

福岡県重症神経難病ネットワークの現状と課題

立石, 貴久
九州大学大学院医学研究院神経内科学分野

岩木, 三保
福岡県難病医療連絡協議会

吉良, 潤一
九州大学大学院医学研究院神経内科学分野

<https://doi.org/10.15017/12840>

出版情報：福岡醫學雑誌. 99 (10), pp.203-208, 2008-10-25. 福岡医学会
バージョン：
権利関係：

総 説

福岡県重症神経難病ネットワークの現状と課題

¹⁾九州大学大学院医学研究院 神経内科学分野

²⁾福岡県難病医療連絡協議会

立石 貴久¹⁾, 岩木 三保²⁾, 吉良 潤一¹⁾

はじめに

昭和47年に策定された「難病対策要綱」によると、難病とは(1)原因不明、治療法未確立であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくない疾患、(2)経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず介護等に著しく人手を要するため家庭の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾患と定義されている¹⁾。とりわけ神経系を侵す神経難病では、全身の運動機能の低下により食事・排泄・会話・移動などの日常生活動作の障害が出現するため、障害度の悪化とともに生活および医療面での援助の必要性が著しく増加する。そのため神経難病患者の病状が悪化したり、在宅療養が困難になった場合に、速やかに適切な医療支援がなされることが不可欠である。しかし、実際には特に筋萎縮性側索硬化症などの神経難病では、在宅療養時の家族の負担がきわめて大きい一方、長期入院や介護家族の一時的休息を目的としたレスパイト入院を受け入れる医療施設が不足している状況である。福岡県では平成10年にネットワーク事業を通じた病病連携による神経難病患者の入転院先の円滑な確保を県の事業として開始し、10年間に渡って活動を行ってきた。ここでは、福岡県重症神経難病ネットワーク設立の経緯とこれまでの実績、さらに今後の展望について述べていく。

1. 国の難病対策

昭和47年に発表された「難病対策要綱」において国の難病対策は、

- (1) 調査研究の推進 (特定疾患対策研究)
- (2) 医療施設等の整備
- (3) 医療費の自己負担の解消 (特定疾患治療研究)

の3本柱であった。しかしながら、社会・経済状況や患者およびその家族のニーズの変化を踏まえて、平成9年度から(3)医療費の自己負担の解消は、“医療費の自己負担の軽減”に変更された。また、(4)地域における保健医療福祉の充実・連携(難病特別対策推進事業)、(5)QOLの向上を目指した福祉施策の推進(難病患者等居宅生活支援事業)が追加された。多くの困難を抱えている難病患者、家族のQOLの向上への対応として、平成9年に難病対策専門委員会において「入院入所施設の確保や療養環境の整備」が提言された¹⁾。これを受けて平成10年度より国の施策として重症難病患者入院施設確保事業を含む難病特別対策推進事業がスタートし、都道府県単位で推進されることとなった。

2. 福岡県重症神経難病ネットワークの概要

福岡県では重症神経難病患者の療養環境を改善するため、地域における保健医療福祉の充実・連携の中で難病特別対策推進事業の一環として平成10年度に福岡県難病医療連絡協議会を設置し福岡県神経難病患者入院施設確保等事業を開始した。さらに、平成10年12月3日に日本で最初に公的な難病医療専門員

Takahisa TATEISHI¹⁾, Miho IWAKI²⁾ and Jun-ich KIRA¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University, Fukuoka 812-8582, Japan

²⁾The Fukuoka Prefectural Medical Committee for Intractable Diseases, Fukuoka Prefectural Government
The Activity of the Fukuoka Medical Health Care Network for Seriously Intractable Neurological Diseases

(以下、コーディネーター)を導入した「福岡県重症神経難病ネットワーク」(以下、ネットワーク)を設立した。

(1) ネットワークの構成

福岡県重症神経難病ネットワークは、福岡県全体を福岡ブロック、北九州ブロック、筑後ブロック、筑豊ブロックの4ブロックに分け、入院施設の紹介や療養相談などをおこなっている。本ネットワークは九州大学病院神経内科を拠点病院、産業医科大学病院神経内科を準拠点病院としている。基幹協力病院として、神経内科医が常勤する15施設が指定されている。さらに、基幹協力病院等からの要請に応じて、継続した入院医療が必要であるが、状態の安定した重症患者の受け入れに努める104施設の一般協力病院がある(図1)。

