退院調整の分担は、医療的ケアがある患者は看護師が中心だが、今後は一緒にみていく予定である。（疾患と生保で独居などの複合的な課題を持っている人の支援では特に必要） ・病院と地域のギャップを埋めていくための取組として、病棟看護師が退院後訪問に同行する機会を設けている。今はコロナ禍で難しいので、退院調整看護師が訪問した際の状態や写真などを担当看護師にフィードバックしている。 ・レスパイトについては、レスパイト目的ではなく、たとえば胃瘻交換目的として、あえてバンパーストにしておき定期的な入院をして病状評価・体制評価をする機会にもなっている。 ・グリーフケアとして、遺族に電話し、話を聞くことはある。手紙をいただくこともあり、院内スタッフと共有している。家族だけでなく支援者にとってのグリーフケアの必要を考えることもある。患者・家族の覚悟を持った生き方や、亡くなる手前の家族ケアの緩和ケアという意味でのサポートは必要である。
他機関との 連携	・地域の支援者が困らないように、病院側の窓口となり、自分では対応できないことは確認して戻していく。 ・訪問看護事業所（近隣4か所）との連携は、随時困ったことについて直接気軽に連絡がある。病状説明後のフォローを依頼することもある。 ・地域で重度訪問介護をうまく活用していくためのワーキングを立ち上げて、介護職の教育・フォローアップを保健所、ケアマネジャー、病院側が協力していく体制を整えた。 【保健所との連携】 ・難病の申請窓口は保健所であり、必ず訪問され、訪問後の状況・課題について早期からで病院窓口と連携がとれる。 ・介護保険以外の制度利用や災害対策については、保健師がケアマネジャーをサポート・連携しながら行政とのつながりをもって行っている。 ・グリーフケアに課題がある人がおり、保健所に投げかけたら、カンファレンスを開催してくれた。保健所は、難病看護師が吸い上げた課題を地域での難病患者のグリーフケアの課題としてとらえ展開した。 【災害対策】 ・災害対策の訓練は関係者（消防署も含めて）参加して、実際にプレーカーを落として実施した。病院が災害拠点病院になっており、実際の受入れが困難なため、違う病院へという想定も含めて対策をとっている。	【ケアマネジャーとの連携】 ・神経難病の支援経験が少ないケアマネジャーであっても、早期から介入し患者との信頼関係ができていくケアマネジャーに対して、訪問看護からの情報提供や連携を受けて適宜丁寧に対応していく。 ・支援者間の神経難病支援経験を見極めつつ、複数回の退院前カンファレンスの設定や訪問看護師の同席依頼などとして円滑な移行をすすめる。 ・夜間の路吸吸引の支援体制の課題を早期に把握して、自動吸引器の導入・勉強会開催などを行い、家族の負担を軽減した。	【退院調整】 ・地域との連携窓口は、介護保険対象者はケアマネジャー、それ以外は訪問看護や保健師などと連携する。 ・自機関では体制構築までに長期入院はできないので、地域で調整役となるキーとなる人に確実につなぐ。 ・ケアマネジャーの調整で、医療面などのサポートが必要な場合は早々に訪問看護にも入ってもらう。 ・医療的ケアがある人は、退院前訪問を入れて、自宅訪問で地域支援者と顔を合わせて一緒にすすめる。 ・ADLなど、自宅で過ごせるのか不確実（不安がある）人は、退院前訪問をして理学療法士とともに評価・見極めをする。ケアマネジャーや福祉用具業者、訪問看護などに立ち会ってもらうこともある。 ・病院・訪問看護それぞれが必要と考える互いの情報にギャップがある。そこを中立的に埋めていくことも退院調整の役割の一つである。 ・退院前カンファレンスでは、はじめに患者に「どのように生活したいのか」という希望を支援者に伝えてもらう。 【災害対策】 ・医療的ケアが導入された段階で退院前カンファレンスなどで検討の口火を切り、患者・家族・地域支援者に共通の認識をもってもらう。実際の調整は保健師などに任せている状況である。 ・予測可能な災害については、事前にベッドが空いていれば入院を受け入れてくれるが、急な災害については、地域での対応に委ねる部分が多い。
外来	・既存のICTによる地域連携システムをベースとし、このシステムを活用すべきかの判断を外来担当者やケアマネジャーが判断して活用する ・具体的な悩み・困りごとを外来の前に連絡が入り、外来での対応について地域にICTを使って情報提供をするしくみになっている。		
