

特集：今後の難病対策のあり方について

< 総説 >

重症難病患者の療養支援のあり方

糸山泰人

国立精神・神経医療研究センター病院

Medical and care support system for the patients with seriously intractable diseases

Yasuto ITOYAMA

National Center Hospital, National Center of Neurology and Psychiatry

抄録

「重症難病患者の療養支援のあり方」をまとめるにあたり厚生労働科学研究費補助金による「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」の活動を紹介します。この研究班の目的は重度の難病患者が直面している療養上の問題を明らかにするとともに、難病患者に対する医療環境を整備し在宅療養を充実させることである。全国都道府県における難病医療ネットワークシステムの整備状況や形態は様々であり、各地域の実情に合わせて実動化していくことが重要である。拠点病院や協力病院における重症患者の長期入院が困難になっている状況では、ネットワーク整備の目的を医療の提供を中心にする考え方から在宅医療の充実にシフトする必要がある。その為には家庭医などの無床の診療所や訪問看護ステーションなどの参加を求めたネットワーク作りが必要と考える。重症難病患者が直面している療養上の問題のなかでも重要度、緊急性、実現性が高いものを選定しプロジェクト研究を行った。それらは①災害時の難病患者に対する支援体制の整備プロジェクト、②難病患者の医療相談に関するプロジェクト、③自動痰吸引器の開発プロジェクト、④難病患者へのコミュニケーション支援プロジェクトであり、具体的な成果をあげている。また、本研究班の最終年度に当たり研究班の活動を患者・家族および患者会に評価検討してもらった。このような患者側からの評価や検討は将来の班研究の方向性を決める観点のみならず患者会との連携や協働を進めるうえで重要と考えられた。

キーワード：重症難病患者，難病医療ネットワーク，在宅医療，自動痰吸引器，筋萎縮性側索硬化症，二人主治医制

Abstract

The research group named, "Study on development of the regional medical and care network for patients with seriously intractable diseases" was initiated in 2005. The aim of this research group is to survey the need for a medical and care support system for patients in regional communities, and then to develop medical and care support networks there, and also to improve the quality of regional home care system. In fact, medical support networks of various types and sizes have been established in each town, city or prefecture in Japan. Some are fairly large and well organized, consisting of several cooperative hospitals and many cooperative clinics. In contrast, there are small networks where only a few medical or social-welfare staff members are working, especially in rural districts. The idea that the development of medical support networks was a useful way to increase the number of beds for patients has largely been abandoned. Now it is quite difficult to secure available beds for patients who require long-term care. It is now well known that a network system would be helpful and useful for the home care system. To

連絡先：糸山泰人

〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1

4-1-1, Ogawahigashicho, kodaira-shi, Tokyo, 187-8551, Japan.

Tel: 042-346-1728

Fax: 042-346-1762

E-mail: yitoyama@ncnp.go.jp

[平成23年4月15日受理]

develop a good home care system, it is important that general practitioners and medical or medical-welfare staff members at the service center for home-visiting nurses actively participate in this system. The following important, urgent and greatly-needed research projects have been intensely studied and rapidly developed: (1) a project to arrange a support system for patients with seriously incurable diseases in the face of disaster, (2) a project to support medical care coordinators in the regional network, (3) a project to develop a new automatic sputum suction apparatus for patients under mechanical ventilation, and, (4) a project to develop a communication support team or to invent various types of communication aids. Recently, a new automatic sputum suction apparatus was successfully developed and now it is undergoing a clinical trial. Patients and family are looking forward to receiving favorable results of this clinical trial. In future, it is important for the patients, family and caregivers to participate in this kind of research group and to discuss with researcher and physicians together on the development of desirable medical and care network system for the patients with intractable disease.