拠点病院・準拠点病院の役割は以下の通りである。

1. 協力病院等の要請に応じて神経難病患者の診断、治療の導入、急性増悪時の人工呼吸管理を含む診療を行う。
2. 医療機関、福祉施設等に対して最新の医学的指導及び助言を行う。
3. 難病コーディネーターを置いて、全体の統括・調整を行う。

県内の精神科の協力の下、現在各ブロックに2~3ヶ所の精神科協力病院(県内7施設)を設定し、難病コーディネーターが相談を受けた中で、相談内容により精神科協力病院に受診することが必要と思われる方に対しては、近隣の精神科協力病院を紹介している。

福岡市では在宅療養患者数に比べて、訪問診療・往診が可能な医師が少ない。そのため平成13年度より、

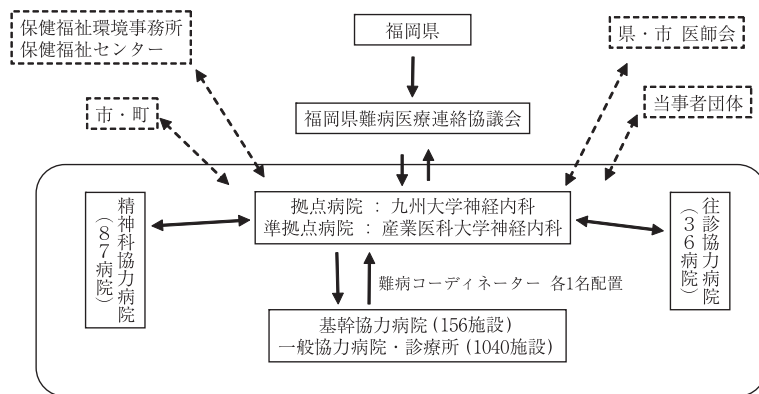


図1 福岡県重症神経難病ネットワークの構成

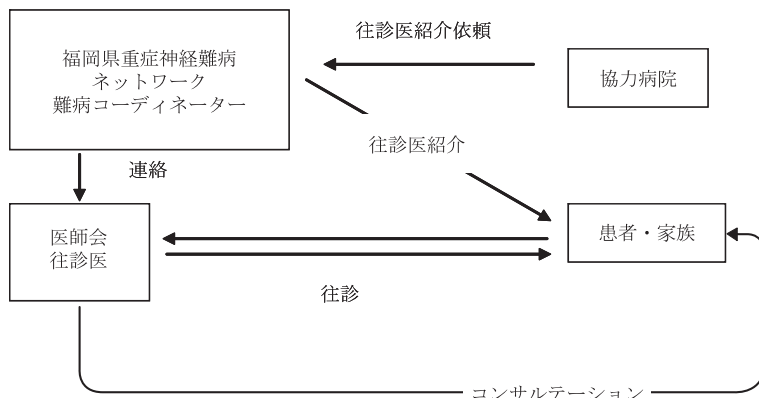


図2 福岡県重症神経難病ネットワークにおける往診医と連携した在宅療養支援

各都市医師会の協力を得て、神経難病患者の往診医として 36 医療機関（福岡ブロック 8・筑豊ブロック 2・北九州ブロック 6・筑後ブロック 20）をリストアップし、患者の居住地近隣で往診医の確保が困難な場合、コーディネーターが 36 医療機関の中から検索し、紹介する体制を取っている（図 2）。

（2）難病医療専門員の配置

コーディネーターはネットワーク事業の実質的な業務を担っており、その業務内容は以下のように定められている¹⁾。

- ア. 難病医療の確保に関する関係機関との連絡調整を行うこと
- イ. 患者等からの各種相談（診療、医療費、在宅ケア、心理ケア等）に応じると共に、必要に応じて保健所への適切な紹介や支援要請を行うこと
- ウ. 患者等からの要請に応じて拠点病院及び協力病院へ入院患者の紹介を行うなど、難病医療確保のための連絡調整を行うこと
- エ. 拠点病院および協力病院などの医療従事者向けに難病研修会を開催すること

本ネットワークは県内に 2 名のコーディネーターを拠点病院と準拠点病院に配置し、コーディネーターはブロック毎で担当を決めて対応している。

（3）本ネットワークの対象疾患

本ネットワークは、厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業対象疾患のうち 30 の神経系難病を対象としている（表 1）。

