

## 小児発症難病患者とその家族の支援の関連要因に関する探索的研究

研究分担者	三浦 雅子	国立病院機構 箱根病院 神経筋・難病医療センター かながわ移行期医療支援センター かながわ難病相談・支援センター
研究協力者	阿部 達哉 山田 宗伸 田中 克俊 上別府 圭子	国立病院機構 箱根病院 神経筋・難病医療センター 国立病院機構箱根病院 神経筋・難病医療センター 北里大学大学院 医療系研究科 国際医療福祉大学大学院 医療福祉学研究科

## 研究要旨

【目的】小児発症難病患者とその家族の支援の課題を明らかにすること。

【方法】本研究は、小児慢性特定疾患と難病の行政担当者を対象とした、ウェブサイトを用いた無記名自記式質問紙による横断的観察研究である。調査内容には、小児発症難病患者とその家族に必要な支援、小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携、小児発症難病患者の移行期医療支援と自立支援、小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の支援ニーズについての項目を設けた。そのうち、小児慢性特定疾患担当者には、全項目の回答を依頼し、難病担当者には、小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携、移行期医療支援と自立支援の項目のみ回答を依頼し、全ての調査項目を記述統計量で算出した。また、小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する項目、移行期医療支援と自立支援の項目、小児発症難病患者とその家族の支援ニーズの項目については一般化線形モデルを用いて影響要因を調整し、別途、解析した。

【結果】380名の行政担当者から回答を得た。小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する項目では、発症期「家族の不安な気持ちに寄り添う」を非常に必要、または必要と回答したのは230（94.7%）であり、経験年数と有意に関連していた（95%信頼区間、 $p<0.05$ ）。診断期「病名告知後の混乱期の傾聴」が非常に必要、または必要と回答したのは227（93.4%）であった。維持・安定期「患者と家族が孤立しない仕組みづくり」を非常に必要、または必要と回答したのは217（89.3%）であった。移行期「小児医療機関と成人医療機関の連絡体制整備」を非常に必要、または必要と回答したのは206（85.9%）であった。小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携に関する項目「普段からの他部署とのコミュニケーション」を非常に必要、または必要と回答したのは330（89.2%）、「普段から他部署と患者の必要な情報を共有すること」を非常に必要、または必要と回答したのは318（86.2%）であった。小児発症難病患者の自立支援における医療機関との連携をととても必要、または必要であると回答したのは290（84.3%）であり、従事方法と有意に関連していた（95%信頼区間、 $p<0.05$ ）。小児発症難病患者の移行期医療支援における課題と思われる項目「転科可能な受け入れ先の医療機関の情報が少ない」を大きな課題である、または課題であると回答したのは290（86.0%）であった。小児慢性特定疾患で指定難病に移行できない場合の課題項目「医療費の負担の増加」がとても関係している、または関係していると回答したのは210（83.7%）、「家族の相談先がなくなる」ととても関係している、または関係していると回答したのは173（69.7%）であり、経験年数と有意に関連していた（95%信頼区間、 $p<0.05$ ）。

【結論】小児発症難病患者とその家族の支援は、発症期には家族の不安な気持ちに寄り添うこと、診断期には病名告知後の混乱期の傾聴、維持・安定期には、患者と家族が孤立しない仕組みづくり、移行期には小児医療機関と成人医療機関の連絡体制の整備が必要と認識している支援者が多いことが示され、支援の経験の共有が重要であることが示唆された。小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携については、普段から他部署とコミュニケーションを通じて顔の見える関係づくりをしておくことが必要であることが示された。小児発症難病患者の自立支援には、受け入れ先の医療機関情報が重要であること、小児期及び成人期の支援者間連携が重要であることが示唆された。また、小児慢性特定疾患患者で指定難病に移行できない場合においては、医療費の問題だけでなく、家族を含めた相談先の受け皿が課題であることが明らかになった。

## A. 研究目的

本調査では、小児発症難病患者とその家族の支援に関する課題を明らかにするために、小児発症難病患者とその家族に必要な支援、小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携、小児発症難病患者の移行期医療支援と自立支援、小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の支援ニーズについての調査を実施した。

## B. 研究方法

### 1. 研究デザイン

本研究は、小児慢性特定疾患と難病の行政担当者を対象とした、ウェブサイトを用いた無記名自記式質問紙による横断的観察研究である。

### 2. 調査対象

本調査の対象地域は、東京、神奈川、千葉、埼玉、群馬、栃木、茨木、山梨、長野、新潟である。10自治体 259 か所 518 部署の保健所、保健センター、保健福祉事務所等の小児慢性特定疾患担当者と難病担当者を対象とした。

### 3. 調査方法

2022年10月11日～31日に、本研究に関心を持った対象者は、パソコンやスマートフォンを用いて、研究説明文書と質問紙が掲載されている調査ウェブサイト（Google Form）へアクセスしてウェブサイト上で無記名質問紙に回答した。

### 4. 調査項目

調査内容には、小児発症難病患者とその家族に必要な支援、小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携、移行期医療支援と自立支援、小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の支援ニーズについての項目を設けた。そのうち、小児慢性特定疾患担当者には、全項目の回答を依頼し、難病担当者には、小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携と移行期医療支援と自立支援の項目のみの回答を依頼した。

### 小児発症難病患者とその家族に必要な支援

小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する 25 項目を「1：全く必要ない～5：とても必要」の 5 件法で測定した。

### 小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携

小児発症難病患者支援における関係機関の 15 機関との連携について、「1：連携したことがある、2：現在連携している」で回答を得た。また、行政機関内における小児慢性特定疾患担当と難病担当の連携状況について、連携の有無を「1：ほぼ全数連携できている、2：必要なケースのみ連携できている、3：ほとんど連携できていない」のいずれかで回答してもらい、その件数を尋ねた。さらに、必要な連携に関する 10 項目を「1：全く必要ない～5：とても必要」の 5 件法で測定した。また、本研究の調査時期を鑑み、COVID-19 パンデミックによる業務の優先順位の変化についても測定項目に追加した。

### 移行期医療支援

小児発症難病患者の移行期医療支援においては、移行期医療支援の概念についての認知度を「1：知っている、2：言葉は聞いたことがある、3：知らない」の 3 件法で測定した。また、移行期医療支援の重要性について、「1：重要ではない～5：とても重要」の 5 件法で測定した。さらに、移行期医療支援における医療機関との連携の必要性、他機関との連携の必要性、他部署との連携の必要性について、「1：全く必要ない～5：とても必要」の 5 件法で測定した。

### 自立支援

小児発症難病患者の自立支援においては、自立支援の概念についての認知度を「1：知っている、2：言葉は聞いたことがある、3：知らない」の 3 件法で測定した。また、自立支援の重要性について、「1：重要ではない～5：とても重要」の 5 件法で測定した。さらに、自立支援における医療機関との連携の必要性、他機関との連携の必要性、他部署との連携の必要性について、「1：全く必要ない～5：とても必要」の 5 件法で測定した。