相談支援	・ケースワーカーとともに地域連携で活動。経済面の相談は担当してもらい、難病については自身が担当するという役割分担をしている。 ・外来での相談として、神経難病以外の場合は、経済面や制度に関する情報提供などについて相談を受けることが多く、体制整備・地域連携のニーズは神経難病が中心になる。		・外来での相談対応は、主治医から相談に紹介がはいって医療福祉相談窓口で対応する、または入院予約が入った場合には、入院前面談で看護師が対応し、早期に対応する。 ・相談内容は、制度のこと、経済的なこと、就労、進行に伴う病状変化のところ（意思決定に関わる相談）など、特に意思決定については診療後に相談を受けたり、帰宅後に家族や訪問看護師などから電話がかかってくることもある。必要に応じて、意思決定に関わる内容であるときに、訪問看護の時間に訪問して相談することもある。 ・確定診断での入院中などに、今ではなく今後でも困ったことがあったら相談を受けられることを伝えておく。

厚生労働行政推進調査事業費補助金(難治性疾患政策研究事業) 分担研究報告書

表4-5 難病継続的支援における難病支援機関の取組み・連携事例(5)

	事例M	事例N	事例O
機関種別	一般病院	診療所(院長 神経内科専門医)	診療所(外来・訪問診療)
職種	看護師(病棟)	看護師	看護師
地域特性と 機関の役割	・市内に拠点病院1つ、総合病院が8つあり、救急搬送のネットワークも構築している。ただし、神経内科を受入れられる総合病院は少ない。そのため、神経内科を積極的に受け入れる当院になる人は多い。 ・訪問看護ステーションは、管轄内で14か所ある。神経難病の受入れも良好であり、夜間もみられるような体制がもてる大規模なところである。 ・地域での神経難病をささえる多職種連携ネットワークがある。(大学とも連携している。神経難病の多職種連携のネットワークは、看護協会の事業になど予算をとって活動し、地域の機関とのつながりを広げている。 ・近隣施設では、難病患者という人も人工呼吸器などの医療処置管理や朝の薬があると受け入れられない(看護師配置の事情によって)ところが多い。そのため、在宅療養の継続が難しくなった場合、施設ではなく長期療養をみている病院で受けている。(自機関や国立病院機構の病院) ・レスパイトについても、自機関と他機関を組合せながら繋いでいける状況にある。	・地域に拠点病院は2-3か所あるが、入院連携は診断と早期治療には対応してもらえるが、長期療養の入院診療の受入れはできない。 ・療養上での医療ニーズに対して、受け入れてもらえる病院がない。神経難病専門ではない病院で胃瘻やNIVの導入などもお願いしており、繊細な意思決定や段階的なサポートには限界がある。 ・地域の100床程度の一般病院(神経内科専門ではない)が、長期経過の患者の入院に対応してもらう状況である。 ・近年、近隣の神経内科の開業診療所は増えているが、訪問診療対応は一部に限られ、病状が進行して対応が難しくなった段階で、どうにかならないかと自診療所に相談されることがある。 ・基本的に精神症状が出ている患者は受け入れてもらえない現状である。 ・在宅の専門性はかなり高くなっており、力がついている。DPCで早期退院となっても地域でみられる時代になった。病院でなければできない専門的治療(治療・検査・評価)を短期間でやってもらえれば、そのあとを地域でちゃんと見ていくことはできる。 ・病院ありきではなく、地域中心で体制を整えていくというパラダイムシフトが必要ではないか。	・同じ県内でも医療圏が変わり基幹病院が変わると訪問看護ステーションの役割がかなり変わる。県内の大学病院で診断後、大学病院での診療を継続できる場合と、別の地域の病院に主治医が変わる場合によって、ステーションの役割うごきが変わる。 ・地域の訪問看護ステーションで、神経難病を専門的にみられるところが少ないため、大学病院で診断をうけたのち、直接自身のステーションに連絡・依頼を受けることが多い。(神経難病で支援が困難な事例となると直接大学病院から連絡がくる) ・大学病院側では、難病特化型の訪問看護ステーションに直接依頼するケースと特化していないステーションに依頼するケースを判断している。 ・大学病院ではあるが、専門的呼吸管理のニーズなど以前の個別ケースを通して信頼関係をもちて連携している。 ・同じ難病受入れ可能なステーションであっても、難病支援の難しさに加えて、プラスの支援(専門的スキル)ができるところは限られている。 ・難病に特化したステーションといっても、1時間の時間の使い方は診療報酬で評価されるわけではないので、ステーションが何に重きを置いてモチベーションをもって提供するかにかかる。