3. ネットワークの活動概要と実績

本ネットワークでは以下のような活動を行っている。

（1）入転院施設の紹介業務（在宅往診医の紹介業務含む）

主治医による入転院先の紹介が困難な患者に対して、協力病院の主治医によるネットワークへの患者登録を受けて、コーディネーターが登録施設の空床情報と患者の情報をもとに入転院施設の候補を提示する。主治医と候補病院の担当医師が直接協議し入院の可否を決める。その上で主治医が患者・家族へ入院先を提示し、了解を得られた時点で入院決定となる（図 3）²⁾。その際にコーディネーターは入転院の必要性和在宅療養の可能性を再評価し、入院が必要と判断した場合には受け入れ病院側がより具体的な患者像をイメージでき、検討し易いように情報提供を行う。また、入院前カンファレンスを開催し、入転院先病院の看護師に患者の状況、要求、問題点などを伝達し、継続して看護を行えるように心がけている。さらに入転院後には入転院先病院に訪問し患者・家族と病院側の双方に話を聞き、入転院紹介に当たっての自己評価、さらに将来の転院先確保依頼や在宅療養への移行などについての検討を行っている。

平成 19 年度の登録患者数は 39 名であり、疾患別にみると 51%にあたる 20 名が筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者であった（図 4）。またそのうち 35% は気管切開下陽圧換気療法（TIPPV）を施行、30% は非侵襲的陽圧換気法（NIPPV）を施行していた。紹介の際、平成 11 年度は 61% が病院側から受け入れ拒否

表 1 福岡県重症神経難病ネットワークの対象疾患

クロイツフェルト・ヤコブ病
ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病
致死性家族性不眠症
亜急性硬化性全脳炎
進行性多巣性白質症
脊髄小脳変性症
シャイ・ドレーガー症候群
筋萎縮性側索硬化症
脊髄性進行性筋萎縮症
球脊髄性筋萎縮症
脊髄空洞症
パーキンソン病
ハンチントン病
進行性核上性麻痺
線条体黒質変性症
ペルオキシソーム病
ライソゾーム病
多発性硬化症
重症筋無力症
ギラン・バレー症候群
神経線維腫症
フィッシャー症候群
慢性脱髄性多発神経炎
多発限局性運動性末梢神経炎（ルイス・サムナー症候群）
クロー・フカセ症候群
ウイルス動脈輪閉塞症
スモン
アミロイドーシス
結節性硬化症（プリングル病）
ミトコンドリア病

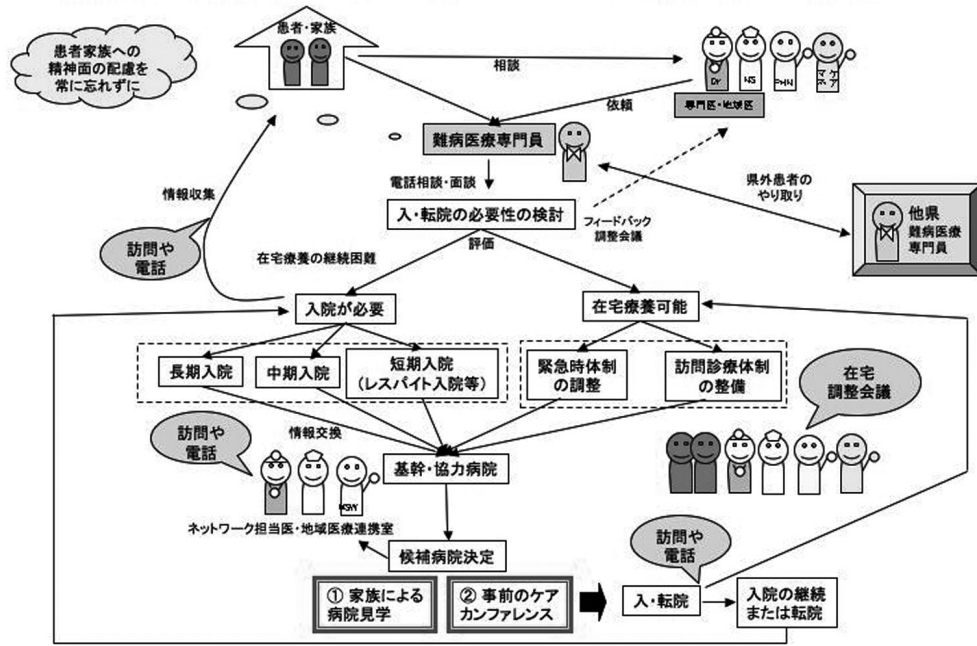


図3 入転院紹介に関するフローチャート

され、実際に受け入れ決定に至ったのが32%程度であったが、平成19年度は受け入れ拒否は15%、受け入れ決定は78%にまで改善している(図5)。これらは本ネットワークの実質的な成熟によるものと考えられる。