### 小児発症難病患者の移行期医療支援における課題

小児発症難病患者の移行期医療支援における課題と思われる内容の 5 項目を、「1：全く課題ではない～5：大きな課題である」の 5 件法で測定した。

## 小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の 支援における支援ニーズ

小児発症難病患者の支援ニーズに関する項目において、「小児発症難病患者と小児慢性特定疾患の支援において、支援ニーズに違いがあるかどうか」を「1：ない～5：大きくある」の5件法で測定した。小児発症難病患者の支援は「支援ニーズに沿った支援が行われているかどうか」を「1：思わない～5：強く思う」の5件法で測定した。小児慢性特定疾患患者の支援は「支援ニーズに沿った支援が行われているかどうか」を「1：思わない～5：強く思う」の5件法で測定した。

## 小児慢性特定疾患で指定難病に移行できない 場合の課題

小児慢性特定疾患で指定難病に移行できない場合の課題と思われること10項目を「1：関係していない～5：とても関係している」の5件法で測定した。

## 5. 分析方法

統計解析には、IBM SPSS Statistics Ver. 28 for windows を使用し、有意水準は両側5%とした。対象者の特徴を把握するために、属性、小児発症難病患者とその家族に必要な支援、小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携、小児発症難病患者の移行期医療支援と自立支援、小児発症難病患者の支援ニーズに関する認識に関する項目について記述統計量で算出した。次に、小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する項目においては、経験年数、年齢、部署人数、従事内容、従事方法からの影響も考えられたので、一般化線形モデルを用いて、経験年数の違いを年齢、部署人数、職種、従事内容、従事方法で調整し、解析した。また、移行期医療支援と自立支援に関する認識の項目においては、従事方法による違いを一般化線形モデルにて、年齢、部署人数、経験年数で調整し、解析した。

さらに、小児発症難病患者とその家族の支援ニーズに関する認識の項目においても経験年数の違いを一般化線形モデルにて、年齢、部署人数、職種、従事内容、従事方法で調整し、解析した。

### （倫理面への配慮）

本研究は、国立病院機構箱根病院 神経筋・難

病医療センターにおいて倫理委員会の承認を得て実施した。回答は匿名とし、ウェブサイト上への回答をもって調査への同意とみなした。

## C. 研究結果

### 1. 対象者背景

380名の行政担当者から有効回答を得た。対象者の職種は、保健師を含む医療関係者が332(87.5%)、事務職36(9.5%)であった(表1)。

年代は、20代91(23.9%)、30代97(25.5%)、40代108(28.4%)、50代51(13.4%)、60代24(6.3%)、70代6(1.6%)であった(表2)。

設置主体は、政令指定都市が60(15.8%)、中核市62(16.3%)、都道府県182(47.9%)、特別区52(13.7%)、保健所政令市が19(5.0%)であった(表3)。

部署人数は、10人未満が103(28.1%)、10人以上20人未満が118(32.2%)、20人以上30人未満が74(20.2%)、30人以上40人未満が40(10.5%)、40人以上が32(8.4%)であった(表4)。

対象者の従事内容は、小児慢性特定疾患が115(30.8%)、難病が131(35.1%)、小児慢性特定疾患と難病が127(34.0%)であった。

従事方法は、地区担当制で小児慢性特定疾患業務に従事が49(13.1%)、業務担当制で小児慢性特定疾患業務に従事が66(17.7%)、地区担当制で難病業務に従事が52(13.9%)、業務担当制で難病業務に従事が79(21.2%)、地区担当制で小児慢性特定疾患業務と難病業務の両方に従事が81(21.7%)、業務担当制で小児慢性特定疾患業務と難病業務の両方に従事が46(12.3%)であった(表5)。

対象者の経験年数は、小児慢性特定疾患担当に3年未満の従事が80(31.3%)、3年以上7年未満が84(32.8%)、7年以上が92(35.9%)だった。難病担当に3年未満の従事が87(30.4%)、3年以上7年未満が111(38.8%)、7年以上が88(30.8%)であった(表6)。

支援対象者の年齢に関する対象年齢とその割合は、0-6歳が36(9.5%)、0-6歳、16-18歳が1(0.3%)、0-6歳、18-20歳未満が2(0.5%)、0-6歳、7-12歳が16(4.2%)、0-6歳、7-12歳、13-15歳が15(3.9%)、0-6歳、7-12歳、13-15歳、16-18歳が14(3.7%)、0-6歳、7-12歳、13-15歳、16-18歳、18-20歳未満が135(35.5%)、0-6歳、7-12歳、18-20歳未満が3(0.8%)、7-12

歳，13-15歳が4（1.1%），13-15歳，16-18歳，18-20歳未満が1（0.3%），16-18歳未満，18-20歳未満が2（0.5%），18-20歳未満が9（2.4%）であった（表7）。

支援対象者の家族員とその割合は，母親74（19.5%），母親，きょうだい（姉・妹・兄・弟）が42（11.1%），母親，きょうだい（姉・妹・兄・弟），母方祖母が3（0.8%），母親，きょうだい（姉・妹・兄・弟），母方祖父が1（0.3%），母親，父親が66（17.4%），母親，父親，きょうだい（姉・妹・兄・弟）が37（9.7%），母親，父親，きょうだい（姉・妹・兄・弟），母方祖父が2（0.5%），母親，父親，きょうだい（姉・妹・兄・弟），母方祖父，母方祖母が1（0.3%），母親，父親，きょうだい（姉・妹・兄・弟），母方祖母が8（2.1%），母親，父親，母方祖父，母方祖母が1（0.3%），母親，父親，母方祖父，母方祖母，父方祖父，父方祖母が1（0.3%），母親，母方祖母が1（0.3%）であった（表8）。

## 2. 小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する調査結果

小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する項目における結果は以下の通りである。発症期において、「家族の不安な気持ちに寄り添う」を非常に必要，または必要と回答したのは230（94.7%），「家族の状況を把握して対応する」を非常に必要，または必要と回答したのは238（93.0%），診断期において、「病名告知後の混乱期の傾聴」が非常の必要，または必要と回答したのは227（93.4%）であった。「診断のための専門医療機関に関する相談支援」を非常に必要，または必要と回答したのは203（83.6%）であった。維持・安定期において、「専門医療機関の情報提供」を非常に必要，または必要と回答したのは191（78.6%），「療養生活上の相談ができる機関（職種）の情報提供」を非常に必要，または必要と回答したのは215（88.5%）であった。「療養生活支援」を非常に必要，または必要と回答したのは205（85.1%）であった。「ピアカウンセリングを調整」を非常に必要，または必要と回答したのは195（80.2%）であった。「介護者支援」を非常に必要，または必要と回答したのは206（85.8%）であった。「講演会の開催」を非常に必要，または必要と回答したのは166（68.6%）であった。「患者会に関する情報提供」を非常に必要，または必要と回答したのは193（80.8%）であっ