Keywords: intractable diseases, medical and care support system, home care, automatic sputum suction apparatus, amyotrophic lateral sclerosis (ALS), two doctors system

I. はじめに

原因が不明であり、治療法がなく病態が進行性に悪化する、いわゆる難病に罹患している患者の多くは高度の障害のみならず社会的不利益を負っている。そのような難病患者に対して我が国では1972年に「難病対策要綱」を策定し、①調査研究の推進、②医療施設等の整備、③医療費の自己負担の軽減、④地域における保健医療福祉の充実・連携、⑤QOLの向上を目指した福祉施策推進の5項目を柱に難病対策を進めてきた。調査研究では各種の難病に関する疫学、検査、病因解明、治療の均てん化に重要な役割を果たしてきたが、患者への医療提供や療養・ケアの課題も多いため厚労省は1999年から「特定疾患の地域支援ネットワークの構築に関する研究班」(主任研究者 木村 格)を立ち上げ、この研究班を継続する形で2005年から「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」(主任研究者 糸山泰人)が始まった。これらの研究班の目的としては重度難病患者への医療環境を整備することと療養環境なかでも在宅療養における生活の質を向上させることを掲げた。本稿では2011年で最終年度を迎える「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」の活動を中心にまとめてみた。

II. 本研究の組織と研究方法

1. 地域における医療体制の整備と医療提供

本研究班の目的である重症難病患者への医療提供と療養環境の充実を図るために全国から分担研究者を募り、最終年度では文末の参考示す34名に研究協力を行っていただいた。

本研究班の対象疾患としては我が国の難病対策の歴史的背景から筋萎縮性側索硬化症(ALS)をはじめとした重症神経疾患が多いが、今後は順次対象疾患を難病一般に広めて医療体制や療養の整備を図っていく必要がある。分担研究者には各地域における重症難病患者に関する医療環

境の実態、なかでも拠点病院や協力病院などの医療ネットワークの整備状況と在宅医療の実態を調査してもらった。

2. 在宅療養環境の整備

各地域における重症難病患者が直面している療養環境上の問題点を検討した。特に難病患者の長期療養の場の確保が困難な現状においては、在宅療養環境の整備状況を調べ療養の問題点を検討した。加えて全国都道府県に設置されている難病相談支援センターの実態とその問題点を調査し、今後の課題を検討した。また、災害時における難病患者への支援体制の問題をとらえ、その対応策を検討した。

3. プロジェクト研究

重症難病患者が直面している幾つかの療養上の問題のなかで、特に重要で緊急性があり実現性が高いものはプロジェクト研究とし、重点的にその解決を図るとともに今後の問題点を検討した。それらのプロジェクトは以下の6項目であるが、本稿ではその幾つかについて述べる。

- (1) 重症難病患者入院施設確保など医療提供プロジェクト (リーダー (平成20, 21年度) 国立病院機構宮城病院 木村 格)
- (2) 災害時の難病患者に対する支援体制の整備プロジェクト (リーダー: 新潟大学神経内科 西澤正豊)
- (3) 難病医療専門員および相談員による難病相談プロジェクト (リーダー: 九州大学神経内科 吉良潤一)
- (4) 神経難病に対する遺伝医療カウンセリング体制の整備 (リーダー: 神戸大学神経内科 戸田達史)
- (5) 難病患者へのコミュニケーション支援 (リーダー: 三重大学医学部看護学科 成田有吾)
- (6) 自動痰吸引器の開発ならびに在宅医療改善プロジェクト (リーダー (平成20年): 大分協和病院内科 山本 真)