最近では介護者の休息を目的としたレスパイト入院の希望者が在宅療養推進の社会的背景を受けて増加している。レスパイト入院という入院形態については協力病院の認知度もまだ低く、当事者からみた質の問題もあり啓発が不足している。また神経難病患者は疾患の特性上介護面での要求度が高いため、初回のレスパイト入院時にはコーディネーターが看護上の問題点を病棟看護師に情報提供できるように調整を行っている。

(2) 神経難病に関する療養相談

神経難病患者の療養相談は、保健所などで行われているが、本ネットワークでも九州大学病院神経内科ブレインセンター内の難病情報センターおよび産業医科大学病院医療相談室にてコーディネーターが面接、電話、および電子メールなどによって療養相談を受けている。相談はネットワークの登録患者のみならず、多くの患者、家族や医療従事者からも受け付けており、患者を支援する地域スタッフの会議なども行っている。平成19年度に本ネットワークが行った療養相談の件数はホットラインが1,651回、電子メールが682回、面談が745回と合計3,078回に達した。経年的に相談件数は増加傾向にあったが、平成17年をピークに相談件数が減少している(図6)。これは難病相談支援

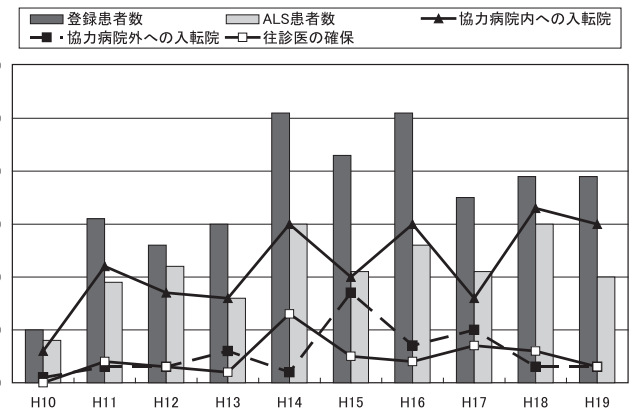


図4 10年間の登録患者数

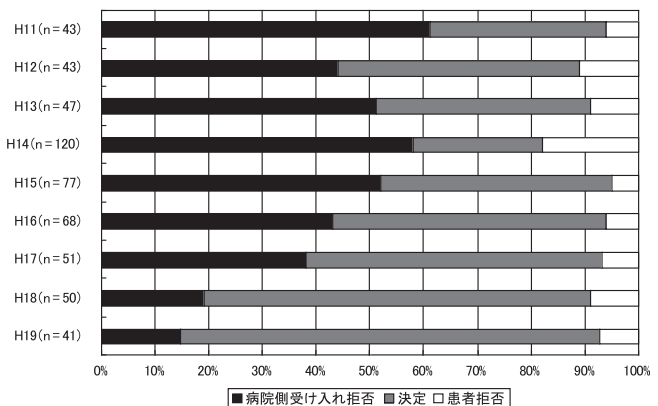


図5 平成11年度から19年度における入転院紹介(延べ紹介回数と結果)

センターの設置に伴う業務分担の効果と思われる。相談内容の傾向は例年ほぼ変わりなく、多いのは各機関の連絡調整と在宅医療に関する相談であった(表2)。連絡手段はインターネットの普及により、メールによる相談や情報交換が増加傾向にある。主治医、保健師、ケアマネージャー、および訪問看護師などの支援関係者に情報収集を行いながら、対応の方向性を一致させるように心がけている。

(3) 神経難病療養に関する情報提供

神経難病療養に関する情報提供として、療養相談、ホームページ、研修会等により福祉、介護、医療情報の提供をおこなっている。平成19年度のホームページアクセス件数は56,579件/年(月平均4,714件)であった。さらに新しい試みとして、平成20年3月から本ネットワークが確保した難病に関する医療・福祉の情報を月1~2回配信している。平成20年3月31日現在55名がメールマガジンに登録している。

(4) 医療従事者研修

毎年、福岡県4ブロックで1回ずつ計4回の研修会を開催し、在宅医療の推進や難病事業に関する情報などの啓発を行っている。平成19年度は保健師、病院看護師、訪問看護師などを対象に「神経難病エキスパートナース養成講座」として、福岡市、北九州市の2ヶ所でそれぞれ2日間開催した。また平成20年4月には県内で難病事業に取り組んでいる保健所、福岡県難病相談・支援センター、福岡県重症神経難病ネットワークの三機関がより効率よく連携していくことを目的に難病合同連絡会を開催した。保健師がコーディネーターに対して求めている役割として「分からないことがあったときに気軽に相談でき、情報もらえること」、「疾患管理や対応の方向性についての相談者・助言者の役割」、「医療機関の内部の情報提供、特に医師間の連絡調整役」などが挙げられた。