た。「交流会に関する情報提供」を非常に必要，または必要と回答したのは195（80.2%）であった。「治療に必要な制度・福祉サービスの情報提供」を非常に必要，または必要と回答したのは209（86.4%）であった。「地域の支援機関の理解促進支援」を非常に必要，または必要と回答したのは198（81.8%）であった。「地域における患者と家族の体制づくり」を非常に必要，または必要と回答したのは204（84.3%）であった。「学校や保育園側が安心して患者や家族を受け入れられる工夫」を非常に必要，または必要と回答したのは216（89.3%）であった。「患者と家族が孤立しない仕組みづくり」を非常に必要，または必要と回答したのは217（89.3%）であった。「巡回相談支援」を非常に必要，または必要と回答したのは160（66.1%）であった。「教育に関する情報提供」を非常に必要，または必要と回答したのは191（78.6%）であった。「就職支援」を非常に必要，または必要と回答したのは190（78.8%）であった。移行期において、「小児医療機関と成人医療機関の連絡体制整備」を非常に必要，または必要と回答したのは206（85.9%）であった。「在宅介護や緊急時の受け入れ医療機関の確保」を非常に必要，または必要と回答したのは212（88.0%）であった。「慢性疾患児童等地域支援協議会等の活用」を非常に必要，または必要と回答したのは194（80.8%）であった。「小児慢性特定疾患児童等自立支援員と連携支援」を非常に必要，または必要と回答したのは190（78.5%）であった。「患者自身が病気に対する知識を深めるための支援」を非常に必要，または必要と回答したのは195（80.5%）であった（表9）。

## 3. 小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携に関する調査結果

小児発症難病患者支援における関係機関の15機関のうち，連携実績有りの機関は，難病診療連携拠点病院135（78.5%），難病医療協力病院132（73.7%），小児医療機関154（61.8%），成人医療機関145（68.7%），市町村156（67.5%），保育園112（70.4%），養護学校54（76.1%），小学校85（79.4%），中学校37（75.5%），高校26（76.6%），教育委員会99（87.6%），児童相談所117（79.6%），相談支援事業所が55（61.1%），基幹相談支援センターが42（57.5%），自立生活支援センター24（64.9%）であった。

現在連携中の機関は、難病拠点病院 26 (15.1%)、難病協力病院 22 (12.3%)、小児医療機関 33 (13.3%)、成人医療機関 27 (12.8%)、市町村 37 (16.0%)、保育園 22 (13.8%)、小学校 12 (11.2%)、中学校 10 (20.4%)、高校 7 (20.6%)、教育委員会 8 (7.1%) であった。(表 10)。

また、行政機関内における小児慢性特定疾患担当と難病担当の連携状況について、「ほとんど連携できていない」と回答した担当者が 68 (17.9%)、「ほぼ全数連携できている」と回答した担当者が 29 (7.6%)、必要なケースのみ連携していると回答した担当者が 241 (63.4%) だった(表 11-1)。件数は、0 件が 37 (9.7%)、1 件が 67 (17.6%)、2 件が 44 (11.6%)、3 件が 33 (8.7%)、5 件が 28 (7.4%)、6 件が 8 (2.1%) であった(表 11-2)。

小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携に関する項目において、「普段からの他部署とのコミュニケーション」を非常に必要、または必要と回答したのは 330 (89.2%)、「普段から他部署と患者の必要な情報を共有すること」を非常に必要、または必要と回答したのは 318 (86.2%)、「連携が必要なケースを実際に経験し、経験を積み重ねること」を非常に必要、または必要と回答したのは 329 (89.0%)、「患者の家族からの協力」非常に必要、または必要と回答したのは 311 (84.2%)、「コロナ感染症の対応等も含んだ業務の優先順位の検討」を非常に必要、または必要と回答したのは 288 (78.3%)、「18 から 20 歳の年齢に達するまでの患者の継続支援」を非常に必要、または必要と回答したのは 295 (79.7%)、「連携できる他部署の担当者の存在」を非常に必要、または必要と回答したのは 317 (85.9%)、「疾患の特異性の理解」を非常に必要、または必要と回答したのは 318 (86.2%)、「支援者同士の引継ぎ」を非常に必要、または必要と回答したのは 329 (89.1%) であった(表 12)。

#### 4. 小児発症難病患者の移行期医療支援及び自立支援に関する調査結果

移行期医療支援については、316 (83.8%) の行政担当者が概念を認知しており、自立支援については、343 (91.9%) が概念を認知していた(表 13-1)。

移行期医療支援についての重要性については、276 (87.4%) がとても重要、または重要であ

ると認識していた。また、医療機関との連携については、283 (84.2%) がとても必要、または必要であると認識していた。他機関との連携については、277 (83.1%) がとても必要、または必要であると認識していた。さらに、他部署との連携は、266 (80.8%) がとても必要、または必要であると認識していた。

自立支援の重要性については、306 (90.8%) がとても重要、または重要であると認識していた。また、医療機関との連携については、290 (84.3%) がとても必要、または必要と回答した。他機関との連携については、290 (84.8%) がとても必要、または必要であると認識していた。さらに、他部署との連携は、289 (83.2%) がとても必要、または必要であると認識していた。(表 13-2)。

小児発症難病患者の移行期医療支援において、課題と思われる項目「そもそも移行期医療支援という概念を理解している支援者が少ない」を大きな課題である、または課題であると回答したのは 272 (80.5%)、「転科可能な受け入れ先の医療機関の情報が少ない」を大きな課題である、または課題であると回答したのは 290 (86.0%)、「移行期医療支援センター等の存在を知らない」を大きな課題である、または課題であると回答したのは 286 (85.8%)、「患者ではなく、患者の親や家族としか話をしないことが多い」を大きな課題である、または課題であると回答したのは 274 (81.3%)、「移行期医療支援について取り組んでいないので課題がわからない」を大きな課題である、または課題であると回答したのは 267 (79.4%) であった(表 13-3)。

#### 5. 小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の支援における支援ニーズに関する調査結果

小児発症難病患者の支援ニーズに関する項目において、「小児発症難病患者と小児慢性特定疾患の支援において、支援ニーズに違いがあるかどうか」を大きくある、またはあると回答したのは 80 (32.0%) であった。「小児発症難病患者の支援は支援ニーズに沿った支援が行われているかどうか」を強く思う、または思うと回答したのは 78 (31.4%) であった。「小児慢性特定疾患の支援は支援ニーズに沿った支援が行われているかどうか」を強く思う、または思うと回答したのは 69 (26.3%) であった(表 14)。