機関の特徴 取組み	・一般病院(約140床)で、病院長をはじめ常勤医が4名中3名が神経内科で、リハビリテーション職員が多く配置されている。 ・リスクの高い手術や処置は他院に依頼し、術後やそのあとの長期療養、在宅移行を担当している。慢性の長期療養、退院支援、定期入院、集中リハビリテーション、レスパイト、看取りなどを行っている。 ・拠点病院での診断後からの療養を支える。 ・近隣からは、レスパイトなど必要に応じて受け入れられる病院として認知され、適宜、相談は受けている。 ・地域から相談しやすいところになるよう院外に向けて活動・発信している。(コミュニケーションツールなど専門性の高い内容の研修など) 【入退院の判断の必要性・タイミング】 ・うまく入院の機会を使っていくことが大切である。 ・退院を急がせることはないが、「今を逃したら帰れなくなってしまうかもしれない」というタイミングは非常に大切にしている。 ・本人と家族がよければ、家でも病院でもどちらでもよく、家族に対して無理なことは言わない。	・診療所からの訪問診療は月2回のみ必要な人について実施している。(PD長期の方など) ・日頃から通院して訪問に切り替えられる診療所は、経過が把握されている上に専門医療が提供されるので安心感がある。 ・診療所の外来で在宅で困っていること、例えば薬物調整について専門的に治療・対応する。 ・ラジカット点滴など通院で専門医療も提供、患者の状態に応じて訪問診療や訪問看護にきりかえる。 ・診療所医師も、サービス利用については意識が高く、相談しやすい。 【外来】 ・医師に伝えることを外来看護師が、患者から聞き出し伝える。本人・家族だけでなく多職種からの情報(医学的観点から必要な情報)を事前に受け取り主治医に伝える。逆に、医師の方から確認したい情報を事前に伝えて情報を入手しておく。 ・外来診療中の難病専門の看護師の同席は、患者の要望や、ICには可能な限り同席している。	・診療所からの訪問看護では、通常の訪問看護ステーションの役割とは異なっている。マンパワーとして、複数回訪問や週に何度かの訪問は難しく、週1回程度の訪問でコンサルテーションに特化した訪問看護の入り方をしている。 ・患者の自費での診療報酬外での訪問看護として、コンサルティング・アドバイザー機能として地域の訪問看護ステーションに専門的な技術や意思決定の進め方、ヘルパーへの基本的な難病ケアの教育、喀痰吸引の指導看護師という役割をとっている。 ・難病看護師がアドバイスに入ることが診療報酬での評価に入れば(診療報酬内の同時訪問として)、クリニックの立場で動くことが可能だが、いまは自費での訪問看護として実施している(実は保険や身分を考えると不安定ではある) 【呼吸管理】 ・NPPVがうまくいかないということで、介入の依頼があった。対応として、まずはつけない段階で呼吸ケアを十分に行ってから、少しずつマスクをあて、そういうものだというのを体で理解してってもらうプロセスをとり対応した。
他機関との 連携	・地域のステーションの意見としては、神経難病自体が少なく経験が蓄積できないとの声があったため、地域での理解を上げるために、研修会や、出前の講座(薬剤師が希望するステーションにPDの薬、リハビリ職が自宅での支援の方法など)を積極的に行った。(モデル事業として) ・出前講座の際には、同行訪問のようなかたちをとり、通常の支援スタッフがいる時間に合わせて行う。 【訪問看護との連携】 ・入院中の患者に関する訪問看護事業所等の地域との連携については、院内では連携室を窓口としているが、必要に応じて病棟からも直接連絡する(ケアマネジャーと訪問看護師)。本人の希望や事情について齟齬がある場合など、直接電話で確認することもある。 【ケアマネジャーとの連携】 ・家での環境やケア方法・手段などを共有しておくことがある。 ・短期入院の場合、入院中でやっておいてほしいことなどは地域や家族に確認しておく。 【意思決定】 ・意思決定支援について、医師は早い段階から説明はしている。一方で他院では、説明されてこない(覚えていない)ケースも見受けられるため、患者の認知や説明状況を確認しながら、必要に応じて医師から改めて説明をしてもらうなど、はたらきかけをしている。	・外来だけで把握しきれない在宅での状況を事前に入手し、在宅に戻す。