(5) 神経難病療養に関する調査、研究

a. ALS患者の入院・在宅療養環境についての調査

福岡県内のALS患者分布、NIPPV、TIPPVの装着状況に関する保健所に対する実態調査とネットワーク協力病院に対する実態調査を行い、過去の調査と比較をした。平成19年度の福岡県内のALS患者は311人であり、入院療養と在宅療養はそれぞれ109名、203名と在宅療養している患者が多いのに対して、TIPPV患者に関しては入院療養と在宅療養はそれぞれ65名、37名と入院療養の方が多かった。保健所との協力体制をどう深めていくかが今後の課題である。ネットワーク協力病院の実態について対象疾患患者数は増えているにも関わらず、協力病院の受け入れ可能数は大幅に減少しており、入院受け入れ状況はますます厳しくなることが予想された。

b. 難病医療専門員による難病相談ガイドブックの発行

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班』において、平成17年度からの3ヶ年で難病相談マニュアル作成プロジェクトとして、全国のコーディネ

表2 療養相談の相談内容

	拠点病院	準拠点病院
各機関との連絡調整	949	659
在宅医療	629	134
心のケア	582	136
病気・治療・薬(告知含む)	564	123
入転院相談・病院の紹介	321	117
福祉制度・医療制度	111	111
介護情報	103	39
その他	59	55
合計	3,318	1,374

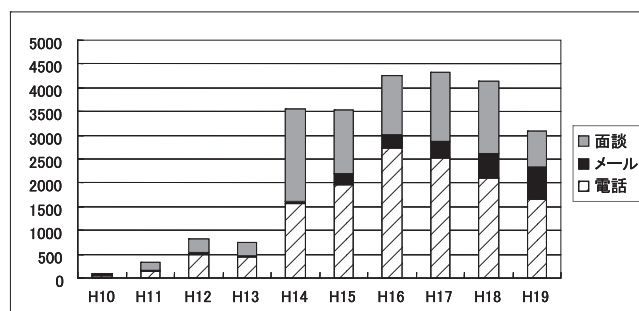


図6 10年間の療養相談件数

ネーターの業務の標準化を目的に「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」(九州大学神経内科吉良潤一班員編集)を出版した(図7)。本ガイドブックはコーディネーターが実践的なマニュアルとして使用することを目的としているが、難病に関わる医療職、福祉職の方々にも役に立つものと考えている。今後は実際に使用して生じた問題点や社会制度の変更などについて修正を加え、更新する予定である³⁾。

4. 現在の問題点と今後の展望

協力病院への調査結果からも、入院受け入れ状況はますます厳しくなることが予想される。また、受け入れることの出来る病院は決まっており、地域によっても偏りがある。そのため全県下において、長期入院施設の需要は依然として高いが、紹介できる病院に限界がある。

一方、在宅療養患者の増加・長期化に伴い、レスパイト入院の需要も高くなっている。しかし、レスパイトの意味する「介護からの一時的な開放」という考え方そのものがまだ浸透していないのが現状である。

平成20年4月の診療報酬制度改正による協力病院の対応の変化についての情報提供を行い、協力病院の開拓を継続していくことが必要である。さらに協力病院の中でも神経難病ケアの経験に乏しい病院に対しては、研修などを通じて啓発を行う予定である。

また地域ごとに異なる課題については保健所等の各関係機関と共に実態把握に努め、問題点を共有して取り組みを進めていくことが必要である。特に拠点病院・準拠点病院から距離的に遠い地区においては、保健所との連絡を密にとっていくことが大切である。

おわりに

以上、福岡県重症神経難病ネットワークの活動状況について解説した。本ネットワークは設立10周年を迎えるが、常に新しい試みを行いながら業務がマンネリ化せず利用者ニーズに沿ったものになるように努力していきたい。

参 考 文 献

- 1) 厚生労働省健康局疾病対策課：平成19年度版難病対策提要。pp. 1-40, 2007.
- 2) 吉良潤一編：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。第1版。pp. 1-26。九州大学出版会。福岡。2008.
- 3) 吉良潤一，立石貴久，岩木三保，成田有吾，関本聖子，栗原久美子，武藤香織，上原みな子，中井三智子，柊中智恵子，久保裕男：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の作成。厚生労働科学研究補助金難治性疾患克服事業 重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班 班会議報告書。p. 106-108, 2008.



図7 難病相談ガイドブック