また、小児慢性特定疾患で指定難病に移行できない場合の課題において、「医療費の負担の増加」がとても関係している、または関係していると回答したのは、210（83.7%）であった。「申請手続きや必要書類取得の負担が大きいこと」がとても関係している、または関係していると回答したのは、190（75.7%）であった。「患者の相談先がなくなること」がとても関係している、または関係していると回答したのは、174（70.1%）であった。「家族の相談先がなくなること」がとても関係している、または関係していると回答したのは、173（69.7%）であった。「成人医療機関への適切な移行ができないこと」がとても関係している、または関係していると回答したのは、197（79.1%）であった。「ソーシャルサポートが受けられなくなること」がとても関係している、または関係していると回答したのは、174（69.6%）であった。「就学や就労についての相談場所がなくなること」がとても関係している、または関係していると回答したのは、170（71.1%）であった。「患者の親や家族の相談窓口がなくなること」がとても関係している、または関係していると回答したのは、178（71.2%）であった。「支援者自身が支援の連携先を理解していないこと」がとても関係している、または関係していると回答したのは、184（75.1%）であった。「支援者が支援継続の必要性を感じていないこと」がとても関係している、または関係していると回答したのは、160（64.7%）であった（表 15）。

#### 6. 小児発症難病患者とその家族の必要な支援に関する調査結果 （経験年数の違い）

小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する項目において、経験年数の違いを一般化線形モデルにて、年齢、部署人数、職種、従事内容、従事方法で調整し、解析した結果、「家族の不安な気持ちに寄り添う」「家族の状況を把握して対応する」「診断のための専門医療機関に関する相談支援」「専門医療機関の情報提供」「学校や保育園側が安心して患者や家族を受け入れられる工夫」「教育に関する情報提供」「就職支援」「在宅介護や緊急時の受け入れ医療機関の確保等の支援」の項目が経験年数と有意に関連していた（95%信頼区間、 $p<0.05$ ）（表 16）。

#### 7. 小児発症難病患者の移行期医療支援と自立支援に関する調査結果 （従事内容の違い）

移行期医療支援と自立支援に関する概念の認知の項目において、従事内容によって、差があるかどうかをクロス集計で分析した結果、移行期医療支援、自立支援共に、従事内容と有意に関連していた（95%信頼区間、 $p<0.05$ ）（表 17）。

#### 8. 小児発症難病患者の移行期医療支援と自立支援に関する調査結果 （従事方法の違い）

移行期医療支援と自立支援に関する認識の項目において、従事方法による違いを一般化線形モデルにて、年齢、部署人数、経験年数で調整し、解析した結果、自立支援において、「医療機関との連携の必要性」「移行期医療支援という概念の理解度」「移行期医療支援センターの存在についての知識」「患者ではなく、患者の親や家族としかコミュニケーションがとれないこと」の項目が従事方法と有意に関連していた（95%信頼区間、 $p<0.05$ ）（表 18）。

#### 9. 小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者支援における支援ニーズに関する調査結果 （経験年数の違い）

小児発症難病患者とその家族の支援ニーズに関する項目においても経験年数の違いを一般化線形モデルにて、年齢、部署人数、職種、従事内容、従事方法で調整し、解析した結果、「医療費の負担の増加」「申請手続きや必要書類取得の負担が大きいこと」「患者の相談先がなくなること」「家族の相談先がなくなること」「成人医療機関への適切な移行ができないこと」「ソーシャルサポートが受けられなくなること」「就学や就労についての相談場所がなくなること」「患者の親や家族の相談窓口がなくなること」「支援者自身が支援の連絡先を理解していないこと」「支援者が支援継続の必要性を感じていないこと」の項目が経験年数と有意に関連していた（95%信頼区間、 $p<0.05$ ）（表 19）。

#### D. 考察

本調査では、小児発症難病患者とその家族の支援の課題が明らかになった。調査で得られた知見は以下の通りである。

- ・小児発症難病患者とその家族の支援において、

発症期には家族の不安な気持ちに寄り添うこと、診断期には、病名告知後の混乱期の傾聴、維持・安定期には患者と家族が孤立しない仕組みづくり、移行期には小児医療機関と成人医療機関の連絡体制の整備が必要と認識している支援者が多い。

- ・小児発症難病患者とその家族の支援は、経験年数に関連しており、支援の経験の共有が重要である。

- ・小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携については、普段から他部署とコミュニケーションを通じて顔の見える関係づくりをしておくこと、連携が必要なケースを実際に経験し、経験を積み重ねること、支援者同士の引継ぎが必要と認識している支援者が多い。

- ・小児発症難病患者の移行期医療支援においては、小児期及び成人期の支援者間連携や受け入れ先の医療機関情報が重要であると認識している支援者が多い。

- ・自立支援における医療機関との連携、移行期医療支援における課題に関する認識は、従事内容に関連しており、小児慢性特定疾患担当者や難病担当者の情報の共有が重要である。

- ・小児慢性特定疾患患者で指定難病に移行できない場合においては、医療費の負担の問題だけでなく、家族を含めた相談先の受け皿が課題である。

- ・小児発症難病患者とその家族の支援ニーズに関する認識は、経験年数と関連しており、支援の経験の共有が重要である。

以上のことから、小児発症難病患者を支援する支援者は、家族も含めた精神的支援や必要な制度等の情報提供が家族負担感の緩衝要因と考えていることが示唆された。このことは、一般的な子どもが必要とする水準以上の保健・医療サービスを必要とする子ども **Children with special health care needs (CSHCN)** と養育者の不安・抑うつ症状の緩和に人的ソーシャルサポートが有効である (Kaji, 2022) とする結果が示しているように、小児発症難病患者とその家族の支援においても、支援者等によるソーシャルサポートが有効であると支援者が認識している可能性があることを示したものである。そのため、小児慢性特定疾患の申請時や指定難病の申請時に、本人だけではなく家族も含めて、専門職を中心とした支援者による全数面接や相談支援を行う等のアプローチを検討する必要があるかもしれない。

また、小児発症難病患者とその家族に必要な支援においては、「家族の不安な気持ちに寄り添う」「家族の状況を把握して対応する」「診断のための専門医療機関に関する相談支援」「専門医療機関の情報提供」「学校や保育園側が安心して患者や家族を受け入れられる工夫」「教育に関する情報提供」「就職支援」「在宅介護や緊急時の受け入れ医療機関の確保等の支援」の項目が経験年数と関連していたことから、これらの項目は、支援者が経験的に必要性を高く認識している支援内容であることが示唆された。

小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連携に関する結果から、小児慢性特定疾患担当者と難病担当者は、普段からコミュニケーションがとれるような工夫が必要であることが示された。難病法や児童福祉法等の法律を基に、連携や調整をとり、切れ目なく行える体制への支援役割の機能を持つ難病相談支援センターや移行期医療支援センター等も状況によっては活用できる可能性があるかもしれない。また、慢性疾患児童等地域支援協議会等の協議会の場合は、医療・保健・福祉の関係者や教育機関等といった分野を超えた支援者の連携をより促進する可能性があるため、継続した活用が望まれる。