(直接、電話やFAXで互いに連絡) ・患者・家族が自覚的に気づきにくい情報(薬の副作用、効きすぎでないか、向精神薬により運動症状に変化がないかなど)は、多職種に確認する。 ・訪問看護師の生活面も含めた視点や困ることは、診療所看護師側としても(自身の経験として)想像できるので、医師からうまく説明してほしいこと、入院調整の必要性については、代弁して医師との間での調整を図る。 【サービス(訪問看護)導入】 ・外来通院期間で訪問看護を導入する場合には、神経難病の一部の人は医療保険対応になるのでケアマネジャーを通さず、本人・家族の了承が得られたら直接訪問看護ステーションに連絡して、迅速に導入する。 ・介護保険申請には、時間がかかるので先にとっにおいて必要なときにすぐ伝えるように、介護保険は外来時点から説明してすすめていく。(制度説明) ・外来時点で、その日の家での状況に不安・心配があるときには、その時点で今日行けるかという連絡を訪問看護に打診して、すぐに体制整備をする。(夜に暴れて救急搬送になるという事例もあり、未然に防ぐ＝リスク管理) ・緊急の訪問看護導入に関して、協力してくれる訪問看護ステーションとの関係は日頃から構築している ・外来では、医師の話を聞いた直後では整理しきれないことが多く、むしろしばらく経って自宅に帰ってからのフォローが重要であるため、ケアマネジャーや訪問看護に引き継ぐ。	【病院との連携(胃瘻造設前)】 ・胃瘻造設時、本人は既成の栄養剤ではなく食事を流動食にして注入する予定だったため、胃瘻のサイズを最大にしてほしいと依頼した。病院医師に理解してもらえずやや太めのサイズにはしてもらい、流動食によって栄養・体重コントロールがうまくできた。このコントロールの成果から、胃瘻のサイズの重要性が医師に再認識された。 【病院との連携(呼吸管理)】 ・痰と唾液が多く、在宅での喀痰吸引の介護体制に課題がある患者について、入院中に自動吸引器を知ってもらい、入院中に専用気管カニューレを入れてもらい、在宅での喀痰吸引ニーズがなくなった。当初、管理が難しいと思われた患者の状態維持が好事例となり、大学と地域の連携のパスができるのではないかと考えている。 ・地域と大学病院のギャップを埋めていく作業が重要である。医療者同士の情報共有というよりも、本人の意思として伝えていく。 【人工呼吸器装着に関する意思決定の連携】 ・意思決定支援のなかで、どこまでのリスクを想定・含めて相談していくか、病院側の理解も含めてちゃんと確認しておくことが重要である。 ・例として、呼吸状態がぎりぎりの状態で胃瘻造設では、万が一に備えるという意味では人工呼吸器装着の選択までもが関連して迫られる。その意味を患者がちゃんと理解しないまま、簡単に回答していることがある。特に胃瘻造設の術中の呼吸状態悪化時に対応するのは経過を知らない外科医であり、患者の間での誤解・齟齬が生じている。
外来	・診療所での外来での家族のサポートとして、外来での様子を見て精神的に追い詰められているなど必要に応じて話を聞く機会を設けるようにしている。外来だけでのフォローが難しいときには地域の支援者(ケアマネジャー)に連絡してフォローを依頼する。		
相談支援			

表4-6 難病継続的支援における難病支援機関の取組み・連携事例(6)

	事例P	事例Q
機関種別	訪問看護事業所	訪問看護事業所
職種	訪問看護師（主任）	訪問看護師（管理者）
地域特性と 機関の役割	・難病診療連携拠点病院など医療機関は多い地域である。 ・拠点病院との連携では、患者数が多く、個別の顔の見える関係は難しい状況である。 ・近隣の状況として、レスパイト先が少なく、レスパイトまでに時間がかかる。患者のこだわりもあってレスパイトが難しいことがある。	・近隣に総合病院はあり、外来はあるが病床数は少なく、急性期優先のため難病患者の受け入れは難しい。 ・専門病院であれば、退院支援担当者に病気の理解もあり円滑にすめられるが、そうでない場合は連携に困難さがある。紹介される病院によって、在宅移行には差がある。