4. 患者・家族からみた本研究班の評価

研究班で進めている重症難病患者への医療提供および在宅医療の支援をはじめとした活動や研究成果に関して、

患者・家族および難病患者支援ケアチームなどにアンケート調査や座談会を依頼して、本研究班の活動、成果および必要性を評価してもらった。

Ⅲ. 地域における重度難病患者への医療体制の整備と医療提供

最重度の神経難病である筋萎縮性側索硬化症（ALS）の医療は、従来までは入院医療が中心であった。その入院の場の確保に関しては限られた国立療養所や国立大学病院でのスタッフの献身的な努力で維持されてきた。しかし、その努力も限度があり実効性が弱く、また地域格差も生まれてきたため厚生省は各都道府県に対し厚生省保健医療局通知「難病特別対策推進事業」を企画し、入院確保や相談事業を目的とした「重症難病医療連絡協議会」の発足を求めた。その入院確保事業の一環として各都道府県に事業の中心的役割を果たす拠点病院、それに入院受け入れ等を行う協力病院を決め医療機関の連携（医療ネットワーク）を図った。本研究班とその前身である厚生労働科学研究費補助金 難病疾患克服研究事業「特定疾患の地域支援ネットワークの構築に関する研究班（木村班）」はその目的で作られた。

各研究班員の所属する地域においては、重度難病患者に関する医療ネットワーク体制のあり方や充実度は様々であり、複数の拠点病院と十数施設の協力病院、それに多くの協力施設を備えたネットワークを持つ地域もあれば、極めて小規模な体制の地域まである。研究班員の所属する地域では、それぞれの地域の特殊性に合わせた医療ネットワークが基本的には作られているが、それ以外ではネットワーク体制がとれていない地域も多い。神経難病をモデルとしての難病医療ネットワーク体制が整備される要件を考えると幾つかの要因がうかがいあがってくる。都市圏であるとか過疎地域であるとかの点に加え、難病専門医の数、それに専門医が勤務する医療機関の数、地域における医療状況が重要と考えられる。しかし、決して大都市圏であればネットワークが容易に出来る訳ではなく、地域の神経難病専門医や医療機関の連携、それに地方公共団体および医師会との連携も重要な要素になっている。

ネットワーク整備の先進地域においては、医療ネットワークはすでに7～10年の実績があり一定の役割を果たしてきているが、問題点も幾つか出てきている。その一つは国の医療政策の変化、特に長期入院の場の確保の困難性やその他の事情により、当初考えられていた長期入院の場の確保は困難になっており、ネットワークの役割の見直しが必要になってきている。特に難病医療が在宅医療重視に変わってきた現状では拠点病院や協力病院の役割を入院の場の確保から療養環境整備の考えのなかでの新たな役割を考える必要がある。その一例としては難病患者の在宅療養での介護者サポートのためのレスパイト入院の希望にそのようなネットワーク機能の実効性を高めることや、医療福祉施設および難病相談支援センターとの連携が重要になってきている。

Ⅳ. 在宅医療の療養環境の充実と整備

療養が長期におよぶ難病患者に対する入院確保が困難であることに加えて、難病患者への地域医療基盤が整備され、診療報酬改定および患者・家族のニーズが変化していることにより、在宅医療を受けている難病患者の数は確実に増加している。そうしたなかで、難病患者の療養は入院療養中心から在宅療養中心に移るとともに難病医療ネットワークの体制や役割の見直しも重要になってきている。これからのネットワークのイメージとしては、医療機関ネットワークを中核としたものではなく患者・家族を中心とした病診連携の形、即ち家庭医や地域訪問ステーションそれに保健師や介護グループが密に連携した医療ネットワークが重要になってきている。なかでも医療においては「二人主治医制」を目指した家庭医の参入と拠点病院や協力病院での専門医との連携は今後重要になってくる。

重症神経難病患者の在宅療養を支援する無床診療所の参入に成果を上げている例として山形県と山形大学病院（加藤丈夫先生）を中心とした活動があげられる。山形大学では無床の診療所に対し平成17年にアンケート調査を行ったところ、診療所のなかで重症難病患者の在宅医療への協力が可能であると回答した診療所は回答診療所の40%、107施設であり、多くの診療所が協力的であることが分かる。しかし、この結果を正式に「協力診療所リスト」として公表する段階では施設としては1/3に減少し、33施設のみが同意した結果になった。その理由としては①他の医療機関のバックアップの必要性②副主治医としての担当であれば可能③神経難病に関する講習会の必要性④マンパワー不足⑤担当患者が少数である、などがあげられた。