移行期医療支援と自立支援に関する結果から、支援者は、いずれも医療機関との連携が重要と認識している一方で、情報の不足を感じていた。この結果から、医療機関と行政機関が円滑な連携をとれるような仕組みが必要であることが示唆された。また、自立支援における医療機関との連携、移行期医療支援における課題に関する認識は、従事内容に関連しており、小児慢性特定疾患担当者よりも難病担当者の方が有意に高いという結果が示された。昨今の移行支援に関する認知の高まりも影響している可能性がある。これまで、移行支援に対する問題意識は、小児期側の支援者の方が高いともされてきたが、今回の調査結果からは、成人期側の支援者の意識の高さも示された。同時に、従事内容による認識の差を埋めるためには、普段からのコミュニケーションや情報共有を図る機会を持つことがより一層、必要である可能性がある。今後、小児発症難病患者の移行支援における症例の蓄積と検証は、状況に応じて小児慢性特定疾患担当者と難病担当者の両担当者で実施していくことが望ましいかもしれない。

小児慢性特定疾患で指定難病に移行できない場合においては、医療費の問題だけでなく、家

族も含めた相談先の確保についての検討が必要であることが示唆された。また、小児慢性特定疾患対策と難病対策は根拠法が異なるため、双方の対象となっている疾病の患者であっても、状態によっては成人期以降の継続的な支援を受けることができない状況がある（Kakee, 2021）とされている。よって、小児発症難病患者においても移行後を見据えた支援を早い段階で行っていくことが重要である。

小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の支援における支援ニーズに関する項目では、経験年数との関連が認められた。経験の積み重ねは、小児発症難病患者とその家族の支援課題に関する認識を高める可能性が示唆された。そのため、経験値や経験年数を重ねた支援者と支援に関する認識の共有や情報の共有は重要である可能性がある。経験年数が異なった支援者同士のコミュニケーションや情報共有、経験の共有は小児発症難病患者の支援をより重層的なものにする可能性がある。

### 本研究の限界と今後の課題

本調査は一部地域の行政担当者のみを対象としているため、小児発症難病患者とその家族の支援として一般化するのは難しい。しかし、小児発症難病患者を支援する担当者の視点から小児発症難病患者とその家族の支援の課題を抽出したことは、小児発症難病患者とその家族に必要な支援に関する基礎的な資料と位置付けることができたのではないかと考えられる。今後は対象地域の拡大と共に、調査対象者を増やし、妥当性を検証する必要がある。また、本研究は自治体の地域事情を調査していないため、今後、各自治体の地域事情を調査し、その比較を行った上で小児発症難病患者とその家族への支援の促進要因をより明確にする必要がある。

### E. 結論

調査の結果から、小児発症難病患者とその家族への支援は、発症期には家族の不安な気持ちに寄り添うことや診断期には病名告知後の混乱期の傾聴、維持・安定期には患者と家族が孤立しない仕組みづくり、移行期には小児医療機関と成人医療機関の連絡体制の整備が必要と認識している支援者が多いことが示された。また、小児発症難病患者とその家族への支援には、支援の経験の共有が重要であることが示唆された。小児発症難病患者とその家族の支援に必要な連

携については、普段から他部署とコミュニケーションを通じて関係づくりを構築しておくこと、小児発症難病患者の移行期医療支援においては、受け入れ先の医療機関情報が重要であること、小児期及び成人期の支援者間連携、支援に関する認識の共有や情報の共有が重要であることが示唆された。また、小児慢性特定疾患患者で指定難病に移行できない場合においては、医療費の問題だけでなく、家族を含めた相談先の受け皿が課題であることが明らかになった。

### 謝辞

調査にご協力いただいた方々に厚く御礼申し上げます。

### F. 健康危険情報

該当なし

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

該当なし

#### 2. 学会発表

該当なし

### 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

### I. 文献

阿部達哉, 原口道子. 難病患者の総合的地域支援体制に関する研究. 厚生労働行政推進調査事業補助金（難治性疾患政策研究事業）難病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. 令和3年度総括研究報告書(2022).

梶奈美子. 合理的な予防介入に向けた思春期コホート研究 日本における Children with

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

Special Health Care Needs (CSHCN)とその  
母親の不安・抑うつ. 児童青年精神医学とその  
近接領域. (2020)61(4):398-403.

中山優季. 神経難病と療養支援の現状と今後の  
課題. 神経難病と療養支援.  
(2020)37(3):299-303.

掛江直子. 【成人移行支援の二面性】難病対策と  
移行期医療支援センター（解説）. 小児内科.  
(2021)53(8):1211-1216.

Beresford B, Stuttard L. Young adults as  
users of adult healthcare: experiences of  
young adults with complex or life-limiting  
conditions. Clin Med (Lond). (2014)  
14:404–8. doi: 10. 7861/clinmedicine.  
14-4-404

Sawicki GS, Lukens-Bull K, Yin X, Demars N,  
Huang IC, Livingood W, et al. Measuring the  
transition readiness of youth with special  
healthcare needs: validation of the  
TRAQ-transition readiness assessment  
questionnaire. J Pediatr Psychol. (2011)  
36:160–71. doi: 10. 1093/jpepsy/jsp128

Reiss JG, Gibson RW, Walker LR. Health  
care transition: youth, family, and provider  
perspectives. Pediatrics. (2005) 115:112–20.  
doi: 10. 1542/peds. 2004-1321

Ishizaki Y. Guide to Transition Support for  
Patients with Childhood-Onset Chronic  
Diseases. Tokyo: Jiho Inc (2018).

表1 対象者属性		n=380
		n(%)
職種		
医師		3(0.8)
保健師		324(85.3)
看護師		3(0.8)
助産師		1(0.3)
臨床検査技師		1(0.3)
事務職		36(9.5)

表2 対象者属性		n=380
		n(%)
年代		
20代		91(23.9)
30代		97(25.5)
40代		108(28.4)
50代		51(13.4)
60代		24(6.3)
70代		6(1.6)

表3 対象者属性		n=380
		n(%)
設置主体	政令指定都市	60(15.8)
	中核市	62(16.3)
	都道府県	182(47.9)
	特別区	52(13.7)
	保健所政令市	19(5)

表4 対象属性		n=380
		n %
部署人数	10未満	103(28.1)
	10以上20未満	118(32.2)
	20以上30未満	74(20.2)
	30以上40未満	40(10.5)
	40以上	32(8.4)

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5 対象者属性	n=380
	n(%)
従事内容	
小児慢性特定疾患	115(30.8)
難病	131(35.1)
小児慢性特定疾患と難病	127(34)
従事方法	
地区担当で小児慢性特定疾患	49(13.1)
業務担当で小児慢性特定疾患	66(17.7)
地区担当で難病	52(13.9)
業務担当で難病	79(21.2)
地区担当で両方	81(21.7)
業務担当で両方	46(12.3)

表6 対象者属性	n=380
	n%
小児慢性特定疾患担当	256(67.4)
経験年数 3年未満	80(31.3)
3年以上7年未満	84(32.8)
7年以上	92(35.9)
難病担当	286(75.3)
経験年数 3年未満	87(30.4)
3年以上7年未満	111(38.8)
7年以上	88(30.8)