機関の特徴 取組み	・訪問看護事業所・居宅介護支援事業所・訪問介護事業所が同法人で併設（同一フロア）されて一体的に支援しており、元々難病患者の受け入れは積極的であった。（全利用者の3割くらい） ・併設している居宅介護支援事業所でも、難病の担当経験が豊富な人がおり、サポートを受けながら積極的に受け入れていくことで、全体としての経験知があがっている。 ・訪問看護サービスなどサービスの導入は、説明はしつつ受け入れられなくても、準備をすすめておき、必要なときに即対応可能なようにしている。 そのための多職種での方針統一、多職種連携（聞きやすいチーム）は平行してすすめている。	・訪問看護ステーションは2つが統合して、訪問看護師17人、リハビリスタッフ（PT2人、OT1人）である。 ・難病患者の受け入れは積極的であり、病院や保健所からの紹介・依頼によって入ることが多い。（保健所については難病申請に関連して導入になることがある） ・居宅介護支援所を併設しており、看護師かつケアマネジャー兼務できる人が4人いる。重度の人などは看護師のケアマネジャーが担当するなど、必要に応じて迅速に訪問看護としても入れるところが強みである。 ・ケースカンファレンス、担当者会議などチームメンバーでの検討を密に行い、スタッフ間で困ったことは常に気軽に相談しあえる状況、環境にある。 ・レスパイトの受け入れ先の開拓：同法人の包括病棟がレスパイトとして使えないかと開拓した。人工呼吸器装着者の受け入れ経験はなかったが、お試しで使えるように開拓した。入院前カンファレンスや人工呼吸器勉強会、訪問看護師がいつものポジショニングや吸引など病院内でデモンストレーションをして受け入れてもらえるよう働きかけた。 ・レスパイトとはいえ、一般入院扱いとして、結果的には、入院中のリハビリテーションも継続してやってもらえている。
他機関との 連携	【病院との連携】 ・外来受診の患者は、情報提供書や手紙に状況を整理して主治医に伝えるようにする。（嚥下・薬など在宅での状態、本人が伝えにくいことなど） ・病院（MSW・退院支援看護師）との連携では、情報のギャップがあるので、「QQをみてもらえますか」と具体的な内容や本人の反応なども含めて伝えてもらう。 【ケアマネジャーとの連携】 ・併設している居宅介護支援事業所では、訪問看護事業所が併設されていることで連携・相談しやすいため躊躇せず難病患者を担当してもらえる。 ・ケアマネジャーから訪問看護側に、質問をしやすいよう積極的にはたらきかける。訪問看護からも、制度等についてケアマネジャーに相談する。 ・利用者が安心して過ごせるために、情報の混乱や行き違いがないようチームの土台をしっかりしていることが重要と意識している。 【介護職との連携】 ・生活を支えているヘルパーから、利用者の言動・気持ちを伝えてもらう。訪問看護からはケア方法や注意点、精神面、医療的ケアのことなどを伝えて一体的なケアにつなげる。 ・同法人の介護事業所には、認定特定行為業務従事者認定証を取得している介護職員が多く、積極的に指導・サポートをしている。 【施設への移行】 ・施設に引き継ぐにあたって、協力的な施設を選定し情報収集、事前にきてもらい様子を見てもらった。入所前後問わずコミュニケーションのこと、特に多い訴えなど個別なことも助言し、施設側も勉強してくれていた。	【病院との連携】 ・状態変化時のタイムリーな対応、意思決定支援において病院の窓口担当者の存在が大きな支えとして重要になる。 ・外来通院中の患者に関する外来主治医とのやりとりは、患者を通して行うことは難しく、必要に応じて同行受診する。（時間確保が課題） 【ケアマネジャーとの連携】 ・役割分担がある。看護は体のことが中心で、ケアマネジャーは生活中心である。訪問看護ではケアに追われることはあるが、ケアマネジャーは自由度が高く意思決定支援など丁寧に関わることができる。 【介護事業所との連携】 ・ヘルパーとの連携は、喀痰吸引等研修（3号研修）でも協力している。 ・喀痰吸引等業務を受けてもらえる事業所を探するところから、アプローチしていった。（最初はゼロだったが今では他利用者にも提供している） ・介護保険でしか対応できない事業所もあり、重度訪問介護をしてくれる事業所もなかった。訪問介護と訪問看護の複数回訪問を組合せて対応している。 【災害対策】 ・保健所より担当する利用者をモデルケースとして、災害時個別支援計画の立案の依頼があり、取組んだ。 ・災害対策のワーキンググループをつくった。（主治医、介護事業所、市役所、機器業者など）基本情報整理、地域の防災マップからの災害予測、災害時の連携、停電時のシミュレーションを行った。 ・日中独居のため、ヘルパーの不安が強く、不安の軽減につながった。
外来		
相談支援		

2021年度 分担研究報告書 分担研究者：阿部達哉・原口道子

難難療養支援における継続的支援機能と支援機関連携 ― 連携の実態および連携事例 ―

難病継続的支援体制における連携の要素と連携上の課題