これらの要望を受けて山形大学のグループでは拠点病院や協力病院が診療所のバックアップ医療機関になることをインターネットのホームページに示すとともに県や医師会との協力のもとで無床診療所を対象に神経難病患者の在宅医療に関する講習会を継続してきた。その結果、平成21年の3回目のアンケートにおいて重症難病患者の在宅診療の協力を公表して良い診療所は33施設から84施設に増加した。このアンケートで明らかになったことは、診療所が難病患者の在宅診療に協力するための条件としては、急変時等の入院先が確保されていることと平常時から複数主治医制（1人の難病患者に対して病院と診療所の医師が複数で主治医になる）であった。すなわち病診連携、診診連携をより進めていく必要があり、そのための活動が重要と考えられた。

在宅診療においては神経難病の専門性よりは一般的な全身管理が主体となるため、必ずしも神経難病に関する深い知識を必要とはしないので、より多くの専門外の先生方にも協力頂ける可能性がある。これらの取り組みは主に在宅人工呼吸器療法中のALS患者を対象としたものであるが、他の難病についても同じような取り組みが可能と考えられる。もっとも、在宅人工呼吸器管理下のALS患者に対する医療や介護は最も人的および物的資源を必要とする

ものである。これらのシステムは他の難病に対しても十分対応していけるものと考えられる。

その他在宅療養環境の充実に関しては、多方面からの取り組みが重要である。なかでも重症難病患者のレスパイト入院を推進させたり、人工呼吸器などの医療機器や意思伝達装置などの貸し出し支援は重要である。また、それに加えて難病センターの充実、即ち医療相談のみならず就労の支援も重要になってくる。

V. プロジェクト研究

重度の難病患者が直面している医療や療養上の問題の中で、特に重要度が高くかつ緊急性や実現性の高いものを選びプロジェクト研究チームを作り問題解決の具体化を図った。その幾つかのものを紹介する。

1. 災害時の難病患者に対する支援体制の整備プロジェクト

大地震をはじめとした重大災害時には社会基盤自体が混乱し、重症難病患者の支援体制は極めて困難になる。本プロジェクトでは、各自治体が重症難病患者に十分に配慮した地域防災計画を策定するための指針を自治体向けに「災害時難病患者支援計画を策定するための指針」（平成20年3月）として新潟大学の西澤正豊先生にまとめていただいた。本マニュアルには自治体、保健所、健康福祉センター、患者家族、医療機関、地域の諸機関（消防署、電力、ガス会社含む）、患者会、難病団体等に対し①平時から準備しておくべき支援体制、②個人情報の共有、要支援者リストや地域マップ、③災害時における支援体制に関する情報が記載されている。しかし現状では各自治体での本指針の浸透はまだ不十分であり、継続的な啓発活動が必要と考える。一方、災害時に利用されるべき個人基本情報が記入された「緊急時連絡カード」の患者・家族への普及も進める必要がある。

2. 難病医療専門員および相談員による難病相談プロジェクト

重症難病患者の療養には各自治体の難病医療専門員や難病支援相談員が果たす役割は極めて大きい。また、その業務内容や相談業務は極めて多様であり、その業務の内容や実態を調査して望ましい相談業務のあり方を「難病相談ガイドブック」（平成20年1月）として九州大学の吉良潤一先生にまとめていただいた。この本は難病支援相談のガイドラインとしてまとめられており、多くの難病医療専門員や相談員が活用していることが明らかになっている。また平成23年1月には初版のガイドブックの問題点を改善し、社会制度の変更に伴う修正を加えた改定版が作成された。