表7 対象者属性	n=142
	n(%)
支援対象者の年齢	
0-6歳	36(9.5)
0-6歳, 16-18歳	1(0.3)
0-6歳, 18-20歳未満	2(0.5)
0-6歳, 7-12歳	16(4.2)
0-6歳, 7-12歳, 13-15歳	15(3.9)
0-6歳, 7-12歳, 13-15歳, 16-18歳	14(3.7)
0-6歳, 7-12歳, 13-15歳, 16-18歳, 18-20歳未満	135(35.5)
0-6歳, 7-12歳, 18-20歳未満	3(0.8)
7-12歳, 13-15歳	4(1.1)
13-15歳, 16-18歳, 18-20歳未満	1(0.3)
16-18歳未満, 18-20歳未満	2(0.5)
18-20歳未満	9(2.4)

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8 対象者属性	n=141
	n(%)
支援対象者の家族員種別	
母親	74(19.5)
母親, きょうだい (姉・妹・兄・弟)	42(11.1)
母親, きょうだい (姉・妹・兄・弟), 母方祖母	3(0.8)
母親, きょうだい (姉・妹・兄・弟), 母方祖父	1(0.3)
母親, 父親	66(17.4)
母親, 父親, きょうだい (姉・妹・兄・弟)	37(9.7)
母親, 父親, きょうだい (姉・妹・兄・弟), 母方祖父	2(0.5)
母親, 父親, きょうだい (姉・妹・兄・弟), 母方祖父, 母方祖母	1(0.3)
母親, 父親, きょうだい (姉・妹・兄・弟), 母方祖母	8(2.1)
母親, 父親, 母方祖父, 母方祖母	1(0.3)
母親, 父親, 母方祖父, 母方祖母, 父方祖父, 父方祖母	1(0.3)
母親, 母方祖母	1(0.3)

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9 小児発症難病患者の家族への支援に必要な項目	n=240				
	1: 全く必要ではない	2: 必要ではない	3: まあまあ必要	4: 必要	5: 非常に必要
	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)
<b>発症期</b>					
家族の不安な気持ちなどに寄り添う	2(0.8)	11(4.5)	59(24.3)	171(70.4)	230(94.7)
家族の状況を把握して対応する	1(0.4)	16(6.6)	71(29.2)	155(63.8)	238(93.0)
<b>診断期</b>					
病名告知後の混乱期の傾聴	2(0.5)	14(5.8)	78(32.1)	149(61.3)	227(93.4)
診断のための専門医療機関に関する相談支援	4(1.6)	36(14.8)	75(30.9)	128(52.7)	203(83.6)
<b>維持・安定期</b>					
専門医療機関の情報提供	1(0.4)	10(24.1)	41(16.9)	66(27.2)	125(51.4)
療養生活上の相談ができる機関（職種）の情報提供	3(1.2)	25(10.3)	67(27.6)	148(60.9)	215(88.5)
療養生活支援	5(1.3)	31(12.9)	101(41.9)	104(43.2)	205(85.1)
ピアカウンセリングを調整	1(0.4)	6(2.5)	41(16.9)	134(55.1)	195(80.2)
介護者支援	9(3.7)	27(11.2)	111(45.9)	95(39.3)	206(85.8)
講演会の開催	1(0.4)	13(5.4)	62(25.6)	94(38.8)	166(68.6)
患者会に関する情報提供	5(2.1)	45(18.5)	91(37.4)	102(42.0)	193(80.8)
交流会に関する情報提供	6(2.5)	42(17.3)	91(37.4)	104(42.8)	195(80.2)
治療に必要な制度・福祉サービスの情報提供	6(1.6)	27(11.2)	69(28.5)	140(57.9)	209(86.4)
地域の支援機関の理解促進支援	5(2.1)	39(16.19)	77(31.8)	121(50.0)	198(81.8)
地域における患者と家族の体制づくり	4(1.1)	34(14.0)	88(36.4)	116(47.9)	204(84.3)
学校や保育園が患者と家族を受け入れられる工夫	1(0.4)	22(9.1)	90(37.2)	126(52.1)	216(89.3)
患者と家族が孤立しない仕組みづくり	1(0.4)	23(9.5)	94(38.7)	123(50.6)	217(89.3)
巡回相談支援	14(5.8)	68(28.1)	113(46.7)	47(19.4)	160(66.1)
教育に関する情報提供	11(4.5)	41(16.9)	79(32.5)	112(46.1)	191(78.6)
就職支援	2(0.8)	10(4.1)	38(16.2)	68(28.2)	122(50.6)
<b>移行期</b>					
小児医療機関と成人医療機関の連絡体制整備	1(0.4)	8(3.3)	25(10.4)	76(31.7)	130(54.2)
在宅介護や緊急時の受け入れ医療機関の確保	1(0.4)	6(2.5)	22(9.1)	78(32.4)	121(88.0)
慢性疾患児童等地域支援協議会等の活用	2(0.8)	9(3.8)	35(14.6)	79(32.9)	144(80.8)
小児慢性特定疾病児童等自立支援員との連携支援	2(0.8)	8(3.3)	42(17.49)	89(36.8)	150(78.5)
患者自身が病気に対する知識を深めるための支援	2(0.8)	10(4.1)	35(14.5)	79(32.6)	116(47.9)

「1」全く必要ではない～「5」非常に必要」

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10 他機関との連携状況 n=380

	n (%)	
	連携実績有	現在連携中
難病診療連携拠点病院	135(78.5)	26(15.1)
難病医療協力病院	132(73.7)	22(12.3)
小児医療機関	154(61.8)	33(13.3)
成人医療機関	145(68.7)	27(12.8)
市町村	156(67.5)	37(16.0)
保育園	112(70.4)	22(13.8)
養護学校	54(76.1)	13(18.3)
小学校	85(79.4)	12(11.2)
中学校	37(75.5)	10(20.4)
高校	26(76.5)	7(20.6)
教育委員会	99(87.6)	8(7.1)
児童相談所	117(79.6)	
相談支援事業所	55(61.1)	
基幹相談支援センター	42(57.5)	
自立生活支援センター	24(64.9)	

表11-1 小児慢性特定疾患担当と難病担当の連携状況 n=380

	%	95%信頼区間	n
ほとんど連携できていない	17.9	10.4-29.5	68
ほぼ全数連携できている	7.6		29
必要なケースのみ連携できている	63.4	53.8-66.1	241

表11-2 小児慢性特定疾患担当と難病担当の連携状況

件数	n(%)
0件	37(9.7)
1件	67(17.6)
2件	44(11.6)
3件	33(8.7)
5件	28(7.4)
6件	8(2.1)

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12 小児発症難病患者支援とその家族への支援に必要な連携と思われる内容 n=370

	n(%)					n(%)
	1：全く必要ではない	2：必要ではない	3：まあまあ必要	4：必要	5：非常に必要	
普段からの他部署とのコミュニケーション	2(0.5)	1(0.3)	37(10.0)	127(34.3)	203(54.9)	330(89.2)
普段から他部署と必要な情報を共有	2(0.5)	5(1.4)	44(11.9)	114(30.9)	204(55.3)	318(86.2)
連携が必要なケースの経験の蓄積	2(0.5)	4(1.1)	35(9.5)	109(29.5)	220(59.5)	329(89.0)
患者の家族からの協力	1(0.3)	7(1.9)	50(13.6)	109(29.5)	202(54.7)	311(84.2)
コロナ感染症の対応も含んだ業務の優先順位	1(0.3)	5(1.4)	74(20.1)	171(46.5)	117(31.8)	288(78.3)
18-20歳の年齢に達するまでの継続支援	1(0.3)	7(1.9)	67(18.1)	113(30.5)	182(49.2)	295(79.7)
連携できる他部署の担当者 の存在	1(0.3)	7(1.9)	44(11.9)	129(35.0)	188(50.9)	317(85.9)
疾患の特異性の理解	1(0.3)	4(1.1)	46(12.5)	134(36.3)	184(49.9)	318(86.2)
支援者同士の引継ぎ	2(0.5)	2(0.5)	36(9.8)	120(32.5)	209(56.6)	329(89.1)

「1 全く必要ではない～5 非常に必要」

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13-1 移行期医療支援と自立支援の概念知識			n=377
	%	95%信頼区間	n
<b>移行期医療支援の概念を知っていますか</b>			
1. 知っている	57.3	50.3-63.6	216
2. 言葉は聞いたことがある	26.5	17.4-34.5	100
3. 知らない	16.2	6.7-25.2	61
<b>自律(自立)支援の概念を知っていますか</b>			
1. 知っている	70.6	64.4-75.5	262
2. 言葉は聞いたことがある	21.3	12.1-29.8	81
3. 知らない	7.5		28

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13-2 移行期医療支援と自立支援について	n=380				
	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)
移行期医療支援の重要性	1：重要ではない	2：少し重要	3：まあまあ重要	4：重要	5：とても重要
	1(0.3)	7(2.2)	33(10.4)	137(43.4)	139(44.0)
					276(87.4)
移行期医療支援における医療機関との連携	1：必要ではない	2：少し必要	3：まあまあ必要	4：必要	5：とても必要
	1(0.3)	10(3.0)	42(12.5)	129(38.4)	154(45.8)
					283(84.2)
移行期医療支援における他機関との連携		9(2.7)	47(14.1)	136(40.8)	141(42.3)
	4(1.2)	13(4.0)	46(14.0)	135(41.0)	131(39.8)
					266(80.8)
自立支援の重要性	1：重要ではない	2：少し重要	3：まあまあ重要	4：重要	5：とても重要
		8(2.4)	23(6.8)	139(41.2)	167(49.6)
					306(90.8)
自立支援における医療機関との連携	1：必要ではない	2：少し必要	3：まあまあ必要	4：必要	5：とても必要
		12(3.5)	42(12.2)	133(38.7)	157(45.6)
					290(84.3)
自立支援における他機関との連携		11(3.2)	41(12.0)	134(39.2)	156(45.6)
	2(0.6)	16(4.6)	40(11.5)	132(38.0)	157(45.2)
					289(83.2)

重要性に関する項目「1 重要ではない～5 とても重要」

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13-3 小児発症難病患者の移行期医療支援において課題だと思われること n=377

	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)
1. 課題ではない	4(1.2)	18(5.3)	44(13.0)	122(36.1)	150(44.4)	272(80.5)
2: 少し課題である						4 + 5
3: まあまあ課題である						
4: 課題である						
5: 大きな課題である						
移行期医療支援という概念を理解している支援者が少ない	4(1.2)	11(3.3)	32(9.5)	86(25.5)	204(60.5)	290(86.0)
転料可能な受け入れ先の医療機関の情報がない	4(1.2)	11(3.3)	32(9.5)	86(25.5)	204(60.5)	290(86.0)
移行期医療支援センター等の存在を知らない	6(1.8)	13(3.9)	28(8.4)	124(37.2)	162(48.6)	286(85.8)
患者ではなく、患者の親や家族としか話さないことが多い	5(1.5)	14(4.2)	44(13.1)	126(37.4)	148(43.9)	274(81.3)
移行期医療支援について取り組んでいないので課題がわからない	9(2.7)	17(5.1)	43(12.8)	161(47.9)	106(31.5)	267(79.4)

「1 課題ではない～5 大きな課題」

表14 小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の支援ニーズ n=250

	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)
1: ない	38(15.2)	93(37.2)	39(15.6)	55(22.0)	25(10.0)	80(32.0)
2: 少しある						4 + 5
3: まあまあある						
4: ある						
5: 大きくある						
1: 思わない	23(9.3)	63(25.4)	84(33.9)	64(25.8)	14(5.6)	78(31.4)
2: 少し思う						4 + 5
3: まあまあ思う						
4: 思う						
5: 強く思う						
小児慢性特定疾患の支援ニーズに沿った支援が行われていると思うか	47(18.9)	64(25.7)	69(27.7)	59(23.7)	10(2.6)	69(26.3)

支援の違いに関する項目「1 ない～5 大きくある」

支援が行われているかに関する項目「1 思わない～5 強く思う」

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15 小児発症難病患者と小児慢性特定疾患患者の支援における支援ニーズ n=250

	n(%)					n(%)
	1: 関係していない	2: 少し関係している	3: まあまあ関係している	4: 関係している	5: とても関係している	
医療費の負担の増加	1(0.4)	13(5.2)	27(10.8)	55(21.9)	155(61.8)	210(83.7)
申請手続きや必要書類取得の負担が大きいかこと	12(4.8)	17(6.8)	32(12.7)	64(25.5)	126(50.2)	190(75.7)
患者の相談先がなくなること	11(4.4)	20(8.1)	43(17.3)	76(30.6)	98(39.5)	174(70.1)
家族の相談先がなくなること	13(5.2)	22(8.9)	40(16.1)	69(27.8)	104(41.9)	173(69.7)
成人医療機関への適切な移行ができないこと	7(2.8)	12(4.8)	33(13.3)	71(28.5)	126(50.6)	197(79.1)
ソーシャルサポートが受けられなくなること	11(4.4)	15(6.0)	50(20.0)	71(28.4)	103(41.2)	174(69.6)
就学や就労についての相談場所がなくなること	11(4.4)	18(7.2)	43(17.3)	60(24.1)	117(47.0)	170(71.1)
患者の親や家族の相談窓口がなくなること	10(4.0)	22(8.8)	40(16.0)	68(27.2)	110(44.0)	178(71.2)
支援者自身が支援の連携先を理解していないこと	4(1.6)	19(7.8)	38(15.5)	99(40.4)	85(34.7)	184(75.1)
支援者が支援継続の必要性を感じていないこと	14(5.7)	25(10.1)	48(19.4)	113(45.7)	47(19.0)	160(64.7)

「1 関係していない～5 とても関係している」

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16. 小児発症難病患者の支援の必要性に関する認識

(経験年数による違い, 年齢, 部署人数, 職種, 従事方法, 従事内容で調整済み)