3. 自動痰吸引器の開発プロジェクト

重症難病患者の在宅療養を充実させる方策は多くの観点からなされるべきである。本研究グループは最重度の神経難病である筋萎縮性側索硬化症（ALS）にとって重要性

や緊急性かつ実用性の高いプロジェクト研究テーマとして自動痰吸引器の開発を進めてきた。大分県の山本 真先生、法化図陽一先生、徳永修一氏らの開発グループは1999年から人工呼吸器使用下での痰の自動吸引装置の開発研究を行ってきた。研究の要点は2点あり、①いかに安全に持続的な痰吸引圧を得るか、②いかに安全な気管カニューレの吸痰孔を作るかであった。研究過程において吸引ポンプはローラーポンプ式からピストン式に変更し、粘調痰の吸引性と耐久性の向上や痰吸引孔の工夫を図ってきた。

しかし、その都度、様々な障害に遭遇し、臨床治験中の2006年には改良型カフが患者の気管壁を吸引してしまうという事故が発生したため、カフを内方内側偏位型下方内方吸引孔カフに改善し、新たな臨床試験を行ってきた。これらの幾多の試行錯誤を経て、最終的に①痰吸引孔を気管カニューレのシャフト内に設置したカニューレの開発②低量持続吸引を行う装置としてピストン型ポンプを開発し、カニューレは薬事承認がとれてポンプの商品化も出来たので、現在使用マニュアルを作成してその有効性を確認しつつある。

4. 難病患者へのコミュニケーション支援プロジェクト

神経難病重症患者では構音、呼吸、四肢の運動機能障害からコミュニケーションに支障をきたしていることが多い。このコミュニケーション障害は患者の医療をはじめとした療養全体に大きな影響を及ぼすとともにQOLの観点からも改善が求められる。そのための支援機器の応用や方策は各地でさまざまに実践されてきている。しかしながら、今までは療養者に必要な機器を適時に提供し、その機能を調整する人材は十分ではなく、支援者相互の交流も広範には行われていなかった。これらの問題を改善していくために、研究グループとしては、まず全国レベルの多職種チームを作り、各地域や各職種での工夫や協力体制構築を目指し意見支援を行ってきた。現在、全国を11地域に分けて調査検討を行い「顔の見える」支援ネットワークのガイドラインを作成中である。

VI. 患者会から見た本研究班の研究活動

本研究「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」の目的は、難病患者へのより良い医療の提供と在宅療養の充実を図ることである。この目的達成に関して本研究班の研究活動が難病患者・家族の立場からどのように評価されているか、また患者会はこの班に何を期待しているかを患者会側に立って調査してもらった。日本難病・疾病団体協議会（JPA）に加盟している患者会や難病支援センターに対して全国規模のアンケート調査をしてもらうとともに患者会リーダー10名による座談会を開いていただき自由な意見を述べていただいた。

アンケート回収率は都道府県別にみると44都道府県からあり、93.6%であった。本研究班の存在やその研究内容の認知度は、相談支援センター内では高いものの難病連

や患者会では低いものであった。患者会では研究班の存在を知っているのは40%で、内容の認知に至っては19%にとどまった。座談会での意見では以下の5点に集約された。

1. 災害対策、自動喫吸器の開発および難病相談支援センターなどでは患者・患者会と研究者および行政との協力が望まれる。
2. 専門領域での研究成果を患者会に普及させる為にも患者が参加しやすい班会議のあり方を考えるべきである。
3. 難病における医療と福祉の連携は重要であるが、福祉的な施策や活動は研究班と切り離して「福祉」の領域で行うべきである。
4. 筋萎縮性側索硬化症（ALS）などの神経難病で得た支援研究内容は意識的に他の難病領域に広げるべきである。
5. 制度の谷間で苦慮している難病ケアのためには、医療と福祉、社会的支援の専門家の人材養成が重要である。