		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	4.33	0.22	3.89	4.76	* ]
3年以上7年未満	4.56	0.23	4.12	5.00	
7年以上	4.65	0.23	4.20	5.10	
* <0.05    **<0.01					
		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	4.29	0.23	3.84	4.74	* ]
3年以上7年未満	4.37	0.23	3.92	4.82	
7年以上	4.61	0.24	4.15	5.07	
* <0.05    **<0.01					
		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	3.95	0.27	3.42	4.49	* ] *
3年以上7年未満	4.20	0.27	3.67	4.74	
7年以上	4.53	0.28	3.98	5.08	
* <0.05    **<0.01					
		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	3.76	0.32	3.14	4.37	* ] *
3年以上7年未満	4.04	0.32	3.42	4.66	
7年以上	4.51	0.32	3.88	5.15	
* <0.05    **<0.01					
		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	3.79	0.24	3.32	4.27	* ]
3年以上7年未満	4.03	0.24	3.55	4.51	
7年以上	4.13	0.25	3.64	4.62	
* <0.05    **<0.01					

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

19. 教育に関する情報提供		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	3.58	0.30	2.99	4.18	} * }
3年以上7年未満	3.67	0.30	3.08	4.27	
7年以上	4.07	0.31	3.46	4.68	
* <0.05    **<0.01					

  

20. 就職支援		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	3.65	0.31	3.04	4.26	} * }
3年以上7年未満	3.94	0.31	3.33	4.55	
7年以上	4.42	0.32	3.80	5.05	
* <0.05    **<0.01					

  

22. 在宅介護や緊急時の受け入れ医療機関の確保等の支援		n = 243			
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間		
			下限	上限	
3年未満	3.80	0.28	3.26	4.35	} *
3年以上7年未満	3.82	0.28	3.27	4.36	
7年以上	4.13	0.29	3.57	4.69	
* <0.05    **<0.01					

表17 移行期医療支援について

「移行期医療支援」の概念を知っていますか n = 373

	知っている		知らない		
	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	
業務内容					
小児慢性特定疾患	96(83.5)		19(16.5)		<0.01
難病	99(75.6)		32(24.4)		<0.01
小児慢性特定疾患と難病	117(92.1)		9(7.1)		<0.01

「自立支援」の概念を知っていますか n = 373

	知っている		知らない		
	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	
業務内容					
小児慢性特定疾患	107(93.0)		7(6.1)		<0.01
難病	110(84.0)		17(13.0)		<0.01
小児慢性特定疾患と難病	124(97.6)		2(1.6)		<0.01

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18. 移行期医療支援と自立支援

(従事方法による違い, 年齢, 部署人数, 職種, 経験年数で調整済み)

8. 自立支援において, 医療機関との連携がどのくらい必要か n = 373

業務内容	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
小児慢性特定疾患	4.06	0.15	3.76	4.36
難病	4.29	0.16	3.98	4.59
小児慢性特定疾患と難病	4.08	0.16	3.77	4.40

\* &lt;0.05 \*\*&lt;0.01

移行期医療支援において, 課題と思われる内容

(従事方法による違い, 調整済み)

1. 移行期医療支援という概念を理解している支援者が少ない n = 373

業務内容	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
小児慢性特定疾患	4.08	0.17	3.74	4.42
難病	4.40	0.18	4.05	4.74
小児慢性特定疾患と難病	4.14	0.18	3.78	4.50

\* &lt;0.05 \*\*&lt;0.01

3. 移行期医療支援センター等の存在を知らない n = 373

業務内容	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
小児慢性特定疾患	4.01	0.17	3.68	4.34
難病	4.27	0.17	3.94	4.61
小児慢性特定疾患と難病	4.04	0.18	3.70	4.39

\* &lt;0.05 \*\*&lt;0.01

4. 患者ではなく, 患者の親や家族としか話さないことが多い n = 373

業務内容	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
小児慢性特定疾患	3.79	0.17	3.46	4.12
難病	4.10	0.17	3.76	4.44
小児慢性特定疾患と難病	3.83	0.18	3.48	4.17

\* &lt;0.05 \*\*&lt;0.01

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19. 小児慢性特定疾患で、指定難病に移行できない場合の課題と思われることについて  
(経験年数による違い, 年齢, 部署人数, 職種, 従事方法, 従事内容で調整済み)

1. 医療費の負担の増加 <span style="float: right;">n = 251</span>				
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	4.03	0.19	3.66	4.41
3年以上7年未満	4.46	0.19	4.08	4.84
7年以上	4.72	0.20	4.31	5.12
* <0.05    **<0.01				

  

2. 申請手続きや必要書類取得の負担が大きいこと <span style="float: right;">n = 251</span>				
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.45	0.24	2.99	3.92
3年以上7年未満	3.91	0.24	3.44	4.37
7年以上	4.67	0.25	4.17	5.16
* <0.05    **<0.01				

  

3. 患者の相談先がなくなること <span style="float: right;">n = 251</span>				
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.44	0.23	2.99	3.90
3年以上7年未満	3.99	0.23	3.53	4.45
7年以上	4.50	0.25	4.02	4.99
* <0.05    **<0.01				

  

4. 家族の相談先がなくなること <span style="float: right;">n = 251</span>				
経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.37	0.24	2.90	3.85
3年以上7年未満	3.77	0.25	3.29	4.25
7年以上	4.33	0.26	3.82	4.84
* <0.05    **<0.01				

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

5. 成人医療機関への適切な移行ができないこと n = 251

経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.78	0.22	3.36	4.20
3年以上7年未満	4.19	0.22	3.77	4.61
7年以上	4.46	0.23	4.01	4.90

\* <0.05    \*\*<0.01

6. ソーシャルサポートが受けられなくなること n = 251

経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.15	0.23	2.71	3.59
3年以上7年未満	3.39	0.23	2.95	3.84
7年以上	3.84	0.24	3.37	4.31

\* <0.05    \*\*<0.01

7. 就学や就労についての相談場所がなくなること n = 251

経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.23	0.23	2.78	3.67
3年以上7年未満	3.66	0.23	3.21	4.11
7年以上	4.37	0.24	3.89	4.84

\* <0.05    \*\*<0.01

8. 患者の親や家族の相談窓口がなくなること n = 251

経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.22	0.22	2.79	3.65
3年以上7年未満	3.65	0.22	3.21	4.08
7年以上	4.27	0.24	3.80	4.73

\* <0.05    \*\*<0.01

9. 支援者自身が支援の連絡先を理解していないこと n = 251

経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	3.75	0.20	3.35	4.14
3年以上7年未満	4.22	0.20	3.82	4.62
7年以上	4.57	0.22	4.15	5.00

\* <0.05    \*\*<0.01

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

10. 支援者が支援継続の必要性を感じていないこと n = 251

経験年数	平均	標準誤差	95%信頼区間	
			下限	上限
3年未満	2.93	0.22	2.50	3.36
3年以上7年未満	3.34	0.22	2.91	3.78
7年以上	3.73	0.23	3.27	4.18

\* <0.05    \*\*<0.01

### 小児発症難病患者とその家族の支援の関連要因に関する探索的研究

研究目的：小児発症難病患者とその家族の支援の課題を明らかにすること