この様な評価を通して研究者と患者・家族の連携や協働の方向性が生まれつつあり、またその中で今後の福祉制度の改善や見直しの期待が寄せられている。

VII. おわりに

重症難病患者の療養支援のあり方を考えるにあたり厚生労働科学研究費補助金による「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」の活動を紹介した。この研究班は重度の難病患者が直面している療養上の問題である医療提供体制の整備と在宅療養の充実が目的である。当初はネットワークシステム整備の目標を長期入院をはじめとした入院医療の場の確保が主であったが、現状からは難病患者の在宅医療の充実に資する方向での役割が重要になってきている。その為には無床の診療所、訪問看護ステーションの参加を求め「二人主治医制」の導入も考えながら在宅医療を中心にした考え方に切り替えていく必要がある。今後は患者や家族会の評価や検討を通しての国や研究者と患者・家族および患者会の連携や協働が重要と考えられた。

参考

1. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」

研究分担者

森若文雄（北海道医療大学心理科学部 教授）
 佐々木秀直（北海道大学医学部神経内科 教授）
 菊地誠志（国立病院機構札幌南病院 副院長）
 豊島 至（秋田大学医学部医学教育センター教授）
 加藤丈夫（山形大学医学部第三内科 教授）
 青木正志（東北大学医学部神経内科 講師）
 久永欣哉（国立病院機構宮城病院 副院長）
 小野寺 宏（国立病院機構西多賀病院 副院長）
 中野今治（自治医科大学神経内科 教授）

小川雅文（国立精神・神経医療研究センター医長）
 鏡原康裕（東京都立神経病院神経内科 部長）
 黒岩義之（横浜市立大学医学部神経内科 教授）
 長谷川一子（国立病院機構相模原病院 神経内科 医長）
 西澤正豊（新潟大学医学部神経内科 教授）
 *「災害時の難病患者に対する支援体制の整備プロジェクト」
 チームリーダー
 中島 孝（国立病院機構新潟病院 副院長）
 池田修一（信州大学医学部内科学三 教授）
 溝口功一（国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター 診療部長）
 祖父江元（名古屋大学医学部神経内科 教授）
 犬塚 貴（岐阜大学医学部神経内科・老年学教授）
 成田有吾（三重大学医学部看護学科 基礎看護学科 教授）
 *「難病患者へのコミュニケーション支援プロジェクト」
 チームリーダー
 駒井清暢（国立病院機構医王病院 副院長）
 中川正法（京都府立医科大学神経内科 教授）
 近藤智善（和歌山県立医科大学神経内科 教授）
 上野 聡（奈良県立医科大学神経内科 教授）
 戸田達史（神戸大学医学部神経内科 教授）
 *「神経難病に対する遺伝医療カウンセリング体制の整備プロジェクト」チームリーダー
 藤村晴俊（国立病院機構刀根山病院 臨床研究部長）
 阿部康二（岡山大学医学部脳神経内科 教授）
 松本昌泰（広島大学医学部脳神経内科 教授）
 中島健二（鳥取大学医学部神経内科 教授）
 高橋美枝（高知記念病院 医師）
 吉良潤一（九州大学医学部神経内科 教授）
 *「難病医療専門員および相談員によるプロジェクト」
 チームリーダー
 森 照明（国立病院機構西別府病院 名誉院長）
 中根俊成（国立病院機構長崎川棚医療センター 臨床研究部長）
 福永秀敏（国立病院機構南九州病院 院長）

2. 参考文献

- [1] 糸山泰人, 研究代表者. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」平成 17-22 年度総括・分担研究報告書. 2011.
- [2] 西澤正豊. 災害時難病患者支援計画を策定するための指針. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」(研究代表者: 糸山泰人) 平成 20 年度総括・分担研究報告書. 2009.
- [3] 吉良潤一. 難病医療専門員による難病患者のための「難病相談ガイドブック」. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」(研究代表者: 糸山泰人)

重症難病患者の療養支援のあり方

平成 20, 22 年度総括・分担研究報告書. 2011.
[4] 糸山泰人, 研究代表者. 第 3 回のアンケート調査 (1) 患者会から見た糸山班の研究と活動 (2) 難病相談支援センターのその後 (3) 総合福祉部会への期待. 厚

生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究」平成 21 年度総括・分担研究報告書. 2010.